

# Defectos de la pared abdominal

Dr. José L. Cuervo<sup>a</sup>

## INTRODUCCIÓN

No existe una clasificación completa o suficiente que cubra todo el espectro de defectos de la pared abdominal anterior.<sup>1</sup>

En forma sencilla y práctica, estos defectos pueden ser clasificados como **periumbilicales** (onfalocele y gastrosquisis), **de la línea media inferior** (extrofia de vejiga y extrofia de cloaca), y **de la línea media superior** (pentalogía de Cantrel). Otras malformaciones menos frecuentes de la pared abdominal anterior son la hernia epigástrica congénita, la displasia de la pared corporal, el síndrome de Prune-belly (o síndrome de vientre en ciruela pasa), la hendidura epigástrica, los defectos de pared asociados al síndrome de bridas amnióticas, la aplasia cutis congénita, la herniación del epiplón mayor en neonatos que han sido sometidos a transfusión de sangre durante el tercer trimestre, antes del advenimiento de la ultrasonografía en tiempo real, etc.

Los dos defectos más frecuentes de la pared abdominal anterior son el **onfalocele** y la **gastrosquisis**. Ambos representan defectos en el desarrollo de la pared abdominal anterior, pero su distinta anatomía y la diferente coexistencia de otras anomalías asociadas, condicionan que ambas patologías presenten un manejo pre y postnatal y un pronóstico distinto, que justifica una descripción individual.

## GASTROSQUISIS

El término gastrosquisis (GS) procede de la palabra griega gastroschisis, que significa “vientre abierto o fisurado” (gastro significa vientre, y schisis significa fisura, apertura o separación), y fue acuñado por Taruffi<sup>2</sup> en 1894.

La GS es un defecto congénito de todas las capas de la pared abdominal anterior, localizado a un lado del cordón umbilical normal (en general del lado derecho), a través del cual se hernia el contenido abdominal, desprovisto de cualquier tipo de envoltura (*Figura 1*).<sup>2</sup>

Habitualmente el contenido eviscerado está representado por todo el intestino delgado y parte del intestino grueso. Más raramente emergen a través del defecto de la pared abdominal el estómago, hígado, vesícula biliar, bazo, vejiga, y órganos genitales internos. También se ha descrito la herniación aislada del epiplón mayor, en lo que se ha denominado GS menor.<sup>2</sup>

**Figura 1. Gastrosquisis: defecto congénito de todas las capas de la pared abdominal anterior, localizado a un lado del cordón umbilical normal (en general del lado derecho), a través del cual se hernia el contenido abdominal, desprovisto de cualquier tipo de envoltura**



a. Jefe de Unidad 12 - Departamento de Cirugía. Hospital de Niños “Dr. Ricardo Gutiérrez”. Buenos Aires, Argentina.

En el *Cuadro 1* se resumen las características distintivas de la GS.

La presencia de un cordón umbilical normal y la ausencia de un remanente de saco diferencian una GS de un onfalocele con saco roto (*Figura 2*).

### Etiopatogenia

Hasta la actualidad no existe una única teoría que explique cabalmente la etiopatogenia de la GS. Las teorías más recientes apuntan a una falla en la vascularización de la pared abdominal, en un momento en que

### Cuadro 1. Características distintivas de la gastrosquisis

<b>Ubicación del defecto parietal</b>	Lateroumbilical (casi siempre a la derecha del ombligo)
<b>Tamaño</b>	Pequeño (promedio: 3 cm)
<b>Cobertura con saco</b>	No (ausencia de residuo de saco)
<b>Inserción del cordón umbilical</b>	Normal
<b>Órganos herniados</b>	Habitualmente intestino delgado e intestino grueso; más raramente estómago, vejiga, órganos genitales internos, hígado, vesícula biliar y bazo
<b>Intestino herniado</b>	En general edematoso, acartonado, acortado, cubierto por una lámina de fibrina
<b>Hígado herniado</b>	Excepcional
<b>Anomalías gastrointestinales</b>	Frecuentes (malrotación y atresia intestinal)
<b>Anomalías generales</b>	Raras (10%)
<b>Síndromes asociados</b>	No
<b>Edad materna</b>	Jóvenes
<b>Incidencia</b>	3 a 4 cada 10.000 recién nacidos vivos* (en aumento)
<b>Frecuencia relativa con el onfalocele</b>	3/1
<b>Pronóstico</b>	Principalmente dependiente del estado y de la longitud del intestino al momento del nacimiento
<b>Tratamiento</b>	Urgente

\*En áreas endémicas

### Figura 2. Diferencias entre gastrosquisis y onfalocele con saco roto



**A.** Gastrosquisis: ausencia de saco de cobertura e inserción normal del cordón umbilical. **B.** Onfalocele con saco roto: presencia de saco de cobertura e inserción del cordón umbilical sobre el saco

no hay suficiente circulación colateral para mantener la integridad del mesénquima, produciéndose en consecuencia un defecto parietal localizado.<sup>3,4</sup>

El hecho que la GS se pueda reproducir experimentalmente en animales sometidos a distintos agentes nocivos, apoya la teoría de la existencia de algún agente teratogénico ambiental, actuando posiblemente sobre un huésped genética o ambientalmente susceptible.<sup>5</sup> Es improbable que una causa genética sea responsable de esta anomalía, ya que la misma ocurre en forma esporádica, y tiene un bajo grado de recurrencia. La ocurrencia familiar de GS es rara.

Se estima un riesgo de recurrencia en hermanos de 3,5%, y un riesgo de recurrencia dentro de un mismo grupo familiar de 4,7%.<sup>6</sup> Se han reportado casos de GS en hermanos gemelos, en medios hermanos (diferente padre o madre), en primos y en madre e hijo.<sup>5</sup>

### Epidemiología

Un trabajo<sup>5</sup> que recopiló varios estudios epidemiológicos relevantes sobre GS publicados en las últimas dos décadas indicó una prevalencia media global de 1,36 por 10 000 nacidos vivos (rango 0,4 a 3,01). Esta cifra es mayor en aquellos trabajos que incluyen terminaciones voluntarias del embarazo y abortos espontáneos (1,95 por 10 000), comparada con aquellos trabajos que solo incluyen recién nacidos vivos y mortinatos (1,06 por 10 000).<sup>5</sup>

Existen notables diferencias geográficas entre países y entre las distintas regiones de un mismo país.<sup>7</sup>

Esta patología es más frecuente entre personas de raza blanca, que en negros o asiáticos, y en EE.UU., predomina entre personas hispanas.<sup>8</sup>

Clásicamente la incidencia de onfalocele se calculaba en aproximadamente 1 en 5 000 a 6 000 recién nacidos vivos, y la de GS en 1 en 15 000 a 20 000 recién nacidos vivos.<sup>9</sup> Sin embargo, en las últimas tres décadas se ha observado un incremento notable en la incidencia de GS, mientras que la incidencia de onfalocele ha permanecido sin cambios. Este incremento aparente puede estar influenciado en parte por un mayor reconocimiento de la patología y una mejor distinción con el onfalocele, pero la prevalencia relativa estancada del onfalocele, sugiere que el incremento es

real, siendo más notable en Europa, Australia, Estados Unidos y Japón.<sup>5</sup>

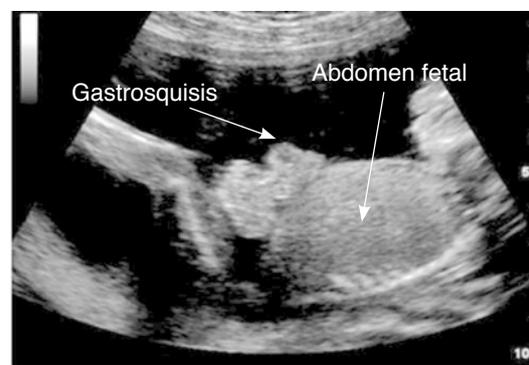
Distintos estudios epidemiológicos han encontrado relación entre GS y los siguientes factores:<sup>2</sup> edad materna joven (principalmente mujeres menores de 20 años), nivel socio-económico bajo, raza blanca, hispanos, inestabilidad social, consumo de aspirina, ibuprofeno, pseudoefedrina, anfetaminas, alcohol, cigarrillos, drogas ilícitas (especialmente cocaína y marihuana), exposición a rayos x, influenza durante el embarazo, deficiencias alimentarias de caroteno y glutatión, exposición a pesticidas (especialmente nitratos y atrazina o a solventes orgánicos).

En resumen, mientras la incidencia de GS continúa en aumento, su etiología permanece desconocida. Es muy probable que la causa sea multifactorial, pero la alta incidencia en madres jóvenes y en personas de raza blanca (principalmente hispanos), sugiere fuertemente la influencia de algún factor ambiental, detectable y tratable en un futuro mediato.

### Diagnóstico prenatal

Con el uso corriente de la ecografía prenatal, en los países desarrollados, la mayoría de los niños con defectos de la pared abdominal (95-98%), son actualmente diagnosticados por este medio antes del nacimiento, usualmente entre las semanas 12 y 15 de gestación, luego que el intestino ha regresado desde la cavidad amniótica a la cavidad abdominal (*Figura 3*).<sup>10</sup>

**Figura 3. Ecografía prenatal de un niño con gastroquisis**



Defecto parietal latero-umbilical, por el que protruye el intestino, de contorno irregular, sin ningún saco de cobertura, con cordón umbilical de ubicación normal. El onfalocele con saco roto puede resultar muy difícil de diferenciar de una GS, aunque esta situación es muy rara.

