



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

“ACTUALIZACIÓN Y REVISIÓN DEL SÍNDROME DE VACTERL”

Requisito previo para optar el Título de Médico

Modalidad: Artículo científico

Autora: Bravo Banda, Sammie Romina

Tutor: Dr. Esp. Tapia Ávila Marco Vinicio

Ambato-Ecuador

Septiembre, 2023

APROBACIÓN DEL TUTOR

En calidad de Tutor del proyecto de investigación sobre el tema:

“ACTUALIZACIÓN Y REVISIÓN DEL SINDROME DE VACTERL”
desarrollado por Bravo Banda, Sammie Romina, estudiante de la Carrera de Medicina;
considero que reúne los requisitos y méritos suficientes para ser sometido a la
evaluación de jurado examinador, designado por el H. Consejo Directivo de la Facultad
de Ciencias de la Salud.

Ambato, septiembre 2023

EL TUTOR

.....
Dr. Esp. Tapia Ávila, Marco Vinicio

AUTORÍA DEL TRABAJO DE TITULACIÓN

Los criterios emitidos en el Artículo de Revisión “**ACTUALIZACIÓN Y REVISIÓN DEL SÍNDROME DE VACTERL**”, como también los contenidos, ideas, análisis, conclusiones, son de autoría y exclusiva responsabilidad de la compareciente, los fundamentos de la investigación se han realizado en base a recopilación bibliográfica y antecedentes investigativos.

Ambato, septiembre 2023

LA AUTORA

.....
Bravo Banda, Sammie Romina

CESIÓN DE DERECHOS DE AUTOR

Yo, Bravo Banda, Sammie Romina con Cédula: 0504390766 en calidad de autora y titular de los derechos morales y patrimoniales del trabajo de titulación **“ACTUALIZACIÓN Y REVISIÓN DEL SÍNDROME DE VACTERL”**,

Autorizo a la Universidad Técnica de Ambato, para que haga de este Artículo de Revisión o parte de él, un documento disponible con fines netamente académicos para su lectura, consulta y procesos de investigación.

Cedo una licencia gratuita e intransferible, así como los derechos patrimoniales de mi Artículo de Revisión a favor de la Universidad Técnica de Ambato con fines de difusión pública; y se realice su publicación en el repositorio Institucional de conformidad a lo dispuesto en el Art. 144 de la Ley Orgánica de Educación Superior, siempre y cuando no suponga una ganancia económica y se realice respetando mis derechos de autora, sirviendo como instrumento legal este documento como fe de mi completo consentimiento.

Ambato, septiembre del 2023

.....

Bravo Banda, Sammie Romina

C.I.: 0504390766

CESIÓN DE DERECHOS DE AUTOR

Yo, Tapia Ávila, Marco Vinicio con Cedula: 0502337553 en calidad de autor y titular de los derechos morales y patrimoniales del trabajo de titulación **“ACTUALIZACIÓN Y REVISIÓN DEL SÍNDROME DE VACTERL”**, Autorizo a la Universidad Técnica de Ambato, para que haga de este Artículo de Revisión o parte de él, un documento disponible con fines netamente académicos para su lectura, consulta y procesos de investigación.

Cedo una licencia gratuita e intransferible, así como los derechos patrimoniales de mi Artículo de Revisión a favor de la Universidad Técnica de Ambato con fines de difusión pública; y se realice su publicación en el repositorio Institucional de conformidad a lo dispuesto en el Art. 144 de la Ley Orgánica de Educación Superior, siempre y cuando no suponga una ganancia económica y se realice respetando mis derechos de autora, sirviendo como instrumento legal este documento como fe de mi completo consentimiento.

Ambato, septiembre del 2023

.....
Dr. Esp. Tapia Ávila, Marco Vinicio
C.I: 0502337553

APROBACIÓN DEL TRIBUNAL EXAMINADOR

Los miembros del Tribunal Examinador, aprueban en el informe del Proyecto de Investigación: “**ACTUALIZACIÓN Y REVISIÓN DEL SÍNDROME DE VACTERL**” de la estudiante Bravo Banda, Sammie Romina, estudiante de la Carrera de Medicina.

