



UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO

FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD

CARRERA DE MEDICINA

ANÁLISIS DE CASO CLÍNICO SOBRE:

**“PARTO DISTÓCICO POR OLIGOHIDRAMNIOS SEVERO MÁS FETO  
SIRENOMÉLICO”**

Requisito previo para optar por el Título de Médica

**Autora:** Arcos Pérez, Jessica Elizabeth

**Tutor:** Dr. Esp. Mena Villarroel, Luis Byron

Ambato-Ecuador

Mayo 2018

## **APROBACIÓN DEL TUTOR**

En mi calidad de Tutor del Análisis de Caso Clínico “**PARTO DISTÓCICO POR OLIGOHIDRAMNIOS SEVERO MÁS FETO SIRENOMÉLICO**” de Jessica Elizabeth Arcos Pérez estudiante de la Carrera de Medicina, considero que reúne los requisitos y méritos suficientes para ser sometido a evaluación del jurado examinador designado por el H. Consejo Directivo de la Facultad de Ciencias de la Salud.

Ambato, Mayo del 2018

## **EL TUTOR**

.....  
Dr. Esp. Mena Villarroel Luis Byron

## **AUTORÍA DEL TRABAJO DE GRADO**

Los criterios emitidos en el Análisis de Caso Clínico “PARTO DISTÓCICO POR OLIGOHIDRAMNIOS SEVERO MÁS FETO SIRENOMÉLICO” como también los contenidos, ideas, análisis, conclusiones son de exclusiva responsabilidad de mi persona, como autora de éste trabajo de grado.

Ambato, Mayo del 2018

## **LA AUTORA**

.....

Arcos Pérez, Jessica Elizabeth

## **DERECHOS DE AUTOR**

Autorizo a la Universidad Técnica de Ambato, para que haga de este Análisis de Caso Clínico o parte del mismo un documento disponible para su lectura, consulta y procesos de investigación. Cedo los derechos en línea patrimoniales de mi Análisis de Caso Clínico con fines de difusión pública; además apruebo la reproducción de este Análisis de Caso Clínico, dentro de las regulaciones de la Universidad, siempre y cuando esta reproducción no suponga una ganancia económica y se realice respetando mis derechos de Autora.

Ambato, Mayo del 2018

## **LA AUTORA**

.....

Arcos Pérez, Jessica Elizabeth

## **APROBACIÓN DEL JURADO EXAMINADOR**

Los miembros del Tribunal Examinador aprueban el Análisis de Caso Clínico sobre el tema: “PARTO DISTÓCICO POR OLIGOHIDRAMNIOS SEVERO MÁS FETO SIRENOMÉLICO” de Jessica Elizabeth Arcos Pérez estudiante de la Carrera de Medicina.

Ambato, Mayo del 2018

**Para constancia firman:**

.....

PRESIDENTE/A

.....

1er VOCAL

.....

2do VOCAL

## **DEDICATORIA**

Dedico el presente trabajo y mi Carrera a Dios y a mi familia. A Dios por darme sabiduría, entendimiento en los momentos más difíciles para continuar adelante y cumplir mis objetivos. A mis padres por su amor, sacrificio y apoyo incondicional, a mi papi que en el cielo me sigue guiando y cuidándome, dándome fuerzas y sabiduría para continuar adelante, a mi esposo quien me ha apoyado día a día y me ha dado la mano para levantarme que con cada palabra de aliento me ha apoyado en este camino y a mi pequeña hija quien es el motor de mi vida y la luz de mi camino por quien todo el sacrificio que hubo durante mi preparación tuvo significado, y a mi familia que han sido el eje más importante en mi vida

Jessica Elizabeth Arcos Pérez

## AGRADECIMIENTO

A mis padres por guiarme en este camino lleno de obstáculos y darme siempre la fortaleza para seguir adelante.

A mis hermanos por el apoyo incondicional, por todo su amor y por siempre sentirse orgullosos de cada paso errado y acertado que he dado en mi vida tomada de su mano.

A mi esposo quien sin importar lo duro del camino siempre estuvo ahí brindándome su mano para ayudarme a seguir adelante, no importaba la hora del día para brindarme una palabra de amor y aliento, porque este camino no es fácil pero gracias a ti mi amor las cosas fueron menos complicadas.

A mi pequeña hija quien tuvo que soportar días y noches sin el calor de su madre para conciliar el sueño y alejar las pesadillas, quien es la que me da fuerzas para levantarme y que a pesar de su corta edad ha entendido que el trabajo de mamá no es fácil ya que nos hemos visto poco tiempo y compartido pequeños momentos además de decirme palabras tan tiernas y motivadoras las cuales me impulsan a seguir adelante en cada una de las metas que me propongo para su beneficio

A mis queridos docentes de mi amada Universidad Técnica de Ambato por forjarme con temple y tenacidad por compartir sus conocimientos conmigo por brindarme fortaleza en este largo y hermoso camino, por su paciencia y tiempo dedicado, por cada sonrisa y palabra de aliento, de manera especial a mi docente tutor Dr. Byron Mena por ser el mejor guía al final de este camino, por toda su ayuda brindada para que logre este objetivo; a todos ustedes mis queridos docentes porque nunca me cansare de decir que tuve el honor de ser formada por los mejores.

A mis amigos y compañeros quienes hemos permanecido juntos en este hermoso camino superando cada dificultad y consolidarnos como un gran grupo de trabajo entre alegrías, logros, fracasos y lágrimas.

A todas las personas que de alguna manera estuvieron a mi lado aportando con todo su apoyo amor y dedicación para que logre este gran sueño.

A mi padre que aunque en este momento está en el cielo sé que desde ahí me sigue cuidando y guiando como lo hizo mientras estuvo a mi lado, porque no importa si esta físicamente aquí yo sé que siempre estará a mi lado en mi corazón y en cada meta que logre gracias a su esfuerzo, apoyo, amor incondicional y sobre todo su confianza y seguridad que me brindo día a día.

Jessica Elizabeth Arcos Pérez

# Índice General

## Contenido

APROBACIÓN DEL TUTOR .....	ii
AUTORÍA DEL TRABAJO DE GRADO .....	iii
DERECHOS DE AUTOR .....	iv
APROBACIÓN DEL JURADO EXAMINADOR .....	v
DEDICATORIA .....	vi
AGRADECIMIENTO.....	vii
RESUMEN .....	x
1. Introducción .....	1
2. Objetivos.....	3
Objetivo general.....	3
Objetivos específicos .....	3
3. Recopilación Y Descripción De Las Fuentes De Información Disponibles .....	4
4. Desarrollo .....	5
4.1 Descripción Detallada El Caso.....	5
4.2 Descripción Bibliográfica .....	9
PARTO DISTOCICO .....	9
Características Epidemiológicas .....	9
Causa de origen fetal. ....	11
Clasificación .....	12
Distocia de dinámica .....	12
Distocia Hipodinamia.....	12
Hiperdinamia .....	13
Clasificación: Según su origen las distocias se clasifican en maternas y fetales. ....	13
Diagnóstico.....	14
OLIGOHIDRAMNIOS .....	15
Definición.....	15
Frecuencia .....	15
Etiología .....	15
Clínica .....	16
Complicaciones.....	16
Diagnóstico.....	16
Tratamiento.....	16
Pronóstico.....	17

SIRENOMELIA .....	18
Clasificación según la gravedad de las anomalías .....	19
Clasificación Según La Fusión De Los Miembros <sup>15-17</sup> .....	20
4.3 Descripción De Los Factores De Riesgo .....	22
4.3.1 Factores de riesgo biológicos. ....	22
4.3.2 Factor de riesgo social .....	22
4.4 Análisis De Los Factores Relacionados Con Los Servicios De Salud .....	23
4.4.1. Oportunidad en la solicitud de la consulta: .....	23
4.4.2. Acceso a la atención médica: .....	23
4.4.3. Características de la atención: .....	23
4.4.4. Oportunidades en la remisión:.....	23
4.4.5. Trámites administrativos:.....	24
4.5 Identificación De Puntos Críticos .....	24
5. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS .....	27
5.1 Bibliografía .....	27
5.2 LINKOGRAFÍA .....	28
5.3 BASE DE DATOS UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO .....	29
ANEXOS.....	30

**UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO**  
**FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD**  
**CARRERA DE MEDICINA**

