

UNIVERSIDAD DE COSTA RICA
SISTEMA DE ESTUDIOS DE POSGRADO

“CARACTERIZACIÓN EPIDEMIOLÓGICA Y SEGUIMIENTO
AL AÑO DE LOS PACIENTES EGRESADOS DEL SERVICIO
DE CUIDADO INTENSIVO NEONATAL DEL HOSPITAL
NACIONAL DE NIÑOS DE COSTA RICA “DR. CARLOS SÁENZ
HERRERA” CON DIAGNÓSTICO DE GASTROSQUISIS
U ONFALOCELE, DURANTE EL PERÍODO DEL
01 DE ENERO DE 2011 AL 31 DE DICIEMBRE DE 2015”

Trabajo de graduación aceptado por el Posgrado de Neonatología para
optar por el grado académico de especialista en Neonatología

DR. ALEJANDRO VÍQUEZ VÍQUEZ

Ciudad Universitaria Rodrigo Facio, Costa Rica

Enero, 2018

INVESTIGADORES

Investigador principal

Dr. Alejandro Víquez Víquez

Pediatra, Residente de Neonatología II Año

Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal

Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”

San José, Costa Rica

Teléfono: (506) 88220712

Correo electrónico: aleviq@hotmail.com

Tutor académico e institucional

Dr. Jaime Alejandro Lazo Behm

Pediatra Neonatólogo, Asistente Especialista

Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal

Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”

San José, Costa Rica

Teléfono: (506) 25233600. Extensión 4409

Correo electrónico: lazobehm@gmail.com

DEDICATORIA

A mis padres, mi pareja y mis hermanas, quienes me apoyaron a lo largo de todo el camino hasta lograr alcanzar esta meta.

AGRADECIMIENTOS

Le doy gracias a Dios por darme la vida y salud, por ser mi guía en todo momento, y por permitirme cumplir un sueño más.

A mis padres, por su amor, trabajo y sacrificios en todos estos años, gracias a ustedes he logrado llegar hasta aquí y convertirme en lo que soy.

A mi pareja por todo su apoyo y comprensión incondicional.

A mis hermanas por estar siempre a mi lado y apoyarme en cada decisión de vida.

A mi tutor, profesores del postgrado de neonatología y compañeros de residencia, gracias por todas las enseñanzas y por hacer de este tiempo una gran experiencia.

Enero, 2018

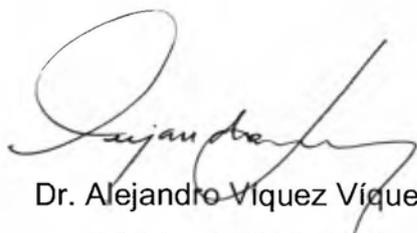
Sistema de Estudios de Postgrado
Universidad de Costa Rica

Estimados señores:

Por este medio hago constar que la investigación "Caracterización epidemiológica y seguimiento al año de los pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños de Costa Rica "Dr. Carlos Sáenz Herrera" con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele, durante el período del 01 de enero de 2011 al 31 de diciembre de 2015", sus resultados, discusión y conclusiones son obra y producto de mi persona, por lo que los derechos de propiedad intelectual sobre los mismos también me pertenecen.

Este estudio fue debidamente aprobado por el Comité Ético Científico del Hospital Nacional de Niños con el código CEC-HNN-022-2017.

Sin otro particular, se suscribe atentamente



Dr. Alejandro Viquez Viquez

Cédula: 1-1211-0004

Código Médico: 11372

UNIVERSIDAD DE COSTA RICA
SISTEMA DE ESTUDIOS DE POSGRADO
ACTA DE REVISIÓN DEL PROYECTO DE GRADUACIÓN

"Caracterización epidemiológica y seguimiento al año de los pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños de Costa Rica "Dr. Carlos Sáenz Herrera" con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele, durante el período del 01 de enero de 2011 al 31 de diciembre de 2015"

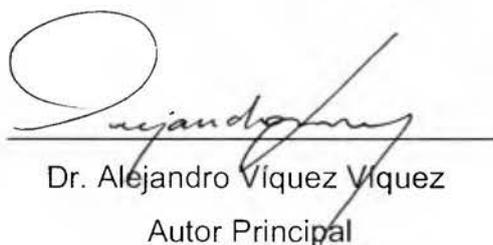
Este trabajo de graduación fue aceptado por el Posgrado de Neonatología para optar por el grado académico de especialista en Neonatología



Dr. Javier Álvarez Urbina
Pediatra Neonatólogo
Coordinador del Posgrado en Neonatología
Universidad de Costa Rica



Dr. Jaime Alejandro Lazo Behm
Pediatra Neonatólogo
Hospital Nacional de Niños
Tutor Académico



Dr. Alejandro Víquez Víquez
Autor Principal

TABLA DE CONTENIDOS

Investigadores	ii
Dedicatoria	iii
Agradecimientos	iv
Carta de finalización del proyecto	v
Acta de revisión del proyecto	vi
Resumen	1
Lista de gráficos, tablas e ilustraciones	5
Abreviaturas	8
Introducción	9
Justificación	15
Objetivos	16
Pacientes y métodos	17
Aspectos éticos	20
Fuentes de financiamiento	20
Resultados	21
Discusión	30
Conclusiones	40
Limitaciones y sesgos del estudio	42
Anexos	43
Bibliografía	73

RESUMEN

Antecedentes: Existen en Costa Rica 2 estudios previos que valoraron los pacientes con gastrosquisis y onfalocele. Los datos más recientes con los que contamos son del 2010. Ante la alerta mundial del incremento significativo en los últimos años en la incidencia de la gastrosquisis sin causa conocida, se hace necesario actualizar nuestros datos. Este estudio además brindará nueva información en cuanto a la evolución al año post egreso, incluyendo el neurodesarrollo y crecimiento, situaciones que no han sido descritas de previo en Costa Rica para estas patologías.

Pacientes y métodos: Estudio retrospectivo, descriptivo y observacional, basado en revisión de expedientes clínicos. Se incluyeron todos los pacientes con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele egresados del SECIN - HNN durante el período del 01 enero de 2011 al 31 de diciembre de 2015.

Resultados: La muestra inicial fue de 131 pacientes; 112 con gastrosquisis y 19 con onfalocele. Se excluyeron 1 paciente de gastrosquisis y 1 de onfalocele por tener expedientes incompletos. Fue imposible encontrar los expedientes correspondientes a 49 pacientes con ambas patologías, esto por contaminación de expedientes y depuración de los mismos. La muestra final fue de 80 pacientes, 67 con gastrosquisis (84%) y 13 (16%) con onfalocele.

En gastrosquisis la incidencia del estudio fue de 3.10/10000 nacimientos. La mortalidad del 13.4%. No hubo diferencia significativa en cuanto al sexo. La mayoría de pacientes provenían del Gran Área Metropolitana, sobre todo de San José. 78% se clasificaron como gastrosquisis simples y 22% complicadas. La estancia hospitalaria tuvo una mediana de 42 días. El promedio de la edad materna fue de 20.7 años; la mayoría eran primigestas y sin uso de drogas/ medicamentos durante el embarazo. El control prenatal fue alto y el diagnóstico antenatal se encontró en 56.7%; cuando este último estuvo presente, la cesárea llegó al 100%. La mediana del peso al nacer fue de 2400 g. La prematuridad se presentó en 41.8% de pacientes, con predominio de pretérminos

tardíos. El líquido amniótico en su mayoría fue meconizado, y el puntaje APGAR usualmente fue alto al minuto y a los 5 minutos. La mayor parte de pacientes presentaron exposición de asas intestinales y estómago en el defecto. 50.7% tenían anomalías asociadas; las atresias intestinales fueron las más comunes. El tratamiento más frecuente fue con Silo y descensos progresivos del defecto (86.6%) y en promedio el cierre de la pared ocurrió a los 8.6 días. La mediana de días con VMA fue de 8 días. Casi el 100% requirió CVC durante el internamiento; hubo una mediana de 2 catéteres/paciente, y se requirió el mismo con una mediana de 30 días. El PICC fue el catéter más utilizado, la minoría requirió recolocación. El 41.8% tuvo complicaciones asociadas al CVC y la septicemia asociada al CVC fue la más común. Se encontró una mediana de 16 días para inicio de la vía enteral y la NPT se logró suspender con una mediana de 27 días. El 79.1% asociaron complicaciones durante el internamiento y en su mayoría fueron múltiples por paciente; la sepsis fue la más común. Al año post egreso hubo 56 sobrevivientes. La eutrofia fue común. El neurodesarrollo en su mayoría era normal, sin embargo 17.6% pacientes tuvieron algún tipo de anormalidad; la motora gruesa fue la más afectada. Los problemas para alimentarse se presentaron en 9.8%, no hubo pacientes con constipación y se describió 1 paciente con problemas de audición, ninguno de visión y 1 con hidrocele gigante.

En onfalocele la incidencia del estudio fue de 0.5/10000 nacimientos y la mortalidad del 38.8%. No hubo diferencia significativa en cuanto al sexo. La mayoría de pacientes provenían del Gran Área Metropolitana, sobre todo de San José. 92% se clasificaron como onfalocele gigante, solo 1 paciente no lo fue. La estancia hospitalaria tuvo una mediana de 22 días. El promedio de la edad materna fue de 28.3 años; la mayoría primigestas, y no hubo ninguna madre con uso de drogas/ medicamentos durante el embarazo. El control prenatal fue alto y el diagnóstico antenatal se encontró en 84.6%; cuando estaba presente, la cesárea llegó al 91%. La mediana del peso al nacer fue de 2720 g. La mayoría de pacientes eran de término. El líquido amniótico en su mayoría fue claro, y el puntaje APGAR usualmente fue alto al minuto y a los 5 minutos. La mayor parte de pacientes presentaron asas intestinales e hígado contenidos en el defecto. 76.9% presentaron anomalías asociadas; las cardíacas fueron mayoría. El cierre primario

fue el tratamiento más común (46.2%); sin embargo, hubo un considerable uso de sustancia escarificante tipo yodo. En los pacientes con Silo en promedio el cierre de la pared ocurrió a los 12.5 días. La mediana de días con VMA fue de 8 días. El 100% requirió CVC durante el internamiento; hubo una mediana de 1 catéter/paciente, y se requirió el mismo con una mediana de 14 días. El PICC fue el catéter más utilizado, ninguno requirió recolocación. Sólo 2 pacientes asociaron complicaciones al CVC, 1 por trombosis venosa y el otro por septicemia. Se encontró una mediana de 8 días para inicio de la vía enteral y la NPT se logró suspender con una mediana de 11 días. El 69% asociaron complicaciones durante el internamiento y en su mayoría fueron múltiples por paciente; hubo mucha variabilidad en cuanto al tipo de complicaciones. Al año post egreso 8 pacientes fueron sobrevivientes. Se presentó igual número de pacientes eutróficos que con falla para progresar. El neurodesarrollo fue anormal en 37.5% y la motora gruesa fue la más afectada. El 25% asoció problemas con la alimentación, ambos requerían SNG para alimentarse. No hubo pacientes con constipación, problemas de audición o visión ni ningún otro problema asociado al año post egreso.

Conclusiones: La incidencia de la gastrosquisis ha venido en aumento y en el presente estudio es 8.4% superior a la última reportada en Costa Rica. En onfalocele se ha mantenido estable y es, de la mitad a un tercio, de la reportada a nivel internacional. La mortalidad aumentó en ambas patologías. Esta pudo estar influenciada por el aumento de gastrosquisis complicadas y onfaloceles gigantes de nuestra muestra. Hubo un importante aumento de gastrosquisis complicadas, sin impacto en tiempo de nutrición parenteral, inicio de la alimentación enteral, mortalidad y estancia hospitalaria. El diagnóstico prenatal de ambas patologías es alto en Costa Rica y ha presentado un aumento con respecto a los estudios previos. Se correlaciona con un alto control prenatal en el país. Al tener un diagnóstico prenatal de defecto de pared abdominal, el personal a cargo del parto debe estar preparado para reanimación, ya que el 50% de pacientes del estudio la requirieron. En gastrosquisis hubo mayor frecuencia de madres jóvenes, primigestas, y sólo en la minoría de casos hubo consumo de drogas prenatal. En onfalocele las madres presentaron una edad mayor, e igualmente en su mayoría eran primigestas. La cesárea fue la vía de parto preferida en ambas patologías, especialmente

cuando existió un diagnóstico antenatal. Las malformaciones fueron frecuentes en ambas patologías, con mayoría de atresias intestinales en gastrosquisis y cardíacas en onfalocele. El porcentaje de pacientes con complicaciones se mantuvo alto, como es también descrito en la literatura; siendo las infecciosas y las quirúrgicas las más frecuentes. Las complicaciones múltiples son frecuentes en la población estudiada y el síndrome de intestino corto y la enterocolitis aguda necrotizante fueron infrecuentes. El abordaje quirúrgico de la gastrosquisis continúa siendo más frecuente con el uso de Silo y descensos posteriores hasta el cierre. En onfalocele aunque el método más utilizado fue el cierre primario, hubo un alto porcentaje de uso de sustancia escarificante debido al alto porcentaje de defectos gigantes. En nuestra casuística no hubo uso de VAC. Los catéteres más utilizados fueron el tipo PICC y el doble lumen, la mayoría de pacientes no tuvieron complicaciones asociadas. Los días de VMA, para inicio de la vía enteral y de NPT, se mantuvieron similares a los reportados en otras latitudes. Las complicaciones durante el internamiento siguen siendo frecuentes, con predominio de la sepsis en ambas patologías. Es importante el seguimiento posterior de estos pacientes en la consulta externa debido a la falla para progresar, anormalidad en el neurodesarrollo y los trastornos de la alimentación asociados, que no fueron infrecuentes en esta población.

LISTA DE GRÁFICOS, TABLAS E ILUSTRACIONES

Cuadros	Página
Cuadro 1. Incidencia y mortalidad anual por cada 10.000 nacimientos de gastrosquisis u onfalocele. HNN. 2011 - 2015. (n: 131)	47
Cuadro 2. Características demográficas de los pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele. 2011 - 2015.	49
Cuadro 3. Antecedentes perinatales de los pacientes egresados con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños. 2011 - 2015.	50
Cuadro 4. Características del parto de los pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele. 2011 - 2015.	53
Cuadro 5. Vía parto y su relación con el diagnóstico prenatal de gastrosquisis, en los pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños. 2011 - 2015 (n: 67)	54
Cuadro 6. Vía parto y su relación con el diagnóstico prenatal de onfalocele, en los pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños. 2011 - 2015 (n: 13)	54
Cuadro 7. Órganos incluidos en el defecto y anomalías asociadas de los pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele. 2011 - 2015	55
Cuadro 8. Cirugías realizadas a los pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele. 2011 - 2015.	56
Cuadro 9. Características de los catéteres venosos centrales colocados a los pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele. 2011 - 2015.	57
Cuadro 10. Características de la vía enteral y parenteral de los pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele. 2011 - 2015. (n: 80)	60

Cuadro 11. Seguimiento al año post egreso de los pacientes egresados vivos del Servicio de Cuidados Intensivos Neonatales del Hospital Nacional de Niños, con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele. 2011 – 2015 (n: 64)	63
---	----

Gráficos

Gráfico 1. Distribución general de los pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele, según tipo de diagnóstico. 2011 – 2015 (n: 131)	45
---	----

Gráfico 2. Incidencia anual por cada 10.000 nacimientos de gastrosquisis u onfalocele. HNN. 2011 – 2015 (n: 131)	46
---	----

Gráfico 3. Mortalidad anual por cada 10.000 nacimientos de gastrosquisis u onfalocele. HNN. 2011 – 2015 (n: 131)	46
---	----

Gráfico 4. Distribución de los pacientes con criterios de inclusión egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele según tipo de patología. 2011 – 2015 (n: 80)	47
--	----

Gráfico 5. Distribución de los pacientes con criterios de inclusión egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, según tipo de onfalocele. 2011 – 2015 (n: 13)	48
---	----

Gráfico 6. Distribución de los pacientes con criterios de inclusión egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, según tipo de gastrosquisis. 2011 – 2015 (n: 67)	48
--	----

Gráfico 7. Distribución de estancia hospitalaria en días de los pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele. 2011 – 2015 (n: 80)	49
--	----

Gráfico 8. Distribución según clasificación de la prematuridad en los pacientes prematuros egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele. 2011 – 2015 (n: 33)	51
---	----

Gráfico 9. Distribución del peso al nacer de los pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele. 2011 - 2015 (n: 80)	51
---	----

Gráfico 10. Distribución de las drogas utilizadas por las madres durante el embarazo, en los pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, con diagnóstico de gastrosquisis. 2011 – 2015 (n: 67)	52
--	----

Gráfico 11. Distribución de los días con ventilación mecánica asistida en los pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele. 2011 – 2015 (n: 80) 56

Gráfico 12. Distribución de los días con catéter venoso central en los pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele. 2011 – 2015 (n: 80) 58

Gráfico 13. Distribución del número de catéteres requeridos en los pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele. 2011 – 2015 (n: 80) 58

Gráfico 14. Distribución de las complicaciones asociadas al CVC en los pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele. 2011 – 2015 (n: 80) 59

Gráfico 15. Distribución de la presencia de complicaciones durante el internamiento en los pacientes egresados del Servicio de Cuidados Intensivos Neonatales del Hospital Nacional de Niños, con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele. 2011 – 2015 (n: 80) 61

Gráfico 16. Distribución según número de complicaciones por paciente durante el internamiento, en los pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele. 2011 – 2015 (n: 80) 61

Gráfico 17. Distribución del tipo de complicaciones durante el internamiento, en los pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele. 2011 – 2015 (n: 80) 62

Ilustraciones

Ilustración 1. Distribución de los pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, según diagnósticos de gastrosquisis u onfalocele y criterios de inclusión - exclusión. 2011- 2015 (n: 131) 45

ABREVIATURAS

HNN: Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”

CEC- HNN: Comité Ético Científico – Hospital Nacional de Niños

SECIN: Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal

INEC: Instituto Nacional de Estadística y Censos

IQR: Intervalo intercuantílico

DCP: Desproporción céfalo pélvica

RCIU: Restricción del crecimiento intrauterino

CVC: Catéter venoso central

PICC: Catéter central de inserción periférica

VMA: Ventilación mecánica asistida

BIC: Bomba de infusión continua

SNG: Sonda nasogástrica

NPT: Nutrición parenteral

RNTAEG: Recién nacido de término adecuado para la edad gestacional

RNTPEG: Recién nacido de término pequeño para la edad gestacional

RNTGEG: Recién nacido de término grande para la edad gestacional

RNPretAEG: Recién nacido pretérmino adecuado para la edad gestacional

RNPretPEG: Recién nacido pretérmino pequeño para la edad gestacional

RNPretGEG: Recién nacido pretérmino grande para la edad gestacional

RNPostAEG: Recién nacido postérmino adecuado para la edad gestacional

RNPostPEG: Recién nacido postérmino pequeño para la edad gestacional

RNPostGEG: Recién nacido postérmino grande para la edad gestacional

INTRODUCCIÓN

Historia y definiciones

La gastrosquisis y el onfalocele son defectos de la pared abdominal descritos desde el siglo XVI; sin embargo, es hasta 1953 que Moore y Stokes las catalogaron como dos entidades distintas, y hasta 1963 que Duhamel enfatizó las diferencias en cuanto a su patogénesis y presentación clínica.¹ Actualmente, estas dos entidades en conjunto con la hernia de cordón umbilical, son consideradas los defectos congénitos de pared abdominal más frecuentes y son distinguibles por sus características anatómicas únicas.^{2,3}

