

# GASTROSQUISIS, UNA ENTIDAD QUE NO DEBEMOS OLVIDAR, A PROPOSITO DE UN CASO

## GASTROSQUISIS, AN ENTITY WE MUST NOT FORGET ABOUT A CASE

María Clara Benítez<sup>1</sup>, Raúl Cardoza Olivo Utria<sup>2</sup>, Ana Valeria Guerrero Varticovsky<sup>3</sup>, Roxana Perez Gonzalez<sup>4</sup>

**Resumen:** **Introducción:** La incidencia de la gastrosquisis está aumentando en todo el mundo, pero las causas y los factores de riesgo de este aumento no están bien aclarados, los embarazos con gastrosquisis suelen ser más complicados debido al riesgo de parto pretérmino y las complicaciones que estas traen. **Presentación del caso:** Paciente en edad neonatal con alto riesgo social y controles prenatales insuficientes con hallazgo de gastrosquisis por ecografía de segundo trimestre, quien al nacer fue remitido a unidad de cuidado neonatal donde recibió manejo médico interdisciplinario con posterior cierre quirúrgico y estancia prolongada en UCIN. **Discusión:** A pesar de los avances en el diagnóstico y posterior a la prestación de atención médica prenatal de los recién nacidos con gastrosquisis, una significativa morbilidad y mortalidad asociada con gastrosquisis permanecen en el período neonatal. **Conclusión:** La gastrosquisis es un defecto de la pared abdominal con una incidencia baja, pero con tendencia al aumento, lo cual implica la preparación de la personal asistencia de tal manera que se pueda lograr un abordaje integral desde el momento de la concepción hasta el nacimiento del producto con el fin de disminuir la mortalidad secundaria a complicaciones.

**Palabras clave:** Gastrosquisis; Malrotación intestinal; Defecto de la pared abdominal.

**Abstract:** **Introduction:** The incidence of gastroschisis is increasing worldwide, but the causes and risk factors for this increase are not well understood. Gastroschisis pregnancies are usually more complicated due to the risk of preterm delivery and the complications that they bring. **Case presentation:** Neonatal patient with high social risk and insufficient prenatal controls with findings of gastroschisis by second trimester ultrasound, whoever

<sup>1</sup> Residente de Pediatría. E.S.E Hospital niño Jesús de Barranquilla, email: Mclarabc22@hotmail.com

<sup>2</sup> Residente de Pediatría Universidad Simón Bolívar. E.S. Hospital niño Jesús. Correo: rolivo07@hotmail.com

<sup>3</sup> Residente de Pediatría Universidad Libre. E.S.E Hospital niño Jesús de Barranquilla, email: varti01@hotmail.com

<sup>4</sup> Pediatra. E.S.E Hospital niño Jesús. Correo: Roxypege@gmail.com

was born was referred to the neonatal care unit where he received interdisciplinary medical management with subsequent surgical closure and prolonged stay in the NICU. **Discussion:** Despite the advances in the diagnosis and after the provision of prenatal medical care of newborns with gastroschisis, significant morbidity and mortality associated with permanent gastroschisis in the neonatal period. **Conclusion:** Gastroschisis is a defect of the abdominal cut with a low incidence, but with a tendency to increase, which implies the preparation of personal assistance in such a way that it can achieve a comprehensive approach from the moment of conception to the birth of the product. In order to decrease mortality secondary to complications.

**Key words:** Gastroschisis; Intestinal malrotation; Abdominal wall defect.

## INTRODUCCIÓN

La Gastrosquisis, es un defecto de la pared abdominal situado a la derecha de un cordón umbilical normalmente inserto con herniación de una porción variable de intestino fuera de la cavidad abdominal y, posiblemente, de partes de otros órganos (1). Es una de las anomalías congénitas más comunes y su incidencia ha aumentado en todo el mundo. La incidencia de la gastrosquisis está aumentando en todo el mundo, pero las causas y los factores de riesgo de este aumento no están bien aclarados se estima que ocurre en aproximadamente 1 en 2000 nacimientos, (2) otros estudios nos indican una incidencia de 0,06 a 0,8 por 10.000 en la década de 1960, pero la gastrosquisis ha vuelto más frecuente en los últimos decenios a sus actuales tasas de 4.5 a 5.13 por cada 10.000 embarazos. Se han notificado variaciones globales en la incidencia, con 10.9 por 10,000 en Groenlandia y 29.9 por 10,000 en México. También se han descrito variaciones étnicas en la incidencia y evidencia de agrupamiento regional o geoespacial.(3)