Sin embargo, las cifras de diagnóstico ecográfico prenatal varían entre países, entre regiones de un mismo país, y entre los distintos centros de una ciudad.<sup>11</sup> La especificidad de la ecografía es alta (más del 95%), pero su sensibilidad es más baja debido a diferencias en experiencia entre los médicos tratantes, diferencias en la calidad del equipo usado, tiempo insumido y objetivos del estudio ecográfico.

La causa más común de falta de diagnóstico es que el defecto no sea observado, ya que el estudio se realizó con otros fines (determinación de sexo, número, posición y edad del feto, etc.).

En la *Tabla 1* se enumeran los principales signos ecográficos, que permiten diferenciar un niño con onfalocele de un niño con GS.

Una vez confirmado el diagnóstico de GS, el monitoreo ecográfico debe ser realizado a intervalos de 3 a 4 semanas para evaluar el crecimiento fetal, evaluar cantidad de líquido amniótico (LA), detectar signos de compromiso isquémico intestinal, detectar posibles anomalías asociadas que puedan influir negativamente en el resultado final, detectar signos precoces de distress fetal, detectar posibles complicaciones fetales que puedan llevar a muerte fetal intrauterina, y puedan ser evitadas con un parto inmediato o precoz.

Otro parámetro diagnóstico de defecto de pared abdominal es el aumento en sangre materna de alfa feto proteína (AFP). El dosaje de AFP en sangre materna se realiza entre las semanas 15 a 21 de gestación (tomadas de acuerdo a la fecha de última menstruación), siendo más precisos los resultados entre las semanas 16 a 18. Los niveles de AFP en sangre materna varían en gran medida según la edad gestacional y el método empleado por cada laboratorio, y su aumento no es específico de defecto de pared abdominal, pudiendo también aumentar

en casos de defectos del tubo neural como espina bífida o anencefalia, obstrucción del intestino fetal, teratoma, síndrome de Turner, poliquistosis renal, etc.

### Factores pronósticos prenatales

Durante las últimas dos décadas, se han llevado a cabo numerosos estudios para determinar que hallazgos ecográficos prenatales pueden resultar predictivos de patología gastrointestinal asociada y/o de morbi-mortalidad postnatal en niños con GS.<sup>1</sup>

El parámetro ecográfico predictivo más estudiado y discutido es la presencia de dilatación intestinal fetal, definida como diámetro intestinal fetal mayor de 18 mm o mayor de 20 mm en cualquier corte ecográfico transversal y en cualquier etapa del embarazo.<sup>12,13</sup>

La presencia de intestino dilatado puede ser indicativo de:

- Atresia, estenosis, necrosis, perforación o vólvulo intestinal intraútero.
- Obstrucción intestinal incompleta por bandas fibrosas o por un defecto de pared relativamente pequeño.
- Peristalsis ausente o reducida, un marcador de dismotilidad que puede persistir luego del nacimiento, y que podría estar relacionado con inflamación severa por el efecto del LA, o con constricción del mesenterio por un defecto parietal relativamente pequeño.

Los resultados de los estudios ecográficos publicados han sido variables y muchas veces inconsistentes y contradictorios.<sup>1</sup>

Por todo lo expuesto, la información provista por los estudios ecográficos debe ser usada con mucha precaución cuando se aconseja a padres expectantes.

### Anomalías asociadas

Clásicamente la GS se presenta como una anomalía congénita aislada, pero en un

**Tabla 1. Signos ecográficos distintivos entre onfalocele y gastrosquisis**

	Onfalocele	Gastrosquisis
Contorno	Uniforme	Irregular
Saco de cobertura	Ecogénico	Ausente
Cordón umbilical	En el centro del defecto	Lateral al defecto
Anomalías coexistentes	Frecuentes	Raras

10-16% de los casos, coexiste otro defecto mayor no relacionado, y esta combinación ha sido asociada a mal pronóstico.<sup>14,15</sup> Los sitios más afectados son el sistema nervioso central, corazón, sistema musculo-esquelético y riñones. En comparación, más del 50% de niños con onfalocele presenta alguna otra anomalía asociada.<sup>15</sup>

Sin tener en cuenta la constante asociación con malrotación intestinal, aproximadamente un 10% de niños con GS presentan una anomalía gastrointestinal asociada, y conforman el grupo de niños con GS complejas.<sup>16</sup> Las anomalías intestinales más comunes son la atresia, estenosis, perforación, necrosis segmentaria y vólvulo del intestino medio.

La atresia puede ser única o múltiple. En el primer caso, la localización más frecuente es el yeyuno, luego el íleon, y finalmente el colon, siendo la variante anatómica tipo IIIa la más frecuente. En las atresias distales es frecuente la perforación o el infarto isquémico del extremo intestinal dilatado.

#### Otras asociaciones<sup>1</sup>

El testículo no descendido es una asociación frecuente en cualquier tipo de defecto de pared abdominal, y coexiste en aproximadamente un 30% de niños con GS, llegando su incidencia en algunas series hasta el 38,7%.

Es muy rara la asociación de GS con anomalías graves de otros órganos y con defectos cromosómicos.

#### Cierre progresivo del defecto parietal. Gastrosquisis cerrada

La GS cerrada ("closed gastroschisis") es una variante rara y muy particular de GS, en la que el defecto parietal se va cerrando progresivamente durante el transcurso de la gestación alrededor del intestino eviscerado, con el consiguiente riesgo de isquemia y pérdida de parte o de la totalidad del mismo<sup>17</sup> (Figura 4).

De acuerdo al grado de cierre parietal y al tiempo transcurrido hasta su diagnóstico en el momento del parto, pueden surgir distintos cuadros clínicos de GS cerrada.<sup>1</sup>

#### Características del niño con gastrosquisis

Los niños con GS tienen mayor riesgo de sufrir un evento adverso intra-utero, incluyen-

do retardo de crecimiento, oligohidramnios, parto prematuro, y muerte fetal.<sup>1</sup>

Así mismo, los niños con GS en general, nacen con menor peso y menor edad gestacional que los niños sin GS.<sup>18</sup>

La presencia de oligohidramnios también puede complicar la gestación, y si es severo se puede asociar con retraso de crecimiento intrauterino, distress fetal, y asfisia postnatal.

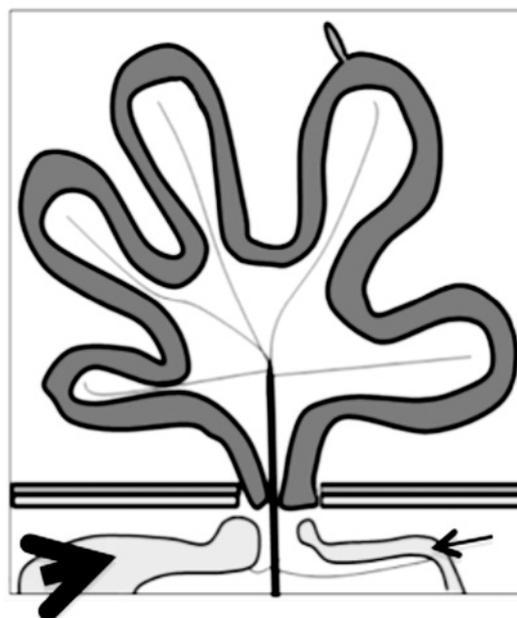
La mayor posibilidad de muerte fetal intrauterina (10-15%) ha sido atribuida a compresión del cordón umbilical por las ansas intestinales dilatadas.<sup>19</sup>

#### Características del intestino eviscerado

En los niños con GS, el intestino eviscerado en general se presenta congestivo, edematoso, acartonado, acortado, adherido y recubierto por una lámina de fibrina blanquecina, pero también puede aparecer de un aspecto casi normal (Figura 5).<sup>1</sup>

Estos cambios en el intestino expuesto han sido atribuidos a exposición prolongada al LA y a compresión veno-linfática del mesenterio por el defecto parietal.<sup>18</sup>

**Figura 4. Representación esquemática de gastrosquisis cerrada**



La reducción progresiva del diámetro del defecto parietal, lleva a isquemia y necrosis de todo el intestino eviscerado, y a formación de una atresia de yeyuno proximal (intestino muy dilatado - flecha gruesa) y de colon transverso (intestino de calibre pequeño - flecha fina).

**Figura 5. Gastrosquisis: intestino con importantes signos inflamatorios (edematizado, acortado, dilatado y aplastronado)**



Los cambios intestinales macro y microscópicos se traducen funcionalmente en una marcada disminución de la contractilidad y de la capacidad absorbente del intestino expuesto, lo que constituye la principal causa de morbilidad en niños con GS.

Se ha demostrado en estudios experimentales en animales que la severidad del daño intestinal se correlaciona con el contenido de meconio en LA,<sup>20</sup> y que el intestino solo se vería afectado cuando se supera determinado nivel de concentración de meconio en el LA.

## MANEJO PRENATAL

### Tiempo de gestación –

#### Momento ideal para el alumbramiento

La GS típicamente se presenta como una anomalía congénita aislada, y la evolución postnatal de niños con esta patología se encuentra fuertemente influenciada por el estado funcional del intestino eviscerado.

Si bien el aspecto postnatal del intestino eviscerado puede variar desde un intestino casi normal hasta una masa compacta recubierta de una lámina de fibrina blanquecina, la mayoría de los niños con GS presentan cierto compromiso intestinal, como congestión, edema, acortamiento, acartonamiento o una combinación de estos.

