

CALENDARIO QUIRÚRGICO PEDIÁTRICO

RECOMENDACIONES Y CRITERIOS
DE DERIVACIÓN A CIRUGÍA PEDIÁTRICA



GOVERN
ILLES
BALEARNS



CALENDARIO QUIRÚRGICO PEDIÁTRICO

RECOMENDACIONES Y CRITERIOS
DE DERIVACIÓN A CIRUGÍA PEDIÁTRICA

Editado por la Consejería de Salud del Gobierno de las Islas Baleares

AUTORES POR ORDEN ALFABÉTICO

Mireia Cortada Gracia. Pediatra
Centro de Salud Santa Maria del Camí
Criptorquidia / Sinequias vulvares

Maria Teresa Darder Alorda. Pediatra
Centro de Salud Migjorn (Llucmajor)
Frenillos bucales

Olga Huguet Rodríguez. Pediatra
Centro de Salud Nuredduna (Artà)
Fimosis / Sinequias vulvares

Claudia Marhuenda Irastorza. Jefa del
Servicio de Cirugía Pediátrica
Hospital Universitario Son Espases
Todos los protocolos

María Isabel Martín Delgado. Pediatra
Centro de Salud Santa Ponça (Calvià)
Criptorquidia / Sinequias vulvares

Iciar Miranda Berrioategortua. Pediatra
Centro de Salud Sant Agustí (Palma)
Criptorquidia / Frenillos bucales

Maria Eugènia Pugés Bassols. Pediatra
Centro de Salud Son Ferriol (Palma)
Hernia inguinal e hidrocele / Hipospadias

Bernat Puigserver Sacares. Pediatra
Centro de Salud Emili Darder (Palma)
Fimosis / Hernias umbilical y epigástrica

Catibel Servera Ginard. Pediatra
Centro de Salud Escola Graduada (Palma)
Hernia inguinal e hidrocele / Hernias umbilical y epigástrica

REVISIÓN

Magdalena Esteva Cantó. Técnica de salud
Gabinete Técnico de Atención Primaria de Mallorca

Coordinación de la edición:

Magdalena Esteva Cantó. Técnica de salud

Mireia Cortada Gracia. Pediatra, Centro de Salud Santa Maria del Camí

Declaración de conflicto de intereses de los autores y de los revisores

Los autores y la revisora declaran que no tienen ningún conflicto de intereses en cuanto a las actividades relacionadas con estos temas.

REVISIÓN LINGÜÍSTICA Y MAQUETACIÓN

Bartomeu Riera Rodríguez. Asesor lingüístico
Servicios Centrales del Servicio de Salud de las Islas Baleares

EDICIÓN: 14 de diciembre de 2016

ISBN: 978-84-617-7388-6

ÍNDICE DE CONTENIDOS

Presentación.....	6
Criptorquidia	7
Fimosis	10
Frenillos bucales.....	155
Hernia inguinal e hidrocele	19
Hernias umbilical y epigástrica	23
Hipospadias	26
Sinequias vulvares.....	30
Resumen	33
Bibliografía.....	34

PRESENTACIÓN

Aumentar la calidad en la atención y la seguridad de los pacientes y disminuir la variabilidad en la práctica clínica son objetivos prioritarios de la Consejería de Salud y del Servicio de Salud de las Islas Baleares. En este sentido, desarrollar instrumentos de ayuda para la toma de decisiones clínicas —como son los protocolos, las guías clínicas o los calendarios quirúrgicos— es una iniciativa muy válida para lograr esos objetivos. En este caso, este documento pretende ser un instrumento de ayuda a los pediatras para que sepan cuál es el momento más oportuno para las intervenciones de las patologías quirúrgicas no urgentes más prevalentes, pues en cada proceso hay un momento adecuado para su tratamiento quirúrgico, relacionado con el desarrollo del niño, con la evolución natural de la malformación y con las probabilidades de que aparezcan complicaciones.

La mayoría de las patologías quirúrgicas no urgentes en la infancia las diagnostican los pediatras de atención primaria en su práctica diaria. Identificar las lesiones, hacer una exploración correcta del paciente y orientar inicialmente el proceso —pensando tanto en la información para los padres como en el tratamiento definitivo— son los puntos clave en el tratamiento de estas patologías.

Para los pediatras, saber el momento idóneo para cada intervención quirúrgica y la historia natural de la patología supone evitar complicaciones relacionadas con retrasos terapéuticos. Para los pacientes y para el Servicio de Cirugía Pediátrica, las recomendaciones incluidas en este calendario reducirán la variabilidad en la derivación y la sobrecarga asistencial, lo que redundará en beneficio de una espera más corta para acudir a la consulta y se derivará solamente a los niños que tengan una indicación adecuada.

Esta guía ha sido elaborada por un grupo de trabajo multidisciplinario de pediatras de atención primaria junto con el Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital Universitario Son Espases y con el apoyo técnico de la Gerencia de Atención Primaria de Mallorca. Las recomendaciones se han elaborado a partir de la revisión de la evidencia científica disponible y el consenso entre los profesionales en los procesos en que la evidencia disponible es escasa; van destinadas a los pediatras de atención primaria del Servicio de Salud de las Islas Baleares y abarcan a la población de niños menores de 14 años de las Islas Baleares.

Queremos expresar gratitud y reconocimiento a todos los profesionales que han participado en el desarrollo del CALENDARIO QUIRÚRGICO PEDIÁTRICO, por el compromiso que han demostrado por mejorar la atención sanitaria de la población infantil.

Juli Fuster Culebras
Director del Servicio de Salud
de las Islas Baleares

Nacho García Pineda
Director de Asistencia Sanitaria

CRIPTORQUIDIA

1. Justificación

La criptorquidia —es decir, la ausencia del testículo en el escroto— es la anomalía genital más frecuente en los recién nacidos. El descenso testicular se produce en dos fases: una es transabdominal, desde la fosa renal hasta el anillo inguinal interno, y la otra es inguinoescrotal, desde el anillo inguinal interno hasta el escroto a través del canal inguinal. Esta fase se inicia en torno a la 28ª semana de la gestación y se encuentra generalmente en el escroto al final de la gestación a término.

La incidencia de la criptorquidia es del 3-5 % de los nacidos a término, y es más frecuente en los pretérmino. La incidencia baja al 1 % a partir de los 6 meses de edad y la mayor parte de los testículos que no descienden en ese periodo quedan sin descender (Barthold y González, 2003). En el 10-25 % de los casos puede ser bilateral.

El riesgo de aparición de cáncer a partir de los 40 años de edad aumenta de 2 a 8 veces en los casos de testículo no descendido. Asimismo, el 5-10 % de los adultos con cáncer testicular tiene antecedentes de criptorquidia (Garner y col., 2005). También se asocia a una disfunción de las células germinales y a la subsecuente infertilidad en la edad adulta. Se admite que el índice de fertilidad de los testículos criptorquídicos mejora significativamente cuando disminuye la edad de la intervención (Chung y Brock, 2011).

2. Etiología

La etiología de la criptorquidia es multifactorial, lo cual no sorprende dada la complejidad del proceso del descenso testicular. Han sido implicados diversos factores: genéticos, anatómicos, mecánicos, endocrinológicos y medioambientales.

3. Clínica

En la criptorquidia, el testículo no se encuentra en la bolsa escrotal. Aproximadamente en el 80 % de los casos el testículo es palpable y, o no desciende a la bolsa con las maniobras de tracción o bien, dada la tensión, no se mantiene en ella y asciende inmediatamente. Los testes en ascensor son los que se pueden descender manualmente a la bolsa escrotal o que descienden espontáneamente con posturas de relajación del cremáster (niño sentado como los indios) y permanecen ahí hasta que el reflejo cremastérico los retrae a la ingle. Los testes retráctiles (o criptorquidia adquirida) son los que habían descendido normalmente a la bolsa escrotal pero posteriormente —en general en la edad preescolar— vuelven a ascender y no se encuentran en la bolsa escrotal.

Para detectar alteraciones en el descenso testicular se recomienda explorar los genitales externos a los 6 meses y a los 12 meses de edad, y en los controles de salud sucesivos. El testículo en ascensor requiere supervisión anual hasta la pubertad, dada la posibilidad de reascenso. El teste criptorquídico se palpa en el canal inguinal en el 80 % de los casos; en el resto, los testículos no son palpables y la laparoscopia es la única exploración que confirma la presencia o no del testículo en el abdomen. No se consigue ningún beneficio extra haciendo exploraciones complementarias, como ecografías, tomografía computadorizada o resonancia magnética (Elder, 2002).

4. Tratamiento

El tratamiento de elección en la criptorquidia es la orquidopexia, procedimiento por el que se fija el testículo al escroto. Su objetivo es disminuir los riesgos mencionados. No está todavía claro a qué edad debe aplicarse este tratamiento para obtener un beneficio mayor. Una revisión sistemática reciente muestra que los resultados de los estudios de mayor calidad recomiendan llevar a cabo la orquidopexia entre los 6 meses y los 12 meses de edad (Tekgül y col., 2015) a cargo de cirujanos experimentados (Chan y col., 2014). La cirugía en este rango de edad puede optimizar la fertilidad. El riesgo de malignización disminuye cuando el testículo es descendido antes de la pubertad. Revisiones recientes apoyan estas recomendaciones (Hutson y Thorup, 2015; Komarowska y col., 2015; Fantasia y col., 2015; Hensel y col., 2015). Algunos autores cuestionan una cirugía tan precoz dada la probabilidad más alta de complicaciones y por la necesidad de estudios que evalúen las complicaciones a largo plazo (Hutson y col., 2015; Komarowska y col., 2015). Aun así, consideramos que no debería demorarse la cirugía más allá de los 24 meses de edad.

