

<https://doi.org/10.18233/apm.v45i4.2948>

## Adolescente con historia de malformación anorrectal, vejiga neurogénica y trasplante renal, con cuadro eruptivo fulminante

Adolescent with a history of anorectal malformation, neurogenic bladder and kidney transplant, with fulminant eruptive symptoms.

Karla Santos Jasso,<sup>1</sup> Carola Durán McKinster,<sup>2</sup> Juan Osvaldo Cuevas Alpuche,<sup>3</sup> Ximena Cortés Núñez,<sup>4</sup> Julio Maciel Mercado,<sup>5</sup> Eduardo López Corella<sup>5</sup>

### HISTORIA CLÍNICA

Joven de 17 años de edad que llegó al Instituto con un familiar con un cuadro de tres días de lesiones maculopapulares diseminadas, dolor lumbar, hiporexia y debilidad y con un episodio de colapso con caída en el baño.

Al triángulo de evaluación pediátrica se encontraba con pérdida del estado de conciencia, flácido, sin ventilación, con palidez generalizada. En la sala de choque se corroboró ausencia de pulsos centrales. Se le aplicaron maniobras de reanimación avanzadas. Se monitorizó y se observó actividad eléctrica sin pulso, por lo que se le administró adrenalina 1 mg intraóseo en dos ocasiones sin lograr circulación espontánea, se corroboró trazo isoelectrico en derivación de monitor y se declaró la hora de muerte a las 2 horas de su arribo. Se autorizó el estudio de autopsia con la restricción de no examinar la cavidad craneal.

La historia clínica de este niño se remonta a su nacimiento. Sin antecedentes heredofamiliares relevantes, fue producto de la tercera gesta de madre de 25 años en el momento de la concepción. Control prenatal

<sup>1</sup> Departamento de Cirugía Pediátrica.  
<sup>2</sup> Departamento de Dermatología.  
<sup>3</sup> Departamento de Urología.  
<sup>4</sup> Departamento de Nefrología.  
<sup>5</sup> Departamento de Patología.  
Instituto Nacional de Pediatría, SSA, México.

#### Correspondencia

Eduardo López Corella  
tarto006@gmail.com

**Este artículo debe citarse como:** Santos-Jasso K, Durán-McKinster C, Cuevas-Alpuche JO, Cortés- Núñez X, Maciel-Mercado J, López-Corella E. Adolescente con historia de malformación anorrectal, vejiga neurogénica y trasplante renal, con cuadro eruptivo fulminante. Acta Pediatr Mex 2024; 45 (4): 316-325.

en Centro de Salud con más de seis consultas y tres ultrasonidos sin alteraciones. No tomó ácido fólico ni sulfato ferroso. El embarazo fue normoevolutivo y el niño nació por vía vaginal, con peso de 3,150 g y talla de 51 cm, APGAR 7/8, Capurro de 40 SDG. Al nacimiento se detectó malformación anorrectal con fístula recto vesical y fue trasladado a hospital de segundo nivel, donde se realizó colostomía y permaneció hospitalizado un mes. La onfalorrexia fue a la semana de vida. No tuvo lactancia materna.

A los 7 meses de edad fue revisado en el INP, se detectó ureterohidronefrosis bilateral III derecha y IV izquierda y reflujo vésico ureteral (RVU) izquierdo grado IV, vejiga neurogénica, con insuficiencia renal con creatinina sérica de 1.75 mg/dL, gammagrama renal con 20% de captación del riñón izquierdo y 80% del derecho y se practicó vesicostomía a los 3 años de edad.

A los 4 años de edad, previa corroboración de la resolución de la hidronefrosis y el RVU, se realizó descenso transrectal con ileostomía en asa y ligadura de fístula rectovesical, así como cierre de la vesicostomía. A los 5 años de edad se detecta nuevamente ureterohidronefrosis bilateral grado IV con vejiga pseudodiverticular, RVU izquierdo grado IV, parénquima renal muy adelgazado y creatinina de 1.46 mg/dl y  $\text{CO}_2$  de 15.5. Cuatro meses después se realizó nuevamente vesicostomía debido a la renuencia del niño y de la madre para efectuar cateterismo limpio intermitente.

A los 6 años de edad se efectuó reimplante ureterovesical derecho y cistoscopia. Por mal apego al cateterismo intermitente limpio, los estudios de control mostraron recidiva del RVU, por lo que a los 9 años de edad se hizo un nuevo reimplante ureterovesical derecho.

La insuficiencia renal crónica, ya avanzada progresó, por lo que a los 10 años se realizó cistoplastia de aumento con un segmento de

íleon, con conducto tipo Mitrofanoff y conducto tipo Malone en ciego como preparación para el trasplante renal. Dos años después se efectuó un nuevo reimplante ureterovesical con técnica mixta con el objetivo de asegurar ausencia de RVU y permitir un trasplante renal que se efectuó de donador cadavérico a la edad de 14 años. Para entonces el paciente llevaba 2 años de hemodiálisis.

