



“Prematura Hija de Madre Diabética con Masa Retrorrectal”

DR. GERARDO FLORES
SERVICIO DE NEONATOLOGÍA
H.B.PM

INTERNA IVANA GÓMEZ JACQUE
6° AÑO
U.S.S

MARZO 2022



REPORTE DE CASO Y EVOLUCIÓN HOSPITALARIA

- **Antecedentes Maternos** (Multípara de 3 de 23 años)
 - Preeclampsia
 - HTA crónica
 - DM Tipo 1 mal controlada
 - TAB
 - Síndrome Convulsivo atípico
 - RPM
- **Antecedentes del Parto**
 - Parto cesárea
- **Antecedentes del RN**
 - Prematura extrema (27 +6 semanas de gestación)
 - Peso: 934 gr.
 - No requirió maniobras de reanimación
 - Asistencia Respiratoria no Invasiva (CPAP)
 - Traslado a UCNI



REPORTE DE CASO Y EVOLUCIÓN HOSPITALARIA

- **Examen Físico**

- Labio leporino derecho (sin paladar hendido)
- Pies en mecedora bilaterales (pies convexos)

- **Imágenes: Radiografía Panorámica**

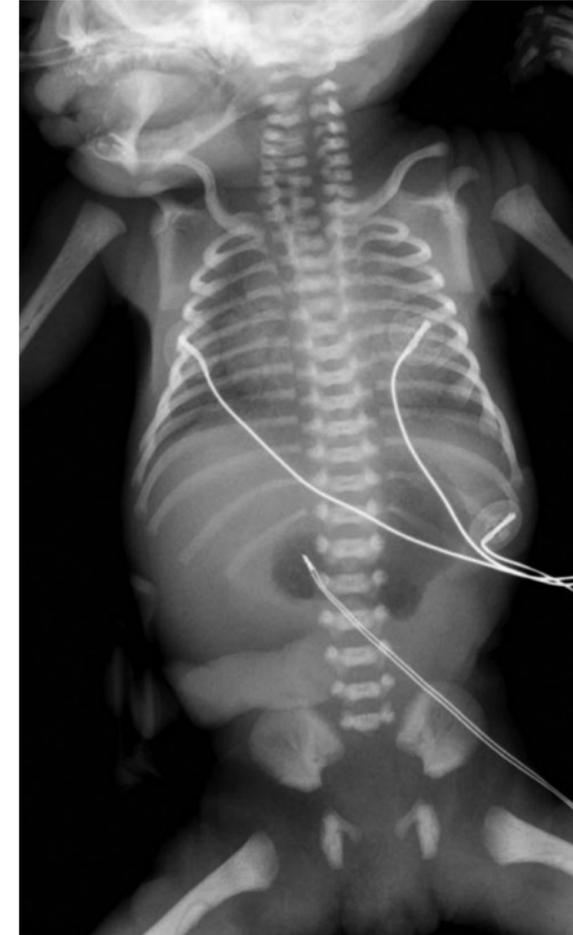
- Elementos óseos sacros ausentes (Agenesia sacra)

- **Imágenes: Radiografía Abdominal**

- Distensión gástrica y duodenal proximal
- Escasez de gas en intestino distal (¿atresia duodenal o estenosis crítica?)

- **Imágenes adicionales**

- Ausencia de malformaciones cardiovasculares y esqueléticas





REPORTE DE CASO Y EVOLUCIÓN HOSPITALARIA

- **Laparotomía Exploradora** (primer día de vida)
- Objetivo: aliviar obstrucción duodenal
- Hallazgos:**
 - Páncreas anular (causante de estenosis duodenal y malrotación intestinal sin evidencia de vólvulo)
- Resolución quirúrgica**
 - Duodenostomía primaria
 - Procedimiento de Ladd (procedimiento de elección para tratar malrotación intestinal)



REPORTE DE CASO Y EVOLUCIÓN HOSPITALARIA

- **Ultrasonografía lumbosacra**

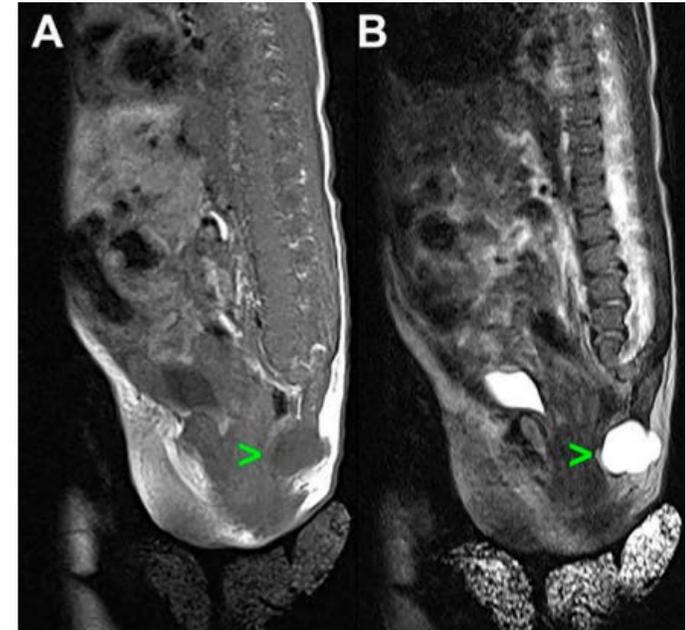
- **Hallazgos:**

- Disgenesia caudal y masa indescriptible en región sacra

- **Resonancia Nuclear Magnética de columna lumbo-sacra con contraste**

- **Hallazgos:**

- Cuerpo vertebral S1 hipoplásico y dismórfico con agenesia del resto del sacro (Síndrome de Regresión Caudal)
- Masa quística tabicada que limita con el recto (1,9x1,6x1,6 cm)





