

Síndrome de cordón corto: reporte de un caso

Rebeca Gutiérrez-Álvarez,^{*,a} Fred Morgan-Ortiz,^a Leticia Lara-Ávila,^a Josefina Báez-Barraza^b

^aCentro de Investigación y Docencia en Ciencias de la Salud. Universidad Autónoma de Sinaloa. Sinaloa, México.

^bGineco-Obstetra, Hospital Ángeles Culiacán. Sinaloa, México.

Recibido 11 Enero 2011; Aceptado 15 Abril 2011

Resumen: El síndrome de cordón corto es un acortamiento anormal de esta estructura que generalmente se asocia con anomalías del desarrollo de estructuras mayores; particularmente con defectos de la pared abdominal, defectos del sistema nervioso central y bandas amnióticas. La incidencia de este síndrome es de 0.4 en 1,000 casos.

Paciente de 24 años de edad con embarazo de 33 semanas de gestación a la cual durante el control prenatal se realiza ultrasonido donde se encuentra un defecto de cierre en la pared abdominal localizado sobre el cordón umbilical, asas intestinales libres en la cavidad amniótica, tórax restrictivo, columna vertebral con angulación forzada en L, polihidramnios con imagen hiperecoica que cruza la cavidad amniótica, probable banda amniótica y cordón umbilical traccionado, con diagnóstico probable de síndrome de Body Stalk vs síndrome de cordón corto.

La conducta obstétrica se basó en interrupción de la gestación vía abdominal obteniendo feto vivo del sexo masculino con peso de 915 gramos, con múltiples malformaciones mayores entre los que destacaba un defecto amplio de pared abdominal con extrusión de múltiples estructuras abdominales, escoliosis en L, extremidades superiores con arnodactilia, artrogriposis y cordón umbilical corto el cual midió 29 cm de longitud, falleciendo a la hora de vida extrauterina.

El evento quirúrgico se llevó a cabo sin incidentes ni accidentes y la madre evolucionó en el puerperio sin complicaciones, dándose de alta en buenas condiciones generales con diagnóstico de egreso de un síndrome de cordón corto cuyo pronóstico es malo para la vida y la función del recién nacido.

Palabras clave: Embarazo, Malformaciones fetales, síndrome de cordón corto.

Abstract: The short cord syndrome is an abnormal shortening of this structure usually associated with abnormalities in the development of larger structures, particularly abdominal wall, central nervous system and amniotic bands. The incidence of this syndrome is 0.4 for 1,000 cases.

A 24 years old woman with 33 weeks of pregnancy during the prenatal ultrasound is discovered a defect in the abdominal wall located on the cord start, with free bowel and others into the amniotic cavity, restrictive thorax, forced spine in angle like L, polyhydramnios with hyperechoic image across the amniotic cavity, probable amniotic band and umbilical cord traction. Diagnosis of syndrome of Body Stalk versus short cord syndrome was done.

The obstetric management was based on interruption of pregnancy by cesarean section obtaining a live male fetus weighing 915 grams, with multiple major malformations among which was a huge abdominal wall defect with extrusion of multiple abdominal structures, scoliosis in L, superior limbs with arnodactilia, arthrogryposis and short umbilical cord measured 29 cm in length. Baby died one hour after birth.

The surgical event was underwent without incidents or accidents and the patient evolved without complications and she was discharged in good general conditions with a diagnosis of short cord syndrome whose prognosis is bad for function and life of the newborn.

Key words: Pregnancy, fetal malformations, short cord syndrome.