El injerto renal dejó de funcionar por rechazo y el paciente estuvo de nuevo en diálisis, con seguimiento y supervisión irregular por parte de nosotros. El paciente tenía una discapacidad intelectual moderada y una red de apoyo familiar muy endeble. A lo largo de su manejo con nosotros, con 20 hospitalizaciones y prolongados abandonos al seguimiento, presentó numerosos cuadros infecciosos y recibió numerosos tratamientos además de manejo inmunosupresor por el trasplante renal.

## COMENTARIO DE CIRUGÍA PEDIÁTRICA/ COLORECTAL

**Dra. Santos Jasso**

Dos situaciones son destacables en la evolución de nuestro paciente:

**Primera:** Las malformaciones anorrectales afectan a 1 de 5,000 recién nacidos y cerca del 30% de ellos pueden tener incontinencia fecal después de las cirugías correctivas, la mitad de ellos tiene espina bífida.<sup>1</sup> Para evitar las alteraciones sociales y secuelas psicológicas que implican la incontinencia fecal, se ha descrito el uso de enemas que de manera artificial mantienen limpio el colon y permiten evacuaciones del contenido fecal colónico programadas; éstos enemas los realizamos de manera retrograda, colocamos una sonda rectal con globo (Foley), inflamamos el globo de la sonda para que éste globo nos sirva como un tapón anorrectal que permita que el líquido en el recto-colon no se escape a través

del ano, se calcula un enema aproximado a dosis de 20 ml por kilogramo de peso de solución salina 0.9%, y con este volumen infundido a goteo continuo en un periodo de 20 minutos se pretende realizar una limpieza intestinal del colon, posterior a la infusión de la solución salina, la sonda se retira, desinflando el globo previamente y permitiendo la evacuación del líquido infundido junto con la materia fecal. El enema se considera exitoso si el paciente, posterior a la evacuación del enema, se mantiene limpio sin manchado fecal en un periodo de 24 horas, sin accidentes fecales. Con lo anterior pretendemos mejorar la calidad de vida.

Una vez que se ha comprobado que el enema rectal permite tener limpio a un paciente se puede ofrecer un procedimiento quirúrgico que permite la administración de un enema de forma anterógrada, este procedimiento, llamado apendicostomía, fue descrito desde 1990 por Malone y refiere un método donde el apéndice cecal es usada como un conducto para administrar el enema anterógrado;<sup>2</sup> una forma más fisiológica de administración del enema. El procedimiento incluye tomar la apéndice como conducto, se crea un mecanismo antirreflujo (plicándose la base del ciego sobre la apéndice); este mecanismo permite que, al tener el ciego lleno, oprima la salida del conducto apendicular el cual se encuentra como estoma hacia la piel. Este estoma de la apendicostomía puede hacerse en el cuadrante inferior derecho del abdomen, pero puede moverse hacia la región umbilical,<sup>1</sup> y a través del mismo, permite la introducción de una sonda directamente hasta el ciego que administra el enema anterógrado cada día.

**Segunda:** En los pacientes con malformación anorrectal e incontinencia fecal son frecuentes las malformaciones de mal pronóstico de la continencia fecal (cloacas con canal común mayor de 3 cm, o bien, pacientes masculinos con malformación anorrectal con fistula recto

vesical, y 50% de los niños con malformación anorrectal con fistula recto prostática); los cuales generalmente tienen índices sacros menores de 0.4, es decir, hipoplasia de sacro o agenesia de sacro,<sup>3</sup> en donde el recto se une a la vía urinaria muy alta, o genital en caso de niñas. Frecuentemente en estos niños, hasta un 50%, se asocia a malformaciones urinarias, siendo la disfunción vesical (vejiga neurogénica), la más grave de las afecciones asociadas. El procedimiento de cateterismo limpio intermitente, e inclusive la ampliación vesical, permiten preservar o mejorar la función renal, previniendo el deterioro del tracto urinario a lo largo de la vida, a través del vaciamiento urinario intermitente, y disminuyendo la presión vesical ejercida de las paredes vesicales en el drenaje de los uréteres, evitando con ello hidronefrosis y daño renal, siempre y cuanto los medicamentos antimuscarínicos no sean suficientes para disminuir a presiones vesicales adecuadas para conservar el funcionamiento renal, manifestados clínicamente como urgencia, nicturia, incontinencia urinaria<sup>4</sup> y valorada por datos urodinámicos que indiquen contracciones no inhibidas del detrusor presentes, aumento de presión vesical.

