

Gastrosquisis

VJ Maza,* BM Acosta, RR Bolaños,*** AJ Rodríguez******

Resumen

Se presentan dos casos de gastrosquisis tratados en el Hospital Médica Sur. La gastrosquisis es uno de los defectos congénitos de la pared abdominal, que requiere de tratamiento médico-quirúrgico inmediato y que supone, debido a las malformaciones asociadas y al desbalance metabólico y nutricional del paciente, un gran reto para el equipo multidisciplinario de especialistas pediatras.

Palabras clave: Defectos congénitos, gastrosquisis.

Introducción

La hernia del cordón umbilical, el onfalocele y la gastrosquisis son los defectos congénitos de la pared abdominal que se presentan con mayor frecuencia en el neonato. La gastrosquisis consiste en un defecto pequeño de la pared abdominal que mide entre 2 y 4 cm, a través del cual proyectan solamente asas intestinales y que, por lo regular, se encuentra localizado paramedialmente a la derecha del cordón umbilical.⁹ A diferencia del onfalocele no existe membrana ni saco que cubra las vísceras. Su tratamiento es delicado y requiere participación multidisciplinaria. A continuación presentamos dos casos atendidos con éxito en el Hospital Médica Sur.

Casos clínicos de gastrosquisis

Caso Clínico No. 1

Masculino RN sin antecedentes heredo-familiares de importancia.

Ant. perinatales: Madre de 25 años de edad, GII CI, tabaquismo positivo, grupo 0+, con amenaza de parto prematuro por lo que se realiza maduración pulmonar a la semana 34 de gestación. Obtenido por cesá-

Abstract

Two cases of gastroschisis treated in the Hospital Médica Sur are discussed. Gastroschisis is one of the congenital defects of the abdominal wall that require an aggressive medical and surgical treatment; and because the associated malformations and the metabolic and nutritional imbalance, it represents a great challenge for the pediatric team.

Key words: Congenital abdominal wall defects, gastroschisis.

rea, peso al nacer de 1,790 g, talla 40 cm, APGAR 7/8, Silverman de 1, se documentó oligohidroamnios. Exploración física neonatal: normocéfalo, fontanela anterior normotensa, narinas permeables, paladar íntegro, esófago y ano permeables, campos pulmonares bien ventilados, RSCs normales. En abdomen presenta un defecto de pared paramedial derecho con evisceración de asas intestinales. Se cubre con gasas estériles y solución fisiológica. Al ingresar a UCI se encuentra con automatismo respiratorio, hemodinámicamente estable, se inicia manejo con O₂ por casco cefálico, antibióticos profilácticos (ampicilina y amikacina), control térmico estricto, SOG con drenaje por declive, se interconsulta con cirugía pediátrica. Se procede a realizar primer tiempo de plastia de gastrosquisis en la cual se realiza incisión en línea media de la pared abdominal hacia arriba y abajo del defecto, explorando la cavidad abdominal, se encuentran las asas expuestas muy edematizadas (las cuales fueron duodeno, yeyuno y estómago). Sin otra malformación agregada; se coloca malla impermeable de silástico formando un "silo" para cubrir las asas evisceradas.

Reingresa a UCI intubado, con fase II de ventilación, saturando 98%, hemodinámicamente estable, TA media 45 mmHg, T = 37°C, cursando con hiperglicemia central 786 mg/dL la cual se maneja con insulina a 0.1 U/kg/h, se transfunde paquete globular por presentar anemia. Corrección de electrolitos séricos. Se produce atelectasia izquierda la cual se maneja con aspiración selectiva, con lo que se resuelve.

Durante el segundo día se realiza plicatura del silo aproximadamente 2 cm (por debajo de la línea del mar-

* Cirujano Pediatra.

** Urgenciólogo Pediatra.

*** T. Intensiva Pediátrica.

**** Med. Cir. Gral.

Fundación Clínica Médica Sur México, D.F.

gen dejado en la primera cirugía). No presenta complicaciones, la SOG drena contenido biliar. Segunda plicatura durante el cuarto día, sin complicaciones. Se presenta acidosis metabólica posterior la cual se corrige. Requiere transfundirse de nuevo paquete globular y se continúa ventilación en fase III respiratoria con parámetros mínimos. Se realiza la 3ra. plicatura durante el séptimo día. Se encuentran en la cánula abundantes secreciones hematopurulentas las cuales se aspiran y se realiza cultivo, se decide cambiar antibiótico a ceftriaxona para cobertura de estafilococo. En el cultivo reportan *Staphylococcus hominis* multirresistente por lo cual se maneja con vancomicina permaneciendo estable.