La gastrosquisis se define como el defecto paraumbilical en la pared abdominal, casi siempre del lado derecho, por donde resulta una herniación sin protección con saco del contenido abdominal, en contacto directo con la cavidad amniótica, provocando la presencia de asas intestinales edematosas y cubiertas de fibrina.⁴ Este defecto usualmente es pequeño, de menos de 4 cm de diámetro, por donde varios segmentos intestinales y de otros órganos (estómago, trompas de Falopio, entre otros) pueden herniarse. Además, la patología se puede presentar de dos formas: complicada (1/3 de casos) cuando asocia complicaciones como malrotación, vólvulos, infarto, atresia, perforación o estenosis intestinal, o simple (2/3 de los casos) cuando no presenta ninguna de las anteriores complicaciones.⁵

El onfalocele, también conocido como “exonfalo”, se define como un defecto de la pared abdominal ventral, caracterizado por la ausencia de músculos abdominales, fascia y piel, cubierto por una membrana de peritoneo interna, una superficie de amnios externa y la gelatina de Wharton entre ambas capas.⁵ Su localización es central a nivel abdominal superior, medio o inferior y de tamaño variable; definiéndolo como gigante cuando tiene un tamaño mayor o igual a 5 centímetros. Usualmente contiene intestinos, hígado y ocasionalmente otros órganos abdominales dependiendo del tamaño del mismo. Puede encontrarse además íntegro o roto.^{2, 6,13, 16}

Embriología y Etiología

Existe una importante relación de eventos embriogénicos y del desarrollo fetal con el onfalocele. En condiciones normales, durante la semana 6 a 10 del desarrollo embrionario, el intestino se hernia hacia el cordón umbilical y luego regresa a la cavidad abdominal. El onfalocele ocurre cuando se presenta un fallo en ese regreso; quedando un saco de peritoneo, amnios y gelatina de Wharton, con el intestino contenido, así como las demás vísceras herniadas.^{4,5}

A diferencia del onfalocele, la etiología embriológica de la gastrosquisis ha sido tema de debate por más de 50 años. Una de las principales hipótesis sobre su incierta etiología es la disrupción vascular, usualmente asociada a la arteria onfalomesentérica.^{4,5}

Factores etiológicos asociados

Para ambas patologías existen diversos factores de riesgo propuestos. La gastrosquisis se ha asociado con madres jóvenes, principalmente aquellas menores de 20 años, siendo éste el único factor consistentemente asociado con el defecto. Otros factores maternos de riesgo son el fumado, consumo de alcohol y sustancias ilícitas, uso de medicamentos vasoactivos como los salicilatos, bajo nivel socioeconómico y bajo índice de masa corporal en el embarazo. El onfalocele se ha asociado con madres en edades extremas, muy jóvenes o con edad avanzada, consanguinidad, algunos pocos teratógenos, madres multíparas y tiene una importante asociación con cromosomopatías y anomalías congénitas asociadas.^{4, 13, 26}

Incidencia

En cuanto a la incidencia, para la gastrosquisis se establecen diferencias regionales importantes y se describe que es de aproximadamente 3-4/10000 nacimientos, con un incremento notorio de los casos reportados en los últimos años.^{6,7,8,9,10,11,26} Existe una alerta del CDC (Centers for Disease Control and Prevention) de los Estados Unidos, publicada en enero de 2016, sobre el incremento del 263% en la prevalencia durante los años 1995 al 2012 en ese país; con desconocimiento aún de

causas. Esta institución, al igual que lo hizo Reino Unido, instan a realizar investigaciones en Salud Pública para lograr un mejor entendimiento del aumento de casos.^{7,10,26} Con respecto al onfalocele, la incidencia descrita a nivel mundial es de 1,5-3/10000 nacimientos, sin tendencia actual al incremento en algunas publicaciones y ligero en otras.⁶

Manifestaciones clínicas

Se describe en la literatura mundial, que los pacientes con gastrosquisis con mayor frecuencia son prematuros, a diferencia de los que tienen onfalocele que usualmente son de término.²

Al caracterizar ambas patologías, es importante mencionar que la gastrosquisis rara vez se presenta asociada a otras anomalías, y cuando esto ocurre, usualmente son limitadas al tracto gastrointestinal. Se ha descrito además asociación con prematuridad y restricción del crecimiento intrauterino. Por el contrario, el onfalocele se asocia a múltiples condiciones cromosómicas y genéticas (p.e. Síndrome Beckwith-Wiedemann, Pentalogía de Cantrell) así como otras anomalías, principalmente cardíacas y gastrointestinales.^{4,5} Es precisamente esta asociación con otras anomalías lo que hace que su diagnóstico prenatal sea más frecuente (75-90%).¹² En esta patología, los pacientes no se presentan con retraso del crecimiento intrauterino, sino por el contrario, usualmente son grandes para la edad gestacional.⁴

Vía de parto

La vía de parto para ambas patologías debe ocurrir según las indicaciones y recomendaciones obstétricas, así como los deseos de la madre. Se describe preocupación por la posibilidad de lesión de los defectos con el paso por el canal de parto; sin embargo, la literatura para ambas patologías no ha mostrado superioridad de la cesárea frente a la vía vaginal, ni viceversa; con excepción del onfalocele gigante con hígado contenido, donde si se prefiere la cesárea por la posible distocia y daño hepático asociados al parto vaginal. En cuanto al tiempo de gestación óptimo existe controversia;

se recomienda evitar el parto prematuro, así como una edad gestacional avanzada, lo primero para evitar las comorbilidades asociadas y lo segundo para evitar edema y “peel” intestinal importantes. Para ambas patologías, la mayoría de expertos recomiendan el parto en un centro de atención terciario.^{2,5}

Terapias y tratamientos

De las alternativas terapéuticas disponibles para la gastrosquisis, se describen el cierre primario y el cierre tardío posterior al uso de un silo y descensos progresivos del defecto. Al comparar ambas estrategias, no existe una clara diferencia en cuanto a morbimortalidad asociada, y aunque algunos estudios mencionan ciertos beneficios de una técnica con respecto a la otra, se requieren más estudios para determinar dichas diferencias.¹⁴ En onfalocele, el cierre primario es preferido cuando el defecto es pequeño, pero cuando el defecto es mayor a 5 cm, no existe una recomendación definitiva. Las técnicas alternativas al cierre primario varían considerablemente y no existen recomendaciones generalizadas sobre cuál utilizar y en qué caso. Entre estas, se utilizan los agentes escarificantes como el mercurio-cromo (en desuso actualmente por riesgo de intoxicación), soluciones yodadas y la sulfadiazina o nitrato de plata, además de expansores de tejido y la terapia VAC. No existe tampoco un tiempo estandarizado para el cierre del defecto, sin embargo, se describe una relación directa entre el tamaño del defecto y el tiempo para el cierre del mismo.^{14,15,16}

Complicaciones y pronóstico

El pronóstico y la evolución varían según la patología, la condición intestinal, la presencia de otras malformaciones y comorbilidades asociadas. En gastrosquisis, la sobrevida general es del 90-95% y la mayoría de muertes se asocian con necrosis intestinal o resección intestinal importante. La hospitalización usualmente es prolongada; solamente un 40% de pacientes egresan al mes de edad y hasta 25% tienen hospitalizaciones mayores a 2 meses, generalmente como consecuencia de la intolerancia a la alimentación enteral. Las complicaciones asociadas son la dismotilidad,

intolerancia de la alimentación enteral, síndrome adherencial, síndrome de intestino corto, enterocolitis necrotizante, obstrucción intestinal (incluyendo atresias múltiples) y sepsis, incluida la asociada a catéteres venosos centrales.^{4,5,6} En onfalocele, el pronóstico es muy dependiente del tipo y severidad de las anomalías congénitas coexistentes. La mortalidad estimada es de hasta 60% cuando se presenta asociado a otras malformaciones, y de un 10-15% cuando se presenta aislado. Respecto a las complicaciones principalmente se describen el íleo, sepsis y la infección o complicaciones de la herida quirúrgica. El tiempo de hospitalización dependerá mucho del tamaño del onfalocele y las técnicas utilizadas para el cierre.^{2,4,12}

Evolución posterior al egreso

Con respecto al seguimiento a largo plazo, los pacientes con gastrosquisis presentan usualmente una excelente evolución, aunque podría ser más lenta en los casos con atresias o síndrome de intestino corto. En onfalocele, cuando el defecto es pequeño, usualmente los pacientes evolucionan bien sin complicaciones a largo plazo, sobre todo, cuando es aislado. En onfalocele gigante se describe mayor reflujo gastroesofágico, insuficiencia pulmonar, infecciones pulmonares recurrentes o asma, así como problemas con la alimentación y mayor asociación con falla para progresar. El dolor abdominal recurrente se puede presentar hasta en un tercio de los pacientes, y puede persistir hasta la edad adulta.²

El subsecuente neurodesarrollo en defectos de pared abdominal es un tema que se encuentra aún en estudio por los riesgos potenciales de discapacidad notada en estas patologías. En gastrosquisis se han descrito ciertas secuelas en audición, visión y retraso del lenguaje, sin embargo, una evolución adecuada en el neurodesarrollo en los primeros años de vida, es frecuentemente descrita.^{17,18,19,20,21} Además, para esta patología se ha asociado retraso en el crecimiento en un tercio de los pacientes.^{20,21} Para los pacientes con onfalocele, igualmente existe asociación con retraso en el desarrollo hasta en un 27% de casos a manera general^{12,22} y al valorar los casos de onfalocele gigante, se describen retrasos motores desde leves hasta severos en 47% de casos, cognitivo y del lenguaje hasta en 40% y mixtos hasta en 40%. El autismo también se ha

descrito en algunas series de casos asociado a esta patología.²² Actualmente se está realizando un estudio prospectivo que valorará la evolución a largo plazo de pacientes con defectos de pared abdominal en el Reino Unido, que se espera brinde información importante sobre la evolución de estos pacientes a mayor plazo.^{2,3}

JUSTIFICACIÓN

La gastrosquisis y el onfalocele son los defectos congénitos de pared abdominal más frecuentes en la actualidad.

El CDC (Centers for Disease Control and Prevention)²⁶ de los Estados Unidos, publicó una alerta en enero de 2016, sobre el incremento del 263% en la prevalencia de gastrosquisis durante los años 1995 al 2012 en ese país; con desconocimiento aún de causas. Esta institución al igual que lo hizo Reino Unido¹⁰, instan a realizar investigaciones en Salud Pública para lograr un mejor entendimiento del aumento de casos.

En Costa Rica existen dos estudios previos. El primero de ellos (Arrieta, E)²⁴ incluyó 37 pacientes (años 2002 a 2004). Este estudio indicó un aumento leve en la prevalencia de gastrosquisis de 0.87/10000 nacimientos en el 2002, a 1.37/10000 nacimientos en el 2004. La prevalencia para onfalocele se mantuvo estable en estos años. El otro estudio (Guerrero, G)²⁵, incluyó 89 pacientes y estableció una incidencia de 2.84/10000 nacimientos para gastrosquisis y de 0.43/10000 nacimientos con onfalocele; mostrando un aumento en gastrosquisis, pero no en onfalocele con respecto al estudio de Arrieta, E.

Con el presente estudio se pretende determinar las características clínico-epidemiológicas actuales de los pacientes diagnosticados con gastrosquisis u onfalocele, y ante la reciente alerta mundial del incremento en la incidencia de estas patologías, poder conocer si ocurre lo mismo en nuestro medio.

Este estudio además brindará nueva información en cuanto a la evolución al año post egreso de estos pacientes, incluyendo el neurodesarrollo y crecimiento, situaciones que no han sido descritas de previo en Costa Rica para estas patologías.

OBJETIVOS

Objetivo general

- Describir las características clínico-epidemiológicas de los pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños de Costa Rica con el diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele, durante el período del 01 enero de 2011 al 31 de diciembre de 2015.

Objetivos específicos

- Caracterizar los pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños de Costa Rica con el diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele.
- Identificar el manejo y evolución durante la hospitalización en el Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños de Costa Rica, de los pacientes egresados con el diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele.
- Mencionar el seguimiento durante el primer año de vida de los pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños de Costa Rica con el diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele.
- Comparar a manera descriptiva los datos encontrados en el presente estudio con los reportados en estudios realizados anteriormente en Costa Rica y otras latitudes para ambas patologías.

PACIENTES Y MÉTODOS

Se trata de un estudio retrospectivo, descriptivo y observacional, basado en revisión de expedientes clínicos. Para la recolección de información de los mismos, se utilizó una hoja de recolección de datos prediseñada (se adjunta en anexo). Los pacientes fueron identificados según la información consignada por el Servicio de Documentos Médicos y Estadística, así como las hojas de estadística del SECIN, del Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”.

Participantes

La población comprende todos los pacientes egresados del SECIN con diagnósticos de gastrosquisis u onfalocele en el Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera” durante el período del 01 de enero de 2011 al 31 de diciembre de 2015.

Criterios de inclusión

Pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal con diagnósticos de gastrosquisis u onfalocele, en el período comprendido entre el 01 de enero de 2011 y el 31 de diciembre de 2015.

Criterios de exclusión

Pacientes con más del 40% de información faltante (más de 18 ítems faltantes del total de 45 ítems de la hoja de recolección de datos) no recolectada por tener expedientes incompletos, y cuya información sea necesaria para la investigación.

Tamaño de la muestra

Se incluyeron todos los pacientes con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele egresados del SECIN para las fechas establecidas. La muestra inicial total fue de 131

pacientes; 112 con diagnóstico de gastrosquisis y 19 de onfalocele, lo anterior según la información brindada por el Servicio de Documentos Médicos y Estadística, así como la estadística propia del SECIN, del HNN. Se excluyeron 1 paciente de gastrosquisis y 1 de onfalocele por tener expediente incompleto (más del 40% de información faltante). Además, fue imposible encontrar los expedientes correspondientes a 49 pacientes con ambas patologías, esto por contaminación de expedientes y depuración de los mismos. La muestra final fue de 80 pacientes, 67 con gastrosquisis y 13 con onfalocele.

Análisis de datos

Se incluyeron las siguientes variables:

- Sexo
- Fecha de diagnóstico
- Días de estancia hospitalaria
- Condición de egreso
- Lugar de procedencia (provincia, cantón y distrito)
- Clasificación al nacer (con subclasificación en caso de prematuridad)
- Peso al nacer
- Diagnóstico prenatal de gastrosquisis u onfalocele
- Edad materna
- Número de gestas maternas
- Control prenatal materno
- Uso de drogas maternas en el embarazo
- Vía de parto
- Características del líquido amniótico
- Clasificación APGAR al minuto y a los 5 minutos
- Necesidad de reanimación
- Clasificación según patología y tipo
- Órganos incluidos en el defecto
- Tamaño del defecto (en caso de onfalocele)

- Anomalías asociadas
- Cirugía o intervención inicial
- Posibilidad y días para el cierre de la pared abdominal
- Vía enteral y días para inicio de la misma
- Días para la tolerancia total de la vía enteral
- Necesidad de NPT y duración en días
- Necesidad de VMA y duración en días
- Necesidad de CVC y duración en días
- Complicaciones asociadas al CVC
- Complicaciones durante el internamiento y tipos
- Clasificación nutricional al año post egreso
- Estado del neurodesarrollo al año post egreso (especificando tipo de alteración si corresponde)
- Problemas con la alimentación al año post egreso
- Constipación al año post egreso
- Problemas de audición al año post egreso
- Problema de visión al año post egreso
- Otros problemas asociados al año post egreso

Para el análisis de los datos se utilizó estadística descriptiva, medidas de tendencia central y de dispersión para las variables cuantitativas, y distribuciones de frecuencia absoluta y relativa para las variables cualitativas. Para la comparación de las variables cuantitativas se efectuaron pruebas de T o de U de Mann-Whitney, según si la distribución de la variable era normal o no de acuerdo a la prueba de Shapiro Wilk, el nivel de significancia establecido fue del 0,05. Por otra parte, se calculó la incidencia y la mortalidad por cada 10.000 nacimientos de gastrosquisis y onfalocele, utilizando como denominador los nacimientos reportados por el INEC²⁷ por año, entre el 2011 y el 2015.

Los análisis se realizaron usando Microsoft Excel 15.39

ASPECTOS ÉTICOS

El presente estudio fue aprobado por el Comité Ético Científico del Hospital Nacional de Niños con el código CEC-HNN-022-2017.

Se respetaron todos los principios éticos establecidos en el informe de Belmont. El principio de autonomía se cumplió ya que la información se obtuvo de expedientes médicos y de las hojas de estadística del SECIN y no se trabajó con personas físicas. Además, se mantuvo la confidencialidad al asignar códigos para cada paciente, manteniendo la información almacenada con adecuadas medidas de seguridad. Se mantuvo el principio de justicia al tomar en cuenta toda la información de cada paciente, sin hacer distinción de etnia, procedencia, sexo ni otras diferencias. El principio de beneficencia se respetó dado a que los datos encontrados son de beneficio para los participantes, así como para la población en general. Se cumplió además con el principio de no maleficencia pues este estudio implicó un riesgo mínimo, y por lo tanto no se requirió consentimiento informado.

FUENTES DE FINANCIAMIENTO

Esta investigación consistió únicamente en revisión de expedientes médicos y hojas de estadística del SECIN, para lo cual no se contó con medios de financiamiento externo y no representó gastos adicionales para la institución. Los gastos de papelería e impresión fueron cubiertos en su totalidad por los investigadores.

RESULTADOS

Según la base de datos brindada por el Servicio de Documentos Médicos y Estadística, así como la estadística propia del SECIN del HNN, para el periodo del 1° de enero de 2011 al 31 de diciembre de 2015, se obtuvo una muestra inicial total, para ambas patologías en estudio, de 131 pacientes. De ellos 112 (85%) correspondieron a gastrosquisis y 19 (15%) a onfalocele. (Ilustración 1 y Gráfico 1).

De la muestra inicial de 131 pacientes, se excluyeron 2 pacientes; 1 con gastrosquisis y 1 con onfalocele, por tener expedientes incompletos (más del 40% de información faltante). Además, fue imposible encontrar los expedientes de 49 pacientes entre ambas patologías, por contaminación de expedientes y depuración de los mismos.

La muestra final fue de 80 pacientes, 67 (84%) con gastrosquisis y 13 (16%) con onfalocele. (Ilustración 1 y Gráfico 4).

Gastrosquisis

Incidencia y mortalidad:

La incidencia de todos los pacientes egresados (n: 112) durante los 5 años estudiados, fue de 3.10/10000 nacimientos. Al examinarse por año, la incidencia fue variable, con un mínimo en el 2011 de 2.31/10000 nacimientos, y un máximo en el 2013 de 3.97/10000 nacimientos. (Cuadro 1 y Gráfico 2).

La mortalidad de todos los pacientes egresados fue de 13.4% (15/112). Se encontró una tasa de mortalidad para los 5 años de 0,4/10000 nacimientos. (Gráfico 3). De la totalidad los pacientes incluidos del estudio (n: 80), la mortalidad en gastrosquisis fue de 16.4% (11/67) (Cuadro 2).

Características demográficas (Cuadro 2):

El sexo masculino correspondió al 49.3% (33/67) de pacientes, y el femenino al 50.7% (34/67).

La provincia con mayor procedencia de pacientes fue San José con 41.8% (28/67), y en segundo lugar Alajuela con 17.9% (12/67) pacientes. Las otras provincias presentaron menor número de pacientes. Ningún paciente era de Cartago.

