

Asociación VACTERS

Dr. Mario Rafael Prudencio Beltrán

Neurólogo infantil C.N.S. Sucre

Dra. Ximena Isabel Torrejón Calizaya

Residente Medicina Familiar C.N.S. Sucre

Palabras clave: VACTERS, ano imperforado, sindactilia, atresia esofágica.

Key Words: VACTERS, imperforate anus, syndactyly, esophageal atresia

RESUMEN

Enfermedad del desarrollo embrionario, que afecta a diversas estructuras y vísceras.

Esta asociación es relativamente frecuente con una incidencia de 1.6 en 10000 nacidos vivos, se presenta más en varones que en mujeres con una relación de 2,6/1. (5)

Hay que sospechar de esta condición cuando un neonato tiene ano imperforado fistula traqueo esofágica, atresia esofágica incluyendo anomalías radiales o renales, hipoplasias de pulgares. Debiendo completarse el estudio con ecografía renal y radiografía de columna. (2)

Describimos el caso de un recién nacido de sexo masculino que presenta: testículos descendidos en alas de mariposa en bolsas escrotales, hipospadias, ausencia de orificio anal, sindactilia entre 4to y 5to dedos de pie izquierdo, agenesia renal izquierda. Sometido a cirugía a las 24 horas de nacido por ano imperforado, posteriormente recibe medicación de acuerdo a protocolo, siendo dado de alta al séptimo día con evolución favorable

SUMMARY

Disease of embryonic development, which affects various structures and organs.

This association is relatively frequent with an incidence of 1.6 in 10000 live births, is more common in men than in women with a ratio of 2.6 / 1. (5)

Be wary of this condition when a newborn has tracheo esophageal fistula, imperforate anus, esophageal atresia, radial anomalies including renal hypoplasia thumbs. having to complete the study by ultrasound and x-column. (2).

We describe a newborn male who presented: Testes descended into a butterfly in scrotum, hypospadias, absence of anal opening, syndactyly between 4th and 5th fingers of left foot, left renal agenesis. Surgery at 24 hours old for imperforate anus, then receives medication according to protocol, was discharged on the seventh day with favorable

INTRODUCCION

VACTERS acrónimo que agrupa a una serie de malformaciones múltiples (1) no existiendo entre ellos una facies sugerente; y por la cantidad de malformaciones se sugiere descartar una cromosomopatía. (2)

Este término fue empleado por primera vez en 1972, por Quan y Smith para definir la asociación de las siguientes malformaciones congénitas: defectos vertebrales (V), ano imperforado (A), fistula traqueo esofágica (C) (comunicación anormal entre dos órganos internos o hacia la superficie corporal de la tráquea al esófago) (TE) con o sin atresia esofágica (oclusión de una abertura natural) y alteración radial (desarrollo anómalo de tejidos u órganos). Un año más tarde, estos mismos autores incluyeron la displasia renal (R). Temtamy y Miller añadieron las malformaciones

cardiovasculares y, desde 1975, Nora y Cols., proponen el acrónimo VACTERS para definir la agrupación de defectos vertebrales, ano imperforado, malformaciones cardiovasculares, fistula traqueo esofágica con o sin atresia de esófago, displasia renal, polidactilia y deformidades de los miembros (Limbs).

La asociación VACTERS puede acompañarse de otros defectos aislados o coexistiendo con síndromes por cromosomopatías secuencias y otras asociaciones, entre las malformaciones aisladas que se encuentra frecuentemente están: arteria umbilical única, genitales ambiguos: con respecto a la existencia de cromosomopatía la trisomía 18 se encuentra en una frecuencia mayor. (2)

Los factores de riesgo son: hijo de madre diabética, infertilidad previa, en el 10 % de los casos A diferencia de otros síndromes en éste se realiza un diagnóstico por exclusión siendo una asociación rara y sólo se han descrito unos 250 casos en todo el mundo. (5)

CASO CLINICO

Recién nacido de sexo masculino producto de parto por cesárea (Indicada por Pelvis Estrecha) de 39 semanas de gestación con peso de 2870 grs; talla 49 cm; PC 34; PT 32 cm; Apgar 8-9-9.