Asociado a estos datos urinarios, si el paciente presenta reflujo vesicoureteral, se deben realizar procedimientos antirreflujo uni o bilateral según sea el caso. Por tanto, dado la cercanía de las estructuras intestinales y vesicales, se planea hacer procedimientos en conjunto: cirujanos colorrectales y urológicos, que permitan mejorar la calidad de vida de éstos niños.<sup>5,6</sup>

En el caso de nuestro paciente se realizó una ampliación vesical, con reimplante vesicoureteral, además de un procedimiento tipo Mitrofanoff (procedimiento para realizar cateterismo limpio intermitente urinario a través de un conducto intestinal, apéndice específicamente)<sup>7</sup> como parte de abordaje urinario y un procedimiento de Neo-Malone para cateterismo del colon y aplicación de enema anterógrado.

El procedimiento de Mitrofanoff inicial, se realiza dividiendo la base de la apéndice cecal del ciego y suturándose la base apendicular en el ciego, posteriormente, se divide el mesoapéndice, conservando el vaso sanguíneo apendicular (rama de la arteria ileocecal) para permitir la movilización del conducto el cual se anastomosa a la vejiga a través de una procedimiento antirreflujo extravesical disecando la capa muscular y haciendo una anastomosis de mucosa vesical a mucosa apendicular y cerrándose la capa muscular disecada sobre la apéndice (procedimiento antirreflujo similar al descrito Gregoir);<sup>8</sup> se continúa con la ampliación vesical la cual se realiza con un parche intestinal de íleon (15 cm aproximadamente antes de llegar a la válvula ileocecal) el cual se apertura en el borde antimesentérico y se anastomosa a la vejiga, la cual previamente se abre en el eje anteroposterior o transversal, la anastomosis se realiza con suturas absorbibles; este parche permitirá no solo ampliar en capacidad, también romper la presión intravesical hidrostática que ejerce sobre el drenaje de los uréteres y riñones. **Figura 1**

Se finaliza creando un conducto que permita el acceso al ciego, el cual permita la cateterización del colon hacia el ciego para introducir los enemas anterógrados. Dado que el apéndice cecal fue utilizado para el cateterismo urinario, creamos un parche de colon que se tubulariza creando un nuevo conducto (Neo Malone). **Figura 2**

Durante la disección *post-mortem* pudimos realizar una disección de la vejiga con su conducto de cateterización (Mitrofanoff) y se identificó el orificio fistuloso a la pared abdominal que se continúa con el colon ascendente (Neo Malone).