Con respecto a la estancia hospitalaria, se cuantificó la mediana para el intervalo intercuantílico “IQR” (rango entre el percentil 25 y 75) para un mejor análisis estadístico.

Para esta patología la mediana fue de 42 días, con un “IQR” de 25-70 días. (Cuadro 2 y Gráfico 7).

Antecedentes perinatales (Cuadro 3):

La prematuridad se presentó en 41.8% (28/67) de pacientes, y al subclasificarla se evidenció que los pretérminos tardíos fueron los más frecuentes en 71%. Por su parte, los muy prematuros representaron un 7%. (Gráfico 8).

La mediana del peso al nacer fue de 2400 gramos (“IQR de 2145-2675) (Gráfico 9).

El promedio de la edad materna fue de 20.7 años, y 62.7% (42/67) fueron madres primigestas.

Hubo control prenatal en 92.5% (62/67) de pacientes, y el diagnóstico prenatal de gastrosquisis fue de 56.7% (38/67).

Con respecto a la ingesta de medicamentos/ drogas, con consumo durante el embarazo, y que han sido relacionados como factor de riesgo para la incidencia de gastrosquisis, sólo se identificaron 3 casos (4.5%); 2 por cannabis y 1 por tabaco. (Gráfico 10).

Características del parto (Cuadro 4):

La vía de parto más común fue la cesárea con un 70.1%. Cuando existió el antecedente de diagnóstico prenatal, esta vía de parto llegó al 100%. (Cuadro 5).

El líquido amniótico fue descrito como meconizado en 61.2% (41/67). Se desconoció las características del mismo en 2 casos.

El puntaje APGAR al minuto fue mayor a 5 en 83.6% (56/67), y a los 5 minutos fue mayor a 5 en el 100% (67/67).

Algún tipo de reanimación fue necesaria en 50.7% (34/67) de pacientes.

Clasificación, órganos incluidos y anomalías asociadas (Cuadro 7 y Gráfico 5):

De los pacientes con gastrosquisis que presentaron criterios de inclusión (n: 67), 52 (78%) se clasificaron como gastrosquisis simple, y 15 (22%) como complicada.

La gran mayoría de pacientes presentaron exposición de asas intestinales, 95.5% (64/67). El segundo órgano mayormente incluido en el defecto fue el estómago en 44.8% (30/67); en menor cantidad se incluyeron hígado en 7.5% (5/67), gónadas y/o anexos 7.5% (5/67), vejiga 4.5% (3/67), útero 1.5% (1/67) y vesícula 1.5% (1/67). Ninguno presentó exposición de bazo y no hubo descripción en 3 pacientes.

El 50.7% (34/67) de pacientes presentaron anomalías asociadas. De estas, la mayoría fueron atresias intestinales en 17.9% (12/67), cardíacas 14.9% (10/67), renales 9,0% (6/67), criptorquidia 7.5% (5/67), y en menor frecuencia las cerebrales, malrotación intestinal, hernia inguinal e hidrocele. Cabe destacar que en este grupo hubo una variable que se clasificó como otras con 7.5% (5/67), que correspondió a pacientes con ambigüedad genital, arteria umbilical única, displasia evolutiva de cadera, pseudoaneurisma del tronco braquiocefálico y agenesia del miembro inferior derecho incluida la cadera.

Reparación quirúrgica (Cuadro 8):

La gran mayoría de pacientes requirieron colocación de Silo en 86.6% (58/67); al restante 17.9% (12/67) se les realizó cierre primario. 9.0% (6/67) de los pacientes fallecieron antes de realizarse el cierre de la pared intestinal (todos con Silo). En 1.5% de pacientes no se describió si se logró el cierre.

En los pacientes a los cuales se les colocó Silo, el cierre se logró en promedio a los 8,6 días (rango 1-40 días).

Ventilación mecánica asistida (Gráfico 11):

Para los días de ventilación mecánica asistida, también se cuantificó la mediana y el intervalo intercuantílico "IQR" para un mejor análisis estadístico. La mediana fue de 8 días, con un "IQR" de 7 a 11 días.

Catéteres venosos centrales (Cuadro 9):

El 98.5% de pacientes (se desconoció la información en uno de ellos) requirió CVC.

La mediana de catéteres requeridos fue de 2 catéteres por paciente ("IQR" 1-3).

El PICC se utilizó en el 74.6% (50/67) de los pacientes, el doble lumen no tunelizado en 70.1% (47/67), Broviac en 10.4% (7/67) y umbilical en 1.5% (1/67).

La mediana de días con CVC fue de 30 ("IQR" 19-48).

Fue necesario la recolocación del catéter en el 22.4% (15/67) de pacientes (este dato fue desconocido en el 6% de casos) (Gráfico 12 y 13).

El 41.8% (28/67) de los pacientes presentaron complicaciones asociadas al CVC. No se encontró esta información en 9% de casos (6/67). Las complicaciones fueron diversas: 11 pacientes (16.4%) presentaron septicemia asociada al CVC, 8 casos (11.9%) fuga, salida accidental en 3 casos (4.5%) y perforación del CVC, neumotórax derecho, eritema y edema del miembro y la colocación errónea en arteria, un caso en cada una. (Gráfico 14)

Alimentación (Cuadro 10):

La mediana para el inicio de la alimentación enteral fue de 16 días ("IQR" 12-23) y para lograr la tolerancia total de la vía enteral fue de 13 días ("IQR" 13-38).

La mediana de días para la suspensión de la NPT fue de 27 días ("IQR" 18-49).

Complicaciones durante el internamiento (Gráficos 15, 16 y 17):

Se presentaron en el 79,1% (53/67) de pacientes. Las complicaciones por paciente en esta patología, ocurrieron como únicas en 20.9% (14/67) de los pacientes y múltiples (2 o más) en 58.2% (39/67).

La distribución según el tipo de complicaciones mostró que la sepsis fue la complicación más común en 52% (35/67), seguida de las quirúrgicas en 17%, síndrome de intestino corto 2% y enterocolitis aguda necrotizante 1%. Otras complicaciones se presentaron en 28% (19/67), algunas de estas siendo la sedación prolongada, intolerancia de la vía oral, displasia broncopulmonar, oxígeno dependencia, colestasis, entre otras.

Seguimiento al año post egreso (Cuadro 11):

Al año post egreso se evaluaron los 56 pacientes sobrevivientes con gastrosquisis.

La clasificación nutricional al año post egreso se documentó en 47 pacientes (84%). De estos, 89.4% (42/47) eran eutróficos y falla para progresar se presentó en 8.5% (4/47). Sólo un paciente presentó obesidad.

El neurodesarrollo al año post egreso, según el test "Denver II", se logró valorar en 34 pacientes (61%). Fue en 79.4% (27/34) normal y anormal en 17.6% (6/34). Sólo un paciente presentó cautela.

Al clasificar el tipo de neurodesarrollo anormal, se encontró que 3 pacientes tuvieron anomalía en la motora gruesa, 1 en cognición, 1 en lenguaje, 1 en motora fina y 1 con retraso global del desarrollo.

Los problemas para alimentarse se lograron valorar en 51 pacientes (91%) al año post egreso. Estos se documentaron en 9.8% (5/51) de pacientes. De los problemas encontrados: 2 pacientes requirieron gastrostomía para alimentarse, 1 de ellos además presentaba trastorno oromotor sensorial, y el otro, aversión de la vía oral; 2 pacientes se alimentaban con SNG por aversión de la vía oral, y 1 presentó malabsorción intestinal.

No hubo ningún paciente que se reportara con constipación al año post egreso, sin embargo, esta información sólo se pudo recolectar en 50 de 56 pacientes (89%).

Solamente 1 paciente presentó problemas de audición, de los 35 pacientes que contaron con esta información (2.9%). Se desconoció en 63% de pacientes.

Los problemas de visión no se encontraron en ningún paciente. Esta información sólo fue recolectada en 30 de 56 pacientes.

Como otros problemas asociados al año post egreso, se encontró únicamente a 1 paciente con hidrocele gigante.

Onfalocele

Incidencia y Mortalidad:

La incidencia general fue de 0.5/10000 nacimientos, con una mínima incidencia de 0.27/10000 nacimientos en el 2011, y máxima de 0.85/10000 nacimientos en el 2013. (Cuadro 1 y Gráfico 2).

La mortalidad de los pacientes egresados fue de 36,8% (7/19); con una tasa de mortalidad para los 5 años del estudio de 0,4/10000 nacimientos. (Gráfico 3). La mortalidad de los pacientes incluidos (n:80) que presentaron este diagnóstico fue de 38.5% (5/13). (Cuadro 2).

Características demográficas (Cuadro 2):

El sexo masculino se encontró en un 53.8% (7/13) y el femenino en 46.2% (6/13).

La mayoría de pacientes provenían de San José en 38.5% (5/13). Alajuela, con 23.1% (3/13) de pacientes, fue la segunda en frecuencia, y las otras provincias presentaron menor número de pacientes. Tampoco hubo pacientes originarios de Cartago en esta patología.

La mediana de estancia hospitalaria, para el intervalo intercuantílico, fue de 22 días, con un "IQR" de 12-38 días. (Cuadro 2 y Gráfico 7).

Antecedentes perinatales (Cuadro 3):

Se presentó la prematuridad en 38.5% (5/13) de pacientes. Al subclasificarla, los pretérminos tardíos fueron los más frecuentes en 80% de casos. Los muy prematuros representaron el 20%. (Gráfico 8).

La mediana del peso al nacer fue de 2720 gramos ("IQR" de 2450-2750). (Gráfico 9).

La edad materna tuvo un promedio de 28.3 años, con 61.5% (8/13) de madres primigestas.

El control prenatal ocurrió en 92.3% (12/13) de pacientes, y fue compatible para onfalocele en 84.6% (11/13) de casos.

No se encontró el uso de drogas/ medicamentos en ninguna madre, durante la gestación, para esta enfermedad.

Características del parto (Cuadro 4):

La cesárea fue la vía de parto más común en 76.9% (10/13). Cuando hubo diagnóstico prenatal para la patología, esta vía de parto llegó al 91% sin otra justificación. (Cuadro 6).

En la mayoría de pacientes, el líquido amniótico fue claro con 84.6% (11/13) de casos.

El puntaje APGAR al minuto fue mayor a 5 en 84.6% (11/13) de casos; y en todos los casos (13/13), fue mayor a 5 a los 5 minutos.

La reanimación fue requerida en 46.2% (6/13) de pacientes.

Clasificación, órganos incluidos y anomalías asociadas (Cuadro 7 y Gráfico 6):

De los 13 pacientes incluidos, 12 (92%) se clasificaron como onfaloceles gigantes (uno de ellos roto) y sólo un 1 caso (8%) fue no gigante. (Gráfico 6).

El 92.3% (12/13) de pacientes tuvieron asas intestinales contenidas en el defecto. El segundo órgano mayormente encontrado fue el hígado con 69.2% (9/13), y luego el estómago 23.1% (3/13), bazo 23.1% (3/13) y páncreas en 15.4% (2/13). En esta patología no hubo gónadas y/o anexos, vejiga, útero ni vesícula contenidas.

Con respecto a las anomalías asociadas, 76.9% (10/13) de pacientes presentaron algún tipo de anomalía. Las cardíacas representaron la mayoría con 61.5% (8/13), seguidas de las genético - cromosómicas en 15.4% (2/13) (ambos casos con Síndrome de Beckwith-Wiedemann), hernia inguinal 15.4% (2/13) y criptorquidia 15.4% (2/13); menos frecuentes fueron las renales e hidrocele con 7.7% (1/13), cada una.

Reparación quirúrgica (Cuadro 8):

En esta patología hubo mayor variabilidad en cuanto al método de tratamiento quirúrgico. En el 46.2% (6/13) se realizó cierre primario, en 30.8% (4/13) se utilizó sustancia escarificante tipo yodo, en 15.4% (2/13) se colocó Silo con descensos progresivos y el 7.7% (1/13) requirió plastía de pared con cierre de piel. En 1 caso (7.7%), se desconoció el tratamiento quirúrgico realizado.

En los pacientes con colocación de Silo (2/13) el cierre se logró en promedio a los 12,5 días (rango 4-21 días).

Ventilación mecánica asistida (Gráfico 11):

La mediana del intervalo intercuantílico fue de 8 días, con un “IQR” de 3 a 19 días.

Catéteres venosos centrales (Cuadro 9):

El CVC fue necesario en el 100% de pacientes.

El PICC fue utilizado en la mayoría de pacientes, 61.5% (8/13), y el doble lumen no tunelizado en 38,5% (5/13). En esta patología, no se utilizaron otros tipos de catéteres.

La mediana de días de CVC fue 14 (“IQR” 10-22). La mediana de catéteres requeridos fue de 1 catéter por paciente (“IQR” 1-2). Ningún paciente requirió recolocación de catéter. (Gráfico 12 y 13)

En cuanto a complicaciones asociadas al CVC, se documentó que 2 pacientes (15.4%) las presentaron, 1 con trombosis venosa y otro con septicemia asociada al CVC (Gráfico 14).

Alimentación (Cuadro 10):

Para el inicio de la alimentación enteral, la mediana fue de 8 días (“IQR” 7-12) y para lograr la tolerancia total de la misma, fue de 13 días (“IQR” 7-32).

La mediana para la suspensión de la NPT fue de 11 días (“IQR” 8-18).

Complicaciones durante el internamiento (Gráficos 15, 16 y 17):

El 69% (9/13) de pacientes presentaron complicaciones. Las complicaciones por paciente se presentaron como únicas en 15,4% (2/13) y múltiples en 53,8% (7/13).

Según el tipo de complicaciones, la sepsis representó un 23%, y otras se presentaron en un 77% (10/13), estas fueron: sangrado digestivo, shock, malabsorción, sedación prolongada, displasia broncopulmonar, neumotórax, neumonía, entre otras.

Seguimiento al año post egreso (Cuadro 11):

Se evaluaron 8 pacientes sobrevivientes al año post egreso.

La clasificación nutricional mostró igual cantidad de pacientes eutróficos que con falla para progresar, con 50.0% (4/8) en cada rubro.

Según el test "Denver II" aplicado a estos pacientes, el neurodesarrollo fue normal en 62.5% (5/8) y anormal en 37.5% (3/8). En este grupo no hubo pacientes con cautela ni datos desconocidos. Las anomalías detectadas fueron, en 2 pacientes afectación de la motora gruesa y en 1 la cognición.

En 25.0% (2/8) de pacientes hubo problemas con la alimentación. Los 2 pacientes requirieron alimentarse con SNG, uno de ellos con BIC, y el otro presentaba además trastorno oromotor sensorial.

No hubo pacientes en los que reportaran constipación al año post egreso.

La audición ni la visión, al año post egreso, estuvieron afectadas en ningún paciente. Tampoco se reportaron otros problemas asociados en este grupo.

DISCUSIÓN

Gastrosquiasis

Para la gastrosquiasis se describe un aumento en la incidencia mundial desde 1995, de hasta un 263%.²⁶

En Costa Rica según los dos estudios previos que existen para la patología (Arrieta, E.²⁴ y Guerrero, G.²⁵), se reportaron incidencias que aumentaron de 0.87/10000 nacimientos en el 2002, a 2.84/10000 nacimientos en el periodo del 2006 al 2010. El presente estudio indica una nueva incidencia de 3.10/10000 nacimientos para el periodo 2011-2015; que representa un incremento del 8.4% con respecto al último reportado. Por lo tanto, queda evidenciado con este nuevo estudio que en Costa Rica también ha aumentado la incidencia, y la misma se similar al promedio mundial reportado, que es de aproximadamente 3-4/10000 nacimientos.^{6,7,8,9,10,11,26}

Es de importancia aclarar, que para obtener datos más reales la incidencia se calculó considerando la totalidad de pacientes egresados durante el periodo de estudio (n: 131) y no con sólo los pacientes que cumplieron con criterios de inclusión. Cabe destacar además, que las incidencias descritas son de los pacientes que formaron parte del estudio (y que reflejan casi la totalidad de pacientes a nivel nacional), sin embargo, no podemos afirmar que son incidencias nacionales, ya que pudo haber pacientes fallecidos que nunca fueron trasladados a nuestro centro; y que no contamos con esos datos.

Con el presente estudio se identificó una mortalidad del 13.4% (15/112), que representa un leve aumento con lo reportado previamente (8% Arrieta, E. y 10.5% Guerrero, G), pero similar a la reportada mundialmente que es de aproximadamente 10%.^{4,5,6}

Cuando se subclasificó la patología, se documentó que la mayoría de gastrosquiasis fueron simples; sin embargo, casi una cuarta parte fueron complicadas. Si comparamos este último hallazgo con los estudios de Guerrero, G y Arrieta, E. donde hubo 11% de gastrosquiasis complicadas reportadas en cada uno; vemos que nuestro

estudio presentó más del doble de pacientes clasificados de esta manera. Por lo tanto, es esperable este leve aumento en la mortalidad.

La estancia hospitalaria, fue similar a la reportada en los estudios previos en Costa Rica; Guerrero, G. reporta un promedio de 38,4 días, y en el estudio de Arrieta el 54% de pacientes la presentó mayor a 30 días. La literatura mundial igualmente reporta estancias hospitalarias promedio cercanas a los 40 días⁵, similar a la nuestra que fue de 42 días.

Al analizar las características demográficas del presente estudio, se aprecia que no hubo diferencias significativas en cuanto al sexo, tal y como ocurrió en el estudio de Guerrero, G. En otras latitudes se ha descrito similitud en cuanto al sexo; sin embargo, hay reportes de predominio masculino en algunos estudios.^{3,8,29}

La mayoría de nuestros pacientes provenían de San José, y en su gran mayoría del Gran Área Metropolitana, lo que es esperable dado al mayor volumen poblacional de la misma. Hubo una diferencia con el estudio de Arrieta, E. en donde 75% de pacientes provenían de Limón. En nuestro estudio, sólo 8 pacientes eran de esa provincia, sin embargo, nuestra muestra es mayor, razón que podría justificar esta diferencia.

Con los datos perinatales se evidenció una prematuridad del 41.8%, esto fue similar a lo encontrado por Guerrero, G. (48%) y Arriera, E. (46% en la población general de ese estudio). Se describe en la literatura mundial, que con frecuencia los pacientes con gastrosquisis son prematuros^{2,3}; sin embargo, es importante notar que en algún momento histórico previo, se prefería realizar cesáreas en prematuros tardíos con el fin de evitar complicaciones como la perforación intestinal. Actualmente esto último se encuentra en debate y no hay una recomendación clara al respecto. De los prematuros, en nuestro estudio la mayoría fueron tardíos al igual que lo comúnmente descrito.⁴

La mediana del peso al nacer en gastrosquisis fue de 2400 gramos, similar a lo descrito mundialmente, donde el peso al nacer es usualmente menor al percentilo 10.^{4,28} Este también tiene similitud con el promedio reportado por Guerrero, G. de 2301 gramos.

El diagnóstico prenatal de la patología se presentó en la mayoría, y fue aún mayor que el reportado por Guerrero, G. y Arrieta, E. Esto se puede correlacionar con un adecuado control prenatal en Costa Rica, ya que más del 90% lo tuvo, sin importar la provincia de procedencia. Además, en la mayoría de pacientes fue mayor a 5-6 controles

prenatales, lo que probablemente facilitó el diagnóstico prenatal de la patología por un adecuado seguimiento. Considerando que el ultrasonido no es rutinario en nuestro país, llama la atención que el diagnóstico fue alto; es probable que hubo algún factor que desconocemos y que no se identificó en este estudio que alertara sobre la necesidad de una evaluación sonográfica.

