

GASTROSQUISIS: PRESENTACIÓN DE CASO DEL HOSPITAL ESCUELA UNIVERSITARIO.

Gastroschisis: Case Report from Hospital Escuela Universitario

Andrew Ramos Centeno¹, Astrid Andrade Ramos², Carol Pacheco Montalván², Miguel Prado Ramírez², Armando Flores McClellan³.

¹Estudiante quinto año de Medicina FCM-UNAH. Miembro de ASOCEM-UNAH.

²Estudiante de quinto año de Medicina FCM-UNAH.

³Doctor en medicina y cirugía, Especialista en Neonatología.

RESUMEN. Introducción: Gastrosquisis es una malformación congénita caracterizada por una herniación visceral a través de un defecto de la pared abdominal. Comúnmente se localiza a la derecha del cordón umbilical con protrusión visceral principalmente de íleon distal, estómago e hígado; y no se encuentra cubierto por una membrana protectora. La prevalencia de gastrosquisis es de 0.5-7 por cada 10,000 recién nacidos vivos, con un promedio de 1/2700 nacimientos a nivel mundial. La mayor prevalencia de casos con gastrosquisis ocurre en madres jóvenes <20 años y un mal estado nutricional. **Descripción del caso:** Madre de 18 años, primigesta, con antecedentes gineco-obstétricos de pobre cuidado prenatal. Se realizó dos ultrasonidos en hospital público durante el embarazo, los cuales no reportaron alteraciones. A las 38 semanas un día nace por cesárea, producto con diagnóstico de gastrosquisis. Tres horas después, se recibe en Hospital Escuela Universitario donde se le colocó un Silo plástico e ingresó a la unidad de cuidados intermedios. A los 23 días de vida se hizo el cierre de la pared abdominal. Actualmente, se encuentra estable, con motilidad gastrointestinal reducida, drenaje de 50-60 mL diarios por sonda orogástrica, en ayuno y nutrición parenteral. **Discusión:** El reconocimiento temprano de esta patología es esencial para prevenir complicaciones mortales. Permite considerar diferentes abordajes terapéutico-quirúrgicos para alcanzar un mayor porcentaje de sobrevida, especialmente en zonas donde la incidencia es alta como en nuestro medio con una media de 17 casos anuales y una sobrevida de apenas 47%.

Palabras clave: Gastrosquisis. Umbilical. Sepsis. Abdomen.

INTRODUCCIÓN

La palabra gastrosquisis deriva del prefijo griego "gaster": estómago y "schisis": fisura.⁽¹⁾ Actualmente, se define como una malformación congénita caracterizada por una herniación visceral a través de un defecto de la pared abdominal.^{2,3} La presencia de la fisura da lugar a la herniación de las asas intestinales, el estómago, el hígado y en ocasiones la vejiga. Las vísceras expuestas al líquido amniótico responden desarrollando un proceso inflamatorio de la capa seromuscular, la que además de serositis, causa la destrucción de las células de Cajal; este daño seromuscular es el que da lugar a la hipomotilidad del intestino en el neonato.³ Hay varias teorías que explican el origen de la gastrosquisis; sin embargo, la más aceptada fue propuesta en el año 2009, que considera como causa principal la involución precoz de los vasos que irrigan la pared abdominal: la vena umbilical y la arteria onfalomesentérica derecha.¹⁻³

La gastrosquisis es un defecto paraumbilical comúnmente localizado a la derecha del cordón umbilical (en raras ocasiones se puede presentar del lado izquierdo) con protrusión visceral que puede ser de íleon distal, de estómago (48%), de hígado

(23%) u otros órganos (31%), y no se encuentra cubierto por una membrana protectora. El cordón umbilical se encuentra intacto, lateral al defecto con un puente de piel normal. El tamaño es generalmente de 2-8 cm e involucra a todas las capas de la pared abdominal en el epigastrio, el mesogastrio o el hipogastrio. Casi siempre las asas intestinales se observan edematizadas y cubiertas por una matriz gelatinosa densa, resultado de la peritonitis química inducida por la exposición del intestino al líquido amniótico.

