

HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL
DEPARTAMENTO DE NEONATOLOGÍA
PROTOCOLO DE MANEJO DE GASTROSQUISIS

ÍNDICE

1. AUTOR
2. REVISORES
3. DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERESES DE LOS AUTORES
4. JUSTIFICACIÓN
5. ALCANCE Y PROPÓSITO
6. OBJETIVOS
7. ANTECEDENTES LOCALES DEL COMPORTAMIENTO DE LA ENFERMEDAD
8. DEFINICIÓN
9. EPIDEMIOLOGÍA
10. DIAGNÓSTICO
11. TRATAMIENTO
12. COMPLICACIONES Y SEGUIMIENTO

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Departamento de Neonatología	CÓDIGO: PR-20-01	Página 2 de 8
	Título: : Protocolo de Manejo de la Gastrosquisis	Edición: julio 2018	
	Elaborado: Dr. David Ellis – Pediatra Neonatólogo	Revisión N°: 0	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Alberto Bissot Jefe de Departamento de Neonatología	

1. AUTOR:

Dr. David Ellis, Pediatra Neonatólogo

2. REVISORES

Dr. Alberto Bissot, Dr. David Ellis, Dra. Hortensia Solano, Departamento de Neonatología. Oficina de Calidad y Seguridad del Paciente.

3. DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERESES DE LOS AUTORES Y REVISORES

Todos los autores y revisores implicados en la elaboración de este documento declaran que no existen conflictos de intereses que pueden influir en el contenido.

4. JUSTIFICACIÓN

Los defectos de la pared abdominal son la causa más común de los problemas quirúrgicos congénitos en el recién nacido por lo que es necesario identificarlos y manejarlos adecuadamente para el mejor pronóstico.

5. ALCANCE Y PROPÓSITO

Alcance: La población diana son todos los recién nacidos en el departamento de neonatología del hospital del Niño. Los usuarios son todos los profesionales de salud involucrados en la atención.

Propósito: Elaborar e implementar unas normas de diagnóstico y manejo de gastrosquisis en nuestro hospital y ser un referente nacional.

6. OBJETIVOS

Objetivo General

Brindar herramientas básicas para el diagnóstico y manejo médico pre y post operatorio.

Objetivos específicos

- Definir las características clínicas y factores de riesgo de la gastrosquisis
- Establecer los criterios para el diagnóstico de de la gastrosquisis
- Establecer el tratamiento pre y post operatorio de de la gastrosquisis

7. ANTECEDENTES LOCALES DEL COMPORTAMIENTO DE LA ENFERMEDAD

En nuestro hospital según cifras de registros médicos y estadísticas en los últimos 6 años se diagnostican un promedio de 17-18 casos por año, con leve predominio del sexo masculino en un 54% y un 10% de mortalidad.

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Departamento de Neonatología	CÓDIGO: PR-20-01	Página 3 de 8
	Título: : Protocolo de Manejo de la Gastrosquisis	Edición: julio 2018	
	Elaborado: Dr. David Ellis – Pediatra Neonatólogo	Revisión N°: 0	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Alberto Bissot Jefe de Departamento de Neonatología	

8. DEFINICIÓN

Gastrosquisis (Q79.3): consiste en un defecto congénito caracterizado por el cierre incompleto de la pared abdominal que mide entre 2 y 4 cms con protrusión de las vísceras que por lo regular se encuentra localizado para-medialmente a la derecha del cordón umbilical.

9. EPIDEMIOLOGÍA

Los factores de riesgo maternos incluyen corta edad, primigravidez, nivel socioeconómico bajo y un índice de masa corporal bajo.

10. DIAGNÓSTICO

Diagnóstico y tratamiento prenatal.

- Los niveles elevados de alfafetoproteína se asocian con defectos de la pared abdominal.
- La ecografía prenatal permite diagnosticar con certeza un cuadro de gastrosquisis en el segundo trimestre del embarazo.
- La incidencia de anomalías cromosómicas asociadas es muy baja.
- Hay mayor incidencia de oligohidramnios, restricción de crecimiento fetal y líquido amniótico teñido de meconio. Si hay atresia intestinal, también puede haber polihidramnios.
- Se debe realizar interconsultas con el cirujano y el neonatólogo.