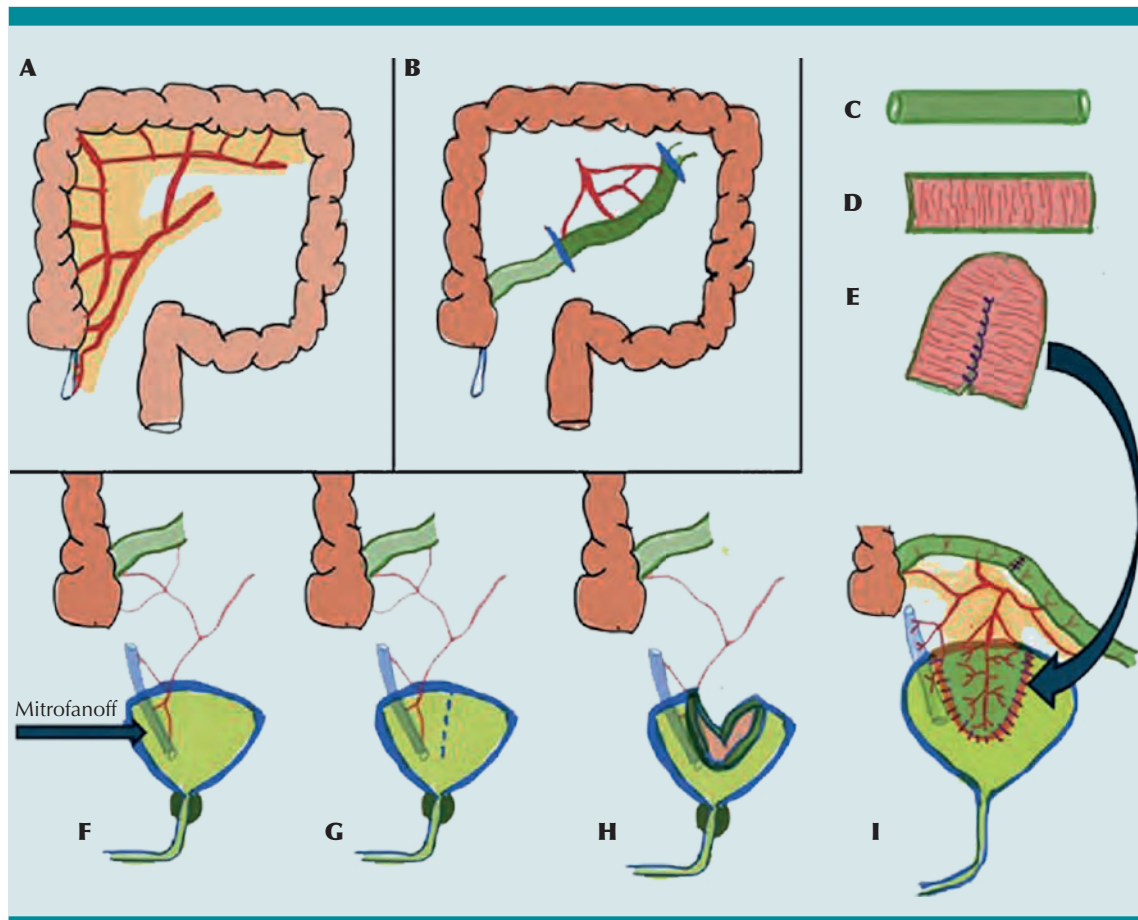
## COMENTARIO DE UROLOGÍA

### Dr. Cuevas Alpuche

Es el caso desafortunado de un niño con una enfermedad potencialmente catastrófica, nacido

en el seno de una familia con muchas limitantes para su cuidado y sin red social de apoyo. La asociación de Malformación Ano Rectal (MAR) con RVU e infecciones del tracto urinario es frecuente, particularmente en aquellos afectados con hidronefrosis y/o vejiga neurogénica.<sup>9</sup> La incidencia de RVU se ha reportado en 20 a 47% de los casos con MAR.<sup>10,11</sup>

Por tales razones, la Academia Americana de Pediatría recomienda en sus guías de manejo,<sup>12</sup> la realización de un cistoureterograma miccional en la etapa inicial de su valoración. En este niño, el RVU fue detectado en forma tardía, y aunque se efectuó colostomía oportuna como manejo de la Malformación Ano Rectal (MAR), el manejo del RVU en una vejiga neurogénica no fue atendido con la misma prontitud. Fue hasta los 7 meses de edad cuando se detectó a su ingreso al INP, cursando ya con evidente insuficiencia renal crónica (IRC) con Creatinina (Cr) de 1.7 mg/dL. Es sabido que la presencia de alteraciones de la función renal juega un papel importante en la mortalidad de niños con MAR.<sup>13</sup> Se efectuó una vesicostomía como procedimiento de derivación urinaria inmediata y temporal, lo que mejoró parcialmente el daño funcional renal (descenso de Cr a 1.46), pero la IRC es una entidad progresiva e irreversible desde su instauración. A los 4 años de edad, previa corroboración de la resolución de la hidronefrosis y el RVU por la vesicostomía, se realizó descenso transrectal con ileostomía en asa, ligadura de la fístula rectovesical, y cierre de la vesicostomía, iniciando cateterismo intermitente limpio (CIL), que es el manejo convencional de la vejiga neurogénica, manejo que no fue llevado a cabo por la familia. Debido a la severidad de la actividad neurogénica anormal de la vejiga, el RVU reapareció incrementando el daño renal, ameritando un reimplante ureterovesical derecho a los 5 años de edad, que evolucionó también en forma desfavorable debido al bajo apego al CIL. Finalmente, con una cistoplastia de aumento y nuevo reimplante derecho, se realizó el trasplante renal



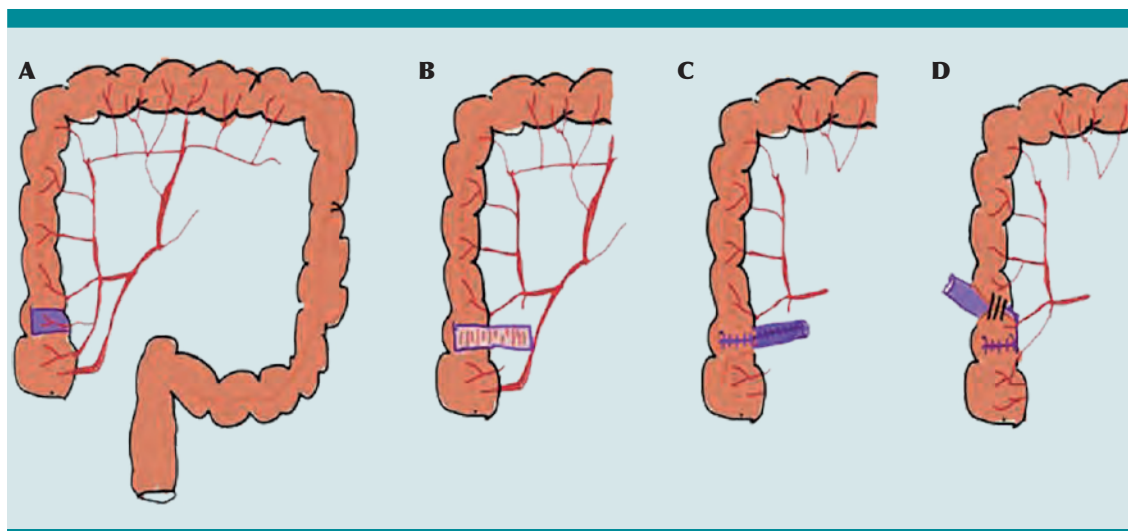
**Figura 1. Ampliación vesical con íleon y Mitrofanoff.** A) Irrigación apendicular, B) resección de segmento ileal a 15 cm de la válvula ileocecal, C) segmento ileal obtenido, D) segmento ileal abierto en el borde antimesentérico, E) segmento ileal que se anastomosa por uno de sus bordes laterales, F) se observa apéndice cecal la cual ya se encuentra anastomosada con técnica de reimplante extravesical a la vejiga, G) apertura anteroposterior de la vejiga, H) apertura vesical, I) Colocación del parche intestinal para ampliación vesical. (Ilustración original. Karla Santos Jasso).