La prevalencia de gastrosquisis es de 0.5-7 por cada 10,000 recién nacidos vivos, con un promedio de 1/2700 nacimientos.¹ En las últimas 3 décadas se ha registrado, a nivel mundial, un aumento sostenido de las tasas de prevalencia al nacimiento con gastrosquisis, fuertemente asociada a una edad materna <20 años y un índice de masa corporal (IMC) <18.1.^{1,2,4} Asimismo se informa que al menos 15% de estos niños tienen otras malformaciones asociadas a este defecto; con mayor frecuencia la atresia intestinal.³ Tras un análisis estadístico de los últimos 5 años sobre casos de gastrosquisis reportados en el Hospital Escuela Universitario; se reflejó una alta incidencia, teniendo 85 casos de neonatos con gastrosquisis, en al menos 16,000 recién nacidos vivos.⁵

PRESENTACIÓN DE CASO

Madre de 18 años procedente de la aldea de Támara, Francisco Morazán, Honduras, con antecedentes gineco-obes-

Recibido para publicación el 02/2017, aceptado el 03/2017
Dirección para correspondencia: Andrew Ramos Centeno.
Tegucigalpa, Honduras. (504)31723751.
Correo electrónico: andrewcenteno04@hotmail.com

Conflicto de interés. Los autores declaramos no tener conflictos de interés en relación a este artículo.

tétricos de primer embarazo con pobre cuidado prenatal y vaginosis en el octavo mes de gestación. Se realizó dos ultrasonidos en hospital público durante el embarazo, los cuales no reportaron alteraciones. A las 38 semanas un día, según fecha de última menstruación (FUM), nace por cesárea debido a disociación céfalo-pélvica, producto con diagnóstico de gastrosquisis. Recién nacido activa, con un peso de 2.375 kg, talla de 45 cm, perímetro cefálico de 32cm y APGAR 8/9.

Se recibió en la emergencia de pediatría del Hospital Escuela Universitario, tres horas después del nacimiento y se trasladada a sala de operaciones donde se le colocó un Silo plástico (ver Figura 1). Posteriormente, se ingresó a la Sala de Cuidados Intermedios con distensión abdominal y un perímetro abdominal de 33 cm.

La paciente fue ingresada con diagnósticos de: gastrosquisis operada por colocación de Silo, recién nacida a término (RNT) con bajo peso al nacer (BPN) y restricción de crecimiento intrauterino (RCIU); pequeña para la edad gestacional (PEG) de 40.4 semanas de gestación (SG) según el test de Capurro. Al decimotercer día presentó sepsis neonatal y coagulación intravascular diseminada (CID). Fue manejada con enemas evacuentes, nutrición parenteral total (NPT), antibióticos, y 4 transfusiones sanguíneas.

La paciente se encontró hemodinámicamente estable durante su hospitalización, por lo que se dio el mismo plan de seguimiento hasta el día del cierre de la pared abdominal, 23 días después de su ingreso. En su evolución postoperatoria desarrolló fibrilación ventricular, síndrome de dificultad respiratorio y neumonía asociada a los servicios de salud. En este momento la paciente se encuentra estable, con mala motilidad gastrointestinal, con un drenaje de 50-60 ml diarios por sonda orogástrica, en ayuno y con nutrición parenteral total. (Ver Figura 2)

DISCUSIÓN

La mayor prevalencia de casos con gastrosquisis ocurre en madres jóvenes <20 años y con mal estado nutricional (IMC < 18.1 kg/m²). El alto consumo de frutas, vegetales, uso de ácido fólico antes del embarazo, así como el incremento del peso materno, contribuyen a reducir el riesgo de desarrollo de gas-

trosquisis.^{1,6} El 42% de las madres que tienen hijos con gastrosquisis fumaron durante el embarazo.^{1,7} La madre de la paciente es de edad joven (18 años) como único potente factor de riesgo.

