

11210
8



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES

HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO

DR. FEDERICO GOMEZ

Onfalocoele y Gastrosquisis

Experiencia del Hospital Infantil de México

Dr. Federico Gómez

En un periodo de 12 años

TESIS

Para obtener el título de

Cirujano Pediatra

Presenta

Dr. Enrique Gerardo Ortiz De La O

Director de la Tesis

Dr. Eduardo Bracho Blanchet

MEXICO, D.F.



2003

TESIS CON FALLA DE URGEN

2003
A



DIVISION DE ESPECIALIZACION
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA
U. N. A. M.





Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

**TESIS
CON
FALLA DE
ORIGEN**

DEDICATORIA

A Dios por haber permitido terminar mi especialidad.

Le agradezco profundamente a mi esposa por el apoyo incondicional que me dio durante toda mi carrera.

A mis hijos **Enrique, Cesar y Ricardo** que son mi motivación para continuar adelante.

A mis **padres** que han sido un pilar importante durante toda mi carrera.

A mi maestro el **Dr. Jaime Nieto Zerneño**, con profundo agradecimiento por su apoyo durante todo mi residencia, así como sus consejos.

Al **Dr. Eduardo Bracho Blanchet**, en agradecimiento a sus enseñanzas y orientación en la realización de esta tesis.

Al **Dr. Gerardo Blanco Rodríguez**, por sus enseñanzas.

A mis compañeros y amigos, **Jaime Penchina, Ricardo Reyes Retana, Alfredo Bahamon, Gerardo Godoy, Hiram Álvarez, Ricardo Ordorica, Jorge Delgado, Ricardo Chávez y Jorge Vásquez**.

A la señorita **Altita Mendoza** por su comprensión y amistad que siempre me brindo.

de la Dirección General de Bibliotecas para
que se difunda en formato electrónico e impreso el
contenido de mi trabajo recepcional.
NOMBRE: Enrique Gerardo
Calvo de la O
FECHA: 7-III-2002
LUGAR: P.A. JH

TESIS CON
VALIA DE CUBRIR

B

**“ Nuca dejes para mañana lo que puedes hacer hoy
Si empezaste algo, no lo dejes hasta terminarlo”**

**TESIS CON
VALIA DE ORIGEN**

9

INDICE

Definición.....	1
Historia.....	2
Embriología.....	3
Etiología.....	7
Incidencia.....	8
Anomalías Asociadas.....	8
Manifestaciones Clínicas.....	10
Diagnostico.....	12
Tratamiento.....	13
Objetivo de la tesis.....	18
Material y Métodos.....	18
Criterios de Exclusión.....	19
Resultados.....	19
Graficas.....	29
Comentario.....	39
Bibliografía.....	42

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

D

ONFALOCELE Y GASTROSQUISIS

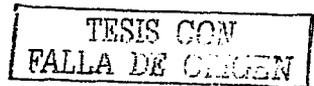
Dentro de los defectos de la pared abdominal anterior el ONFALOCELE y la GASTROSQUISIS son de los más graves, tanto que pueden comprometer la vida del paciente, pero afortunadamente este tipo de patologías son poco frecuentes.

DEFINICION:

ONFALOCELE.- (amniocèle, exomfalo, celosomía y hernia del cordón) Onfalocele deriva del griego OMPHALOS que significa ombligo y KELE que significa tumor. Se define como una herniación de las vísceras dentro de la base del cordón umbilical, la cual está cubierta por un saco membranoso translúcido avascular compuesto de peritoneo parietal por dentro y amnios por fuera, y en el ápex del defecto se encuentra el cordón umbilical. También existe, dependiendo del tamaño del defecto, una amplia separación de las fascias y músculos de la pared abdominal, aunque los músculos rectos son normales.

El saco puede ser pequeño y contener sólo un asa de intestino o puede ser grande conteniendo estómago, corazón e hígado así como la totalidad del intestino. No existe relación entre el tamaño del saco y el diámetro del anillo umbilical y aunque originalmente siempre hay saco en el onfalocele, éste puede romperse en el pre, trans o postparto. La hernia de cordón se refiere a todos aquellos defectos menores de 4 cm a nivel umbilical que contiene poco intestino y su tratamiento es siempre mediante cierre primario. Se dice que un onfalocele es gigante cuando el defecto mide más de 7 cm, o bien se encuentra el hígado totalmente dentro del saco.

GASTROSQUISIS.- El término Gastrosquisis deriva del griego Gastro que significa abdomen o estómago y del latín Schisha que denota separación o división. (1)



En esta entidad no existe saco ni indicios de él, el defecto no radica en el ombligo y por lo general se encuentra a la derecha del cordón umbilical normal. Los bordes del defecto son lisos y éste generalmente tiene menos de 5 cm. de diámetro. Las asas intestinales herniadas, generalmente se encuentran engrosadas por edema y frecuentemente cianóticas, coriáceas e incluidas en un material gelatinoso. El intestino parece estar ostensiblemente acortado.

HISTORIA

Onfalocèle:

La eventración o evisceración en recién nacidos tan sólo fue citada como una curiosidad en la literatura médica temprana.

La primera descripción de onfalocèle fue realizada por Ambrosie Pare (1510-1590). El segundo reporte que apareció fue el de Esculteros en el año de 1643, en dicho reporte esta condición era considerada universalmente fatal. Hamilton en 1806 y Hey en 1814 reportan las primeras sobrevidas de pacientes con onfalocèle mediante cierre primario; dichos autores también reconocieron que la variedad acompañada de defectos grandes no podría tratarse con este método. Ahifeld en 1899 propone el tratamiento conservador del onfalocèle aplicando compresas con alcohol, este método fue reintroducido por Grob con algunas modificaciones en el año de 1963 (2). Olshausen en 1887, después Williams en 1930 y por último Gross en 1948 (3) recomendaron cada uno en su época la movilización de la piel para cubrir el defecto creando entonces un defecto herniario ventral solo en la capa muscular.

Gastroquisis:

Moore y Stokes en 1953 definieron el término de gastroquisis para aquel defecto paraumbilical de espesor total de la pared. Cauder en 1733 fue el primero en describir un caso de gastroquisis; Watkins fue el primero en realizar un tratamiento quirúrgico exitoso, y uno de los principales cambios en el tratamiento de los pacientes con defectos muy grandes en donde no se puede realizar cierre primario fue el propuesto por Schuster en 1967 en donde recomendaba el uso de material protésico para realizar el cierre por estadios del defecto. En las últimas

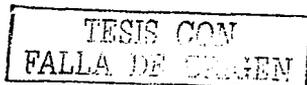
dos décadas la sobrevida ha mejorado en forma importante en esta entidad que antes era uniformemente fatal; esto se ha debido en parte al uso del silo, a la aparición de la alimentación parenteral y a una mejoría importante en las terapias intensivas neonatales.(4)

EMBRIOLOGIA NORMAL.

Desarrollo de la pared abdominal anterior: La mayor parte de la pared abdominal del embrión se forma durante el regreso del intestino medio y la reducción del tamaño relativo del tallo de conexión. Al igual que en el tórax, la pared primitiva es somatopleura, compuesta de ectodermo y mesodermo sin músculos, vasos o nervios. La somatopleura del abdomen y el tórax es secundariamente invadida durante la sexta semana por mesodermo procedente de las miotomos situados a cada lado de la columna vertebral. El patrón segmentario de la masa mesodérmica se pierde y migra lateral y ventralmente como una sola vaina. Los bordes de las vainas en progresión se diferencian mientras están aún ampliamente separados para formar los músculos rectos anteriores abdominales derecho e izquierdo, cuya aproximación final en la línea media cerrara la pared del tronco.

Mientras los primordios de los rectos están más separados, la vaina mesodérmica se escinde en tres capas: la capa externa se diferencia en el músculo oblicuo externo o mayor ventralmente y el grupo serrato dorsalmente; la capa media forma el músculo oblicuo interno menor; y la capa interna forma el transverso del abdomen; la totalidad de estos músculos pueden ser reconocidos hacia mediados de la séptima semana de edad gestacional .