El 13º día se realiza el cierre de gastrosquisis en el cual se despegan las asas intestinales herniadas de la pared abdominal, se liberan de las adherencias y se peritonizan áreas que durante la maniobra de despegamiento se erosionaron. Se efectúa apendicectomía invaginada, y se colocan asas intestinales en posición anatómica. Dentro de los hallazgos se encuentra malrotación intestinal tipo I-A, colon hipoplásico, con material meconial.

Reingresa a UCI hemodinámicamente estable, eutérmico, saturando 94%, drenando por SOG contenido gasterobiliar, neurológicamente íntegro. Presenta posteriormente periodos de taquicardia con cambios vasomotores y una atelectasia total izquierda por lo que se insiste en fisioterapia, posición y aspiración de secreciones, se encuentra ligeramente distendido de cavidad abdominal pero con peristalsis, su evolución favorable en parámetros respiratorios por lo que es extubado sin presentar complicaciones. Se estimula el reflejo de succión del paciente, el cual logra tolerar adecuadamente la vía oral y presenta evacuaciones. Se documenta incremento en el peso ponderal, siendo su evolución ulterior muy favorable por lo que es dado de alta al día 30 de internamiento.

Caso clínico No. 2

Masculino RN sin antecedentes heredo-familiares de importancia. Ant. perinatales: Es producto de la GI, madre de 26 años con carga genética para DM: sin patología de base, tabaquismo (+), con control prenatal regular. Parto eutóxico por vía vaginal; APGAR 8/9, PN 2.490, talla 47 cm EF: Normocéfalo, FA normotensa, ojos normales, narinas permeables, paladar íntegro, esófago permeable con drenaje biliar, tórax brevilíneo, CsPs bien ventilados, RsCs NL, abdomen con defecto de pared de aproximadamente 4 cm de diámetro por donde se hernian parte del estómago e intestino delgado. Resto de la EF normal. Se ingresa

con el Dx de RNTH ipotrófico con gastrosquisis. Se inicia manejo con dicloxacilina y ampicilina profilácticas, SOG a derivación, O₂ por campana cefálica con FiO₂ necesario para saturar arriba del 90%. Se realiza cambio de esquema antimicrobiano, debido a la magnitud del defecto y la exposición al paso por el canal de parto, con cefotaxima y clindamicina. Se interconsulta a cirugía. Se decide realizar primer tiempo de plastia de gastrosquisis durante el cual se encuentra evisceración de todo el intestino delgado, estómago y colon, sin atresia intestinal, quedando sólo en cavidad peritoneal vísceras macizas y vejiga, con malrotación intestinal tipo I-A asociada. Se colocó malla de silástico para realizar plicaturas periódicas de la misma. No hubo complicaciones.

Al ingresar a UCI se encuentra intubado con ventilación controlada en fase III, inestable, SOG con drenaje gasterobiliar, acidosis respiratoria, oligúrico y con edema de predominio en extremidades inferiores, neurológicamente íntegro. Se maneja con furosemide, aminas vasoactivas, y con el resto de esquema anterior. Se realiza la primera plicatura de la malla durante el 4º día de internamiento. Presenta STDA por lo cual se maneja ranitidina; y se detectan mioclonías en las 4 extremidades a los estímulos por efecto del midazolam. Persiste con edema en extremidades inferiores, por lo que se recomienda colocar en decúbito lateral izquierdo para disminuir presión intraabdominal y sobre vena cava inferior. Durante el sexto día se realiza la segunda plicatura de 2 cm sin complicaciones. Se encuentra posterior a esta inestabilidad hemodinámica, datos de mala perfusión, TAM 85 mmHg, taquicardia 210 x min, acidosis respiratoria controlada con furosemide; evoluciona favorablemente. Durante el 7º día se realiza la tercera plicatura sin complicaciones. Presenta evacuaciones meconiales en varias ocasiones. Al 9º día se realiza nueva plicatura de 2 cm. Posteriormente se observa deterioro en sus condiciones generales con balance hídrico negativo, diuresis limitrofe, tendencia a la acidosis metabólica, HTA y mayor edema. Se restringen líquidos y se administran diuréticos no se observa mejoría por lo que se interconsulta a nefrología y se diagnostica necrosis tubular aguda potencialmente reversible, se disminuyen líquidos y se administra dopamina; se presenta evolución lenta pero favorable.

