

# MALFORMACIONES DE PARED ABDOMINAL

Dr. Marco Valenzuela A.

## Conceptos generales

Con el progreso de la medicina y nuevas tecnologías, es importante considerar que para el manejo de las malformaciones congénitas de la pared abdominal así como para todas las malformaciones congénitas del recién nacido, es fundamental consolidar centros que cuenten con equipos multidisciplinarios para realizar un trabajo integral con las unidades de medicina fetal.

Por otro lado, es estándar global que el cirujano pediátrico esté presente en el parto para un manejo óptimo de las vísceras y para la oportuna evaluación inicial y programación de los tratamientos quirúrgicos correspondientes. Por frecuencia nos referiremos a Onfalocele y Gastrosquisis, que si bien, comparten denominador común, como es la eventración de vísceras a través de la pared abdominal, tienen características muy particulares.

## Definición

### Gastrosquisis

Anomalia congénita caracterizada por el cierre incompleto de de la pared abdominal, generalmente con un defecto para-umbilical derecho, sin saco y con herniación de contenido intestinal en cantidad variable. Además pueden protruir genitales internos y vejiga.

Está relacionado con embarazos de madres jóvenes y primigestas, y es más frecuente en el sexo masculino.

En los últimos años se ha descrito un aumento en la incidencia a nivel mundial, que aún no tiene explicación científica clara. Sin embargo se conoce la asociación con el consumo de drogas.

Como etiología se postula una disrupción de la arteria onfalo-mesentérica durante el proceso embriológico del intestino medio, lo que da lugar a falta de fusión de los pliegues laterales que provoca fallo en el cierre de la pared abdominal.

Las malformaciones asociadas alcanzan aproximadamente un 10 a 15%, siendo las

más comunes las que afectan al tracto intestinal (atresias, estenosis, intestino corto). Las malformaciones asociadas se explicarían por fenómenos isquémicos secundarios a la alteración de la irrigación mesentérica por torsión o compresión de asas a nivel del defecto.

## **Onfalocele**

Consiste en un defecto centro abdominal de la pared, con herniación en cantidad variable de vísceras intra-abdominales que pueden o no incluir el hígado. Siempre están cubiertas por un saco translúcido compuesto por gelatina de Wharton y el cordón en apex del saco.

Tiene una incidencia General de 1/3000 – 1/5000 por RNV y en Chile se estima en: 3,8 /10000 RN. Es más frecuente en madres de mayor edad. Aproximadamente el 40% - 70% de los casos se asocian a otras malformaciones (cardiovasculares, gastrointestinal, genitourinaria, músculo- esqueléticas, SNC) y Síndromes como Pentalogía de Cantrell, Sd. de Beckwith – Wiedemann, Sd. Regresión caudal y Trisomías 13,18 y 21.

Si presenta hígado, se clasifica como onfalocele gigante, lo que constituye un mayor desafío quirúrgico, pero en general tienen menos malformaciones asociadas. Por otro lado cuando no hay presencia de hígado, la incidencia de cromosopatías aumenta.

Se postula que su etiología se debe al fracaso en el depósito de células ectodérmicas en la placoda de la pared abdominal, lo que produce una falla en cierre de pliegues embrionarios de la pared a nivel cefálico, medio, o caudal explicando los diferentes tipos de defecto

## **Diagnóstico**

### **Antenatal:**

- Fetoproteína en sangre materna:
  - Aumenta en defectos del tubo neural (2º trimestre)
  - Aumenta en el 100% de las Gastrosquisis y 90% de los Onfalocele
- GCH en sangre materna: Aumenta en defectos de pared abdominal (segundo trimestre).
- Acetilcolinesterasa en líquido amniótico:
  - Aumenta en defectos del tubo neural y Gastrosquisis (NO en Onfalocele).
- ECO prenatal: después de las 12 semanas se puede ver:
  - Onfalocele: una masa redondeada, bien delimitada, medial, presencia de hígado , intestino , estómago, cordón inserto en saco, ascitis bajo saco, etc.
  - Gastroquisis: defceto paraumbilical derecho, herniacion sin membrana, insercion norma del cordon, asociacion con RCIU, oligoamnios, polihidroamnios, dilataciones y aumento en grosor en pared de asas

### **Postnatal:**

- Visualización directa del defecto.

## Tratamiento defectos de pared abdominal

En general para ambas entidades existen consideraciones generales y específicas.

### **Manejo General**

En caso de contar con diagnóstico prenatal, referir a la madre a un centro terciario (nivel de atención), donde se pueda coordinar el equipo multidisciplinario.

Se debe coordinar la resolución del parto con cirujano infantil idealmente presente durante el parto.

El tratamiento dependerá de: contenido herniado, tamaño del defecto, indemnidad del saco para onfalocelo y grado de peel inflamatorio en el caso de gastrosquisis, peso y edad gestacional al momento del parto.

### **Manejo en atención inmediata**

Monitoreo no invasivo - Mantener vía área estable y permeable (Intubar en caso necesario)

Aspirando el contenido gástrico - Instalación de sonda Replogle (sonda de aspiración de doble circuito).

Instalación de vía venosa. Planificar soporte nutricional total por catéter percutáneo o central.

Posicionar al paciente en decúbito lateral para favorecer el retorno venoso y evitar la angulación de las asas intestinales.

Mantener normotermia en todo momento hasta resolución quirúrgica.

Según esquema de cada unidad y cuando el RN esté estabilizado, se procederá con la intervención quirúrgica y/o traslado a la unidad de cuidados intensivos neonatales para continuar con reposición de volúmenes y manejo de pérdidas.

### **Manejo Específico**

#### **Gastrosquisis**

Los recién nacidos con Gastrosquisis deben ser operados inmediatamente una vez realizada la atención inmediata y estabilizado el paciente.

