

Gastrosquisis

Gastroschisis

Noslen Martínez Valenzuela^{1*} <https://orcid.org/0000-0003-4069-0694>

Mayda Garriga Cortés¹ <https://orcid.org/0000-0002-2078-0695>

¹Universidad de Ciencias Médicas de La Habana, Hospital Universitario “General Calixto García”. La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: mnoslen38@gmail.com

RESUMEN

Introducción: La gastrosquisis es un defecto de la pared abdominal anterior, paraumbilical, habitualmente a la derecha con la protrusión de vísceras intraabdominales, las que flotan libremente en el líquido amniótico durante la vida intrauterina, solo recubiertas por su peritoneo visceral.

Objetivo: Analizar la entidad a propósito de un caso portador de gastrosquisis compleja. .

Caso clínico: Se describe una neonato de 4 días remitido al servicio de urgencias del Hospital Provincial de Cabinda, República de Angola, por presentar deshidratación severa y “evisceración”. La paciente fallece 36 horas posteriores al ingreso.

Conclusiones: Los neonatos con esta enfermedad se presentan como una emergencia quirúrgica que plantean un reto difícil para el cirujano tratante. Tiene una alta mortalidad aun con el tratamiento apropiado. Técnicas novedosas de tratamiento se acercan a las tasas de sobrevida esperadas para esta entidad.

Palabras clave: gastrosquisis; defecto de cierre abdominal; Silo; Simil-Exit.

ABSTRACT

Introduction: Gastroschisis is a defect of the paraumbilical anterior abdominal wall, usually on the right with protrusion of intraabdominal viscera, which float freely in the amniotic fluid during intrauterine life, only covered by its visceral peritoneum.

Objective: To analyze the entity apropos a case of complex gastroschisis.

Clinical case: The case is described od a four-day-old neonate referred to the emergency service at Provincial Hospital of Cabinda, Republic of Angola, for presenting severe dehydration and “evisceration.” The patient died 36 hours after admission.

Conclusions: Neonates with this disease are presented as a surgical emergency that poses a difficult challenge for the treating surgeon. It has a high mortality even with the appropriate treatment. Novel treatment techniques are close to the expected survival rates for this entity.

Keywords: Gastroschisis; abdominal closure defect; silo; Simil-EXIT.

Recibido: 15/09/2020

Aceptado: 14/10/2020

Introducción

La gastrosquisis consiste en un defecto congénito caracterizado por el cierre incompleto de la pared abdominal que mide entre 2 y 4 cm, paramedial, generalmente a la derecha del cordón umbilical. Las vísceras herniadas son, comúnmente, el intestino delgado, en ocasiones el estómago y rara vez una porción del hígado, órganos que se apreciarán en contacto con el líquido amniótico. Su diagnóstico se realiza en etapa prenatal mediante ecografía en la 14ta. semana de gestación, así como por la detección de cifras elevadas de los niveles maternos de alfafetoproteína.⁽¹⁾

Es de destacar que es una entidad que está íntimamente relacionada con la edad de la madre. Cuanto más joven es la madre, mayor es el riesgo de que el bebé

nazca con gastrosquisis y su incidencia varía de 1,6 a 4,6 por cada 10,000 nacimientos con una tasa de mortalidad que oscila entre 20 - 40 %, aun con el tratamiento apropiado.⁽¹⁾

Las lesiones asociadas al defecto varían desde estenosis, dilatación de asas hasta vólvulo y sufrimiento isquémico (denominadas gastrosquisis “complejas”) y formación de una cáscara o “*Peel*” (cubierta inflamatoria o serositis) que es la responsable de la morbilidad asociada a la gastrosquisis.^(2,3)

A pesar de que la supervivencia esperada en pacientes con gastrosquisis está actualmente por encima de un 90 % en centros especializados, se reporta una alta morbilidad debido a lo anteriormente expuesto. Sumado a ello, el tratamiento quirúrgico, la necesidad de asistencia ventilatoria y el ayuno prolongado, resultan en altos costos del tratamiento derivados del uso de servicios de cuidados intensivos neonatales, largas hospitalizaciones y alimentación parenteral prolongada.^(4,5,6)

Son escasos los reportes en la literatura nacional. La baja incidencia en nuestro medio obedece, entre otros factores, a los oportunos programas de atención prenatal con que cuenta el país, que permiten la detección temprana de esta afección.