La terapia hormonal está en desuso hoy en día, ya que diversos estudios han encontrado efectos adversos sobre la espermatogénesis (Henna y col., 2004).

Los testículos en ascensor solo requieren seguimiento médico periódico ante la posibilidad de reascenso (criptorquidia adquirida). Si no hay reascenso, no necesitan tratamiento quirúrgico, ya que cuando se alcance la pubertad permanecerán en la bolsa de forma definitiva. Los testes retráctiles necesitan tratamiento quirúrgico.

5. Objetivos y población diana

- Adecuar a la evidencia científica actual la derivación a la consulta de cirugía pediátrica de los niños con criptorquidia por parte de los pediatras de la atención primaria.
- Dirigido a pediatras de la atención primaria.
- Población diana: niños.

6. Recomendaciones y cuándo derivar

Los niños nacidos a término con pene normal y criptorquidia (unilateral o bilateral con testis palpables) deben ser enviados a la consulta de cirugía a partir de los 6 meses de edad y antes de los 12 meses.

Los niños con testis retráctiles (criptorquidia adquirida) deben ser enviados a la consulta de cirugía en el momento en que se diagnostique.

Los testis no palpables bilaterales y la criptorquidia en los casos asociados a otras malformaciones congénitas (hipospadias y/o micropene) deben derivarse en el momento en que se diagnostiquen para hacer un estudio genético y endocrinológico.

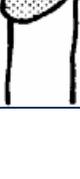
FIMOSIS

1. Justificación

La fimosis es la falta o la dificultad de retracción —parcial o total— del prepucio sobre el glande. Se produce por el cierre o la estrechez del orificio del prepucio e impide que se pueda retraer cómoda y fácilmente para dejar el glande al descubierto.

Se trata de un problema de salud que, aunque leve, tiene una incidencia alta en la población infantil, y por ello es un motivo frecuente de consulta de los padres al pediatra. En la mayoría de los recién nacidos normales el prepucio está pegado firmemente al glande a causa de adherencias, lo que hace imposible retraerlo pero tiene la función de proteger el glande. La separación de las adherencias se produce lentamente de manera fisiológica; este evento es muy variable en el tiempo, desde pocos meses hasta los 9 o 10 años (Drake y col., 2013).

En el cuadro siguiente mostramos la clasificación de Kayaba (Kayaba y col., 1996) de los cinco tipos de fimosis, basada en la retractilidad.

<i>Representación gráfica</i>	<i>Clasificación de Kayaba</i>
	Tipo I Sin retracción o con retracción leve pero sin ver el glande
	Tipo II Exposición del meato uretral con retracción ligeramente mayor del prepucio
	Tipo III Exposición de la mitad del glande
	Tipo IV Exposición incompleta del glande debido a adherencias al saco coronal
	Tipo V Exposición fácil de todo el glande incluyendo el surco balanoprepucial, sin adherencias

Algunas series indican que la prevalencia del prepucio del tipo I decrece con la edad, desde el 83 % en los recién nacidos, el 63 % en los menores de 1 año y hasta el 0,3 % en los niños de 13 años. Entre los 11 y los 16 años se encuentra el tipo I en el 0,9 % de los casos y el tipo V en más del 80 % (Ko y col., 2007). Esto indica que en un alto porcentaje de casos la evolución natural es hacia la resolución espontánea en el tiempo.

Diversos factores propician la separación del prepucio del glande, entre los que destacan el crecimiento anatómico del pene, la acumulación de células epiteliales entre ambas estructuras, las erecciones y la masturbación durante la pubertad.

2. Etiología

La fimosis puede ser primaria (fisiológica), sin signos de cicatrización, o secundaria (patológica) a una cicatrización. La segunda aparece como una zona de fibrótica blanca en el orificio prepucial, como en el caso de la balanitis xerótica obliterante o tras las retracciones forzadas del prepucio en edades tempranas.

3. Clínica

El diagnóstico de la fimosis se lleva a cabo por medio de la exploración física. Debe hacerse una inspección ocular para valorar que la mucosa del prepucio sea normal, que no hay anillo prepucial fibrótico —que sugeriría balanitis— y que no hay edema ni eritema en la piel del prepucio y del glande (balanopostitis) o solamente del glande (balanitis) (Drake y col., 2013).

Cuando el prepucio no es retráctil o solo lo es en parte y muestra un anillo constrictor al hacerlo retroceder sobre el glande, hay que suponer una desproporción entre la anchura del prepucio y el diámetro del glande. Además del prepucio constreñido, puede haber adherencias entre la superficie interna del prepucio y el epitelio del glande, o un frenillo corto, que produce una desviación ventral del glande cuando se retrae el prepucio.

Hay que tener en cuenta que este problema es leve y que en la mayoría de los casos se resuelve espontáneamente con el tiempo. También hay que considerar que la falta de retracción del prepucio no da habitualmente síntomas de ningún tipo. No obstante, excepcionalmente puede haber síntomas o complicaciones, como dolor importante en las erecciones espontáneas o infecciones de repetición en el prepucio y en el glande (balanitis), o bien infecciones urinarias o disuria y episodios de retención urinaria (Shaikh y col., 2008).

Si se fuerza la retracción en un caso de fimosis con anillo fibrótico puede producirse un edema del glande e imposibilidad de reducir la retracción (devolver el prepucio a su posición inicial), lo cual da lugar a una parafimosis.

4. Tratamiento

Fimosis primaria

La actitud que hay que tomar en el tratamiento de los casos depende de los factores descritos: edad del niño y aparición de síntomas o complicaciones.

En los niños de hasta 4 años de edad la actitud debe ser conservadora, salvo que el caso presente una fimosis importante o el niño tenga síntomas de repetición. No está recomendada la circuncisión de los neonatos (Sorokan y col., 2015); está indicada la cirugía en los casos de fimosis primaria antes de los 4 años de edad si presentan balanopostitis o infecciones urinarias recurrentes en pacientes con anomalías de las vías urinarias. La mayoría de los especialistas no recomiendan la intervención quirúrgica antes de los 5-6 años.

Una vez establecida la indicación quirúrgica y antes de llevarla a cabo se puede iniciar un tratamiento aplicando dos veces al día una crema de corticoides de potencia media o baja durante 2-8 semanas. Ha demostrado que es eficaz en la resolución total o parcial de la fimosis, además de menos agresiva y sin efectos secundarios sistémicos (Moreno y col., 2014). Hay que hacer un seguimiento, pues con un primer ciclo de tratamiento quizá no se obtengan resultados visibles y se podría probar hasta un total de tres ciclos de tratamiento.

Fimosis secundaria

La indicación es quirúrgica. Hay que informar a la familia que quiera circuncidar al niño tras el nacimiento por motivos culturales o por tradición que esta intervención no está incluida en la cartera de servicios de la sanidad pública. No obstante, si tiene intención de circuncindarlo hay que informarla de que conviene que consulte al pediatra, ya que la circuncisión debe llevarse a cabo en unas condiciones sanitarias adecuadas.

La tasa de complicaciones observadas en los estudios hechos en países desarrollados con medios sanitarios adecuados fue del 6 % (rango 2-14 %) y la frecuencia media de complicaciones fue del 0 % (rango 0-3 %). Las complicaciones incluyeron sangrado, infección y estenosis del meato (Weiss y col., 2010).

5. Otros problemas

Frenillo corto

Definición: un frenillo corto es el que, a causa de su pequeña longitud, provoca una desviación ventral del glande cuando el prepucio se retrae o en las erecciones.

Cuándo derivar el caso: debe remitirse a la consulta de cirugía pediátrica si aparece sintomatología clínica (habitualmente en edades en que el niño se inicia en la manipulación).

Tratamiento: la intervención quirúrgica indicada es la frenotomía, que es ambulatoria y puede hacerse con anestesia local en los casos de niños mayores que la toleren o anestesia general si se prevé una mala tolerancia.

Adherencias balanoprepuciales

Definición: las adherencias balanoprepuciales son la unión del epitelio escamoso del glande y del prepucio. Se trata de un estado fisiológico cuya evolución natural es que el prepucio se despegue; por tanto, lo indicado es una actitud expectante. Las perlas de esmegma son colecciones de aspecto blanquecino que se observan en las adherencias balanoprepuciales; se trata de secreciones y descamaciones del epitelio del prepucio.

Tratamiento: lo indicado es la actitud expectante. Respecto a las perlas de esmegma, la actitud también es conservadora, ya que no tienen ningún origen infeccioso y no requieren tratamiento antibiótico. En ambos casos es necesario explicar a la familia la benignidad y la evolución natural a la resolución para evitar acciones innecesarias y perjudiciales.

6. Objetivos y población diana

- Adecuar a la evidencia científica actual la actuación y la derivación a la consulta de cirugía pediátrica de los niños con fimosis por parte de los pediatras de la atención primaria.
- Dirigido a pediatras de la atención primaria.
- Población diana: niños.