El promedio de la edad materna fue de 20.7 años. Guerrero, G. documentó una edad promedio de 19.5 años y Arrieta, E, a manera general, describió un 75% de madres menores de 25 años. Internacionalmente, se describe una mayor frecuencia de madres jóvenes, usualmente menores de 20 años.^{5,6} La mayoría de madres además eran primigestas (igual que lo reportado por Guerrero, G), que es considerado un factor de riesgo para la enfermedad según la literatura mundial¹³.

Se identificó sólo en 3 madres de pacientes el uso de medicamentos o drogas durante el embarazo. En este rubro la mayoría de la información fue desconocida ya que no se anotaba en los expedientes clínicos. Mundialmente se han asociado diversas drogas y/o medicamentos con la gastrosquisis; sin embargo, no es una asociación estricta (vasoconstrictores, salicilatos, ibuprofeno, acetaminofén, tabaco, cannabis, metanfetaminas, entre otros).¹³ En los 3 casos nuestros, las drogas fueron de las descritas con asociación a la patología.

En cuanto a la vía de parto, en este estudio predominó la cesárea electiva. En los pacientes con diagnóstico prenatal, se realizó en un 100%, sin que existieran criterios claros para la misma en gran parte de los casos. Es de importancia reconocer que el diagnóstico prenatal de defectos de la pared abdominal en la actualidad, no justifican la cesárea (con excepción del onfalocele gigante), y en muchos casos queda a criterio de los obstetras la realización de la misma. En ambos estudios previos en Costa Rica, con un diagnóstico prenatal, la cesárea fue igualmente mayoría; y en el estudio de Arrieta fue de 100% al igual que como ocurrió en el nuestro.

En la mayoría de pacientes se identificó la presencia de líquido amniótico meconizado, esto también lo describió Guerrero, G. Lo anterior es importante ya que se ha asociado su exposición con la posibilidad de daño intestinal intraútero.⁵

Existen publicaciones que relacionan un APGAR bajo en el primer y quinto minuto con aumento en la mortalidad²⁸; por el contrario, un APGAR mayor a 7 a los 5 minutos,

se ha asociado con menor estancia hospitalaria y menor tiempo para la tolerancia de la vía oral²⁹. En nuestro estudio a pesar de que hubo una minoría de pacientes con APGAR bajo al minuto, todos los pacientes tuvieron un APGAR mayor a 5 a los 5 minutos, por lo que esta correlación no se pudo establecer. Es importante notar sin embargo que, a manera general, un 50% de pacientes requirieron algún tipo de reanimación.

En cuanto a la clínica, se observó que el intestino fue el órgano predominantemente incluido, seguido del estómago. La literatura mundial concuerda con que esta presentación es de las más comunes.^{5,6}

En nuestro estudio la mitad de los pacientes presentaron anomalías asociadas. Las más comunes fueron las atresias y luego las cardíacas. Los resultados de Guerrero y Arrieta mostraron menores anomalías, 26% y 14% respectivamente. A nivel mundial, también se reporta menor frecuencia general de anomalías, en 10 a 20% de los pacientes. Las atresias son las más comunes, usualmente en un 7 a 28% de pacientes (en nuestro estudio fue en un 17.9%).^{2,4,8} Estos hallazgos en nuestro estudio, probablemente influenciaron importantemente los días de hospitalización, complicaciones y mortalidad.

La colocación del Silo con descensos posteriores fue el procedimiento quirúrgico mayoritario, en los que se realizó se logró el cierre de la pared abdominal a los 8,6 días en promedio. Guerrero, por el contrario, reportó mayor cierre primario que con el uso de Silo, y al utilizar Silo con descensos, se logró el cierre de la pared en promedio en 5,3 días. La literatura es variada en cuanto a beneficios y riesgos al comparar ambas técnicas quirúrgicas, y es importante saber que existen en la mayoría de estudios muchos sesgos para sacar conclusiones certeras. Lo ideal es que cuando se use el Silo, el cierre de la pared se logre entre una semana y los 10 días, tal y como se logró en ambos estudios.⁶ Además, a la gran mayoría de pacientes se logró el cierre de la pared abdominal. En los casos en que no se logró, fue porque el paciente falleció antes de finalizar la terapéutica.

Se obtuvo una mediana de 8 días de ventilación mecánica asistida, similar a lo reportado en otras latitudes. Esto correlaciona con el hecho de que en nuestro estudio se realizaron mayores cierres con uso de Silo y descensos progresivos donde en

promedio se requieren 7.9 días de VMA (como en nuestro estudio), este tiempo se podría reducir a 2.6 días cuando se realiza cierre primario sin complicaciones.²⁸

En cuanto al CVC, prácticamente el 100% de los pacientes lo requirieron (se desconoció la información en 1 caso). Esto es esperable, dado a la imposibilidad del inicio de la vía oral temprana por compromiso intestinal; esto sobre todo en pacientes con gastrosquisis complicada. El catéter tipo PICC, al igual que en el estudio de Guerrero, G. fue el mayormente usado en 74.6%, y en el estudio de Guerrero, G en 98%. Esto probablemente por ser un catéter de fácil colocación y larga duración, que se prevé necesario al internar estos pacientes. En nuestro estudio sin embargo, el catéter doble lumen; que fue segundo en frecuencia, fue requerido casi tanto como el PICC, lo que representa una diferencia con el estudio de Guerrero. Desconocemos las razones del por qué hubo tanto uso del doble lumen, pudiéndose explicar por difícil acceso vascular, punciones múltiples, y mayor cantidad de pacientes con gastrosquisis complicadas en nuestra muestra.

La complicación asociada al CVC más común fue la sepsis. Comparándolo con Guerrero, fue igual, ya que también la reporta como la complicación más común asociada al CVC, él encontró 35 eventos de sepsis asociada al CVC para esta patología.

El inicio de la vía enteral ocurrió en nuestro estudio con una mediana de 16 días. Guerrero lo reportó con un promedio de 18.5 días, lo que es similar. Algunos estudios demuestran este inicio con un promedio de hasta 43 días.²⁸

En nuestros pacientes se reportó una mediana de 27 días para la suspensión de la NPT, en el estudio de Guerrero reportan un promedio de 39,6 días; siendo la nuestro algo menor, y similar a la de otros estudios como el del Reino Unido que presentó una mediana de 25 días.³⁰

En nuestra casuística las complicaciones asociadas al internamiento ocurrieron en la mayoría de los pacientes, y en la mayoría de ellos fueron múltiples. La sepsis, y las complicaciones quirúrgicas fueron las más comunes (similar al estudio de Guerrero). El síndrome de intestino corto y la enterocolitis aguda necrotizante no fueron complicaciones considerables; reportadas en otras latitudes con mayor frecuencia, como en un estudio texano.²⁸

Los últimos datos que establece el presente estudio son respecto a el seguimiento al año post egreso. El estudio de Guerrero, G. valoró este seguimiento; sin embargo, este estudio revela nuevos datos con respecto al neurodesarrollo.

Nutricionalmente al año post egreso, nuestros pacientes en su mayoría se encontraban eutróficos, y en un pequeño porcentaje tenían falla para progresar. Esto no fue descrito en el estudio de Guerrero. Estudios en otras latitudes han reportado bajo peso en 9% al 30% de pacientes; comportándose nuestra población dentro del rango inferior para este hallazgo.^{12,21}

En cuanto al neurodesarrollo, en los pacientes en los que se logró conocer la información (hubo 22 pacientes con expedientes incompletos para este rubro), se vio que 17.6% de pacientes presentaron algún grado de anormalidad. Los datos internacionales muestran que la afección en el neurodesarrollo ocurre generalmente en porcentajes menores al nuestro, generalmente no mayores al 10%, además; ocurren usualmente en aquellos que fueron pequeños para la edad gestacional.^{19,21} Nuestra mayor incidencia podría asociarse a una importante cantidad de gastrosquisis complicadas. Se vio además, que la mayor afección en nuestros pacientes ocurrió en la motora gruesa.

Por otra parte, problemas en la audición sólo se documentó en 1 paciente con gastrosquisis; y no hubo problemas de visión.

Es importante destacar que el neurodesarrollo tardío de pacientes con esta patología, es un tema aún en debate; por esta razón, se encuentran realizando estudios internacionales con los que probablemente se esclarecerán las dudas al respecto.

En nuestro estudio no hubo pacientes con constipación conocida (hubo información desconocida en un 10.7% de pacientes).

Al año post egreso hubo otros problemas con la alimentación, en 5 pacientes con gastrosquisis. Estos requerían en su mayoría BIC o SNG para alimentarse, principalmente por aversión a la vía oral, o por trastorno oromotor sensorial. Esto es esperable, dado a que muchos de los pacientes no iniciaron la vía oral tempranamente en la vida, y su inicio fue pausado y en ocasiones hasta tórpido.

Onfalocele

En onfalocele, la incidencia descrita a nivel mundial es de 1,5-3/10000 nacimientos, sin tendencia actual al incremento.⁶ En Costa Rica, en el 2002 se reportó en 0.62/10000 nacimientos, y en el periodo del 2006 al 2010 en 0.43/10000 nacimientos. El presente estudio indica una nueva incidencia de 0.5/10000 nacimientos, mostrando una estabilidad de la misma; y es la mitad o un tercio de la reportada en otros estudios. Al igual que en gastrosquisis, la incidencia del estudio, se calculó con la totalidad de los pacientes del estudio y no sólo los que tenían criterios de inclusión.

Hubo un incremento de la mortalidad a 36.8% (7/19); previamente reportado en 18% por ambos autores nacionales. A nivel mundial se reportan mortalidades que van desde un 10 a un 60%, esto dependiendo de la complejidad de los casos, malformaciones asociadas y si son sindrómicos o no.^{2,4,16} Nuestro estudio presentó más del 90% de casos con onfalocele gigante (no descritos en los estudios de Guerrero y Arrieta) y casi el 80% presentaban anomalías asociadas. Esta población por lo tanto difiere de las de Guerrero y Arrieta, en donde se reportan menores anomalías asociadas. Todas estas diferencias son probablemente las razones del aumento en la mortalidad encontrada.

Nuestra estancia hospitalaria tuvo una mediana de 22 días, mientras que Guerrero reportó 37 días en promedio. Al analizar la misma, vemos que ésta pudo verse afectada por la mayor proporción de pacientes fallecidos, por lo que fue menor en nuestro estudio.

En cuanto al sexo no hubo diferencia significativa, similar a lo descrito en los estudios previos en Costa Rica y otras latitudes, donde existe variabilidad entre estudios, pero sin diferencias significativas en general.³

Al igual que en gastrosquisis, la mayoría de nuestros pacientes provenían de San José, y en su gran mayoría del Gran Área Metropolitana; el razonamiento del por qué es similar al planteado en esa otra patología.

En onfalocele se describe en la literatura una mayoría de pacientes de término, al igual que como ocurrió en nuestro estudio.² Sin embargo, es importante notar que más

de una tercera parte de pacientes eran prematuros, probablemente en relación a otras malformaciones asociadas.

En esta patología el peso al nacer fue mayor que en gastrosquisis, con una diferencia estadísticamente significativa entre ambas patologías ($p=0,019$). La literatura no describe el bajo peso al nacer como una característica asociada a esta patología.³

El diagnóstico prenatal de la patología también se presentó en la mayoría; al igual que como sucedió con gastrosquisis, fue mayor en nuestra muestra que lo reportado por Guerrero, G. y Arrieta, E. Igualmente correlaciona con un adecuado control prenatal en el país.

El promedio de la edad materna fue mayor en esta patología, de 28.3 años. La literatura internacional y los estudios locales previos, asocian de manera importante a una edad materna mayor con este diagnóstico.³

No hubo madres de pacientes que utilizaran drogas o medicamentos durante el embarazo. Al igual que en gastrosquisis, la información fue desconocida en una cantidad importante de casos. Esta patología tiene menor relación estricta con el uso de drogas, algunas de las descritas son la aspirina, los inhibidores selectivos de la recaptura de la serotonina, el fumado y el alcohol; no encontrados en nuestra muestra.³

La vía de parto más común fue igualmente la cesárea, y al existir un diagnóstico prenatal de la patología, llegó a un 91% sin otra justificación clara. Sólo en casos de onfalocele gigante, esta sí estaría indicada.⁵

El líquido amniótico en su mayoría fue claro, al igual que lo descrito por Guerrero. No hay correlación clara descrita de líquido amniótico meconizado en esta patología.

En su gran mayoría los pacientes tenían asas intestinales contenidas en el defecto, y el hígado fue frecuente encontrarlo también. La literatura describe similitud con estos hallazgos.^{5,6}

Las anomalías asociadas fueron muy frecuentes en esta patología, la mayoría de ellas cardíacas. Las genético-cromosómicas, hernia inguinal, criptorquidia e hidrocele se presentaron de manera considerable. Esto concuerda con lo descrito mundialmente, donde las cardíacas se presentan hasta en un 50%.^{2,4,5,8}. En los estudios de Arrieta y Guerrero, las anomalías cardíacas también fueron las más frecuentemente encontradas.

En onfalocele el cierre primario y el uso de sustancia escarificante tipo yodo fueron lo más frecuente; estas son técnicas utilizadas también a nivel mundial.^{2,4,6,12,14}. Guerrero en su estudio reportó a diferencia nuestra, mayor cierre primario, probablemente por menor cantidad de onfaloceles gigantes; sin embargo, esto no fue explícitamente descrito. La necesidad del uso considerable de yodo de nuestro estudio, está probablemente relacionado con el mayor hallazgo de onfaloceles gigantes. Es importante además notar que en esta casuística ningún paciente se trató con terapia VAC (al menos de los pacientes con criterios de inclusión), a pesar de que en la actualidad es una forma de tratamiento descrita en la literatura y que en nuestro hospital está disponible.

A la mitad de pacientes con onfalocele se les logró el cierre de la pared abdominal. En los casos en que no se logró el cierre, fue porque el paciente falleció antes de finalizar la terapia, o en casos donde se utilizó sustancia escarificante por lo que no se realiza dicho cierre.

Se obtuvo una mediana de 8 días de VMA. El IQR establecido (del 25 al 75 percentilo), estableció un menor rango de días, y casos como el de un paciente que requirió más de 40 días de ventilación quedan fuera de este rango. La literatura describe menores días de VMA cuando se logra un cierre primario.¹⁴

Todos los pacientes requirieron CVC. Al igual que en el estudio de Guerrero, los días/catéter fueron menores en esta patología que en gastrosquisis. Al igual que en gastrosquisis, el tipo de catéter que más se utilizó fue el PICC, seguido del doble lumen no tunelizado.

Hubo sólo 2 pacientes que presentaron complicaciones asociadas al CVC, uno por sepsis y el otro por trombosis venosa. Estas complicaciones, al igual que como ocurrió en la casuística de Guerrero, fueron menores que en gastrosquisis; esperable por menores días con necesidad del catéter.

La mediana para el inicio de la vía enteral fue de 8 días, y la suspensión de la NPT ocurrió con una mediana de 11 días. Estos datos se asemejan a los de Guerrero que describió 9.4 días para inicio de la vía enteral y un promedio de 12.6 días con NPT.

Otras complicaciones durante el internamiento, ocurrieron en el 69% de pacientes. Las mismas fueron muy variables, y la sepsis sólo representó un 23%. Todas las

complicaciones son usuales reportadas en esta patología, por su estancia prolongada y comorbilidades asociadas; como la displasia broncopulmonar y necesidad de sedación prolongada para el tratamiento. Estas últimas muchas veces no son descritas o tomadas en cuenta en lo reportado en estudios internacionales. Las complicaciones múltiples también fueron las más frecuentes en esta entidad.

Al año post egreso, igual número de pacientes presentaban eutrofia, así como falla para progresar; datos semejantes a lo encontrado por Guerrero, G, quien encontró hasta 39% de falla para progresar. Existen reportes que indican que la falla para progresar en esta patología se puede encontrar posteriormente hasta en un 60%, sobre todo en casos de onfalocele gigante²

Del neurodesarrollo, se observó que más de una tercera parte de pacientes sobrevivientes presentaron algún grado de anormalidad en la valoración con el test Denver II. La mayor afección también fue en la motora gruesa, similar a lo reportado a nivel mundial que se establece alrededor del 27%^{12, 22}; sin embargo, fue menor que la establecida para pacientes con onfalocele gigante (hasta 47% de casos según literatura mundial)²², tomando en cuenta que la mayoría de nuestros pacientes tenían onfalocele gigante.

En esta entidad tampoco hubo pacientes con constipación conocida.

Al año post egreso hubo problemas con la alimentación en 2 de los pacientes sobrevivientes con onfalocele, ambos requiriendo alimentación son SNG. Complicaciones como el retraso en la ablactación y reflujo gastroesofágico, entre otros, se han descrito en esta patología.¹²

La visión ni la audición se vieron afectadas en nuestros pacientes. Existen reportes en la literatura con afección de la audición neurosensorial en estos pacientes.²² Existe la necesidad de estudios que analicen estos hallazgos a mayor largo plazo.²³

CONCLUSIONES

- La incidencia de la gastrosquisis ha venido en aumento y en el presente estudio es 8.4% superior a la última reportada en Costa Rica. En onfalocele se ha mantenido estable y es, de la mitad a un tercio, de la reportada a nivel internacional.
- La mortalidad aumentó en ambas patologías. Esta pudo estar influenciada por el aumento de gastrosquisis complicadas y onfaloceles gigantes de nuestra muestra.
- Hubo un importante aumento de gastrosquisis complicadas, sin impacto en tiempo de nutrición parenteral, inicio de la alimentación enteral, mortalidad y estancia hospitalaria.
- El diagnóstico prenatal de ambas patologías es alto en Costa Rica y ha presentado un aumento con respecto a los estudios previos. Se correlaciona con un alto control prenatal en el país.
- Al tener un diagnóstico prenatal de defecto de pared abdominal, el personal a cargo del parto debe estar preparado para reanimación, ya que el 50% de pacientes del estudio la requirieron.
- En gastrosquisis hubo mayor frecuencia de madres jóvenes, primigestas, y sólo en la minoría de casos hubo consumo de drogas prenatal. En onfalocele las madres presentaron una edad mayor, e igualmente en su mayoría eran primigestas.
- La cesárea fue la vía de parto preferida en ambas patologías, especialmente cuando existió un diagnóstico antenatal.

- Las malformaciones fueron frecuentes en ambas patologías, con mayoría de atresias intestinales en gastrosquisis y cardíacas en onfalocele.
- El porcentaje de pacientes con complicaciones se mantuvo alto, como es también descrito en la literatura; siendo las infecciosas y las quirúrgicas las más frecuentes.
- Las complicaciones múltiples son frecuentes en la población estudiada y el síndrome de intestino corto y la enterocolitis aguda necrotizante fueron infrecuentes.
- El abordaje quirúrgico de la gastrosquisis continúa siendo más frecuente con el uso de Silo y descensos posteriores hasta el cierre.
- En onfalocele aunque el método más utilizado fue el cierre primario, hubo un alto porcentaje de uso de sustancia escarificante debido al alto porcentaje de defectos gigantes. En nuestra casuística no hubo uso de VAC.
- Los catéteres más utilizados fueron el tipo PICC y el doble lumen, la mayoría de pacientes no tuvieron complicaciones asociadas.
- Los días de VMA, para inicio de la vía enteral y de NPT, se mantuvieron similares a los reportados en otras latitudes.
- Las complicaciones durante el internamiento siguen siendo frecuentes, con predominio de la sepsis en ambas patologías.
- Es importante el seguimiento posterior de estos pacientes en la consulta externa debido a la falla para progresar, anormalidad en el neurodesarrollo y los trastornos de la alimentación asociados, que no fueron infrecuentes en esta población.