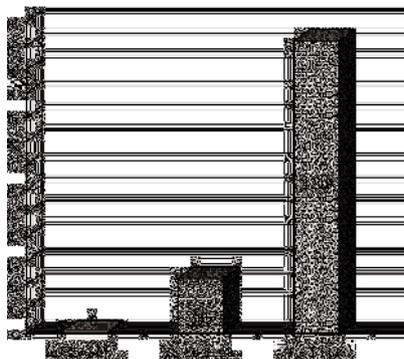
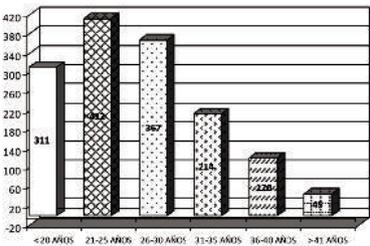
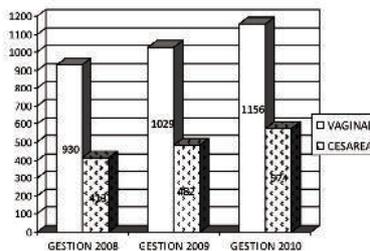
Al examen físico: Genitales externos presentes con Testículos Descendidos en Alas de Mariposa en Bolsas Escrotales, Hipospadia. Periné: ausencia de orificio Anal, sindactilia entre 4to y 5to dedos de pie izquierdo. (Fig. 1)

Se realiza exámenes complementarios: radiografía de Abdomen Invertido con Técnica de Cope Volta que reporta: Presencia de aire distal en asas cólicas por encima de la línea pubo-vertebral a una distancia de 6 cm del marcador metálico (Fig.2) (Ano Imperforado, se sugiere Colostomía). Ecografía Abdominal- pélvica reporta: Agenesia Renal Izquierda la misma que es confirmada con una 2da ecografía. (Fig. 2)

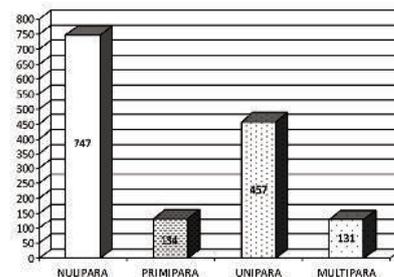
Paciente sometido a cirugía a las 24 horas de nacido, en la cual se procede con Técnica de FRANKS PRITY.

Inicia antibioterapia: Metronidazol, Cefotaxima por 7 días, con evolución favorable, siendo dado de alta a conclusión de tratamiento y seguimiento por consultorio externo.

COMENTARIO



En este caso se procede a resolver los problemas de las alteraciones que conlleva la asociación VACTERS como ser la intervención quirúrgica oportuna de ano imperforado previniendo así otras alteraciones que esta circunstancia puede conllevar. También es importante recordar que la asociación VACTERS parece originarse en una alteración dada en el área mesodérmica, embriológicamente ocurre antes del día 35 de gestación dando como resultado anomalías simultáneas. La mayoría de los casos son esporádicos, siendo importante conocer que de la mayoría de los estudios epidemiológicos existentes con casuísticas, numerosas los autores coinciden en considerar que bastan dos de los componentes de la asociación para definirla como tal las mismas malformaciones pueden ocurrir en otros desordenes incluyendo aberraciones cromosómicas. Lubinsky ha planteado como hipótesis que todas las asociaciones representan secuencias de disrupción, lo que implica el bajo riesgo de recurrencia empírico después del nacimiento de un niño afectado. Una condición metabólica disruptiva común frecuente es la diabetes materna en niños con la asociación VACTERS como se menciono antes.



La herencia dominante de algunos componentes de la asociación VACTERS ha sido reportada, sugiriendo heterogeneidad causal de las malformaciones VACTERS. Los problemas en los miembros (Limbs) se presentan en el 70% de los casos de bebés con VACTERS e incluyen ausencia o dedos mal colocados, dedos extras (polidactilia), fusión de los dedos (sindactilia) y defectos del antebrazo.