7. Recomendaciones y cuándo derivar

CONSEJOS A LOS PADRES

Hay que asegurar a los padres que, si las condiciones del prepucio son normales, la fimosis forma parte del desarrollo normal y no supone riesgos inmediatos. La fimosis se resuelve con el tiempo en la mayoría de los casos. Hay que informar a la familia que quiera circuncidar al niño tras el nacimiento por motivos culturales o por tradición que esta intervención no está incluida en la cartera de servicios de la sanidad pública. No obstante, si tiene intención de circuncidarlo hay que informarla de que conviene que consulte al pediatra, ya que la circuncisión debe llevarse a cabo en unas condiciones sanitarias adecuadas.

Una vez establecida la indicación quirúrgica, antes de llevarla a cabo se puede iniciar un tratamiento aplicando dos veces al día una crema de corticoides de potencia media o baja durante 2-8 semanas.

No hay que derivar a los niños con fimosis primaria sin síntomas antes de los 4 años de edad.

Hay que derivar a la consulta de cirugía pediátrica a los niños con fimosis primaria en estos casos:

- Infección del tracto urinario, balanitis de repetición o *ballooning*.
- Dificultad al miccionar o dolor en las erecciones.
- Entre los 5 y los 6 años.

Hay que derivar a los niños con fimosis secundaria a la consulta de cirugía pediátrica.

La derivación de niños con frenillo corto solo está indicada si presentan síntomas. En los casos de adherencias balanoprepuciales hay que mantener una actitud expectante.

Hay que desaconsejar la práctica habitual de forzar la retracción prepucial en la consulta o en el domicilio. Las revisiones en la consulta son suficientes para hacer un seguimiento correcto de la fimosis.

FRENILLOS BUCALES

1. Justificación

Los frenillos bucales se definen como “bandas de tejido conectivo fibroso, muscular o de ambos, cubiertas de una membrana mucosa situadas en la línea media y de origen congénito” (Fombellida y Martos, 2004). Son estructuras dinámicas, sometidas a variaciones en la forma, el tamaño y la posición durante las diferentes fases del crecimiento y desarrollo (Duarte y col., 2004). Según dónde se ubiquen, los frenillos se pueden clasificar en *laterales* y *mediales* (frenillo labial superior, frenillo labial inferior y frenillo lingual) (Cortazar y col., 2004; Checchi y col., 1989).

2. Etiología

Los frenillos bucales son el resultado de procesos de muerte celular y reabsorción de estructuras orales que en etapas precoces del desarrollo están fusionadas. Las anomalías de estas estructuras suelen ser congénitas y aisladas, pero en algunas ocasiones pueden estar asociadas a otras anomalías craneofaciales.

3. Clínica

El frenillo labial superior provoca principalmente un problema estético de diastema interincisal y, en casos extremos, dificultad para mover el labio superior, lo cual altera la fonética del paciente (Delli y col., 2013; Fombellida y Martos, 2004). Se ha asociado también a la retracción gingival, pero los estudios en este sentido no son concluyentes. Es más frecuente en el sexo femenino y en la edad comprendida entre los 9 y los 10 años, pues alcanza una prevalencia del 45 %. No obstante, tiene tendencia a disminuir con el aumento de la edad.

El frenillo labial inferior ocasiona menos alteraciones que el superior: destaca la retracción gingival, pero también puede aparecer gingivitis debida a la dificultad para hacer una higiene bucal correcta, sobre todo en los casos en que el frenillo tiene una inserción profunda en la papila gingival.

El frenillo sublingual patológico es un frenillo anormalmente corto o más grueso de lo normal que se halla en la cara inferior de la lengua y forma parte de la mucosa oral. Si dificulta o impide los movimientos de la lengua, se llama *anquiloglosia*. Su frecuencia es variable en la literatura a causa de la falta de criterios estándar para definirla. Se estima que afecta al 2-10 % de los recién nacidos y que es más frecuente en los niños que en las niñas, con una ratio de 3:1 (Messner y Lalakea, 2000; Suter y Bornstein, 2009).

Clásicamente, la clasificación de los frenillos linguales se ha basado en sus características anatómicas y en el grado de dificultad funcional que ocasionan. Hazelbaker desarrolló una tabla de clasificación (Hazelbaker, 1993) basada en criterios anatómicos y funcionales, pero aplicarla es difícil y lento, y también es difícil validarla dada la subjetividad a la hora de hacer la valoración (Amir y col.,

2006). Otra clasificación (O'Callahan y col., 2013) diferencia los frenillos de esta manera:

- Anteriores: el frenillo se inserta en la punta de la lengua (tipo I) o ligeramente más atrás (tipo II y tipo III).
- Posteriores: son los frenillos gruesos (tipo IV) o submucosos (tipo V).

Los criterios utilizados para definir un frenillo lingual corto muestran una variación considerable, y esta falta de definición estandarizada alimenta la controversia sobre su relevancia clínica. Aunque muchos niños con frenillo lingual corto pueden ser asintomáticos, cada vez aparecen más trabajos en los que se asocia la anquiloglosia a las dificultades en la lactancia (Messner y Lalakea, 2000).

La movilidad de la lengua tiene una importancia vital para la buena marcha de la lactancia y para que resulte placentera para la madre y efectiva para el bebé. La anquiloglosia impide o restringe los movimientos de la lengua, y por ello dificulta el buen agarre del bebé al pecho, lo que puede hacer que la transferencia de leche sea insuficiente.

La anquiloglosia se ha asociado también a otros problemas, como los ortodóncicos causados por la alteración de la estructura maxilofacial por elevación del paladar y maloclusión dental, los problemas del habla causados por la dificultad para pronunciar determinados sonidos consonánticos (los correspondientes a las letras r, l, t, d, n, s, z) y los problemas de tipo social, como la dificultad para lamer un helado o besar.

4. Tratamiento

Frenillo labial superior

El tratamiento del frenillo labial superior estaría indicado cuando cause y mantenga la separación de los incisivos centrales superiores o cuando cause y mantenga un pliegue del labio superior hacia fuera o hacia dentro. En general, la indicación quirúrgica debe decidirla un odontólogo.

En todos los casos, el tratamiento no debe aplicarse antes de que se haya completado la dentición permanente. Puede haber casos en que, debido a indicaciones de ortodoncias, el tratamiento tenga que hacerse en edades más tempranas, pero siempre tras la erupción de los incisivos centrales y laterales.

Frenillo labial inferior

En el caso del frenillo labial inferior, el tratamiento está indicado cuando favorezca la aparición de la retracción gingival y ello impida o dificulte el control de la placa bacteriana.

Frenillo sublingual

El tratamiento quirúrgico del frenillo sublingual es objeto de controversia (Cawse-Lucas y col., 2015; National Institute for Health and Care Excellence, 2005). Hacen falta criterios claros de diagnóstico de anquiloglosia y conocer las características de los niños a los que la intervención supondrá una mejora en la lactancia materna.

Hay pocos estudios sobre el beneficio que una intervención quirúrgica puede tener en la lactancia materna (Webb y col., 2011; Francis y col., 2015); por otra parte, se desconoce el efecto placebo de esta intervención. Además, los resultados no son satisfactorios en todos los casos, por lo que el pediatra siempre debe valorar los factores que pueden dificultar una lactancia materna eficaz (Power y Murphy, 2015; Sethi y col., 2013).

Sobre la cuestión de cuándo debe seccionarse el frenillo en los lactantes, se recomienda hacerlo lo antes posible, pero hay que dejar pasar un tiempo razonable de dos o tres semanas antes de llevar a cabo la intervención a fin de permitir que el niño y su madre se adapten a la lactancia.

En cuanto al tratamiento de la anquiloglosia por otras razones que no sean las dificultades en la lactancia materna, los datos disponibles sobre su evolución natural y sobre el beneficio de tratarla no son concluyentes (Chinnadurai y col., 2015).

Respecto al procedimiento que debe usarse, los frenillos linguales son fáciles de tratar por medio de una frenotomía. Se trata de una técnica sencilla que puede aplicarse con anestesia tópica. Además, se considera una técnica segura y con efectos secundarios leves y raros. Es recomendable hacerla en un medio donde haya recursos para hacer una hemostasia, si fuera necesaria (Constantine y col., 2011; Rowan-Legg, 2015).

En el caso de los frenillos posteriores, la frenotomía puede no ser suficiente, ya que hay que liberar la lengua del suelo de la boca. La intervención para estos casos se denomina *frenoplastia* o *Z-plastia*. Es un procedimiento más complejo que requiere anestesia y debe llevarse a cabo en un quirófano a cargo de profesionales especializados (Brookes y Bowley, 2014).

5. Objetivos i població diana

- Adecuar a la evidencia científica actual la actuación y la derivación a la consulta de cirugía pediátrica de los niños con alteraciones en el frenillo.
- Dirigido a pediatras de la atención primaria.
- Población diana: niños y niñas.

6. Recomendaciones y cuándo derivar

En el periodo neonatal hay que derivar el caso si presenta dificultades evidentes en la lactancia materna. En caso de fallo de medro, el pediatra debe contactar con el servicio de cirugía pediátrica para programar una visita urgente.

La derivación debe hacerse después de la segunda semana de vida, ya que se recomiendan dos semanas para que el bebé y su madre se adapten a la lactancia.

En los niños mayores, si presentan problemas importantes de pronunciación estos no suelen diagnosticarse hasta los 7-8 años.