**“PARTO DISTÓCICO POR OLIGOHIDRAMNIOS SEVERO MÁS FETO  
SIRENOMÉLICO”,**

**Autora:** Arcos Pérez Jessica Elizabeth

**Tutor:** Dr. Esp. Mena Villarroel Luis Byron

**Fecha:** Ambato, Mayo del 2018

**RESUMEN**

El caso a ser analizado corresponde a una paciente femenina de 34 años de edad, acude el 30/05/2017 a las 11h00 al servicio de Ginecología en Consulta Externa del Hospital General Docente Ambato referida del centro de salud por presentar Ecografía que reporta Oligohidramnios con ILA de 2 centímetros (ANEXO 1) y fecha de última menstruación (FUM) desconocida. Es valorada y se decide su ingreso. Al examen físico paciente consiente orientada Glasgow 15/15, TA: 118/72 mmHg FC: 60 lpm, FR: 19 rpm, SO<sub>2</sub>% 96%, piel normo-elástica y normotérmica, abdomen útero gestante, feto único vivo, transverso polo pelviano, FCF: 135 lpm, AFU: 36 centímetros, AU: 2 contracciones en 10 minutos de 35 segundos de duración, levemente depresible no doloroso a la palpación, puño percusión positiva, puntos ureterales positivos. Se diagnostica Embarazo de 36 semanas por clínica + Oligohidramnios se solicitan exámenes complementarios que reportan: Leucocitos 10240 mm<sup>3</sup>, Hb: 14 g/dl, Hcto: 40.9%, Plaquetas: 113000 mm<sup>3</sup>, Glucosa: 94.3 mg/dl, Urea: 25.4 mg/dl, Creatinina: 0.72 mg/dl, Proteinuria: 423, Índice Proteinuria/Creatinina: 0.17 Eco Obstétrico: feto único vivo, transversal, hidrocefalia, no se evidencia miembros inferiores. Deciden ingreso al servicio de Ginecología y el 01/06/2017 se realiza cesárea de emergencia por ruptura prematura de membranas, aumento en la actividad uterina, controles de biometría sanguínea alterados (leucocitos de 21.220 mm<sup>3</sup>, hgb: 11.6 g/dl, plaquetas: 122.000 mm<sup>3</sup>), se recibe recién nacido de sexo indeterminado, fusión de miembros inferiores, hidrocefalia, APGAR al 1 minuto de 5, frecuencia cardiaca 1 punto, respiración 1 punto, tono muscular 0 puntos, reflejos 2 puntos y el color 1 punto (ANEXO 2), a los 5 minutos la frecuencia cardiaca 0 puntos, respiración 0 puntos, tono muscular 0 puntos, reflejos 0 puntos, color 1 punto. Presenta sangrado en sabana en zona de Histerotomía se coloca gasa hemostática y cierre por planos.

**PALABRAS CLAVES:** PARTO DISTÓCICO, OLIGOHIDRAMNIOS, SIRENOMELIA, HIDROCEFALIA

**UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO**  
**SCHOOL OF SCIENCES OF HEALTH**  
**CAREER OF MEDICINE**

**"PARTO DISTÓCICO POR OLIGOHIDRAMNIOS SEVERO MÁS FETO  
SIRENOMÉLICO",**

**Author:** Arcos Pérez Jessica Elizabeth

**Tutor:** Dr. Esp. Mena Villarroel Luis Byron

**Date:** Ambato, May 2018

**SUMMARY**

The case to be analyzed corresponds to a 34-year-old female patient, attended on 30/05/2017 at 11h00 to the Gynecology service in External Consultation of the Ambato General Teaching Hospital referred to the health center for presenting Ultrasound that reports Oligohydramnios with ILA of 2 centimeters (ANNEX 1) and date of last menstruation (FUM) unknown. It is valued and your income is decided. At the patient's conscious physical examination Glasgow 15/15, TA: 118/72 mmHg FC: 60 lpm, FR: 19 rpm, SO<sub>2</sub>% 96%, normo-elastic and normothermal skin, pregnant uterus abdomen, single live fetus, transverse pelvic pole, FCF: 135 bpm, AFU: 36 centimeters, AU: 2 contractions in 10 minutes of 35 seconds duration, mildly depressible, not painful on palpation, fist positive percussion, positive ureteral points. Pregnancy of 36 weeks is diagnosed by clinical + Oligohydramnios are requested complementary tests that report: Leucocytes 10240 mm<sup>3</sup>, Hb: 14 g / dl, Hct: 40.9%, Platelets: 113000 mm<sup>3</sup>, Glucose: 94.3 mg / dl, Urea: 25.4 mg / dl, Creatinine: 0.72 mg / dl, Proteinuria: 423, Proteinuria / Creatinine Index: 0.17 Obstetric Eco: single live, transverse fetus, hydrocephalus, no lower limbs are evident. They decide to enter the Gynecology service and on 06/01/2017 an emergency caesarean section is performed due to premature rupture of the membranes, increased uterine activity, altered blood biometry controls (21,220 mm<sup>3</sup> leukocytes, hgb: 11.6 g / dl, platelets: 122,000 mm<sup>3</sup>), newborn of undetermined sex is received, lower limb fusion, hydrocephalus, APGAR at 1 minute of 5, heart rate 1 point, breathing 1 point, muscle tone 0 points, reflexes 2 points and color 1 point (ANNEX 2), at 5 minutes heart rate 0 points, breathing 0 points, muscle tone 0 points, reflexes 0 points, color 1 point. Presents bleeding in savanna in Hysterotomy area, hemostatic gauze and closure by planes.

**KEYWORDS:** DISTÓCCO PARTY, OLIGOHIDRAMNIOS, SIRENOMELIA, HIDROCEFALIA

## **1. Introducción**

La Sirenomelia se considera la manifestación más severa del síndrome de regresión caudal, extremo que se cuestiona en la actualidad.

El nombre deriva del parecido físico a los seres míticos conocidos como sirenas, los cuales presentaban las extremidades inferiores fusionadas y las estructuras de los pies ausentes.

La Sirenomelia es una malformación congénita letal ya que las extremidades inferiores se encuentran totalmente fusionadas por tejido muscular o tejido óseo, el 98% de bebés que sufren esta malformación no llegan a vivir más de los siete días.

Sin embargo es una anomalía congénita extremadamente rara con una incidencia reportada de 1,5 a 4,2 por 100.000 nacimientos. En la literatura a nivel mundial se han reportado más de 300 casos desde mediados del siglo XIX, momento en el que fue descrita la Sirenomelia.

En la revisión bibliográfica de la incidencia de esta malformación en Ecuador no se recopilan muchos datos solamente se encuentra un caso descrito en la ciudad de Quito en el Hospital de la Policía en el año 2009.

Causada por un defecto del blastema caudal axial posterior en la cuarta semana del desarrollo embrionario. La malformación de la Sirenomelia es un raro mal que se presenta en el mundo en una proporción de uno de cada 60,000 casos de malformación congénita con una relación masculino-femenino 3:1.

Por lo general, los niños que nacen con este mal viven un máximo de siete días debido a que presentan agenesia renal y en el transcurso de pocas horas los demás órganos vitales se deterioran.

Las causas habituales de las malformaciones pueden agruparse en 3 grandes categorías:

- Genéticas asociadas, aberraciones cromosómicas, secundarias a mutaciones genéticas aisladas,
- Ambientales como enfermedades de la madre por ejemplo la diabetes.
- Multifactorial y Desconocida.

La única extremidad inferior contiene el normal número de huesos fusionado y recubierto por tejido blando y piel lo más usual es el fémur dividido en 2 o 3 huesos y debajo de la rodilla 5 o 6 dígitos retombando el pie.

El sacro está ausente y el hueso iliaco esta fusionado con un simple acetábulo presente en la parte posterior de la pelvis.

El ano siempre es imperforado, los riñones, uréteres, vejiga y uréteres están ausentes. Los órganos genitales rara vez son encontrados.

En la antigüedad, los niños-sirena eran considerados "monstruos", y como tales eran asesinados o escondidos por su familia.<sup>1,2</sup>

Aunque la causa exacta no se conoce, parece tratarse de un defecto vascular disruptivo en donde el amplio espectro malformativo que engloba varía en su morfología según el nivel de aparición del vaso aberrante.

La teoría descrita por Stevenson y colaboradores implica la existencia de una arteria umbilical única que, 'procedente de la aorta abdominal, es responsable del robo vascular del extremo caudal del embrión, para lo que como investigadores necesitaríamos estudios de flujometría arterial en las etapas de embarazo pertinente, donde sabemos que hay mayor desarrollo de los vasos fetales con lo que nos ayudaría a dar un mejor pronóstico para la continuación o no de la gestación.

Actualmente este tipo de malformación es fácilmente detectable a través de las ecografías, y por tanto, pueden evitarse tales nacimientos, decisión recomendada por los médicos tomando en cuenta la posible agenesia (ausencia o desarrollo imperfecto) de otros órganos vitales, que resulta mortal a corto plazo.