La posibilidad de diagnosticar la mayor parte de niños con GS permitiría programar un parto precoz, impidiendo o disminuyendo la posibilidad de ocurrencia de todas las complicaciones antes mencionadas.

Sin embargo, el adelantamiento del parto puede producir morbilidad adicional a la de la GS, por los riesgos ciertos de la prematuridad.

Es un tema de controversia mundial la elección del momento ideal para el alumbramiento en niños con GS.<sup>1</sup>

En resumen, ante la falta de evidencia científica de un beneficio claro en el adelantamiento del parto para evitar un mayor daño intestinal, los niños con diagnóstico prenatal de GS deben nacer espontáneamente luego de las 36 semanas y no después de las 38 semanas, pudiendo establecerse como momento teórico ideal las semanas 37-38 de gestación, y el parto prematuro solo estaría indicado:

- En forma urgente, ante amenaza de vida para la madre o el feto.
- En forma electiva programada, ante la presencia de:
  - a. Distress fetal.
  - b. Firme sospecha ecográfica de GS en vías de cierre.

### Tipo de alumbramiento

Desde hace más de 20 años, existe una marcada controversia mundial sobre cuál es el mejor modo de alumbramiento para niños con GS, si por cesárea electiva o por parto por vía vaginal.<sup>1</sup>

En base a la evidencia actual, no se puede afirmar que un método sea mejor que el otro, y es necesario un extenso trabajo prospectivo, comparativo, y aleatorio, para determinar cuál es el método ideal para el alumbramiento de estos niños.

### Lugar del alumbramiento

Resulta claro que los niños con diagnóstico prenatal de GS idealmente deben nacer en un centro terciario que cuente con infraestructura y equipos capacitados para tratar a estos complejos pacientes, ya que en su evolución pueden experimentar morbilidad y mortalidad significativa; evitándose además los riesgos inherentes del traslado.

### Manejo médico prequirúrgico

El diagnóstico ecográfico prenatal debería permitir un tratamiento ordenado de esta patología. Mientras el paciente con GS es mejor tratado en forma de emergencia, el paciente con onfalocelo, dada la frecuente coexistencia de otras anomalías, debe ser previamente estudiado y luego tratado.

Los siguientes puntos son esenciales para un correcto manejo de un niño con GS:

1. Establecer con exactitud el tipo de defecto parietal en base a las distintas características anatómicas (*Cuadros 1 y 2*).
2. Descompresión gastrointestinal con una sonda oro-gástrica de calibre adecuado.
3. Protección del intestino eviscerado.

La salida del contenido abdominal a través del defecto parietal, representa un riesgo para la integridad de los órganos eviscerados y constituye una fuente importante de pérdida hídrica y de calor, y una puerta potencial para la entrada de gérmenes.

Inmediatamente luego del nacimiento, se colocará al pequeño en un lugar apropiado cerca de sala de partos, que permita realizar una adecuada curación del contenido eviscerado. Idealmente esto se logra en una servocuna radiante, o en su defecto en un lugar previamente acondicionado con calor.

Un método sencillo y novedoso, que puede resultar muy útil en sala de partos, consiste en envolver todo el niño, desde los pies hasta las axilas, con una bolsa de plástico.

Existe una amplia variedad de técnicas de curación del intestino eviscerado en un niño con GS. El método clásico es envolver el intestino, primero con gasas grandes humedecidas en solución fisiológica, o en solución de Ringer lactato, o en vaselina líquida estéril, y luego cubrir esto por fuera con una lámina o bolsa de plástico estéril, estabilizando la curación en el centro del abdomen del niño y en el centro de la incubadora, para evitar cualquier posibilidad de isquemia intestinal o de vólvulo, hasta que se proceda con el tratamiento definitivo.

El inconveniente de usar solución fisiológica o solución de Ringer lactato, es que tienden a evaporarse y ocasionar disminución de la temperatura corporal; el inconveniente de usar gasa seca sin otra solución, es que tiende a adherirse al intestino eviscerado, y si transcurren muchas horas hasta la reparación quirúrgica, puede resultar dificultosa la separación.

Para evitar estos inconvenientes, algunos prefieren colocar el intestino eviscerado en el interior de una bolsa de plástico estéril estabilizada en el centro del abdomen, y otros colocan directamente el intestino eviscerado en el interior de una bolsa de plástico con solución fisiológica tibia, adherida al contorno del de-

fecto, y luego posicionan al niño en decúbito lateral derecho, hasta que se proceda con el tratamiento definitivo (*Figura 6*).

En la actualidad, el método más usado en los países desarrollados es colocar el intestino eviscerado, tan pronto como sea posible, en el interior de un silo prefabricado y de base autoexpandible y estabilizarlo en el centro de la incubadora, dejando al niño en posición supina (*Figura 7 A*). Es un método simple, seguro, efectivo, que reduce al mínimo las pérdidas insensibles, permite la visualización y la descongestión del intestino, facilita el traslado del niño, y constituye una excelente forma de tratamiento inicial, para cualquier niño con cuadro de GS no complicada.

Si no se cuenta con dicho silo, el mismo puede ser construido usando un O ring (en venta en cualquier ferretería) esterilizado y una bolsa de plástico estéril de una sonda K 9 (*Figura 7 B*).

Sea cual sea el método elegido, simultáneamente mientras se protege el intestino eviscerado, habrá que prestar especial atención en los siguientes puntos:

- a. Valorar el tamaño del defecto parietal, ya que si es muy pequeño, puede ejercer compresión sobre el mesenterio y precipitar isquemia intestinal. Ante la menor sospecha de isquemia por compresión del mesenterio, habrá que ampliar el defecto parietal, seccionando el plano músculo-aponeurótico ha-

### Figura 6. Manejo del contenido eviscerado



Se coloca el intestino eviscerado en el interior de una bolsa de plástico con solución fisiológica tibia, adherida al contorno del defecto, y luego se posiciona al niño en decúbito lateral derecho, hasta que se proceda con el tratamiento definitivo.

cia arriba en hora 1 (para no lesionar la vena umbilical), o directamente hacia la derecha, teniendo especial cuidado en no lesionar los vasos intestinales.

- b. Investigar posibles anomalías intestinales asociadas como isquemia, necrosis, perforación o atresia intestinal.
- c. Acomodar correctamente el intestino, evitando cualquier tipo de vólvulo del

### Figura 7. Manejo del contenido eviscerado

A.



B.



Se coloca el intestino eviscerado, tan pronto como sea posible, **A.** en el interior de un silo prefabricado y de base autoexpandible; **B.** en el interior de un silo construido con un O ring y una bolsa de plástico estéril; y se lo estabiliza en el centro de la incubadora, dejando al niño en posición supina.

mismo sobre su eje. Ante la menor sospecha de vólvulo, habrá que acomodar nuevamente el intestino, evitando cualquier tipo de torsión, hasta que se normalice su posición y el flujo vascular.

Estas características peculiares de los niños con GS, justifican la presencia del cirujano, en sala de partos o en sala de neonatología, inmediatamente después del nacimiento.

4. Mantenimiento de la temperatura corporal. El contenido eviscerado es una fuente de pérdida calórica importante, y por lo tanto, como se mencionó anteriormente, se lo deberá aislar rápidamente, con una lámina o bolsa de plástico estéril.
5. Mantenimiento del equilibrio hídroelectrolítico.

En forma similar al punto anterior, el contenido eviscerado es una fuente de pérdida hídrica importante, tanto mayor cuanto más grande sea la superficie expuesta. El mantenimiento del equilibrio hidro-electrolítico se conseguirá cubriendo adecuadamente el contenido eviscerado y manteniendo un buen estado de hidratación.

En todo niño con algún defecto de la pared abdominal, se deben colocar de inicio dos vías venosas periféricas en los miembros superiores, tratándose de evitar usar las venas de miembros inferiores, ya que luego del cierre quirúrgico del defecto, las mismas podrían no ser útiles en caso de aumento de la presión intraabdominal. Posteriormente se deberá colocar una vía venosa central para nutrición parenteral total (NPT).

6. Antibióticos endovenosos. De inicio, usualmente se usan ampicilina y gentamicina.
7. Colocación de sonda vesical. Para evaluar diuresis y para guiar la administración de líquidos endovenosos.
8. Búsqueda de anomalías asociadas. En los niños con GS, dada la baja incidencia de anomalías generales asociadas, un buen examen clínico, acompañado de radiografía de tórax y valoración cardiológica, son suficientes para emprender el tratamiento del defecto.

Luego de haber realizado todas las medidas de manipulación convenientes, se trasladará al pequeño desde la servocuna radiante

hacia una incubadora convencional, en espera de la decisión terapéutica.

### Momento ideal del cierre

Todo defecto de la pared abdominal constituye una anomalía en el desarrollo embriológico normal, y la restitución del contenido eviscerado a la cavidad abdominal, deberá realizarse tan pronto como sea posible, luego de practicarse las medidas de manejo postnatal descritas anteriormente, para evitar los riesgos de lesión de vísceras, hipotermia, deshidratación e infección.

El abordaje tradicional era un cierre primario urgente, en general en las primeras 6 horas post-nacimiento, e incluso hubo quienes proclamaron el cierre inmediato del defecto en la sala de partos, luego de cesárea electiva.<sup>1</sup>

El criterio actual es corregir el defecto una vez que el niño haya logrado estabilidad térmica, respiratoria y hemodinámica, idealmente en las primeras horas luego del nacimiento.