Ambato, septiembre del 2023

Para su constancia firma

.....
Presidente

.....
1er Vocal

.....
2 do Vocal

CARTA DE ACEPTACION



Casa Editora del Polo (CASEDELPO), hace constar que:

El artículo científico:

"Actualización y revisión del síndrome de Vacterl"

De autoría:

Bravo Banda Sammie Romina, Tapia Ávila Marco Vinicio

Habiéndose procedido a su revisión y analizados los criterios de evaluación realizados por lectores pares expertos (externos) vinculados al área de experticia del artículo presentado, ajustándose el mismo a las normas que comprenden el proceso editorial, se da por aceptado la publicación en el Vol. 8, No 7, Julio 2023, de la revista Polo del Conocimiento, con ISSN 2550-682X, indexada y registrada en las siguientes bases de datos y repositorios: Latindex Catálogo v2.0, MIAR, Google Académico, ROAD, Dialnet, ERIHPLUS.

Y para que así conste, firmo la presente en la ciudad de Manta, a los 30 días del mes de junio del año 2023.


Dr. Víctor R. Juma Zambrano
DIRECTOR

Dirección: Ciudadela El Palmar II Etapa Mz. E. No 6
Teléfono: 0991871420
Email: polodelconocimientorevista@gmail.com
www.polodelconocimiento.com
Manta – Manabí- Ecuador

DEDICATORIA

Dedico este logro alcanzado a mis padres quienes han sido y son el pilar fundamental durante toda mi formación. A mi madre Silvina quien con su ejemplo me enseñó a ser una mujer sabia y de buenos valores. A mi padre Napoleón quien desde el cielo me guio por el buen camino. A mi hermana Karlita quien es mi motivación para seguir adelante superándome, contagiándome de su energía y animándome a cumplir cada uno de mis sueños.

AGRADECIMIENTO

Quiero iniciar agradeciendo a Dios por darme la vida, por ser el amigo que nunca falla, por darme sabiduría y ser mi guía durante toda mi vida. A mi madre por todo su esfuerzo durante este largo caminar sin su apoyo nada de esto sería posible. A mi hermana por ser incondicional, pero sobre todo por recordarme que soy su ejemplo a seguir sin duda alguna esto me ha incentivado a ser mejor cada día. Quiero expresar mi más sincero agradecimiento a mi tutor Dr. Esp. Marco Tapia por dedicar su tiempo y sus valiosos conocimientos durante la realización de este artículo. También quiero agradecer a mis amigas de universidad por brindarme su amistad, gracias por los momentos compartidos los llevare siempre en mi corazón.

ACTUALIZACIÓN Y REVISIÓN DEL SÍNDROME DE VACTERL

RESUMEN

El síndrome o asociación de VACTERL tiene una baja incidencia de 1 a 10-40 mil nacidos vivos con mayores casos presentados en varones, el diagnóstico prenatal oportuno es la vía más adecuada para determinar malformaciones congénitas y el diagnóstico diferencial permite determinar las características presentes en el paciente y por lo tanto buscar la mejor alternativa de cirugía correctiva para disminuir el riesgo de morbi- mortalidad del recién nacido, El objetivo del presente es determinar las características epidemiológicas y clínicas del síndrome de VACTERL con un enfoque obstétrico. El desarrollo del artículo se basará en una revisión sistemática mediante la utilización de revistas científicas mayormente de los últimos cinco años que aporten significativamente a esta revisión y actualización. Por último, el manejo y tratamiento de este síndrome requiere de cirugías altamente riesgosas al realizarse en el recién nacido en donde es crucial realizarlas en los primeros días después del nacimiento.

PALABRAS CLAVE: ASOCIACIÓN VACTERL, ALTERACIONES CONGÉNITAS, DIAGNÓSTICO PRENATAL, SÍNDROME.