El reporte tuvo como objetivo analizar la entidad a propósito de un caso portador de gastrosquisis compleja. .

Presentación de caso

Neonata primogénita de 4 días, sin nombre, hija de padres adolescentes. No se recogen antecedentes de consultas prenatales. Parto eutócico, no institucional. Es remitida desde un centro de salud municipal hacia el servicio de urgencia del Hospital Provincial de Cabinda por presentar “deshidratación severa y evisceración”, (Fig.).



Fig.- Gastrosquisis Compleja al momento del ingreso. Visibles signos de serositis, parches de necrosis y perforación.

Datos positivos al examen físico:

- Mucosas: Ligeramente secas.
- Aparato Respiratorio: FR: 28-32 x min, superficial con periodos de apnea.
- Aparato Cardiovascular: FC: 116 x min. Pulso y Llame capilar enlentecidos. Cianosis distal.
- Abdomen: Se aprecian vísceras del tracto gastrointestinal expuestas, con signos de deshidratación y parches de necrosis aislados. 3 Perforaciones puntiformes en asas delgadas.
- Sistema Nervioso Central: Fontanela anterior y posterior deprimidas. Letargia, hipotonía e hiporreflexia

Se solicitó interconsulta con pediatría y se decidió manejo conjunto. Se calculó edad gestacional de 38,2 por método *Ballard* modificado. Se ingresó paciente en Unidad de Cuidados Intensivos del Neonato (NICU) con reporte de crítico inestable y se colocó en incubadora. Órganos del tracto gastrointestinal expuesto se cubrieron con gasas vaselinada y bolsa estéril.

Se cateterizó vena femoral. Se comenzó con fluidoterapia con bolos de solución salina a 10 ml x Kg de peso hasta completar 60 ml en 1 hora.

Se continuó con dextrosa 10 % a 80 ml x día y se añadió electrolitos según requerimientos. Terapia antimicrobiana combinada de Cefotaxima, Amikacina y Metronidazol a dosis de neonato. Entubación orotraqueal y soporte ventilatorio previa entubación orotraqueal. Sonda nasogástrica y cateterismo vesical. Monitorización continua. Extracción sanguínea para complementarios. Apoyo con aminas vasoactivas.

Comenzó con hipotermia sostenida y cuadros de desaturación que obligó a cambios en el apoyo ventilatorio. Siguió con empeoramiento progresivo de su cuadro y falleció a las 36 horas de admisión.

Discusión

No se ha encontrado etiología genética específica; sin embargo, hay suficientes factores de riesgo para considerarla como una entidad multifactorial. El periodo embrionario durante el cual se desarrolla el defecto aún no está totalmente claro. Las teorías sobre la patogénesis postulan desde una atrofia prematura o una persistencia anormal de la vena umbilical derecha, que interfiere en la correcta unión de los pliegues hasta la posible disrupción vascular por isquemia (accidente vascular temprano) en el territorio dependiente de la arteria onfalomesentérica. Cualquiera de estos factores teratogénicos conlleva a un defecto primario que destruye una porción de la pared abdominal a través de la cual protruyen los órganos hacia la cavidad amniótica.^(7,8,9,10)

En este caso, los padres de la paciente eran menores de 18 años y con condiciones de vida precarias, coincidió con estudios que señalan factores geográficos y sociales involucrados en la producción del defecto. El riesgo de tener un recién nacido con gastrosquisis es más frecuente en primigestas e inversamente proporcional a la edad materna sabiéndose que las jóvenes menores de 20 años tienen 5 a 16 veces más riesgo de gestar productos con gastrosquisis. Otros factores como abuso de drogas (2 a 4 veces más riesgo) y marginación social son invocados.^(9,11)

