

HOSPITAL PROVINCIAL GENERAL DOCENTE
"DR. ANTONIO LUACES IRAOLA"
CIEGO DE ÁVILA

Gastrosquisis. Presentación de un caso

Gastroschisis. A case presentation

Ana Iskra Meizoso Valdés¹, Oscar Portela Rodríguez², Ketty Bárbara Alvarado Bermúdez¹, Leticia Carrasco Fonte², Malvis Ortega Sardón³.

RESUMEN

La gastrosquisis se caracteriza por un defecto de la pared abdominal en el cual los intestinos y otras vísceras se desarrollan fuera del abdomen. Se presenta un caso de un recién nacido de una paciente de 25 años producto de un embarazo de 38.5 semanas, con diagnóstico prenatal tardío de gastrosquisis que se comprueba al nacimiento, se constata salida al exterior de gran parte del intestino delgado, estómago y parte del hígado; a consecuencia de la exposición a que fueron sometidos estos órganos, el estómago presentaba múltiples perforaciones; se interviene quirúrgicamente y se realiza resección amplia de estómago que incluía las perforaciones y se cierra el abdomen, colocándose los órganos expuestos en su interior; evoluciona desfavorablemente y fallece horas después de la intervención. **Palabras clave:** GASTROSQUISIS.

ABSTRACT

Gastroschisis is characterized by abdominal wall defect in which intestines and other organs develop outside the abdomen. We report a case of a newborn of a 25 years patient as a result of a 38.5 weeks pregnancy, with delayed prenatal diagnosis of gastroschisis that is checked at birth, there has been found outside most of the small intestine, stomach and part of the liver as a result of the exposure these organs were subjected, the stomach had multiple piercings, and surgical interventions are performed wide resection of the stomach and the abdomen is closed, placing the exposed organs inside; this patient evolves unfavorably and dies hours after surgery. **Keywords:** GASTROSCHISIS.

1. Máster en Atención Integral al Niño. Especialista de Primer Grado en Neonatología. Profesor instructor. Hospital General Provincial Docente "Dr. Antonio Luaces Iraola". Ciego de Ávila, Cuba.
2. Máster en Atención Integral al Niño. Especialista de Primer Grado en Neonatología. Especialista de Primer Grado en Medicina General Integral. Profesor Instructor. Hospital General Provincial Docente "Dr. Antonio Luaces Iraola". Ciego de Ávila, Cuba.
3. Especialista de Primer Grado en Neonatología. Especialista de Primer Grado en Medicina General Integral. Hospital General Provincial Docente "Dr. Antonio Luaces Iraola". Ciego de Ávila, Cuba.

INTRODUCCIÓN

La gastrosquisis es una fisura congénita de la pared abdominal anterior caracterizada por evisceración del intestino sin involucrar el cordón umbilical casi siempre a la derecha de este,⁽¹⁻³⁾ que en Cuba durante los años 1985-1992 se presentó con una incidencia de 0,5 por cada 10 000 nacimientos, según informe del Registro Cubano de Malformaciones Congénitas (RECUMAC).

El defecto originalmente es producido por una involución defectuosa del mesenquima embrionario en su unión con el tallo corporal lo que resulta en una displasia de la pared abdominal. Frecuentemente

puede diagnosticarse con ultrasonografía o con pruebas de líquido amniótico. La Gastrosquisis y el Onfalocele (cuando las vísceras abdominales ocupan parcialmente el extremo proximal del cordón umbilical) son dos de las malformaciones más frecuentes en recién nacidos, encontrándose en cerca de 1 por cada 2000 nacidos vivos.⁽⁴⁾

Embriología. Durante la cuarta semana de desarrollo, los pliegues laterales del cuerpo se mueven hacia el centro y se fusionan en la línea media para formar la pared abdominal anterior. La fusión incompleta resulta en un defecto que permite que las vísceras abdominales protruyan a través de la pared abdominal. Los intestinos típicamente se hernian a través de los músculos rectos abdominales, en un defecto que casi siempre está a la derecha del cordón umbilical.

Mortalidad y Morbilidad. Los avances recientes en el cuidado intensivo neonatal así como con las técnicas quirúrgicas modernas han permitido llevar la sobrevivencia de estos pacientes de aproximadamente 60% a 90% en los últimos años. La posibilidad de un diagnóstico prenatal, sea a través de ecografía o a través de cualquier otra prueba, permite que la futura madre sea referida a un centro de atención especializada donde una cesárea pueda realizarse cuando el embarazo esté a término (o tan cerca del término como sea necesario), y luego realizar la cirugía reparadora en el recién nacido. La morbilidad de esta malformación se relaciona de forma muy cercana a la presencia de otras malformaciones así como a complicaciones de la herida o del propio intestino. Los pacientes frecuentemente requieren más de una cirugía.