VACTERL SYNDROME UPDATE AND REVIEW

ABSTRACT

VACTERL syndrome or association has a low incidence of 1 to 10-40 thousand live births with more cases presented in males, timely prenatal diagnosis is the most appropriate way to determine congenital malformations and differential diagnosis allows to determine the characteristics present in the patient and therefore seek the best alternative of corrective surgery to reduce the risk of morbidity and mortality of the newborn, The objective of this is to determine the epidemiological and clinical characteristics of VACTERL syndrome with an obstetric approach. The development of the article will be based on a systematic review through the use of scientific journals mostly from the last five years that contribute significantly to this review and update. Finally, the management and treatment of this syndrome requires highly risky surgeries when performed on the newborn, where it is crucial to perform them in the first days after birth.

KEYWORDS: VACTERL ASSOCIATION, CONGENITAL ABNORMALITIES, PRENATAL DIAGNOSIS, SYNDROME.

INTRODUCCIÓN

La asociación de Vacterl es un conjunto de anomalías simultáneas y se la diagnostica cuando al menos tres tipos de malformaciones congénitas en diferentes órganos y sistemas se presentan, entre las anomalías que se asocian a VACTERL están: defectos vertebrales, atresia anal, defectos cardíacos, fístula traqueo esofágica, anomalías renales y/o anomalías de las extremidades (1,2), además es una asociación no aleatoria de defectos de nacimiento (3). La asociación VACTERL toma su nombre del acrónimo que corresponde a malformaciones congénitas que se presentan característicamente: malformaciones Vertebrales, atresia Anal, anomalías Cardiovasculares, fistula Traqueo esofágica, atresia Esofágica, malformaciones Renales y displasia de las extremidades (Limbs), fundamentalmente en el hueso radial (4)

EPIDEMIOLOGÍA

Las causas asociadas con el síndrome de VACTERL aún son inciertas, sin embargo se considera que los defectos ocurren temprano en el embarazo, como el VACTERL no es una enfermedad real, se lo conoce como «asociación no aleatoria de defectos de nacimiento», no se sabe específicamente si el conjunto de defectos de nacimiento que pueden ser parte de VATER o VACTERL está causalmente relacionado, sin embargo, ocurren juntos con demasiada frecuencia como para ser una colección aleatoria de síntomas, actualmente no existe una causa conocida, pero se cree que se trata de un defecto genético, una combinación de genes y factores ambientales pueden estar involucrados. Aún no se ha identificado ningún gen en específico, pero los investigadores han encontrado algunas anomalías cromosómicas y cambios genéticos (mutaciones) relacionados con la enfermedad, en ocasiones, más de una persona de la misma familia se verá afectada. La investigación sugiere que algún tipo de daño puede ocurrir al principio del embarazo, como ya se ha mencionado, además las mujeres diabéticas parecen ser más propensas a tener hijos con VACTERL, Según la literatura publicada, este raro síndrome afecta a todas las razas y hombres y mujeres en igual número, los datos son los siguientes (3,4).

- Incidencia: 1 de cada 10 000 – 40 000 nacidos vivos
- Riesgo de recurrencia en un hermano o hijo: < 1%.

Genética

- Los casos de VACTERL suelen ser esporádicos
- A menudo no hay antecedentes familiares de la enfermedad

- No hay un patrón hereditario claro
- Es probable que contribuyan múltiples factores genéticos y ambientales, pero se desconocen los específicos.

No existe una causa específica conocida para el síndrome de VACTERL, sin embargo, se han identificado algunos factores de riesgo que pueden contribuir a su desarrollo. Entre estos factores, se encuentran los antecedentes gineco obstétricos y las enfermedades infecciosas. Los estos factores de riesgo con el síndrome de VACTERL pueden ser los siguientes:

- Antecedentes gineco obstétricos: Las mujeres que han tenido embarazos previos con bebés afectados por VACTERL pueden tener un mayor riesgo de tener otro bebé con la condición. Además, las mujeres que han tenido complicaciones obstétricas, como partos prematuros o cesáreas, también pueden tener un mayor riesgo de tener un bebé con VACTERL.
- Enfermedades infecciosas: Algunas enfermedades infecciosas durante el embarazo pueden aumentar el riesgo de que el feto desarrolle VACTERL. Por ejemplo, se ha asociado como indicador de riesgo durante el embarazo a la rubéola y la varicela.

