

Casos Clínicos

- **Malformación fetal: gastrosquisis, ventrículo único y dextrocardia. A propósito de un caso**
- **Introducción**
- **Descripción del caso clínico**
- **Discusión**
- **Referencias**

Manuel Ramos

manuelramosarana@gmail.com
Médico Residente Hospital General Tipo I
Ernesto Regener – Río Chico

Bacilio Denys ML

Residente de 2° Año de Cardiología
Hospital General Tipo I Ernesto Regener
– Río Chico

Sylvia Marcano

Médico Residente Hospital General Tipo I
Ernesto Regener – Río Chico

Ramón Gómez

Gineco-Obstetra Hospital General Tipo I
Ernesto Regener – Río Chico

Malformación fetal: gastrosquisis, ventrículo único y dextrocardia. A propósito de un caso

Fecha de recepción: 15/11/2008

Fecha de aceptación: 22/12/2008

La Dextrocardia, una condición en donde el eje mayor del corazón apunta hacia la derecha; cuya incidencia es 0,22% presentando solo un 0,01% de esta población, ventrículo único. Por otra parte la gastrosquisis presenta una incidencia de 1,1/10000 nacimientos. Se presenta el siguiente caso: Recién nacido en malas condiciones, producto de madre primigesta de 33 años, 20 semanas + 6 días de gestación quien presentó exposición del corazón con eje cardíaco a la derecha, cuyos signos vitales cedieron rápidamente. Abdomen: salida total de intestino, hígado y estómago; escoliosis severa de columna lumbosacra. Discusión: Los fetos con dextrocardia, diagnosticados por ecografía presentan alguna enfermedad congénita; siendo esta anomalía de muy baja incidencia, más aún asociada a ventrículo único y gastrosquisis, entre otras. Conclusiones: Diagnosticar rápidamente esta enfermedad y estudiar su causa, se hace cada vez más importante para establecer una conducta adecuada con cada caso en particular.

Palabras Claves: Gastrosquisis, Ventrículo Único, Dextrocardia

Title

Anomaly in fetal formation: gastroschisis, univentricular heart and dextrocardia. A propos of a case

Abstract

Dextrocardia is a condition in which the major axis of the heart points to the right; the incidence is 0,22%; and 0,01% of these have univentricular heart. The incidence of gastroschisis is 1,1 for 10000 births. Actual Disease: Patient just been born in bad conditions, the mother is 33 years old, first pregnancy, 20 weeks + 6 days of gestation, Findings: exposition of the heart whose major axis point to the right chest, Defect of the abdominal wall: exposition of intestinal tissue, liver and stomach; severe deviation of the lumbo-sacrum column.

Key Word

Gastroschisis, Univentricular Heart, Dextrocardia

Malformación fetal: gastrosquisis, ventrículo único y dextrocardia. A propósito de un caso

Introducción

La gastrosquisis es un defecto congénito de la pared abdominal anterior, lateral a la inserción del cordón umbilical. Su etiología se considera multifactorial; se han involucrado factores maternos como exposición a agentes teratógenos, salicilatos y deficiencias nutricionales en las

primeras semanas de gestación, pero no se ha encontrado una base de predisposición genética. Cualquiera de los factores teratogénicos antes mencionados, puede producir una alteración vascular de la arteria onfalomesentérica, que evita la formación de una porción de la pared abdominal a través del cual protruye el contenido abdominal hacia la cavidad amniótica.¹ La prevalencia de la gastrosquisis oscila entre 0.66 y 2.17 con un promedio de 1.33 por 10,000 nacimientos vivos. En Latinoamérica la prevalencia de gastrosquisis según el Estudio Colaborativo Latino Americano de Malformaciones Congénitas (ECLAMC) en el período 1982-1998 fue de 1.1 por 10,000 nacimientos vivos. Otro factor asociado con el aumento de la prevalencia de gastrosquisis es el estado de primigravidez y la edad materna menor de 20 años.¹ Por otra parte la dextrocardia fetal es una condición en la cual el eje mayor del corazón se encuentra ubicado hacia la derecha. El término dextrocardia describe solo la posición del eje cardíaco mas no da información sobre la organización y anatomía estructural del corazón². Sin embargo, es importante destacar que un amplio espectro de malformaciones cardíacas pueden estar asociadas con la dextrocardia fetal, tal como el corazón con ventrículo único². El ventrículo único es definido como una cámara ventricular que recibe la sangre de ambas válvulas atrioventriculares, ya sea que éstas estén separadas ó como una válvula atrioventricular común³. La característica fisiológica fundamental del corazón univentricular es que el ventrículo único se encuentra siempre sobrecargado⁴. En el corazón univentricular, el retorno venoso sistémico y pulmonar se mezclan en el ventrículo único, el flujo de sangre es entonces dirigido hacia el territorio sistémico o pulmonar, de acuerdo a la resistencia que oponga cada uno de estos sistemas al vaciamiento del ventrículo^{3,4}. Los efectos que la existencia de un ventrículo único pueda tener sobre la circulación, dependen en sumo grado de las resistencias relativas opuestas a la descarga sanguínea por parte de los circuitos pulmonar y general. Por una parte, cuando el tracto de salida pulmonar o el lecho de los vasos pulmonares ofrece una considerable resistencia a la corriente, el shunt prevaeciente será de derecha a izquierda, y el paciente presentará cianosis. Por el contrario, si el tracto de salida pulmonar y el lecho vascular se encuentran muy abiertos, oponiendo poca resistencia, el shunt sigue, casi exclusivamente, la dirección de izquierda a derecha y no se observan indicios de cianosis⁴. En el ventrículo único hay una mezcla compleja de la sangre sistémica y venosa pulmonar, por tanto, la saturación de oxígeno en la arteria aorta y en la arteria pulmonar es idéntica. La saturación sistémica de oxígeno es proporcional a la cantidad de flujo sanguíneo pulmonar⁴. En un estudio retrospectivo realizado en Guy's Hospital de Londres de 1983 a 2003 y el Hospital Robert Debré de París de 1988 a 2003 de un total de 36.765 madres se diagnosticaron 82 casos de dextrocardia equivalente a un 0,22%; de los cuales 38 casos (0,1%) presentó dextrocardia fetal con situs solitus². En dicho estudio se determinó además, que 4 fetos presentaban corazón univentricular representando solo el 0,01% del total de los casos².