mismo que sufrió el mismo daño, dado el escaso seguimiento de la disfunción vesical por parte de los tutores de apoyo.<sup>13</sup>

Este caso ilustra fehacientemente el pronóstico catastrófico de la vejiga neurogénica y el RVU cuando su detección es tardía, por negligencia o ignorancia, distraída en este caso por la MAR evidente, a la que se atendió oportunamente. Esta situación se vio agravada en un niño carente de una familia y entorno social solidarios

y conscientes de su elevado riesgo de deterioro vital; eso y el daño renal severo e irreversible limitaron toda posibilidad de recuperación de la salud mediante los procedimientos efectuados, con un final dramático producido por la enfermedad exantemática en un paciente altamente vulnerable en sus mecanismos de defensa.<sup>14</sup>

Consideramos que casos como el presente, deben despertar la atención sobre la imperiosa necesidad de mejor capacitación de pediatras de



**Figura 2. Ampliación vesical con íleon y Mitrofanoff.** **A)** Irrigación apendicular, **B)** resección de segmento ileal a 15 cm de la válvula ileocecal, **C)** segmento ileal obtenido, **D)** segmento ileal abierto en el borde antimesentérico, **E)** segmento ileal que se anastomosa por uno de sus bordes laterales, **F)** se observa apéndice cecal la cual ya se encuentra anastomosada con técnica de reimplante extravésical a la vejiga, **G)** apertura anteroposterior de la vejiga, **H)** apertura vesical, **I)** Colocación del parche intestinal para ampliación vesical. (Ilustración original. Karla Santos Jasso).

primer contacto que identifiquen las alteraciones con elevado riesgo de daño severo a funciones vitales del niño, e incidan en el rápido manejo especializado de esas alteraciones amenazantes, y ofrezca mejores oportunidades de recuperación a niños con malformaciones complejas.

## COMENTARIO DE NEFROLOGÍA

### Dra. Cortez Núñez

El paciente fue atendido por el departamento de nefrología desde los 6 años de vida, enviado por el servicio de urología al contar con un diagnóstico de uropatía obstructiva y reflujo vésico ureteral grado IV, entre otros. Se inició un plan médico para Enfermedad Renal Crónica (ERC) al contar con Índice de filtrado glomerular estimado por talla de 24.34ml/min/1.73 con creatinina de 1.9mg/dl, la cual mejoraba en ocasiones al cese de las agudizaciones y le permitió, mantenerse hasta los 12 años sin terapia

de sustitución renal. Fue necesario el uso de terapia de sustitución con hemodiálisis durante aproximadamente 2 años.

Los esfuerzos por urología y el resto de equipo quirúrgico fueron verdaderamente importantes, ya que de no instalarse a tiempo todas las correcciones y desde la edad temprana en que ocurrieron, el paciente hubiera perdido la función renal desde los primeros años de vida. Idealmente los pacientes deben ser referidos al servicio de Nefrología desde el conocimiento de enfermedades urológicas o aquellas que en general representan un riesgo para la función renal. Las nefropatías y uropatías congénitas más relevantes como causa de ERC en la infancia son las uropatías obstructivas y la nefropatía por reflujo, ambas presentadas en este paciente.

El mecanismo fisiopatológico en la obstrucción al flujo urinario de cualquier etiología inicia una secuencia compleja de acontecimientos.