En el día 18 intrahospitalario se realiza retiro de silo, laparotomía exploradora, liberación de bridas en toda la extensión de tubo digestivo que ocasionaba obstrucción parcial del tránsito intestinal, con descompresión retrógrada del colon a partir de la válvula

ileocecal. Durante el acto quirúrgico presentó hipotermia e hipotensión transitoria que revirtió al término de la cirugía. En los hallazgos se encontró malrotación intestinal tipo I-A, testículo izquierdo no descendido en posición alta intra-abdominal, múltiples bridas interosas, pseudomembranas de tipo inflamatorio con peritonitis plástica. Se da aporte hídrico, aminas, presenta nuevamente insuficiencia renal aguda que se maneja de manera similar al estado previo con evolución favorable. Hemodinámicamente estable, se programa destete y presenta evacuaciones, con drenaje de SOG escaso, presencia de peristalsis, se produce atelectasia por gran cantidad de secreciones las cuales se manejan con micronebulizaciones, ambroxol y fisioterapia. Cierre de herida quirúrgica sin complicaciones. Su evolución muy favorable con incremento de peso ponderal, succión normal, y tolerancia a alimentos, con uresis y excretas normales. Fue dado de alta a los 35 días de internamiento.

Discusión

En relación a la génesis de la gastosquisis, existen muchas controversias en cuanto a la embriopatía que la produce, sin embargo, la teoría más aceptada establece que el defecto de la pared abdominal es secundario a una falla de la vascularización de la vena umbilical derecha, antes de que se desarrolle circulación colateral que pueda mantener la integridad del mesénquima.⁴

Características clínicas y anomalías asociadas

Las características clínicas de la gastosquisis, son:

1. El defecto de la pared es menor de 4 cm de diámetro.
2. Se encuentra hacia la derecha del cordón umbilical del cual está separado por un puente de piel (aunque existen algunos casos en donde el defecto está a la izquierda).
3. Las vísceras herniadas por lo general son el intestino delgado, a veces el estómago y rara vez una porción del hígado.
4. No existe saco membranoso que proteja a estas vísceras y por lo mismo se encuentran expuestas al líquido amniótico, lo que produce inflamación, engrosamiento y adherencias entre las asas intestinales, que se recubren por una capa gelatinosa constituida por colágena, vernix y lanugo.

5. El intestino herniado presenta más frecuentemente zonas de infarto y atresias que en los casos de onfalocele.
6. Es poco común la asociación con otras malformaciones mayores.
7. La cavidad abdominal está mejor desarrollada que en los casos de onfalocele gigante.⁸

De entre las anomalías asociadas que se pueden encontrar en la gastosquisis, además de las atresias intestinales, están la criptorquidia, y la malrotación intestinal.

Diagnóstico

En la actualidad es importante hacer el diagnóstico prenatal de estos defectos de pared con el fin de tomar las providencias necesarias para la atención del bebé al momento del nacimiento. La cavidad fetal puede visualizarse por ultrasonido desde la 10^a semana del desarrollo embrionario, sin embargo, no es sino hasta después de la 13^a semana en que puede sugerir la existencia de onfalocele o gastosquisis, ya que para entonces el intestino debe haber regresado a la cavidad abdominal.

Por otra parte, los niveles maternos de alfa-fetoproteína también se elevan significativamente ante la existencia de onfalocele o gastosquisis, lo cual en combinación con el ultrasonograma puede hacer un diagnóstico más preciso.

Tratamiento

El manejo integral del paciente con defecto de la pared abdominal incluye, desde los preparativos previos al nacimiento, hasta el tratamiento quirúrgico de las complicaciones. Hasta hace algún tiempo se proponía interrumpir el embarazo tempranamente en los casos de gastosquisis con el fin de disminuir el tiempo durante el que las asas intestinales se mantenían en contacto con el líquido amniótico, sin embargo en la actualidad sabemos que esta práctica no ofrece ventajas,¹ salvo cuando existen datos ultrasonográficos prenatales que sugieren fuertemente la posibilidad de una atresia intestinal.²

Como resulta evidente, el tratamiento de cada caso debe responder a los problemas particulares del enfermo pero, en general, debe tomarse en cuenta que estos pacientes están en riesgo de sufrir pérdidas mayores de líquidos, electrolitos y calor, debido a la exposición de las vísceras intra-abdominales y, por tanto, deben ser cubiertos de inmediato con un apósi-

to plástico (de silástico) que debe ser impermeable en el caso del onfalocele roto o la gastrosquisis, y preferentemente permeable (p. ej. de dacrón) cuando se aplica a onfaloceles íntegros, y en ambos casos recubierto de apósticos secos no compresivos. Así mismo, debe instalarse una sonda nasogástrica para mantener descomprimidos los intestinos, sonda vesical y soluciones intravenosas a requerimientos 30 a 50% mayores a los habituales con suplemento de sodio y potasio, además de antibióticos sistémicos. En cuanto sea posible debe colocarse una línea central y administrarse alimentación parenteral total.

De ser factible, en los defectos de tamaño pequeño o mediano, puede intentarse el cierre primario cuidando de no ejercer demasiada presión intra-abdominal (no mayor de 20 cm de agua),⁵ que impida el adecuado retorno venoso o la extubación rápida del paciente.