En Colombia el instituto nacional de salud en el boletín epidemiológico semana 36 del año 2018, realizó un análisis comparativo de comportamiento de prevalencia por grupos de defectos congénitos, comparándolos con la prevalencia calculada por el Estudio Colaborativo Latinoamericano de Malformaciones Congénitas (ECLAMC) de América del Sur, observando en el grupo de Sistema osteomuscular a enfermedades como el Onfalocelo y la Gastrosquisis, teniendo esta ultima una prevalencia baja en nuestro país al compararla con la prevalencia general de América del sur la cual fue de 9.59 por cada 10.000 habitantes, sin embargo se observa un patrón de aumento anual, vemos que para el año 2015 en Colombia la

prevalencia fue de 1,92 por cada 10.000 habitantes, 2016 con 2,55 por cada 10.000 habitante 2017 con 3,40 por cada 10.000 habitantes, y para primera mitad del 2018 2,81 por cada 10.000 hab.(4)

Existen factores de riesgo conocidos, como la edad materna, ingestión de alcohol, tabaco, algunos teratógenos ambientales, utilización de drogas, medicamentos vasoactivos y factores genéticos y hereditarios. (5)

Los Embarazos afectados por gastrosquisis son, en general, más complicado. Por ejemplo, hay una alta tasa de muerte fetal intrauterina, con un estudio donde se cita una prevalencia de 4,48 muerte fetal intrauterina (IUFD) / 100 embarazos. Además, los bebés tienden a nacer prematuro en un promedio de 36 semanas. Una vez nacido, la supervivencia de los recién nacidos gastrosquisis es bastante alta, con una tasa de supervivencia del 90% cuando se proporciona atención obstétrica y neonatal adecuada.(6)

La vigilancia del embarazo y la educación regular del paciente son parte de la atención estándar, como lo es, la atención continua de una partera de casos, y se alienta a las mujeres embarazadas a que se pongan en contacto con el hospital o la partera si les preocupa la reducción del movimiento fetal intrauterino.(3)

La gastrosquisis permanece como una enfermedad multifactorial no clara por lo que se estima relevante presentar un caso de ocurrencia en una clínica de la ciudad de barranquilla con el objetivo de hacer una revisión de la literatura respecto a su abordaje y complicaciones.

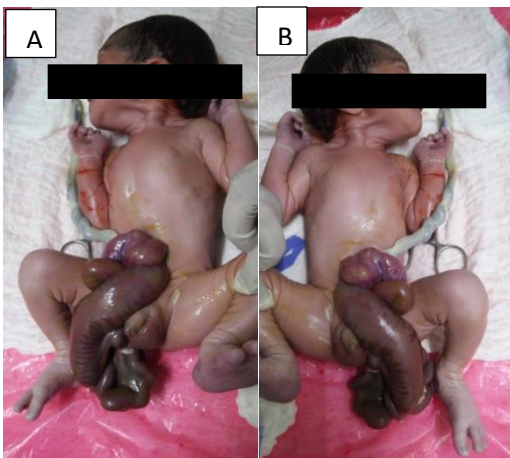
## **CASO CLÍNICO**

Paciente masculino, de 37 días procedente de zona urbana producto de 2do embarazo no controlado de madre adolescente de 36.6 semanas de gestación parto por cesárea debido a defecto de la pared abdominal tipo gastrosquisis con antropometría que evidencia peso al nacer de 2130 gramos, talla 44 cm y perímetro cefálico 29 cm, APGAR a 1 minuto 7/10, a los 5 minutos 9/10, con buena adaptación, presentando tirajes subcostales cianótico, quejido espiratorio silverman 6/10, flacidez, se requirió unidad de cuidados intensivos neonatal y se iniciaseudorelajación e intubación orotraqueal. Paciente candidato a reducción de gastrosquisis y corrección de malrotacion intestinal por parte del servicio de cirugía pediátrica con cierre parcial dentro de las primeras 6 horas de vida cubriendo defecto abdominal con bolsa de polietileno, limpio y seco, sin secreciones ni sangrados, con posterior cierre definitivo de gastrosquisis al día 14 de vida. Se realiza cobertura antimicrobiana inicialmente con ampicilina, gentamicina y metronidazol por sepsis neonatal temprana de origen abdominal, con posterior rotación a piperacilina tazobactam a los 6 días y cobertura con vancomicina y

meropenem a los 9 días de vida por deterioro hemodinámico, y alto riesgo metabólico, neurológico y social.