Forma de parto preferida

- La vía preferida para el parto aun es controvertida.
- En la actualidad no hay evidencia suficiente para recomendar o indicar una vía específica para el parto en una gastrosquisis no complicada.
- Se recomienda el parto por cesárea en los casos raros de lesiones grandes con exposición del hígado para evitar el daño hepático y el sangrado.

Presentación posnatal

- La gastrosquisis se presenta con evisceración de asas intestinales, no recubiertas por peritoneo, que protruyen a través de un defecto en la pared abdominal localizado justo a la derecha del cordón umbilical.
- El cordón umbilical está intacto.
- Las asas intestinales pueden estar engrosadas, acoradas y cubiertas por una sustancia fibrosa.

Diagnóstico posnatal

- La gastrosquisis se identifica fácilmente por la falta de saco peritoneal y la localización del defecto en la pared abdominal a la derecha de un cordón umbilical intacto.

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Departamento de Neonatología	CÓDIGO: PR-20-01	Página 4 de 8
	Título: : Protocolo de Manejo de la Gastrosquisis	Edición: julio 2018	
	Elaborado: Dr. David Ellis – Pediatra Neonatólogo	Revisión N°: 0	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Alberto Bissot Jefe de Departamento de Neonatología	

Defectos asociados

- Todos estos neonatos presentan rotación y fijación anormales de los intestinos (mal rotación)
- De los niños con gastrosquisis, el 8 al 16% tiene otras anomalías gastrointestinales (GI), incluidos vólvulos del intestino medio, atresia intestinal, estenosis intestinal y perforación intestinal.
- Las anomalías cromosómicas y las no GI son raras (en contraste con el onfalocele).

11. Diagnostico diferencial

Onfalocele. Véase el cuadro 1 para una comparación entre estos dos defectos de la pared abdominal.

12. TRATAMIENTO

Tratamiento pre quirúrgico

- Las asas intestinales expuestas deben ser manipuladas con cuidado para evitar lesionarlas.
- Utilizar guantes sin látex y evitar la contaminación cuando se manipula el intestino.
- Se prefiere recubrir el contenido intestinal en una bolsa de silicona, luego cubrirlo con rollos de vendas elásticas y colocarlo alrededor del niño.
- Si el defecto es muy grande, se le puede colocar en decúbito lateral, para evitar el pliegue de los vasos mesentéricos, sobre el orificio de la fascia abdominal. Como alternativa, si el niño está en decúbito dorsal, se debe mantener el intestino envuelto directamente sobre el abdomen.
- Para la descompresión abdominal se debe colocar una sonda nasogástrica 10 fr conectada a aspiración continua suave a 20 a 40 mm Hg.
- Nada por boca (NPB).
- Colocar un acceso venoso central en un miembro superior e infundir líquidos IV del doble o el triple de los requerimientos basales, debido al aumento de las pérdidas insensibles a través del intestino expuesto, con suplemento de sodio y potasio. (D/A 10% 80 cc /Kg y el resto con solución salina normal y agregar KCl a 2 mEq/kg al garantizar diuresis).
- Solicitar hemograma completo, hemocultivo, electrolitos séricos, gasometría, Rh y grupo sanguíneo.
- Comenzar una terapia antibiótica de amplio espectro (ampicilina y gentamicina)
- Controlar la temperatura, la presión arterial, el balance hídrico y el estado acido-base.
- No es necesario realizar una evaluación pre quirúrgica debido a que es rara la asociación con anomalías congénitas importantes.

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Departamento de Neonatología	CÓDIGO: PR-20-01	Página 5 de 8
	Título: : Protocolo de Manejo de la Gastrosquisis	Edición: julio 2018	
	Elaborado: Dr. David Ellis – Pediatra Neonatólogo	Revisión N°: 0	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Alberto Bissot Jefe de Departamento de Neonatología	

Tratamiento quirúrgico

- Debido a la falta de cubierta peritoneal, la reparación de la gastrosquisis debe realizarse tan pronto como sea posible.
- La corrección quirúrgica puede realizarse por cierre primario o un cierre en etapas diferido, utilizando una prótesis. El volumen y el estado de las asas intestinales expuestas, así como la proporción del contenido abdominal expuesto con respecto a la cavidad abdominal, determinan el tipo de cierre conveniente.
- Se prefiere un cierre primario a menos que exista riesgo de compromiso cardiovascular, renal (síndrome compartamental) o respiratorio. Esto se realiza en aproximadamente el 80% de los casos. Una reparación en etapas con una prótesis suele realizarse en un periodo de 5 a 7 días.
- Se recomienda no intubar de rutina los pacientes para la reducción.
- El tratamiento de atresia intestinal coexistente es controvertido. La condición general del intestino en el momento de la cirugía determinará cuál es la opción preferida.
- En caso de perforación o necrosis intestinales, puede ser necesario practicar una enterostomía en el momento de la reparación inicial.
- En el momento de la cirugía, debe considerarse la colocación de un catéter venoso central (CVC) para proporcionar nutrición parenteral (NP) a largo plazo.
- En general, se prefiere no canalizar la arteria y la vena umbilicales, ni colocar catéteres centrales periféricos en los miembros inferiores.