Desde el punto de vista gineco obstetra es necesaria una evaluación ginecológica que incluye anamnesis y examen ginecológico (5). El objetivo entonces es determinar los antecedentes gineco obstétricos y las enfermedades infecciosas de la madre para evaluar el riesgo de VACTERL en el feto. Esto puede incluir revisar los registros médicos de la madre y hacer pruebas de diagnóstico prenatal para detectar posibles anomalías congénitas y evaluar el riesgo de complicaciones durante el embarazo y el parto. Es importante destacar que, aunque estos factores pueden aumentar el riesgo del síndrome, la mayoría de los recién nacidos con la condición nacen de madres sin antecedentes gineco obstétricos o enfermedades infecciosas durante el embarazo. Por lo tanto, el diagnóstico y tratamiento temprano son cruciales para garantizar el mejor resultado posible para el bebé y la madre

Etiología

La etiología es desconocida y probablemente multifactorial sin embargo las anomalías congénitas a nivel mundial son las causantes de más de 3,2 millones de discapacidades (6), no puede catalogarse como un síndrome específico, además sus componentes son variables, presentándose de manera rara y variable. La incidencia de este síndrome se

estima que es de 1.6 de cada 10.000 nacidos vivos en general, pero es mayor en niños varones con una relación 2,6 a 1, las anomalías más recurrentes son: ano imperforado – 53%, defectos de esófago – 70%, enfermedad cardíaca congénita entre 15% y 33% y defectos de o malformaciones de miembros en un 70% (3).

El síndrome de VACTERL se determina cuando existe la presencia de al menos tres patologías asociadas por lo que la etiología de este síndrome es heterogénea atribuida con alteraciones genéticas que pueden ser variadas cuyos factores ambientales pueden relacionarse con “diabetes materna, tratamiento de infertilidad, exposición en el útero a estrógenos o compuestos que contienen progesterona, estatinas y plomo” (7). Esta asociación constituye solo Su herencia es de carácter esporádico, aunque la aparición de varios casos en una familia sugiere una herencia de carácter autosómico.

Principales complicaciones fetales asociadas al síndrome de Vacterl

El objetivo de identificar las principales complicaciones fetales asociadas al síndrome de VACTERL como riesgo obstétrico es brindar una atención prenatal y seguimiento adecuados durante el embarazo. Esto puede incluir pruebas de diagnóstico prenatal, como ecografías y amniocentesis, para detectar posibles anomalías congénitas y evaluar el riesgo de complicaciones durante el embarazo y

el parto. Por lo tanto, la atención prenatal y seguimiento debe ser cercano por parte de un equipo médico especializado en el tratamiento del VACTERL para garantizar que tanto la madre como el bebé reciban el tratamiento necesario para manejar cualquier complicación que pueda surgir durante el embarazo. Dentro de las complicaciones se puede presentar:

- Anomalías congénitas múltiples: La presencia de múltiples anomalías congénitas puede aumentar el riesgo de complicaciones durante el embarazo y el parto.
- Problemas cardíacos: Los bebés con VACTERL pueden tener anomalías cardíacas que pueden requerir tratamiento médico inmediato después del nacimiento.
- Problemas respiratorios: Las anomalías de la tráquea y los pulmones pueden dificultar la respiración del bebé después del nacimiento y requerir tratamiento especializado.
- Problemas renales: Las anomalías renales pueden afectar la función renal y aumentar el riesgo de infecciones urinarias durante el embarazo.
- Problemas digestivos: Las anomalías del tracto digestivo pueden afectar la alimentación del bebé después del nacimiento y aumentar el riesgo de infecciones

y complicaciones gastrointestinales.

Descripción clínica del Síndrome de VACTERL

Las anomalías vertebrales se encuentran en el 60-80% de los casos, la atresia anal se encuentra en casi el 90% de los casos, las malformaciones cardíacas pueden aparecer en el 40-80% de los casos, la fístula traqueo esofágica está presente en el 50 al 80%, los defectos de las extremidades pueden aparecer en 50% de los casos (8). En cuanto a los casos de pacientes nacidos vivos son en los primeros días de vida que se puede diagnosticar el síndrome que contiene al menos tres tipos de malformaciones con su porcentaje de incidencia que se detallan a continuación:

Tabla 1. Tipos de malformaciones asociadas al síndrome de VACTERL.