Durante el primer trimestre las infecciones maternas de transmisión sexual y de tracto urinario, exposición a rayos X y el consumo de drogas vasoconstrictoras, como la cocaína, predisponen a presentar gastrosquisis.¹ En este caso, la madre presentó vaginosis, pero al octavo mes de embarazo, por lo que es improbable que esto fuera una causa del diagnóstico de la paciente. La exposición durante cualquier etapa del embarazo a fármacos como analgésicos, antigripales y descongestionantes nasales aumenta el riesgo de dicha malformación.^{1,7} También se han considerado como posibles causas de disrupción, la diabetes, coagulopatías provocadas por la muerte de uno de los gemelos y las transfusiones feto-fetales.⁽²⁾

El peso promedio al nacimiento de los pacientes diagnosticados con gastrosquisis es de 2,400-2,500 g y la edad gestacional de 36-37 SG.^{1,2} En el caso presentado, el peso al nacimiento fue de 2.375 kg a las 38 semanas un día de gestación, según FUM. Esta anomalía tiene una alta morbilidad relacionada con la prematuridad (22-38%), BPN (RCIU simétrico, 38-77%), oligohidramnios (36%) y coexistencia con otras malformaciones congénitas. La paciente presentó RCIU pero ninguna otra patología relacionada. Sumado a ello, el tratamiento quirúrgico, la necesidad de asistencia ventilatoria, el ayuno prolongado, largas hospitalizaciones y nutrición parenteral prolongada aumentan la morbilidad de esta malformación, como se presentó en este caso.^{1,8,9}

El Hospital Escuela Universitario, centro de referencia nacional que recibe a los pacientes con esta anomalía, reportó una mortalidad superior al 50% en los casos tratados en los últimos 5 años. Se calculó una media de 17 casos anuales, lo que indica más de un caso por mes. De los 85 casos reportados, solo un 47% representa condiciones de supervivencia y mejoría al egreso, frente a un 53%, que fallece por esta condición; sin embargo se debe considerar que puede existir sub-registro en las estadísticas hospitalarias.⁵ (Ver Cuadro 1).

El diagnóstico de gastrosquisis mediante un ultrasonido se puede hacer al final del primer trimestre con una sensibilidad del 60-75% y una especificidad del 95%.⁹ En este caso, durante



Figura 1. Recién nacida con gastrosquisis con silo plástico



Figura 2. Estado postoperatorio al cierre de la pared abdominal.

Cuadro 1. Número de Casos de Gastrosquisis en los Años 2012-2016

Años	2012	2013	2014	2015	2016	Total General
Mejorado	3	9	8	13	8	41
Fallecido	15	8	8	5	8	44
Total General	18	17	16	18	16	85

Fuente: Unidad de planeamiento y evaluación de la gestión en el Hospital Escuela Universitario; 2016.

toda la gestación fueron realizados 2 USG en los cuales no hubo detección de alguna malformación abdominal, motivo por el cual inicialmente fue inducido el trabajo de parto. El abordaje de un recién nacido con este defecto debe iniciar desde el periodo prenatal, ya que el cierre fisiológico de la pared abdominal ocurre entre la décima y la decimotercera SG.

Cada semana gestacional que transcurre a partir de la semana 35 contribuye a una mayor mortalidad prenatal y postnatal del feto con gastrosquisis.¹⁰ De igual modo, al tener un diagnóstico temprano es posible realizar un tratamiento intraparto, el cual consiste en una técnica quirúrgica llevada a cabo durante el nacimiento. Bajo el principio de la preservación de la circulación feto-placentaria se permite reducir las vísceras herniadas antes de la primera respiración; evita la deglución del aire durante el llanto y minimiza la demora entre el nacimiento y la resolución quirúrgica de esta compleja afección.

La corrección del defecto se realiza en los primeros 10 minutos después del nacimiento, en las piernas de la madre y antes de cortar el cordón umbilical.⁸ Así mismo, se puede realizar una reducción intestinal por el orificio del defecto abdominal en la propia incubadora. Una vez reubicado todo el intestino, se cierra el orificio mediante sutura directa respetando el cordón umbilical.

Al adelantar el parto, se evita la inflamación de las asas intestinales y facilita su reubicación intra-abdominal. En el nacimiento a término, como en el presente caso, debido al edema e inflamación del intestino expuesto, la reubicación es más difícil; requiriendo en ocasiones un cierre primario mediante laparotomía y cierre diferido con silo de silastic.¹¹ En este caso le fue colocado el silo con bolsa plástica a las 5 horas de nacimiento, y esta fue recolocada en una ocasión. La paciente permaneció con la bolsa por 23 días, hasta el momento de su cirugía; en donde sus asas intestinales fueron introducidas a la cavidad abdominal sin un completo cierre.

