

SINDROME DE BECKWITH—WIEDEMANN (E.M.G.)

Dr. CARLOS ORDOÑEZ CRESPO

Facultad de Medicina de la Universidad Central. Hospital de Niños Baca Ortiz. Quito, Ecuador.

RESUMEN

A propósito de una caso de onfalocele asociado a hemimacroglia y hemihipertrofia corporal realizamos una revisión del manejo del onfalocele. En este paciente, la corrección quirúrgica de defecto parietal en un solo tiempo fue posible sólo gracias a su hemihipertrofia corporal. (Revista de la Facultad de Ciencias Médicas (Quito), 10: 65, 1985).

El síndrome clásico de Beckwith—Wiedemann se caracteriza por onfalocele, macroglia, gigantismo e hipoglicemia neonatal (1,2).

El síndrome EMG apenas se presenta en el 14 o/o de pacientes con onfalocele (3). Alain y Cols (4) han revisado exhaustivamente el tema. La transmisión hereditaria es de tipo atómico dominante con penetración incompleta y expresividad variable que requiere consejo genético familiar (5). El crecimiento puede estar perturbado por visceromegalias (riñón, hígado, corazón, timo, clítoris), hemihipertrofia corporal (6), nefroblastoma (7) y carcinoma suprarrenal. Es frecuente la hipoglicemia neonatal por hiperinsulinismo debido a hiperplasia de los islotes de Langherans. Son criterios menores la presencia de telangiectasias faciales y las anomalías del pabellón auricular.

PACIENTE Y METODOS

Juan N., (MIA 15157), recién nacido a término, sexo masculino, de peso excesivo para la edad gestacional, producto del quinto embarazo, nacido por cesárea debido a desproporción pélvico—cefálica. Presenta onfalocele grande de 15 cm de diámetro, el mismo que contiene

ne yeyuno—ileón, colon y vejiga. Además, el niño presenta hemihipertrofia corporal derecha, hemimacroglia derecha e implantación baja de pabellones auriculares.

Exámen físico

Peso: 4.400 g., talla: 51 cm., perímetro cefálico: 35 cm., perímetro torácico: 34 cm., Apgar 7 al 1 minuto y a los 5 minutos. Cardiopulmonar: normal, estado general: bueno. Ausencia de eliminación de meconio. Glicemia 90 mg/o.

Datos de la madre

Múltipara de 40 años, residente en Quito, gesta 5, para 3, abortos 1. Gestación de 39 semanas, sin control prenatal. Alimentación deficiente en calorías, proteínas y vitaminas; condiciones socio—económicas, culturales e higiénicas malas.

Automedicación de aproximadamente 40 tabletas de 324 mg. de monohidrato de dipirona antes de la 8a. semana de gestación, ingeridas por odontalgias. Ruptura de membranas 2 horas antes de la cesárea, líquido amniótico claro.

Tratamiento quirúrgico

Se realiza intervención quirúrgica a las 23 horas de edad. Bajo anestesia general con Fluotane y sin utilizar relajantes musculares, se incide la piel alrededor de la zona de implantación del saco amniótico. Se prolonga la incisión en 2 cm. por encima y por debajo del onfalocele. Ligadura y sección de vasos umbilicales. Resección del saco amniótico, dejando una pastilla del mismo que se encuentra muy adherida a la cúpula vesical. Colocación del intestino en posición normal, previa expresión manual del contenido intestinal. No se encuentra malrotación intestinal asociada. No se realiza apendicectomía.

Maniobra de tracción digital en rastrillo de la musculatura dorsal y lateral del abdomen, hasta ganar 3 cm. de tejido a cada lado de la cavidad abdominal. Se logra cerrar progresivamente el abdomen en 2 planos, muscular y cutáneo, aparentemente sin presionar sobre las vísceras, cava o diafragma. Los puntos sueltos en U horizontal en piel quedan largos y son traccionados al cenit.

RESULTADOS

Evolución postoperatoria

En los 30 minutos del postoperatorio inmediato, el niño presenta taquicardia, taquipnea, cianosis distal, cuadro que cede con la administración de oxígeno por cateter (2 lt/min), durante 30 minutos. Se indica oxígeno ambiental por 12 horas y esta sistematología no vuelve a presentarse.

- D1: Red venosa colateral incipiente. Circulación distal normal. Frecuencia cardíaca 136/min. Frecuencia respiratoria 48/min.
- D2: Presencia de ruidos hidroaéreos y eliminación de meconio. Se inicia tolerancia oral de líquidos. Signos vitales estables. Se retira tracción al cenit.
- D3: Distensión abdominal que cede luego de

disminuir la ingesta oral. Discreta anemia, fórmula leucocitaria normal, glicemia 53 mg. Tolerancia oral diaria de fórmula: 8 onzas.