HERNIA INGUINAL E HIDROCELE

1. Justificación

La hernia inguinal y el hidrocele son los trastornos congénitos quirúrgicos más frecuentes en la infancia; los presentan el 3-5 % de los recién nacidos a término, y alrededor del 13 % de los prematuros. Su incidencia es mayor en el sexo masculino en una proporción de 8 a 10 veces y el lado derecho resulta afectado más a menudo que el izquierdo en ambos sexos. Las hernias inguinales son bilaterales en el 10-15 % de los bebés nacidos a término y en el 40-50 % de los prematuros.

Las hernias inguinales, tanto en los prematuros como en los bebés nacidos a término, deben tratarse poco después de diagnosticarlas para evitar la incarceration de la hernia. Parece que el riesgo de incarceration en los bebés y en los niños de corta edad varía entre el 4 % y el 18 % (Stephens y col., 1992; Zamakhshary y col., 2008; Chang y col., 2015) y es mayor en los menores de 1 año, especialmente en los recién nacidos (De Goede B y col., 2015), por lo que es necesario el tratamiento quirúrgico en la etapa de recién nacido, incluso antes de salir de la unidad de neonatología.

También hay más riesgo de incarceration en ciertas enfermedades en las que hay una elevación de la presión intraabdominal (diálisis peritoneal, válvulas ventriculoperitoneales), y puede asociarse a determinadas patologías, como la fibrosis quística, los trastornos del tejido conjuntivo y las mucopolisacaridosis.

2. Etiología

La base anatómica de la aparición de una hernia inguinal está relacionada con la embriología del descenso de los testes y la formación del proceso vaginal. Hacia la 32ª semana de la gestación el testículo desciende a la bolsa escrotal y una parte del peritoneo se convierte en túnica vaginal, que luego se oblitera y bloquea la comunicación entre el abdomen y el escroto (es el llamado *proceso vaginal*).

La hernia inguinal indirecta —la más frecuente en los niños— es debida a la persistencia de la permeabilidad del proceso vaginal más allá del nacimiento. Cuando este proceso solo permite el paso de líquido peritoneal se denomina *hidrocele comunicante*, y si permite el paso de vísceras intraabdominales se llama *hernia inguinal*.

3. Clínica

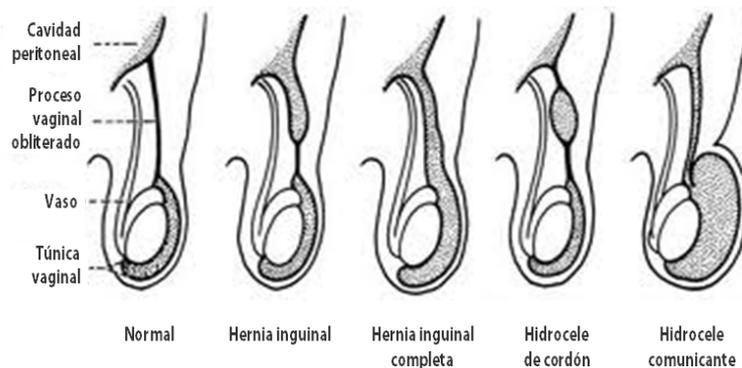
La hernia inguinal se manifiesta como un abultamiento en la ingle que puede llegar al escroto (hernia inguino-escrotal) o a los labios mayores, y que aumenta con el esfuerzo. Suele reducirse espontáneamente con la relajación o con presión manual suave. Cuando no es visible pero los padres refieren una historia compatible, hay que palpar el canal inguinal en el cruce con el tubérculo del pubis para detectar si el cordón

espermático está engrosado o si hay sensación de proceso vaginal persistente, lo que se conoce como *signo del guante de seda*.

La complicación más frecuente de la hernia inguinal es la incarceration, que se da cuando el contenido herniario (ovario, intestino o epiplón) no se reduce espontáneamente. En el 30 % de los casos de hernias incarceradas provocará complicaciones significativas, como la isquemia ovárica, testicular o intestinal, la oclusión intestinal, la infección de la herida o la recidiva (Guillén y col., 2009).

Estas son las entidades diferentes de una misma patología:

- Hidrocele:
 - Hidrocele comunicante: cuando el contenido herniario es líquido peritoneal y está presente en todo el conducto peritoneal vaginal hasta el testículo. Pueden ser bilaterales y son más frecuentes en el lado derecho. La clínica típica es una tumefacción escrotal indolora que varía de tamaño según el grado de actividad del niño. A diferencia de la hernia inguinal, presenta transiluminación positiva. Se trata igual que la hernia inguinal indirecta y está indicada la cirugía después del diagnóstico, pero sin urgencia. En general es conveniente esperar a que el niño tenga al menos 2 años.
 - Hidrocele no comunicante: cuando el contenido en el escroto es líquido pero no está presente en el conducto peritoneal vaginal. Es muy común y autolimitado. Aparece desde el nacimiento y tiende a reabsorberse en el 85 % de los casos al cabo de 8-12 meses. Su incidencia es del 1 % en los niños mayores de 1 año. Presenta crecimiento lento y debe mantenerse una conducta expectante hasta los 3-4 años, que es cuando el 90 % de los casos se ha resuelto (Teague y col., 2015), salvo si el hidrocele es gigante o abdomino-escrotal.
- Quiste de cordón: la patogenia es igual que la del hidrocele, pero la cavidad se encuentra en la zona del cordón, no alrededor del testículo. En las niñas se conoce como *quiste de Nuck*.



Entidades normal y patológicas

4. Tratamiento

El tratamiento de la hernia inguinal y del hidrocele comunicante es siempre quirúrgico. Actualmente, tanto la técnica abierta como la laparoscópica obtienen resultados parecidos (Esposito y col., 2014).

Las hernias en niños mayores de 1 año se intervienen en el circuito de cirugía mayor ambulatoria, es decir, sin ingreso. Si el paciente es menor de 1 año se hace con ingreso.

La derivación es preferente en los casos siguientes:

- Hernia en menores de 1 año.
- Ovario incluido.
- Hernia estrangulada irreductible: cirugía inmediata.

La derivación es diferida en estos otros casos:

- Casos con hernia reductible.
- Casos con hidrocele no comunicante: hay que derivarlos a partir de los 4 años.
- Casos con hidrocele comunicante: hay que derivarlos hacia los 2 años.

Las complicaciones de la cirugía son escasas; las más frecuentes son sangrado posquirúrgico, hematoma escrotal, infección de la herida operatoria y granuloma de rechazo a la sutura. En general, dichas complicaciones se resuelven en un plazo razonable de tiempo. Más raras son la recurrencia de la hernia, lesión del deferente y atrofia testicular, con tasas que varían del 1 % al 8 % (Ein y col., 2006; Skinner y Grosfeld, 1993).

5. Objetivos y población diana

- Adecuar a la evidencia científica actual la actuación y la derivación a la consulta de cirugía pediátrica de los niños con hernia inguinal e hidrocele por parte de los pediatras de la atención primaria.
- Dirigido a pediatras de la atención primaria.
- Población diana: niños y niñas.

6. Recomendaciones y cuándo derivar

Hay que derivar los casos siempre después del diagnóstico.

- Derivación urgente: casos de hernia estrangulada irreductible.
- Derivación preferente: casos de hernia en menores de 1 año y ovario incluido.
- Derivación diferida:
 - Casos de hernia reductible.
 - Casos de hidrocele no comunicante: hay que derivarlos a partir de los 4 años.
 - Casos de hidrocele comunicante: hay que derivarlos hacia los 2 años.

HERNIAS UMBILICAL Y EPIGÁSTRICA

HERNIA UMBILICAL

1. Justificación

La hernia umbilical es una de las patologías más frecuentes en la infancia, pero se trata de una patología quirúrgica no urgente. Tanto la raza como la prematuridad son factores que predisponen a padecerla: afecta al 10-20 % de los recién nacidos de raza caucásica, mientras que en los de raza etiópica la incidencia es 10 veces mayor. Por otro lado, en los bebés prematuros las hernias umbilicales también son más frecuentes que en los niños nacidos a término, pues llega a presentarse en el 75-84 % de los que pesan menos de 1.500 g. Asimismo, es más prevalente en el sexo femenino. Puede presentarse acompañando a patologías como el síndrome de Down, el hipotiroidismo congénito, las mucopolisacaridosis y la asociación exónfalos-macroglosia-gigantismo.

2. Etiología

La hernia umbilical es debida a una falta de aproximación de los músculos rectos del abdomen tras producirse el retorno del intestino fetal a la cavidad abdominal; es decir, es un defecto de la pared abdominal resultante de un cierre inadecuado de esta.

3. Clínica

La mayoría de las hernias umbilicales se reconocen al nacer o poco después. Generalmente son asintomáticas, pero en los casos con clínica de dolor o tumefacción persistente se pueden presentar asas intestinales encarceradas y también epiplón.

El riesgo estimado de complicación es de 1/1.500 casos (0,06 %), que llega al 5-6 % en algunas series. Hay informes recientes de encarceración crónica o aguda que indican que puede ser un acontecimiento más frecuente de lo que se pensaba hasta ahora. En algunas ocasiones la combinación de un defecto grande de la fascia, la piel umbilical redundante y los esfuerzos que haga el niño puede dar lugar a la aparición de una protuberancia tensa.