En la región infraumbilical, la invasión de la somatopleura por el mesodermo somático va precedida de una capa de mesodermo secundario que surge de la línea primitiva inmediatamente por detrás de la cloaca. Este mesodermo secundario rodea el borde de la cloaca e invade la pared abdominal en un punto caudal al tallo de conexión, separando las capas de ectodermo y endodermo del extremo craneal de la placa cloacal. Proporciona el cierre primario de la pared del tronco entre el



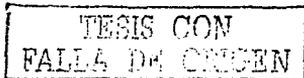
falo y el tallo de conexión y forma parte de la musculatura de la vejiga. El mesodermo secundario se encuentra en dicha posición hacia la séptima semana y ser seguido del mesodermo somático, que se fusiona en un punto externo a él, hacia la duodécima semana, de ahí el origen de la fascia transversales.

La aproximación de los dos músculos rectos prosigue desde ambos extremos, derecho e izquierdo quedando esencialmente cerrada hacia la duodécima semana exceptuando el propio anillo umbilical. El cierre del embrión se completa por 4 pliegues circunferenciales, estos pliegues son condensaciones del mesénquima embrionario y son los pliegues cefálicos, caudal y laterales cada uno de estos pliegues contiene los vasos ventrales y la hoja somática, si falla la formación de los pliegues el resultado es el onfalocele propio.

EMBRIOLOGIA DEL ONFALOCELE

El onfalocele representa la detención evolutiva del cierre de la cavidad abdominal en la fase en que los intestinos en crecimiento se encuentran normalmente herniados en el cordón umbilical. El retorno del intestino al abdomen que ocurre normalmente durante la décima semana, no se produce, o es incompleto en el onfalocele. El espacio en que las vísceras eventradas se encuentran es el celoma extraembrionario, y el saco es el revestimiento del propio cordón umbilical que tiene un grosor de 3 a 5 células y es continuo con la superficie superior de la placenta y el amnios distalmente y con la piel del abdomen proximalmente. La transición hacia la piel es brusca y puede llegar hasta la base del saco. Como el saco deriva del amnios, no de la pared abdominal, puede aplicársele el término de amniocèle.

La insuficiencia de la cavidad abdominal para contener los intestinos ha sido considerada por Bergglas como la causa de la falta de retorno de éstos (1963), pero la mayoría de los embriólogos creen que la ausencia de la masa visceral elimina el necesario estímulo para el crecimiento normal de la pared abdominal. El hecho de que al rededor del 25% de los onfaloceles contengan hígado, corazón y estómago que normalmente no están fuera del abdomen durante el desarrollo, ha sido considerado como indicación de que la pared abdominal es responsable de la



patogénia. Por otra parte al no existir presión sobre la pared a partir de los órganos en desarrollo mientras la cavidad está abierta anteriormente, ocasionan que otras vísceras pueden acabar protuyendo por el defecto a medida que éste aumenta de tamaño. Existe mucha evidencia que apoya el punto de vista de que la embriología de los defectos mayores no es tan simple y que representa una malformación primaria de la pared ventral del embrión resultando de una alteración de el mecanismo del cierre de la pared abdominal (5,6.).

En los onfaloceles pequeños o hernias de cordón lo que ocurre es un retorno incompleto del intestino lo que impide el cierre del anillo umbilical (7).

El hallazgo frecuente de un divertículo de Meckel en el apex de un onfalocelo pequeño sugiere que la invaginación tórpida del conducto onfalomesentérico podría ser un factor que impediría el retorno completo del intestino medio durante la décima semana de gestación (8).

DEFECTOS COMPLEJOS: Duhamel describió la falla del cierre de los cuatro pliegues de la pared anterior del tronco como celosomias. La falta de cierre de cada uno de los componentes de la pared da origen a una variedad de defectos embrionarios leves o graves:

- 1.- Ausencia del cierre del pliegue cefálico (Celosomía superior): se asocia con defectos estomacales, cardíacos, diafragmáticos y pericárdicos (Pentalogía de Cantrell).(9)
- 2.- Ausencia del cierre del extremo caudal (Celosomía inferior): asociada a extrofia de vejiga y en caso extremo extrofia de cloaca.
- 3.- Ausencia del cierre de los pliegues laterales: hernia umbilical y en caso extremo onfalocelo. (5)

En los casos de extrofia de cloaca en los que invariablemente se asocia a onfalocelo inferior o bajo el cual se produce por una extensión anormal de la membrana cloacal y es la responsable del onfalocelo inferior y la diástasis del pubis. (10).

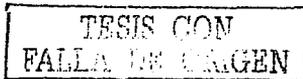
EMBRIOLOGIA DE LA GASTROSQUISIS:

El embrión humano de 28 días tiene una vena umbilical derecha y una izquierda, las cuales drenan no solamente a la placenta en desarrollo y al cuerpo del tallo, sino también drenan la pared abdominal, estas venas se desarrollan tempranamente de la cadena capilar general y de la fusión de las regiones más laterales del embrión con el amnios y el saco vitelino y definen la unión del celoma intra y extraembrionario en el anillo umbilical.

Alrededor de los 28 días ocurren cambios en la circulación, hay pérdida de la vena umbilical derecha, de la porción suprahepática de la vena umbilical izquierda y de la vena onfalomesenterica derecha. La vena onfalomesenterica izquierda se convierte en la vena mesentérica superior y la vena umbilical izquierda se incluye dentro del ducto venoso intrahepático

Mall e Ingalls han descrito la evolución y los cambios de los vasos y flujo de sangre; ellos han confirmado estos resultados y observado la distribución de sangre entre los días 28 y 33, existiendo una atrofia progresiva de la vena umbilical izquierda en su porción suprahepática y de la vena cardinal común (conducto de Cuvier). Sin embargo en el lado derecho toda la vena umbilical se atrofia excepto una parte situada debajo de la vena cava la cual está en comunicación con las venas onfalomesentericas. Alrededor de los 33 días solamente un pequeño plexo difuso de los vasos pueden ser encontrados en el área de fusión entre el cuerpo del tallo y las somatopleura, antiguamente ocupada por una vena umbilical derecha. La función nutricia de los vasos umbilicales con respecto al desarrollo de la pared abdominal es remplazada por los vasos que vienen de la aorta; las venas toraco epigastricas y las ramas de la vena cardinal caudal son encargadas de drenar estas áreas de la pared del cuerpo.

Si el proceso de involución de la vena umbilical derecha es anormal en duración o extensión, se puede esperar una alteración en el crecimiento o viabilidad del mesenquima que lo rodea. La atrofia prematura de la vena umbilical derecha antes de que se haya establecido la circulación secundaria adecuada puede llevar a una lesión localizada en la somatopleura donde se une con el cordón umbilical. Este defecto puede también resultar de una persistencia anormal de la vena umbilical



izquierda. Para cuando la atrofia de la vena umbilical tuvo lugar después de la formación de los vasos secundarios normales, el infarto del tejido de alrededor puede ser posible. La persistencia anormal de la vena umbilical izquierda se ha producido en la rata con agentes teratógenos.

Se ha demostrado experimentalmente que la diferenciación de la epidermis depende de la integridad del mesoblasto, por lo tanto el daño mesenquimatoso puede dar lugar a la falla en la formación de la piel en el sitio del defecto.

Así como en el embrión de 37 días se elonga el intestino medio herniándose al celoma extraembrionario y se desarrolla su mesenterio. Inmediatamente después de dicho periodo, la conexión entre el ileon y el saco vitelino se pierde, dejando al intestino medio suelto dentro del saco. (Futuro cordón umbilical).

En la gastrosquisis el intestino delgado se prolapsa a través del defecto paraumbilical y crece en la cavidad amniótica en vez de en el celoma extraembrionario. Por lo que indudablemente esta es una ruptura de la somatopleura paraumbilical, y no una ruptura de un onfalocele.

ETIOLOGIA DEL ONFALOCELE Y LA GASTROSQUISIS:

A pesar de conocer la embriología de la pared anterior del abdomen, la etiología precisa de ambas patologías es desconocida.