INTERCONSULTA A CIRUGÍA PEDIÁTRICA

- **Motivo:**
 - Teratoma sacrococcígeo?**
 - Quiste de intestino caudal?**
- **Intervención (15 semanas de vida):**
 - Resección en bloque de masa retrorrectal (abordaje sagital posterior)**

EXAMEN HISTOLÓGICO

- **No se detectan elementos heterólogos de teratoma sacrococcígeo. Hallazgos anatomopatológicos confirman diagnóstico de quiste de intestino grueso**

DIAGNÓSTICO FINAL

RN PREMATURO EXTREMO HIJO DE MADRE DIABÉTICA CON QUISTE DE INTESTINO GRUESO Y SÍNDROME DE REGRESIÓN CAUDAL, JUNTO CON PÁNCREAS ANULAR Y MALROTACIÓN DE INTESTINO DELGADO



DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES

- En contexto de HMD con lesiones quísticas presacras se hace imperativa exclusión de:
 - Disrafismo espinal
 - Teratoma sacrococcígeos quísticos
 - Quistes epidermoides retrorrectales





“LA DEGRADACIÓN PREGESTACIONAL DE LA HOMEOSTASIS DE LA GLUCOSA SE ENCUENTRA ENTRE LOS TERATÓGENOS HUMANOS MÁS POTENTES”

MEDIO METABÓLICO INDEBIDO

- **Alteración del desarrollo blastogénico**
- **Alteración del desarrollo embrionario**
- **Alteración del desarrollo feoplacentario**
- **Morbilidad neonatal**
- **Malformaciones congénitas**
- **Mortalidad neonatal**





- **EN MADRES DIABÉTICAS TIPO 1 SE DESCRIBEN EN FORMA MÁS FRECUENTE**

- **Síndrome de regresión caudal**
- **Quiste de intestino grueso**
- **Anomalías del tracto gastrointestinal**
- **Páncreas anular asociado a malrotación de intestino delgado**

- **HAMARTOMAS (Quiste de intestino posterior)**

- Tipo raro de lesión multiquística
- Pueden ser de ubicación retrorrectal, presacras o perineales
- Surge del remanente embriológico del intestino posterior posanal
- Más frecuente en sexo femenino (5:1)
- Puede manifestarse a cualquier edad (30-60 años) solo ocasionalmente en periodo pre y postnatal por hallazgo incidental o compresión de estructuras adyacentes



VÍA DE SEÑALIZACIÓN DE SONIC HEDGEHOG (SHH)

- Regula aspectos esenciales del **patrón y desarrollo embrionario**
- Se requieren mecanismos moleculares complejos para que el tubo intestinal se diferencie y transforme en **órgano tridimensional de absorción, secreción y excreción altamente complejo**
- Causalidad de malformaciones incluye **factores genéticos y ambientales** y posiblemente el entorno enrarecido en útero alteró esta señalización

MALA SEÑALIZACIÓN DE SHH



- **Anomalia pancreática**
- **Anomalia en determinación de eje del intestino posterior**
- **Agenesia sacra**



COMPLICACIONES DEL QUISTE DE INTESTINO GUESO

- Infección
- Formación de fístulas
- Transformación maligna

RESOLUCIÓN QUIRÚRGICA
(Según tamaño, ubicación
y entorno clínico)

**Escisión
quirúrgica en
bloque con
abordaje
posterior
para quistes
pequeños no
complicados**



CONCLUSIÓN Y SÍNTESIS

- RN de pretermino hija de madre diabética (DMI) con quiste de intestino grueso multiloculado retrorrectal en contexto de disgenesia caudal, páncreas anular y malrotación intestinal.
- Sospecha diagnóstica del quiste de intestino grueso se basó mediante examen clínico, imágenes radiológicas y alto índice de sospecha.
- Diagnóstico categórico del quiste de intestino grueso se realizó luego del examen histopatológico de la masa resecada.
- Tratamiento debe ser siempre quirúrgico para evitar complicaciones de tipo infecciosas y neoplásicas.





BIBLIOGRAFÍA

Allen Mao, BS, Amanda Reno, DO,† Carlos A. Galliani, MD,‡ Hanna Alemayehu, MD, Ramachandra Bhat, MD† (2022, Febrero) Preterm Infant of Diabetic Mother with a Retrorectal Mass: A Troubling Tail Tale. Index of suspicion in the nursery. Recuperado de http://www.prematuro.cl/se/Masa_Retrorectal.html





**GRACIAS POR SU
ATENCIÓN**