

# Defectos de pared abdominal anterior fetal: manejo y protocolo de seguimiento prenatal de Gastroquisis y Onfalocele. Ecuador, 2019.

Pamela A Velasco Jácome (1), Andrés Mercado (2), Luis Simón Paez (3), Eduardo Yépez (4).

1 Gineco Obstetra tratante Hospital Básico de San Gabriel

2 Máster en Bioética- Residente postgrado de Ginecología y Obstetricia de la Universidad Central del Ecuador

3 Gineco Obstetra tratante Unidad Diagnóstico Fetal Hospital Gineco-Obstétrico Isidro Ayora.

4 Gineco Obstetra Coordinador Unidad Diagnóstico Fetal Hospital Gineco-Obstétrico Isidro Ayora, Profesor Facultad de Ciencias Médicas Universidad Central.

---

## RESUMEN

Los defectos de la pared abdominal son un grupo de malformaciones congénitas poco comunes que presentan alteraciones heterogéneas y comparten una característica en común, que es la herniación o evisceración de uno o más órganos de la cavidad abdominal, debido a un defecto en la formación de la pared abdominal. Existen diversas patologías entre las que se encuentran extrofia de vejiga y extrofia de cloaca y la Pentalogía de Cantrell, sin embargo, las más frecuentes son la gastroquisis y el onfalocele; en esta revisión se discutirá el manejo y el protocolo de seguimiento de estas dos patologías.

**Palabras Clave:** Diagnóstico prenatal, anomalías congénitas, anomalías, pared abdominal, gastroquisis, onfalocele.

## ABSTRACT

Abdominal wall defects are a group of rare congenital malformations, which represent heterogeneous alterations and share an uncommon characteristic, which is the herniation or evisceration of one or more organs of the abdominal cavity, due to a defect in the formation of the abdominal wall. There are several pathologies among which are bladder exstrophy and cloacal exstrophy and the Pentalogy of Cantrell, however, the most frequent are gastroschisis and omphalocele. In this article we will review and discuss the management and follow-up protocol of these two pathologies

**Key words:** Prenatal diagnosis, Congenital Abnormalities, abdominal wall, gastroschisis, omphalocele.

## Introducción

El onfalocele y la gastrosquisis son los defectos más comunes de la pared abdominal anterior, con una incidencia de 17 y 22 por cada 100,000, respectivamente (1).

Cuervo J. en su estudio "Defectos de la Pared Abdominal" (2) ha clasificado a estos defectos como periumbilicales (onfalocele y gastrosquisis) que son los más frecuentes, de la línea media inferior (extrofia de vejiga y extrofia de cloaca), y de la línea media superior (pentalogía de Cantrell); ocurre ; excepto en el onfalocele, por la falla en el cierre de los pliegues laterales de la pared abdominal durante la cuarta semana del desarrollo embriológico con la consecuente herniación de uno o más órganos de la cavidad abdominal hacia la cavidad amniótica.(3) representing a wide and heterogeneous group of defects sharing a common feature, that is, herniation of one or more viscera through a defect in the anterior body wall. Gastroschisis and omphalocele are the 2 most common congenital VBWDs. Other uncommon anomalies include ectopia cordis and pentalogy of Cantrell, limb-body wall complex, and bladder and cloacal exstrophy. Although VBWDs are associated with multiple abnormalities with distinct embryological origins and that may affect virtually any system organs, at least in relation to anterior body wall defects, they are thought (except for omphalocele

El onfalocele es consecuencia de una falla en el retorno del intestino a la cavidad, por lo que el contenido intestinal queda fuera de ella cubierto por el peritoneo y la membrana amniótica, quedando el cordón umbilical inserto en este saco que cubre el defecto (4).

Estudios de imagen como la ecografía prenatal ayudan a detectar a tiempo esta malformación.

## Características fundamentales

El onfalocele es un defecto congénito de la pared abdominal anterior, a través del cual se hernia el contenido abdominal cubierto por una membrana de tres capas (peritoneo, gelatina de Warthon y amnios) (5,6). Mientras que la gastrosquisis se caracteriza por la herniación de las asas intestinales directamente en la cavidad amniótica a través de la pared abdominal, sin la participación del cordón umbilical.(7,8).

La Tabla 1 describe las características fundamentales de las dos patologías en cuestión.