El onfalocele se produce en etapas más temprana de la vida embrionaria y de ahí su mayor asociación con malformaciones en otros sistemas; a diferencia de la gastrosquisis que generalmente es un malformación aislada. (6).

Se ha observado al onfalocele como un dato asociado en varias trisomías como son la 13 (Patau), 18 (Edward) y 21 (Down); ello ocurre aproximadamente en el 20% de los casos(11). Se ha reportado en algunos pacientes con onfalocele un patrón de herencia autonómico dominante con penetrancia incompleta y expresividad variable y en otros duplicación del brazo corto del cromosoma 11 como un hallazgo esporádico(12), sin embargo son datos inconstantes.

Experimentalmente se ha producido onfalocele en ratas al exponerlas a bajas concentraciones de oxígeno a disminución del ácido fólico o a la administración de estreptonigrin (13,14,15,16) durante el décimo Día de gestación.

Con relación a la Gastrosquisis la lesión vascular de la vena onfalomesenterica podria explicar la producción de la misma y así mismo la mayoría de las lesiones asociadas, sin embargo la patogenesis de la lesión vascular en muchos de los casos permanece desconocida(5,17) En un estudio realizado en ratas al administrarse metilsalicilato se observaron lesiones teratogenicas importantes y entre ellas se describe la producción de gastrosquisis (15), sin embargo el antecedente de medicación durante el embarazo de productos con gastrosquisis es excepcional.

INDICENCIA:

Onfalocele.- Es una anomalía rara, su incidencia varia con un rango de 1 por 3200 a 1 por 10,000 nacidos,(18,19,20). Ambos sexos son afectados por igual pero existen reportes donde predomina en el sexo masculino en relación 2:1(21,22,23).

Gastrosquisis.- La incidencia es alrededor de 1 en 3200 nacidos vivos. Observándose una mayor incidencia de en madres menores de 20 años a diferencia del onfalocele que no tiene relación con la edad materna(24,25).

En series en que se ha valorado la edad materna se ha encontrado que un 30% de las mujeres del grupo de gastrosquisis eran menores de 20 años en contraste solo 4% eran menores de esta edad en el grupo del onfalocele

En cuanto al número de gestas es mas frecuente que el primogénito sea el afectado en la gastrosquisis (74%) en relación con el onfalocele (27%). Se ha observado también una mayor incidencia de gastrosquisis en pacientes prematuros y en menores de 2.500 kg.

ANOMALIAS ASOCIADAS:

Onfalocele.- Es bien reconocido que se trata de un error innato en la morfogénesis, por lo que se encuentra un mayor número de anomalías asociadas comparándolo con la gastrosquisis.

El porcentaje de incidencia de anomalías asociadas en 8 series colectadas en la literatura (27,28,,29,30,31,32,33,34) y que comprendieron 508 pacientes fue del 67%. Las anomalías gastrointestinales y cardiacas se encontraron en el

38%. Dentro de las anomalías gastrointestinales en casos de onfalocelo la fijación del mesenterio frecuentemente es anormal y la malformación del intestino es hallazgo común, lo que puede predisponer a vólvulos del intestino medio (35,36). El Divertículo de Meckel es común, especialmente en onfalocelos pequeños y frecuentemente esta adherido en el ápex del saco. Otras anomalías gastrointestinales que se presentan con menos frecuencia son la duplicación del intestino, ano imperforado, atresia intestinal o estenosis. Entre las anomalías de corazón y de los grandes vasos se encontraron persistencia del conducto arterioso, comunicación interauricular y malformaciones complejas (37,38). Del sistema genitourinario las anomalías más encontradas son: extrofia de vejiga y fistula vesicointestinal y refleja el defecto en la formación caudal del embrión.

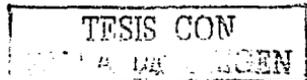
Moore (27) reporta una incidencia del 37% de malformaciones mayores en un total de 236 casos revisados, y entre estas las principales son:

Anormalidades Cardiovasculares	26%
Malrotación con obstrucción	19%
Anormalidades tracto urinario sup.	19%
Extrofia de vejiga	6%
Ano imperforado	6%

Las demás malformaciones son muy raras y entre estas encontramos atresia intestinal, malformaciones del SNC, etc.

El onfalocelo a menudo se acompaña de anomalías cromosómicas siendo las más frecuentes las trisomías 13, 18 y 21. Esto es importante ya que recientemente existe la tendencia de agrupar o dividir las anomalías congénitas que se asocian al onfalocelo en sindrómicas y no sindrómicas, lo cual tiene implicaciones pronósticas: en la variedad sindrómica se encuentra una mortalidad del 50% (Patau, Edwards, Down, Sind. Beckwith Wiedemann y Prune Belly) mientras que en la no sindrómica tan solo es del 6%.(39,40,41).

Es importante recalcar algunos aspectos del síndrome de Beckwith Wiedemann ya que el 13% de los pacientes con onfalocelo lo presentan (42) siendo sus principales características el sobrecrecimiento somático y visceral (macroglisia,



gigantismo, etc) y también presentan cambios histológicos en diversos órganos endocrinos, entre otros, displasia de la médula renal, hiperplasia de células beta del páncreas, etc.

Anomalías Asociadas a la GASTROQUISIS

Esta se asocia a un número menor de anomalías congénitas a excepción de las que comprometen el tracto gastrointestinal. La malformación intestinal se presenta en un 50% y de ellos el 20% es obstructiva: la gastrosquisis se asocia con atresia intestinal en aproximadamente un 14% de los casos, pero en series recientes se reporta una incidencia hasta del 23% (43,44). Así mismo se ha encontrado una incidencia alta de criptorquidia (48%) y los testículos frecuentemente son abdominales. (45,46).

MANIFESTACIONES CLÍNICAS.

ONFALOCELE:

El diagnóstico es evidente al nacer, se observa un defecto central en la pared anterior del abdomen por donde hay herniación de contenido abdominal y el cordón umbilical se inserta sobre el saco que cubre las vísceras herniadas, el saco puede estar íntegro o roto y el defecto aponeurótico es muy variable y tan pequeño como de 2 cm o tan grande como 15 cm. El tamaño del saco o envoltura es así mismo muy variable y no relacionado necesariamente con el tamaño del defecto aponeurótico. La diferencia con una hernia umbilical es que esta siempre está cubierta por piel.

Cuando el defecto del onfalocele es menor de 4 cm también se le conoce con el nombre de hernia de cordón.

Cuando existe un gran defecto aponeurótico se observa salida masiva del intestino medio, estómago, hígado y bazo con una cavidad abdominal muy pequeña. Cuando la alteración se encuentra en la parte superior del abdomen puede asociarse a la llamada pentalogía de defectos descrita por Cantrell, que lleva su nombre, la cual consiste en: hendidura o ausencia de la porción inferior del esternón, falta del tabique diafrágico transversal y del pericardio diafrágático,

anomalías cardíacas congénitas y onfalocele en la porción epigástrica de la pared abdominal (47)

Cuando el onfalocele se encuentra en la porción inferior del abdomen se puede acompañar de extrofia de cloaca la cual consiste en agenesia del intestino posterior, fistula vesicointestinal, extrofia de vejiga, y el onfalocele en la porción hipogastrica de la pared abdominal.

La ruptura del onfalocele es rara, casi siempre se encuentra un saco integro. Se han reportado casos de ruptura del onfalocele prenatal y entonces las asas intestinales se encuentran edematosas, acartonadas y puede confundirse el diagnostico con gastrosquisis.

Es importante hacer un diagnostico preciso de onfalocele ya que dos terceras partes de ellos y principalmente los onfalocelos gigantes se acompañan de malformaciones a otros niveles que pueden comprometer la vida del paciente.

Es importante también buscar otras anomalías y los síndromes mencionados en los que la mortalidad se eleva considerablemente.

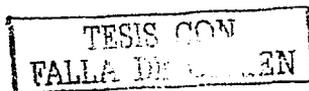
GASTROSQUISIS.