LIMITACIONES Y SEGOS DEL ESTUDIO

Como limitaciones de esta investigación se encontraron las propias de los estudios retrospectivos, como lo son los expedientes incompletos para la obtención de todos los datos requeridos, así como expedientes no disponibles para la revisión. Existe además la falta de descripción de datos en algunos de los expedientes clínicos.

ANEXOS

ANEXO 1

GRÁFICOS, CUADROS E ILUSTRACIONES

Ilustración 1. Distribución de los pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, según diagnósticos de gastrosquisis u onfalocele y criterios de inclusión - exclusión. 2011- 2015 (n: 131)

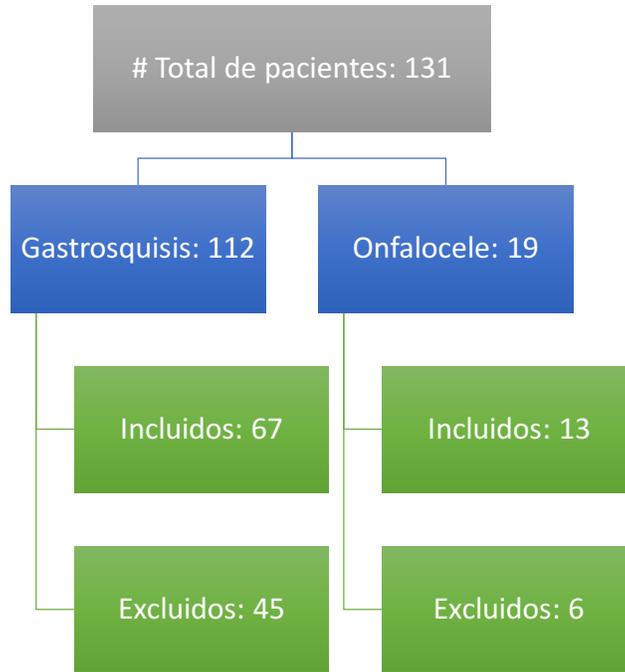


Gráfico 1. Distribución general de los pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele, según tipo de diagnóstico. 2011 - 2015 (n: 131)

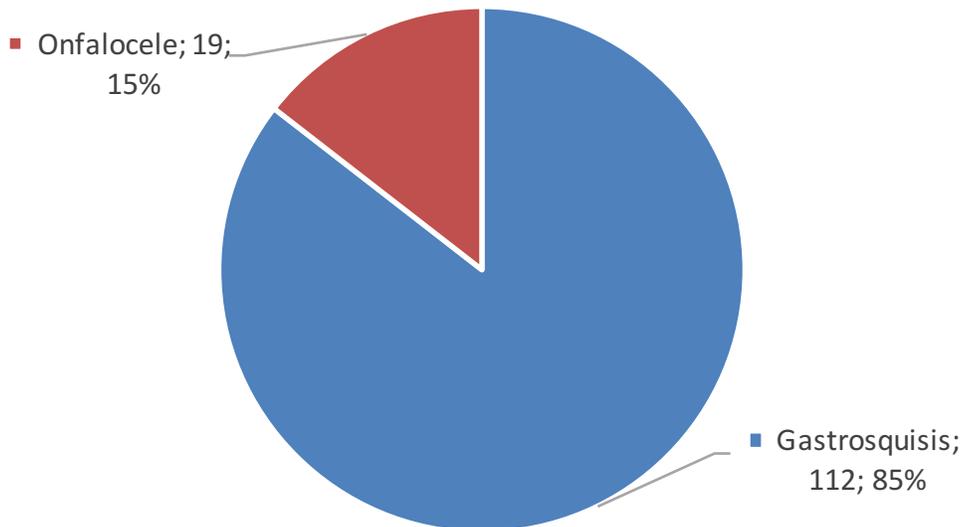


Gráfico 2. Incidencia anual por cada 10.000 nacimientos de gastroscisis u onfalocele.
HNN. 2011 – 2015 (n: 131)

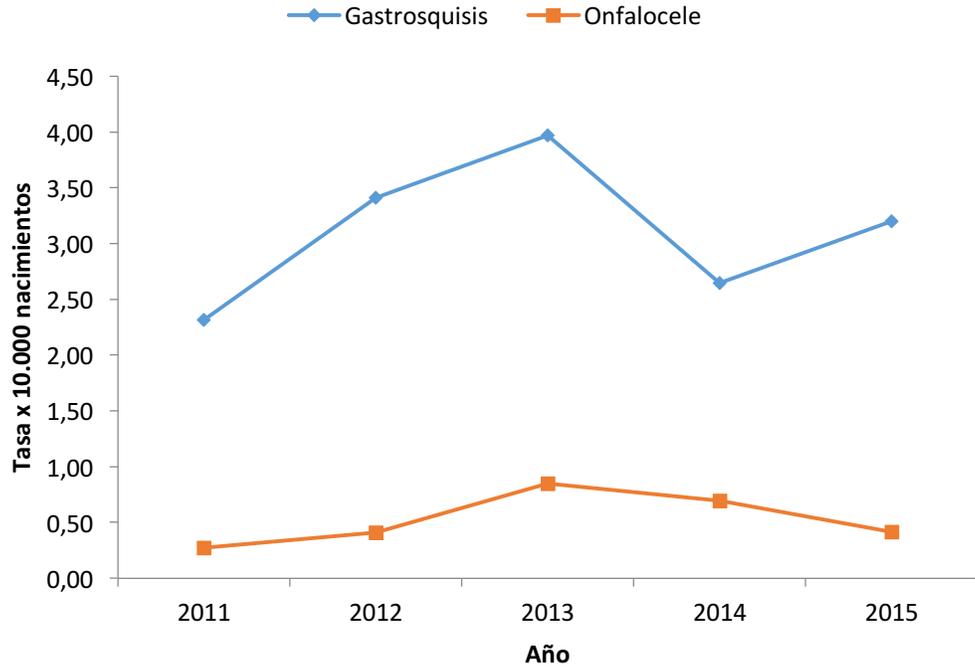
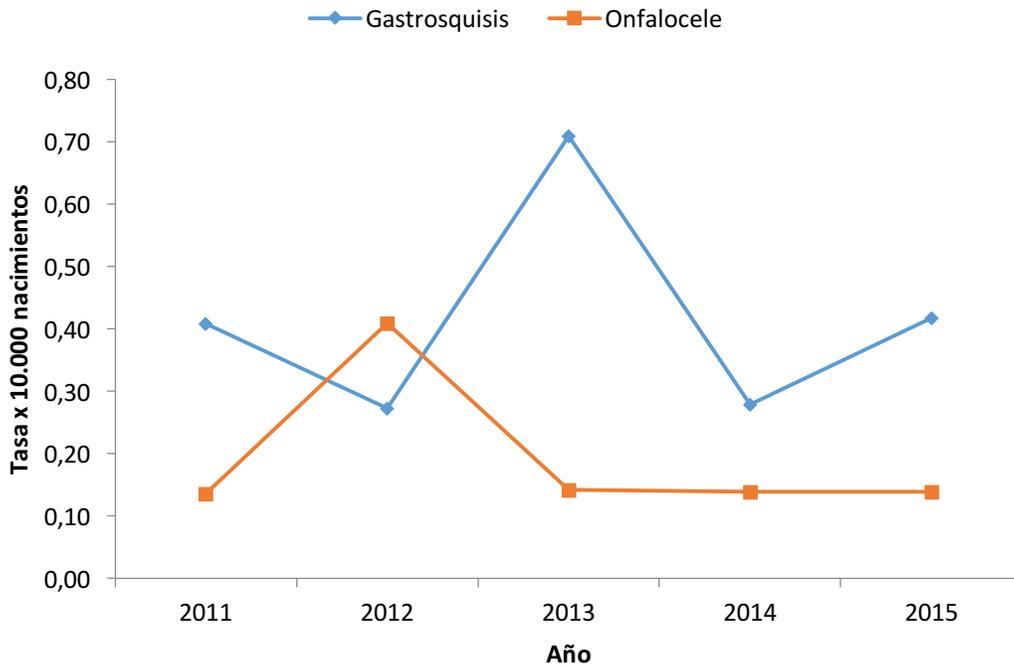


Gráfico 3. Mortalidad anual por cada 10.000 nacimientos de gastroscisis u onfalocele.
HNN. 2011 – 2015 (n: 131)



Cuadro 1. Incidencia y mortalidad anual por cada 10.000 nacimientos de gastrosquisis u onfalocele. HNN. 2011 - 2015. (n: 131)

Año	Incidencia		Mortalidad	
	Gastrosquisis	Onfalocele	Gastrosquisis	Onfalocele
2011	2,31	0,27	0,41	0,14
2012	3,41	0,41	0,27	0,41
2013	3,97	0,85	0,71	0,14
2014	2,65	0,70	0,28	0,14
2015	3,20	0,42	0,42	0,14
General	3,10	0,5	0,4	0,2

Gráfico 4. Distribución de los pacientes con criterios de inclusión egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele según tipo de patología. 2011 - 2015 (n: 80)

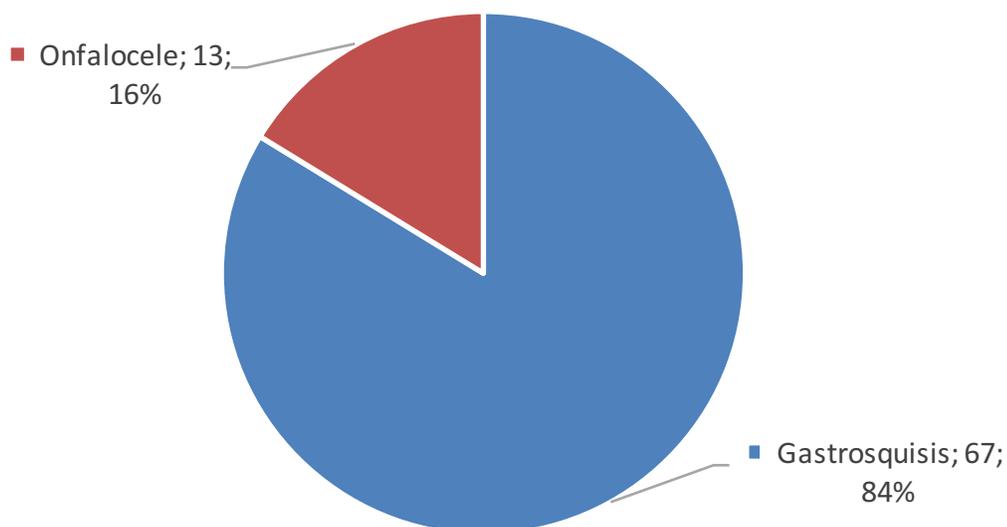


Gráfico 5. Distribución de los pacientes con criterios de inclusión egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, según tipo de gastrosquisis. 2011 - 2015 (n: 67)

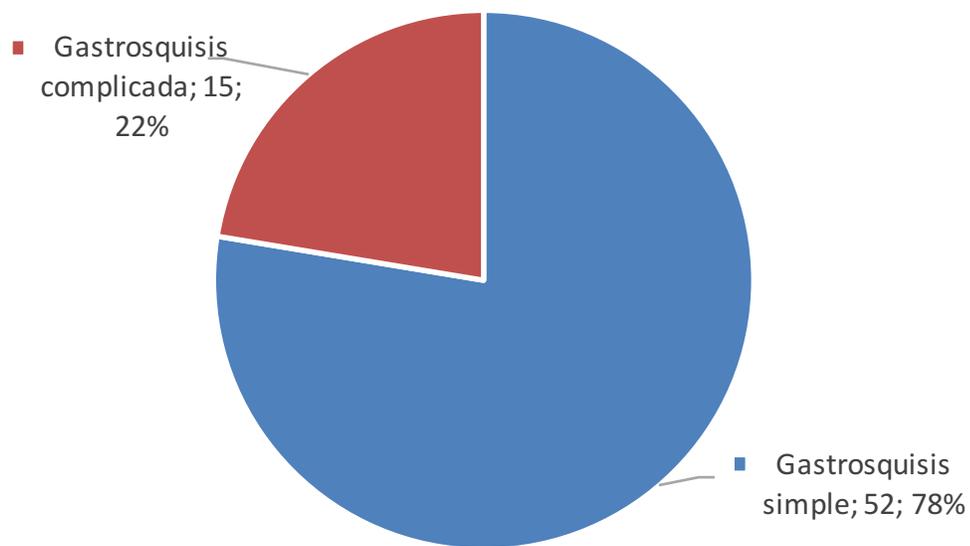
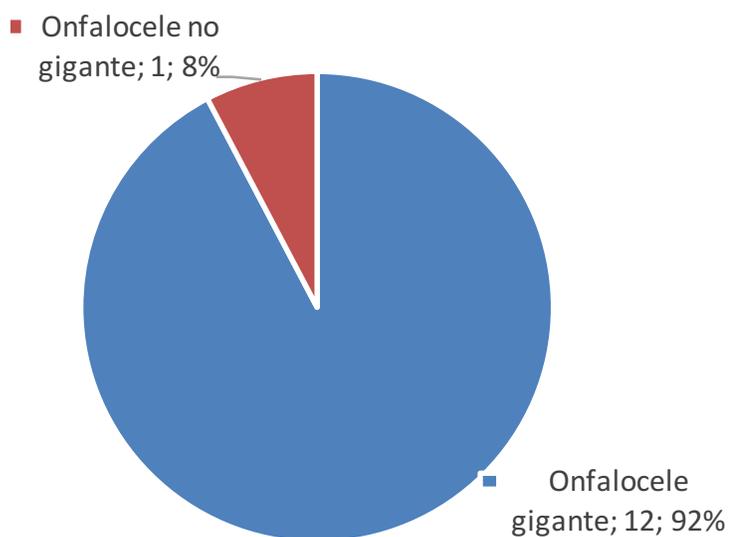


Gráfico 6. Distribución de los pacientes con criterios de inclusión egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, según tipo de onfalocele. 2011 - 2015 (n: 13)

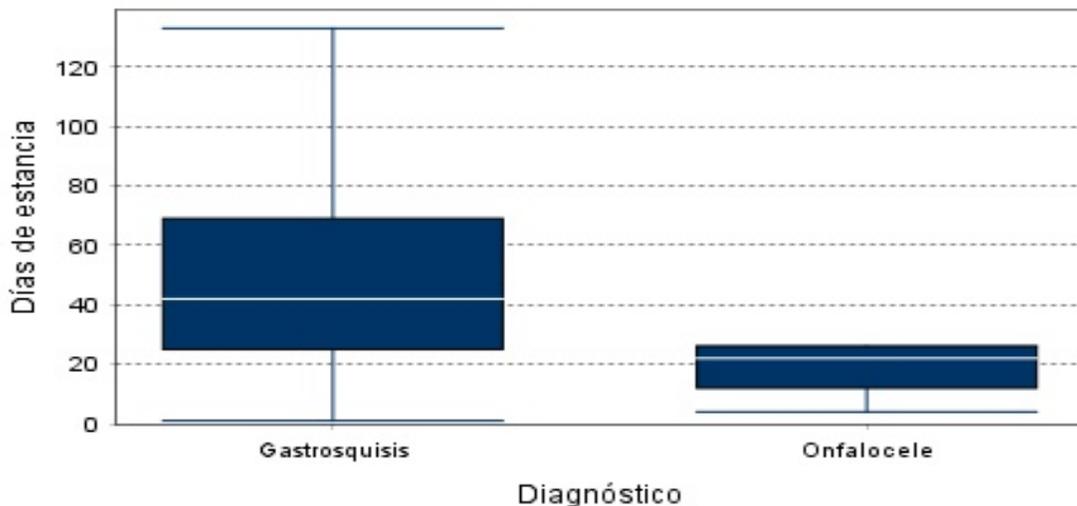


Cuadro 2. Características demográficas de los pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele. 2011 - 2015.

Variable	Gastrosquisis		Onfalocele		Total General	
	Cantidad (n=67)	%	Cantidad (n=13)	%	Cantidad (n=80)	%
Sexo						
Masculino	33	49,3%	7	53,8%	40	50,0%
Femenino	34	50,7%	6	46,2%	40	50,0%
Provincia de procedencia						
San José	28	41,8%	5	38,5%	33	41,3%
Alajuela	12	17,9%	3	23,1%	15	18,8%
Heredia	3	4,5%	2	15,4%	5	6,3%
Cartago	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%
Guanacaste	5	7,5%	2	15,4%	7	8,8%
Puntarenas	11	16,4%	1	7,7%	12	15,0%
Limón	8	11,9%	0	0,0%	8	10,0%
Mediana de estancia hospitalaria en días (IQR)*	42	(25 - 70)	22	(12 - 38)	37	(23 - 68)
Condición al egreso						
Vivo	56	83,6%	8	61,5%	64	80,0%
Fallecido	11	16,4%	5	38,5%	16	20,0%

*Se encontró una diferencia estadísticamente significativa en la estancia hospitalaria entre ambos diagnósticos ($p=0,009$)

Gráfico 7. Distribución de estancia hospitalaria en días de los pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele. 2011 – 2015 (n: 80)



Cuadro 3. Antecedentes perinatales de los pacientes egresados con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños. 2011 - 2015.