Instalar bolsa plástica estéril transparente para proteger asas y así evitar manipulación excesiva y pérdidas, sello lo más hermético posible, con telas a nivel corporal.

Posicionar al paciente en decúbito lateral para evitar que se bascule el intestino o comprima el abdomen alterando el retorno venoso.

Contraindicado está el uso de: gasas húmedas, campos estériles directamente sobre las asas.

#### **Tratamiento quirúrgico.**

El objetivo terapéutico es el cierre primario del defecto.

Este puede ser inmediato y definitivo en pacientes con defectos pequeños.

En caso de no poder realizar el cierre primario por tamaño del defecto o cantidad de asas protruidas, se debe instalar un Silo de Shuster, al cual se le realizarán reducciones progresivas e intermitentes según tolerancia y evolución del paciente.

Se iniciará la vía enteral de acuerdo a la evolución clínica del paciente.

## Onfalocele

Lo primero es evaluar al indemnidad de la membrana post parto, la extensión de la cobertura cutánea y la presencia o no de hígado.

Los recién nacidos con Onfalocele intacto, se pueden dejar expuestos sin cobertura.

Evaluar la presencia de malformaciones asociadas desde el punto de vista clínico y con ecografía cardiaca, abdominal además de radiografías de tórax y columna.

La intubación o soporte ventilatorio no invasivo dependerá de la evolución del paciente.

El uso de antibióticos es controversial y se indicaran según presentación, caso clínico y antecedentes perinatales.

### Tratamiento quirúrgico.

El objetivo terapéutico es el cierre primario del defecto.

Este puede ser inmediato y definitivo en pacientes con defectos pequeños.

Técnicamente puede ser con cierre simple o un cierre cutáneo de Gross y/o prótesis.

En caso de no poder realizar el cierre primario por tamaño del defecto o cantidad de asas protruidas, se debe instalar un Silo de Shuster, al cual se le realizarán reducciones progresivas e intermitentes según tolerancia y evolución del paciente.

Se iniciará la vía enteral de acuerdo a la evolución clínica del paciente.

### Tratamiento No Quirúrgico

El tratamiento *No Quirúrgico* cuyo objetivo es la reducción progresiva para disminuir las infecciones y el síndrome compartamental, corresponde al manejo médico-quirúrgico que es necesario en pacientes con: defectos gigantes, en casos de prematuridad extrema o en pacientes con malformaciones severas asociadas. En estos casos es necesario evaluar el pronóstico de las otras malformaciones, antes de proceder con el cierre quirúrgico del onfalocele.

### Las alternativas son:

- Compresión simple v/s tracción compresión.
- Coberturas con parches (dura madre, pericardio bovino, Alloderm).
- Coberturas con mallas (Prolene mesh, Permacol, Surgisis mesh, Gore: DualMesh / Bio A, otras)
- Tópicos (sulfadiazina de plata, clorhexidina alcohólica, Acticoat / Acuacel, Mecurochrome, otros)
- Considerar que según regulación de cada país, no todos los tópicos se pueden usar.
- VAC: Vacuum-assisted closure.

La epidermización tomará semanas según cada caso y dejara un defecto ventral que se resolverá en diferido según crecimiento y desarrollo del paciente.

### Manejo postoperatorio

En ambas entidades:

Todos los pacientes requerirán apoyo ventilatorio y monitoreo continuo de signos vitales y diuresis.

Manejo del dolor preferentemente con morfina o Fentanyl.  
Control y balance hídrico estricto, además de normotermia.  
Medición de presión intra-abdominal  
Nutrición parenteral total precoz, que se mantendrá según tolerancia enteral progresiva y evolución del tránsito intestinal.

## Pronóstico

Onfalocele

El pronóstico dependerá de las malformaciones asociadas y su severidad.

Gastrosquisis

El pronóstico dependerá del grado de inflamación de las asas (*peel inflamatorio*) y la posibilidad de cierre primario según características del defecto y cantidad de intestino herniado.

La prematuréz y el peso también son relevantes en términos de la resolución primaria. En nuestro centro dado que seguimos un protocolo específico para gastrosquisis, hemos visto que a menor edad gestacional, la tasa de cierre primario es mayor, dado que en general hay menos peel inflamatorio lo que condiciona:

- Menor hipomotilidad intestinal, logrando inicio precoz de aporte enteral y disminución en el tiempo para lograr alimentación enteral total y días de NPT.
- Disminución en los días de hospitalización.
- Disminución en la necesidad de asistencia ventilatoria (< sedación).
- No aumenta morbilidad asociado a la prematuréz.
- Disminución en costos de ALPAR y hospitalización.

## Bibliografía

1. Manual De Procedimientos Para La Atención Del Recién Nacido En El Período Inmediato y Puerperio En Servicios De Obstetricia Y Ginecología Año 2013.
2. Manejo Perinatal de Gastrosquisis: Protocolo de Manejo con Parto Pretérmino. Valenzuela M. [Menchaca P](#), Ibañez T.R. , Gutierrez J. , Gonzalez A. Hospital Roberto del Rio / Hospital San José.
3. ECLAMC Study (Estudio Colaborativo Latinoamericano de malformaciones Congénitas), Rev Chil Pediatr 77 (5); 481-486, 2006.
4. Schuster SR . A new method for the staged repair of large omphaloceles .
5. Surg Gynecol Obstet 1967; 125 : 837 – 850
6. [Morabito A](#), [Owen A](#), [Bianchi A](#). Traction-compression-closure for exomphalos major.. J Pediatr Surg. 2006 Nov;41(11):1850-3 , Neonatal Surgical Unit, St Mary's Women and Children's Hospital, Manchester M13 9WL, UK.