Para calificar una lesión como Gastrosquisis deben ser satisfechos los siguientes criterios:

- 1.- El defecto en la pared abdominal es pequeño, generalmente menor de 5 cm, se encuentra cercano al ombligo, habitualmente a la derecha de la línea media.
- 2.- El cordón se halla normalmente unido a la pared abdominal, casi siempre a la izquierda del defecto.
- 3.- No se encuentra residuo de saco. La piel alrededor del defecto se fusiona por completo con el peritoneo subyacente.

Habitualmente la hernia queda limitada al intestino delgado, si bien pueden quedar expuestos el estomago, ovario, testículo no descendido, vejiga, vesícula biliar y ocasionalmente una pequeña porción de hígado o bazo. Un dato importante es que el mayor volumen del hígado es intraabdominal.

El intestino que ha estado flotando libremente en el líquido amniótico, aparece edematoso, semirrígido, acartonado y de hecho en ocasiones, parece más corto que



lo normal. A veces ocurre gangrena extensa del intestino e incluso puede haber perforación intestinal prenatal.

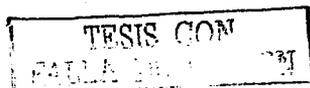
DIAGNOSTICO DE ONFALOCELE Y GASTROSKISIS

El diagnostico se realiza en la mayoría de las veces al nacimiento, sin embargo se puede realizar prenatalmente por medio de ultrasonido (48,49) En ambos casos se puede determinar el diámetro del defecto así como las estructuras que están involucradas. La presencia del hígado herniado puede ser la única indicación de cesárea para evitar su lesión y hemorragia. El diagnóstico prenatal de onfalocele es indicativo de amniocentesis, cariotipo y biopsia de vellosidades corionicas por la alta frecuencia de asociación a trisomias (48)

DIFERENCIACION CLINICA ENTRE GASTROSKISIS Y ONFALOCELE

Tabla del Holder

	ONFALOCELE	GASTROSKISIS
Localización	Anillo Umbilical.	Lateral del cordón. (lado izquierdo)
Tamaño del Defecto	Variable de 4 a 10 cm.	Pequeño < 4cm.
Saco	Presente. Puede estar roto.	Ausente.
Localización del Cordón	Dentro del saco.	Normal.
Apariencia Intestinal	Usualmente Normal.	Usualmente Edematosas, acartonadas, con exudado.
Herniación del Hígado	Frecuentemente presente.	Raro.
Mal Rotación Intestinal	Presente.	Presente.
Cavidad Abdominal	Pequeña.	Algunas veces puede ser normal.
Anormalidades Asociadas	Común (40 al 80 %).	Raro.
Estrangulación Intestinal	Poco Común.	Gran Riesgo.
Atresia Intestinal	Rara.	Común.



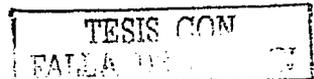
TRATAMIENTO

Al momento de nacer lo recomendado es:

- 1.- Mantener eutermia
- 2.- Colocación de sonda orogástrica
- 3.- Ayuno y canalización de vena con glucosa al 10%
- 4.- Si el saco del onfalocle se encuentra íntegro, se deberá manejar con sumo cuidado para evitar su ruptura. Si el saco se encuentra roto o se trata de una Gastrosquisis las vísceras protuidas deben de ser cubiertas con compresas estériles, humedecidas con solución salina caliente y el paciente debe ser envuelto hasta el cuello con un plástico cerrado para prevenir la pérdida de agua, electrolitos y calor.
- 5.- Una exploración rápida en busca de anomalías asociadas o bien diagnosticar tempranamente algún problema sindromático del tipo de Beckwit Wiedeman, etc.
- 6.- Debe trasladarse lo más pronto posible a un centro donde se cuente con cirujano pediatra, alimentación parenteral y facilidad de obtención de materiales protésicos.
- 7.- Transportarlo en incubadora.

Al llegar al centro de atención especializada se realizará:

- 1.- Venodisección para colocación de catéter central
- 2.- Determinaciones de laboratorio: biometría hemática completa, Grupo sanguíneo y Rh, muestra para cruzar sangre, electrolitos séricos, tiempos de coagulación, gasometría, química sanguínea, bilirrubinas y hemocultivo.
- 3.- Administración de antibióticos de manera profiláctica o como tratamiento de sepsis neonatal temprana, se sugiere el inicio con ampicilina y aminoglucósido a dosis apropiadas.
- 4.- En caso de hipotermia es recomendable lavar las asas intestinales con agua caliente para normalizar la temperatura.
- 5.- Valorar al paciente en forma integral y decidir el tipo de tratamiento que se efectuará



6- Radiografías de tórax y abdomen con el objeto de descartar otras malformaciones.

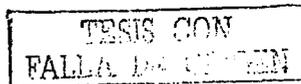
El paciente con defecto de la pared abdominal anterior tiene que valorarse individualmente y elegir el método de tratamiento que mas le convenga. Las posibilidades son:

- A.- Tratamiento conservador
- B.- Cierre primario en un solo tiempo
- C.- Reparación primaria utilizando temporalmente prótesis de malla de silastic en forma de silo.
- D.- Utilización de injertos de piel u otros cubriendo el saco intacto.
- E.- Cierre de la piel sobre el onfalocelo dejando una hernia ventral en la capa muscular.

TRATAMIENTO CONSERVADOR:

Este método esta indicado en onfalocelos muy grandes con saco integro, en pacientes con malforaciones o complicaciones asociadas que comprometen la vida del mismo y se encuentran inestables o en niños con trisomias 13 y 18 por su mal pronóstico para la vida. Existe un grupo de pacientes en los cuales no esta indicado el tratamiento conservador por presentar las siguientes complicaciones: ruptura del saco, atresia intestinal, obstrucción intestinal por adherencias entre el saco y el intestino o por estrangulación con el anillo del defecto, en ellos el manejo deberá ser quirúrgico en cuenta sus condiciones lo permitan.

El tratamiento conservador se realiza aplicando un preparado antiséptico sobre el saco del onfalocelo, puede ser alcohol de 65 a 70% o violeta de genciana al 1%, talco, o iodine solución. Dichos elementos se aplican sobre el saco integro cotidianamente y pocos días después de su aplicación se forma una escara seca la cual se cae en 3 semanas aproximadamente dejando una superficie con tejido de granulación que gradualmente se epiteliza a partir de los bordes dejando una cubierta de piel sobre una hernia ventral residual que se resuelve quirúrgicamente en un tiempo posterior. (entre 18 y 24 meses)



Dentro de las desventajas de este método podemos mencionar que es un tratamiento muy prolongado que conlleva riesgo de infecciones intercurrentes, necesidad de cuidados especiales de enfermería, alimentación parenteral prolongada y un alto costo. Por ello, como ya mencionamos, este método se utiliza en casos muy precisos

Debido a que la Gastrosquisis no presenta saco, no puede efectuarse tratamiento conservador y su tratamiento es quirúrgico

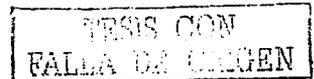
TRATAMIENTO QUIRURGICO:

La intervención quirúrgica es obligatoria en el onfalocelo con saco roto o en aquellos de tamaño leve a moderado aun con saco integro y en todos los casos de gastrosquisis. Los principales métodos quirúrgicos son los siguientes:

CIERRE PRIMARIO.- Este es el método ideal en todos los casos ya que corrige el problema en un solo tiempo, sin embargo no siempre puede llevarse a cabo, consiste en lograr introducir todas las vísceras herniadas en la cavidad abdominal y la pared se sutura por planos.(50) El problema principal de esta técnica es el aumento de la presión intrabdominal que puede ocasionar restricción pulmonar importante, compresión de la vena cava inferior con reducción del retorno venoso al corazón, y necrosis isquémica del intestino e hígado (51). Para evitar esto se han ideado diversos métodos para medir la presión intrabdominal en la cirugía la cual no debe de ser mayor de 20 cm de agua. En este método es importante la participación del anestesiólogo para valorar el esfuerzo respiratorio del paciente cuando se reduce el defecto; se deben palpar los pulsos sobre todo de las extremidades inferiores y tomar la presión arterial.