La malformación es levemente más frecuente en varones que en hembras. La frecuencia de gastrosquisis se asocia con madres primerizas precoces y/o un bajo número de embarazos.

Causas y factores de riesgo. Los embarazos de alto riesgo, tales como los complicados con infecciones, madres adolescentes, uso de cigarrillos, abuso de droga o cualquier otro factor que contribuya a producir recién nacidos de bajo peso puede incrementar la incidencia de gastrosquisis, ya que esta es más frecuente en recién nacidos pequeños para edad gestacional. Bien sea que el retraso del crecimiento intrauterino contribuya a incrementar la posibilidad de desarrollar gastrosquisis, o que la presencia de gastrosquisis entorpezca el crecimiento intrauterino, es una distinción que aún no está clara.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente JPG, HC: 685882 con diagnóstico prenatal tardío después de las 26 semanas de gestación de Gastrosquisis donde nunca se pudo determinar las estructuras u órganos viscerales comprometidos en ella, a pesar de realizársele diversos US para poder precisar la cuantía de esta malformación, el niño nace el día 23 de diciembre del 2006 a las 10.55 am en el Hospital Provincial Docente "Dr. Antonio Luaces Iraola" de Ciego de Ávila, producto de parto eutócico para dar cumplimiento al programa de maternización (donde se le da a elegir a la madre el tipo de nacimiento que desea para su bebé), apgar 4/9, peso 2600 gramos, sexo femenino, TG de 38.5 semanas por FUR y 38 semanas por test de Capurro. Antecedentes maternos: madre YGO, 25 años, APF y APP no refiere, grupo y factor materno O positivo, VDRL: N/R, presentación cefálica, meconio XXXX, nudo real del cordón, placenta normal, procedente del Área Centro del Municipio de Ciego de Ávila, con diagnóstico al nacimiento de recién nacido a término PAEG, depresión moderada al nacer y gastrosquisis.

El bebé nace moderadamente deprimido con pobre esfuerzo respiratorio, cianosis y bradicardia, se visualiza glotis y se aspira meconio de la vía aérea, se intuba, se hace lavado bronquial con suero fisiológico y se da ventilación con bolsa recuperándose de inmediato, buena frecuencia cardíaca (más de 100), mejor tono muscular, ventilación espontánea, se retira TET, se aspira nariz, posteriormente se liga el cordón umbilical y se cubre el intestino delgado, parte del hígado y estómago con apósito estéril embebido en suero fisiológico, se traslada a neonatología donde se coloca en incubadora en ATN y se le administra oxígeno húmedo y tibio a 5 litros por minuto, al examen físico observamos un niño de aspecto aparentemente normal, temperatura 35 grados centígrados, spo2 96 %, cianosis distal ligera. TCS: Infiltrado a nivel de los párpados

Aparato respiratorio: M/V audible en ambos campos pulmonares se auscultan ruidos transmitidos.

Tiraje IC: 1 punto Silverman: 1 punto FR: 56 x min.

ACV: Ruidos cardíacos rítmicos y de buen tono, no soplo, FC 152 x min.

Abdomen: Plano, depresible, a la derecha del cordón umbilical se observa defecto de la pared abdominal con salida de intestino delgado, parte del hígado y estómago (Imagen No. 1, Imagen No. 2).

SN: Vigilia tranquila, despierto, responde a estímulos, FA: 2 x 2, normo tensa, no movimientos involuntarios.

Complementarios al nacimiento: Hb: 221 g/l; Hto: 0.66 F/V; Grupo: B Rh: positivo; Rx de tórax: área cardíaca normal, transparencia normal, no aire libre.

Gasometría: pH 7.09 pco2 58.6 po2 52.3 SB 19.2 ES -11 HbO2 73.3% Ecocardiograma: COR Sano.

US abdominal se difiere por exposición de las vísceras al exterior.

Se decide por el equipo de cirugía pediátrica neonatal intervención quirúrgica para el día siguiente y mientras tanto se toman medidas de sostén.