Un manejo adecuado reduce la posibilidad de complicaciones como ser: síndrome compartimental, hipertensión intra-abdominal, síndrome de dificultad respiratorio (SDR), y sepsis de origen intestinal. Adicionalmente influye las complicaciones derivadas de la nutrición parenteral, debido a la intolerancia de la vía enteral por la hipomotilidad intestinal, colestasis e infección de catéteres venosos.^{9,11,12} En este caso la paciente presentó SDR, sepsis y CID, fibrilación ventricular y neumonía asociada a los servicios de salud.

Se debe realizar diagnóstico diferencial principalmente con onfalocele; así como también de extrofia vesical, complejo pared-cuerpo-miembro, síndrome de bandas amnióticas, ectopia cordis y pentalogía de Cantrell.^{1,13} Los recién nacidos con onfalocele están asociados frecuentemente a otras anomalías, hipertensión pulmonar y mayor mortalidad; comúnmente presentarán un peso adecuado para su edad gestacional, a diferencia del caso que se plantea, y un menor riesgo a ser prematuros.¹²

En estudios recientes se ha comprobado que hay 32 polimorfismos de nucleótidos sencillos (SNP) de genes candidatos de riesgo para desarrollar gastrosquisis. Estos genes están relacionados con los mecanismos de angiogénesis, resistencia dérmica y epidérmica así como con la integridad de los vasos sanguíneos. Se ven asociados a síndromes como las trisomías 13, 18, 21 y a anomalías de los cromosomas sexuales.¹ Es posible que la causa del diagnóstico de gastrosquisis en la paciente sea por una anomalía genética, pero en nuestro medio no contamos con pruebas genómicas que nos ayuden a refutar esta hipótesis.

CONCLUSIÓN

La gastrosquisis tiene una alta tasa de supervivencia en países donde hay control prenatal apropiado y diagnóstico temprano. En nuestro país, debido a deficiencias en el control prenatal y pobre estado nutricional poblacional, una media de 17 casos anuales con una tasa de supervivencia de apenas 47%, es una alarma que se necesita urgentemente una mejoría en el diagnóstico oportuno. Por lo tanto, se requiere de la promoción de los controles prenatales; a su vez, la implementación de políticas puntuales de administración de suplementos vitamínicos a toda mujer en edad reproductiva.

Ante el riesgo existente de complicaciones es fundamental lograr su corrección lo más pronto posible en los primeros minutos u horas de vida. El reconocimiento temprano de esta patología mediante estudios de imagen es esencial para prevenir el desarrollo de complicaciones mortales y permite considerar diferentes abordajes terapéutico-quirúrgicos para alcanzar un mayor porcentaje de sobrevivencia. En vista de la alta cantidad de casos reportados en el servicio de neonatología del HEU, recomendamos la realización de estudios de casos y controles que permitan determinar la presencia de factores de riesgo en nuestra población, así como estudios epidemiológicos que brinden estadísticas reales.

CONTRIBUCIÓN DE LOS AUTORES:

Recolección de datos: Andrew Ramos Centeno, Astrid Andrade Ramos, Carol Pacheco, Miguel Prado Ramírez.

Concepción y diseño de revisión bibliográfica, discusión y análisis de datos: Andrew Ramos Centeno, Dr. Armando Flores McClellan, Astrid Andrade Ramos, Carol Pacheco, Miguel Prado Ramírez.