Se han realizado estudios comparando el cierre primario y el cierre diferido previa colocación de una malla de silastic encontrando que el cierre primario da mejores resultados, ya que existe menos frecuencia de complicaciones sépticas y la función intestinal se establece mas tempranamente.

Por lo general, habitualmente el cierre primario se lleva a cabo en Onfalocelos menores de 5 cm u onfalocelos mas grandes con una buena cavidad abdominal(52,53,54) y en los pocos pacientes con gastrosquisis que tienen pocas



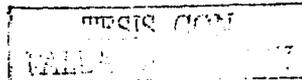
Por lo general, habitualmente el cierre primario se lleva a cabo en Onfalocetes menores de 5 cm u onfalocetes mas grandes con una buena cavidad abdominal(52,53,54) y en los pocos pacientes con gastrosquisis que tienen pocas visceras herniadas y minimo edema. Durante la cirugia es útil realizar dos incisiones verticales en los vértices superior e inferior del defecto lo cual facilita la disección del saco. Se incide el peritoneo en forma circunferencial ligando vena y arteria umbilicales asi como el uraco. Si existe malrotación intestinal se corrige esta. Para evitar sangrado al intentar separar el saco del hígado herniado se puede dejar pegada la capa peritoneal al intestino. Siempre antes del cierre es imperativo realizar la maniobra de Raffensperger lo cual puede incrementar en forma importante la capacidad abdominal(52).

En los casos que exista duda de la factibilidad del cierre primario, se debe de abandonar y optar por un método alternativo. Debemos siempre de tener en cuenta como signos de alerta al momento de introducir las visceras un deterioro de la función pulmonar, taquicardia, hipotensión y un aumento severo de la presión de la vena cava inferior y valorar suspender el cierre primario.

TRATAMIENTO QUIRURGICO EN DOS TIEMPOS.- Este tratamiento consiste en colocar colgajos de piel sobre un saco intacto, también es llamado método de Gross, por ser el quien lo describió; con ello se cubre el defecto y en un segundo tiempo, uno o dos años después se lleva a cabo la corrección del defecto ventral. Existe otro método alternativo el cual consiste en crear una hernia ventral pero resecano previamente el saco, esto tiene entre sus ventajas que permite revisar el intestino y suprime las adherencias firmes que suelen formarse con el saco. En ambos casos el cierre de la hernia ventral se realiza a fines del primer o segundo año de vida

Estas técnicas aunque han sido ampliamente superadas por el uso de materiales sintéticos, siempre seguirán teniendo un lugar como tratamiento alternativo.

Recientemente Yazbeck ha propuesto un método relativamente simple de reducción de la hernia ventral el cual pueden iniciarse a los pocos días de la cirugia inicial (55)



REPARACION POR ESTADIOS USANDO MALLA DE SILASTIC.- Es uno de los métodos mas usados y con mejores resultados en la actualidad

Schuster ideó la malla de silastic reforzada con dacron para cubrir temporalmente las vísceras herniadas. La técnica original consistía en suturar la malla a los músculos rectos del abdomen y cubrirla con colgajos de piel. A intervalos se abría la herida y ajustaba el silastic hasta que lograba cerrar la aponeurosis.

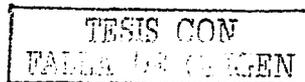
Allen y Wren simplificaron este método suturando la malla al espesor total del borde del defecto; se reseca el saco y se sutura a la piel con puntos totales separados con prolene 2-0. La reducción se realiza a intervalos de 2 a 3 días de preferencia bajo anestesia y técnica aséptica (56,57).

Idealmente luego de que se han hecho las reducciones hasta la pared abdominal en un periodo de 7 a 10 días; se retira la malla y se realiza el cierre de la pared por planos; si la malla se infecta y se separa se puede observar que las vísceras se cubren por una pseudomembrana que se epiteliza rápidamente si se le protege de la infección con solución antiséptica y apósitos estériles.(58) También se han utilizado Polipropileno y reseca el saco se sutura este a los músculos rectos como un parche. Este material se puede dejar a permanencia.

Dentro de las principales complicaciones que presenta este método tenemos las infecciones y el restablecimiento tardío de la peristalsis.

Por lo general este método se utiliza para onfalocelos con saco roto, gigantes y para casos de gastrosquisis con asas de intestino gruesas, edematosas y que no pueden ser reducidas en un tiempo dentro de la cavidad abdominal.

En la cirugía generalmente es necesario ampliar el defecto en sentido superior e inferior, se debe de inspeccionar todo el intestino en búsqueda de zonas de necrosis o perforación las cuales deben de ser reseca y realizar derivación intestinal. En casos de atresia intestinal hay controversia sobre el uso de anastomosis o derivación, en estos casos si el intestino está muy inflamado es mejor no realizar anastomosis y dejar la atresia para repararla en 2 o 3 semanas después, mientras tanto el paciente se mantiene con alimentación parenteral.



TRATAMIENTO POSTOPERATORIO DE GASTROSQUISIS Y ONFALOCELE

- 1.- Alimentación parenteral total, ya que el ileo prolongado es la regla.
- 2.- No iniciar la vía oral teniendo la malla colocada
- 3.- Cubrir siempre con doble esquema antimicrobiano
- 4.- Curación diaria de la herida o silo con reducción del mismo.
- 5.- Pueden cursar con mala absorción intestinal pasajera, ameritando en ocasiones dieta sin Lactosa
- 6.- Apoyo ventilatorio, sobre todo si se realiza cierre primario, por un periodo mínimo de 48 hs.

OBJETIVO DE LA TESIS

Conocer la experiencia del Hospital Infantil de México Federico Gómez con la patología de onfalocele y gastrosquisis en un periodo de 12 años.

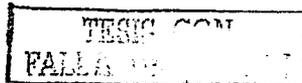
MATERIAL Y METODOS.

Se realizó un estudio retrospectivo comprendido desde Enero de 1980 a Diciembre de 1992.

El material se obtuvo del departamento de Bioestadística y Archivo del hospital. Los criterios de inclusión fueron todos los expedientes con el diagnóstico de ingreso de Gastrosquisis y Onfalocele.

A todos los expedientes recopilados se le investigaron los siguientes datos:

- 1.- Nombre
- 2.- Registro
- 3.- Edad de ingreso
- 4.- Fecha de ingreso y egreso
- 5.- Procedencia



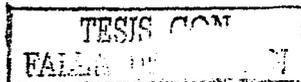
- 6.- Ant. perinatales(gesta, peso al nac, etc.)
- 7.- Edad de la Madre
- 8.- Estado al Ingreso
- 9.- Tipo de defecto así como sus características
- 10.- Exámenes de ingreso
- 11.- Anomalías congénitas asociadas
- 12.- Tipo de tratamiento
- 13.- Antibióticos administrados
- 14.- Evolución del paciente
- 15.- Complicaciones
- 16.- Seguimiento por consulta externa

CRITERIOS DE EXCLUSION

- 1.- Pacientes con tratamiento quirúrgico fuera del hospital.
- 2.- Pacientes que no completaron el tratamiento quirúrgico en el Hospital Infantil de México Federico Gómez por traslado a otras instituciones.

RESULTADOS

Se encontró un total de 109 pacientes , de los cuales se excluyeron 5 pacientes: de estos, a tres pacientes se les realizo tratamiento quirúrgico fuera del hospital y aqui se continuo su manejo siendo su evolución satisfactoria. Los otros dos pacientes solo se les coloco la malla y se trasladaron al I.M.S.S. por petición de los familiares por ser derechohabientes del mismo. Quedan un total de 104 pacientes de los cuales correspondieron 59 a Onfalocela y 45 a gastroquisis. Con un promedio de 9 ingresos por año , siendo para Onfalocela 5.3 y Gastroquisis 3.7 (Gráfica 1)



SEXO

En los pacientes con Gastrosquisis no se encontró diferencia importante ya que fueron 23 hombre y 22 mujeres. A diferencia de lo encontrado en el Onfaloclele donde el sexo femenino fue casi el doble al masculino siendo 39 mujeres y 20 hombres. (Gráfica 2)

EDAD DE LA MADRE

La edad promedio en las madres de los pacientes con onfalocle fue de 28 años con un rango de 16 a 39 años.