### Táctica quirúrgica

El cierre de cualquier defecto de la pared abdominal puede realizarse en una sola y única operación y se denomina cierre primario (CP), o puede realizarse en etapas y se denomina cierre secundario o diferido. A su vez, cada una de estas tácticas puede realizarse sin sedación, con sedación y/o analgesia, o con anestesia general.

“No existe una única táctica quirúrgica para el tratamiento de niños con GS”, y la elección del tipo de cierre dependerá esencialmente del grado de desproporción entre el contenido eviscerado y el continente receptor.

El objetivo primario en la reparación quirúrgica de niños con defectos de la pared abdominal, es retornar todo el contenido eviscerado a la cavidad abdominal, tan pronto como sea posible, sin producir complicaciones, tratando de lograr el mejor resultado estético posible.

La introducción progresiva del intestino eviscerado en el interior de la cavidad abdominal incrementa paulatinamente su presión, hasta que superado un límite, aparecen una serie de eventos hemodinámicos, respiratorios y generales, que pueden conducir a severos trastornos isquémicos del contenido abdominal y eventualmente a la muerte del paciente. Esta serie de eventos abdominales

y generales producidos por una excesiva presión intraabdominal (HTA) se conoce como síndrome compartimental abdominal (SCA).

Se define HTA como aquella presión que supera los 15 mmHg y SCA cuando se superan los 20 mmHg. En definitiva, el parámetro objetivo que nos informa cuanto contenido intestinal se puede introducir en el abdomen sin producir un SCA es el nivel de presión intraabdominal.

La consecuencia de un cierre a excesiva tensión de la pared abdominal es la aparición de un SCA, cuadro con elevadísima morbi-mortalidad.

Este cuadro se caracteriza por:

- a. Compresión de vena cava inferior.
- b. Elevación de ambos hemidiafragmas.
- c. Compresión del lecho esplácnico y de uréteres.

Se han usado distintos parámetros para monitorear la presión abdominal durante el cierre parietal bajo anestesia general y por lo tanto para decidir el tipo de cierre en niños con GS.

*Parámetros objetivos:* frecuencia respiratoria, frecuencia cardíaca, presión inspiratoria, saturación de O<sub>2</sub> en sangre mediante oximetría de pulso, concentración de CO<sub>2</sub> al final de la espiración mediante un capnógrafo, tiempo de relleno capilar en miembros inferiores, tensión arterial, presión venosa central, volumen minuto cardíaco, presión intragástrica, presión intravesical.

*Parámetros subjetivos:* color de las ansas intestinales reintroducidas, tensión de la pared abdominal luego de la reducción, color de la piel en miembros inferiores.

De los parámetros objetivos, los dos más usados son la medición de la presión intragástrica y de la presión intravesical: en ambos casos nunca se deben superar para algunos los 20 mm de Hg<sup>21</sup> y para otros los 20 cm de agua.<sup>22</sup>

Posiblemente la utilización de varios de estos parámetros brinde los mejores resultados.

En la actualidad existen cuatro tácticas quirúrgicas principales para el tratamiento inicial de un niño con GS:<sup>1</sup>

- Reducción total del contenido eviscerado y cierre primario del defecto parietal, bajo anestesia general, en una sala de operaciones (*Figura 8*).
- Reducción total del contenido eviscerado y cierre primario del defecto parietal, sin

- anestesia ni sedación, en la sala de neonatología (Figura 9).
- Reducción progresiva del contenido eviscerado y cierre en etapas del defecto parietal, bajo anestesia general, en una sala de operaciones, construyendo un silo anclado a la pared abdominal mediante suturas (Figuras 10).

- Reducción progresiva del contenido eviscerado y cierre en etapas del defecto parietal, sin anestesia ni sedación, en la sala de neonatología, usando un silo prefabricado (SP) (Figura 11).

Cada una de estas tácticas tiene sus partidarios, pero ninguna puede erigirse como un método de tratamiento único y definitivo para todo niño con GS, ya que la desproporción entre continente y contenido varía en cada paciente, y cualquiera de estas técnicas puede fallar y el paciente requerir otra táctica a la ya usada.<sup>1</sup>

**Figura 8. Gastrosquisis. Técnica de cierre primario bajo anestesia general y relajación**



#### Comparación de las distintas tácticas quirúrgicas

En la actualidad, las dos modalidades más frecuentes de tratamiento inicial en todo niño con GS son el cierre primario en quirófano bajo anestesia general (CP), y el cierre en etapas mediante la interposición inicial de un silo prefabricado (SP), y el cierre diferido del defecto.

En la última década ha ganado amplia aceptación el uso de SP como método de tra-

**Figura 9. Gastrosquisis. Técnica de cierre del defecto parietal sin anestesia, ni sedación, ni analgesia**



**A.** el contenido eviscerado es introducido en el interior de una bolsa plástica estéril y el paciente es colocado en decúbito lateral derecho y acondicionado para el acto quirúrgico; **B.** momento previo al acto quirúrgico: obsérvese el buen aspecto intestinal, con escaso edema, poca congestión y ausencia de lámina blanquecina; **C.** mientras se ejerce tracción hacia arriba del cordón umbilical, para ampliar la capacidad de la diminuta cavidad abdominal, se introduce lentamente todo el contenido herniado, en 20-30 minutos; **D.** una vez lograda la reducción de todo el contenido eviscerado, simplemente se coloca el cordón umbilical sobre la vaina del recto a modo de tapón, sin ninguna sutura, permitiendo la tendencia al cierre espontáneo del defecto, y se ocluye la zona con algún dispositivo estéril.

tamiento inicial en todo niño con GS no complicada, 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.

Sin embargo los resultados han sido dispares, ya que mientras algunos han encontrado mejores resultados con el uso de SP, con reducciones significativas en tiempo en ARM, tiempo en llegar a alimentación enteral completa y estadía hospitalaria, otros no han observado tales diferencias, e incluso algunos observaron mejores resultados con CP.

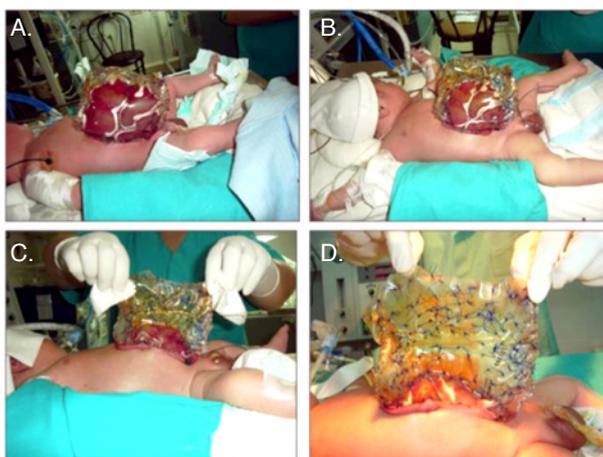
En el *Cuadro 2* se presenta un algoritmo para el manejo de niños con gastrosquisis.

#### Manejo médico post-quirúrgico

Los puntos a tener en cuenta en cualquier niño operado de GS son:

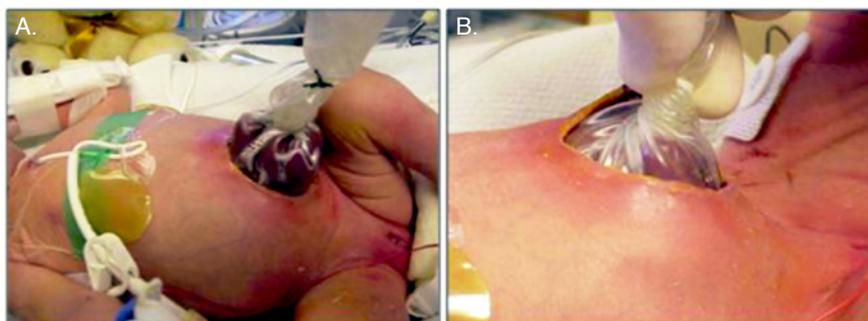
1. Manejo del dolor y necesidad de asistencia respiratoria mecánica (ARM)  
Dependiendo de la táctica quirúrgica empleada (con o sin anestesia y/o analgesia) será necesario o no ARM y analgésicos opiáceos. En los pacientes manejados en forma convencional con anestesia (ya

**Figura 10. Gastrosquisis. Técnica de cierre del defecto parietal en etapas**



Construcción de un silo con una bolsa de plaquetas estéril y anclaje del mismo al borde musculo-aponeurótico del defecto. **A, B, C y D:** la reducción del intestino se logra por gravedad y por compresión progresiva mediante el cierre del techo del silo con suturas. Luego de cada procedimiento de reducción, se cubre el silo con gasa y luego con una lámina de polietileno estéril.

**Figura 11. Gastrosquisis. Técnica de cierre del defecto parietal en etapas con un silo prefabricado**



**A.** el intestino es reducido diariamente, dos veces por día, a partir del segundo día de la colocación, comprimiendo el mismo hacia el abdomen y deslizado el nudo corredizo hacia abajo, para asegurar la permanencia del intestino reducido dentro del abdomen; **B.** una vez que el intestino ha sido reducido completamente, y permanece en la cavidad abdominal por más de 12 horas, se puede planificar el cierre del defecto.

sea cierre primario o en etapas), se utilizará ARM, analgésicos opiáceos y relajantes musculares, durante el tiempo que sea necesario, para permitir la acomodación del intestino en la cavidad abdominal y evitar cualquier tipo de dolor (en general 3-4 días).