- D4: Actividad y tono normales, buena succión a pesar de dificultad presentada por hemimacroglosia. Ingesta en 20 horas de 13.5 onzas. Eliminaciones normales. Red venosa colateral persiste. Ictericia fisiológica.
- D5: Signos vitales normales. Buena succión del seno materno. Herida limpia. Alta del Servicio.
- D10: Paciente asintomático. Ha ganado peso (5 onzas). Se retiran suturas. El paciente es controlado por los pediatras del Servicio durante tres meses en que presentó un buen desarrollo pondo-estatural y psicomotriz, pero luego es perdido de vista.

DISCUSION Y CONCLUSIONES

Se trata de un caso particular de onfalocele grande, en un niño de peso excesivo para su edad gestacional, a expensas de una hemihipertrfia corporal derecha que incluye hemimacroglosia homolateral e implantación baja de pabellones auriculares.

Los controles de glicemia permanecieron dentro de límites normales y el desarrollo corporal, inclusive a los tres meses de edad, fue manifiestamente marcado en el lado derecho.

No se conocen antecedentes similares en familiares del niño.

Tratamiento

La malrotación intestinal y otras anomalías digestivas son frecuentes y, junto con la infección, ruptura y evisceración, constituyen causa importante de mortalidad. Por esta razón, el onfalocele no debe ser tratado conservadoramente con sustancias quelinizantes o descalcificantes, polvos y vendajes, sino quirúrgicamente.

En los onfaloceles intactos, medianos y pequeños, sin malformaciones intraabdominales asociadas, hay que realizar el cierre del defecto parietal

En los onfaloceles intactos, mayores de 8 cm. de diámetro, sin malformaciones intraabdominales asociadas, es necesario cubrir el defecto con piel o placas de Silastic.

En los onfaloceles grandes intactos, con malformaciones intraabdominales y en los onfaloceles rotos, es imperativa la intervención quirúrgica inmediata con corrección de la malrotación intestinal y colocación del intestino en posición de mesenterio común completo asociado a apendicectomía y gastrostomía.

La gastrostomía es un auxiliar valioso cuando es doble, dejando una sonda de aspiración en el estómago y otra de alimentación en el yeyuno.

La alimentación parenteral continua es útil cuando la alimentación enteral tenga que ser retrasada.

En nuestro caso, debido al peso elevado del niño y gracias a haber conseguido tejido muscular y cutáneo suficientes, mediante la tracción en rastrillo, realizada desde los cuerpos vertebrales hacia adelante, se obtuvo suficiente pared abdominal para cerrar el abdomen en un solo tiempo, sin utilizar curarizantes y sin producir trastornos cardio-respiratorios importantes.

Este método no es recomendable para la generalidad de casos, en los cuales es muy estrecha la relación del volumen del onfalocele con el diámetro del anillo, de una parte, y, el perímetro inferior del tórax, de otra. Por lo tanto, es necesario, el uso de placas de silastic, según la técnica de Schuster, con el fin de ganar progresivamente la cavidad abdominal.

Bibliografía

1. Wiedemann, H. R., Spranger, J., Mogharel, M., Kubler, W., Tolksdorf, M., Bontemps, M., Drescher, J. und Gunschera, H.: Über das Syndrom exomphalos makroglossie gigantisme. Über generaliserte muskel hypertrophie, progressive lipodystrophie und miescher syndrom imsinne diecenphaler syndrom. *Zettschrift fur kinderheilkunde*, 102: 1, 1968.
2. Beckwith, J. B.: Macroglosia, omphalocele,

adrenal cytomegaly, gigantism and hyperplasic visceromegaly. *Birth defects, Original articles series*, 5: 2, 1969.

3. Seashore, J. H.: Defectos congénitos de la pared abdominal. *Clínicas de Perinatología*, 1: 61, 1978.
4. Alain, J., Lasalle, J. L., Moulies, D. et Terrier, G.: Le syndrome de Beckwith Wiedemann. *Chir. Pédiatr.*, 19: 239, 1978.
5. Tovar, J. A., Arena, J. et Zubigalla, P.: L'hérité du Syndrome de Wiedemann-Beckwith. A propos d' une fratrie de quatre membres atteints. *Chir. Pédiatr.*, 20: 187, 1979.
6. Wiedemann, H. R.: Complexe malformatif familial avec hernie ombilicale et mecrogossie. Un "syndrome nouveau". *J. Genet. Hum.*, 13: 223, 1964.
7. Prévot, J., Olive, D., Banquel, J. and Schmitt, M.: A case of EMG (exomphalus, macroglosia and gigantism) syndrome with associated renal tumor. *Journal of Pediatric Surgery*, 12: 4, 1977.