En los pacientes con Gastrosquisis la edad promedio de las madres fue de 20 años con un rango de 16 a 28 años.

EDAD GESTACIONAL

La edad gestacional de los pacientes con onfaloclele fue en promedio de 38 semanas con un rango de 30 a 40 semanas (Gráfica 3)

En los pacientes con gastrosquisis la edad gestacional fue en promedio de 36 semanas con un rango de 29 a 40 semanas (Gráfica 3)

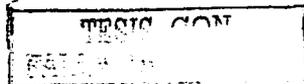
NUMERO DE GESTA

No existió diferencia importante entre el Onfalocle y la Gastrosquisis siendo en promedio para el primero de 2.28 y para el segundo de 1.7. En ambos grupos la enfermedad se presentó con mayor frecuencia en el primer embarazo (gráfica 4)

PESO AL NACIMIENTO

Los pacientes con onfaloclele el peso promedio fue de 2.590 kg con un rango de 1.200 a 4.500 (Gráfica 5)

Los niños con Gastrsoquisis su peso fue de 2.0 kg con un rango de 1.300 a 3.200 (Gráfica 5).



DIAS DE INTERNAMIENTO

En ambos defectos el promedio de días de internamiento fue de 20 con un rango para el onfalocele de 1 a 95 días y para la gastrosquisis de 1 a 135 días

SITIO DEL CORDON UMBILICAL

En los pacientes con onfalocele este se encontraba en el apex del defecto en 54 pacientes, en 2 en parte baja del defecto y en 3 no fue descrito. (Gráfica 6)

En los pacientes con gastrosquisis el cordón umbilical se encontraba a la izquierda del defecto en 43 pacientes y a la derecha del defecto en 2. (Gráfica 7)

CARACTERISTICAS DEL SACO

En 51 pacientes, que corresponde al 86% se encontró el saco íntegro sin datos de perforación y en 8 pacientes que corresponde al 14% se observó ruptura del mismo. Todos los pacientes con gastrosquisis tenían las vísceras expuestas sin saco.

DIAMETRO DEL DEFECTO

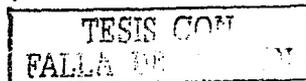
En los pacientes con onfalocele el diámetro promedio del defecto fue de 6.7 cm con un rango de 3 a 15 cm. (Gráfica 8)

El diámetro en los pacientes con gastrosquisis fue en promedio de 5 cm con un rango de 3 a 10 cm.

La mayoría de los pacientes tanto de onfalocele como de gastrosquisis tienen defectos entre 4 y 5 cm (Gráfica 8).

LOCALIZACION DEL DEFECTO

Onfalocele.- en porción superior de abdomen 3 pacientes, en parte media 48 pacientes y porción inferior 6 pacientes y en dos pacientes no se especificó.



ANOMALIAS ASOCIADAS

Onfalococele:

Cardiacas - Estas correspondieron al 38% de los pacientes. 5 pacientes tenían mas de una cardiopatía, a continuación se listan los tipos de cardiopatías encontradas

Persistencia del conducto arterioso	11	50%
Comunicación interauricular	4	18%
Comunicación interventricular	4	18%
Cardiopatía compleja	3	13%
Dextrocardia	1	4.5%

No especificada 8 36%

Genitourinaria.- Correspondió al 14% de los pacientes y un paciente tenía mas de un defecto.

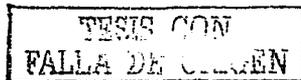
Extrofia de Vejiga	7	87%
Ageneia Renal derecha	1	12%
Hipospadias	1	12%

Intestinales.- Correspondió al 34% del total de los pacientes a continuación se describen las principales:

Malrotacion intestinal	18	90%
Diverticulo de Meckel	1	5%
Malformación anorrectal baja	1	5%
Hernia de Morgagni	1	5%

Otros

Hemivertebbras	3	25%
Sd. Betckwit Wideiman	4	33%
Pie equino varo	3	25%
Pentalogia de Cantrell	2	16%
Criptorquidea bilateral	2	16%
Hernia inguinal bilateral	1	8%



Síndrome primer arco braquial	1	8%
Mielomeningocele roto	1	8%
Focomelia de brazo derecho	1	8%

GASTROSQUISIS: (Gráfica 10)

Cardíacas (15%)

Persistencia de conducto arterioso	7	100%
------------------------------------	---	------

Sistema genitourinario 0%

Intestinales (37%)

Malrotación intestinal	15	93%
------------------------	----	-----

Atresia intestinal	2	12.5%
--------------------	---	-------

Divertículo de Meckel	2	12.5%
-----------------------	---	-------

Hidrometrocolpos	1	6.2%
------------------	---	------

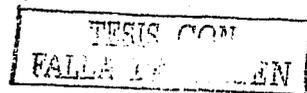
MANEJO ANTIMICROBIANO:

Onfalocèle.- La gran mayoría de estos pacientes se maneja a su ingreso con doble antimicrobiano: ampicilina y un aminoglucósido, en 18 pacientes fue necesario modificar el esquema inicial por problema de deterioro general ante la sospecha de sepsis, la modificación más frecuente realizada fue cambiar ampicilina por cefotaxime. En 4 pacientes no se manejaron antibióticos.

Gastrosquisis.- Todos los pacientes al ingreso se manejaron con doble esquema antimicrobiano como en el onfalocèle. En 9 pacientes se modificó el esquema por deterioro clínico de los pacientes.

CONTENIDO DE LA LESIÓN:

Onfalocèle.- El hígado fue la viscera más frecuentemente involucrada, en 7 casos (11%) se encontró como único contenido del saco, en 30 casos (50%) se observó en combinación con otras vísceras como pueden ser intestino delgado, grueso o estómago. En dos casos en que el defecto era muy grande también se observó el bazo involucrado. En 7 pacientes solo contenía asas intestinales.



Gastrosquisis.- Las vísceras más frecuentemente involucradas son el estómago, intestino delgado y grueso. En 8 casos también se observaron comprometidos los anexos. A diferencia del onfalocelo solo en 1 caso se encontró el hígado también como parte de los órganos involucrados

COMPLICACIONES OPERATORIAS:

Onfalocelo.- La principal complicación que existió fue la hipotermia que se presentó en 5 pacientes, que corresponde al 8.4%, 1 paciente presentó paro cardiorrespiratorio en 3 ocasiones respondiendo adecuadamente al manejo al salir a terapia quirúrgica fallece dos horas después, ya que el paciente presentaba datos importantes de sepsis. 1 paciente presentó hipotensión importante al intentar el cierre primario, posteriormente se colocó malla de silastic con lo cual mejoró

Gastrosquisis.- La principal complicación fue la hipotermia presentándose esta en 10 pacientes lo cual corresponde al 22%, 2 pacientes presentaron paro cardiorrespiratorio, en uno al tratar de introducir las asas en una sola intubación y otro por presentar datos importantes de sepsis, los cuales tuvieron respuesta adecuada al manejo. 1 paciente con broncoaspiración y uno con sangrado importante. En un paciente que presentó paro cardiorrespiratorio sin respuesta al manejo habitual, esto fue secundario a hipoxia severa.

En 54 procedimientos no se presentaron complicaciones.

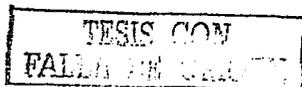
MANEJO QUIRURGICO.

GASTROSQUISIS:

Fueron un total de 45 pacientes, uno de ellos falleció antes de poder realizar algún tipo de tratamiento.

Cierre Directo.- Este se realizó en 8 pacientes. Se afrontó la aponeurosis en 6 pacientes y los dos restantes solo la piel quedando con una hernia residual, los puntos que se colocaron fueron separados en U con prolene o dextran de 2 ceros.

Uno de estos pacientes se le realizó ileostomía de dos bocas por presentar perforación intestinal. Las principales complicaciones transoperatorias fue



hipotermia en 4 pacientes, un paciente presento paro cardiorespiratorio al cerrar el defecto y falleció.