2. Monitoreo de parámetros que hagan sospechar la presencia de un SCA o de alguna complicación relacionada con isquemia intestinal.  
Dado el riesgo de SCA o de isquemia intestinal en cualquier paciente operado de GS, se deberán monitorear durante el postoperatorio inmediato los distintos parámetros clínicos y de laboratorio que permitan sospechar la presencia de tales complicaciones:

- Parámetros clínicos: estado clínico general, frecuencia cardíaca, tensión arterial, presión venosa central, parámetros de ARM, flujo urinario, coloración, turgencia y relleno capilar en

miembros inferiores, diámetro abdominal, coloración, tono y sensibilidad de la pared abdominal, etc.

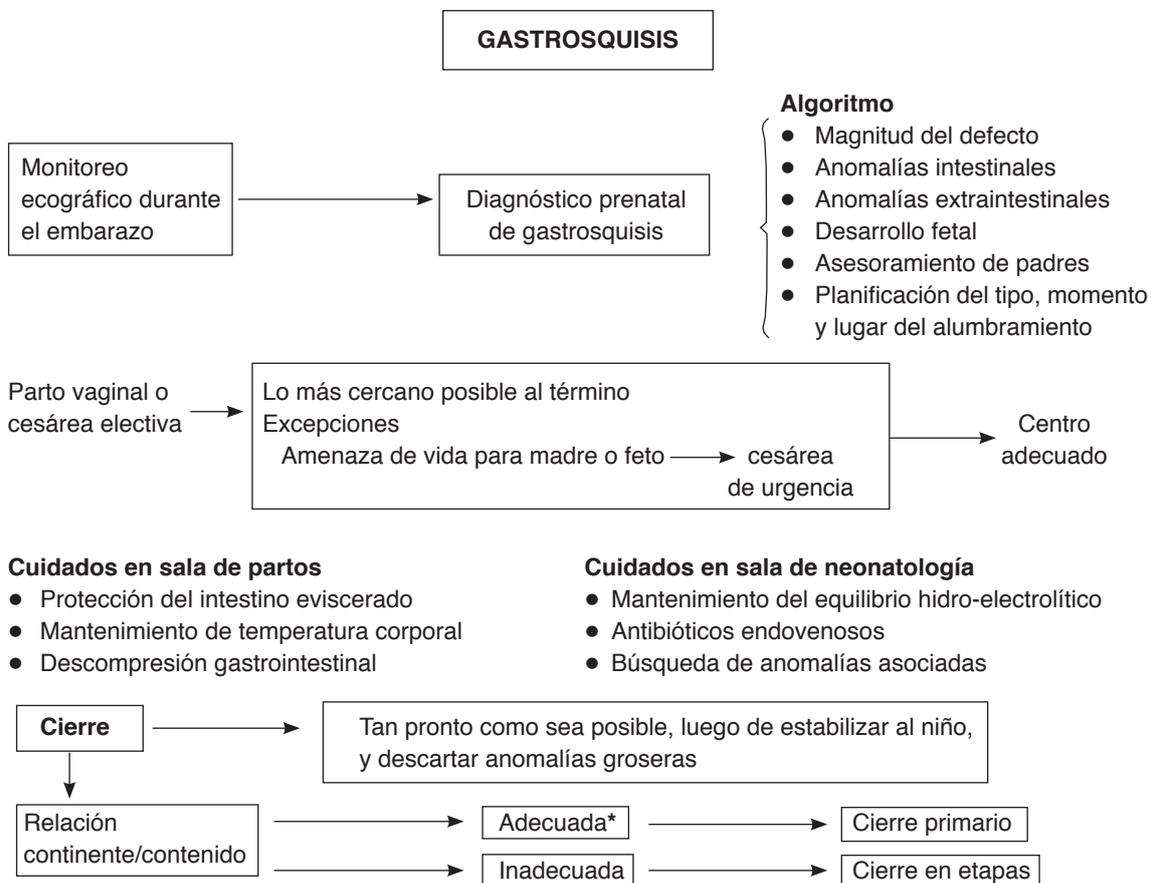
- Parámetros de laboratorio: estado ácido-base, ionograma, hematocrito, etc.

3. Descompresión gastrointestinal.  
Con una sonda oro-gástrica de calibre adecuado.

4. Nutrición: Típicamente los niños con GS, cualquiera sea la táctica quirúrgica empleada, presentan un íleo prolongado, y pueden ser necesarios largos períodos de NPT, con los consiguientes riesgos de sepsis y disfunción hepática.  
Cuando existen problemas persistentes para el inicio o la progresión de la alimentación enteral, se deberán tener en cuenta las siguientes posibilidades:

- Oclusión o suboclusión intestinal por bridas.
- Disfunción intestinal por la presencia de una clava adinámica.
- Existencia de una atresia o estenosis

**Cuadro 2. Algoritmo para el manejo de niños con gastrosquisis**



\*Parámetros intraoperatorios no sugieren posibilidad de aparición de síndrome compartimental.

intestinal coexistente no diagnosticada.

- Complicación con una enterocolitis necrotizante.

Si bien se invoca el uso de agentes prokinéticos como eritromicina, eritropoyetina recombinante humana, metoclopramida, domperidona y cisapride, existe escasa bibliografía que avale su uso. De las drogas antes mencionadas, la que mejor resultado ha dado ha sido el cisapride.

#### 5. Uso de antibióticos endovenosos:

En general los antibióticos se mantienen durante los primeros 7 días de post-operatorio.

### Complicaciones post-quirúrgicas

Un porcentaje de niños con GS sufren complicaciones relacionadas con el cuidado o la terapia instituida. El porcentaje de re-laparotomía para este grupo puede llegar al 20%.<sup>24</sup>

Las principales complicaciones asociadas al manejo de niños con GS son la oclusión intestinal por bridas, enterocolitis necrosante, los trastornos de motilidad intestinal, la dehiscencia de herida, y la necrosis, perforación y/o el vólvulo del intestino introducido.

### Pronóstico

La mortalidad en esta patología ha ido decreciendo en los últimos 50 años, siendo en la actualidad el índice de supervivencia en los países desarrollados superior al 90%.<sup>1</sup> Lamentablemente estas cifras no se repiten en los países subdesarrollados, en los que la mortalidad global puede alcanzar cifras de un 50% o más.<sup>1</sup>

En forma global, los factores más importantes condicionantes de mortalidad son la presencia o no de anomalías asociadas, la longitud y el funcionamiento del intestino, y el grado de desproporción víscero-abdominal.

Sin patología intestinal asociada la supervivencia es casi de un 100%, en comparación con neonatos con patología intestinal asociada, donde la mortalidad puede llegar al 26%, e incluso casi al 50%. Este aumento en los índices de mortalidad está íntimamente asociado a falla intestinal, colestasis asociada a NPT y sepsis.

### Evolución alejada

Como se mencionó anteriormente, la mayoría de los niños con GS lograrán un creci-

miento y desarrollo normal a largo plazo, y tendrán una calidad de vida similar al resto de la población, sin embargo algunos presentarán trastornos gastrointestinales y problemas psicológicos relacionados con la herida o la falta de ombligo.

### ONFALOCELE

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).<sup>1</sup>

Suele ser clasificado en pequeño, mediano y grande, de acuerdo al tamaño del defecto y a la cantidad de contenido eviscerado, pero esta clasificación suele ser arbitraria, no tiene mucho valor desde el punto de vista terapéutico, y no siempre tiene valor pronóstico.

En general el onfalocele pequeño representa una hernia del cordón umbilical, el mediano tiene contenido intestinal, y el grande contiene intestino e hígado; pero esto no es absoluto (*Figuras 12-14*).

Más importante para el pronóstico que clasificarlo en pequeño, mediano y grande, es considerar si el contenido se puede reducir totalmente como para lograr un cierre primario o no.

**Figura 12. Onfalocele pequeño. Representa una hernia del cordón umbilical cubierta por una membrana y no por piel**



En el *Cuadro 3* se resumen las características distintivas del onfalocele.

### Etiopatogenia

Existe cierto consenso en que el onfalocele representa una detención en el desarrollo embriológico normal de la pared abdominal, en el cual los cuatro pliegues mesodérmicos (2 laterales, 1 cefálico y otro caudal) convergen y se funden en la base del cordón umbilical.<sup>25,26</sup>

La embriogénesis de la pared abdominal anterior y del cordón umbilical comienza ha-

cia fines de la tercera semana de gestación, con la aparición del disco germinativo trilaminar, compuesto por ectodermo, mesodermo y endodermo y ubicado entre las cavidades amniótica y vitelina.

Durante la cuarta semana de desarrollo, la cavidad amniótica se expande y el disco

**Figura 14. Onfalocele gigante conteniendo hígado, intestino y bazo**



**Figura 13. Onfalocele mediano conteniendo intestino delgado y grueso**



**Cuadro 3. Características distintivas del onfalocele**

<b>Ubicación del defecto parietal</b>	Centroumbilical
<b>Tamaño</b>	Pequeño o grande
<b>Cobertura con saco</b>	Sí (total o parcial): peritoneo - gelatina de Warthon - amnios
<b>Inserción del cordón umbilical</b>	Sobre el saco
<b>Órganos herniados</b>	Habitualmente intestino delgado, pero también pueden estar eviscerados el estómago, intestino grueso, vejiga, órganos genitales internos, hígado, bazo, y páncreas
<b>Intestino herniado</b>	Normal (a veces acortado)
<b>Hígado herniado</b>	Frecuente
<b>Anomalías GI</b>	Raras (a veces malrotación, divertículo de Meckel y atresia intestinal)
<b>Anomalías generales</b>	Frecuentes (50%) (principalmente cardíacas)
<b>Síndromes asociados</b>	Trisomía 13 - 18 - 21 (1/3 de los pacientes) Beckwith - Wiedeman, prune-belly, pentalogía de Cantrell, extrofia de cloaca
<b>Edad materna</b>	Promedio
<b>Incidencia</b>	1,5 a 3 cada 10.000 recién nacidos vivos (estable)
<b>Frecuencia relativa con gastrosquisis</b>	1/3
<b>Pronóstico</b>	Principalmente dependiente de la presencia o no de anomalías asociadas graves
<b>Tratamiento</b>	No urgente

germinativo trilaminar plano se transforma por plegamiento de sus extremos craneal y caudal y de sus dos bordes laterales en un embrión cilíndrico incurvado, donde pueden distinguirse cuatro pliegues (dos laterales, uno cefálico y otro caudal).