## Manejo prenatal

El feto con diagnóstico de defecto de pared anterior abdominal debe ser referidos a hospitales de atención de tercer nivel con Unidades Materno Fetales para su atención y seguimiento; es muy importante realizar a través de ultrasonografía prenatal, despistaje de otros defectos que podrían estar asociados, identificar las posible complicaciones que el defecto podría ocasionar y de esta manera definir el mejor momento de interrupción de la gestación, además con el diagnóstico se puede asesorar a la familia y prepararlos para el óptimo cuidado del recién nacido. (6,9,10), en el onfalocele se debe solicitar realizar un cariotipo fetal (amiocentesis o cordocentesis) ya que el 30% de los casos se asocia a trisomias 13 o 18, a diferencia de la gastrosquisis, si es el único defecto, solo 1% de asocia a defectos cromosómicos.

En la Tabla 2 aparecen los diferentes signos ecográficos, lo que demuestra que las patologías presentan diferencias distintas. (Tabla 2)

Los controles ecográficos deben realizarse individualizando cada caso, sin embargo se sugiere cada 3 a 4 semanas hasta la semana 28 luego de existir signos de complicación de la patología se debería realizar de forma semanal hasta la interrupción de la gestación, para evaluar el crecimiento fetal, cantidad de líquido amniótico y detectar signos de compromiso isquémico intestinal (asa centinela), anomalías asociadas, signos precoces de distrés fetal, posibles complicaciones fetales que puedan llevar a la muerte fetal intrauterina, y que se puede evitar con un parto inmediato. (4)

En la gastrosquisis el parámetro ecográfico predictivo más estudiado es la presencia de dilatación intestinal fetal, definida como diámetro intestinal mayor de 18 - 20 mm, en cualquier corte ecográfico transversal, así como el grosor de la pared intestinal que no debe llegar a medir 3 mm

Es importante detectar a tiempo signos indirectos de sufrimiento de las asas intestinales y así predecir la aparición del *peel* inflamatorio. Este proceso provoca cambios morfológicos como la dilatación de las asas intestinales, rigidez y engrosamiento de la pared muscular y la hipomotilidad intestinal. (11)

El líquido amniótico influye sobre el desarrollo del *peel* inflamatorio, el cual aparece a partir de la semana 34-35. La presencia de meconio intraamniótico ha

sido identificado como el mayor responsable para el apareamiento del *peel*. (11)

El aumento en sangre materna de alfa feto proteína también es un medio diagnóstico, se debe realizar en las semanas 15 a 21. (4).

## Tipo de parto

La importancia de contar con el diagnóstico prenatal radica en la determinación del riesgo materno-fetal y poder realizar el envío oportuno a un centro de alto riesgo obstétrico, con el propósito que el parto sea atendido por un equipo interdisciplinario y que la atención del neonato se realice tempranamente.

En el onfalocele dada la presencia de un saco de cobertura que protege el intestino eviscerado de los efectos deletéreos del líquido amniótico, no existe ninguna ventaja en adelantar el parto y este se realizará cuando el niño haya llegado a término o lo más cercano al término en los casos de onfalocele. (4)

El tipo de parto se decidirá teniendo en cuenta factores obstétricos. La excepción la constituyen los niños con onfalocele grande y riesgo de traumatismo hepático durante el parto por vía vaginal, y deberán nacer por cesárea (12).

En la gastrosquisis para evitar un mayor daño intestinal, los niños deben nacer si no existe signos de complicación intestinas sobre las 37 semanas, pero si se identifica que existe un diámetro de asa intestinal, mayor a 18 mm, un pared intestinal de 3 mm, centralización de cámara

gástrica se recomendaría la interrupción de la gestación desde las 34 semanas (13,14)”. “omphalocele,” and “fetal abdominal wall defects” was performed. The generated list of articles was supplemented by a review of their bibliographies and the bibliographies of obstetric texts. STUDY SELECTION: A total of 27 peer-reviewed observational studies were identified, and 15 were included in the meta-analysis. Our primary inclusion criterion was the reporting of neonatal outcomes for infants with abdominal wall defects who delivered vaginally and who delivered by cesarean section. Studies were excluded if they were a case series or if neonatal outcomes could not be ascertained from the data presented in the manuscript. TABULATION, INTEGRATION, AND RESULTS: Standard meta-analytic techniques were applied to assess the question of whether cesarean delivery improves neonatal outcomes in infants with abdominal wall defects. There was no significant relationship between mode of delivery and the rate of primary fascial repair (random effects model: pooled relative risk [RR] 1.22, 95% confidence interval [CI] 0.99, 1.51).

El parto pretérmino como método para evitar la aparición del *peel inflamatorio* evita largos periodos de hipoperistalsis intestinal; lo que disminuye los periodos de nutrición parenteral y las posibles complicaciones y a su vez una estancia hospitalaria corta. (11)

## Manejo médico prequirúrgico

- Se deben considerar los siguientes puntos: (5)
- Establecer con exactitud el tipo de defecto.
- Descompresión gastrointestinal con una sonda orogástrica con calibre adecuado.