El tiempo operatorio en promedio fue de 108 minutos.

Las principales complicaciones postoperatorias, dos pacientes con insuficiencia renal aguda y un paciente con síndrome de vena cava.

De los 8 pacientes fallecieron 7 (87.5%), El paciente que sobrevivió no requirió intubación orotraqueal después de la cirugía, a diferencia de los demás. Llama la atención que todos los pacientes que fallecieron tenia problema infecciosos grave, esto unado a los demás factores de riesgo como sería la prematuzet peritonitis, etc.

Colocación de material protésico:

Fueron un total de 36 pacientes. A 3 pacientes se les coloco bolsa de polietileno, 1 paciente se le coloco Dacron y en 32 pacientes malla de Silastic.

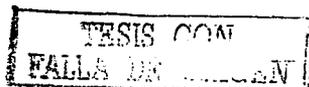
En 23 pacientes se fijo la malla o bolsa con prolene, siendo la mayoría con puntos separados y solo en dos con sujete continuo. A 3 pacientes de los cuales se fijo la malla con prolene presentaron pequeñas dehiscencias en los bordes de unión sin requerir algún manejo especial.

En 3 pacientes se fijo la bolsa o malla con seda, uno de ellos presento dehiscencia casi total de los puntos de unión por lo cual se recoloco la malla. En 10 pacientes no se especifico el tipo de sutura que se empleo.

Entre las complicaciones transoperatorias la mas frecuente es la hipotermia severa menor de 35 presentándose en 11 pacientes. Un paciente presento paro cardiorespiratorio al tratar de reducir completamente el defecto siendo este reversible a las maniobras de reanimación. Un paciente presento broncoaspiracion, este paciente no estaba intubado al momento de la cirugía..

La duracion promedio de la cirugía fue de 82 minutos. En 3 pacientes fue necesario la resección intestinal e ileostomia de dos bocas.

La curación del defecto en la mayoría de los pacientes se realizo cada tercer o cuarto día. En los últimos 3 pacientes la curación fue diaria con lo cual



disminuimos el tiempo del cierre que en promedio fue en nuestros pacientes de 9.3 días después de la colocación de la malla o bolsa.

De los 36 pacientes fallecieron 19 antes de lograr cerrar el defecto, esto fue principalmente a consecuencias de sepsis.

Se logro cerrar el defecto en 17 pacientes, logrando afrontar la aponeurosis en todos los pacientes usando suturas de prolene o dexion de diferentes calibres. A 3 de estos pacientes se les infecto la herida quirúrgica y uno presento crisis convulsivas después del cierre del defecto 13 pacientes presentaron infecciones sistémicas graves

De los 17 pacientes fallecieron 5, sobrevivieron 12 pacientes con un seguimiento promedio de 28 meses, 7 de ellos presentan desnutrición de 1er grado, 3 están normales y 2 se desconoce 5 pacientes han presentado cuadro de oclusión por bridas resolviéndose en 4 con manejo medico y uno con manejo quirúrgico.

La mortalidad global de los 36 pacientes con gastrosquisis que se les coloco malla o bolsa de del 66%(24 pacientes).

ONFALOCELE:

Fueron un total de 59 pacientes. En 10 pacientes con onfalocele gigante integro se inicio manejo con aplicación de pinceladas de iodine, mientras se lograba incrementar la cavidad abdominal durante esta fase fallecieron 8 pacientes y los dos restantes se observo un engrosamiento importante del defecto dándose de alta, estando pendiente el cierre de la hernia residual. De los 8 pacientes que fallecieron su principal problema fue la sepsis

Cierre Directo.- Este se realizo en 27 pacientes, siete de estos pacientes requirieron curaciones con iodine previas al cierre del defecto.

En 23 pacientes se logro afrontar la aponeurosis, colocando en la mayoría de ellos puntos separados principalmente con Vicryl o Dexon. En 4 pacientes solo se afronto la piel quedando una hernia residual, la cual se reparo posteriormente. El tamaño del defecto en promedio fue de 5.6 cm. La duración promedio de la cirugía fue de 84 minutos. Las complicaciones transoperatorias fueron minimas y la principal fue la hipotermia.

La mortalidad de este grupo de pacientes correspondió al 25%(7 pacientes), 5 de ellos por problemas infecciosos y 2 por malformaciones asociadas principalmente cardíacas.

20 pacientes se egresaron con un seguimiento desde 1 mes hasta 8 años con un promedio de 22 meses, de estos pacientes solo uno presento un cuadro de oclusión por bridas el cual se resolvió medicamente. En relación a su estado nutricional 6 se encuentran con peso adecuado para su edad, 5 tienen desnutrición de 1er grado, 5 desnutrición de 2o grado y 4 se desconoce

Colocación de material protésico

Este se realizo en 13 pacientes, a 8 se les coloco malla de silastic y 5 una bolsa de polietileno

En cuanto al tipo de sutura usada en la mayoría fue con prolene y solo dos con dexton, se observo solo dehiscencia de la malla en 2 pacientes, uno se recolocó y otro se logro reducir completamente el defecto y se cerro. El promedio de tiempo quirúrgico fue de 90 minutos.

La curación de la malla o bolsa fue cada tercer día, y solo en un paciente esta se realizo a diario, el promedio de días del cierre del defecto después de la colocación de la malla fue de 11 días. En el paciente que se curó diariamente se cerro en 6 días.

Entre las complicaciones transoperatorias solo un paciente presento hipoxia importante.

5 pacientes fallecieron(38%) antes de lograr reducir completamente el defecto y cerrarlo, de estos la principal causa fue la sepsis.

Se logro cerrar el defecto en 8 pacientes, en 6 pacientes se afronto la aponeurosis y en 2 no se describe. Se afronto aponeurosis en 5 pacientes con dexton y un paciente con Etiflex todos con puntos separados, de estos 8 pacientes solo falleció 1.

El seguimiento promedio de estos pacientes es de 41 meses. En relación a su estado nutricional, presentan desnutrición de 1er grado 3 pacientes, uno de 2o. grado y otro de tercer grado, en dos pacientes se desconoce. De estos pacientes solo uno ha presentado cuadro de oclusión por bridas el cual respondió a manejo medico.

La mortalidad global en este grupo de pacientes fue del 46%(6 pacientes)

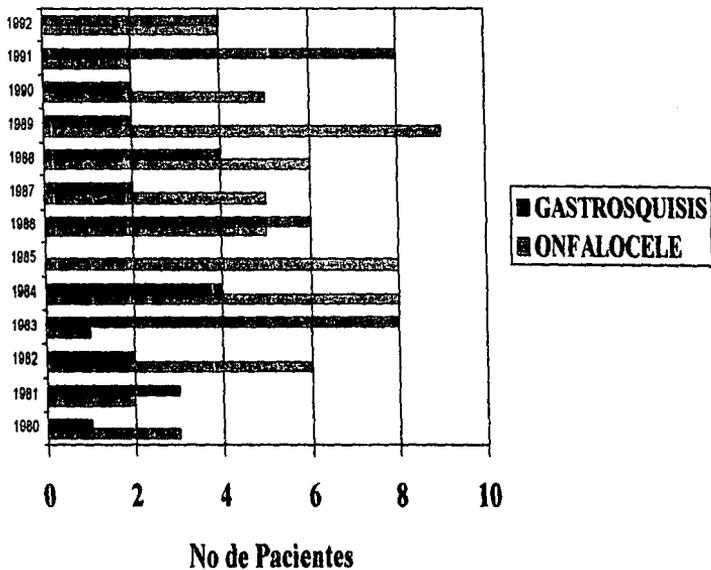
De los 9 pacientes restantes 6 tenían celosomia inferior y el onfalocele era pequeño por lo cual se reparo en la cirugía urológica realizada en estos pacientes de los cuales uno falleció por sepsis

Un paciente se dio de alta voluntaria por presentar cardiopatía compleja incompatible con la vida, un paciente presento además del onfalocele un mielomeningocele roto reparándose este primero y posteriormente falleció por sepsis. Un paciente con pentalogía de Cantrell esta pendiente el cierre del onfalocele el cual es pequeño de 3 cm, este niño tiene actualmente 4 años.