El objetivo que tenemos en la presentación de este caso es poder describir las manifestaciones clínicas, los elementos para el diagnóstico, tratamiento, pronóstico y complicaciones que se puede presentar ante una dilación en el diagnóstico de Oligohidramnios severo y malformaciones múltiples fetales.

Según la literatura se cree pertinente la realización de ecografías en el embarazo a la semana 11-14 ya que ahí es el momento ideal para la evaluación de los miembros inferiores, debido a que a esa edad gestacional el líquido amniótico no es de origen renal fetal y la visualización de ambos miembros por separado es técnicamente factible.<sup>2</sup>

## **2. Objetivos**

### **Objetivo general**

Describir las manifestaciones clínicas, los elementos para el diagnóstico, tratamiento, pronóstico y complicaciones que se pueden presentar ante una dilación en el diagnóstico de paciente con “Embarazo sospechoso de Sirenomelia”.

### **Objetivos específicos**

Identificar los factores de riesgo presentes en la paciente diagnosticada con “Oligohidramnios”

Describir el procedimiento diagnóstico y terapéutico en paciente con embarazo de riesgo para oligohidramnios y posible feto sirenomélico

Identificar los puntos críticos en la atención de paciente con diagnóstico de con embarazo de riesgo para oligohidramnios y posible feto sirenomélico

Estimar el pronóstico, complicaciones, grado de actividad de la enfermedad y calidad de vida en la paciente con “con embarazo de riesgo para oligohidramnios y posible feto sirenomélico

Analizar el cumplimiento de los protocolos establecidos para el diagnóstico clínico de con “embarazo de riesgo para oligohidramnios y posible feto sirenomélico

### **3. Recopilación Y Descripción De Las Fuentes De Información Disponibles**

Historia clínica, en la que se destaca la revisión de documentos a través en la cual se obtuvieron la mayor parte de datos del caso clínico, desde el inicio de su sintomatología, atendida en las diferentes unidades y servicios hospitalarios, manejos clínicos, características de la atención e identificación de puntos críticos.

Información directa a través de la aplicación de entrevista directa con el paciente, familiares y Hospital, que brindo la información activa y directa donde la cual permitió identificar los factores que influyeron de alguna manera en la atención y evolución de este caso clínico.

Guías de práctica clínica y artículos de revisión ya que resumen y evalúan todas las evidencias relevantes con el objeto de ayudar a los médicos a escoger la mejor estrategia en cuanto al diagnóstico y tratamiento de un paciente individual, la guía clínica utilizada en la cual se obtuvo definiciones, protocolos estandarizados, medidas terapéuticas, recomendaciones.

Recursos tanto del Investigador (Autora del análisis del caso), personal de salud que estuvo en contacto con la paciente (médicos especialistas, residentes, internos rotativos, enfermeras) y familiares cercanos al paciente.

## 4. Desarrollo

### 4.1 Descripción Detallada El Caso

Paciente femenina de 34 años de edad, raza mestiza, religión católica, lateralidad diestra, ocupación agricultora, nacida y residente en Santa Rosa en la ciudad de Ambato escolaridad primaria completa, estado civil casada, grupo sanguíneo O RH positivo.

Antecedentes patológicos personales: No refiere

Antecedentes quirúrgicos: No refiere

Antecedentes familiares y alergias: no refiere.

Antecedentes gineco-obstétricos:

- Menarquia: 12 años,
- Gestas: 3,
  - Gesta 1 hace 11 años, hijo muerto al nacimiento
  - Gesta 2 hace 9 años, hijo vivo
  - Gesta 3 actual, FUM desconoce
- Abortos: 1 hace 5 años, desconocía de embarazo
- Partos: 2
  - Parto 1 hace 11 años, óbito
  - Parto 2 hace 9 años céfalo vaginal
- Cesáreas: 0,
- Hijos vivos: 1
- Hijos muertos: 1
- Inicio de la vida sexual: 17 años
- Parejas sexuales: 1
- Enfermedades de transmisión sexual: Ninguna

Paciente que ingresa por referencia de la consulta externa por presentar un eco que reporta hidrocefalia y oligohidramnios, se realiza Rastreo Ecográfico en el servicio donde se evidencia ILA de 2 cm feto único vivo pelviano dorso izquierdo, sin evidenciarse los miembros inferiores.

El examen físico general es normal con Score Mamá 0 sin tirilla.

Abdomen útero gestante acorde a edad gestacional, feto único vivo transverso polo pelviano FCF 145 latidos por minuto, Actividad uterina negativa al ingreso al servicio de ginecología, Movimientos fetales positivos.

Extremidades simétricas, pulsos periféricos presentes no edema.

RIG genitales externos de nulípara no presencia de sangrado genital ni salida de líquido transvaginal.

El tacto vaginal presenta un cérvix central, reblandecido dilatada 2 centímetros y borrado un 20%.

Se solicitó exámenes de laboratorio biometría hemática, química sanguínea, perfil toxémico los cuales se encuentran en parámetros normales.

En el quinto día de hospitalización se realiza control con monitoreo fetal en el que se revela desaceleraciones y variabilidad moderada además de la presencia de 2 contracciones en 10 minutos de 35 a 40 segundos.

Se decide terminar embarazo por cesárea y se obtiene un feto de difícil extracción con peso de 2000 gramos, talla de 50 centímetros, perímetro cefálico de 41.5 centímetros e hidrocefalia más Sirenomelia tipo II más sexo indiferenciado, de apariencia cianótica sin presencia de latido cardiaco ni líquido amniótico, APGAR 5/10 al minuto y 1/10 a los 5 minutos.

Además de una placenta grado II con calcificaciones.



Foto 1: Imagen lateral de feto Sirenomélico, cortesía de HGDA – CO – Junio 2017



Foto 2: Imagen vista de frente de feto Sirenomélico, cortesía de HGDA – CO – Junio 2017



Foto 3: Imagen de feto Sirenomélico donde se puede apreciar fusión completa de extremidades inferiores además de que no se presencia genitales ni orificio anal, cortesía de HGDA – CO – Junio 2017



Foto 4: Imagen de la cabeza feto Sirenomélico, donde se aprecia la hidrocefalia, cortesía de HGDA – CO  
– Junio 2017

## 4.2 Descripción Bibliográfica

### **PARTO DISTOCICO**

#### **Definición**

El parto se considera como un fenómeno que normalmente ocurre al final del embarazo y tiene por objeto la expulsión del feto y sus anexos por las vías naturales. Esto sucede gracias a la armonía existente entre diversos factores de los que destacan, en relación al tema que se va a desarrollar, los siguientes tres elementos: feto, pelvis materna y contractilidad uterina.

La suspensión del progreso del parto como consecuencia de anomalías del mecanismo respectivo se denomina distocia. Dicho de otra manera, toda dificultad a la libre realización del parto por las vías naturales, se considera distocia.

La desarmonía feto pélvica conocida también como desproporción feto-pélvica o céfalo-pélvica, se define como la imposibilidad del parto por vía vaginal, cuando el conducto pélvico es insuficiente para permitir el paso del feto ya sea por disminución de las dimensiones de la pelvis en relación a un determinado feto o bien porque el volumen parcial o total del feto resulte excesivo para una determinada pelvis. Es decir, hay una pérdida de la relación armoniosa fetopélvica.<sup>1</sup>

#### **Características Epidemiológicas**

La causa de la distocia puede ser materna o fetal. En el primer caso las características de la pelvis son anómalas y aún sin ellas ocupan un lugar preponderante.

La pelvis adquiere determinadas dimensiones y forma debido a la participación de factores fisiológicos del desarrollo corporal, el sexo, la raza y el biotipo. Además pueden influir los siguientes factores llamados leyes de Bonnaire:<sup>2</sup>

- a) Ley de la edad; La lesión causal tiene mayor influencia cuanto más, precoz es;
- b) Localización de la lesión: la lesión deforma más la pelvis cuanto mayor es su proximidad, lo que es válido especialmente para las lesiones vertebrales;
- c) Naturaleza de la lesión: la lesión por sí misma provoca deformaciones típicas;
- d) Utilización de los miembros: en el curso de la evolución de la enfermedad la marcha puede agravar la deformidad, como sucede en el raquitismo;
- e) Tratamiento instituido: el tratamiento no sólo modifica la evolución de la enfermedad, sino también su repercusión sobre la pelvis. La transformación progresiva de la pelvis fetal en pelvis adulta puede verse alterada por factores, o lesiones diversas que provocan variadas modificaciones.

