

GASTROSQUISIS

Dr. Javier Álvarez Urbina
Pediatra – Neonatólogo

Es un defecto congénito que afecta todo el espesor de la pared abdominal, típicamente ocurre a la derecha de la inserción del cordón umbilical y resulta en evisceración intestinal. Su incidencia ha mostrado un incremento en las últimas décadas, pasando de 3.6 por 10,000 nacimientos durante 1995-2005 a 4.9 por 10,000 nacimientos durante 2006-2012. Se reportan tasas de mortalidad tan altas como 5 – 10%, debidas principalmente a los casos de gastrosquisis complicada.

Los fetos de embarazos complicados con gastrosquisis tienen mayor riesgo de retraso de crecimiento intrauterino, parto prematuro, óbito, sufrimiento fetal durante la labor de parto y síndrome de aspiración de meconio en el recién nacido.

Diagnostico y cuidado prenatal

El ultrasonido es el pilar en el diagnostico prenatal. Típicamente se observa defecto paraumbilical de la pared abdominal, a la derecha de la línea media con herniación intestinal que flota en la cavidad abdominal. En pocos casos también puede ocurrir herniación del hígado y estómago. Comúnmente el diagnóstico se hace en el segundo trimestre, aunque se han reportado casos diagnosticados en el primer trimestre (10 a 12 semanas).

Algunos hallazgos ultrasonográficos pueden ser signos potenciales de gastrosquisis complicada: dilatación intestinal (> 25 mm.), polihidramnios, dilatación gástrica y rigidez de asas intestinales.

Elevación de alfa feto proteína hasta 7 veces arriba de lo normal.

En todos los fetos con gastrosquisis se debe evaluar el crecimiento fetal con US seriado debido al riesgo de RCIU (34% de casos).

Realizar monitoreo fetal 1 – 2 veces por semana, según criterio de perinatología, a partir de las 32 – 34 semanas de gestación o antes si hay otros indicadores de compromiso fetal como RCIU y/o oligoamnios.

Momento y tipo de parto:

En ausencia de compromiso fetal Inducir el parto a las 38 semanas de gestación en un centro de tercer nivel de atención. El nacimiento a las 38 semanas optimiza el balance entre el riesgo de SIRS, inducido por el parto temprano y el riesgo de óbito fetal, complicación potencial con el manejo expectante hasta las 39 semanas.

Se recomienda el parto vaginal, el nacimiento por cesárea debe reservarse generalmente para las indicaciones obstétricas usuales. La evidencia no apoya una política de nacimiento por cesárea en todos los recién nacidos con defecto de pared abdominal, aunque muchos centros realizan cesárea electiva para facilitar la logística en la atención del recién nacido y el traslado a centros con disponibilidad de cirugía neonatal.

Clasificación:

- A) Simple o no complicada: Es el tipo más frecuente, el defecto no está asociado a complicaciones intestinales y edad gestacional > 34 semanas.
- B) Compleja o complicada: representa aproximadamente el 11 – 28% de los casos, tienen alto riesgo de morbilidad y mortalidad. Las complicaciones pueden ser atresia, estenosis, vólvulos, perforación y/o isquemia intestinal.

C) Gastrosquisis evanescente: es la complicación más severa, el defecto de pared se estrecha en útero, resultando en estrangulación y subsecuente isquemia/atresia del intestino herniado. Los casos más severos pueden ocasionar pérdida significativa de intestino delgado con síndrome de intestino corto. Se clasifica de la siguiente manera:

Tipo I: Intestino evanescente con lumen

Tipo II: Intestino evanescente sin lumen o nudo de tejidos

Tipo III: Evidencia antenatal de gastrosquisis y total ausencia de intestino delgado al nacimiento.

Aspecto clínico

- Muchos pacientes son prematuros y con frecuencia pequeños para edad gestacional, con mayor incidencia de líquido amniótico meconizado.
- Cavidad abdominal hipodesarrollada
- Usualmente no presentan otras anomalías congénitas
- El defecto de pared en la mayoría de los casos tiene menos de 4 cm. de diámetro, no tiene membrana o saco que lo recubra. En casi todos los casos se localiza a la derecha del cordón umbilical.
- Generalmente esta herniado sólo el intestino delgado, en pocos casos puede incluir estomago, vejiga o gónadas. El intestino puede tener aspecto casi normal o puede estar engrosado, endurecido y cubierto por una descamación fibrinosa (peel)
- Mal rotación (no rotación) intestinal ocurre en casi todos los casos
- Atresia intestinal ocurre en promedio en 22% de los casos
- Criptorquidia ocurre en 15 a 30% de los casos.