Los principales mecanismos implicados son: aumento de presión, disminución del flujo renal, desbalance entre sustancias vasodilatadoras y vasoconstrictoras (especialmente renina-aldosterona y prostaglandinas) e invasión del espacio intersticial por macrófagos y fibroblastos. A estos factores de la enfermedad de base se agrega un factor aún más importante que consideramos entorpece los esfuerzos terapéuticos y que es el mal apego al tratamiento. Para los múltiples servicios que trataron a este niño era evidente la red de apoyo disfuncional, incluso estuvo en seguimiento de forma permanente por el servicio de CAIM (Clínica de Atención Integral al Niño Maltratado) desde su ingreso al Instituto Nacional de Pediatría ante no definirse en un inicio la guardia y custodia del mismo. Esto entorpeció el control de la ERC ya que, al no contar con un cuidador establecido, el tratamiento no era administrado de forma correcta, provocando así mayores complicaciones propias de la ERC como desequilibrio hidroelectrolítico, trastorno mineral óseo y aceleración en el deterioro de la función renal. Se ofreció trasplante de donador fallecido ante no contar con una propuesta para donador vivo relacionado. El donador vivo relacionado constituye en la ERC la mejor propuesta de terapia de sustitución renal, ya que mejora la supervivencia del paciente al ofrecer mayor tiempo de vida para el injerto y por lo tanto para él mismo. Cabe mencionar que se trató de priorizar su ingreso a la lista de donador fallecido ante la urgencia de mejorar su calidad de vida y fortalecer la red de apoyo del único cuidador con el que el paciente contaba. Ante este escenario social, muchas veces es complicado completar el escenario ideal del trasplante como el esquema básico nacional de vacunación o las vacunas indicadas para proceder de forma ideal, previo a un trasplante.

Aunado a todas las comorbilidades que condicionaban mayor vulnerabilidad al mismo, se realiza trasplante renal donador fallecido y presenta un retraso en la función del injerto. Los

pacientes con función renal retrasada tienen un riesgo de pérdida de injerto un 41% mayor que los que tienen función renal inmediata, y este riesgo es superior en el primer año de trasplante y además, un 38% de riesgo de rechazo agudo. Dado lo anterior, en un paciente con riesgo de pérdida del injerto primariamente dato por Retraso en la función del Injerto más continuar con riesgo urológico (vejiga neurogénica), el pronóstico del injerto renal desde su inicio, era incierto.

El paciente continuó con historia de desapego al tratamiento; en este Instituto es el principal problema que presenta el servicio de nefrología como predictor del tiempo de vida del injerto. El escenario multiplicó eventos que vulneraban aún más su salud y calidad de vida. Las determinaciones de creatinina sérica documentadas en las últimas citas oscilaban entre 2 y 3 mg/dl, llevándolo ya a estar cerca de terapia de sustitución renal con hemodiálisis. El desenlace fatal consideramos pudo haber sido prevenido al ser vacunado previamente, sin embargo, no hubiera detenido el último paso hacia el estadio terminal de la ERC que estaba en pronóstico de corto plazo.

## COMENTARIO DE DERMATOLOGÍA

### Dra. Durán McKinster

Se solicitó una interconsulta al Servicio de dermatología por parte del departamento de patología. Acudimos a la sala de autopsia donde analizamos las lesiones cutáneas de un cadáver de un adolescente.

Presentaba un exantema vesicular generalizado, con predominio de cabeza y tronco, con lesiones en diferente fase de evolución que incluían incontables vesículas, algunas de contenido claro y otras de contenido hemorrágico, numerosas lesiones ya en fase de pústulas otras umbilicadas mientras que otras ya presentaban costra sanguínea.

La diversidad de lesiones vesiculares presentes al mismo tiempo son características de varicela y la presencia de vesículas hemorrágicas son patognomónicas de varicela hemorrágica.

La presencia de costras nos permite deducir que la evolución era de 5 a 7 días, ya que las pápulas iniciales van cambiando a las otras formas cada 24 horas.

La varicela hemorrágica es poco frecuente y se presenta exclusivamente en pacientes inmunosuprimidos, como era el caso de este paciente. El contagio debió ser 2 a 3 semanas previas, de un individuo con varicela o herpes zóster. El diagnóstico no se hizo en vida ni recibió tratamiento antiviral, llevándolo a la diseminación visceral generalizada y muerte.