1. Introducción

El síndrome de cordón corto se define como el acortamiento anormal de esta estructura, siendo su longitud normal de 32 a 120 cm.¹ El acortamiento del cordón umbilical se ha asociado con anomalías del desarrollo de estructuras mayores, particularmente con

***Dra. Rebeca Gutiérrez Álvarez.** Residente de tercer año de la Especialidad de Ginecología y Obstetricia. CIDOCS, Universidad Autónoma de Sinaloa. México. **Correspondencia:** Eustaquio Buelna No. 91, Col. Gabriel Leyva, Culiacán, Sinaloa, CP: 80030. Tel-fax: (667)7-13-79-78. Correo electrónico: regina-1505@hotmail.com

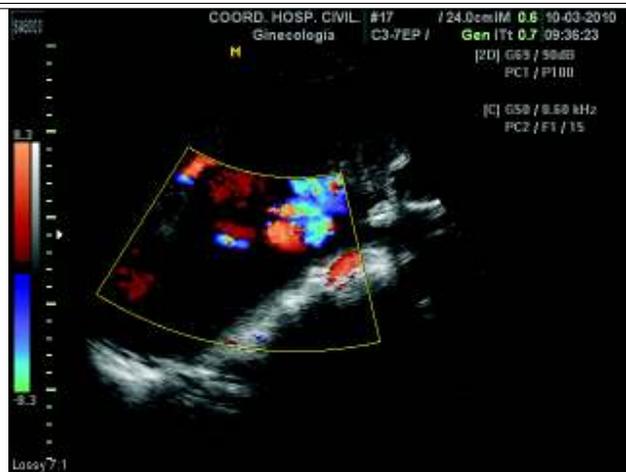
defectos de pared abdominal, del sistema nervioso central y con bandas amnióticas^{2,3} se debe de realizar diagnóstico diferencial con diferentes síndromes tales como el complejo pared-miembro, síndrome de Body Stalk y presencia de bandas amnióticas.⁴ El pronóstico es malo para la vida y para la función. El síndrome de cordón corto se considera un evento aislado con un riesgo de recurrencia menor al 1% en embarazos subsecuentes, similar al de la población general.

2. Caso clínico

Paciente de 24 años de edad en su segunda gestación la cual acude a consulta prenatal por primera vez con embarazo de 33 semanas de gestación. Como antecedente clínicos de importancia refirió padecer vitíligo de 10 años de evolución; toxicomanías negadas, hemotipo A positivo y en su historia obstétrica refirió el antecedente de parto vaginal previo sin complicaciones.

Durante la consulta prenatal se realizó ultrasonido obstétrico de primer nivel donde se reporta el hallazgo de un alteración a nivel de pared abdominal (probable gastrosquisis) por lo que es enviada a evaluación ultrasonográfica de segundo nivel, durante la cual se observa una alteración a nivel de la pared abdominal localizado en el sitio de inserción del cordón umbilical que se prolonga hasta el tórax, con presencia de asas intestinales e hígado libres en cavidad amniótica (Fig. 1).

Fig. 1. Estudio doppler: se observa inserción de cordón umbilical en placenta y pared abdominal. Así mismo se visualiza vísceras abdominales flotantes en la cavidad amniótica



Se identifica además la presencia de un tórax restrictivo con diámetro transverso de 39 mm y diámetro antero-posterior de 33.5 mm, corazón intracorpóreo, columna vertebral con angulación forzada en L sostenida (Fig. 2).

Fig.2. La imagen ultrasonográfica muestra angulación pronunciada de la columna vertebral



Extremidad superior izquierda con angulación de 90 grados en articulación de muñeca y angulación similar en pie izquierdo; se observa también un aumento en el volumen del líquido amniótico y una imagen hiperecoica que cruza la cavidad amniótica sugestiva de banda amniótica; cordón umbilical aparentemente traccionado, (Fig. 3) con diagnósticos probables de síndrome de Body Stalk versus síndrome de cordón corto.

Fig. 3. Imagen USG: se observa tracción de la pared abdominal por el cordón umbilical (longitud estimada de 75.7mm)



Debido al hallazgo de anomalías múltiples y posterior a la inducción de madurez pulmonar, se decide interrupción de la gestación con el consentimiento informado de los padres.