El término de la gestación se recomienda entre las 37 o 38 semanas, para aminorar la disfunción intestinal por prematuridad. Recientemente, *Sparks* determinó que

el riesgo de óbito fetal aumenta considerablemente a partir de la semana 39 y la morbimortalidad neonatal disminuye por encima de las 37 semanas; lo cual señala a la semana 37 como una edad adecuada para el término de la gestación.^(12,13,14,15) No existe acuerdo en la literatura sobre el mejor modo de parto. Ya en el año 1993, se demostró que los fetos nacidos mediante cesárea presentaban mejor pronóstico, pero tres años más tarde, la misma revista publica un artículo donde lo refuta.^(16,17) En estudios más reciente, el modo de parto no supuso una diferencia significativa en cuanto al pronóstico. Si bien persisten las controversias en cuanto a la vía de nacimiento y se han realizado múltiples estudios que se manifiestan a favor de una u otra, no existen conclusiones definitivas sobre las ventajas de la cesárea, por lo que no está indicado el nacimiento por esta vía a excepción de aquellos casos en los que se realice por indicación obstétrica.^(17,18) El término gastrosquisis compleja (GC) abarca aquellos casos que tienen el defecto de pared abdominal asociado a alguna complicación intestinal, como atresia, estenosis, vólvulo, necrosis o perforación, y se asocia con un aumento de la morbimortalidad perinatal y peor pronóstico. La literatura consultada recoge series con una incidencia que oscila entre 4 y 14 % de pacientes con GC.^(3,19)

Enfoque terapéutico

Se han intentado diversas terapias prenatales sin resultados satisfactorios como el intercambio amniótico, amnioinfusión y furosemida intramniótico. Algunos artículos informan del alto valor económico por concepto de estancia hospitalaria (entre 35 a 41 días) con un costo tangible que va de 155,629 a 172,000 USD, el cual representa una carga significativa a los sistemas de salud.^(20,21)

En el momento del parto, deben cubrirse de inmediato las vísceras expuestas con apósitos estériles, húmedos, no adherentes (Ej., gasa vaselinada que puede cubrirse con un vendaje de plástico) para mantener la esterilidad y prevenir la evaporación.

En la actualidad son 3 los métodos de reparación: cierre primario, cierre diferido posterior a la colocación de un silo y el *Simil-Exit*.

Todos los autores coinciden en que tan pronto como lo permita el estado del recién nacido, debe corregirse quirúrgicamente el defecto por medio de la

reducción completa del intestino herniado con un cierre primario de la pared abdominal. Esta parece ser la técnica más difundida y realizada. Se considera que la corrección quirúrgica debe ser precoz, mas no urgente.⁽¹¹⁾

En 1943, Watkins realizó el cierre primario de una gastrosquisis, siendo la primera reparación exitosa con sobrevivencia del recién nacido. A pesar de este éxito, la mortalidad siguió siendo alta. Schuster marca un punto de giro en 1967 con introducción del silo para la reparación del defecto. Esta técnica asociada a mayor disponibilidad de recursos para apoyar al recién nacido, la ventilación y la nutrición parenteral, resultó en una mejoría en la supervivencia.⁽¹⁾

El cierre abdominal diferido por etapas mediante la utilización de un silo (preformado o de fabricación quirúrgica) y más recientemente, «turbante umbilical» o cierre de plástico se considera la técnica más utilizada cuando el bebé no está lo suficientemente estable para que le realicen una reparación primaria o en casos de GC debido a los diversos factores involucrados en este estado.⁽²²⁾ Cada día, el proveedor de atención médica ajusta ligeramente el silo para que la gravedad permita reintroducir las asas dentro del abdomen. Puede tomar hasta 2 semanas luego de las cuales se procede al cierre del defecto abdominal.

La última década ha visto el surgimiento y desarrollo de la reducción intraparto de las vísceras herniadas, con excelentes resultados.