Tratamiento posquirúrgico

- Controlar la aparición de complicaciones por el aumento de la presión intra-abdominal como el aumento de los parámetros en la ventilación asistida, el compromiso hemodinámico y la compresión de la vena cava inferior que se manifiesta con cianosis en los miembros inferiores, hipoperfusión, disminución de la diuresis y acidosis metabólica. Puede ser necesaria la descompresión quirúrgica si las complicaciones de un cierre primario son graves.
- Mantener la temperatura normal, el balance hídrico neutro, la estabilidad hemodinámica y la descompresión gástrica.
- Proporcionar sostén respiratorio. El retorno de las vísceras abdominales dentro de la cavidad abdominal con cierre primario, causa un empeoramiento transitorio de la distensibilidad pulmonar. La mecánica pulmonar mejora progresivamente durante las 24 a 72 horas siguientes, después de las cuales se puede realizar destete progresivo.

Apoyo nutricional

- Los pacientes en recuperación pueden presentar una disminución de la motilidad gastrointestinal, íleo prolongado o ambos, lo que resulta en una demora para tolerar alimentación enteral exclusiva. Se debe excluir una obstrucción mecánica grave con estudios con contraste.

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Departamento de Neonatología	CÓDIGO: PR-20-01	Página 6 de 8
	Título: : Protocolo de Manejo de la Gastrosquisis	Edición: julio 2018	
	Elaborado: Dr. David Ellis – Pediatra Neonatólogo	Revisión N°: 0	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Alberto Bissot Jefe de Departamento de Neonatología	

- El tiempo promedio para alcanzar una alimentación enteral completa es de 2 a 3 semanas. Evaluando que el drenaje sea claro, menor de 50 ml, que exista movimientos intestinales y que esté evacuando.
- Los requerimientos nutricionales deben proporcionarse mediante nutrición parenteral hasta lograr la alimentación enteral total.
- Las complicaciones GI potenciales incluyen reflujo gastroesofágico (RGE) y enterocolitis necrotizante (NEC).

Control del dolor

- El control adecuado del dolor se logra con agentes narcóticos por vía IV (p.ej. morfina o fentanyl). Las dosis altas de narcóticos afectan la motilidad GI.

Cobertura antibiótica

- Se recomiendan antibióticos de amplio espectro (ampicilina, gentamicina) durante 72 horas después del cierre final, sea una reparación primaria o en etapas.

Sepsis

- La sepsis es un factor que contribuye a la morbilidad y mortalidad globales.
- Los agentes etiológicos más comunes son los microorganismos Gram negativos.
- Se debe estar alerta ante la presencia de sepsis en todo momento mientras el paciente este hospitalizado.
- Si se sospecha infección se debe solicitar un hemograma completo y hemocultivos e iniciar tratamiento para sepsis asociado a cuidados de salud con piperacilina tazobactam y amikacina hasta obtener los cultivos.

13. COMPLICACIONES Y EVOLUCIÓN

- La tasa de supervivencia es >90%
- La prematuridad, el bajo peso al nacer, la reparación en etapas, la presencia de lesiones gastrointestinales asociadas (atresia intestinal, perforación, necrosis y vólvulo) y la sepsis se asocian con un tiempo más prolongado de lograr la alimentación enteral completa.
- Muy pocos pacientes presentan colestasis.
- La mayoría de los pacientes crecen sanos. Las complicaciones a largo plazo incluyen dolor abdominal inespecífico y la necesidad de otra cirugía abdominal por estenosis y revisión de cicatrices.

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Departamento de Neonatología	CÓDIGO: PR-20-01	Página 7 de 8
	Título: : Protocolo de Manejo de la Gastrosquisis	Edición: julio 2018	
	Elaborado: Dr. David Ellis – Pediatra Neonatólogo	Revisión N°: 0	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Alberto Bissot Jefe de Departamento de Neonatología	

Cuadro 1. Diferencias clínicas entre gastrosquisis y onfalocele.