A su ingreso al servicio de toco-cirugía la paciente se encontró asintomática, hemodinámicamente estable, a la exploración física con abdomen globoso a expensas de útero gestante con altura de fondo uterino de 30 cm, con feto único vivo, presentación pélvica, dorso derecho y frecuencia cardíaca fetal de 131 latidos por minuto, al tacto vaginal con cérvix posterior cerrado, membranas íntegras. En los estudios de laboratorio se encontró: Hemoglobina: 11.3 gr%, hematocrito: 35%, leucocitos: 7200/mm³, plaquetas: 154,000/mm³, glucosa: 90 mg/%, TP: 11.5 seg, TPT: 30.3 seg.

El diagnóstico de ingreso probable fue un síndrome de Body Stalk versus un síndrome de cordón corto; se pasa a quirófano donde se realizó una cesárea tipo Kerr sin complicaciones obteniéndose un recién nacido del género masculino con peso de 915 gramos y la presencia de múltiples malformaciones mayores entre las que destaca un defecto amplio de pared abdominal con protrusión de múltiples estructuras abdominales (Fig. 4),

Fig. 4. Producto del género masculino de 915 gr con gran defecto de la pared abdominal y extrusión de vísceras abdominales (intestino e hígado)



la columna vertebral con escoliosis en L, extremidades superiores con arnodactilia y artrogriposis (Fig. 5) y un cordón umbilical de 29 cm de longitud (Fig. 6), falleciendo a la hora de vida extrauterina. La evolución materna durante el puerperio fue satisfactoria, se administraron inhibidores de la lactancia, egresándose en buenas condiciones generales.

Fig. 5. Angulación forzada de la columna vertebral en forma de L y extremidades con artrogriposis



Fig. 6. Imagen de cordón umbilical cuya longitud fue de 29 cm



3. Discusión

El síndrome de cordón corto es una entidad rara en la cual la longitud es menor de 30 cm. Se reporta una prevalencia de 4 casos por cada 1,000 nacimientos.¹ En el caso que se describe, la longitud del cordón umbilical fue de 29 cm y se asoció con múltiples alteraciones estructurales tales como defectos de pared abdominal, artrogriposis y angulación de la columna vertebral, características que han sido reportadas en recién nacidos con este síndrome.² La etiología de este síndrome se ha asociado con el uso de teratógenos no reconocidos y recientemente se ha sugerido que el uso de cocaína pueda estar implicada con su presencia, sin embargo se ha reportado que el desarrollo del cordón

umbilical es dependiente de los movimientos fetales.³ Una posible explicación a los datos clínicos encontrados en este feto es la presencia de artrogriposis secundaria a dicinecia, lo cual también apoya la teoría del no crecimiento del cordón umbilical. Además el polihidramnios es un efecto de la secuencia artrogriposis-dicinecia, por lo que en éste caso la dicinecia inicial en etapas tempranas de la vida probablemente, condicionó artrogriposis y el no alargamiento del cordón con las alteraciones encontradas. El diagnóstico se realizó mediante ultrasonido en el departamento de medicina fetal y la conducta obstétrica fue interrupción del embarazo vía abdominal de manera electiva la cual se llevó a cabo sin complicaciones. Este caso muestra la gran gama de defectos estructurales que pueden presentar los fetos con síndrome de cordón corto y la importancia que tiene el ultrasonido estructural en la consulta prenatal, para realizar el diagnóstico de la patología en edades tempranas de la gestación.

Referencias

1. Paula Krakoviak, Erin N. Smith, Guy de Bruyn, Mona T. Lydon-Rochelle. Risk factors and outcomes associated with a short umbilical cord. The American college of obstetricians and gynecologist 2004; vol. 103 (1) : 119-127.
2. Miller, M.E., Higginbottom M, Smith. Short umbilical cord: its origin and relevance pediatrics 1981, 67: 618-621.
3. Moessinger; A.C., Blanc, W.A., Marone, P.A and Polsen. Umbilical cord length as an index of fetal activity: experimental study and clinical implications, 1986. *Pediatr. Res* 16: 109-227.
4. Pihu G, Nicolaides KH. Diagnosis of fetal abnormalities 1999. *The 18-23 week scan*; The Parthenon publishing group, New York London, p 67.
5. Edith Potter MD. Potter, s pathology of the fetus and infant 1997. Editorial Mosby p 342.