Se opera a las 24 horas de nacida y se observan múltiples perforaciones gástricas, (en número de 8) se realiza resección amplia que las incluye a todas y cierre en dos planos del estómago; se observa además mal rotación intestinal sin torción, sin otras alteraciones. Durante el post operatorio se mantiene grave crítico bajo los efectos del Pavulón ventilándose en PPI, rosado y con ligera hipotermia; se le realiza Rx de tórax, el cual muestra pulmones hipoventilados, por lo cual se hace necesario aumentar parámetros de ventilación; se le realiza gasometría, la cual arroja una acidosis mixta e hipoxemia con pH en 6.95, la misma incompatible con la vida, caída de la Hb la cual viene en 122g/l por lo que se transfunde, a las 6 de la tarde se encuentra en anuria con cianosis generalizada y signos de shock (dado por pulsos lento y TA baja); se le pone tratamiento para ello, pero no se logra la mejoría esperada; en este momento se le realiza un Rx de Tórax en el cual se aprecia hipoventilación de ambos campos pulmonares, costillas oblicuas y diafragmas elevados; sólo se pueden contar 5 espacios intercostales que parece ser debido a compresión torácica por las vísceras abdominales al regresar a la cavidad abdominal (pérdida de derecho a domicilio), mantiene su estado de shock, el cuadro empeora y hace parada cardiorrespiratoria, se reanima y fallece a las 11.50 pm del día 24 de diciembre. Resultados de Anatomía patológica: Malformación congénita (gastrosquisis); Broncoaspiración de líquido amniótico; insuficiencia renal aguda; CID. Otros hallazgos: Necrosis tubular aguda; Depleción lipídica de las suprarrenales; Esplenitis séptica reactiva; SPO reciente de resección gástrica parcial más gastrorrafia y cierre de la pared abdominal.

DISCUSIÓN

La gastrosquisis puede presentarse de forma esporádica,⁽⁴⁾ aunque en ciertas familias se relaciona a la herencia multifactorial.^(4,5) Algunos autores han sugerido que puede ser inducida por la acción de un agente ambiental al cual estuvieran expuestos los fetos afectados durante el período de embriogénesis, encontrándose entre estos factores, el consumo de alcohol,^(5,7) el hábito de fumar y algunas enfermedades virales.⁽⁷⁾ Su patogenia no es bien conocida; sin embargo, el mecanismo patogénico más probable se explica actualmente por accidentes vasculares, como la interrupción o disminución del flujo sanguíneo a través de la arteria onfalomesentérica,⁽⁷⁻⁹⁾ que provoca después de una embriogénesis gastrointestinal normal, infarto y necrosis paraumbilical^(5,8) con cierre incompleto de las paredes abdominales laterales y la subconsecuente salida al exterior del intestino, hecho que según la mayoría de los embriólogos ocurre en la séptima y la décima semanas de gestación.⁽¹⁰⁾

El alcohol etílico es el principal componente de las cervezas, vinos y aguardientes. Al ser ingerido atraviesa libremente la placenta⁽⁴⁾ y debido a su efecto vasodilatador⁽¹¹⁾ pudiera provocar posteriormente la gastrosquisis, evento comprobado en monos.⁽⁷⁾

RECOMENDACIONES

Continuar elevando la calidad de las consultas de genética así como las de pesquizaje con el fin de diagnosticar precozmente malformaciones congénitas graves y poder dar a los familiares un consejo genético oportuno y darles la opción a los padres de si desean o no continuar con el embarazo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Fillingham A, Rankin J. Prevalence, prenatal diagnosis and survival of gastroschisis. Prenat Diagn 2008; 28:1232.
2. Gastrosquisis [página en Internet]. PedSurg; 2006 [citado 25 Feb 2010] [aprox. 1 pantalla]. Disponible en: <http://www.pedsurg.com.pe/Gastrosquisis.php>
3. MedlinePlus Enciclopedia. Gastrosquisis [página en Internet]. Biblioteca Nacional de Medicina EE UU; 2008 [citado 25 Feb 2010] [aprox. 4 pantallas]. Disponible en: <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/000992.htm>
4. Kohl M, Wiesel A, Schier F. Familial recurrence of gastroschisis: literature review and data from the population-based birth registry "Mainz Model". J Pediatr Surg. 2010; 45(9):1907-12.
5. Weinsheimer RL, Yanchar NL; Canadian Pediatric Surgical Network. Impact of maternal substance abuse and smoking on children with gastroschisis. J Pediatr Surg. 2008; 43(5):879-83.
6. Torfs CP, Curry C. Familial cases of gastroschisis in a population-based registry. Am J Med Genet. 1993; 45:465-7.
7. Werler MM, Mitchell AA, Shapiro S. Demographic, reproductive, medical and environmental factors in relation to gastroschisis. Teratology. 1992; 45:353-60.
8. Van Allen MI. Structural anomalies resulting from vascular disruption. Pediatr Clin North Am. 1992; 39(2): 255-77.
9. Martin RW. Screening for fetal abdominal wall defects. Obstet Gynecol Clin North Am. 1998; 25(3):517-26.
10. Torts CP, Curry C, Roeper P. Gastroschisis. J Pediatr. 1990; 116(1):1-6.
11. Espinosa RA. Efecto de la ingesta aguda de alcohol en la función ventricular determinada por ecocardiograma. Rev Med IMSS México. 1990; 28(2):81-4.

ANEXOS

Imagen No. 1.



Imagen No. 2.