Las deformaciones pélvicas pueden deberse a enfermedades generales, a lesiones vertebrales, a lesiones del aparato locomotor o bien, pueden ser congénitas.<sup>3</sup>

I.—Deformaciones pélvicas debidas a enfermedades generales, a) Pelvis raquítica. Se sabe que el raquitismo es un trastorno de equilibrio fosfocálcico en donde interviene también la falta de sol y las carencias alimenticias en particular la vitamina D. En el medio mexicano este tipo de alteración es rara ya que en la alimentación básica, el calcio contiene la diversidad de preparados del maíz y el abundante sol que recibe la población, contrarrestan otras deficiencias que intervienen en la etiología de la enfermedad, b) Pelvis osteomalacia: Etimológicamente osteomalacia significa reblandecimiento del hueso y es. al adulto lo que el raquitismo al niño, por lo tanto lo señalado para el raquitismo es válido para la osteomalacia, c) Deformaciones por endocrinopatías: El síndrome endocrino causal es casi siempre una insuficiencia hipofisaria o tiroidea, siendo el enanismo hipofisario y el enanismo tiroideo las más características aunque en general son raras.<sup>4</sup>

II.—Deformaciones secundarias a lesiones vertebrales. Es de todos conocido el papel que desempeña el raquis trasmisor del peso del cuerpo en la génesis de la pelvis normal.

Particular importancia tienen sus curvaturas y en especial la lordosis lumbar. Cualquier desviación de la columna vertebral condiciona una posición de compensación de la pelvis para conservar el equilibrio; así, la cintura pelviana se deforma al recibir el peso del cuerpo con arreglo a ejes normales, cuando las lesiones vertebrales se presentan en la fase de osificación, de la pelvis antes de la pubertad. En el plano sagital las curvaturas patológicas del raquis pueden ser cifosis o lordosis y en el plano frontal escoliosis, dando como resultado la pelvis xifótica o pelvis en embudo, pelvis lordótica con aplanamiento anteroposterior y pelvis escolítica o asimetría pélvica.

III.—Deformaciones secundarias a lesiones del aparato locomotor. En condiciones normales de bipedestación, la fuerza que ejercen hacia arriba y hacia adentro los fémures es de igual intensidad, en ambos lados y es transmitida a la pelvis por medio de los acetábulos. Si los miembros son desiguales en longitud, en movilidad o en potencia, se rompe el equilibrio y a causa de la claudicación resultante la mitad de la pelvis correspondiente al miembro más útil recibe un exceso de presión que deforma la pelvis, del lado sano.

Las lesiones causales del aparato locomotor pueden ser cojera simple por acortamiento o posición viciosa de un miembro, luxación, congénita de la cadera, coxalgia por tuberculosis o poliomielitis. Es conveniente señalar que en el primero de estos casos la acción deformadora es puramente mecánica y en cambio en los tres restantes se suma un trastorno trófico a la acción mecánica.

IV.—Finalmente existen las malformaciones pelvianas congénitas que pueden ser parte de aquellas que afectan al conjunto del esqueleto o bien las que afectan de un

modo predominante o exclusivo a la pelvis, así como los tumores pelvianos o las fracturas de la pelvis.

De la coordinación de factores de desarrollo racial y sexual, depende la constitución de la pelvis normal. De esta coordinación depende el que se presenten muchas variantes en la constitución de la pelvis y según sus características biotípicas se pueden dividir en los siguientes tipos:<sup>5</sup>

- a) Ginecoide: conocida también como femenina verdadera es la más comúnmente encontrada;
- b) Androide: común en el sexo masculino;
- c) Platipeloide: con diámetros transversos mayores que los antero posterior, es poco frecuente y
- d) Antropoide con diámetros anteroposteriores mayores que los transversos, muy semejante a la pelvis de las monas.

Esta clasificación se complica cuando existen combinaciones dando lugar a pelvis gineco-androides, gineco-antropoides, etc.

Antes de terminar esta revisión de las anomalías pelvianas es indispensable comentar que sin querer menospreciar los casos de deformidades pélvicas como causa de desproporción feto-pélvica, el mayor por ciento de desproporción se presenta precisamente en las pelvis ginecoideas, consideradas como las más normales en la población femenina. La razón de ellos es que la pelvis ginecoide es la más frecuente y como el problema de disarmonía no depende del solo factor pelvis materna, es lógico que por su frecuencia dé oportunidad a que la desproporción vaya acompañada comúnmente por una pelvis ginecoide. Es indispensable hacer hincapié en este hecho para que en función de hacer un diagnóstico oportuno no se descuide la valoración cuidadosa de cada caso por el mero hecho de encontrar una pelvis normal.

### **Causa de origen fetal.**

Las dimensiones exageradas de un producto de la concepción en relación a la pelvis materna es obviamente, lo que origina la distocia Cuando el feto está excesivamente desarrollado puede haber dificultad en el proceso del parto. En México, se considera que el peso promedio normal de un feto a término varía entre 2500 y 3500 g. y se dice de un producto grande cuando su peso es de 4000 g. o más.<sup>4</sup>

Las causas de este volumen excesivo del niño son en primer lugar las enfermedades metabólicas y especialmente la diabetes, los estados pre diabéticos y la obesidad. El peso y talla elevada de los padres constituyen también factores importantes que deben tomarse en cuenta. La alimentación especialmente rica en hidratos de carbono, aunque es discutida, favorece el desarrollo excesivo del feto y una dieta bien balanceada evitando el exceso en los carbohidratos ayuda a impedir el volumen exagerado.

Finalmente es un hecho que en un buen número de casos la etiología de productos macrosómicos permanece oscura.<sup>6</sup>

Cuando las dimensiones del feto resulten mayores que la de los diámetros pélvicos el parto será imposible o bien se prolongará demasiado tiempo con las consecuencias que esto puede tener en madre y feto y la distocia, desde el punto de vista del producto podrá radicar en la cabeza, en los hombros, en el tronco o en las nalgas.

Entre las distocias por aumento de volumen parcial, se encuentra la debida a hidrocefalia que por trastorno de la circulación del líquido cefalorraquídeo se produce un aumento considerable del volumen cefálico condicionando una desproporción cefalopélvica; esta afección se presenta en 3 de cada 10.000 nacimientos.

La distocia de hombros por volumen exagerado de ellos en realidad pertenece al exceso en el crecimiento total del feto, El hidrotórax y particularmente la ascitis son los determinantes principales de la desproporción fetal a nivel del tronco. Los dos cuadros son debidos a trastornos circulatorios y sobre todo la ascitis es consecuencia de enfermedad hemolítica por isoimmunización materno fetal. Finalmente los tumores sacrocoxigeos del tipo de los teratomas, espina bífida sacra y los quistes dermoides motivan aumento de volumen de las nalgas, provocando desarmonía fetopélvica.

### **Clasificación**

La distocia de hombros es un caso específico de distocia en el que la porción anterior de los hombros no logra pasar por debajo de la sínfisis púbica o requiere una considerable manipulación para hacerlo. Es decir, una vez sale la cabeza fetal, se dificulta el desprendimiento de los hombros del estrecho canal de la pelvis materna. Aunque poco frecuente, la distocia de hombros es una emergencia obstétrica.<sup>4</sup>

Una prolongación del segundo estadio del alumbramiento es otro tipo de distocia en el que el feto no ha sido expulsado al transcurrir tres horas desde que el cervix materna esté completamente dilatado.

### **Distocia de dinámica**

Las distocias dinámicas son aquéllas producidas por una actividad uterina defectuosa, ineficaz o inapropiada para conseguir la dilatación cervical y/o el descenso del feto.

### **Distocia Hipodinamia**

Las hipodinamias es un tipo de alteraciones de la dinámica uterina caracterizada por una disminución de la frecuencia, intensidad o del tono basal del útero.<sup>1</sup> Las hipodinamias pueden ser primarias cuando el útero nunca llega a contraerse normalmente. Las hipodinamias secundarias ocurren cuando, una vez iniciadas las contracciones uterinas normales y por razón de algún impedimento en el mecanismo del parto, generalmente cansancio del miometrio, se altera la dinámica uterina.

## **Hiperdinamia**

Las distocias por hiperdinamias se caracterizan por una dinámica uterina en exceso e inefectiva, lo que conlleva a un parto prolongado. Éstas también son de tipo primarias y secundarias.

**Clasificación: Según su origen las distocias se clasifican en maternas y fetales.**

### **Distocias de origen materno**

- ✓ Por alteración de la contractilidad uterina.
- ✓ Por alteración de la pelvis ósea.
- ✓ Por anomalías de partes blandas del canal de parto

### **Distocias de origen fetal<sup>8</sup>**

Las distocias de origen fetal se deben a que el tamaño anormal del feto o su presentación no permiten efectuar el parto.

La enfermedad debe estar familiarizada con el significado de los términos siguientes, empleados en la clínica relacionados con las distocias de contracción.