El pliegue cefálico formará la pared torácica anterior y la región epigástrica y contribuirá en la formación de diafragma y pericardio; los pliegues laterales, a su vez, conformarán las paredes laterales del abdomen y contribuirán en la formación del intestino medio; el pliegue caudal formará la región hipogástrica y contribuirá en la formación de recto y vejiga.

El fracaso en el desarrollo, migración y/o fusión de ambos pliegues laterales produce celosomía media u onfalocele clásico (el más frecuente); el del pliegue cefálico celosomía superior u onfalocele epigástrico; y el del pliegue inferior celosomía inferior u onfalocele hipogástrico.

Cuanto más precoz sea la detención en el desarrollo, migración y/o fusión, mayor será el diámetro del defecto.

El hecho que la alteración se produzca en un estadio precoz de la embriogénesis explicaría la frecuente asociación del onfalocele con otras malformaciones generales (35-65%), y el hecho que los cuatro pliegues de la pared abdominal contribuyan a la formación de tejido esplácnico explicaría la frecuente asociación del onfalocele con otros defectos viscerales.

Así en la celosomía superior suelen coexistir hendidura esternal, hernia diafragmática anterior, ausencia de parte anterior de pericardio, ectopia cordis y malformaciones cardíacas (pentalogía de Cantrell); en tanto que en la celosomía inferior al defecto de pared abdominal inferior se le suelen sumar malformaciones del intestino posterior, siendo las más frecuentes la extrofia de vejiga, la extrofia de cloaca y las malformaciones ano-rectales. También puede asociarse a malformaciones vertebromedulares (malformación sacra, mielomeningocele, diastematomielia), formando parte de un síndrome de regresión caudal (Figuras 15-17).

Por otro lado, dado que en el onfalocele el intestino medio no puede rotar y retornar normalmente a la cavidad abdominal, la mayoría de estos niños presentan malrotación intestinal concomitante.

Los defectos centrales y pequeños, que solo incluyen un sector de intestino delgado (frecuentemente divertículo de Meckel), serían solo consecuencia de un retraso en el reingreso del intestino medio a la cavidad abdominal, y por lo tanto no suelen acompañarse de malformaciones asociadas; no así los

**Figura 15. Pentalogía de Cantrell: hendidura esternal, hernia diafragmática anterior, ausencia de parte anterior de pericardio, ectopia cordis y malformaciones cardíacas**



**Figura 16. Extrofia de vejiga**



defectos centrales y pequeños que incluyen intestino delgado, que tienden a presentar más anomalías asociadas que los defectos grandes.<sup>27</sup>

### Epidemiología

La incidencia de onfalocele detectado por ultrasonografía entre las semanas 14 a 18 de embarazo es de 1 en 1100 casos, pero esta cifra cae a 1 cada 4000 recién nacidos vivos, debido a muerte intrauterina y terminación espontánea y provocada del embarazo.<sup>28</sup>

A diferencia de la gastrosquisis, que muestra un aumento en su incidencia desde hace un par de décadas, la frecuencia de presentación del onfalocele permanece estable.

No se han encontrado prevalencias geográficas, raciales ni de sexo para el onfalocele, si bien el defecto ha sido observado en gemelos y en hijos consecutivos así como también en diferentes generaciones de una misma familia.

### Anomalías asociadas

Más de la mitad de niños con onfalocele presentan malformaciones asociadas. Las anomalías cromosómicas ocurren en hasta el 49% de fetos afectados, principalmente trisomías 13, 18 y 21, y es más frecuente en niños con onfalocele central.<sup>29</sup>

Cerca de 80% de niños con onfalocele sin anomalías cromosómicas presentan otras malformaciones.

Las anomalías cromosómicas y las malformaciones múltiples son más frecuentes en niños con onfalocele pequeño (menor de 4 cm) que en niños con onfalocele gigante (55% vs 36%).<sup>29</sup>

### Figura 17. Extrofia de cloaca



Las anomalías cardíacas están presentes en un 18 a 24% de niños con onfalocele;<sup>28</sup> la hipoplasia pulmonar se asocia frecuentemente con onfalocele gigante (quizás porque el hígado extruido no permite una buena formación de la caja torácica) y puede requerir intubación y asistencia respiración urgente en sala de partos.<sup>30</sup>

### Manejo prenatal

#### Tiempo de gestación –

#### Momento ideal para el alumbramiento

Dada la presencia de un saco de cobertura que protege el intestino eviscerado de los efectos deletéreos del LA, no existe ninguna ventaja en adelantar el parto y este se realizará cuando el niño haya llegado a término o lo más cercano posible a término.

#### Tipo de alumbramiento

En forma similar a lo descrito para GS, no existe evidencia actual que justifique el parto por cesárea en todo niño con onfalocele, y el tipo de parto se decidirá teniendo en cuenta solamente factores obstétricos. La excepción a esta regla la constituyen los niños con diagnóstico prenatal de onfalocele gigante y riesgo de traumatismo hepático durante el parto por vía vaginal, y los mismos deberían nacer por parto por cesárea.<sup>31</sup>

#### Lugar del alumbramiento

Similar a lo comentado en GS.

#### Manejo médico prequirúrgico

Caben las mismas consideraciones efectuadas previamente en GS, con las siguientes excepciones o puntos de interés:

1. En la recepción del niño en sala de partos habrá que prestar especial atención a su estado respiratorio, ya que el onfalocele gigante se suele asociar con grados diversos de hipoplasia pulmonar y necesidad urgente de intubación y ventilación asistida.<sup>31</sup>
2. Una vez que se ha estabilizado al niño habrá que realizar un examen físico minucioso, radiografía de tórax, ecocardiografía y ecografía abdominal en búsqueda de anomalías asociadas. En base a estos hallazgos se decidirá la realización o no de estudios más complejos.
3. En caso de sospecha de síndrome de Beckwith-Wiedeman habrá que monitorear la glucemia.

4. Los niños con onfalocele y saco intacto no presentan pérdidas hídricas y de temperatura tan importantes como en GS, pero si superiores al de niños con pared intacta.
5. El defecto puede ser cubierto con gasa humedecida con solución fisiológica y una cubierta impermeabilizante de plástico.
6. En caso de onfalocele con saco roto, el manejo es similar al de niños con GS.

#### Momento ideal del cierre

Dada la presencia de un saco de cobertura que protege los órganos eviscerados y la alta coexistencia de anomalías asociadas, el onfalocele debe ser corregido una vez estabilizado el niño y luego de descartar y eventualmente tratar posibles anomalías asociadas graves.

#### Táctica quirúrgica

Los cuatro factores principales que condicionan la táctica terapéutica en un niño con onfalocele son:

- Estado fisiológico del recién nacido,
- Presencia de anomalías coexistentes graves,
- Estado del saco de cobertura,
- Magnitud del contenido eviscerado.

Dadas las distintas combinaciones de estos factores, no existe una única forma de tratamiento para niños con onfalocele, y cada caso deberá contar con un plan de tratamiento individual, en el que serán importantes la experiencia y preferencias del cirujano actuante y la infraestructura disponible en el centro de atención.

En forma didáctica, se pueden distinguir dos tipos de tratamiento en niños con onfalocele: quirúrgicos y no quirúrgicos, que no se excluyen, sino que se complementan, ya que todo niño con onfalocele, en última instancia requerirá para su corrección definitiva, algún procedimiento quirúrgico.

Los **procedimientos quirúrgicos** (cierre primario y cierre en etapas, ambos bajo anestesia general) fueron tratados al describir la táctica quirúrgica en niños con GS.

El cierre primario (CP) consiste en reseca la membrana del onfalocele, reducir todo el contenido a la cavidad abdominal y cerrar el defecto músculo aponeurótico y la piel en un solo paso. En caso que la membrana se encuentre adherida al hígado, resulta prudente dejarla in situ, por el riesgo de rotura y hemorragia hepática de difícil solución.

Constituye la terapéutica de elección para cualquier tipo de defecto de la pared abdominal, pero esto muchas veces no es posible porque existe una desproporción importante entre el continente intraabdominal y el contenido extra-abdominal, y un cierre primario conduciría a un síndrome compartimental, con serias consecuencias para la vitalidad de los órganos involucrados e incluso para la vida del paciente.

Está indicado en los onfaloceles pequeños y algunos medianos.

El cierre diferido o en etapas (Técnica de Schuster) consiste en construir un silo extra-abdominal que albergue el intestino eviscerado, con algún material protésico (usualmente una lámina de Silastic de 17 mm de espesor), el cual es reducido diariamente con sedación en unidad de neonatología, hasta llegar a una aproximación de los bordes del defecto, que permita un cierre quirúrgico sin tensión (en general entre 3 y 10 días) en un quirófano y bajo anestesia general (véase GS).