El *Simil-Exit* (del inglés: *Similar Extra útero Intrapartum Treatment*) es una técnica quirúrgica en la que, una vez obtenido el producto mediante cesárea, se mantiene la circulación fetoplacentaria que garantiza la adecuada oxigenación temporal del recién nacido mientras se realizan procedimientos diagnósticos y terapéuticos. Se basa en la posibilidad de reducir rápidamente la totalidad de las vísceras herniadas, y así evitar la deglución del aire durante el llanto y las primeras respiraciones, procesos que pueden interferir negativamente en la reducción de estas, disminuyendo al mínimo la demora entre el nacimiento y la resolución quirúrgica.^(4,23)

Una serie de estudios son consistentes en mostrar diferencias estadísticamente significativas entre los 3 enfoques terapéuticos (*Simil-exit*, cierre primario y cierre diferido) en cuanto a complicaciones y mortalidad, con aparente mayor

efectividad en el tratamiento con la técnica quirúrgica *Simil-Exit*, resultante de un restablecimiento de la vía oral en menos tiempo, y por tanto menor estadía hospitalaria, menor tasa de complicaciones y mortalidad.^(4,12,23,24)

Consideraciones finales

La gastrosquisis es un defecto de la pared abdominal que debe tratarse por un equipo multidisciplinario en un hospital preferentemente de tercer nivel de atención para obtener los mejores resultados. Si bien el cierre primario es la técnica más comúnmente usada en ausencia de complicaciones, la implementación de nuevos protocolos basados en criterios prenatales y enfoques terapéuticos de intervención más tempranos se encaminan definitivamente a la disminución en el diagnóstico de gastrosquisis complejas, con una reducción en la tasa de morbilidad y mortalidad asociada a la entidad.

Referencias bibliográficas

1. Machuca Vaca AJ. Gastrosquisis: resultados en una institución de tercer nivel. *Perinatol Reprod Hum.* 2017;31(2):68-72.
2. Schlueter RK, Azarow KS, Hines AG, Varman M, Abdessalam SF, Raynor SC, et al. Identifying strategies to decrease infectious complications of gastroschisis repair. *J Pediatr Surg.* 2015;50:98-101.
3. Samala DS, Parelkar SV, Sanghvi BV, Vageriya NL, Paradkar BA, Kandalkar BM, et al. To observe the intensity of the inflammatory reaction caused by neonatal urine and meconium on the intestinal wall of rats in order to understand etiology of intestinal damage in gastroschisis. *J Indian Assoc Pediatr Surg.* 2014;19:5-9.
4. Trinchet Soler RM, Hidalgo Marrero Y, Cuesta Peraza D, Chapman Torres V, Sartorio Ricardo JA, Quintán VA, et al. Tratamiento intraparto para la gastrosquisis. *Rev Cub Ped.* 2015 [acceso 16/06/2020];87(1) Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312015000100013&lng=es.

5. Klein MD. Congenital abdominal wall defects. En: Ashcraft KW, Holcomb GW, Patrick MJ. Pediatric Surgery. 5th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2010. p. 659-69.
6. Kassa AM, Helene Engstrand L. Predictors of postnatal outcome in neonates with gastroschisis. J Pediatr Surg. 2011;46:2108-14.
7. Hernández D, Elizondo G, Barrón C, Martínez de Villarreal L, Villarreal L. Aumento de la incidencia de gastrosquisis en un hospital de alta especialidad al norte de México. Medicina Universitaria. 2010;48:159-64.
8. VU L, Nobuhara K, Laurent C, Shaw G. Increasing prevalence of gastroschisis: population-based study in California. J of Pediatrics. 2008;152:807-11.
9. Escamilla García R., Reynoso Argueta E. Predictores geográficos como factores de riesgo de gastrosquisis en un hospital de alta especialidad en México. Perinatol. Reprod. Hum. 2013 [acceso 16/06/2020];27(2):Disp. en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0187-53372013000200004&lng=es.)
10. Chávez Viamontes JA, Duarte Caballero LM, García Barrios C, Quiñones Hernández J, Castro Guevara JE, Ramos Wong ZR, et al. Prevalencia, formas clínicas y factores asociados a defectos congénitos del sistema digestivo. AMC. 2013 [acceso 01/08/2020];17(6):Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1025-02552013000600005&lng=es.
11. Bertolotto AM, Córdoba MA, Vargas YA, Guzmán PC, Álvarez AN. Caracterización de los pacientes, tratamiento y complicaciones más frecuentes de los recién nacidos con gastrosquisis y onfalocelo manejados en la unidad de recién nacidos del Hospital Universitario San Ignacio: experiencia de 10 años. Univ Med. 2016;57(3):323-31. DOI: <http://dx.doi.org/10.11144/Javeriana.umed57-3.cpdp>
12. Lacunza Paredes RO, Jiménez Espinoza ML, Vera Del Carpio C. Estado actual de la gastrosquisis en recién nacidos en el Hospital Nacional Daniel A. Carrión: Serie de casos de 5 años. Rev. Per. Gin. Obs. 2017 [acceso 08/09/2020];63(1):19-25. Disponible en:

http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2304-51322017000100003&lng=es