Características	Gastrosquisis	Onfalocele
Incidencia	1 cada 4.000 a 20.000	1 cada 3.000 a 10.000
Edad materna	Menor	Mayor
Relación niños: niñas	1:1	3:1
Localización del defecto	A la derecha del cordón umbilical	Dentro del anillo umbilical
Cordón umbilical	Intacto, inserción normal	Insertado en una cubierta peritoneal
Tamaño del defecto	Por lo general < 4cm	Suele ser > 4 cm
Órganos extruidos, además del intestino	Estomago	Hígado, bazo, vejiga, útero, ovarios
Cubierta peritoneal	Ausente	Presente, puede estar rota
Aspecto del intestino	Enmarañado, acortado, edematoso	Suele ser normal
Anomalías asociadas	10 a 20%	45 a 80%
Gastrointestinales, además de mal rotación	16% atresia intestinal, vólvulo del intestino medio, estenosis intestinal	Raras
No gastrointestinales	Raras	Comunes (cardiacas, 28%; genitourinarias, 20%; craneofaciales, 20% hernia diafragmática, 12% musculoesqueléticas)
Cromosómicas	Raras	50% son comunes las trisomias
Síndromes	Ninguno	Pentalogía de Cantrell, Síndrome de Beckwith-Wiedemann y complejo OEIS
Cirugía	Cierre primario en el 80% de los casos	Cierre primario para lesiones < 5 cm, en varias etapas para las lesiones más grandes
Función intestinal después de la cirugía	Suele ser lenta	Normal a lenta
Supervivencia	>90%	90% en ausencia de anomalías asociadas, 60 a 70% en presencia de múltiples anomalías asociadas.

Adaptado de Torfs y cols. Gastrosquisis. J Pediatr 1990; 116:1-6 OEIS. Onfalocele, extrofia vesical, ano imperforado y deformidad de la columna (por sus siglas en ingles).

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Departamento de Neonatología	CÓDIGO: PR-20-01	Página 8 de 8
	Título: : Protocolo de Manejo de la Gastrosquisis	Edición: julio 2018	
	Elaborado: Dr. David Ellis – Pediatra Neonatólogo	Revisión N°: 0	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Alberto Bissot Jefe de Departamento de Neonatología	

BIBLIOGRAFÍA

1. Feldkamp ML, Meyer RE, Krikov S, Botto LD. El uso de acetaminofeno en el embarazo y el riesgo de defectos de nacimiento: hallazgos del Estudio Nacional de Prevención de Defectos de Nacimiento. *Obstet Gynecol* 2010; 115: 109.
2. Werler MM, Sheehan JE, Mitchell AA. Uso de medicación materna y riesgos de gastrosquisis y atresia del intestino delgado. *Am J Epidemiol* 2002; 155: 26.
3. Waller SA, Paul K, Peterson SE, Hitti JE. Exposiciones químicas relacionadas con la agricultura, temporada de concepción y riesgo de gastrosquisis en el estado de Washington. *Am J Obstet Gynecol* 2010; 202: 241.e1.
4. Winchester PD, Huskins J, Ying J. Agrichemicals en aguas superficiales y defectos de nacimiento en los Estados Unidos. *Acta Paediatr* 2009; 98: 664.
5. Goodman M, Mandel JS, DeSesso JM, Scialli AR. Atrazina y resultados del embarazo: una revisión sistemática de la evidencia epidemiológica. *Defectos de nacimiento Res B Dev Reprod Toxicol* 2014; 101: 215.
6. Lausman AY, Langer JC, Tai M, et al. Gastrosquisis: ¿Cuál es la edad gestacional promedio del parto espontáneo? *J Pediatr Surg* 2007; 42: 1816.
7. Huh NG, Hirose S, Goldstein RB. La dilatación intestinal intraabdominal prenatal se asocia con complicaciones gastrointestinales posnatales en fetos con gastrosquisis. *Am J Obstet Gynecol* 2010; 202: 396.e1.
8. Kohl M, Wiesel A, Schier F. Recurrencia familiar de la gastrosquisis: revisión de la literatura y datos del registro de nacimiento basado en la población "Modelo de Mainz". *J Pediatr Surg* 2010; 45: 1907.