Variable	Gastrosquisis		Onfalocele		Total General	
	Cantidad (n=67)	%	Cantidad (n=13)	%	Cantidad (n=80)	%
Clasificación al nacer						
RNTAEG	29	43,3%	8	61,5%	37	46,3%
RNTPEG	10	14,9%	0	0,0%	10	12,5%
RNPretAEG	24	35,8%	4	30,8%	28	35,0%
RNPretPEG	3	4,5%	0	0,0%	3	3,8%
RNPretGEG	1	1,5%	1	7,7%	2	2,5%
Mediana de peso (gramos) al nacer (IQR)*	2400	(2145 - 2675)	2720	(2450 - 2720)	2455	(2211 - 2718)
Diagnóstico prenatal						
Sí	38	56,7%	11	84,6%	49	61,3%
No	28	41,8%	2	15,4%	30	37,5%
Desconocido	1	1,5%	0	0,0%	1	1,3%
Promedio de edad materna en años	20,7		28,3		80	21,9
Número de gestas						
Primigesta	42	62,7%	8	61,5%	50	62,5%
2 gestas	13	19,4%	4	30,8%	17	21,3%
3 gestas	8	11,9%	1	7,7%	9	11,3%
4 gestas	1	1,5%	0	0,0%	1	1,3%
Más de 4 gestas	2	3,0%	0	0,0%	2	2,5%
Desconocido	1	1,5%	0	0,0%	1	1,3%
Control prenatal						
Sí	62	92,5%	12	92,3%	74	92,5%
No	4	6,0%	1	7,7%	5	6,3%
Desconocido	1	1,5%	0	0,0%	1	1,3%
Uso de drogas maternas en el embarazo						
Sí	3	4,5%	0	0,0%	3	3,8%
No	27	40,3%	7	53,8%	34	42,5%
Desconocido	37	55,2%	6	46,2%	43	53,8%

*Se encontró una diferencia estadísticamente significativa en el peso al nacer entre ambos diagnósticos (p=0,019)

Gráfico 8. Distribución según clasificación de la prematuridad en los pacientes prematuros egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele. 2011 – 2015 (n: 33)

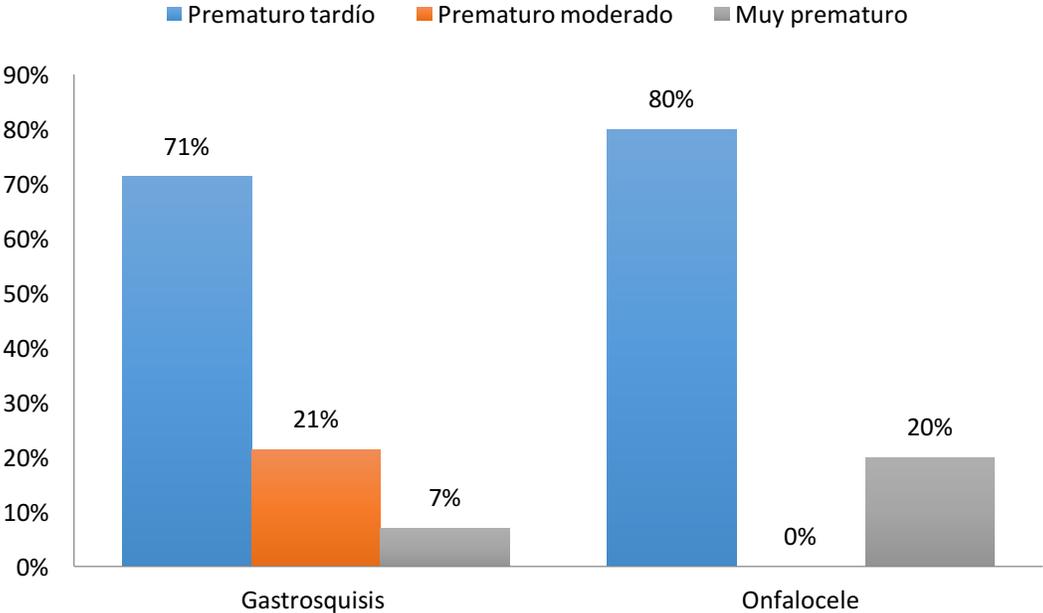


Gráfico 9. Distribución del peso al nacer de los pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele. 2011 - 2015 (n: 80)

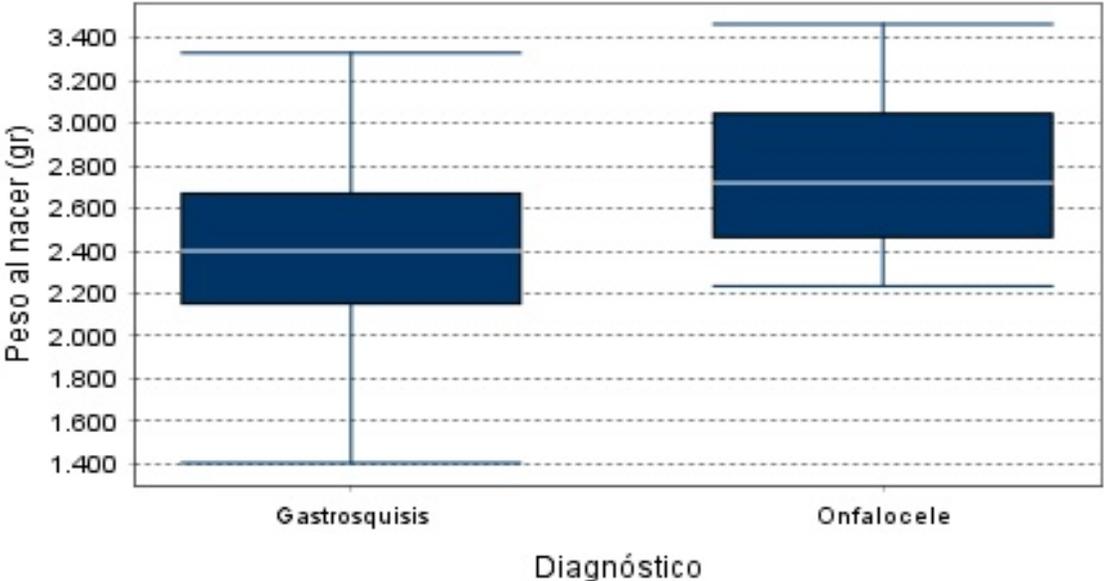
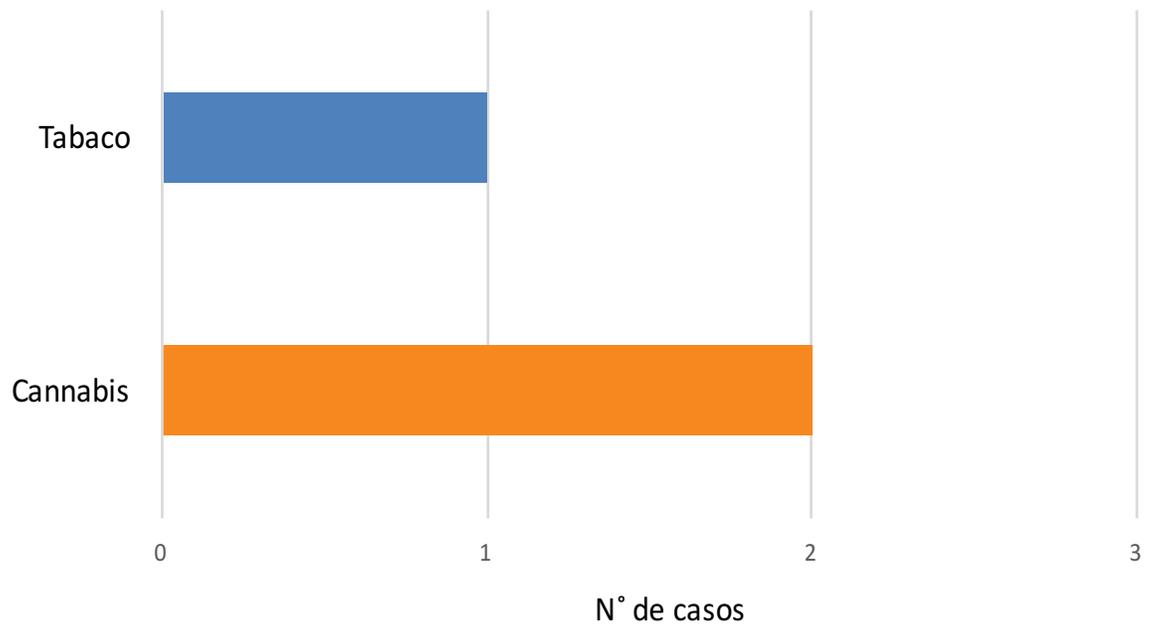


Gráfico 10. Distribución de las drogas utilizadas por las madres durante el embarazo, en los pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, con diagnóstico de gastrosquisis 2011 - 2015 (n: 67)



Cuadro 4. Características del parto de los pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele. 2011 - 2015.

Variable	Gastrosquisis		Onfalocele		Total General	
	Cantidad (n=67)	%	Cantidad (n=13)	%	Cantidad (n=80)	%
Vía de parto						
Vaginal	19	28,4%	3	23,1%	22	27,5%
Cesárea	47	70,1%	10	76,9%	57	71,3%
Desconocido	1	1,5%	0	0,0%	1	1,3%
Características del líquido amniótico						
Claro	20	29,9%	11	84,6%	31	38,8%
Meconizado	41	61,2%	2	15,4%	43	53,8%
Bilioso	3	4,5%	0	0,0%	3	3,8%
Fétido	1	1,5%	0	0,0%	1	1,3%
Desconocido	2	3,0%	0	0,0%	2	2,5%
APGAR al minuto						
Menor de 5	11	16,4%	2	15,4%	13	16,3%
Mayor de 5	56	83,6%	11	84,6%	67	83,8%
APGAR a los 5 minutos						
Menor de 5	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%
Mayor de 5	67	100,0%	13	100,0%	80	100,0%
Necesidad de reanimación						
Sí	34	50,7%	6	46,2%	40	50,0%
No	33	49,3%	7	53,8%	40	50,0%

Cuadro 5. Vía parto y su relación con el diagnóstico prenatal de gastrosquisis, en los pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños. 2011 - 2015 (n: 67)

	Vía de parto		
Diagnóstico prenatal	Vaginal	Cesárea	Total
Sí	0 (0.0%)	38 (100%)	38 (56.7%)
No	19 (67.9%)	9 (32.1%)	28 (41.8%)
Desconocido*	---	---	1 (1.5%)

*En el paciente se desconoció tanto el diagnóstico prenatal como la vía del parto

Cuadro 6. Vía parto y su relación con el diagnóstico prenatal de onfalocele, en los pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños. 2011 - 2015 (n: 13)

	Vía de parto		
Diagnóstico prenatal	Vaginal	Cesárea	Total
Sí	1 (9.0%)	10 (91.0%)	11 (84.6%)
No	2 (100%)	0 (0,0%)	2 (15.4%)
Desconocido	0 (0,0%)	0 (0,0%)	0 (0,0%)

Cuadro 7. Órganos incluidos en el defecto y anomalías asociadas de los pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele. 2011 - 2015

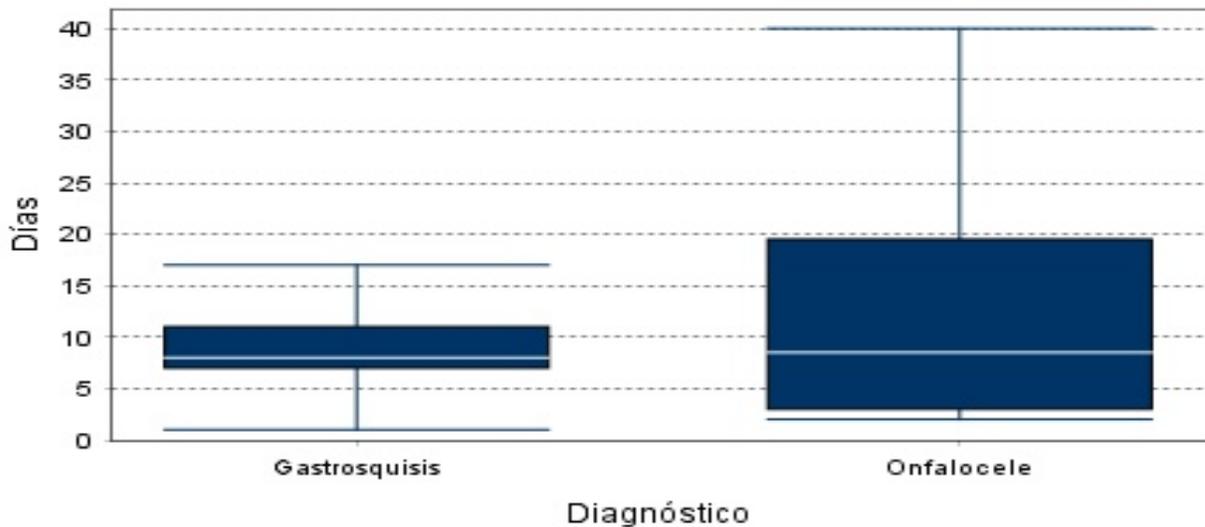
Variable	Gastrosquisis		Onfalocele		Total General	
	Cantidad (n=67)	%	Cantidad (n=13)	%	Cantidad (n=80)	%
Órganos incluidos en el defecto						
Asas intestinales	64	95,5%	12	92,3%	76	95,0%
Estómago	30	44,8%	3	23,1%	33	41,3%
Bazo	0	0,0%	3	23,1%	3	3,8%
Hígado	5	7,5%	9	69,2%	14	17,5%
Gónadas y/o anexos	5	7,5%	0	0,0%	5	6,3%
Vejiga	3	4,5%	0	0,0%	3	3,8%
Páncreas	0	0,0%	2	15,4%	2	2,5%
Útero	1	1,5%	0	0,0%	1	1,3%
Vesícula	1	1,5%	0	0,0%	1	1,3%
Desconocido	3	4,5%	0	0,0%	3	3,8%
Anomalías asociadas						
Cardiaca	10	14,9%	8	61,5%	18	22,5%
Cerebral	2	3,0%	0	0,0%	2	2,5%
Renal	6	9,0%	1	7,7%	7	8,8%
Genética - Cromosómica	0	0,0%	2	15,4%	2	2,5%
Atresia intestinal	12	17,9%	0	0,0%	12	15,0%
Malrotación intestinal	2	3,0%	0	0,0%	2	2,5%
Hernia inguinal	2	3,0%	2	15,4%	4	5,0%
Criptorquidia	5	7,5%	2	15,4%	7	8,8%
Hidrocele	1	1,5%	1	7,7%	2	2,5%
Otros	5	7,5%	0	0,0%	5	6,3%
Ninguna	33	49,3%	3	23,1%	36	45,0%

Cuadro 8. Cirugías realizadas a los pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele. 2011 - 2015.

Variable	Gastrosquisis		Onfalocele		Total General	
	Cantidad (n=67)	%	Cantidad (n=13)	%	Cantidad (n=80)	%
Tipo de cirugía						
Cierre primario	12	17,9%	6	46,2%	18	22,5%
Colocación de Silo con descensos progresivos	58	86,6%	2	15,4%	60	75,0%
Uso de sustancia escarificante (yodo)	0	0,0%	4	30,8%	4	5,0%
Plastía de pared con cierre de piel	0	0,0%	1	7,7%	1	1,3%
Desconocido	0	0,0%	1	7,7%	1	1,3%
Cierre de pared						
Sí	60	89,6%	7	53,8%	67	83,8%
No	6	9,0%	6	46,2%	12	15,0%
Desconocido	1	1,5%	0	0,0%	1	1,3%
Promedio de días para cierre de pared*	8,6	(1-40)	12,5	(4-21)	10,6	(1-40)

*En el pacientes con cierre con descensos progresivos (con información conocida y no fallecidos)

Gráfico 11. Distribución de los días con ventilación mecánica asistida en los pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele. 2011 – 2015 (n: 80)



Cuadro 9. Características de los catéteres venosos centrales colocados a los pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele. 2011 - 2015.

Variable	Gastrosquisis		Onfalocele		Total General	
	Cantidad (n=67)	%	Cantidad (n=13)	%	Cantidad (n=80)	%
Catéter venoso central						
Sí	66	98,5%	13	100,0%	79	98,8%
No	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%
Desconocido	1	1,5%	0	0,0%	1	1,3%
Mediana de días con CVC (IQR)*	30	(19 - 48)	14	(10 - 22)	27	(18 - 48)
Tipo de catéter						
PICC	50	74,6%	8	61,5%	58	72,5%
Doble lumen	47	70,1%	5	38,5%	52	65,0%
Broviac	7	10,4%	0	0,0%	7	8,8%
Umbilical	1	1,5%	0	0,0%	1	1,3%
Desconocido	2	3,0%	0	0,0%	2	2,5%
Recolocación de catéter						
Sí	15	22,4%	0	0,0%	15	18,8%
No	48	71,6%	13	100,0%	61	76,3%
Desconocido	4	6,0%	0	0,0%	4	5,0%
Mediana del número de catéteres requeridos (IQR)	2	(1 - 3)	1	(1 - 2)	2	(1 - 3)
Complicaciones asociadas al CVC						
Sí	28	41,8%	2	15,4%	30	37,5%
No	33	49,3%	11	84,6%	44	55,0%
Desconocido	6	9,0%	0	0,0%	6	7,5%

*Se encontró una diferencia estadísticamente significativa en los días con CVC entre ambos diagnósticos (p=0,001).

Gráfico 12. Distribución de los días con catéter venoso central en los pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele. 2011 – 2015 (n: 80)

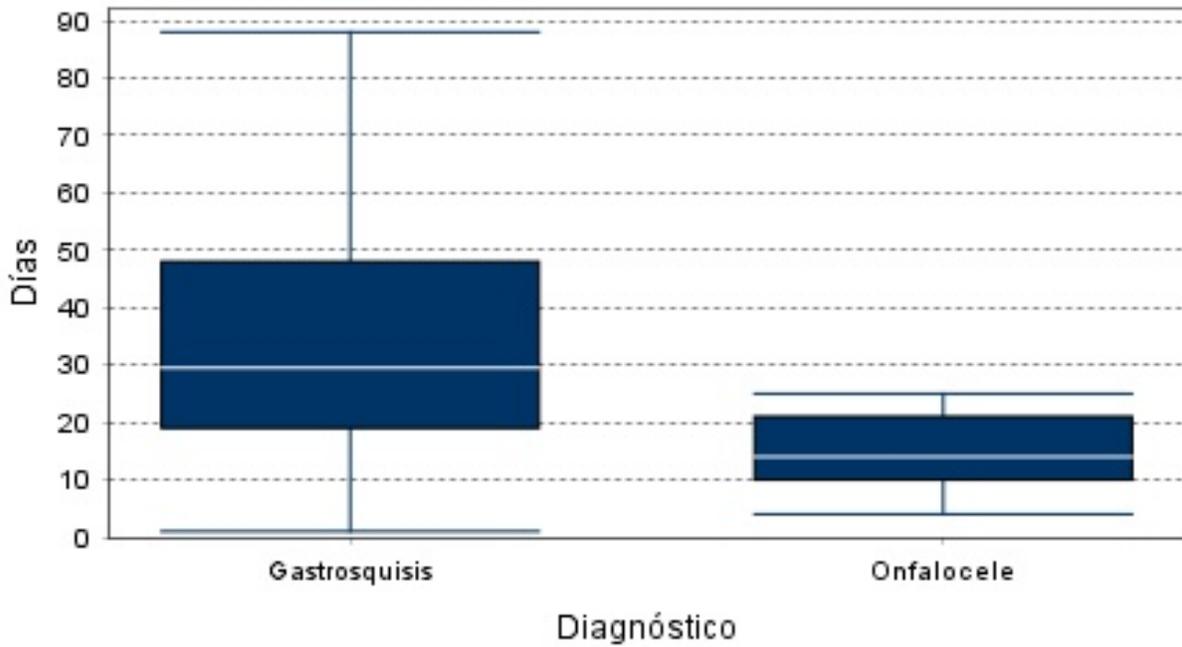


Gráfico 13. Distribución del número de catéteres requeridos en los pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele. 2011 – 2015 (n: 80)