#### **a) Alteraciones de la frecuencia de las contracciones:**

- ✓ Oligosistolia. Se presenta menos de dos contracciones en 10 minutos.
- ✓ Polisistolia. Ocurre más de cinco contracciones en 10 minutos.

#### **b) Alteraciones en la duración de las contracciones:**

- ✓ Hiposistolia. Presencia de contracciones de menos de 30 s de duración de 30 mm Hg de intensidad.
- ✓ Hipersistolia. Trabajo de parto con contracciones de más de 60 s de duración y más de 50 mm Hg de intensidad.

#### **c) Alteración del tono:**

- ✓ Hipotonía. Presencia de contracciones de menos de 8 mm Hg de tono de base.
- ✓ Hipertonía. Las contracciones uterinas tiene un tono basal superior a 12 mm Hg.

#### **d) Inversión del triple gradiente descendente:**

Se designa como inversión del triple gradiente descendente a la alteración en el sentido de alguno de los componentes de aquel: frecuencia, intensidad y duración.

En clínica lo más común es que no ocurra en forma aislada la alteración de alguno de los componentes del triple gradiente descendente, sino que se asocien dos o más de ellos, por ejemplo:

Oligosistolia + hiposistolia = síndrome de hipodinamia.

Hipersistolia + polisistolia = hiperdinamia.

### **Diagnóstico**

Prueba de Hillis-Müller: Se efectúa a través del examen pélvico por tacto vaginal. En el momento de mayor intensidad de la contracción y ejerciendo presión sobre el fondo uterino, el examinador evalúa si la cabeza fetal desciende en el canal vaginal. Si la cabeza fetal no se desplaza, existe una alta probabilidad de DCP.

Prueba de trabajo de parto: Condiciones para su indicación:

1. Rotura de membranas (RAM)
2. Optimizar dinámica uterina (DU) hasta obtener 3 a 5 en 10 minutos
3. Analgesia epidural
4. Vigilancia fetal intraparto normal
5. Haber alcanzado la fase activa

### ***Criterios para diagnosticar el fracaso de la prueba de trabajo de parto:***

1. Ausencia de progreso de la dilatación cervical en 3 a 4 horas de observación, con al menos dos horas con buena dinámica uterina.
2. Detención del descenso cefálico en dos horas de observación, con al menos una hora de buena dinámica uterina.

## OLIGOHIDRAMNIOS

### Definición

También llamado oligoamnios, consiste en la disminución del líquido amniótico por debajo de lo que es “normal” para la edad gestacional. Existencia de < 500ml de líquido amniótico a término.

La dificultad de concretar clínicamente el oligohidramnios en la práctica, pues no existe ninguna sintomatología de presunción, hace que el diagnóstico, hace que el diagnóstico se realice mediante ecografía.<sup>5</sup>

A diferencia del hidramnios, no existe posibilidad de resolución espontánea en caso de oligoamnios.

### Frecuencia

Es menor al 5% de las gestaciones, excepto en las gestaciones pos término en las que se convierte en un marcador prominente<sup>10</sup>

### Etiología

La causa más frecuente es la gestación pos término

Tratamiento farmacológico: tratamiento con inhibidores de la síntesis de prostaglandinas (indometacina, dosis masivas de metamizol, etc) también pueden ocasionar un oligoamnios transitorio por exclusión de la cortical renal de la circulación. IECA

Rotura de las membranas solapada (no diagnosticada hasta ese momento)

Malformaciones urológicas: (agenesia renal bilateral, obstrucción de vías urinarias): producen graves oligoamnios, que son ya patentes en edades gestacionales tan precoces como la semana 16 de la gestación, cuando la orina fetal se convierte en la principal contribución al líquido amniótico y mantenidos a el tiempo (oligoamnios crónico). A su vez, entrañan graves consecuencias fetales: Deformidades posturales, compresiones de cordón e hipoplasia pulmonar (los pulmones requieren para su correcto desarrollo la posibilidad de poderse expandir sin dificultad, por lo que estos fetos suelen morir al nacimiento no por su malformación urinaria sino por su hipoplasia pulmonar)

Insuficiencia placentaria: sea cual sea la edad gestacional. La hipoxia fetal crónica por insuficiencia placentaria (sobre todo en caso de retraso de crecimiento fetal o preeclampsia; y rara vez debido a una transfusión interfetal en un embarazo general monocoriónico, que cursa con oligoamnios en el feto transfusor) acaba obligando al feto a recurrir a mecanismos compensadores fisiopatológicos como la disminución de la perfusión de los órganos no vitales como los riñones, con la consiguiente disminución de la diuresis. Por ello, el retraso del crecimiento intrauterino que presentan estos fetos, cuando se asocia a oligoamnios indica mal pronóstico puesto que el feto está ya recurriendo a mecanismos compensadores patológicos, es decir que las reservas fetales

están disminuidas pudiendo indicar sufrimiento fetal. Los oligoamnios de este tipo suelen ser tardíos.

Amnios nodoso: es una etiología excepcional.

Causas maternas: Deshidratación, síndromes vasculo-renales, tabaquismo, hipotiroidismo.

Idiopático.

### **Clínica**

Es secundario a la causa etiológica, aunque se manifiesta casi siempre en forma de hallazgo ecográfico durante la exploración por una insuficiencia placentaria o en un examen ecográfico rutinario.<sup>6</sup>

### **Complicaciones**

Si el feto no es un malformado, las principales complicaciones son:

Insuficiencia placentaria

Hipoxia en el feto por compresión del cordón

### **Diagnóstico**

Mediante ecografía: diámetro de la laguna máxima de  $<2$  cm (siendo grave si es  $<1$ cm), o un ILA  $<8$ cm. El feto sano a término tolera bien una disminución leve del ILA (5-8cm), pero no así oligoamnios marcados (ILA  $<5$ cm)

Detección de malformaciones renales.

Detección de insuficiencia placentaria mediante la cardiografía, estudio vascular fetal con Doppler.

### **Tratamiento**

La conducta clínica consiste en su diagnóstico ecográfico e investigación etiológica. Hay que realizar una valoración ecográfica de la anatomía y crecimiento fetal y estudio Doppler para diagnosticar una insuficiencia placentaria. En estos casos hay que realizar un control exhaustivo del bienestar fetal, preparación fetal para un eventual parto a pretérmino si procede mediante la administración de corticoides para acelerar la maduración pulmonar, y programación adecuada del momento óptimo para la finalización del embarazo (idealmente antes de que aparezca sufrimiento fetal).

En gestación postérmino e insuficiencia placentaria, se aconseja terminar la gestación.<sup>7,8</sup>

## **Pronóstico**

Feto:

- ✓ Aumento mortalidad perinatal
- ✓ Mortalidad perinatal

Madre.

- ✓ Mayor morbilidad
- ✓ Mayor frecuencia de parto instrumentado
- ✓ Frecuentes patológicos asociados

## SIRENOMELIA

La sirenomelia se considera la manifestación más severa del síndrome de regresión caudal, extremo que se cuestiona en la actualidad.

El nombre deriva del parecido físico a los seres míticos conocidos como sirenas, los cuales presentaban las extremidades inferiores fusionadas y las estructuras de los pies ausentes.

La sirenomelia es una malformación congénita letal ya que las extremidades inferiores se encuentran totalmente fusionadas por tejido muscular o tejido óseo, el 98% de bebés que sufren esta malformación no llegan a vivir más de los siete días.<sup>9</sup>

Sin embargo es una anomalía congénita extremadamente rara con una incidencia reportada de 1,5 a 4,2 por 100.000 nacimientos. En la literatura a nivel mundial se han reportado más de 300 casos desde mediados del siglo XIX, momento en el que fue descrita la Sirenomelia.

En la revisión bibliográfica de la incidencia de esta malformación en Ecuador no se recopilan muchos datos solamente se encuentra un caso descrito en la ciudad de Quito en el Hospital de la Policía en el año 2009.

Causada por un defecto del blastema caudal axial posterior en la cuarta semana del desarrollo embrionario. La malformación de la sirenomelia es un raro mal que se presenta en el mundo en una proporción de uno de cada 60,000 casos de malformación congénita con una relación masculino-femenino 3:1.<sup>9,10,19</sup>

Por lo general, los niños que nacen con este mal viven un máximo de siete días debido a que presentan agenesia renal y en el transcurso de pocas horas los demás órganos vitales se deterioran.

Las causas habituales de las malformaciones pueden agruparse en 3 grandes categorías:<sup>11</sup>

- Genéticas asociadas, aberraciones cromosómicas, secundarias a mutaciones genéticas aisladas,
- Ambientales como enfermedades de la madre por ejemplo la diabetes.
- Multifactorial y Desconocida.