La tendencia natural es el cierre espontáneo en torno al año de vida, en un 44 % de los casos antes de los 2 años y hasta en un 90 % antes de los 5 años, especialmente las hernias que miden menos de 1 cm. Si son mayores de 1,5-2 cm es poco probable que se cierren por sí solas (Snyder, 2007).

4. Tratamiento

Es importante avisar a los padres que durante el primer año de vida será frecuente observar que la hernia crece, que la evisceración es improbable y que la hernia raramente conllevará riesgos para el niño.

Se recomienda derivar el caso a cirugía si persiste a partir de los 4 años. Antes de esta edad hay que remitir a cirugía los casos con episodios recurrentes de dolor coincidiendo con la aparición de la hernia. En caso de incarceration, hay que derivar el caso a urgencias hospitalarias (Guillén y col., 2009; Teague y King, 2015).

El 10 % de las hernias umbilicales que no se operan durante la infancia persisten en la edad adulta. El defecto puede crecer en las mujeres durante el embarazo o en cualquier sexo con la obesidad troncular, y con un riesgo mayor de sufrir complicaciones que en la edad pediátrica (incarceración).

En cualquier caso se recomienda intervenir con anestesia general en régimen ambulatorio.

HERNIA EPIGÁSTRICA

1. Justificación

Las hernias epigástricas son el resultado de un defecto intersticial de cierre de la línea alba, de etiología desconocida, que se puede localizar desde el ombligo al apéndice xifoides. Su incidencia es del 5 % de los niños.

2. Clínica

Se presenta como una masa palpable o visible en el nivel de la línea media. La exploración clínica detecta pequeños nódulos indoloros, que pueden crecer con el aumento de la presión abdominal.

Los defectos pueden ser múltiples y, generalmente, a través del orificio solo se hernia la grasa preperitoneal. Cuando el defecto es grande, se nota también un anillo que corresponde a los bordes del defecto de la fascia, y el epiplón y el intestino pueden herniarse. En general son asintomáticas, pero algún niño refiere dolor o molestias epigástricas.

El diagnóstico se hace por medio de la exploración clínica. Las hernias epigástricas se diagnostican habitualmente después del primer año de vida porque los lactantes tienen mucho panículo adiposo en el abdomen. La exploración revela un bulto no reductible en la línea media, que se aprecia mejor explorando al niño de pie, ya que puede desaparecer si está tumbado.

3. Tratamiento

Las hernias epigástricas no se resuelven espontáneamente, por lo que deben operarse, pero es preferible esperar a que el niño tenga más de tres años. Es una intervención que se lleva a cabo de forma ambulatoria, y las complicaciones posteriores son excepcionales (Guillén y col.; 2009; Teague y King, 2015).

4. Objetivos y población diana

- Adecuar a la evidencia científica actual la actuación y la derivación a la consulta de cirugía pediátrica de los niños con hernia umbilical y hernia epigástrica por parte de los pediatras de la atención primaria.
- Dirigido a pediatras de la atención primaria.
- Población diana: niños y niñas.

5. Recomendaciones y cuándo derivar

HERNIA UMBILICAL

- Derivar el caso si la hernia persiste en la edad escolar a partir de los 4 años.
- Derivar el caso urgentemente si presenta incarceration o episodios recurrentes de dolor.

HERNIA EPIGÁSTRICA

Derivar los casos que estén en edad escolar a partir de los 3 años.

HIOSPADIAS

1. Justificación

El hipospadias es una anomalía congénita del desarrollo uretral que se caracteriza por la desembocadura de la uretra por debajo de su posición normal en el extremo del glande, a una distancia variable, desde el mismo glande hasta el escroto. La mayoría de las veces se asocia a una malformación de la piel prepucial, que está también abierta por su parte ventral, y en otras ocasiones a una incurvación ventral del pene.

Si no se intervienen, los hipospadias con el meato situado por debajo del glande pueden ocasionar que el chorro miccional y la eyaculación se dirijan hacia los pies, lo que obliga al paciente a orinar sentado o con el pene dirigido hacia arriba. Una incurvación importante dificulta la penetración, que puede ser dolorosa y puede provocar dificultades para tener descendencia. Estas alteraciones pueden afectar el desarrollo psicosexual del niño y del adolescente, lo que obliga a plantearse corregirlas.

La prevalencia en Europa es de 18,36 casos por cada 10.000 nacimientos, pero existe variabilidad entre los registros de anomalías congénitas. No se observan tendencias significativas en el tiempo, con la excepción de un aumento de los hipospadias anterior y posterior. También se observa que no hay relación con la edad de la madre (Bergman y col., 2015).

2. Etiología

Durante el desarrollo embrionario, los genitales masculinos empiezan a diferenciarse por la influencia de la testosterona, y al final del primer trimestre y al comienzo del segundo la uretra peneana y el prepucio se forman completamente. En esta etapa se produce la anomalía y el desarrollo incompleto de la uretra glandular que impide la unión de los pliegues del prepucio, lo que origina la ausencia del prepucio ventral y la redundancia del prepucio dorsal. Otros resultados apuntan a cambios epigenéticos que producirían mutaciones. Se han identificado diferentes factores en la etiología del hipospadias: genéticos, epigenéticos, ambientales y maternos (Van der Zanden y col., 2012; Marrocco y col., 2015).

3. Clínica

Clasificación

- Hipospadias distal: meato localizado en el surco balanoprepucial en posición subcoronal o en el glande.
- Hipospadias medio: meato en el tercio medio del pene.
- Hipospadias proximal: meato en el periné o en la unión perineoescrotal.

Anomalías asociadas:

Los hipospadias proximales y los medios se asocian a malformaciones del tracto urológico, y corregirlos quirúrgicamente es más complejo. Los hipospadias distales son mucho más frecuentes, raramente se asocian a otras malformaciones y no provocan problemas funcionales urológicos o sexuales.

Problemas funcionales (Orbea y Bustos, 2001)

- Incurvación peneana (35 %) por una cuerda fibrosa ventral.
- Estenosis del meato (8 %).
- Criptorquidia (10-15 %), más frecuente en el hipospadias proximal.
- Malformaciones del pene o micropene (más raras).
- Hidrocele (15 %).
- Hernia inguinal (8 %).
- Asociación VACTERL (malformación vertebral, atresia anal, cardiopatía, fístula traqueoesofágica con atresia de esófago, disgenesia radial y renal).

Clasificación de los hipospadias

Smith 1938		Hadidi 2004	Incidencia
1º grado		Glanular	10 %
2º grado		Distal	75 %
3º grado		Proximal	15 %

Extraído y adaptado de HADIDI, Ahmed T.; AZMY, Amir F. (ed). *Hypospadias surgery: an illustrated guide*. Londres: Springer Verlag, 2004.

La asociación de los hipospadias proximales con otras malformaciones urológicas hace aconsejable hacer una ecografía renovesical a estos pacientes. En los casos de hipospadias asociado a criptorquidia o micropene hay que descartar siempre un problema de diferenciación sexual; por tanto, en estos casos hay que hacer una ecografía abdominal para observar los genitales internos y un estudio genético para descartar que se trate de un paciente XX virilizado o un XY poco virilizado.

4. Tratamiento

Los casos muy leves con meato en el glande podrían no tratarse, pero actualmente se interviene quirúrgicamente en casi todos los casos. El tratamiento del resto de los hipospadias es quirúrgico y la reconstrucción del pene se hace alrededor de los 18 meses de vida.

A corto plazo, los objetivos de la intervención quirúrgica son los siguientes: crear un meato uretral normal, no estenótico y situado lo más próximo posible a la punta del glande; conseguir que el chorro miccional sea de calibre y dirección normales, y que no haya incurvación. A largo plazo, persigue conseguir un aspecto aceptable, la funcionalidad y la autopercepción correcta.

Existen muchas técnicas quirúrgicas, pero dependiendo del tipo de hipospadias en algunos casos hará falta más de una intervención. Si el pene se considera pequeño para la intervención, el cirujano debe indicar pomada de dihidrotestosterona al pene y al glande durante tres semanas por las noches antes de la cirugía, y advertir a quien la aplique que se proteja los dedos con guantes de látex para evitar absorberla por la piel (Liras y Vela, 2005).

La tasa de complicaciones posoperatorias se sitúa entre el 6 % y el 30 %. La estenosis de la uretra y la fístula uretral son las más frecuentes (hasta el 15 % deben repararse después de 6 meses desde el proceso inicial). Otras complicaciones son el divertículo uretral, la pérdida de piel superficial, injertos o colgajos y la persistencia de la incurvación. La localización del meato y la reintervención son los factores que se relacionan con el riesgo de sufrir complicaciones (Snodgrass y Bush, 2014; Boudaoud y col., 2016). La cirugía del hipospadias es una intervención delicada que deben llevarla a cabo cirujanos expertos (Boudaoud y col., 2016).

5. Objetivos y población diana

- Adecuar a la evidencia científica actual la actuación y la derivación a la consulta de cirugía pediátrica de los niños con hipospadias por parte de los pediatras de la atención primaria.
- Dirigido a pediatras de la atención primaria.
- Población diana: niños.

6. Recomendaciones y cuándo derivar

HIPOSPADIAS PROXIMALES Y MEDIOS

Derivar en el momento del diagnóstico.

HIPOSPADIAS DISTALES

- Derivar entre los 6 y los 12 meses de edad.
- En el momento del diagnóstico si hay estenosis del meato.