Tipos de malformaciones	Porcentaje
Defectos vertebrales	60 – 80%
Anomalías de las costillas	
Ano imperforado / atresia anal	55-90%
Defectos cardíacos	40-80%
Fístula traqueo-esofágica	50-80%
Anomalías renales	50-80%
Anomalías en las extremidades	40-50%
Nota: Adaptado del Portal de información de enfermedades raras y medicamentos huérfanos (9).	

Métodos de diagnóstico

La asociación de VACTERL requiere de al menos tres de los siete criterios que se muestran en la **Tabla 2**, para diagnosticar como síndrome o asociación. Para determinar correctamente el pronóstico de estos pacientes es indispensable realizar un diagnóstico ultrasonográfico prenatal a partir de la semana 18 de gestación, ya que a esta edad gestacional se permite identificar la mayoría de las alteraciones estructurales del feto (10). El ultrasonido estructural es necesario para detectar malformaciones sutiles, la sensibilidad y la especificidad del ultrasonido en la detección de esta asociación es de 84 y 99.9% respectivamente, la detección de anomalías congénitas de cualquier tipo en el ultrasonido obstétrico en el segundo trimestre de embarazo es fundamental para el

diagnóstico de esta patología, entre los exámenes que hay que realizar al nacimiento se encuentran ultrasonido renal, ecocardiograma y radiografía de columna y huesos largos (11). El diagnóstico diferencial incluye la asociación de VACTERL-H (síndrome de Briard-Evans), que es una asociación VACTER con hidrocefalia que se piensa tiene una herencia autosómica recesiva y trastorno distinto del VACTER. Este síndrome tiene un peor pronóstico y se ha asociado con cuadros graves de anemia de Fanconi. En el diagnóstico diferencial de la asociación VACTERL también se incluyen: cromosopatías como la trisomía 18 y 13, el síndrome de Klippel Feil y Goldenhar, la trombocitopenia con radio ausente, la anemia de Fanconi, los síndromes de Robert, de Holt-Oram y el de Nager; el síndrome de regresión caudal (12).

Por otro lado, la ecografía es el método ideal para el diagnóstico prenatal de las patologías abdominales del feto. “La exploración ecográfica tradicional del abdomen fetal se hace de forma sistemática en la ecografía de detección mediante tres cortes: perímetro abdominal (PA) en corte axial, corte axial de los riñones y cortes sagital y para sagital de las cúpulas diafragmáticas derecha e izquierda” (13).

Tabla 2 Criterios de Diagnostico del síndrome de VACTERL.

Anormalidades vertebrales	<ul style="list-style-type: none"> • Vértabras hipoplásicas o hemivértabras • escoliosis • Xifosis lordosis
Artresia anal	<ul style="list-style-type: none"> • Estenosis anal • Otras malformaciones ano-rectales
Anomalías Cardiacas Congénitas	<ul style="list-style-type: none"> • Comunicación interauricular • Comunicación interventricular
Fístula traqueo esofágica	<ul style="list-style-type: none"> • Fístula traqueo esofágica • Atresia de esófago
Anomalías renales	<ul style="list-style-type: none"> • Anomalías ureterales • Hidronefrosis • Agenesia renal

Anomalías de extremidades.	<ul style="list-style-type: none"> • Malformaciones en las extremidades inferiores • Ausencia de radio, tibia, peroné • Ausencia de dedos • Polidactilia • Sindactilia • Malformación del pulgar
<p>Nota: Adaptado del estudio Asociación VACTERL con poliquistosis renal en un recién nacido: reporte de caso (14).</p>	