### COMENTARIO ANATOMOPATOLÓGICO

Dres. Maciel Mercado y López Corella

Al recibirse el cuerpo de este joven en el Departamento de patología, destacaban las lesiones eruptivas diseminadas maculopapulares con vesículas y costras que afectaban toda superficie cutánea (**Figura 3**). La Dra. Durán de Dermatología acudió de inmediato a la sala de autopsias

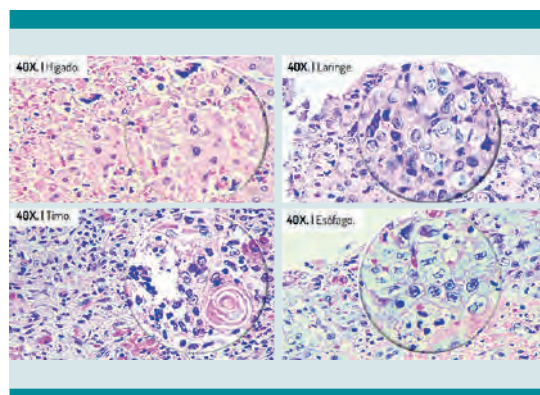


**Figura 3. Varicela hemorrágica diseminada.** Exantema vesicular generalizado con lesiones en diferentes fases de evolución.

y determinó que se trataba de una varicela hemorrágica. El estudio completo de la autopsia constató que las lesiones con el efecto citopático característico de varicela se encontraban en piel y ampliamente diseminadas en órganos internos. Las había en boca, faringe, esófago y tráquea. en hígado, páncreas y timo, colon y vejiga. **Figura 4**

Las lesiones eran de necrosis tisular con células que mostraban inclusiones intranucleares eosinófilas y basófilas con formación de pericariones por fusión de células infectadas. Entonces, este chico con una malformación anorrectal corregida por cirugía, con repetidos reimplantes ureterales y un trasplante renal, falleció con una varicela hemorrágica diseminada. No pudimos estudiar el cerebro que podría haber aportado datos adicionales sobre el cuadro final.

La autopsia enriquece esta información y la coloca en contexto. El peso de 31 kg (percentila.010/<0.5 de CDC.) y la talla 140 cm (percentila 0.1/0.5 de CDC), están muy por debajo de lo esperado para su edad y su aspecto general era de una desnutrición avanzada. En la pieza del aparato urinario/colorrectal y la reconstrucción vesical con una porción de ileon se aprecian las lesiones vesiculosas de varicela



**Figura 4. Efecto citopático de varicela.** Lesiones en hígado, laringe, timo y esófago, con necrosis y células infectadas con inclusiones intranucleares. Son idénticas a las encontradas en piel.

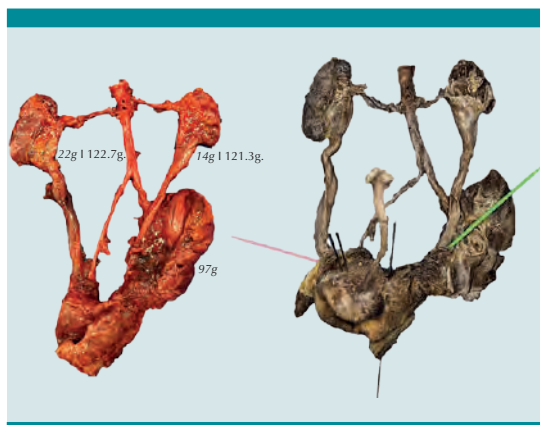


en la mucosa tanto de vejiga como de íleon.  
**Figuras 5 y 6**

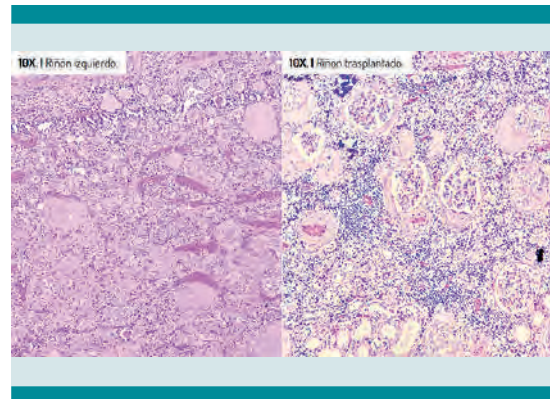
Los riñones nativos son pequeños y escleróticos y el estudio microscópico reveló una pielonefritis crónica avanzada con extensa fibrosis. El injerto renal también tenía una pielonefritis extensa con obliteración glomerular (**Figura 7**). El niño no



**Figura 5. Vejiga ampliada.** La porción vesical (derecha) y la ampliación con íleon (izquierda). En ambas, lesiones vesiculares de varicela en la mucosa.



**Figura 6. Aparato urinario y ampliación vesical. Pieza de autopsia.** Los riñones nativos pequeños y fibróticos y el riñón trasplantado. Hay marcada dilatación de ureteros, el izquierdo anastomosado al trasplante. Vejiga ampliada con una prolongación tubular hacia el ombligo (Mitrofanoff).



**Figura 7.** Los riñones nativos, aquí el izquierdo, tienen histología de riñón terminal con extensa esclerosis glomerular, atrofia tubular, inflamación crónica y fibrosis intersticial. El riñón trasplantado con pielonefritis crónica extensa, glomerulos escleróticos y fibrosis periglomerular.

tenía parénquima renal funcional y dependía de diálisis.