En los defectos mayores, con frecuencia es necesario colocar un silo con una malla de silástico que es periódicamente comprimido hasta lograr introducir las vísceras a la cavidad abdominal y efectuar el cierre quirúrgico de la pared. Por lo general este proceso tarda entre 3 y 9 días.

Cuidados posoperatorios

Los pacientes con gastrosquisis sometidos a procedimientos quirúrgicos, deben continuar bajo vigilancia estrecha, de preferencia en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales o Terapia Intensiva. Es importante tratar de retirar el ventilador mecánico a la brevedad posible y no descontinuar los antibióticos hasta que no se hayan retirado todo tipo de sondas, catéteres, o apósticos protésicos.

La alimentación parenteral total debe continuarse hasta el adecuado establecimiento del tránsito intestinal, que en estos pacientes puede dilatar varias semanas, sino que en un mes. Los casos más serios, a juicio del cirujano, pueden requerir en el momento del cierre, la instalación de una sonda de gastrostomía para mantener una adecuada vía de descompresión del tubo digestivo.

Complicaciones

Las complicaciones más frecuentes en estos pacientes son: la insuficiencia respiratoria a consecuencia del cierre del defecto abdominal (que en algunos casos requiere de la reapertura de la pared y recolocación del silo); los procesos infecciosos, tanto sistémicos como a nivel de la herida quirúrgica y el borde de la malla sintética; las fistulas entéricas secundarias al uso del material protésico o en los sitios donde se efectuó anastomosis

para corregir una atresia intestinal; la obstrucción intestinal prolongada por disfunción, por la aparición de bridas, o la malrotación intestinal que acompaña a estas patologías; malposición renal, criotorquidia y hernias inguinales que frecuentemente se evidencian después del cierre del defecto de pared.

Pronóstico

La sobrevida de estos pacientes está íntimamente relacionada con la existencia de anomalías asociadas, prematuridad o bajo peso para la edad gestacional. En general, los pacientes con onfalocele tienen peor pronóstico que aquellos con gastrosquisis, debido a la mayor frecuencia de malformaciones congénitas extraintestinales graves.⁷

Conclusiones

Por fortuna en estos dos casos presentados las complicaciones fueron menores y correctamente tratadas. Actualmente ambos pacientes continúan siendo vistos por nosotros a través de la consulta externa, cuentan con 8 y 9 meses de edad, respectivamente, están creciendo y desarrollándose dentro de los parámetros esperados y no presentan ninguna secuela de la malformación como no sea la cicatriz quirúrgica.

Referencias

1. Bethel C, Seashore J, Toloukian R. Cesarian section does not improve outcome in gastroschisis. *J Pediatr Surg* 1989; 24: 1-4.
2. Bond S, Harrison M, Filly R et al. Severity of intestinal damage in gastroschisis: Correlation with prenatal sonographic findings. *J Pediatr Surg* 1988; 23: 520-525.
3. Cárdenas-Ruiz-Velasco J, Gallardo-Meza A, Piña-Garay M. Muscular flaps for closure of giant abdominal wall defects. *Pediatr Surg Int* 1992; 7: 401-403.
4. De Vries P. The pathogenesis of gastroschisis and omphalocele. *J Pediatr Surg* 1980; 15: 245-251.
5. Lorimer A, Adzick S, Harrison M. Amnion inversion in the treatment of giant omphalocele. *J Pediatr Surg* 1991; 26: 804-807.
6. Martínez R, Martínez-Carboney R, Ocampo-Campos R et al. Wiedemann-Beckwith syndrome: clinical, cytogenetical and radiological observations in 39 new cases. *Genetic Counseling* 1992; 3: 67-76.
7. Martínez-De-La-Barquera A. *Onfalocele y gastrosquisis*. En: Instituto Nacional de Pediatría (Editor). *Pediatria Médica*. 1a. edic. Editorial Trillas. México. 1994: 615-619.
8. Schuster S. Omphalocele and gastroschisis. In: Welch K, Randolph J, Ravitch M et al. (Editores). *Pediatric Surgery*. 4a. edic. Year Book Medical Publishers, Inc. Chicago. 1986: 740-763.
9. Tunell W. Omphalocele and gastroschisis. In: Ashcraft K, Holder T. (Editors). *Pediatric Surgery*. 2a. edic. WB. Saunders Co. Philadelphia. 1993: 546-556.
10. Yokomori K, Ohkura M, Kitano Y et al. Advantages and pitfalls of amnion repair for the treatment of large unruptured omphalocele: Results of 22 cases. *J Pediatr Surg* 1992; 27: 882-884.