Manejo y tratamiento

La atención de neonatos con malformaciones congénitas es compleja y requiere de atención especializada por lo que la mejor opción para el manejo de este síndrome es el diagnóstico prenatal oportuno (12), debido a que el manejo en sí de los pacientes con asociación VACTERL se centra en la corrección quirúrgica de las anomalías congénitas (MAR,FTE) en el periodo neonatal inmediato y posterior manejo médico de las secuelas por lo que es necesario preparar a la madre para afrontar las complicaciones que se producen con este síndrome. Por lo que, “la morbi- mortalidad y el pronóstico a largo plazo dependen directamente de la oportuna corrección quirúrgica inicial de los defectos que pongan en riesgo la vida del recién nacido, tales como atresia esofágica y atresia anal” (12). Posteriormente de la corrección quirúrgica inicial es necesario llevar a cabo “correcciones quirúrgicas no urgentes” las cuales permitirán dar seguimiento y rehabilitación del paciente acompañadas de terapias física y de lenguaje, por otro lado, al ser la asociación de VACTERL heterogénea se puede presentar fallas renales y complicaciones propias del postquirúrgico que constituyen complicaciones graves, aunque son comunes puede generar decesos de los pacientes (4).

La interrupción del embarazo se recomienda como único medio para descartar la muerte o “daño grave irreversible” a la salud física y mental de la mujer gestante (15). Por lo que se recomienda la interrupción del embarazo ante presencia de asociación de Vacterl cuando existe pérdida de bienestar fetal (presencia de bradicardia, líquido amniótico meconial y PH fetal menor a 7.2) y oligohidramnios grave (volumen de líquido amniótico menor que el esperado para la edad gestacional) por vía abdominal, bajo anestesia epidural (12,16,17). Este proceso en casos severos de asociación de VACTERL se realiza en las primeras 12 semanas de embarazo; también Existen buenas razones para predecir que el feto padecerá, de forma incurable una enfermedad grave o una malfor-

mación congénita, y se realiza en las primeras 24 semanas de gestación, a excepción de situaciones de fetos no viables, en cuyo caso la interrupción podrá practicarse todo el tiempo. Otra razón para darla aprobación de la interrupción del embarazo es “que existan indicios serios de que el embarazo resultó de un delito contra la libertad sexual y la libre determinación y la interrupción fue realizado en las primeras 16 semanas” (15).

Discusión

Los casos clínicos presentados en varios estudios de caso indican distintos diagnósticos, uno de ellos describe a una paciente de tres años que presentó “lesiones cavitadas en los órganos dentarios”, en los primeros meses de vida se detectó ano imperforado, agenesia renal foramen fisiológico y epilepsia mioclónica, además en la historia clínica en busca de antecedentes patológicos familiares se obtuvo que la madre de la paciente durante la semana 36 de embarazo fue diagnosticada con el síndrome de HELLP acompañado de infección en las vías urinarias y se manejó con antibióticos. La paciente luego de ser confirmado su diagnóstico fue sometida a tres cirugías correctivas, sin embargo, como consecuencia presentó incontinencia fecal y urinaria (18). Otro caso clínico analizado en las primeras horas de vida de la paciente; presentaba “ano imperforado con fístula rectovesical, atresia esofágica con fístula traqueoesofágica distal, transposición de grandes vasos, además de polidactilia con sindactilia”(3). En cuanto a los antecedentes familiares, la madre presentó patología de asma bronquial cuyo parto fue complicado por la existencia de un hematoma retro placentario en un 60%. Se realizaron cirugías correctivas y tratamiento farmacológico que incluyó Amoxicilina y Trifamox bajo estricta vigilancia médica que mostró evolución favorable, sin embargo este caso fue catalogado como alto riesgo y se registró el deceso de la infanta a los 15 días de nacida cuya mayor característica fue la dextrocardia y la hepatomegalia de más de 6 centímetros de la (3).

