

RESUMEN XXXV CONGRESO CHILENO DE CIRUGIA PEDIATRICA

Gastrosquisis y Enfermedad de Hirschsprung: Una muy infrecuente asociación. Caso clínico.

Drs. Hachim A, Ebensperger A, Zavala A, Prada C, Grau C, Encalada R.
Servicio Cirugía Pediátrica Hospital Dr. Sótero del Río.

Introducción: La gastrosquisis (GQ) es el defecto congénito de la pared abdominal más común. A diferencia del onfalocele, GQ suele ser una entidad aislada; no asociada a otras malformaciones congénitas o síndromes genéticos.

La asociación de Enfermedad de Hirschsprung (EH) y GC es excepcional, habiéndose publicado un caso previo en la literatura.

Presentamos un RN portador de GQ, que se reparó en las primeras horas de vida; evolucionando con clínica sugerente de EH, la que se confirmó por biopsia rectal se resolvió con un descenso primario endoanal.

Caso clínico: RN pre-término, 32 semanas, 2140 gramos, sexo femenino. Cesárea de urgencia por trabajo de parto activo. Madre primigesta de 15 años, embarazo controlado con diagnóstico prenatal de GQ en semana 14. Se constata defecto abdominal derecho aprox. 3 cm., con intestino delgado expuesto sin evidenciar otros defectos asociados. Cirugía reparadora a las 3 horas de vida, evidenciándose serositis moderada, sin atresias intestinales. Cierre primario del defecto. Inicia alimentación enteral progresiva al séptimo día con mala tolerancia, con distensión abdominal y clínica de suboclusión intestinal, por lo que se suspende en el día 19 post operatorio. Se realizó enema baritado que muestra zona de transición rectosigmoidea, lo que sumado a clínica sugiere EH, por lo que se realiza biopsia rectal por succión; la que mostró aganglionosis. Se mantiene con enemas diarios y se realiza descenso endorectal tipo de La Torre a los 58 días de vida, con buena evolución post operatoria.

Discusión: La asociación de GQ y EH es extremadamente infrecuente. La recuperación de la función intestinal en GQ puede demorar disminuyendo la sospecha de patologías asociadas, corriendo el riesgo de complicaciones graves de EH no tratada como la enterocolitis. El aporte fundamental de este reporte, es dar a conocer esta asociación, destacándose su sospecha precoz, lo que llevó en nuestro caso a un óptimo manejo, sin complicaciones, permitiendo resolver la aganglionosis en forma primaria. No existe descrito un factor asociativo para estas dos malformaciones, pero dado el cambio epidemiológico de las gastrosquisis en la última década, constituye una interesante área de estudio.