SINEQUIAS VULVARES

1. Justificación

Las adherencias de los labios menores son una fusión membranosa delgada entre los labios menores de la vulva, que no cubre el clítoris. Se trata de uno de los problemas ginecológicos más frecuentes en las niñas prepuberales y son consideradas como una condición adquirida. Son más frecuentes entre los 3 meses y los 3 años, con una prevalencia estimada del 0,6-5 %, y el pico de incidencia más alta (3,3 %) se da entre los 13 y los 23 meses de edad (Gibbon y col., 1999). Las adherencias no se producen en las recién nacidas, ya que están expuestas a la acción de los estrógenos maternos. Por tanto, ante la fusión de los labios en una recién nacida deben descartarse las patologías causantes de ambigüedad genital.

2. Etiología

Aunque se desconoce su causa, se han relacionado con el bajo nivel de estrógenos de las niñas antes de la pubertad, que hace que los labios sean de un tejido fino, relativamente atrófico y que se traumatiza fácilmente. Las infecciones y los traumas menores también se relacionan con las adherencias por el hecho de que producen una reacción inflamatoria que puede erosionar el epitelio de los labios menores, y en ausencia de estrógenos produce la adherencia del tejido en la línea media, la reepitelización y la fusión posterior. Otros factores que también pueden contribuir a la inflamación son una higiene perineal pobre y la contaminación con heces, junto con factores anatómicofisiológicos que predispongan a ello, como la ausencia de los acúmulos grasos en los labios mayores y de pelo protector, junto con dermatosis vulvares y uso de pañal.

3. Clínica

Son muy variables, pero generalmente cursan sin síntomas y suelen detectarse durante la exploración rutinaria de la niña por parte del pediatra. Cuando son sintomáticas pueden presentar síntomas leves, como irritaciones vaginales, pero también síntomas más importantes, como infecciones vaginales y/o urinarias de repetición, o incluso más graves, como incontinencia y retención urinaria. Alrededor del 80 % de los casos se resuelven de forma espontánea en un año (Pokorny, 1992), y la persistencia después del inicio de la pubertad es rara (Bacon y col., 2015).

4. Tratamiento

Según la última revisión del tema (Bacon y col., 2015), hay pocos ensayos clínicos sobre la eficacia de los distintos tratamientos de las sinequias y la mayoría de las recomendaciones se basan en estudios observacionales.

En niñas asintomáticas se recomienda un tratamiento conservador con observación (Bacon y col., 2015) ya que la resolución sin terapia al cabo de un año llega al 80 % (Pokorny, 1992). Hay que insistir en la prevención de la irritación crónica de la vulva y de la vagina, muy frecuente y generalmente inespecífica. A los casos de pacientes asintomáticas con pañal hay que darles un tratamiento conservador, ya que es el grupo con la tasa más alta de recurrencias (Leung y col., 2008). En estos casos es importante informar a los padres de que se trata de una alteración benigna y que raramente produce síntomas, intentar calmar su angustia explicándoles bien la historia natural y repasar bien las técnicas de higiene para evitar las complicaciones.

En los casos de niñas sintomáticas, las cremas vaginales con estrógenos (0,1 %) son la primera elección, pues se ha descrito una tasa de curación con estrógenos tópicos del

50-89 % (Muram, 1999; Bacon, 2002). Se utilizan cremas vaginales de estrógenos conjugados o estradiol. La crema debe aplicarse en pequeñas cantidades (una lenteja) una o dos veces al día durante dos semanas. Una tracción leve durante la aplicación de la crema aumenta la tasa de separación. Si después de dos semanas de tratamiento con estrógenos persiste la adherencia, se puede repetir el tratamiento dos semanas más. Hay que instruir a quien la aplique para que mantenga el tratamiento aunque las sinequias se despeguen antes de dos semanas. Los posibles efectos secundarios que se han descrito son el desarrollo mamario, el aumento de la pigmentación de la vulva y un ligero sangrado vaginal; ninguno de ellos es frecuente y desaparecen al suspender el tratamiento.

La tasa de recurrencia descrita oscila entre el 7 % y el 55 %; a causa de la elevada tasa hay que informar de ello a los padres. Tiene peor resultados en niñas mayores de 3 años y cuando las adherencias son densas o fibrosas, pero tienden a disminuir a medida que aumenta la edad. También hay que tener en cuenta la recidiva de las adherencias después de retirar el tratamiento, a pesar de haber sido eficaz; por ello se recomienda aplicar diariamente vaselina entre los labios durante dos semanas más después de la separación de las adherencias, y aplicar las medidas de prevención citadas más arriba (Soyer, 2007; Kumetz y col., 2006).

En los casos refractarios al tratamiento médico o con síntomas graves —como la retención urinaria— se puede plantear la separación manual y, si no es eficaz, la separación quirúrgica. La separación manual requiere usar un anestésico tópico y posteriormente debe hacerse un ciclo de tratamiento tópico durante 2-4 semanas con estrógenos para ayudar a la cicatrización y prevenir la recidiva inmediata de la adherencia.

No se recomienda utilizar crema con corticoides, como se hace en los casos de fimosis, ya que no se sabe qué eficacia puede tener.

5. Objetivos y población diana

- Adecuar a la evidencia científica actual la actuación y la derivación a la consulta de cirugía pediátrica de las niñas con sinequias vulvares por parte de los pediatras de la atención primaria.
- Dirigido a pediatras de la atención primaria.
- Población diana: niñas.

6. Recomendaciones y cuándo derivar

En los casos de niñas asintomáticas se recomienda el tratamiento conservador, optimizar la higiene de la vulva y hacer un seguimiento clínico.

En los casos de niñas con síntomas graves se recomienda hacer maniobras de separación manual con un anestésico tópico.

Para disminuir las recurrencias después de la separación hay que aplicar estrógenos por la vía tópica durante 2-4 semanas.

Hay que derivar los casos refractarios a la separación manual para separar los labios quirúrgicamente.

En los casos de niñas con síntomas leves está indicado el tratamiento con crema de estrógenos al 0,01 % una o dos veces al día durante dos semanas, pero si persisten se puede repetir dos semanas más.

En los casos refractarios se recomienda hacer maniobras de separación manual con un anestésico tópico. Para disminuir las recurrencias después de la separación hay que aplicar estrógenos por la vía tópica durante 2-4 semanas.

Hay que derivar los casos refractarios a la separación manual para valorar si es necesario separar los labios quirúrgicamente.

RESUMEN

Patología	¿Cuándo derivar?
Criptorquidia unilateral aislada	Entre los 6 y los 12 meses de edad.
Criptorquidia adquirida (testes retráctiles)	En el momento del diagnóstico.
Testes no palpables bilaterales y criptorquidia con malformaciones congénitas	En el momento del diagnóstico.
Fimosis primaria	Si presenta infección del tracto urinario, balanitis de repetición o <i>ballooning</i> . Si presenta dificultad para miccionar o dolor en las erecciones. Entre los 5 y los 6 años.
Fimosis secundaria	En el momento del diagnóstico.
Frenillos bucales (periodo neonatal)	Si hay dificultades para la lactancia materna a partir la segunda semana de vida. Urgente si hay fallo de medro.
Frenillos bucales (niños mayores)	Si presentan problemas importantes de pronunciación.
Hernia inguinal e hidrocele	En el momento del diagnóstico. Urgente en los casos de hernia estrangulada irreductible. Preferente en los casos de hernia en niños menores de 1 año y ovario incluido. Diferida en los casos de hernia reductible o hidrocele no comunicante a partir de los 4 años o en niños con hidrocele comunicante hacia los 2 años.
Hernia umbilical	A partir de los 4 años independientemente del tamaño. Urgente si hay encarceración o episodios recurrentes de dolor. A los 3 años cuando es igual o mayor de 2 cm si hay ansiedad familiar.
Hernia epigástrica	A partir de los 3 años.
Hipospadias proximales y medios	En el momento del diagnóstico.
Hipospadias distales	Entre los 6 y los 12 meses. En el momento del diagnóstico si hay estenosis del meato.
Sinequias vulvares	Si el caso presenta síntomas graves o no responde al tratamiento médico.

BIBLIOGRAFÍA

CRIPTORQUIDIA

Barthold JS, González R. The epidemiology of congenital cryptorchidism, testicular ascent and orchiopexy. *J Urol*. 2003; 170: 2396-401.

Chan E, Wayne C, Nasr A. Ideal timing of orchidopexy: a systematic review. *Pediatr Surg Int*. 2014; 30: 87-97. Disponible en: <link.springer.com/content/pdf/10.1007%2Fs00383-013-3429-y.pdf> [Consulta: 19 ag 2016].

Chung E, Brock GB. Cryptorchidism and its impact on male fertility: a state of art review of current literature. *Can Urol Assoc J*. 2011; 5: 210-4. Disponible en: <www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3114036> [Consulta: 19 ag 2016].

Cooper CS, Docimo SG. Undescended testes (cryptorchidism) in children: overview of management. En línea: <www.uptodate.com/contents/undescended-testes-cryptorchidism-in-children-overview-of-management> [Consulta: 19 ag 2016].

Elder JS. Ultrasonography is unnecessary in evaluating boys with a nonpalpable testis. *Pediatrics*. 2002; 110:748-51.

Fantasia J, Aidlen J, Lathrop W, Ellsworth P. Undescended testes: a clinical and surgical review. *Urol Nurs*. 2015;35:117-26.