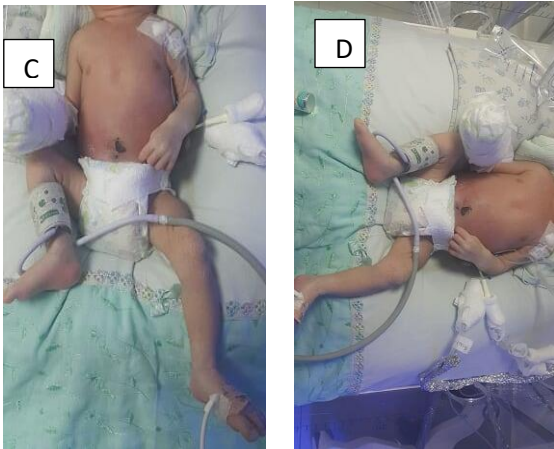
Paciente con estancia en UCIN prolongada con soporte inotrópico y vasopresor , ventilación mecánica, trastorno hidroelectrolítico corregido y requerimiento transfusional por anemia severa, sospecha de hidrocefalia, hipertensión pulmonar y colestasis, imágenes de radiografía de abdomen con marcada distensión de asas intestinales, edema interasas y escaso gas distal y radiografía de tórax con atelectasia derecha y radioopacidad intersticial izquierda , reporta cultivos controles positivos para *Staphyococcus Epidermidis* y *Candida parapsilosis* por lo que se prolongó manejo con vancomicina por 22 días, recibiendo 5 días con anfotericina rotada luego a fluconazol. Paciente con ayuno prolongado recibiendo soporte nutricional parenteral, con inicio de lactancia materna al día 36, debido a evolución clínica favorable se decide traslado a sala de hospitalización general.

Fig. A, B: Paciente con hallazgo de Gastrosquisis al nacer



**Fuente:** Tomado autores

Fig.C, D: Postoperatorio de cierre definitivo de Gastrosquisis.



Fuente: Tomado autores

## MANEJO DE GASTROSQUISIS

La reanimación y la atención inmediata de las gastrosquisis persiguen como objetivos inmediatos prevenir *la pérdida de líquidos por evaporación*, la *hipotermia* y la infección. (7)

Primero, se debe iniciar la reanimación adecuada y el apoyo de oxígeno, para lo cual se pueden requerir hasta 170 ml/ kg de soluciones de dextrosa dentro de las primeras 24 horas, ya que las demandas metabólicas de estos pacientes son mayores debido a la exposición de los ciclos intestinales, con la consiguiente pérdida de fluidos e hipotermia. Luego, la descompresión gástrica se realiza con una sonda nasogástrica u orogastrica, con posterior lavado de las asas intestinales con solución salina al 0,9% y cubriéndolos con bolsas de plástico o viaflex estéril, lo que reduce el riesgo de infección. El paciente se coloca en posición de decúbito lateral derecho para reducir el riesgo de isquemia intestinal y se inicia el manejo empírico de los antibióticos, preferiblemente con ampicilina-gentamicina, agregando soporte vasoactivo si es necesario. El paciente debe ser trasladado a una unidad de cuidados intensivos neonatales con el apoyo quirúrgico pediátrico adecuado. (8)

La estratificación del riesgo en la gastrosquisis tiene esencialmente dos objetivos. El primer objetivo es identificar las características prenatales o neonatales del paciente que permiten el pronóstico del resultado, con el fin de asesorar adecuadamente a los padres y anticipar la utilización de los recursos. El segundo es identificar los factores que pueden ser susceptibles de intervención o manipulación para mejorar los resultados. (9)