La única extremidad inferior contiene el normal número de huesos fusionado y recubierto por tejido blando y piel lo más usual es el fémur dividido en 2 o 3 huesos y debajo de la rodilla 5 o 6 dígitos retombando el pie.

El sacro está ausente y el hueso iliaco esta fusionado con un simple acetábulo presente en la parte posterior de la pelvis.<sup>19,20</sup>

El ano siempre es imperforado, los riñones, uréteres, vejiga y uréteres están ausentes. Los órganos genitales rara vez son encontrados.

En la antigüedad, los niños-sirena eran considerados "monstruos", y como tales eran asesinados o escondidos por su familia.<sup>24, 25, 27</sup>

Aunque la causa exacta no se conoce, parece tratarse de un defecto vascular disruptivo en donde el amplio espectro malformativo que engloba varía en su morfología según el nivel de aparición del vaso aberrante.

La teoría descrita por Stevenson y colaboradores implica la existencia de una arteria umbilical única que, 'procedente de la aorta abdominal, es responsable del robo vascular del extremo caudal del embrión, para lo que como investigadores necesitaríamos estudios de flujometría arterial en las etapas de embarazo pertinente, donde sabemos que hay mayor desarrollo de los vasos fetales con lo que nos ayudaría a dar un mejor pronóstico para la continuación o no de la gestación.<sup>12,21</sup>

Actualmente este tipo de malformación es fácilmente detectable a través de las ecografías, y por tanto, pueden evitarse tales nacimientos, decisión recomendada por los médicos tomando en cuenta la posible agenesia (ausencia o desarrollo imperfecto) de otros órganos vitales, que resulta mortal a corto plazo.<sup>23, 24, 26</sup>

El objetivo que tenemos en la presentación de este caso es poder describir las manifestaciones clínicas, los elementos para el diagnóstico, tratamiento, pronóstico y complicaciones que se puede presentar ante una dilación en el diagnóstico de Oligohidramnios severo y malformaciones múltiples fetales.

Según la literatura se cree pertinente la realización de ecografías en el embarazo a la semana 11-14 ya que ahí es el momento ideal para la evaluación de los miembros inferiores, debido a que a esa edad gestacional el líquido amniótico no es de origen renal fetal y la visualización de ambos miembros por separado es técnicamente factible.<sup>12,13</sup>

### **Clasificación según la gravedad de las anomalías**

**A. Formas más graves:** incluyen aquellos casos en los cuales hay desde una fusión membranosa de los miembros, hasta una fusión total de los mismos, o reducción en forma de muñón. Estos se subdividen en:<sup>9-14,22</sup>

- 1.- Sirena sympodia o symelia
- 2.- Sirena monopodia
- 3.- Sirena ectropodia
- 4.- Sirena ectromelia

**B. Formas menos graves:** en estos casos las lesiones de los miembros inferiores son menores. Estas a su vez se clasifican en:

- 1.- Sirena dipodia o simeloide.
- 2.- Sirena lambdoidea

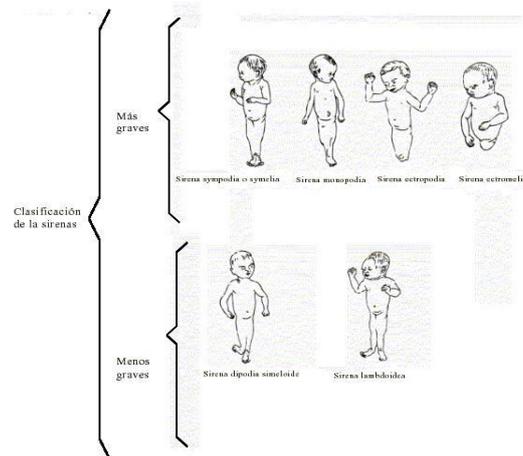


Figura 1. Clasificación de las sirenas.

Tomado del artículo de Enfermedades Raras de Greta Laura, España Octubre 2011

## Clasificación Según La Fusión De Los Miembros <sup>15-17</sup>

**1. Verdaderas sirenas:** cuando presentan defectos bilaterales simétricos en el lado dorsal y en el lado ventral de la región caudal del cuerpo. Los huesos de los miembros están completos pero fusionados. Siempre se acompañan de anomalías del miembro inferior, de la pelvis y de la columna vertebral. De igual modo, presentan defectos de los órganos urogenitales y del recto.<sup>25-27</sup>

**2. Monopodias sirenoides:** se caracterizan por presentar defectos unilaterales asimétricos, que se acompañan también de anomalías de la pelvis, de la columna vertebral y del sistema urogenital. Casi siempre falta el sacro. Se altera la parte final de la columna, hay una hemipelvis y faltan los huesos de uno de los miembros.<sup>22-24</sup>

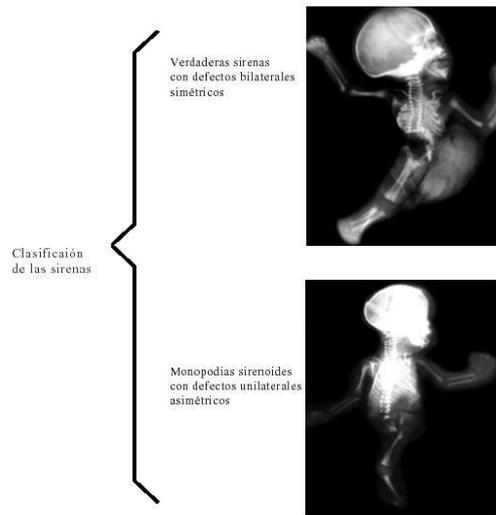


Figura 2. Clasificación de las sirenas según la fusión de los miembros  
Tomado del artículo de Enfermedades Raras de Greta Laura, España Octubre 2011

Posteriormente, Stocker y Heifetz en 1987, clasificaron la sirenomelia en siete variantes, los cuales se resumen en la figura 3.

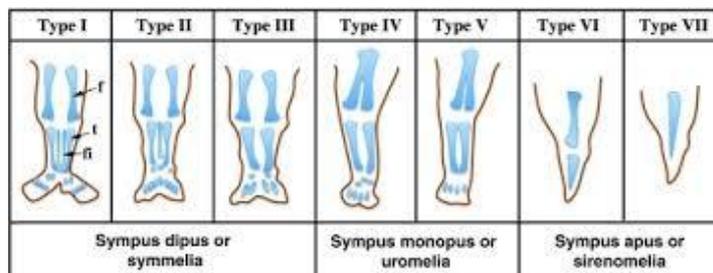


Figura 3. Clasificación de Stocker y Heifetz  
Tomado de la Sociedad de Diagnóstico Prenatal y Tratamiento (SADIPT), Sirenomelia, Reporte de un Caso por Mónica Ermin

### **4.3 Descripción De Los Factores De Riesgo**

#### **4.3.1 Factores de riesgo biológicos.**

El síndrome de sirenomelia se trata de una malformación congénita letal, extremadamente rara. Se caracteriza por la fusión completa o parcial de las extremidades inferiores, causada por un defecto del blastema caudal axial posterior en la cuarta semana del desarrollo embrionario.

El síndrome de sirenomelia es un raro mal que se presenta en el mundo en una proporción de uno de cada 60,000 casos de malformación congénita con una relación masculino-femenino 3:1. Por lo general, los niños que nacen con este mal viven un máximo de siete días porque nacen sin riñones y se les suelen deteriorar los demás órganos vitales.

Esta extraña enfermedad puede presentarse de forma aislada, asociada con severas malformaciones urogenitales y gastrointestinales o formando parte del Síndrome de Regresión Caudal (SRC). La sirenomelia o síndrome de la fusión de las extremidades inferiores, conocido desde hace siglos se describió inicialmente en 1961 como la forma más severa del SRC.

#### **4.3.2 Factor de riesgo social**

##### **Edad y Sexo**

La sirenomelia es 3 veces más frecuente en recién nacidos varones que en mujeres aunque al nacimiento no se puede diferenciar el sexo del producto.