**Tabla 1. Características diferenciales entre onfalocele y gastrosquisis (8)**

	Onfalocele	Gastrosquisis
Sitio del defecto	Central (umbilical)	Paraumbilical frecuentemente a la derecha
Tamaño del defecto	> a 4 cm	< a 4 cm
Visceras involucradas	Hígado, estomago, intestino	Intestino, estomago, vesícula y vejiga
Malformación intestinal	Malrotación, peritonitis leve, atresia intestinal	Atresia intestinal con necrosis, intestino corto, malrotación, peritonitis plástica
Malformación asociada	Cardíacas 25-40%, diafragmática, vesicales, anorrectales, de columna, trisomía 13, 18 y 21, síndrome de Beckwith Wiedermann	Atresia Duodenal 15%
Retardo del crecimiento intrauterino	Frecuente 38-67%	Poco frecuente
Mortalidad	30% secundaria a malformación asociada	4-27% asociada a complicación intestinal

**Tabla 2. Signos ecográficos distintivos entre onfalocele y gastrosquisis.(3)**

	<b>Onfalocele</b>	<b>Gastrosquisis</b>
Contorno	Uniforme	Irregular
Saco de cobertura	Eco génico	Ausente
Cordón umbilical	En el centro del defecto	Lateral al defecto
Anomalías coexistentes	Frecuentes	Raras

- El estado respiratorio del recién nacido, ya que el onfalocele gigante se asocia a hipoplasia pulmonar y necesidad de intubación y ventilación asistida. (12,15)
- Se debe realizar el examen físico, radiografía de tórax, ecocardiografía y ecografía abdominal en búsqueda de anomalías asociadas. (16).
- Los niños con onfalocele y saco intacto no presentan pérdidas hídricas y de temperatura como en la gastrosquisis, pero si superiores al de niños con pared intacta.
- El defecto puede ser cubierto con gasa humedecida con solución fisiológica y una cubierta impermeabilizante de plástico.
- En caso de onfalocele con saco roto, el manejo es similar al de niños con gastrosquisis (2,5).

### Momento ideal del cierre

Todo defecto de la pared abdominal debe resolverse tan pronto como sea posible.

El abordaje tradicional era un cierre primario urgente en las 6 horas luego del nacimiento, e incluso se realizaba el cierre en la sala de partos, luego de realizar una cesárea electiva (11).

En la última década ha ganado amplia aceptación la realización de la técnica de simil exit y cierre primario en quirófano post cesárea en la gastrosquisis y en el onfalocele pequeño, el uso de silo prefabricado como método de tratamiento inicial en casos no complicados de onfaloceles grandes o gastrosquisis con índice de reductibilidad mayor a 2, ya que permite una rápida cobertura del intestino expuesto, sin necesidad de traslado del paciente, ni de anestesia general, y un cierre diferido y electivo del defecto.

Es deseable corregir el defecto una vez que el niño nace y si no fue posible en este momento se debe esperar que haya logrado estabilidad térmica, respiratoria y hemodinámica, y corregirlo idealmente en las primeras horas luego del nacimiento (17-19).

Existen cuatro técnicas quirúrgicas para el tratamiento inicial: (5):

- Reducción total del contenido eviscerado y cierre primario del defecto, bajo anestesia general, en un quirófano.
- Reducción total del contenido eviscerado y cierre primario del defecto, sin anestesia ni sedación, en la sala de neonatología.
- Reducción progresiva del contenido eviscerado y cierre en etapas del defecto, bajo anestesia general, en un quirófano, construyendo un silo anclado a la pared abdominal mediante suturas.
- Reducción progresiva del contenido eviscerado y cierre en etapas del defecto, sin anestesia ni sedación, en la sala de neonatología, usando un silo prefabricado.

### Manejo postquirúrgico

Se debe tomar en cuenta los siguientes puntos:

Manejo del dolor.

- Necesidad de asistencia respiratoria mecánica.
- Monitoreo continuo de los parámetros clínicos y de laboratorio.
- Descompresión gastrointestinal con una sonda orogástrica.
- Nutrición parenteral.

### Lugar del parto

Los niños con diagnóstico de defectos de la pared abdominal deben nacer en un centro de salud de tercer nivel, que cuente con infraestructura y equipos capacitados, así como con profesionales experimentados.

### Pronóstico

La mortalidad ha ido disminuyendo, en la actualidad el índice de sobrevivencia en los países desarrollados llega al 90%; estas cifras no se repiten en los países en vías de desarrollo, en los que la mortalidad puede alcanzar cifras de alrededor de un 50%. (5,20).