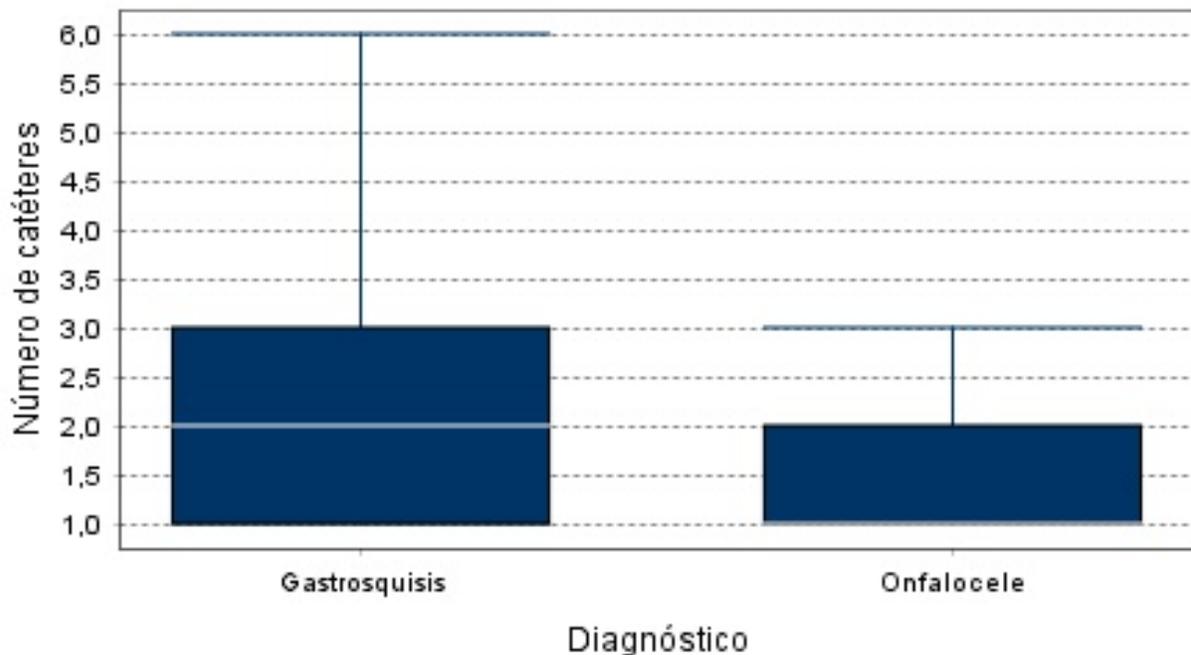
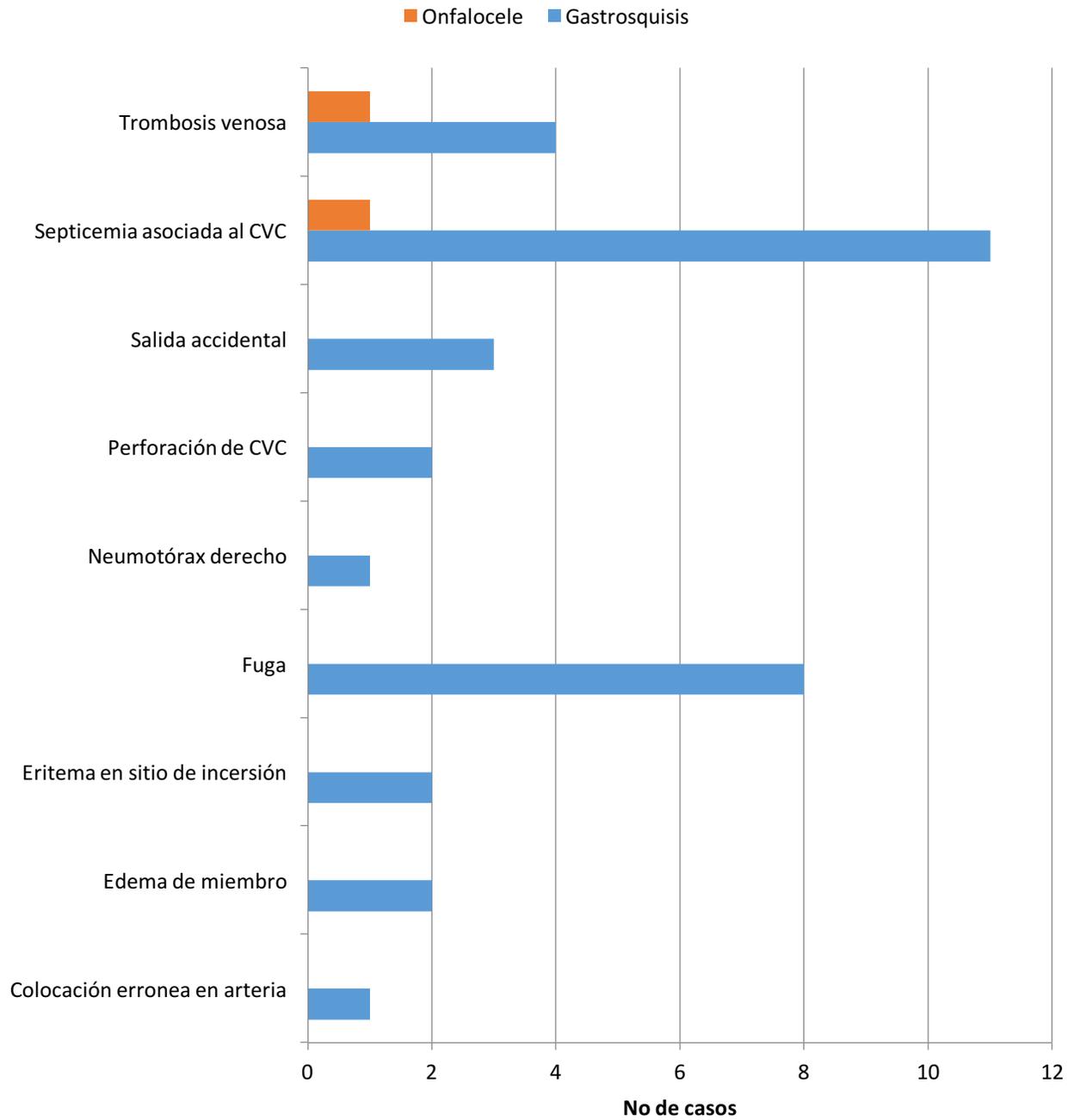


Gráfico 14. Distribución de las complicaciones asociadas al CVC en los pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele. 2011 – 2015 (n: 80)



Cuadro 10. Características de la vía enteral y parenteral de los pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, con diagnóstico de gastroquisis u onfalocele. 2011 - 2015. (n: 80)

Variable	Gastroquisis		Onfalocele		Total General	
	Cantidad (n=67)	%	Cantidad (n=13)	%	Cantidad (n=80)	%
Inicio de la vía enteral						
Sí	53	79,1%	9	69,2%	62	77,5%
No	7	10,4%	4	30,8%	11	13,8%
Desconocido	7	10,4%	0	0,0%	7	8,8%
Mediana de días para el inicio de la vía enteral (IQR)*	16	(12 - 23)	8	(7 - 12)	16	(11 - 22)
Tolerancia total de la vía enteral						
Sí	49	73,1%	8	61,5%	57	71,3%
No	8	11,9%	0	0,0%	8	10,0%
Desconocido	10	14,9%	5	38,5%	15	18,8%
Mediana de días para tolerancia total de la vía enteral (IQR)	13	(11 - 38)	13	(7 - 32)	13	(10 - 35)
Nutrición parenteral						
Sí	59	88,1%	12	92,3%	71	88,8%
No	1	1,5%	0	0,0%	1	1,3%
Desconocido	7	10,4%	1	7,7%	8	10,0%
Mediana de días con nutrición parenteral (IQR)**	27	(18 - 49)	11	(8 - 18)	23	(15 - 44)

*Se encontró una diferencia estadísticamente significativa en los días para el inicio de la vía enteral entre ambos diagnósticos ($p=0,001$).

**Se encontró una diferencia estadísticamente significativa en los días con nutrición parenteral entre ambos diagnósticos ($p<0,001$).

Gráfico 15. Distribución de la presencia de complicaciones durante el internamiento en los pacientes egresados del Servicio de Cuidados Intensivos Neonatales del Hospital Nacional de Niños, con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele. 2011 – 2015 (n: 80)

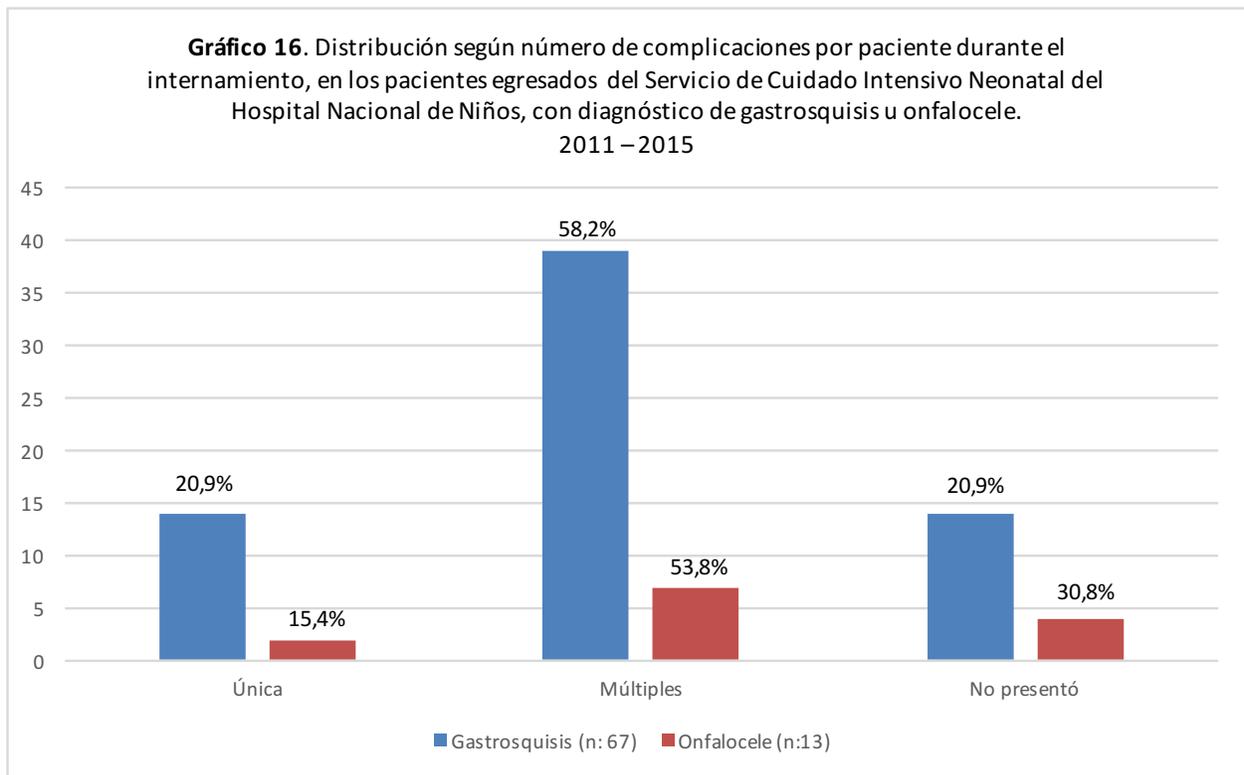
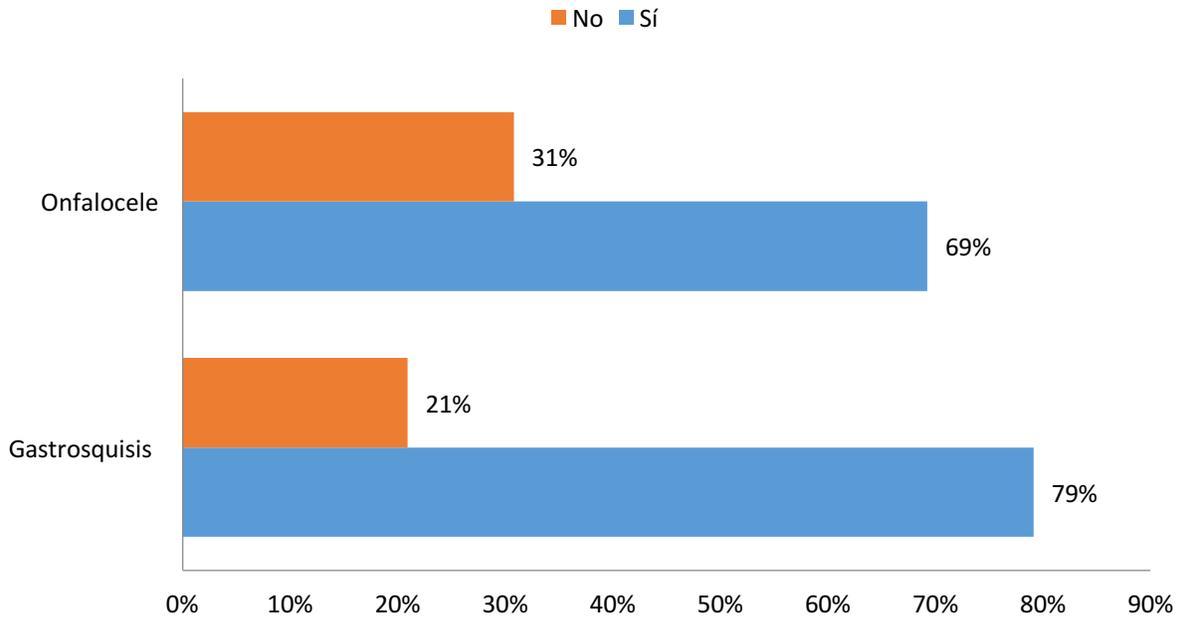
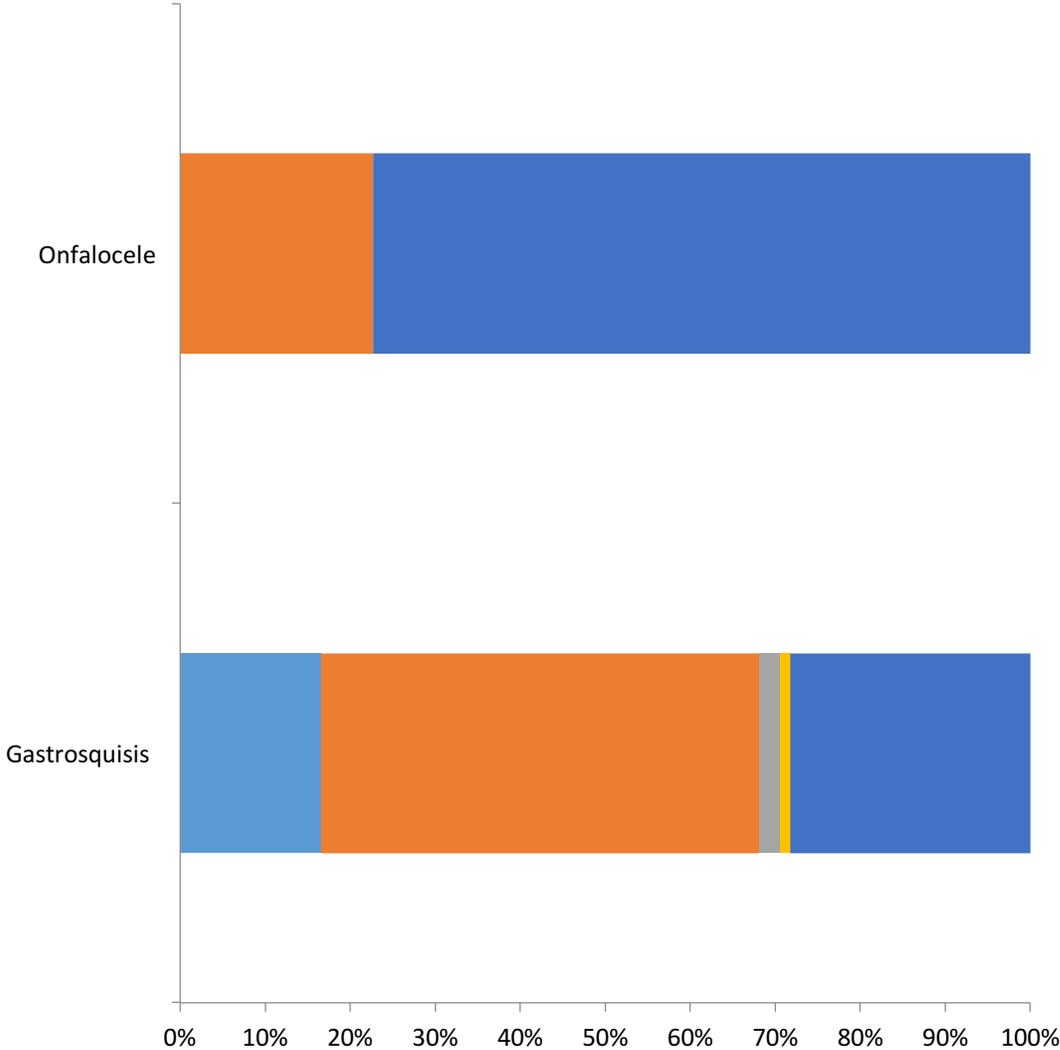


Gráfico 17. Distribución del tipo de complicaciones durante el internamiento, en los pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele. 2011 – 2015 (n: 80)



	Gastrosquisis	Onfalocele
■ Quirúrgica	17%	0%
■ Sepsis	52%	23%
■ Síndrome de Intestino Corto	2%	0%
■ Enterocolitis aguda necrotizante	1%	0%
■ Otras	28%	77%

Cuadro 11. Seguimiento al año post egreso de los pacientes egresados vivos del Servicio de Cuidados Intensivos Neonatales del Hospital Nacional de Niños, con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele. 2011 – 2015.

Variable	Gastrosquisis		Onfalocele		Total General	
	Pacientes	%	Pacientes	%	Pacientes	%
Clasificación nutricional	n= 47		n=8		n= 55	
Eutrofia	42	89,4%	4	50,0%	46	83,6%
Falla para progresar	4	8,5%	4	50,0%	8	14,5%
Obesidad	1	2,1%	0	0,0%	1	1,8%
Valoración del neurodesarrollo (Denver II)	n= 34		n= 8		n= 42	
Normal	27	79,4%	5	62,5%	32	76,2%
Anormal	6	17,6%	3	37,5%	9	21,4%
Con cautela	1	2,9%	0	0,0%	1	2,4%
Problemas con la alimentación	n= 51		n= 8		n= 59	
Sí	5	9,8%	2	25,0%	7	11,8%
No	46	90,2%	6	75,0%	52	88,2%
Constipación	n= 50		n= 8		n= 58	
Sí	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%
No	50	100,0%	8	100,0%	58	100,0%
Problemas de audición	n= 35		n= 8		n= 43	
Sí	1	2,9%	0	0,0%	1	2,3%
No	34	97,1%	8	100,0%	42	97,7%
Problemas de visión	n= 30		n= 8		n= 38	
Sí	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%
No	30	100,0%	8	100,0%	38	100,0%
Otros problemas asociados	n= 56		n= 8		n= 64	
Hidrocele gigante	1	1,8%	0	0,0%	1	1,6%
No hubo	55	98,2%	8	100,0%	63	98,4%

ANEXO 2

HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

HOJA DE RECOLECCION DE DATOS

TITULO DEL PROYECTO: Caracterización epidemiológica y seguimiento al año de los pacientes egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños de Costa Rica "Dr. Carlos Sáenz Herrera" con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele, durante el período del 01 de enero de 2011 al 31 de diciembre de 2015.