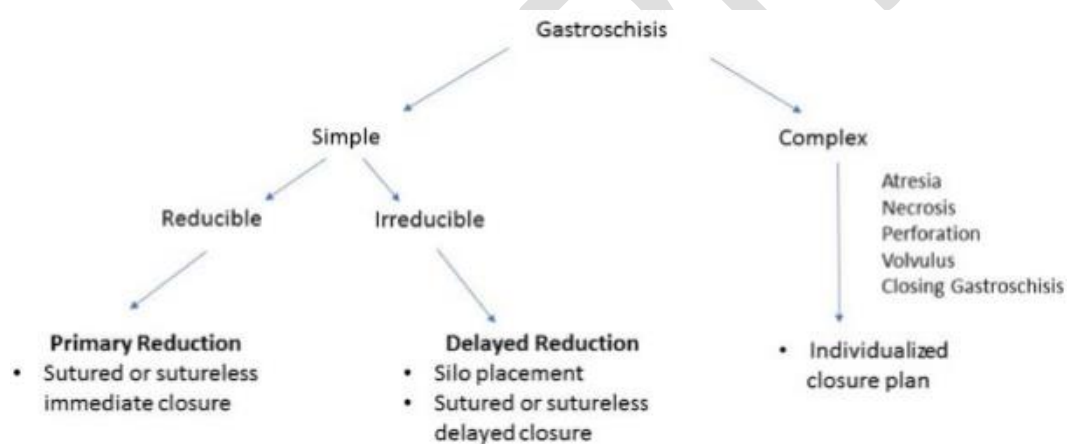
*La gastrosquisis* generalmente se puede dividir en casos simples y complejos. En los casos de gastrosquisis simple, la afección no está asociada con complicaciones intestinales, mientras que en la gastrosquisis compleja, existen complicaciones

intestinales, como *atresia* intestinal, *estenosis*, *vólvulos*, perforación o *isquemia*.

(10) Esta definición excluye los problemas no intestinales, así como las complicaciones intestinales postnatales, que empeoran los resultados en pacientes con gastrosquisis originalmente simple. (11)

El objetivo principal de la intervención quirúrgica en la gastrosquisis, es el retorno de los contenidos eviscerados a la *cavidad abdominal*. La *técnica quirúrgica* óptima depende del estado del *intestino* y de la adaptación del dominio abdominal. La *figura 1* proporciona un algoritmo para elegir entre las técnicas disponibles. (7)

Fig. E. Algoritmo para reducción y cierre de *gastrosquisis*.



**Fuente:** Petrosyan M, Sandler AD. Closure methods in gastroschisis. *Seminars in Pediatric Surgery*. 2018

Cada caso de *gastrosquisis* compleja es único. El *abordaje quirúrgico*, incluido el método de cierre y el tratamiento de la lesión intestinal, a menudo debe adaptarse al paciente. Factores como *la edad gestacional*, el peso del paciente, las comorbilidades y el grado de desproporción abdominovisceral influyen fuertemente en la elección y el momento del *procedimiento quirúrgico*. Por lo tanto, un algoritmo de atención quirúrgica universal no es posible ni relevante. La *gastrosquisis* compleja no es *una contraindicación* para el cierre fascial inmediato o sin sutura. Sin embargo, a menudo el intestino distendido y enmarañado no permite el cierre inmediato. La incapacidad para realizar el cierre primario no contraindica una

resección y anastomosis. Las anastomosis se pueden alojar en un silo en espera de una reducción suave. Las perforaciones focales también pueden suturarse y dejarse dentro de un silo, si es necesario. De hecho, si hay alguna preocupación sobre el estado del intestino o la trayectoria.(11)

Los aspectos importantes del manejo anestésico para el cierre de onfalocele y gastrosquisis incluyen la preservación de la normotermia y la reanimación con líquidos. La intubación se logra mejor con una inducción de secuencia rápida.(12)

## PRONÓSTICO

La supervivencia en casos de gastrosquisis sin complicaciones es > 90%; sin embargo, la tasa de mortalidad perinatal en la gastrosquisis compleja es del 16.7%. Las estadías prolongadas en la UCIN son típicas, demorando un promedio de 30 días para lograr la alimentación enteral.(13)

La puntuación de pronóstico de la gastrosquisis (GPS) es una herramienta validada visual de la puntuación de la lesión intestinal realizada en la cabecera poco después del nacimiento que evalúa la presencia y la gravedad de la necrosis intestinal, las esteras, la atresia y la perforación (Tabla 1). El GPS permite la discriminación entre los grupos de morbilidad de bajo riesgo ( $GPS \leq 1$ ) y de alto riesgo ( $GPS \geq 2$ ), el último de los cuales experimenta mayores períodos de permanencia, mayor duración con la nutrición parenteral y mayores complicaciones agregadas. La predicción de resultados en la gastrosquisis (SG), beneficia tanto al asesoramiento de familias de pacientes individuales como al hospital y al sistema de salud, al permitir cierta predicción de la carga de recursos de tratamiento requerida. Dado que la mortalidad en pacientes con SG es rara, mejorar los resultados se ha centrado en optimizar la morbilidad de los sobrevivientes.(14)