13. Carnaghan H, Pereira S, James CP, Charlesworth PB, Ghionzoli M, Mohamed E, et al. Is early delivery beneficial in gastroschisis? *J Pediatr Surg.* 2014;49:928-33. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2014.01.027. 23.
14. Sparks TN, Shaffer BL, Page J, Caughey AB. Gastroschisis: mortality risks with each additional week of expectant management. *Am J Obstet Gynecol.* 2017 Jan;216(1):66. DOI: 10.1016/j.ajog.2016.08.036
15. Sakala EP, Erhard LN, White JJ. Elective cesarean section improves outcomes of neonates with gastroschisis. *Am J Obstet Gynecol.* 1993;169:1050-3.
16. Quirk JG Jr, Fortney J, Collins HB, West J, Hassad SJ, Wagner C, et al. Outcomes of newborns with gastroschisis: the effects of mode of delivery, site of delivery, and interval from birth to surgery. *Am J Obstet Gynecol.* 1996;174:1134-8.
17. Hadidi A, Subotic U, Goepl M, Waag KL. Early elective cesarean delivery before 36 weeks vs late spontaneous delivery in infants with gastroschisis. *Journal of Pediatric Surgery.* 2008;43(7):1342-6.
18. Ormaechea M. Gastrosquisis: análisis de situación entre los años 2011 y 2016 en el Hospital Pediátrico Pereira Rosell. Univ. Repúb Urug: An Facultad Med. 2019;6(1):67-76. DOI: 10.25184/anfamed2019v6n1a5
19. Villamil V, Aranda García MJ, Sánchez Morote JM, Ruiz Pruneda R, Fernández Ibieta M, Sánchez Sánchez A, et al. Protocolo de manejo en las gastrosquisis. *Cir Pediatr.* 2017;30:39-45.
20. Aktug T, Demir N, Akgür F, Olguner M. Pretreatment of gastrischisis with transabdominal amniotic fluid exchange. *Obstet Gynecol.* 1998;51:821-3.
21. Hakguder G, Ates O, Olguner M, Api A, Ozdoganr O, Degirmencir B, et al. Induction of fetal diuresis with intraamniotic furosemide increases the clearance of intraamniotic substances: An alternative therapy aimed at reducing intraamniotic meconium concentration. *Journal of Pediatric Surgery.* 2002;37(9):1337-42.
22. Silva Carvahlo NS, Micheletti elfer TM, de Oliveira Serni P, Terasaka OA, Araujo Júnior E, Nardoza LM, et al. Postnatal outcomes of infants with

gastroschisis: A 5-year follow-up in a tertiary center in Brazil. J Matern Fetal Neonatal Med. 2016;29:418-22.

23. Svetliza J, Palermo M, Espinosa A, Gallo M, Calahorra M, Guzman E, et al. Procedimiento Simil-Exit para el manejo de Gastrosquisis. Rev Ibero de Med Fetal y Perin. 2007; 1(1):7-12.

24. Rodriguez Y, Alvarez L, Perez R, Barbera M. GASTROSQUISIS: Experiencia en el manejo quirúrgico. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario “Dr. Alfredo Van Griken”. Período enero 2009 - octubre 2018. Rev. Arb. Int. Cie. de la Sal. 2019;3(6). DOI: <http://dx.doi.org/10.35381/s.v.v3i6.303>

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

Contribuciones de los autores

Noslen Martínez Valenzuela: Idea original, resumen, traducción, introducción, discusión y revisión bibliográfica.

Mayda Garriga Cortés: Recopilación de datos de Historia Clínica, Presentación de caso y revisión bibliográfica.