Está indicado en el onfalocele gigante con saco roto cuando no es posible el cierre primario.

Constituye una terapéutica de necesidad cuando no se puede o no resulta prudente un cierre primario.

Una variante de cierre diferido que se aplicó en su momento en niños con onfalocele es la técnica de Gross que consiste en cerrar el defecto sólo con piel, dejando una eventración residual de difícil resolución futura. Actualmente ha caído totalmente en desuso, siendo reemplazada por el cierre primario o alguno de los procedimientos no quirúrgicos.

Los **procedimientos no quirúrgicos** representan distintas modalidades de cierre en etapas y son:

- Técnica de Grob: consiste en topicar el saco de cobertura intacto con solución acuosa de mercurocromo al 2%, lo que determina su epitelización y contracción **gradual y luego** cubrirlo con vendaje estéril, quedando con el tiempo una hernia residual, que deberá ser tratada en un futuro.

Dados los efectos adversos del mercurio, actualmente se utilizan soluciones con iodopovidona o cremas con sulfadiazina de plata. Está indicada en el onfalocele gigante con saco intacto, cuando hay compromiso de otros órganos o sistemas. Es una

solución de necesidad que permite ganar tiempo mientras se estudian o corrigen los otros trastornos. Actualmente ha sido desplazada por la técnica siguiente.

- Técnica de De Luca: consiste en comprimir concéntrica y gradualmente el contenido eviscerado (recubierto por saco intacto) e ir reduciendo diariamente su contenido, hasta lograr una aproximación que permita el cierre quirúrgico del defecto. Una vez que la membrana haya epitelizado, el onfalocele se haya reducido completamente y el niño se encuentre en buen estado de salud, la hernia ventral residual puede ser corregida quirúrgicamente. Esto puede llevar varios meses (6 a 12 meses o más), pero no hay ningún apuro en corregir el defecto, e incluso a medida que el niño crece los planos son mejor identificados y más fácilmente llevados a la línea media.

Está indicada en el onfalocele gigante con saco intacto, cuando no es posible o prudente un cierre primario y en niños con cualquier onfalocele con saco intacto que presentan un estado fisiológico deteriorado (prematuros extremos) o anomalías coexistentes graves.

Ideada primariamente por Barlow, y modificada posteriormente por De Luca, la compresión se logra con gasa seca y faja elástica con sistema de velcro y debe ser concéntrica sobre el contenido y no de este contra el continente.

En el *Cuadro 4* se exponen las distintas modalidades terapéuticas para niños con onfalocele.

Una vez estabilizado el niño y habiéndose descartado y eventualmente tratado las anomalías coexistentes, que pudieran impedir o condicionar la cirugía, la definición de la táctica quirúrgica estará condicionada por el estado del saco de cobertura del onfalocele y por la magnitud del contenido eviscerado.

#### Pacientes con saco de cobertura intacto

La elección entre el cierre primario y el cierre en etapas dependerá de la magnitud del contenido eviscerado. Por lo tanto, antes de abrir el saco, se deberá exprimir suavemente el contenido eviscerado hacia el abdomen, mientras se monitorean los parámetros objetivos y subjetivos de presión intra-abdominal, para determinar la conveniencia o no de un cierre primario.

- Si dichos parámetros indican que el cierre primario es posible, se reseca el saco y se continuará con todos los pasos antes citados en el cierre primario.
- Si por el contrario, dichos parámetros sugieren que no es prudente el cierre primario, se deberá optar por un cierre diferido o en etapas, preferentemente con técnica de De Luca.

#### Pacientes con saco de cobertura roto

Dependiendo de la magnitud del contenido eviscerado, se podrá optar entre un cierre primario y un cierre diferido similar al descrito en GS.

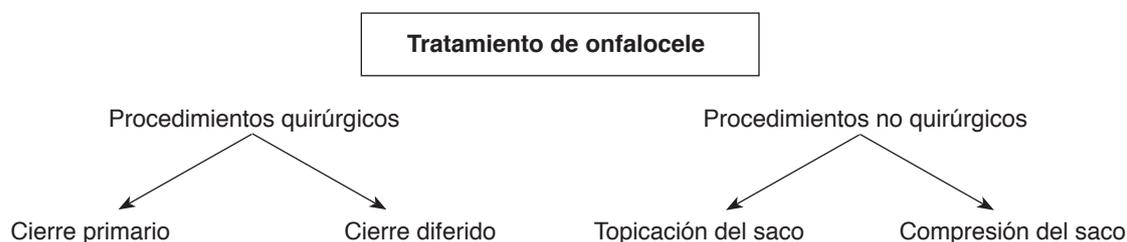
En el *Cuadro 5* se propone un algoritmo para el manejo de niños con onfalocele

#### Manejo médico post-quirúrgico

Caben las mismas consideraciones efectuadas previamente en GS, con las siguientes excepciones o puntos de interés:

- La ARM puede ser innecesaria en niños con onfalocele pequeño. En contraposición, en los niños con onfalocele gigante, suele coexistir prematuridad e hipoplasia pulmonar severa, lo que obligará a ARM prolongada, con sus posibles complicaciones.
- En los niños con onfalocele pequeño el inicio de la alimentación enteral suele ser precoz, no así en los niños con onfalocele gigante en que puede demorar varias semanas.

**Cuadro 4. Opciones terapéuticas en el manejo de niños con onfalocele**



La demora en el inicio del tránsito más allá de 2-3 semanas luego de la operación deberá alertar la posible existencia de bridas oclusivas, clava adinámica o atresia o estenosis intestinal coexistente no diagnosticada.

- Durante el postoperatorio del cierre del defecto habrá que monitorear muy de cerca los parámetros que hagan sospechar la presencia de un SCA o de alguna complicación relacionada con isquemia intestinal.

**Complicaciones post-quirúrgicas**

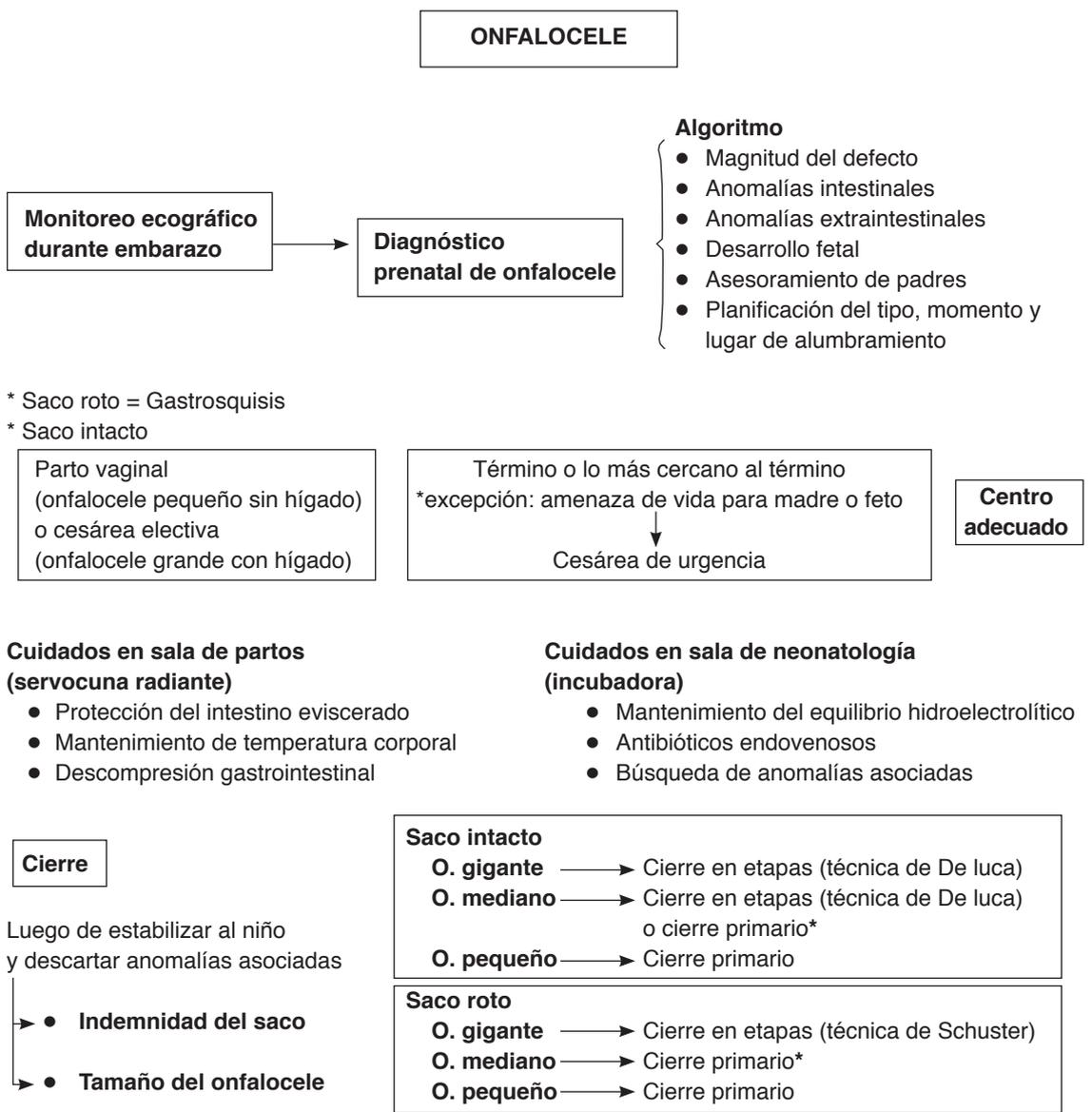
Las principales complicaciones asociadas al manejo de niños con onfalocele son

la infección y dehiscencia de la herida (hasta un 25%) con todas sus secuelas inmediatas (evisceración, aparición de fístulas entero-cutáneas) y alejadas (eventración, intestino corto), síndrome compartimental por un cierre a mucha tensión (hasta un 12%), oclusión por bridas, ECN, los trastornos de motilidad intestinal, y la necrosis, perforación y/o el vólvulo del intestino introducido.