CRITERIOS INCLUSIÓN/ EXCLUSIÓN	CUMPLE EL CRITERIO	
Criterios de inclusión del participante: <ul style="list-style-type: none"> Paciente egresado del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal con diagnóstico de gastrosquisis u onfalocele, en el período comprendido entre el 01 de enero de 2011 y el 31 de diciembre de 2015. 	SÍ	NO
Criterios de exclusión: <ul style="list-style-type: none"> Pacientes con más del 40% de información faltante (más de 18 ítems faltantes del total de 45 ítems de la hoja de recolección de datos) no recolectada por tener expedientes incompletos, y cuya información sea necesaria para la investigación. 	SÍ	NO

Paciente (Código): _____

1. Sexo: _____ (1) Masculino (2) Femenino
2. Fecha del diagnóstico (mes y año): _____
3. Días estancia hospitalaria: (# días): _____
4. Condición al egreso: _____ (1) Vivo (2) Fallecido

5. Procedencia (Anotar Provincia, Cantón, Distrito)

- (1) San José _____
- (2) Alajuela _____
- (3) Heredia _____
- (4) Cartago _____
- (5) Guanacaste _____
- (6) Puntarenas _____
- (7) Limón _____

Cantón: _____

Distrito: _____

ANTECEDENTES PERINATALES

6. Clasificación al nacer:

- (1) RNTAEG (2) RNTPEG (3) RNTGEG
- (4) RNPretAEG (5) RNPretPEG (6) RNPretGEG
- (7) RNPostAEG (8) RNPostPEG (9) RNPostGEG
- (20) Desconocido

-Si prematuro (4, 5 o 6 en ítem anterior):

- (1) Prematuro tardío (34-36+6 sem) (2) Prematuro moderado (32- 33+6 sem)
- (3) Muy prematuro (28-31+6 sem) 4) Prematuro extremo (menos de 28 sem)

7. Peso al nacer (anotar en gramos): _____

8. Diagnóstico prenatal:

- (1) Sí (2) No (20) Desconocido

9. Edad materna (en años): _____

10. Número de gestas:

(1) Primigesta (2) 2 (3) 3 (4) 4 (5) Más de 4 (20) Desconocido

11. Control prenatal:

(1) Sí (2) No (20) Desconocido

12. Número de controles prenatales:

(1) 1-2 (2) 3-4 (3) 5-6 (4) 7-8 (5) Más de 8
(20) Desconocido

13. Uso drogas maternas en el embarazo:

(1) Sí (2) No (20) Desconocido

Tipo de droga: _____

14. Vía de Parto:

(1) Vaginal (2) Cesárea (20) Desconocido

En caso de cesárea, motivo (anotarlo): _____

15. Características del líquido amniótico:

(1) Claro (2) Meconizado (3) Otro: _____

(20) Desconocido

APGAR:

16. Al minuto:

(1) Menor de 5 (2) Mayor de 5 (20) Desconocido

17. A los 5 minutos:

(1) Menor de 5 (2) Mayor de 5 (20) Desconocido

18. Necesidad de reanimación:

(1) Sí (2) No (20) Desconocido

19. Clasificación según patología:

(1) Gastrosquisis simple (2) Gastrosquisis complicada (3) Onfalocele
(4) Onfalocele gigante (5) Onfalocele gigante roto

PRESENTACIÓN CLÍNICA AL INGRESO:

20. Órganos incluidos en el defecto

(1) Asas intestinales (2) Estómago (3) Bazo
(4) Hígado (5) Riñón (6) Gónadas
(7) Vejiga (8) Páncreas (9) Útero
(10) Vesícula (20) Desconocido

21. Tamaño del defecto (EN CASO DE ONFALOCELE):

(1) Menor a 5 cm (2) Mayor o igual a 5cm (20) Desconocido

22. Anomalías Asociadas

(1) Cardíacas (2) Cerebral (3) Renales
(4) Genético-cromosómicas (5) Atresias intestinales (6) MRI
(7) Hernia inguinal (8) Hernia diafragmática (9) Ano-rectales
(10) Ninguna (11) Otro (Anotar cuál): _____

CIRUGÍA- INTERVENCIÓN

23. Tipo:

- (1) Cierre primario
- (2) Colocación de Silo con descensos progresivos
- (3) Uso de sustancia escarificante (yodo)
- (4) Terapia VAC
- (5) Plastía de pared con cierre de piel
- (20) Desconocida

24. Cierre de pared:

- (1) Sí (2) No (20) Desconocido

25. Días para el cierre de pared, en caso de cierre con descensos progresivos (# días): _____

VÍA ENTERAL Y NUTRICIÓN PARENTERAL

26. Días para el inicio de la vía enteral (# días): _____

27. Días para tolerancia total de la vía enteral (# días): _____

28. Días con Nutrición Parenteral (# días): _____

VMA

29. Necesidad de VMA:

- (1) Sí (2) No (20) Desconocido

30. Días con VMA (# días): _____

CVC

31. Necesidad de CVC:

- (1) Sí (2) No (20) Desconocido

32. Días de CVC (# días): _____

33. Tipo de catéter:

- (1) PICC (2) Doble lumen (3) Broviac (4) Umbilical

34. Recolocación de catéter:

- (1) Sí (2) No (20) Desconocido

35. Número de catéteres requeridos: _____

36. Complicaciones asociadas al CVC:

- (1) Sí (2) No (20) Desconocido

-Tipo de complicación: _____

37. Complicaciones durante el internamiento:

- (1) Sí (2) No (20) Desconocido

38. Tipo complicación durante el internamiento:

- (1) Quirúrgica (anotar tipo): _____
- (2) Sepsis (anotar tipo): _____
- (3) Síndrome Intestino Corto
- (4) Enterocolitis Aguda Necrotizante
- (5) Otra: _____

SEGUIMIENTO POST EGRESO

39. Clasificación nutricional al año post egreso (Según curvas del CDC):

- | | | |
|-----------------|--------------------------|--------------|
| (1) Eutrofia | (2) Falla para progresar | (3) Obesidad |
| (4) Otra: _____ | (20) Desconocido | |

40. Estado del neurodesarrollo al año post egreso (Según Test Denver II):

- | | | |
|------------------|-------------|-----------------|
| (1) Normal | (2) Anormal | (3) Con cautela |
| (20) Desconocido | | |
- Tipo de alteración en el neurodesarrollo: _____

41. Problemas con la alimentación al año post egreso:

- | | | |
|--------|--------|------------------|
| (1) Sí | (2) No | (20) Desconocido |
|--------|--------|------------------|
- Tipo problema: _____

42. Constipación al año post egreso:

- | | | |
|--------|--------|------------------|
| (1) Sí | (2) No | (20) Desconocido |
|--------|--------|------------------|

43. Problemas de audición al año post egreso:

- | | | |
|--------|--------|------------------|
| (1) Sí | (2) No | (20) Desconocido |
|--------|--------|------------------|

44. Problemas de visión al año post egreso:

- | | | |
|--------|--------|------------------|
| (1) Sí | (2) No | (20) Desconocido |
|--------|--------|------------------|

45. Otros problemas asociados al año post egreso:

Tipo problema: _____

Nombre de persona que recolecta datos: _____

Fecha de recolección de datos: _____

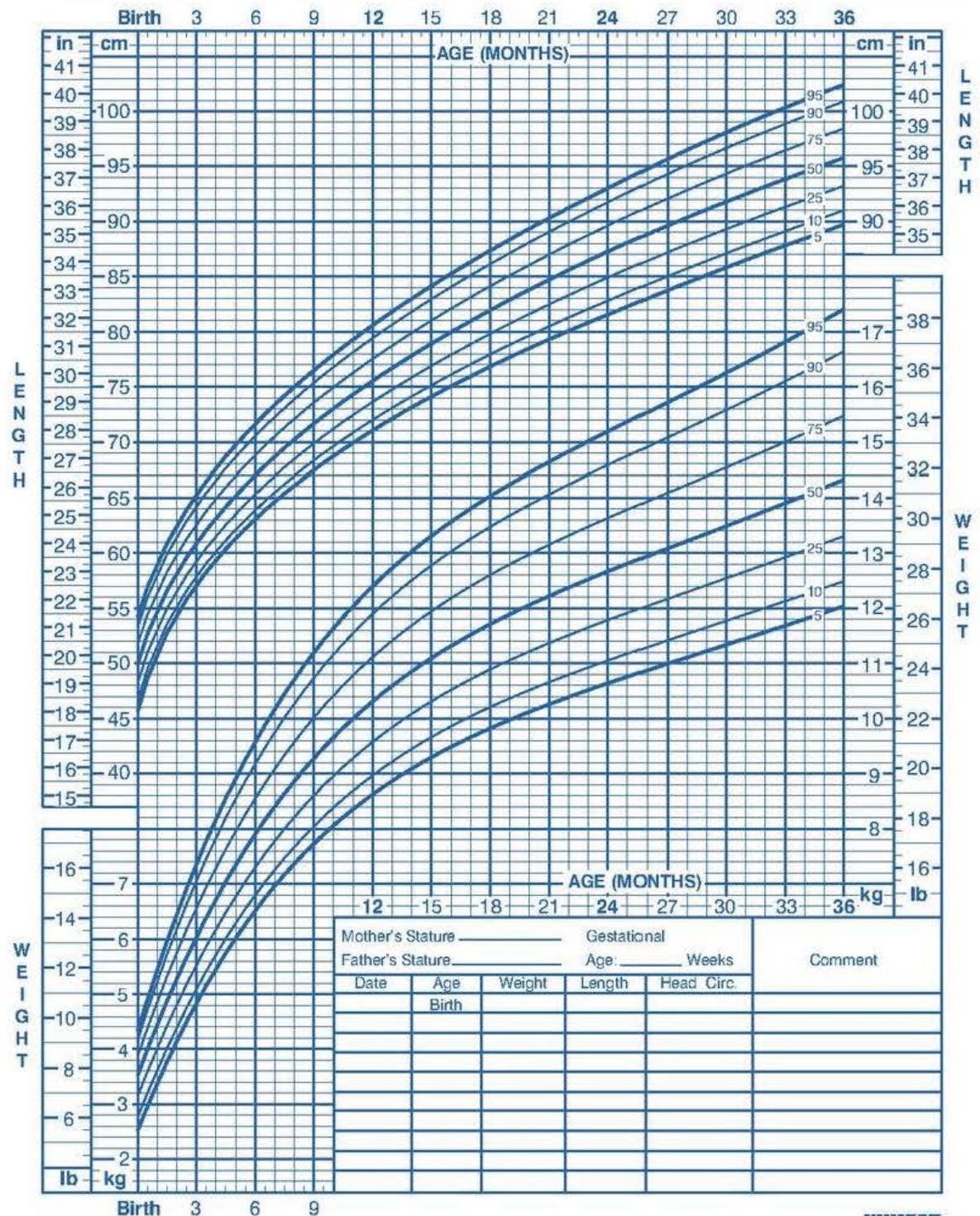
ANEXO 3

TABLAS DE CRECIMIENTO DEL “CDC” Y “TEST DENVER II”

Birth to 36 months: Boys
Length-for-age and Weight-for-age percentiles

NAME _____

RECORD # _____

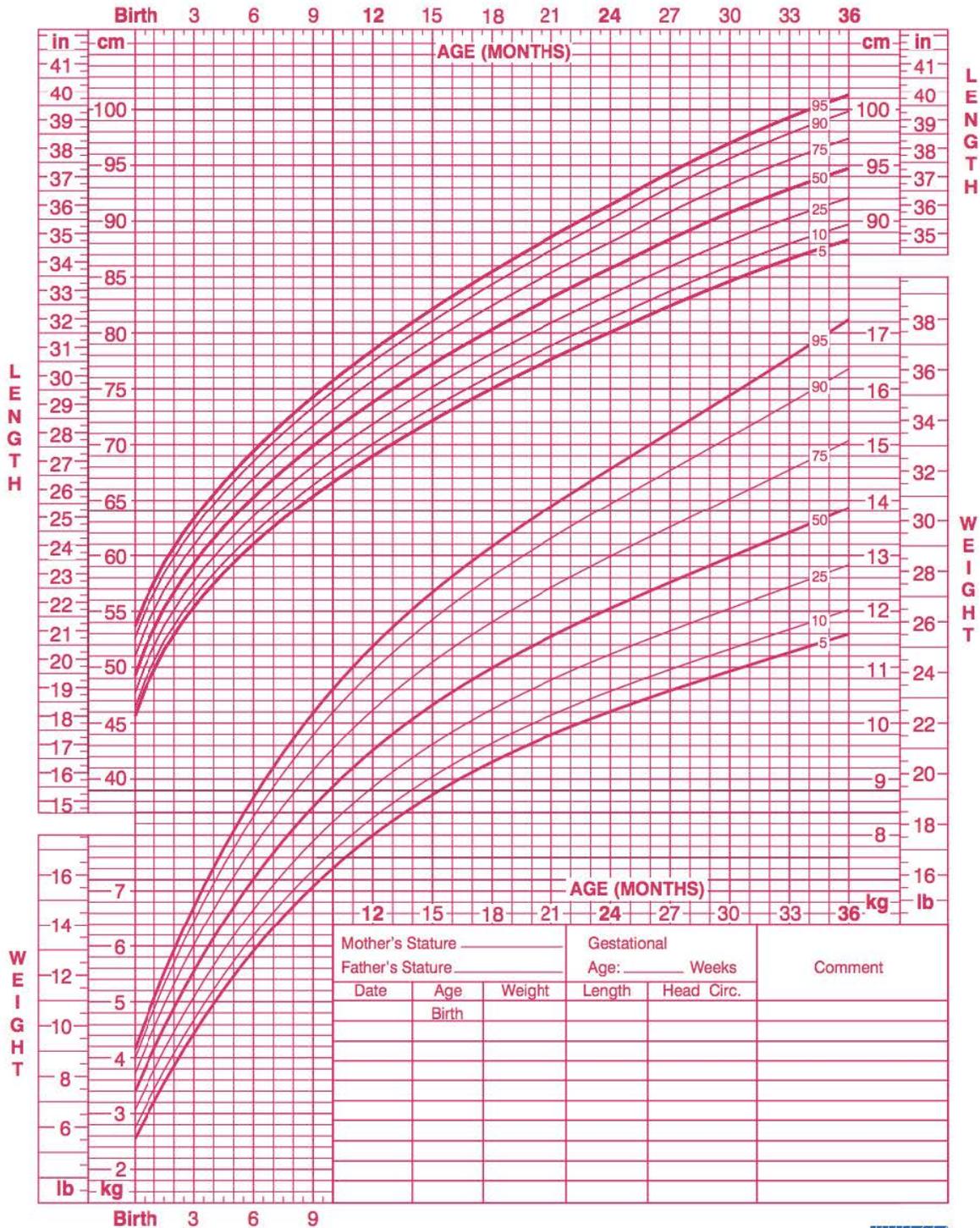


Published May 30, 2000 (modified 4/20/01).
 SOURCE: Developed by the National Center for Health Statistics in collaboration with the National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion (2000).
<http://www.cdc.gov/growthcharts>



Birth to 36 months: Girls
Length-for-age and Weight-for-age percentiles

NAME _____
 RECORD # _____



Published May 30, 2000 (modified 4/20/01).
 SOURCE: Developed by the National Center for Health Statistics in collaboration with the National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion (2000).
<http://www.cdc.gov/growthcharts>



BIBLIOGRAFÍA

1. Hwang, P. Koussef, B. Omphalocele and gastroschisis: An 18-year review study. *Genet Med.* 2004; 6(4): 232-236.
2. Christison-Lagay, E. Kelleher, C. Langer, J. Neonatal abdominal wall defects. *Sem Fet Neo Med.* 2011;16: 164-172
3. Frolov, P. Alali, J. Klein, M. Clinical risk factors for gastroschisis and omphalocele in humans: a review of the literature. *Pediatr Surg Int.* 2010; 26: 1135-1148
4. Kastenber, Z. Dutta, S. Ventral abdominal wall defects. *Neoreviews.* 2013; 14(8): e402-e411
5. Wilson, R. D. Johnson, M. Congenital abdominal wall defects: An update. *Fetal Diagn Ther.* 2004; 19: 385-398
6. Ledbetter, D. Congenital abdominal wall defects and reconstruction in pediatric surgery: Gastroschisis and omphalocele. *Surg Clin N Am.* 2012; 92: 713-727
7. Collins, S. et al. The rising prevalence of gastroschisis and omphalocele in Tennessee. *J Pediatr Surg.* 2007; 42: 1221-1224
8. Benjamin, B. Wilson, G. Anomalies associated with gastroschisis and omphalocele: Analysis of 2825 cases from the Texas Birth Defects Registry. *J Ped Surg.* 2014; 49: 514-519
9. Nazer H, J. et al. Gastrosquisis: ¿una pandemia con tasa en aumento? Experiencia del estudio colaborativo latino americano de malformaciones congénitas (ECLAMC) en Chile. Período 1982-2014. *Rev Chil Pediatr.* 2016; 87(5): 380-386
10. Kilby, M.D. The incidence of gastroschisis is increasing in UK, particularly among babies of young mothers. *BMJ.* 2006; 332: 250-251
11. Jones, A.M. et al. Increasing prevalence of gastroschisis - 14 States, 1995–2012. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep.* 2016; 65: 23–26
12. Henrich, K. et al. Gastroschisis and omphalocele: treatments and long-term outcomes. *Pediatr Surg Int.* 2008; 24: 167-173.
13. Frolov, P. Alali, J. Klein, M. Clinical risk factors for gastroschisis and omphalocele in humans: a review of the literature. *Pediatr Surg Int.* 2010; 26: 1135-1148
14. Mortellaro, V. et al. Review of the evidence of the closure of abdominal wall defects. *Pediatr Surg Int.* 2011; 27: 391-397

15. Binet, A. et al. VAC therapy a therapeutic alternative in giant omphalocele treatment: A multicenter study. *J Plast Reconstr and Aesthet Surg.* 2013; 66(12): e373-375
16. DiCesare, A. Giant omphalocele: What's the way to go? *J Pediat Neonatal Care.* 2014;1: 1-10
17. vanManen, M. et al. Early childhood outcomes of infants born with gastroschisis. *J Pediatr Surg.* 2013; 48: 1682-1687
18. Gorra, A. et al. Long-term neurodevelopmental outcomes in children born with gastroschisis: the tiebreaker. *J. Pediatr Surg.* 2012; 47: 125-129.
19. Gupta, V. et al. Neurodevelopmental outcome of infants with gastroschisis at one-year follow-up. *J Neonat Surg.* 2015; 4(2): 12
20. South, A. et al. Growth and neurodevelopment at 16 to 24 months of age for infants born with gastroschisis. 2008; 28: 702-706
21. Minutillo, C. et al. Growth and developmental outcomes of infants with gastroschisis at one year of age: A retrospective study. *J Pediatr Surg.* 2013; 48: 1688-1696
22. Danzer, E. et al. Prospective, interdisciplinary follow-up of children with prenatally diagnosed giant omphalocele: short-term neurodevelopmental outcome. *J Pediatr Surg.* 2010; 45: 718-723.
23. O'Connor, M. et al. Long-term outcomes in children born with abdominal wall defects V1. <http://orcid.org/0000-0002-1984-4575>
24. Arrieta, E. Lazo, J. Trabajo de investigación: Descripción epidemiológica de los pacientes ingresados con onfalocele y gastrosquisis en la Unidad de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños durante el período enero 2002 a diciembre 2004. Hospital Nacional de Niños - Universidad de Costa Rica. 2005.
25. Guerrero, G. Trabajo final de graduación: Gastrosquisis y onfalocele. Revisión de casos de cinco años en Costa Rica. 2006-2010. Hospital Nacional de Niños - Universidad de Costa Rica. 2011.
26. Continued increase in birth defect of abdominal wall. Centers for Disease Control and Prevention (CDC). 2016. Disponible en: <https://www.cdc.gov/media/releases/2016/p0121-birth-defect.html>

27. Instituto Nacional de Estadística y Censos (INEC). 2017. Disponible en: <http://www.inec.go.cr/>
28. Eggink, B. H. et al. Outcome of gastroschisis: a 20-year case review of infants with gastroschisis born in Galveston, Texas. *J Pediatr Surg.* 2006; 41: 1103-1108.
29. Houghland, K. et al. Increasing prevalence of gastroschisis in Utah. *J Pediatr Surg.* 2005; 40: 535-540.
30. Bradnock, T. et al. Gastroschisis: one year outcomes from national cohort study. *BMJ.* 2011. 2011; 343: 1-9.