Descripción del caso clínico

Recién nacido en malas condiciones generales, producto de madre primigesta de 33 años de edad, con 20 semanas + 6 días de gestación; quien es atendido en el centro asistencial Hospital Ernesto Regener, presentando al examen físico: Circunferencia Cefálica de 18,7 cm; Circunferencia Abdominal: No existe por defecto de la pared abdominal; sexo indeterminado; peso fetal de 400 gramos; talla fetal: 26,2 cm;



Fig.1: Recién nacido producto de gestación de 20 semanas + 6 días en donde se aprecia la talla fetal y la exposición visceral.

peso placentario: 180 gramos con un grosor placentario de 21 milímetros y unas dimensiones de 11cm x 12 cm ; Tórax: se evidencia exposición del corazón con rotación del eje cardíaco a la derecha,



Fig. 2. Imagen en donde se aprecia el ápex cardíaco expuesto, apuntando a la derecha, además de una focomelia del miembro superior derecho.

Frecuencia Cardíaca: 56x', Frecuencia Respiratoria: 5x', las cuales cedieron rápidamente hasta quedar sin signos vitales; Abdomen: salida total de intestino, hígado y estómago; escoliosis severa de columna lumbosacra;



Fig.3. Escoliosis severa de la columna lumbo-sacra.

Extremidades: Focomelia de miembro superior derecho Neurológico: Ausencia de reflejos. Antecedentes Personales y Gineco-Obstétricos Maternos: No contributorios.

Discusión

El diagnóstico prenatal de gastrosquisis es muy probable en personal entrenado y con equipos adecuados de ultrasonografía obstétrica. Por otra parte, el diagnóstico de fetos con dextrocardia por ecografía, siendo éste muy difícil, por lo general se encuentra asociado a alguna enfermedad congénita; siendo ambas anomalías de muy baja incidencia, más aún asociadas a ventrículo único, entre otras. La sobrevida y la calidad de vida del paciente con gastrosquisis va a depender del grado de exposición visceral y de la resolución quirúrgica que se le pueda ofrecer al mismo, de ser esta posible, sin tomar en cuenta las infecciones concomitantes que puedan traer la exposición intestinal del mismo; por otra parte, la vida del paciente con ventrículo único comienza a ser determinada en el momento del nacimiento. El diagnóstico y tratamiento precoz son fundamentales para proteger a los pulmones de la hipertensión pulmonar y al ventrículo de la miocardiopatía asociada a la sobrecarga de presión y volumen. Cuanto menos cianosis exista mayor sobrecarga de volumen e hipertensión pulmonar habrá, por lo tanto es necesario asegurar un flujo sistémico libre y regular el flujo pulmonar.

El pobre control prenatal, el bajo estrato socioeconómico, la baja escolaridad, la ingestión de bebidas alcohólicas y el consumo de cigarrillo, se han relacionado como factores de riesgo de malformaciones congénitas. Por lo tanto, determinar con rapidez y eficacia este tipo de enfermedad y estudiar su causa, ya sea congénita o de algún otro tipo, se hace cada vez más importante para determinar la solución y establecer una conducta adecuada en cada caso en

particular.

Referencias

1. Pachajoa, H., Saldarriaga, W., Isaza, C. Gastosquisis en un hospital de tercer nivel de la ciudad de Cali, Colombia durante el período marzo 2004 a febrero 2006. Colombia Médica. Vol. 39 N° 2 (Supl 2), 2008 (Abril-Junio).
2. Bernasconi, A.; Azancot, A.; Simpson, J. M.; Jones, A.; Sharland, G. K. Fetal Dextrocardia: Diagnosis and Outcome in Two Tertiary Centres. Congenital Heart Disease. Heart 2005; 91; 1590-1594.
3. Shahbudin, H.; Rahimtoola, M. B.; Patrick, A.; Ongley, M. B.; Swan, H. J. C. The Hemodynamics of Common (Or Single) Ventricle. Circulation, Volume XXXIV, July 1966.
4. Heredia, M. F. Ventrículo Único: Cirugía de Glenn y Fontan. Facultad de Medicina de la Universidad de Buenos Aires. Monografía. Rev Latinoamer Tecnol Extracorp XIV, 2, 2007.

NOTA: Toda la información que se brinda en este artículo es de carácter investigativo y con fines académicos y de actualización para estudiantes y profesionales de la salud. En ningún caso es de carácter general ni sustituye el asesoramiento de un médico. Ante cualquier duda que pueda tener sobre su estado de salud, consulte con su médico o especialista.