La autopsia da cuenta del prolongado y doloroso encadenamiento de padecimiento en este niño a lo largo de toda su vida y a los diversos y reiterados intentos de resolver su situación; apunta asimismo al evento final que precipitó su deceso y que nos deja una enseñanza importante.

En nuestra experiencia institucional, que incluye en la actualidad 36 autopsias en niños con varicela a lo largo de 50 años, vemos que esta enfermedad, tenida por benigna y autolimitada, puede tener un desenlace fatal. En 19 de estos niños, que tuvieron una infección viral diseminada, como nuestro paciente, debilitado e inmunosuprimido, casi todos tenían un estado de inmunocompromiso (leucemia, trasplante renal, otras enfermedades crónicas debilitantes) mientras que en la mayoría los 17 niños con infección por varicela y sin evidencia de inmunocompromiso, la varicela estuvo limitada a piel y los niños murieron por infecciones bacterianas sobreagregadas<sup>14</sup>.

Otro punto a considerar con este caso es que, al haber más individuos en la población general con alguno tipo de inmunosupresión, la vacuna contra varicela debe ser rápidamente aplicada en la población susceptible o idealmente, incluirla en el cuadro básico de vacunación.

## REFERENCIAS

1. Levitt MA, Soffer SZ, Peña A. Continent appendicostomy in the bowel management of fecally incontinent children. *J Pediatr Surg.* 1997 Nov;32(11):1630-3. doi: 10.1016/S0022-3468(97)90470-x. PMID: 9396543.
2. Malone PS, Ransley PG, Kiely EM. Preliminary report: the antegrade continence enema. *Lancet* 1990;336:1217e8.
3. Levitt M, Peña A. Update on pediatric faecal incontinence. *Eur J Pediatr Surg.* 2009 Feb;19(1):1-9. doi: 10.1055/s-2008-1039190. Epub 2009 Feb 16. PMID: 19221945.
4. Sager C, Barroso U Jr, Bastos JM Netto, Retamal G, Ormaechea E. Management of neurogenic bladder dysfunction in children update and recommendations on medical treatment. *Int Braz J Urol.* 2022 Jan-Feb;48(1):31-51. doi: 10.1590/S1677-5538.IBJU.2020.0989. PMID: 33861059; PMCID: PMC8691255.
5. Mor Y, Quinn FM, Carr B, Mouriquand PD, Duffy PG, Ransley PG. Combined Mitrofanoff and antegrade continence enema procedures for urinary and fecal incontinence. *J Urol.* 1997 Jul;158(1):192-5. doi: 10.1097/00005392-199707000-00068. PMID: 9186357.
6. Wedderburn A, Lee RS, Denny A, Steinbrecher HA, Koyle MA, Malone PS. Synchronous bladder reconstruction and antegrade continence enema. *J Urol.* 2001 Jun;165(6 Pt 2):2392-3. doi: 10.1016/S0022-5347(05)66212-X. PMID: 11371984.
7. Mitrofanoff P. Cystostomie continente trans-appendiculaire dans le traitement des vessies neurologiques.. *Chir Pediatr.* 1980;21(4):297-305. PMID: 7408090.
8. Gregoir W, Vanregemorter G. Le reflux vesico-ureteral congenital. *Urol Int.* 1964;18:122-36. doi: 10.1159/000279233. PMID: 14215746.
9. Wu CW, Wei CC, Lin CL, Chao HH, Wei TC, Hsieh TH, Lin CY. Risk factors of vesicoureteral reflux and urinary tract infections in children with imperforate anus: A population-based case-control study in Taiwan. *Medicine* 2021;100:44(e27499).
10. Islam MN, Hasina K, Reza MS, Hasanuzzaman SM, Akter T, Talukder SA. Urinary tract anomalies in patients with anorectal malformation. *Mymensingh Med J* 2015;24:352-5.
11. McLorie GA, Sheldon CA, Fleisher M, Churchill BM. The genitourinary system in patients with imperforate anus. *J Pediatr Surg* 1987;22: 1100-4.
12. Subcommittee on Urinary Tract Infection SCoQI, Management, Roberts KB. Urinary tract infection: clinical practice guideline for the diagnosis and management of the initial UTI in febrile infants and children 2 to 24 months. *Pediatrics* 2011;128:595-610.
13. Bischoff A, DeFoor W, VanderBrink B, et al. End stage renal disease and kidney transplant in patients with anorectal malformation: is there an alternative route? *Pediatr Surg Int.* 2015;31(8):725-728.
14. Ridaura-Sanz C, Mejía Hernández MC, López Corella E. Autopsy findings in varicella. A study in 34 pediatric autopsies. *Mod Pathol* 2005;18 (Suppl 1):9A.