Un reporte de caso indica como historial médico de la madre una amenaza de aborto a las 12 semanas de embarazo por lo que se realizó una ecografía obstétrica de tamizaje que reflejó doble burbuja intraabdominal, arteria umbilical única y crecimiento normal. El parto se produce a la semana 33 de gestación con las siguientes observaciones: requerimiento de intubación orotraqueal y examen físico que evidenció lo siguiente: “implantación baja de las orejas, arteria umbilical única, abdomen distendido, ano imperforado con fístula recto vestibular y genitales femeninos externos normo configurados”(1). También se catalogó como paciente de alto riesgo y en cuidados intensivos se realizó una radiografía de tórax y abdomen que dio como resultado una

atresia esofágica para posterior realizar las cirugías correctivas correspondientes a las 48 horas, 11 días y 34 días después de nacida.

En los casos reportados por los autores anteriormente se encontraron problemas en las historias clínicas de las madres que pueden ser predecesoras de posibles malformaciones en sus hijos, por lo que los cuidados durante el embarazo inciden en la condición del desarrollo del feto además que coinciden que la asociación de VACTERL puede desarrollarse por diabetes pregestacional y la exposición intrauterina a estrógenos/progesterona, estatinas y doxorubicina (1). Cabe recalcar que los pacientes nacidos vivos con este síndrome tienen alto índice de mortalidad no solo por la patología misma sino también por las cirugías a los que son sometidos y las posibles complicaciones a futuro.

Conclusiones

Las principales complicaciones fetales asociadas al síndrome de Vacterl se caracterizan por malformaciones congénitas que involucran defectos vertebrales, atresia anal, defectos cardiacos, fistula – esofágica, anomalías renales y anomalías en las extremidades, aunque las últimas tienen menor frecuencia de afección, la bibliografía sugiere que para determinar síndrome de VACTERL es necesaria la presencia de al menos tres de las siete características de esta asociación.

Los criterios de diagnóstico de la Asociación VACTERL se dan en las primeras horas de nacido y posterior al desarrollo en los primeros días de vida, cuyo diagnóstico diferencial comúnmente se encuentra la anemia de Fanconi y la hidrocefalia además de varios síndromes que afectan el desarrollo correcto del recién nacido y el más importante es el diagnóstico prenatal mediante el ultrasonido obstétrico.

El manejo y tratamiento de complicaciones obstétricas y anomalías congénitas en casos con síndrome de VACTERL empiezan por el diagnóstico prenatal oportuno a partir de los 18 meses de gestación, una vez que el recién nacido sea diagnosticado con la asociación es necesaria la corrección quirúrgica oportuna de aquellas patologías que mayormente ponen en riesgo la vida del paciente (recién nacido o con pocos días de nacido) para posterior brindar atención de terapia de rehabilitación física y en los siguientes años de vida psicológica y de aprendizaje.

Referencias

- Torres Valencia NA, Pardo M, Llanos J, Sierra L, Alarcón Y. Asociación VACTERL de presentación inusual: reporte de caso. Rev Med [Internet]. 2020;28(1):59–67. Available from:

http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0121-52562020000100059

- LePoidevin L, Dunn T, Arian SE, Kaskar K, Schutt A. In vitro fertilization outcomes in VACTERL association (vertebral defects, anal atresia, cardiac defects, tracheoesophageal fistula, renal anomalies and limb anomalies): report of 2 cases. *F S Reports* [Internet]. 2022;3(3):280–4. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.xfre.2022.06.006>
- De la Rosa Santana JD, Granado Pérez G, Vázquez Gutiérrez GL. Síndrome de VACTERL a propósito de un caso. *Rev 16 abril* [Internet]. 2021;60(279):860. Available from: https://rev16deabril.sld.cu/index.php/16_04/article/view/860
- Ramírez Cheyne J, Marín Cuero D, Isaza C, Saldarriaga Gil W, Pachajoa Londoño H. Asociación VACTERL y síndrome de Moebius en un recién nacido expuesto prenatalmente a misoprostol. *Iatreia*. 2014;27(2):216–20.
- Barad D, MS Center for Human Reproduction. Exploración ginecológica - Salud femenina -Manual MSD versión para público general [Internet]. Manual MSD. 2021 [cited 2023 Apr 11]. Available from: <https://www.msdmanuals.com/es-ec/hogar/salud-femenina/diagnostico-de-los-trastornos-ginecológicos/exploración-ginecológica>
- Costa Reis L. Prevalência e perfil epidemiológico das anomalias congênitas no maranhão [Internet]. Universidade Federal Do Rio Grande do Sul. Porto Alegre; 2020. 1–23 p. Available from: <https://www.lume.ufrgs.br/handle/10183/221546>
- Peña-Vélez R, Almanza-Miranda E, Zaragoza-Arévalo G. Enfermedad de Crohn en una niña con asociación VACTERL: ¿puede coexistir disfunción mitocondrial? *Gastroenterol Hepatol* [Internet]. 2019;42(7):435–6. Available from: <https://www.elsevier.es/es-revista-gastroenterologia-hepatologia-14-articulo-enfermedad-crohn-una-nina-con-S0210570518302826>
- Pariza PC, Stavarache I, Dumitru VA, Munteanu O, Georgescu TA, Varlas V, et al. VACTERL association in a fetus with multiple congenital malformations – Case report. *J Med Life*. 2021;14(6):862–7.
- Orphanet, Solomon B. Asociación VACTERL/VATER [Internet]. Portal de información de enfermedades raras y medicamentos huérfanos. [cited 2023 Jun