REFERENCIAS

1. López Valdéz JA, Castro Cóyotl DM, Venegas Vega CA. Nuevas hipótesis embriológicas, genética y epidemiología de la gastrosquisis. *Boletín médico del Hospital Infantil de México* 2011; 68:245–52. Available from: URL:http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1665-11462011000300010&nrm=iso.
2. Julio Nazer Herrera, Lucas Karachon Essedin, Lucía Cifuentes Ovalle. Gastrosquisis: ¿una pandemia con tasas en aumento? Experiencia del estudio colaborativo latino americano de malformaciones congénitas (ECLAMC) en Chile. Período 1982-2014. *Revista Chilena de Pediatría* 2016; 87. Available from: URL:<http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0370410616300699>.
3. Alma Edith Del Ángel Cruz, Gerardo Luna López, Martha del Carmen Estrella Garza. Gastrosquisis, manejo médico-quirúrgico: abordaje multidisciplinario: (Medical-surgical management of gastroschisis: a multidisciplinary approach). *Revista Mexicana de Pediatría* 2012; Volumen 79(5):232–5. Available from: URL:<http://www.medigraphic.com/pdfs/pediat/sp-2012/sp125d.pdf>.
4. Jones AM, Isenburg J, Salemi JL, Arnold KE, Mai CT, Aggarwal D et al. Increasing Prevalence of Gastroschisis—14 States, 1995-2012. *MMWR. Morbidity and mortality weekly report* 2016; 65(2):23–6.
5. Área Gestión De La Información. Casos de Gastroquisis (Q79.3) en los Años 2012-2016, con cantidad de Pacientes Fallecidos y condición de Egreso Mejorado [Unidad De Planeamiento Y Evaluación De La Gestión]. Hospital Escuela Universitario.
6. Paranjothy S, Broughton H, Evans A, Huddart S, Drayton M, Jefferson R et al. The role of maternal nutrition in the aetiology of gastroschisis: an incident case-control study. *International journal of epidemiology* 2012; 41(4):1141–52.
7. Overcash RT, DeUgarte DA, Stephenson ML, Gutkin RM, Norton ME, Parmar S et al. Factors associated with gastroschisis outcomes. *Obstetrics and gynecology* 2014; 124(3):551–7.
8. Trinchet Soler RM, Hidalgo Marrero Y, Cuesta Peraza D, Chapman Torres V, Sartorio Ricardo JA, Quintán VA. Tratamiento intraparto para la gastrosquisis. *Revista Cubana de Pediatría* 2015; 87:109–16. Available from: URL:http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312015000100013&nrm=iso.
9. Zalles-Vidal C, Vega González MG, Valadez Reyes MT, Cabrera-Muñoz MdL. Prematuro tardío con gastrosquisis e hipoalbuminemia grave. *Boletín médico del Hospital Infantil de México* 2015; 72(5):339–45.
10. Sparks TN, Shaffer BL, Page J, Caughey AB. Gastroschisis: mortality risks with each additional week of expectant management. *American journal of obstetrics and gynecology* 2016.
11. Peiro JL, Guindos S, Lloret J, Marhuenda C, Toran N, Castillo F et al. New surgical strategy in gastroschisis: treatment simplification according to its physiopathology. *Cirugía pediátrica : organo oficial de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica* 2005; 18(4):182–7.
12. Corey KM, Hornik CP, Laughon MM, McHutchison K, Clark RH, Smith PB. Frequency of anomalies and hospital outcomes in infants with gastroschisis and omphalocele. *Early human development* 2014; 90(8):421–4.
13. Secretaría de Salud. Normas Nacionales para la Atención materno neonatal. Tegucigalpa, Honduras; 2011 Mayo 2011.

ABSTRACT. Introduction: Gastroschisis is a congenital malformation characterized by visceral herniation through a defect of the abdominal wall. It is commonly located to the right of the umbilical cord with visceral protrusion mainly of the distal ileum, stomach and liver, and it is not covered by a protective membrane. Gastroschisis prevalence is 0.5-7 per 10,000 live births, with an average of 1/2700 births. The highest prevalence of cases with gastroschisis occurs in young mothers <20 years and poor nutritional status. **Case Description:** This case is about an 18-year-old patient on her first pregnancy, with obstetric history of poor prenatal care. Two ultrasounds were performed during this pregnancy at a public hospital which did not report any alterations. At 38 weeks one day, the patient was born by c-section and was diagnosed with gastroschisis. Three hours later, the newborn was admitted at Hospital Escuela Universitario where a plastic silo was placed and later transferred to intermediate care unit. Twenty tree days later the abdominal wall defect was closed. She is currently stable, with reduced gastrointestinal motility, draining 50-60 cc daily by nasogastric tube, and receiving total parenteral nutrition. **Discussion:** Early recognition of this pathology is essential to prevent the development of fatal complications. It allows the consideration of different therapeutic-surgical approaches to achieve a higher survival rate for the newborn, especially in areas of high prevalence like ours, with a media of 17 cases per year with a low life expectancy of 47%

Keywords: Gastroschisis. Umbilical. Sepsis. Abdomen.