El diagnóstico prenatal se realiza por ecografía y preferentemente debe realizarse en el primer trimestre. Debemos buscar las alteraciones típicas de las extremidades inferiores y pelvis ósea. El doppler nos puede ayudar para localizar la única arteria umbilical que deriva de una arteria vitelina aberrante persistente.<sup>14</sup> Normalmente las 2 arterias vitelinas originan 3 troncos principales: tronco celíaco, arteria mesentérica superior e inferior. En la sirenomelia comúnmente solo están presentes los 2 primeros. La arteria mesentérica inferior y la aorta distal son hipoplásicas o inexistentes, siendo reemplazadas por una arteria vitelina persistente. Esta cruza ventralmente hacia el cordón umbilical.<sup>15</sup> El doppler también ayuda a identificar la ausencia de las arterias renales en los casos de agenesia rena<sup>16</sup>. En el segundo trimestre de la gestación el diagnóstico puede verse dificultado por el oligoamnios derivado de la agenesia-disgenesia renal<sup>15</sup>. En estos casos, la resonancia magnética nuclear puede ser útil ya que el oligoamnios no afecta tanto a su calidad de imágenes como en la ecografía

## **4.4 Análisis De Los Factores Relacionados Con Los Servicios De Salud**

### **4.4.1. Oportunidad en la solicitud de la consulta:**

En caso de diagnosticarse prenatalmente este Síndrome, la interrupción del embarazo debe ser aconsejada. Sin embargo, la prevención es posible y debe ser la meta, llevar un control prenatal adecuado, con monitoreo de la presión arterial y control de la glucosa durante el primer trimestre, sobre todo en madres diabéticas, pueden ayudar a prevenir el desarrollo de esta malformación

### **4.4.2. Acceso a la atención médica:**

La atención medica inicial que recibió la paciente fue inmediata al acudir al servicio de emergencia en donde fue valorada y se decidió su ingreso para manejo de especialidad, si bien es cierto no se cumplió con la estructura de niveles de atención de salud en la que se basa nuestro sistema de salud actualmente, la paciente tuvo oportunidad de recibir atención inmediata que no retrasaron su manejo diagnóstico y terapéutico.

### **4.4.3. Características de la atención:**

El manejo en el área de emergencia se basa en la atención clínica inmediata en cualquier tipo de paciente y además una monitorización adecuada y permanente, conjuntamente tener el acceso a los equipos que disponga en la unidad de salud, nuestra paciente al ser receptado y valorado por el servicio se tomó medidas generales, y se realizó acciones inmediatas. Lamentablemente el caso del paciente estudiado tuvo una demora en el diagnóstico y referencia a una unidad de mayor complejidad puesto que no fue manejada por facultativos desde el inicio de su gestación y cuando se descubrió la patología fue muy tarde además de que el HPDA hizo todo lo que estuvo en las manos de los facultativos las alteraciones genéticas que presentaba el producto salieron de las manos de los servidores de salud de la institución, además se dio manejo y seguimiento psicológico a la madre por el impacto de ver a su niño con las alteraciones genética a más del fallecimiento por falla multiorganica que presentó.

### **4.4.4. Oportunidades en la remisión:**

La paciente no fue derivada de manera oportuna para su manejo en el HGDA cabe recalcar que la misma no fue valorada por facultativos lo que presentó demora en el diagnóstico de la paciente.

#### 4.4.5. Trámites administrativos:

Los trámites para la realización de una ecografía estructural a tiempo para identificar las posibles complicaciones del embarazo no se pudieron realizar por varias situaciones ajenas al control hospitalario por falta de interés o apoyo familiar de la paciente.

El Modelo de Atención Integral en Salud del Ecuador (MAIS), se orienta al cumplimiento de las políticas nacionales del Plan del Buen Vivir y es uno de los mecanismos para el reconocimiento del mandato Constitucional sobre el derecho que tiene todo ciudadano del acceso a la atención oportuna, pertinente e integral de la salud. El contar con un marco normativo e instrumentos necesarios para la implementación, ejecución y control del subsistema de referencia, derivación, contra referencia, referencia inversa y transferencia por niveles de atención y complejidad constituye una necesidad del Sistema Nacional de Salud (SNS), con el propósito de permitir el acceso inmediato de la comunidad y, si se requiere, la continuidad de la atención en los niveles de mayor complejidad.

#### 4.5 Identificación De Puntos Críticos

Los puntos críticos del caso son:

- La falta de atención médica por descuido e irresponsabilidad de la madre.
- Falta de detección a tiempo de las complicaciones presentes en el feto.
- Falta de seguimiento de los médicos del centro de salud
- Las múltiples malformaciones que presento el recién nacido

#### 4.6 Caracterización De Las Oportunidades De Mejora

Oportunidad de mejora	Acciones de mejora
Promoción y prevención de salud	Educación continua al paciente sobre conciencia de autocuidado, la importancia de acudir oportunamente al primer nivel de atención y los riesgos de la automedicación
Acceso oportuno a exámenes complementarios, referencias y derivaciones que deben ser tramitadas por la Red pública de salud	Contar con insumos para realizar cesáreas de emergencia Contar con profesionales capacitados en la realización de ultrasonido. Mejorar el sistema de trámites a nivel de trabajo social, la red pública de salud y red complementaria para que el paciente pueda acceder rápidamente a las unidades de salud.

Estandarizar protocolos de manejo clínico y quirúrgico de colangitis	Uso de Guías de práctica clínica, protocolos de manejo con niveles de evidencia adecuados para el mejor manejo del paciente con complicaciones antes durante y después del embarazo.
--	--

## 5. Conclusiones, Recomendaciones Y Proactiva

### 5.1 Conclusiones

- El caso corresponde a un parto distócico con una complicación poco frecuente producto Sirenomélico no atendida oportunamente, lo que condiciono a una evolución tórpida con sepsis y muerte del feto pese al manejo clínico adecuado en cuanto se diagnosticó a la paciente. Cabe recalcar que se concluyó postmortem que el feto presento una fusión de miembros inferiores con fíbula única además una hidrocefalia congénita, además de una agenesia renal; condiciones que agravaron el cuadro inicial de la paciente condicionando un mal pronóstico y finalmente la muerte.
- Se observa deficiencias en: autocuidado por consulta tardía, la paciente espero hasta tener sintomatología de trabajo de parto para buscar consulta médica, acudió referida del primer nivel de atención y automedicación. En el segundo nivel de atención se realiza exámenes complementarios los cuales hubiesen sido de mejor pronóstico para el manejo de la madre.
- La paciente presentó una depresión post parto debido a que a pesar de no saber que estaba embarazada cuando se entero tuvo una emoción inmensa y un desarrollo del sentimiento “maternal” pese a encontrarse con malas noticias durante su hospitalización, es importante analizar la relación entre las malformaciones congénitas y los trastornos de la personalidad encontrándose relación entre las emociones y la fisiología del cuerpo humano. Sin embargo no se tiene evidencia científica que respalde la relación entre la fisiología humana y las emociones pero no se descarta una existente relación entre los mismos.

### 5.2 Recomendaciones

- Se recomienda fortalecimiento del primer nivel de atención en cuanto a promoción y prevención de salud para crear conciencia de autocuidado en los pacientes para que de esta manera tengan un seguimiento periódico de su salud y no solamente consulten cuando tengan alguna patología.
- Se recomienda un sistema de referencia oportuno en el cual al encontrarse con saturación de la red pública de salud se acuda a prestadores externos considerando los recursos locales con los que se cuenta.

Luego del análisis de este caso hemos sido informados que actualmente el Hospital General Docente Ambato cuenta con el servicio de CPRE y con un profesional capacitado que la realiza el mismo que se mantiene en constante entrenamiento para

ganar destreza en el desempeño de este examen siendo un dato positivo y alentador puesto que nuestro hospital constituye un hospital de referencia y la patología biliar como colangitis es muy frecuente y ha ido en incremento en los últimos tiempos.

## 5. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

### 5.1 Bibliografía

Acta Med Peru. 2016;33(2):165-6 Oligohidramnios en el Hospital Regional Hipólito Unanue, Tacna 2013-2015, Recibido: 28/05/2016 Aprobado: 01/06/2016, (5)

Allan H. Ropper, Martin A. Samuels, Principios de Neurología, Hidrocefalia congenital e infantil, pagina 596-597 (18)

Balkan J Med Genet. 2017 Jun 30;20(1):91-94. doi: 10.1515/bjmg-2017-0001. eCollection 2017 Jun 30. Sirenomelia associated with Hypoplastic Left Heart in a Newborn. Turgut H, Ozdemir R, Gokce IK, Karakurt C, Karadag A. (15)

Birth Defects Res A Clin Mol Teratol. 2016 Jul;106(7):604-11. doi: 10.1002/bdra.23501. Epub 2016 Apr 8. Sirenomelia in Argentina: Prevalence, geographic clusters and temporal trends analysis. Groisman B1, Liascovich R1, Gili JA2, Barbero P1, Bidondo MP1; RENAC Task Force. National Network of Congenital Anomalies of Argentina (RENAC), National Center of Medical Genetics, National Ministry of Health, Buenos Aires, Argentina. Latin American Collaborative Study of Congenital Malformations (ECLAMC-CEMIC), Buenos Aires, Argentina. (13)