Estabilización y transporte:

- Reanimación en sala de partos según guías del programa nacional de reanimación
- Cortar cordón umbilical a 10 cm. de longitud para posible cierre de pared sin sutura
- Ambiente térmico neutro y secado del RN
- Asegurar permeabilidad de la vía aérea.
 - En caso de SDR leve o signos de isquemia de asas intestinales administrar oxígeno por nasocánula
 - Si hay dificultad respiratoria significativa considerar intubación endotraqueal y ventilación mecánica, evitar ventilación no invasiva (aumenta distensión abdominal)
- SOG abierta # 8 en RNP con peso < 2500 y # 10 en RNT
- Cubrir asas intestinales con bolsa intestinal o de hemoderivado estéril (reducir riesgo de infección y trauma), NO cubrir con gasas húmedas. Manipular asas intestinales usando guantes NO látex.
- Mantener en decúbito lateral derecho (disminuye riesgo de hipoperfusión mesentérica)
- Examen físico completo en busca de anomalías asociadas
- **Administrar líquidos de mantenimiento IV glucosa 7.5 a 10%) 120 cc/kg/día con NaCl 3 mEq/kg/día desde el nacimiento hasta la colocación del silo o cierre de pared (lo que ocurra primero)**
- Si hay signos de hipovolemia administrar solución fisiológica 20 cc/kg en 30 a 60 minutos IV.
- Antibióticos IV previo a aplicación del silo (ampicilina mas aminoglicosido), suspender a las 48 horas si hemocultivos son negativos
- Valoración por cirugía para definir manejo quirúrgico óptimo en cada paciente
- **Laboratorio:**

Hemograma, conteo de plaquetas, hemocultivos, grupo y Rh, gases sanguíneos, lactato, electrolitos y albumina sérica.

*Guía revisada y avalada por el Comité Editor de ACONE

Alternativas quirúrgicas:

- 1) Reducción y cierre de pared bajo anestesia general
- 2) Aplicación de silo y reducción paulatina en UCIN bajo sedación con cierre de pared ulterior
- 3) Cierre de pared sin sutura, la cual puede ser con cierre primario o post reducción con silo

En pacientes con atresia intestinal se debe elegir entre resección y anastomosis con cierre primario o bien cierre de pared con resección y anastomosis tardía 4 a 6 semanas después (opción más utilizada). Los pacientes con isquemia o atresia intestinal extensa o gastrosquisis evanescente a menudo requieren ostomía intestinal y gastrostomía con sonda gastroyunal.

Manejo del paciente con silo:

- Mantener NVO
- SOG # 8 o 10 abierta o con succión intermitente
- Cuantificar ingesta y excreta, insertar sonda Foley

La colocación de silo se recomienda sin intubación de rutina y con sedo-analgésia superficial: administrar sucrosa VO y Fentanil 2-3 mcg/kg/dosis IV, luego continuar con analgesia post-quirúrgica (tabla1). Los objetivos son evitar la anestesia general y la ventilación mecánica rutinarias.

- Intubación electiva previa medicación analgésica cuando se requiera (peri o postoperatoria)
- Rx. de Tórax para confirmar posición de TET y expansión pulmonar (8 - 9 EIC) en caso de intubación endotraqueal.
- Manejo apropiado de la patología respiratoria aguda que pueda coexistir (SIRI, SAM)
- Insertar catéter venoso central (PICC o no tunelizado de doble lumen)
- Sedación y analgesia: Acetaminofén IV + opioide (tabla 1)
- Ventilación mecánica con VG 5 ml/kg, mantener gases arteriales en rango normal (pH: 7.30 – 7.45; PaO₂: 55-60 mmHg; PaCO₂: 40-45 mmHg), Sao₂ 90 - 95%
- Idealmente mantener monitoreo invasivo de tensión arterial
- Aumentar aporte de líquidos IV si el gasto por SOG es > 1mL/Kg/hora
- Iniciar Nutrición parenteral con Glucosa, aminoácidos y lípidos en las primeras 24 horas de vida
- Reducción gradual del contenido intestinal por cirugía 1-2 veces al día según la condición del paciente lo permita, optimizar ventilación y sedo-analgésia durante el procedimiento (**sucrosa VO y Fentanil IV en cada reducción**). La reducción completa puede tomar 2 a 5 días.
- Después de cada reducción de asas vigilar gasto urinario, condición hemodinámica y ventilatoria, realizar gasometría arterial y nivel de lactato sérico 30-60 minutos después.
- Vigilar por cambios de coloración de asas intestinales. Apariencia gris, púrpura o negra indica compromiso vascular.
- Una vez logrado el descenso total de asas intestinales programar cierre quirúrgico de pared abdominal en sala de operaciones
- Administrar Oxacilina y Gentamicina (previo al cierre de la pared) por 24 horas IV