**Pronóstico**

La mortalidad en esta patología ha ido decreciendo en los últimos 50 años, siendo

**Cuadro 5. Algoritmo para el manejo de niños con onfalocele**



\*Excepto que parámetros intraoperatorios sugieran posibilidad de aparición de síndrome compartimental

en la actualidad el índice de supervivencia en los países desarrollados superior al 90%.

En forma global, los factores más importantes condicionantes de mortalidad son la presencia o no de anomalías asociadas severas, la prematuridad y el tamaño grande del defecto.

La mejoría global en los índices de supervivencia ha sido atribuida a la posibilidad de contar con diagnóstico prenatal, a las mejoras en el manejo obstétrico, al desarrollo de las unidades de cuidados intensivos neonatales, a las mejoras en las tácticas y técnicas quirúrgicas, y a la disponibilidad de ARM y de NPT.

Tres hitos médicos de fines de la década del 60, marcan el inicio en la mejoría de los índices de morbi-mortalidad de esta patología: la ARM, la NPT y el cierre diferido del defecto parietal mediante la interposición de una lámina de SILASTIC® (Dow Corning, Midland, MI). Otro hito médico importante fue la introducción del cierre progresivo con vendaje estéril en niños con onfalocele y saco intacto.

Por todo lo expuesto, el foco de atención en el manejo de niños con onfalocele se ha trasladado de intentar reducir la mortalidad a intentar reducir la morbilidad, que todavía permanece alta.

### Evolución alejada

Mientras que los niños con onfalocele pequeño corregido presentan una evolución futura similar a un niño normal, los niños con onfalocele grande y gigante corregidos pueden presentar otros problemas como reflujo gastro-esofágico, alteraciones respiratorias como insuficiencia respiratoria restrictiva, infecciones respiratorias recurrentes o asma, dificultades en la alimentación y para crecer, etc., pero estos problemas tienden a atenuarse y/o desaparecer en el tiempo.<sup>33</sup>

Es importante intentar lograr la mejor reconstrucción plástica posible al momento del cierre, si es posible con preservación del ombligo, ya que suele ser un motivo de preocupación psicológica futura importante para el paciente. En estos casos, la reconstrucción plástica puede ser intentada en el niño mayor.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Cuervo JL. Gastrosquisis. Trabajo publicado en el Programa Nacional de Actualización en Cirugía Pediátrica - (PRONACIP) - 2013.
2. Taruffi C. Storia della teratologia. Regia Tipo-

- grafia 1894; Vol. VII; Bologna, Italy.
3. De Vries PA. The pathogenesis of gastroschisis and omphalocele. *J Pediatr Surg* 1980; 15:245-51.
4. Hoyme HE, Jones MC, Jones KL. Gastroschisis: Abdominal wall disruption secondary to early gestational interruption of the omphalomesenteric artery. *Semin Perinatol* 1983; 7:294-8.
5. Curry JI, McKinney P, Thornton JG, Stringer MD. The aetiology of gastroschisis. *Br J Obstet Gynaecol* 2000; 107:1339-46.
6. Torfs CP, Curry CJR. Familial cases of gastroschisis in a population-based registry. *Am J Med Genet* 1993; 45:465-7.
7. Calzolari E, Bianchi F, Dolc H, Milan M. Omphalocele and gastroschisis in Europe: a survey of 3 million births 1980-1990. EUROCAT Working Group. *Am J Med Genet* 1995; 58:187-94.
8. Clark R, Walker M, Gauderer M. Prevalence of gastroschisis and associated hospital time continue to rise in neonates who are admitted for intensive care. *J Pediatr Surg* 2009; 44:1108-12.
9. Cooney DR. Defects of the abdominal wall, in O'Neill J, Rowe M, Grosfeld J, et al. *Pediatric Surgery* (ed 5). St Louis MO, Mosby; 1998. Págs.1045-69.
10. Owen A, Marven S, Johnson P, Kurinczuk J, Spark P, Draper ES, et al. Gastroschisis: a national cohort study to describe contemporary surgical strategies and outcomes. *J Pediatr Surg* 2010; 45:1808-16.
11. Barisic I, Clementi M, Hausler M, Gjergja R, Kern J, Stoll C. Evaluation of prenatal ultrasound diagnosis of fetal abdominal wall defects by 19 European registries. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; 18:309-16.
12. Skarsgard ED, Claydon J, Bouchard Sarah, Kim PC, Leed SK, Laberge JM, et al. The Canadian Pediatric Surgical Network. Canadian Pediatric Surgical Network: a population-based pediatric surgery network and database for analyzing surgical birth defects. The first 100 cases of gastroschisis. *J Pediatr Surg* 2008; 43:30-4.
13. Long A, Court J, Morabito A, Gillham JC. Antenatal diagnosis of bowel dilatation in gastroschisis is predictive of poor postnatal outcome. *J Pediatr Surg* 2011; 46:1070-5.
14. Mastroiacovo P, Lisi A, Castilla EE, Martínez-Frías ML, Bermejo E, Marengo L. Gastroschisis and associated defects: an international study. *Am J Med Genet A* 2007; 143:660-71.
15. Stoll C, Alembik Y, Dott B, Roth MP. Omphalocele and gastroschisis and associated malformations. *Am J Med Genet A* 2008; 146:1280-5.
16. Arnold MA, Chang DC, Nabaweesi R, Colombani PM, Bathurst. Risk stratification of 4344 patients with gastroschisis into simple and complex categories. *J Pediatr Surg* 2007; 42:1520-5.
17. Davenport M, Haugen S, Greenough A, Nicolaiades K. Closed Gastroschisis: Antenatal and Postnatal Features. *J Pediatr Surg* 2001; 36:1834-7.
18. Singh SJ, Fraser A, Leditschke JF, Spence K, Kimble R, Dalby-Payne J, et al. Gastroschisis: determinants of neonatal outcome. *Pediatr Surg Int* 2003; 19:260-5.

19. Kalache KD, Bierlich A, Hammer H, Bollmann R. Is unexplained third trimester intrauterine death of fetuses with gastroschisis caused by umbilical cord compression due to acute extra-abdominal bowel dilatation. *Prenat Diagn* 2002; 22:715-7.
20. Langer JC, Bell JG, Castillo RO, Crombleholme TM, Longaker MT, Duncan BW, et al. Etiology of intestinal damage in gastroschisis II: Timing and reversibility of histologic changes, mucosal function, and contractility. *J Pediatr Surg* 1990; 25:1122-6.
21. Olesevich M, Alexander F, Khan M, Cotman K. Gastroschisis revisited: role of intraoperative measurement of abdominal pressure. *J Pediatr Surg* 2005; 40:789-92.
22. Martínez Ferro M. Defectos de la pared abdominal. En M. Martínez Ferro, C. Cannizzaro, S. Rodríguez y C. Rabasa. Neonatología Quirúrgica. Editor Grupo Guía SA. Buenos Aires, 2003. Págs.421-63.
23. Langer JC, Bramlett G. Effect of prokinetic agents on ileal contractility in a rabbit model of gastroschisis. *J Pediatr Surg* 1997; 32:605-8.
24. Saxena AK, Hülskamp G, Schleef J, Schaarschmidt K, Harms E, Willital GH. Gastroschisis: a 15 year, single center experience. *Pediatr Surg Int* 2002; 18:420-4.
25. Duhamel B. Embryology of exomphalos and allied malformations. *Arch Dis Child* 1963;38:142-7.
26. De Vries PA. The pathogenesis of gastroschisis and omphalocele. *J Pediatr Surg* 1980; 15:245-51.
27. van Eijck FC, Hoggeveen YL, van Weel C, Rieu PNMA, Wijnen RMH. Minor and giant omphalocele: long-term outcomes and quality of life. *J Pediatr Surg* 2009;44:1355e9.
28. Baird PA, MacDonald EC. An epidemiologic study of congenital malformations of the anterior abdominal wall in more than half a million consecutive live births. *Am J Hum Genet* 1981;33:470e8.
29. Brantberg A, Blaas HG, Haugen SE, et al. Characteristics and outcome of 90 cases of fetal omphalocele. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005;26:527e37.
30. Kamata SN, Usui N, Sawai T, Nose K, Fukuzawa M. Prenatal detection of pulmonary hypoplasia in giant omphalocele. *Pediatr Surg Int* 2008;24:107e11.
31. Heider AL, Strauss RA, Kuller JA. Omphalocele: clinical outcomes in cases with normal karyotypes. *Am J Obstet Gynecol* 2004;190:135e41.
32. Vacharajani AJ, Rao R, Keswani S, Mathur AM. Outcomes of exomphalos: an institutional experience. *Pediatr Surg Int* 2009;25:139e44.
33. Biard JM, Wilson RD, Johnson MP, et al. Prenatally diagnosed giant omphaloceles: short- and long-term outcomes. *Prenat Diagn* 2004;24:434e9.