**Tabla 2.** Escala pronóstico de Gastrosquisis

Matting	None (0)	Mild (1)	Severe (4)
Atresia	Absent (0)	Suspected (1)	Present (2)
Perforation	Absent (0)		Present (2)
Necrosis	Absent (0)		Present (4)

**Fuente:** Puligandla PS, Baird R, Skarsgard ED, Emil S, Laberge J-M. Outcome prediction in gastroschisis – The gastroschisis prognostic score (GPS) revisited. Journal of Pediatric Surgery. 2017

## **DISCUSIÓN**

A pesar de los avances en el diagnóstico y posterior a la prestación de atención médica prenatal de los recién nacidos con gastrosquisis, una significativa morbilidad y mortalidad asociada con gastrosquisis permanecen en el período neonatal. Los recién nacidos afectados pueden soportar hospitalizaciones largas debido a complicaciones de la prematuridad, isquemia intestinal o atresia, sepsis, soporte de ventilador prolongado, y la dependencia sobre la nutrición parenteral total.(15)

La anomalía requiere reparación quirúrgica poco después del nacimiento. El manejo prenatal de gastrosquisis incluye serie de ultrasonido para evaluar la salud del intestino, el crecimiento fetal, y volumen de líquido amniótico, dado el aumento del riesgo de restricción del crecimiento, polihidramnios y oligohidramnios. La práctica estándar, exige que el proveedor inicie el parto temprano para reducir los riesgos de muerte fetal inesperada y empeoramiento de la salud intestinal debido a la exposición continua / prolongada al líquido amniótico. Existe un debate en curso sobre cómo debe ser el parto prematuro, equilibrando los riesgos relacionados con la gastrosquisis y las complicaciones neonatales asociadas con el parto prematuro. Mientras que los patrones de práctica para el parto temprano con gastrosquisis varían entre 35 y 38 semanas, las recomendaciones actuales sugieren el parto electivo a las 37 semanas en ausencia de otras indicaciones obstétricas.(16)

En un estudio, en el que se midió la asociación entre la edad gestacional en el parto y el tipo de cierre para los recién nacidos con gastrosquisis en un solo centro, no se encontró asociación estadísticamente significativa entre estas, sin embargo, la tasa de cierre primario se asoció con el peso neonatal al nacer. Como era de esperar, se encontró que un parto <35 semanas, en comparación con el parto en una gestación más tardía, se asoció con una mayor duración de la asistencia respiratoria y mayor interrupción de la lactancia materna. Además, se encontró que el cierre primario de la gastrosquisis, en comparación con la técnica de cierre retardado, se asoció con mejores resultados neonatales, incluyendo un menor tiempo para iniciar la alimentación enteral y suspender la nutrición parenteral, estancia hospitalaria más corta, y un menor riesgo de infección de la herida quirúrgica.(15)

En este artículo presentamos un caso de gastrosquisis en un paciente cuya madre tuvo un control prenatal insuficiente, siendo necesaria la programación de una cesárea de urgencias, obteniendo un recién nacido con múltiples complicaciones secundarias a su enfermedad de base y a la estancia prolongada en la unidad de cuidados intensivos.



Es importante destacar la importancia del seguimiento y vigilancia de esta patología congénita en Colombia debido al aumento de la prevalencia anual que se viene presentando, y a su vez fortalecer los programas de promoción de la salud y prevención de la enfermedad con el fin de captar a las gestantes con fetos con defectos congénitos, garantizando un adecuado control prenatal e intervenir en los factores de riesgos modificables que contribuyen en la disminución del número de complicaciones secundarias a esta entidad.

## **CONCLUSIÓN**

La gastrosquisis, es un defecto de la pared abdominal con una incidencia baja, pero con tendencia al aumento, y con alto riesgo de complicaciones a corto y a largo plazo, por lo cual es primordial sospecharla y reconocerla tempranamente para lograr un abordaje adecuado. De igual modo es una patología que idealmente se debe realizar un diagnóstico prenatal, debido a que, la gastrosquisis tiene una alta tasa de supervivencia en países donde hay control prenatal apropiado y diagnóstico temprano, con el fin que el recién nacido nazca en una entidad que cuente con la tecnología y el personal adecuado y entrenado para el manejo integral del paciente, de este modo disminuir la morbimortalidad de la patología en curso. En ausencia de malformaciones asociadas severas, la supervivencia es mayor.

Es importante la adecuada atención del recién nacido con gastrosquisis, además del buen manejo de líquidos endovenosos, evitar la pérdida de calor, que como consecuencia aumenta la pérdida de líquidos y a su vez las complicaciones añadidas, como los trastornos hidroelectrolíticos.