Tabla 1. Analgesia postoperatoria

Silo sin sutura	Cierre de pared con tensión mínima	Cierre de pared con tensión
Acetaminofén IV x 48 horas + Morfina 0.05 mg/kg/dosis IV PRN	Acetaminofén IV x 48 horas + Morfina 0.05 mg/kg/dosis IV cada 4 a 6 horas o Morfina 2mcg/kg/hora + Morfina 0.02 mg/kg dosis PRN	Acetaminofén IV x 48 H + Morfina 5 mcg/kg/hora + Morfina 0.05 mg/kg cada hora PRN + Sedación PRN

Manejo postoperatorio después del cierre de pared

- Mantener NVO
- SOG abierta o con succión intermitente
- Cuantificar ingesta y excreta
- Insertar CVC de larga duración (PICC o doble lumen no tunelizado)
- Mantener sedación y analgesia
- Ventilación mecánica y gasometría como indicado previamente
- Optimizar estado de hidratación y condición metabólica (glicemia, electrolitos, UN, creatinina, albumina)
- Reemplazo de pérdidas por SOG según se requiera. Puede durar varios días hasta que mejore la motilidad intestinal
- Vigilancia estricta de diuresis. La disminución del volumen urinario puede indicar compresión venosa vascular por aumento de la presión intrabdominal o volumen intravascular inadecuado (pérdidas aumentadas o tercer espacio)
- **Vigilar por síndrome compartimental abdominal:** La reducción de asas intestinales puede producir compresión de los vasos sanguíneos mesentéricos, lo cual puede causar isquemia/necrosis intestinal, las manifestaciones clínicas son:
 - o Abdomen tenso y doloroso
 - o Necesidad de mayor presión ventilatoria
 - o Cambios de coloración en la pared abdominal y miembros inferiores
 - o Manifestaciones de dolor con mayor requerimientos de sedación
 - o Acidosis metabólica y/o respiratoria con aumento de lactato
 - o Hipotensión arterial que requiera uso de inotrópicos
 - o Oliguria o anuria
 - o Presión intravesical o gástrica > 20 mmHg
- Vigilar por signos de sepsis de herida quirúrgica
- Vigilar por manifestaciones de fuga intestinal
- Garantizar nutrición parenteral óptima según tolerancia metabólica del paciente, es ideal alcanzar aporte de carbohidratos de 17.2 , proteína 3 – 3.5 y Lípidos 3 G/Kg/día respectivamente. Si la ganancia de peso es adecuada suspender la NP cuando el paciente tolere 100-120 cc/kg/día por VO/enteral.
- Valorar extubación 24 a 48 horas después del cierre de pared, los pacientes con bajo peso al nacer y los que tienen mayor presión intrabdominal en general requieren soporte ventilatorio más prolongado.
- Los pacientes con síndrome de intestino corto deben ser evaluados por el equipo

multidisciplinario de fallo intestinal

Alimentación enteral

- Iniciar alimentación enteral trófica 24 horas del cierre de pared, preferiblemente con leche materna (ver tabla 2).
- Estimular succión no nutritiva de manera temprana
- Indicadores de tolerancia de la alimentación trófica: drenaje por SOG mínimo, presencia de perístasis intestinal y deposiciones.
- Utilizar esquema de prevención de EAN (iniciar y realizar incrementos diarios de 15 cc/kg/día), si el paciente no tolera la alimentación por succión puede administrarse por SOG en bomba de infusión (vigilar por vómitos y/o distensión abdominal)
- En pacientes con ayuno prolongado (> 14 días) iniciar con nutrición enteral minina (NEM) por 5 a 7 días y posteriormente avanzar con el esquema anterior según tolerancia

Complicaciones

Ocurren principalmente en pacientes con gastrosquisis complicada:

- Estancia hospitalaria prolongada
- Dismotilidad intestinal con intolerancia a la alimentación oral/enteral
- Reflujo gastroesofágico
- Falla para progresar
- Oclusión intestinal por bridas y/o estenosis
- Fugas Intestinales
- Enterocolitis aguda necrotizante (se reporta hasta en 20% de casos)
- Nutrición parenteral prolongada
- Infección relacionada a CVC
- Colestasis
- Síndrome de intestino corto
- Hernia de pared abdominal
- Cicatrices de pared abdominal