Los defectos renales o urológicos se ven aproximadamente en el 50% de los pacientes con VACTERS. Estos defectos caen en dos categorías principales: falta total de uno o de los dos riñones y otras anomalías. La ausencia de ambos riñones es un defecto mortal y puede ser detectado en el embarazo por medio del ultrasonido. La ausencia de un riñón puede no dar síntomas ya que el otro riñón puede compensar completamente la falta del otro órgano.

Pronóstico en aquellos que nacen vivos, el 50-85% mueren en el primer año de vida, el 12% tiene mayor expectativa de vida. (5)

La posibilidad de encontrar un recién nacido con asociación VACTERS se presenta con una baja frecuencia siendo importante realizar un tamizaje en aquellas mujeres embarazadas con factores de riesgo como la diabetes infertilidad previa, y antecedentes familiares de malformaciones.

Por tanto la implementación de ecografías de alta resolución sería adecuado para realizar estudios posteriores respecto al tema, siendo que esto requiere una infraestructura compleja que incluye: Personal entrenado en técnicas de medición de marcadores ecográficos de alta resolución (La Translucencia Nucal, una zona sonoluscente situada en la parte posterior de la nuca fetal, que se presenta

en los fetos con alteraciones cromosómicas e incrementa con la edad gestacional. Su medición, mas su crecimiento en relación con la longitud céfalo caudal fetal, asociado a la edad materna y la observación detallada del feto, permiten seleccionar si requieren diagnósticos mas invasivos), analizadores de marcadores bioquímicos específicos (Alfa fetoproteína, la gonadotropina coriónica humana libre, el estriol no conjugado, la proteína A plasmática asociada al embarazo y la inhibina A. Las muestras deben ser analizadas dentro de las 72 horas).

Tanto para el obstetra como para la gestante, la información obtenida a través del tamizaje es valiosa, esto sin tomar en cuenta los beneficios a largo plazo para la seguridad social. A aquellas que resultan estar en el grupo de alto riesgo se les debe dar información sobre los beneficios y desventajas de realizar estos procedimientos con el fin de brindar el mejor manejo obstétrico del embarazo en caso de condiciones de alta letalidad.

BIBLIOGRAFIA

1. <http://llanquihue.galeon.com/pediatra/peritodefinitiva/asociacionvater.htm>
2. <http://www.ginecoguayas.com/articulos/medicos7asociaci%F3n%20vater-vacter.pdf>
3. http://www.imbiomed.com.mx/1/17articulos.php?method=showDetail&id_articulo=2353&id_ejemplar=275&id_revista=17
4. <http://cyberpediatria.com/vater.htm>
5. <http://neonatos.org/DOCUMENTOS/Malformaciones-digestivas.pdf>
6. www.searchmedica.es/search.do?
7. www.elhospital.com
8. www.ops.org.bo/textocompleto/rns-bp88270106.pdf
9. [books.google.com.bo/books?isbn=8445819348...](http://books.google.com.bo/books?isbn=8445819348)
10. www.infodoctor.org:8080/uid=16838615escuela.med.puc.cl/publ/.../estigmas.htm
11. books.google.com.bo/books?isbn=8481742929
12. www.nexusediciones.com/pdf/gine2003_2/gi-4-2-007.pdf
13. trastornosgeneticos.blogspot.com/2005_11_01_archive.html
14. html.rincondelvago.com/defectos-congenitos.html
15. www.erevistas.csic.es/ficha_articulo.php
16. [www.babycenter.com.mx/.../embarazo_despues_de_aborto/?...](http://www.babycenter.com.mx/.../embarazo_despues_de_aborto/?)
17. www.acaci.org.ar/revista/140106.pdf
18. www.sepeap.es/libros/neonatologia/neonatal/27.pdf
19. www.find-health-articles.com/rec_pub_6614677-vacterl-syndrome-report-2-cases.htm