Boer LL, Morava E, Klein WM, Schepens-Franke AN1, Oostra RJ., Birth Defects Res. 2017 Jun 1;109(10):791-804. doi: 10.1002/bdr2.1049. Epub 2017 May 16. Sirenomelia: A Multi-systemic Polytopic Field Defect with Ongoing Controversies. (16)

Cesárea y tocurgia en la obstetricia actual, Revista Oficial de la Sociedad Española de Ginecología y Obstetricia, Prog Obstet Ginecol. 2017;60(5):411-413 (3)

Chien LN, Chiou HY, Wang CW, Yeh TF, Chen CM. Oligohydramnios increases the risk of respiratory hospitalization in childhood: a population-based study. Pediatr Res. 2014;75(4):576-81. (7)

Clínica Versalles GUIA DE MANEJO MEDICO: TRABAJO DE PARTO (DISTÓCICO), Código: SP-GM-OBS-016 Vigente desde: 06-Junio-2014 (4)

Cordova T. Factores perinatales asociados a oligohidramnios en gestantes atendidas en el Hospital Nacional Docente Madre Niño - San Bartolomé en el periodo junio 2010- mayo 2011 [tesis]. Lima, Perú: Universidad Nacional Mayor de San Marcos; 2014. (6)

Guía Clínica: Oligohidramnios En Gestación Única Guías Clínicas Medicina Fetal Y Perinatal Servei De Medicina Materno-Fetal – Icgon – Hospital Clínic Barcelon. 2014 (10)

Isik Kaygusuz E, Kurek Eken M, Sivrikoz ON, Cetiner H., J Matern Fetal Neonatal Med. 2016 Mar;29(6):949-53. doi: 10.3109/14767058.2015.1026254. Epub 2015 Sep 25. Sirenomelia: a review of embryogenic theories and discussion of the differences from caudal regression syndrome. (14)

Jaramillo Moreno David Ricard, Jaramillo Chica Dickson Andrés, Parto distócico y factores relacionados en pacientes atendidas en el área de gineco-obstetricia del hospital “Vicente Corral Moscoso”, Enero del 2015 - Junio del 2016, Cuenca-Ecuador. Cuenca – ecuador 2017 (2)

Lissaver, Fanaroff. Neonatología, Lo esencial de un vistazo 2da edición, Puntuación de APGAR, página 61, editorial Panamericano (23)

Machado Quiala, Yaneida, Jardines Acosta, Jarrdier, Morbilidad materna por pérdida masiva de sangre en el Hospital Gineco Obstétrico “Tamara Bunke Bider” Santiago de Cuba, Cuba. MEDISAN 2013; 17(5):792 (1)

Pathol Res Pract. 2014 Jul;210(7):444-9. doi: 10.1016/j.prp.2014.01.017. Epub 2014 Feb 28. Sirenomelia with associated systemic anomalies: an autopsy pathologic illustration of a series of four cases. (11)

Pisco de la Cruz Maria Jose, “Oligoamnios. Factores de riesgo y complicaciones materno fetales. Estudio a realizarse en el hospital Dr. Matilde hidalgo de procel periodo enero del 2014 a enero del 2015”, Universidad de Guayaquil, Guayaquil – Ecuador 2016 (8)

Saldarriaga W, Salcedo-Arellano MJ, Ramirez-Cheyne J., BMJ Case Rep. 2015 Jan 30;2015. pii: bcr2014207543. doi: 10.1136/bcr-2014-207543. Sirenomelia: two cases in Cali, Colombia. (17)

Turk J Obstet Gynecol. 2016 Mar;13(1):50-52. doi: 10.4274/tjod.90688. Epub 2016 Mar 10. Prenatal diagnosis of sirenomelia in the first trimester: A case report. Ceylan Y, Doğan Y, Özkan Özdemir S, Yücesoy G. (12)

## 5.2 LINKOGRAFÍA

Revista Ecuatoriana de Pediatría: Sirenomelia en neonato gemelo en el Hospital de la Policía de la ciudad de Quito en el mes de Diciembre del 2009; paginas 36-43. Link: [https://issuu.com/sep-pichincha/docs/vol15\\_-\\_2\\_a\\_\\_o\\_2014](https://issuu.com/sep-pichincha/docs/vol15_-_2_a__o_2014) (9)

### 5.3 BASE DE DATOS UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO

#### Springer:

Prabhas Ranjan Tripathy, Rashmi Ranjan DasPaul A. Divia, Sirenomelia: Expansion of the Phenotype (2015) (26)

<https://link.springer.com/article/10.1007/s12098-015-1908-y>

Pragati Khalatkar, Vasant Khalatkar, Aishwarya Khalatkar, A Case of Sirenomelia: A Mermaid Baby (2018) (25)

<https://link.springer.com/article/10.1007/s13224-018-1099-3>

Rong Liu, Xiao-hong Yang, Prenatal diagnosis of sirenomelia by two-dimensional and three-dimensional skeletal imaging ultrasound (2015) (24)

<https://link.springer.com/article/10.1007/s11596-015-1530-2>

#### Wiley Online Library

Boer Lucas L. Morava Eva Klein Willemijn M. Schepens-Franke Annelieke N. Roelof Jan Oostra (2017). Sirenomelia: A Multi-systemic Polytopic Field Defect with Ongoing Controversies. Birth Defects Research Volume 109, Issue 10 (22)

<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/bdr2.1049>

Chen X., Yang X. (2014). P23.10: Prenatal diagnosis of sirenomelia by combining two-dimensional ultrasound, new fetal skeletal rendering, three-dimensional helical computer tomography and magnetic resonance imaging. Ultrasound in Obstetrics & Gynecology Volume 44, Issue S1 (20)

<https://obgyn.onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/uog.14453>

Cozzolino Mauro, Riviello Chiara, Fichtel Gertrud, Di Tommaso Mariarosaria (2016). Exposure to methylergonovine maleate as a cause of Sirenomelia. Volume 106, Issue 7 (21)

<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/bdra.23503>

Groisman Boris, Liascovich Rosa, Gili Juan Antonio , Barbero Pablo , Bidondo María Paz, Sirenomelia in Argentina: Prevalence, geographic clusters and temporal trends analysis (2016) (27)

<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/bdra.23501>

Hall Judith G. (2014). Oligohydramnios sequence revisited in relationship to arthrogyposis, with distinctive skin changes. American Journal of Medical Genetics Part A Volume 164, Issue 11 (19)

<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ajmg.a.36731>

## ANEXOS

### ANEXO 1. INDICE DE LÍQUIDO AMNIOTÍCO

	OLIGOAMNIOS	NORMAL	POLIHDAMNIOS
<b>BVM</b>	$\leq 2$ cm (moderado: 1-2 cm) (severo: $< 1$ cm)	2.1-8 cm: $< 21$ SG 2.1-10 cm: $\geq 21$ SG	$> 8$ cm: $< 21$ SG $> 10$ cm: $\geq 21$ SG (severo: $> 15$ cm)
<b>ILA</b>	$< 5$ cm ( $< 2$ cm: severo u oligoanhydramnios)	5-25 cm (18-25 cm: limite alto de la normalidad o PH leve)	$> 25$ cm (moderado: 25.1-32 cm) (severo: $> 32$ cm)
<b>Ventana máxima</b>	$\leq 15$ cm <sup>2</sup>	15.1-50 cm <sup>2</sup>	$> 50$ cm <sup>2</sup>

<b><math>\geq 500</math>ml</b>
<b>100-500ml</b>
<b><math>&lt; 100</math>ml</b>

TABLA 1. Clasificación del volumen de LA.

Servicio de Obstetricia y Ginecología Hospital Universitario Virgen de las Nieves Granada. POLIHIDRAMNIOS: DIAGNÓSTICO Y CONDUCTA OBSTÉTRICA. Javier Gónoora Rodríguez 01/04/2013

### ANEXO 2. ESCALA DE APGAR

	Puntuación de Apgar		
	0	1	2
<b>Frecuencia cardíaca</b>	Ausente	Lenta ( $< 100$ latidos/minuto)	$> 100$ latidos/minuto
<b>Respiración</b>	Ausente	Lenta e irregular	Buena, llanto enérgico
<b>Tono muscular</b>	Hipotonía	Algo de flexión en las extremidades	Movimientos activos
<b>Irritabilidad refleja (respuesta a la estimulación)</b>	Sin respuesta	Muecas	Tos, estornudo, llanto
<b>Color</b>	Azul o pálido	Cuerpo rosado, extremidades azules	rosado

Tomado del libro de neonatología, Lo esencial de un vistazo.<sup>23</sup>  
 Cortesía de la Universidad técnica de Ambato