Garner MJ, Turner MC, Ghadirian P, Krewski D. Epidemiology of testicular cancer: an overview. *Int J Cancer*. 2005; 116: 331-9. Disponible en: <onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ijc.21032/full> [Consulta: 19 ag 2016].

Henna MR, Del Nero RG, Sampaio CZ, Atallah AN, Schettini ST, Castro AA et al. Hormonal cryptorchidism therapy: systematic review with metanalysis of randomized clinical trials. 2004; 20: 357-9. Disponible en: <link.springer.com/content/pdf/10.1007%2Fs00383-004-1198-3.pdf> [Consulta: 19 ag 2016].

Hensel KO, Caspers T, Jenke AC, Schuler E, Wirth S. Operative management of cryptorchidism: guidelines and reality -a 10 year observational analysis of 3587 cases. *BMC Pediatr*. 2015; 15:116. Disponible en: <www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4566496> [Consulta: 19 ag 2016].

Hutson JM, Thorup J. Evaluation and management of the infant with cryptorchidism. *Curr Opin Pediatr*. 2015; 27:520-4.

Kollin C, Granholm T, Nordenskjöld A, Ritzén EM. Growth of spontaneously descended and surgically treated testes during early childhood. 2013;131:e1174-80. doi: 10.1542/peds.2012-2902. Disponible en: <pediatrics.aappublications.org/content/pediatrics/early/2013/03/18/peds.2012-2902.full.pdf> [Consulta: 19 ag 2016].

Komarowska MD, Hermanowicz A, Debek W. Putting the pieces together: cryptorchidism – do we know everything? *Pediatric Endocrinol Metab*. 2015; 28:1247-56. Disponible en: <www.researchgate.net/publication/280584161_Putting_the_pieces_together_Cryptorchidism-do_we_know_everything> [Consulta: 19 ag 2016].

Merino Moína, M. Cribado de la criptorquidia. Recomendación. En recomendaciones PrevInfad / PAPPS [en línea]. Actualizado octubre de 2008. Disponible en: <www.aepap.org/previnfad/pdfs/previnfad_criptorquidia_rec.pdf> [Consulta: 19 ag 2016].

US preventive Service Task Force. Screening for testicular cancer: U.S. preventive services task force reaffirmation recommendation statement. *Ann Intern Med* 2011;154:483-486. Disponible en: <annals.org/data/Journals/AIM/20229/0000605-201104050-00006.pdf> [Consulta: 19 ag 2016].

TEKGÜL, S.; DOGAN, H. S.; ERDEM, E.; HOEBEKE, P.; KOČVARA, R.; NIJMAN, J. M.; RADMAYR, C.; SILAY, M. S.; STEIN, R.; UNDRE, S. *Guidelines on paediatric urology*. European Association of Urology, 2015. Disponible en: <uroweb.org/wp-content/uploads/23-Paediatric-Urology_LR_full.pdf> [Consulta: 19 ag 2016].

FIMOSIS

Drake T, Ruston J, Davies MC. Phimosis in childhood. *BMJ* 2013;346:f3678. Disponible en: <www.researchgate.net/publication/240309790_Phimosis_in_childhood> [Consulta: 19 ag 2016].

Kayaba H, Tamura H, Kitajima S, Fujiwara Y, Kato T, Kato T. Analysis of shape and retractability of the prepuce in 603 japanese boys. *J Urol* 1996;156:1813-5. Disponible en: <www.cirp.org/library/normal/kayaba> [Consulta: 19 ag 2016].

Ko MC, Liu CK, Lee WK, Jeng HS, Chiang HS, Li CY. Age-specific prevalence rates of phimosis and circumcision in Taiwanese boys. *J Formos Med Assoc* 2007; 106:302-7. Disponible en: <[www.jfma-online.com/article/S0929-6646\(09\)60256-4/pdf](http://www.jfma-online.com/article/S0929-6646(09)60256-4/pdf)> [Consulta: 19 ag 2016].

Moreno G, Corbalán J, Peñaloza B, Pantoja T. Topical corticosteroids for treating phimosis in boys (Review). *Cochran Dat Sys Reviews* 2014;9:CD008973. Disponible en: <onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/14651858.CD008973.pub2/full> [Consulta: 19 ag 2016].

Shaikh N, Morone NE, Bost JE, Farrell MH. Prevalence of urinary tract infection in childhood: a meta-analysis. *Pediatr Infect Dis J* 2008;27:302-8. Disponible en: <<https://com-emergency.sites.medinfo.ufl.edu/files/2013/02/prevalence-of-urinary-tract-infection.pdf>> [Consulta: 19 ag 2016].

Sorokan ST, Finlay JC, Jefferies AL, Canadian Paediatric Society Fetus and Newborn Committee, Infectious Diseases and Immunization Committee. Newborn male circumcision. *Paediatr Child Health*. 2015;20:311-5. Disponible en: <www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4578472> [Consulta: 19 ag 2016].

Weiss HA, Larke N, Halperin D, Schenker I. Complications of circumcision in male neonates, infants and children: a systematic review. BMC Urol 2010; 10:2-13. Disponible en: <<https://bmcurol.biomedcentral.com/articles/10.1186/1471-2490-10-2>> [Consulta: 19 ag 2016].

FRENILLOS BUCALES

Amir LH, James JP, Donath SM. Reliability of the Hazelbaker assessment tool for lingual frenulum function. Int Breastfeed J 2006;:3-8. Disponible en: <<https://internationalbreastfeedingjournal.biomedcentral.com/articles/10.1186/1746-4358-1-3>> [Consulta: 19 ag 2016].

Brookes A, Bowley DM. Tongue tie: the evidence for frenotomy. Early Hum Dev 2014; 90:765-8.

Cawse-Lucas J, Waterman S, St. Anna L. Does frenectomy help infants with tongue-tie overcome breastfeeding difficulties? J Family Pract 2015; 62:126127. Disponible en: <www.unmc.edu/nursing/programs/Continuing-nursing-education/documents/Frenotomy_Con_J_FP2015-15CE058.pdf> [Consulta: 19 ag 2016].

Cecchi L, Cortis IM, Tognetti F. Anomalies of the frenulum: frenulectomy. Dent Cadmos. 1989 -;57:13-22..

Chinnadurai S, Francis DO, Epstein RA, Morad A, Kohanim S, McPheeters M. Pediatrics. 2015; 135:e1467-74. Disponible en: <pediatrics.aappublications.org/content/pediatrics/early/2015/04/28/peds.2015-0660.full.pdf> [Consulta: 19 ag 2016].

Constantine AH, Williams CL, Sutcliffe A. A systematic review for frenotomy in ankyloglossia (tongue tie) in breast fed infants. Adc 2011. 212563. 144.

Delli K, Livas C, Sculean A, Katsaros C, Bornstein MM. Facts and myths regarding the maxillary midline frenum and its treatment: a systematic review of the literature. Quintessence Int 2013; 44:177-87.

Duarte CA, Costa LP, Abrão J, Cabeza L. Influencia de los frenillos labiales en el tratamiento ortodóncico: indicación quirúrgica. Gaceta Dental 2004; 145. Disponible en: <www.gacetadental.com/2009/03/influencia-de-los-frenillos-labiales-en-el-tratamiento-ortodncico-indicacin-quirrgica-31248> [Consulta: 19 ag 2016].

FOMBELLIDA, Fernando; MARTOS, Francisco. "Cirugía plástica vestibular. Cirugía de los frenillos".
En: *Cirugía mucogingival*. Vitoria-Gasteiz (Álava): Team Work Media España, 2004, p. 311-318.

Francis DO, Krishnaswami S, McPheeters M. Pediatrics. 2015; 135:e1458-66. Disponible en: <pediatrics.aappublications.org/content/pediatrics/early/2015/04/28/peds.2015-0658.full.pdf> [Consulta: 19 ag 2016].

HAZELBAKER, Alison Kay. *The assessment tool for lingual frenulum function (ATLFF): use in a lactation consultant private practice*. Pasadena (California, EE. UU.): Pacific Oaks College, 1993.

Messner AH, Lalakea ML. Ankyloglossia: controversies in management. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2000;54:123-31.

NATIONAL INSTITUTE FOR HEALTH AND CARE EXCELLENCE. *Division of ankyloglossia (tongue-tie) for breastfeeding*. [En línea] <www.nice.org.uk/guidance/ipg149> [Consulta: 19 ag 2016].

O'Callahan C, Macary S, Clemente S. The effects of office-based frenotomy for anterior and posterior ankyloglossia on breastfeeding. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2013; 77(5):827-32.

Power RF, Murphy JF. Tongue tie and frenotomy in infants with breastfeeding difficulties: achieving a balance. *Arch Dis Child*. 2015; 100:489-94.

Rowan-Legg A. Canadian Paediatric Society, Community Paediatrics Committee. Ankyloglossia and breastfeeding. *Paediatr Child Health* 2015;20(4):209-18.

Sethi N, Smith D, Kortequee S, Ward VM, Clarke S. Benefits of frenulotomy in infants with ankyloglossia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 201;77:762-5

Suter VG, Bornstein MM. Ankyloglossia: facts and myths in diagnosis and treatment. *J Periodontol*. 2009; 80:1204-19.

Webb AN, Hao W, Hong P. The effect of tongue-tie division on breastfeeding and speech articulation: a systematic review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2013; 77:635-46.