- 26]. Available from: https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=ES&Expert=887
- Kitova TT, Uchikova EH, Uchikov PA, Kitov BD. Sirenomelia associated with VACTERL and VACTERL-H syndrome. *Int J Morphol*. 2020;38(3):793–8.
 - Ramos JA, Shettar SS, James CF. [Neuraxial analgesia in a parturient with the VACTERL association undergoing labor and vaginal delivery]. *Brazilian J Anesthesiol [Internet]*. 2018Mar 1 [cited 2023 Jun 26];68(2):205–8. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28081906/>
 - Ávila-Iglesias M, Rojas-Maruri C. Asociación VACTERL. Presentación de un caso en sesiónanatomopatológica y consideraciones generales. *Acta Pediatr Mex [Internet]*.2017;38(5):330–6. Available from: https://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0186-3912017000500330
 - Kim A, Depont B, Valentin M, Luton D. Patologías abdominales fetales. *EMC - Ginecol [Internet]*.2021 Oct 1 [cited 2023 Apr 12];57(4):1–23. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S1283081X2145719X>
 - Barboza JJ, Aguilar-Sánchez EA, Gálvez-Díaz NC, Rodríguez-Díaz DR. Asociación VACTERL con poliquistosis renal en un recién nacido: reporte de caso. *Horizontes Médico [Internet]*.2021;21(3):0–4. Available from: http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1727-558X2021000300010
 - Nazaré A, Costa AC, Santos AP, Ferreira AP, Ferreira C. Diagnóstico Pré-Natal Anomalias FetaisCauística de 2016 a 2018. Prof Doutor Fernando Fonseca EPE Hosp [Internet]. 2018; Available from: [https://repositorio.hff.min-saude.pt/bitstream/10400.10/2110/1/Diagnóstico Pré-Natal.pdf](https://repositorio.hff.min-saude.pt/bitstream/10400.10/2110/1/Diagnóstico%20Pr%C3%A9-Natal.pdf)
 - Villarreal Aguinaga C. Utilidad del test no estresante en la vigilancia del bienestar fetal en gestantediabética. Hospital Las Mercedes-2018. Univ Norbert Wiener [Internet]. 2021;54–67. Available from:https://repositorio.uwiener.edu.pe/bitstream/handle/20.500.13053/5133/T061_16_658151_S.pdf?sequence=1&isAllowed=y
 - Dulay A, MD Main Line Health System. Oligohidramnios - Ginecología y obstetricia - Manual MSD versión para profesionales [Internet]. Manual MSD

Versión para profesionales. 2022 [cited 2023 Apr 11]. Available from: <https://www.msmanuals.com/es-ec/professional/ginecología-y-obstetricia/anomalías-del-embarazo/oligohidramnios>

- Portocarrero Reyes K, Lira Urbina T, Nieto Sánchez M, García Pérez Á. Rehabilitación dental de paciente con asociación de VACTERL: caso clínico pediátrico. *Odontol Pediátrica*. 2022;30(1):45–51