Es importante aclarar que un diagnóstico temprano y seguimiento adecuado de los defectos de la pared abdominal nos permitirá hacer un manejo correcto de cada caso. La presencia del peel inflamatorio nos pone en alerta para considerar la terminación del embarazo.

## Conflicto de Interés

Ninguno declarado por la autora.

## Financiamiento

Propios del equipo de investigación

## Referencias bibliográficas

1. Reingruber B, Weber ÆPG. Gastroschisis and omphalocele: treatments and long-term outcomes. 2008;167-73.
2. Ferro MM. Defectos de la Pared Abdominal. 2003;57(258):5-32.
3. Torres US, Portela-Oliveira E, Braga FDCB, Werner H, Daltro PAN, Souza AS. When Closure Fails: What the Radiologist Needs to Know About the Embryology, Anatomy, and Prenatal Imaging of Ventral Body Wall Defects. *Semin Ultrasound, CT MRI* [Internet]. 2015;36(6):522-36. Available from: <http://dx.doi.org/10.1053/j.sult.2015.01.001>
4. A. Iglesias. First trimester prenatal diagnosis: fetal omphalocele. *Rev Arg Ultrasound*. 2009;8:68-71.
5. Cuervo JL. Gastrosquisis. *Trab Publ en el Programa Nac Actual en Cirugía Pediátrica* -. 2013;
6. De Agustín Asensio JC. Malformaciones de la pared torácica. *Acta Pediatr Esp*. 2003;61(8):370-6.
7. Hernández-gómez M, Mendoza-caamal EC, Yllescas-medrano E, Machuca-vaca A, Ii MA. Gastrosquisis izquierda: primer reporte mexicano y revisión de la literatura. 2009;1-5.
8. Romay Bello AB, Soler Ruiz P, Asenjo de la Fuente E, Costales Badillo C, Montalvo Montes J. Defectos de cierre de la pared abdominal: Gastrosquisis. *Progresos Obstet y Ginecol*. 2011;54(12):612-7.
9. Carabajal, Cecilia Margarita , Dominguez, Jose Manuel, Muriel Parera, Segura Blanco AC. Diagnóstico ecográfico de onfalocele: reporte de un caso clínico. *Rev Posgrado la VIa Cátedra Med* [Internet]. 2010;14-6. Available from: [http://med.unne.edu.ar/revista/revista202/3\\_202.pdf](http://med.unne.edu.ar/revista/revista202/3_202.pdf)
10. López RM. ginecología y obstetricia Onfalocele fetal . Exposición de caso clínico y revisión. 2016;40(4):186-8.
11. Glasmeyer P, Grande C, Margarit J, Martí M, Torino JR, Mirada A, et al. Gastrosquisis . Cesárea electiva pretérmino y cierre primario inmediato ; nuestra experiencia. 2012;12-5.
12. Heider AL, Strauss RA, Kuller JA. Omphalocele: Clinical outcomes in cases with normal karyotypes. *Am J Obstet Gynecol*. 2004;190(1):135-41.
13. Segel SY, Marder SJ, Parry S, Macones GA. Fetal abdominal wall defects and mode of delivery: A systematic review. *Obstet Gynecol*. 2001;98(5):867-73.
14. Dunn JCY, Fonkalsrud EW, Atkinson JB. The influence of gestational age and mode of delivery on infants with gastroschisis. *J Pediatr Surg*. 1999;34(9):1393-5.
15. Taruffi C. Regia Tipografia. In: *Storia della teratologia*. Vol. VII. Bologna, Italy.; 1984. p. 396.
16. Vries De PA. The pathogenesis of gastroschisis and omphalocele. *Pediatr Surg*. 1980;(15):245-51.
17. Recién EN, Con N. *S e c p g*. 2014;77(1):65-70.
18. Quirúrgica E, El SEN, Gastrosquisis MDE, Cisneros-gasca LC, Pérez-lorenzana H, García GJ-, et al. Simil-exit en el manejo de gastrosquisis, estudio comparativo. XVIII(Nº 4).
19. Infantil C, Interzonal H, Agudos G De, Penna J, Blanca B, Svetliza DJ, et al. Procedimiento Símil-Exit para el manejo de gastrosquisis. *Rev Iberoam Med Fetal y Perinat*. 2007;1(1):7-12.
20. Pachajoa H, Urrea MF, Torres J. Gastrosquisis en la unidad de cuidados intensivos neonatales del Hospital Universitario del Valle, Cali, Colombia, 2000-2004. *Iatreia*. 2009;22(3):213-8.