Tener en cuenta que en el paciente con gastrosquisis, se ha descrito una disfunción intestinal prolongada, por lo cual la alimentación parenteral es la clave al igual que la paciencia para esperar un adecuado tránsito gastrointestinal.

La gastrosquisis, es una patología que siempre se debe tener presente con el fin de realizar una identificación adecuada con una intervención oportuna para procurar un adecuado y satisfactorio resultado en el paciente.

## **REFERENCIAS**

1. Ledbetter DJ, Chabra S, Javid PJ. Defectos de la pared abdominal. In: Gleason CAMD, Juul SEMDP, editors. *Avery Enfermedades del recién nacido* 2019. p. 1068-78.

2. Wright NJ, Langer M, Norman IC, Akhbari M, Wafford QE, Ade-Ajayi N, et al. Improving outcomes for neonates with gastroschisis in low-income and middle-income countries: a systematic review protocol. *BMJ paediatrics open*. 2018;2(1):e000392-e.
3. Melov SJ, Tsang I, Cohen R, Badawi N, Walker K, Soundappan SSV, et al. Complexity of gastroschisis predicts outcome: epidemiology and experience in an Australian tertiary centre. *BMC pregnancy and childbirth*. 2018;18(1):222-.
4. Instituto Nacional de Salud GdC. Modelo de monitoreo de comportamientos inusuales o conglomerados de defectos congénitos Colombia: Instituto Nacional de Salud, Gobierno de Colombia; 2018.
5. Machuca Vaca AJ, Ramíres OG, Fernández Carrocera LA, Cordero González G, Yllescas Medrano E, Carrera Muiños S, et al. Gastrosquisis: resultados en una institución de tercer nivel. *Perinatología y Reproducción Humana*. 2017;31(2):68-72.
6. Brebner A, Czuzoj-Shulman N, Abenhaim HA. Prevalence and predictors of mortality in gastroschisis: a population-based study of 4803 cases in the USA. *The Journal of Maternal-Fetal & Neonatal Medicine*. 2018:1-7.
7. Petrosyan M, Sandler AD. Closure methods in gastroschisis. *Seminars in Pediatric Surgery*. 2018;27(5):304-8.
8. Ibarra CR, Gutiérrez MOO, Saavedra TJS, Zúñiga Cerón LF. GASTROSQUISIS. INFORME DE CASO Y GESTIÓN EN SERVICIOS DE ATENCIÓN PRIMARIA. Informes de casos [Internet]. Scielo. 2018 June [cited 2019 Mar 25];4 (1) 10 - 8.
9. Youssef F, Laberge J-M, Puligandla P, Emil S. Determinants of outcomes in patients with simple gastroschisis. *Journal of Pediatric Surgery*. 2017;52(5):710-4.

10. Oakes MC, Porto M, Chung JH. Advances in prenatal and perinatal diagnosis and management of gastroschisis. *Seminars in Pediatric Surgery*. 2018;27(5):289-99.
11. Emil S. Surgical strategies in complex gastroschisis. *Seminars in Pediatric Surgery*. 2018;27(5):309-15.
12. Diu MW, Mancuso TJ. Pediatric Diseases. In: Hines RLMD, Marschall KEMDLLD, editors. *Stoelting's Anesthesia and Co-Existing Disease* 2018. p. 635-70.
13. Wolf RBDOMPH. Abdominal Imaging. In: Resnik RMD, Lockwood CJMDM, Moore TRMD, Greene MFMD, Copel JAMD, Silver RMMD, editors. *Creasy and Resnik's Maternal-Fetal Medicine: Principles and Practice* 2019. p. 393-413.e11.
14. Puligandla PS, Baird R, Skarsgard ED, Emil S, Laberge J-M. Outcome prediction in gastroschisis – The gastroschisis prognostic score (GPS) revisited. *Journal of Pediatric Surgery*. 2017;52(5):718-21.
15. Palatnik A, Loichinger M, Wagner A, Peterson E. The association between gestational age at delivery, closure type and perinatal outcomes in neonates with isolated gastroschisis. *The Journal of Maternal-Fetal & Neonatal Medicine*. 2018:1-7.
16. Baer RJ, Chambers CD, Ryckman KK, Oltman SP, Rand L, Jelliffe-Pawlowski LL. High risk of spontaneous preterm birth among infants with gastroschisis. *Am J Med Genet A*. 2019;179(1):37-42.