Seguimiento multidisciplinario al egreso:

- Planear el egreso con las disciplinas involucradas en la atención de cada paciente y la familia
- Explicar a los padres los criterios médicos para el egreso y los signos de alarma que requieren valoración post-egreso
- Evaluación periódica por pediatría general y especialista de neurodesarrollo
- Seguimiento por cirugía pediátrica
- Valoración seriada por nutricionista en casos con FPP
- Intervenciones tempranas para promover neurodesarrollo (fisioterapia, estimulación temprana)
- Apoyo psicológico y de trabajo social a la familia según necesidades
- Seguimiento por equipo de fallo intestinal en pacientes con SIC

Tabla 2. Alimentación oral/enteral

	PLAN A	PLAN B	
Paso 1	Iniciar alimentación trófica 1 cc QID, cerrar SOG x 1 hora. Continuar hasta que gasto sea < 10/kg/día o tolere	Vómitos infrecuentes, Clínicamente bien	Vómitos frecuentes, No luce bien
	Succión no nutritiva al seno materno o chupeta	↓	↓
	Vómitos/No luce bien: pasar a plan B	1 – 2 vómitos grandes en un turno, independiente del color	Aspire y descarte, SOG ABIERTA. NVO hasta que resuelvan los síntomas
Paso 2	Iniciar alimentación y aumentar cada día 15 ml/kg/día hasta que tolere 75 ml/kg/día (bolo o infusión), Si tolera pasar a paso 3	No aspirar SOG	Resuelve? Regrese un paso en plan de alimentación
	Ofrecer el volumen de 1-2 horas por succión al seno o biberón	Dar en infusión continua x 3 horas y abrir SOG 1 hora u omitir una toma en bolo	
	Vómitos/No luce bien: pasar a plan B	Sigue bien, no vómitos / Sigue bien, Regurgita	
Paso 3	Aumentar 15 ml/kg/día 2 veces al día. Al alcanzar 100 cc/kg/día si esta en infusión pasar a bolos 2 Tomas/día, poner al seno materno TID	Tolera? SI NO	
	Ofrecer al menos el vol. de 1-2 horas por succión al seno o biberón	↓	
	Vómitos/No luce bien: pasar a plan B	Regresar al paso previo del plan	
Paso 4	Continuar aumentos de 15 cc/kg/día BID hasta alcanzar Todo VO/enteral. Dar 3-4 tomas/día al seno materno o biberón		
	Alimentar a libre demanda		
	Vómitos/No luce bien: pasar a plan B		
	EGRESAR		

Tolera: No vómitos, buen aspecto, no cambios agudos, signos vitales estables, puede tener regurgitaciones.

No tolera: Vómitos en proyectil, letargo, cambios abdominales, cambios en signos vitales

Tomado de Hobson D., Grace Centre for Newborn Care - The Sydney Children's Hospital Network

Bibliografía

- 1) Williams T. Butler R. Sundem T. Management of the infant with gastroschisis: A comprehensive review of literatura. *Newborns and Infant Nursing Reviews* 2003;3: 55-63
- 2)Marven S. Owen A. Contemporary postnatal surgical management strategies for congenital abdominal wall defects. *Seminars in Pediatric Surgery* 2008;17;222-35
- 3) Saleem Islam, Advances in Surgery for Abdominal Wall Defects: Gastroschisis and Omphalocele. *Clin Perinatol* 2012; 39: 375–86
- 4) Kumar T, Vaughan R. Polak. A Proposed Classification for the Spectrum of Vanishing Gastroschisis. *Eur J Pediatr Surg* 2013;23:72–5.

*Guía revisada y avalada por el Comité Editor de ACONE

- 5) Oakes M , Porto M, Chung J. Advances in Prenatal and Perinatal Diagnosis and Management of Gastroschisis. Seminars in Pediatric Surgery 2018; 1-35
- 6) Mansfield S, Ryshen G , Dail J. et al. Use of quality improvement (QI) methodology to decrease length of stay (LOS) for newborns with uncomplicated gastroschisis. J Pediatr Surg 2018 ;53:1578-83
- 7) Hobson D., Spence K., Trivedi A. Differences in attitudes to feeding postrepair of Gastroschisis and development of a standardized feeding protocol. BMC Pediatrics 2019;19:475
- 8) Slater B, Pimpalwar A., Abdominal Wall Defects. Neoreviews 2020; 6:e383-91