HERNIA INGUINAL E HIDROCELE

Chang SJ, Chen JYC, Hsu CK, Chuang FC, Yang SSD. The incidence of inguinal hernia and associated risk factors of incarceration in pediatric inguinal hernia: a nationwide longitudinal population-based study. *Hernia*. 2016;20:559-63. Disponible en: <link.springer.com/content/pdf/10.1007%2Fs10029-015-1450-x.pdf> [Consulta: 19 ag 2016].

De Goede B, Verhelst J, Van Kempen BJ, Baartmans MG, Langeveld HR, Halm JA et al. Very low birth weight is an independent factor for emergency surgery in premature infants with inguinal hernia. *J Am Coll Surg* 2015; 220:347-52.

Ein SH, Njere I, Ein A. Six thousand three hundred sixty one pediatric inguinal hernias: a 35-year review. *J Pediatr Surg* 2006; 41:980-6. Disponible en: <<https://fhs.mcmaster.ca/pediatricsurgery/documents/Sixthousandthreehundredsixty-onepediatricinguinal.pdf>> [Consulta: 19 ag 2016].

Esposito C, St. Peter SD, Escolino M, Juang D, Settini A, Holcomb GW. Laparoscopic versus open inguinal hernia repair in pediatric patients: a systematic review. *J*

Laparendoscop Adv Surg Tech 2014; 24:811-7. Disponible en: <www.researchgate.net/publication/266745178_Laparoscopic_Versus_Open_Inguinal_Hernia_Repair_in_Pediatric_Patients_A_Systematic_Review> [Consulta: 19 ag 2016].

Guillén G, Lloret J, Martínez V. Enfermedad quirúrgica no urgente. Calendario quirúrgico. Hernias y malrotaciones. An Pediatr Contin 2009; 7:275-81. Disponible en: <www.apcontinuada.com/es/pdf/80000514/S300> [Consulta: 19 ag 2016].

Skinner MA, Grosfeld JL. Inguinal and umbilical hernia repair in infants and children. Surg Clin Norh Am 1993; 73:439-49.

Stephens BJ, Rice WT, Koucky CJ, Gruenberg JC. Optimal time of elective indirect inguinal hernia repair in healthy children: clinical consideration for improved outcome. World J Surg 1992; 16:952-6.

Teague WJ, King SK. Paediatric surgery for the busy GP – Getting the referral right. AFP 2015; 44:890-89. Disponible en: <www.racgp.org.au/afp/2015/december/paediatric-surgery-for-the-busy-gp-%E2%80%93-getting-the-referral-right> [Consulta: 19 ag 2016].

Wang KS. Assessment and management of inguinal hernia in infants. Pediatrics 2012; 130:768-73. Disponible en: <pediatrics.aappublications.org/content/pediatrics/early/2012/09/19/peds.2012-2008.full.pdf> [Consulta: 19 ag 2016].

Zamakhshary M, To T, Guan J, Langer JC. Risk of incarceration of inguinal hernia among infants and young children awaiting elective surgery. CMAJ 2008; 179:1001-5. Disponible en: <www.cmaj.ca/content/179/10/1001.long> [Consulta: 19 ag 2016]

Zendejas B, Zarroug AE, Erben YM, Holley CT, Farley DR. Impact of childhood inguinal hernia repair in adulthood: 50 years of follow-up. J Am Coll Surg 2010; 211:762-8.

HERNIAS UMBILICAL Y EPIGÁSTRICA

Guillén G, Lloret J, Martínez V. Enfermedad quirúrgica no urgente. Calendario quirúrgico. Hernias y malrotaciones. An Pediatr Contin 2009; 7:275-81. Disponible en: <www.apcontinuada.com/es/pdf/80000514/S300> [Consulta: 19 ag 2016].

Snyder CL. Current management of umbilical abnormalities and related anomalies. Semin Peditr Surg 2007; 16:41-49. Disponible en: <www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1055858606000813> [Consulta: 19 ag 2016].

Teague WJ, King SK. Paediatric surgery for the busy GP – Getting the referral right. AFP 2015; 44:890-89. Disponible en: <www.racgp.org.au/afp/2015/december/paediatric-surgery-for-the-busy-gp-%E2%80%93-getting-the-referral-right> [Consulta: 19 ag 2016].

HIPOSPADIAS

Bergman JE, Loane M, Vrijheid M, Pierini A, Nijman RJ, Addor MC et al. Epidemiology of hypospadias in Europe: a registry-based study. *World Urol* 2015; 33:2159-67. Disponible en: <link.springer.com/content/pdf/10.1007%2Fs00345-015-1507-6.pdf> [Consulta: 19 ag 2016].

Boudaoud N, Pons M, Bouche Pillon Persyn MA, Lefebvre F, Poli Merol ML, Francois C. Hypospadias. *Ann Chir Plast Esthet* 2016; S0294-1460 30047-4?. Disponible en: <www.researchgate.net/publication/302920737_Hypospadias> [Consulta: 19 ag 2016].

Chen MJ, Karaviti LP, Macias CG, Roth DR, Gunn S, Sutton VR et al. State of the art review in hypospadias: challenges in diagnosis and medical management. *Pediatr Endocrinol Rev.* 2014; 12:46-54.

Liras J, Vela D. Malformaciones urogenitales menores más frecuentes en pediatría. *An Pediatr Contin* 2005; 356-8. Disponible en: <www.apcontinuada.com/es/pdf/80000107/S300> [Consulta: 19 ag 2016].

Marrocco G, Grammatico P, Vallasciani S, Gulia C, Zangari A, Marrocco F et al. Environmental, parental and gestational factors that influence the occurrence of hypospadias in male patients. *J Pediatr Urol* 2015; 11:12-9. Disponible en: <www.researchgate.net/publication/272027672_Environmental_parental_and_gestational_factors_that_influence_the_occurrence_of_hypospadias_in_male_patients> [Consulta: 19 ag 2016].

Orbea Gallardo C, Bustos Lozano G. Hipospadias. *FMC* 2001; 8:176.

Snodgrass W, Bush N. Recent advances in understanding/management of hypospadias. *F1000Prime Rep* 2014; 6:101. Disponible en: <www.researchgate.net/publication/270827355_Recent_advances_in_understandingmanagement_of_hypospadias> [Consulta: 19 ag 2016].

Snodgrass W, Bush N. TIP hypospadias repair: a pediatric urology indicator operation. *J Pediatr Urol* 2016; 12:18-8.

Van der Zanden LF, Van Rooij IA, Feitz WF, Franke B, Knoers NV, Roeleveld N. Aetiology of hypospadias: a systematic review of genes and environment. *Hum Reprod Update* 2012; 18:260-83.

SINEQUIAS VULVARES

Bacon JL. Prepuberal labial adhesions: evaluation of a referral population. *Am J Obstet Gynecol*. 2002; 187:327-31.

Bacon JL, Romano ME, Quint EH. Clinical Recommendation: labial adhesions. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2015; 28:405-9.

Gibbon KL, Bewley AP, Salisbury JA. Labial fusion in children: a presenting feature of genital lichen sclerosus? *Pediatr Dermatol*. 1999; 16:388-91.

Kumetz LM, Quint EH, Fissela S, Smith YR. Estrogen treatment success in recurrent and persistent labial agglutination. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2006;19:381-4.

Leung AK, Robson WL, Tay-Uyboco J. The incidence of labial fusion in children. *J Paediatr Child Health*. 1993; 29:235-6.

Leung AK, Robson WL, KAO CP, Liu EK, Fong JH. Treatment of labial fusion with topical estrogen therapy. *Clin Pediatr (Phila)*. 2005;44:245-7.

Mayoglou L, Dulabon L, Martin-Alguacil N, Pfaff D, Schober J. Success of treatment modalities for labial fusion: a retrospective evaluation of topical and surgical treatments. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2009; 22:247-50. Disponible en: www.researchgate.net/publication/26709138_Success_of_Treatment_Modalities_for_Labial_Fusion_A_Retrospective_Evaluation_of_Topical_and_Surgical_Treatments [Consulta: 19 ag 2016].

Muram D. Treatment of prepuberal girls in with labial adhesions. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 1999; 12:67-70. Disponible en: www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1083318800866292 [Consulta: 19 ag 2016].

Myers JB, Sorensen CM, Wisner BP, Furness PD 3rd, Passamaneck M, Koyle MA. Betamethasone cream for the treatment of pre-pubertal labial adhesions. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2006 ;19:407-11. Disponible en: www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1083318806002488 [Consulta: 19 ag 2016].

Omar HA. Opinions in pediatric and adolescent gynecology. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2000; 13:183-5.

Orejón de Luna G, Fernández Rodríguez M. Adherencias de labios menores en niñas prepuberales asintomáticas: tratar o no tratar. *Evid Pediatr*. 2009; 5:70. Disponible en: scielo.isciii.es/pdf/pap/v11n44/13_pediatria.pdf [Consulta: 19 ag 2016].

Pokorny, SF. Prepubertal vulvovaginopathies. *Obstet Gynecol Clin North Am*. 1992;19:39-58.

Rome, ES. Vulvovaginitis and other common vulvar disorders in children. *Endocr Dev*. 2012; 22:72-83.

Soyer T. Topical estrogen therapy in labial adhesions in children: therapeutic or prophylactic? *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2007; 20:241-4