La mortalidad global de los pacientes con onfalocele fue de 39.0%

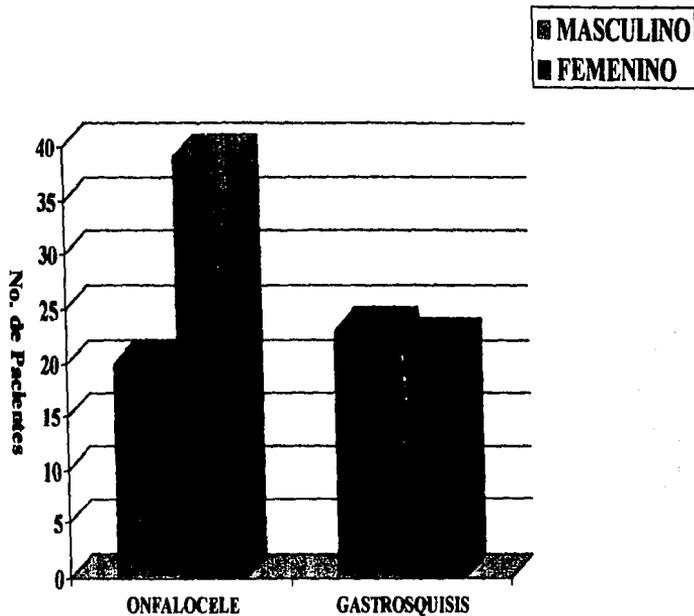
Gráfica No. 1

INGRESOS POR AÑO DE GASTROSQUISIS Y ONFALOCELE



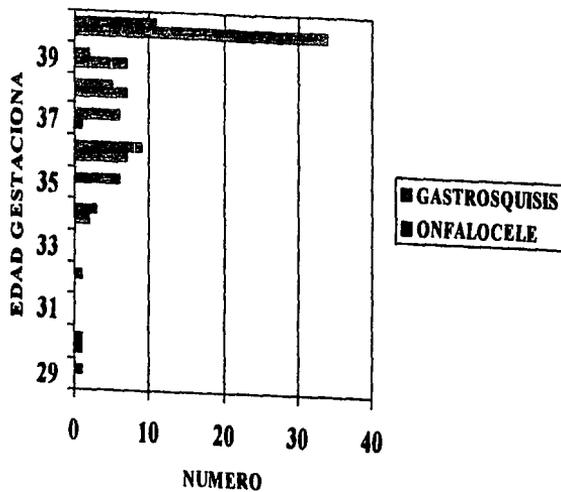
Gráfica 2

GASTROSQUISIS Y ONFALOCELE DISTRIBUCCION POR SEXO



Gráfica 3

EDAD GESTACIONAL DE ACUERDO A PATOLOGIA

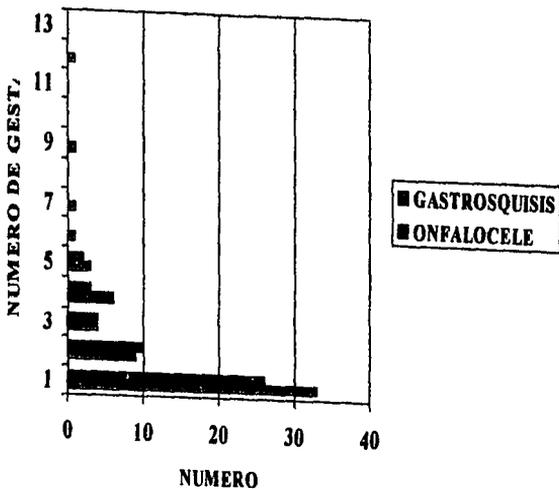


LE

TRINIDAD
FALLA DE
M

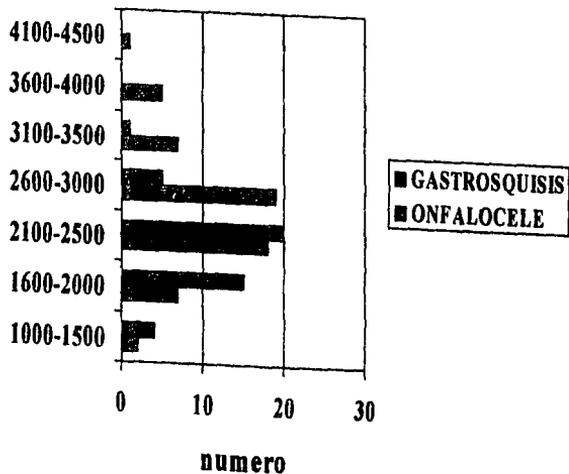
Gráfica 4

NUMERO DE GESTA DE ACUERDO A PATOLOGIA



Gráfica 5

PESO AL NACER DE ACUERDO A PATOLOGIA

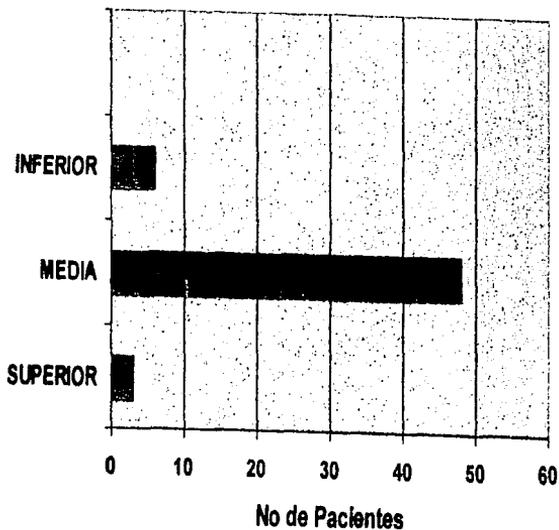


33

RECIBIDO
1985
11/05/85

Gráfica 6

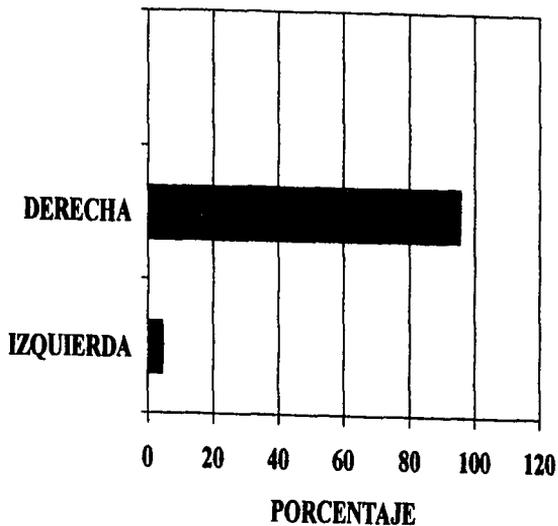
LOCALIZACION DEL ONFALOCELE



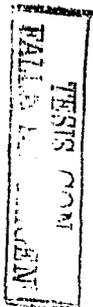
34

Gráfica 7

LOCALIZACION DE GASTROSQUISIS EN RELACION AL CORDON UMBILICAL

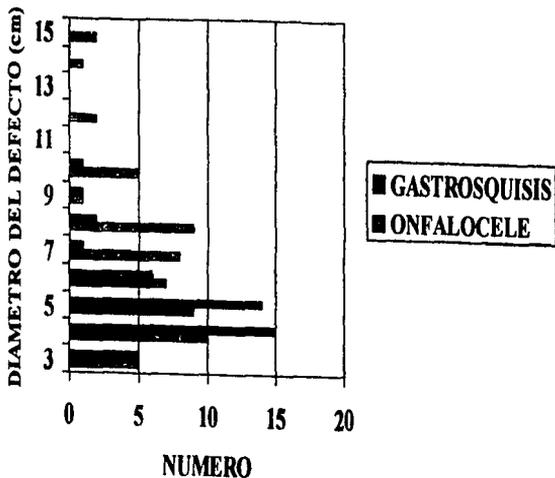


35



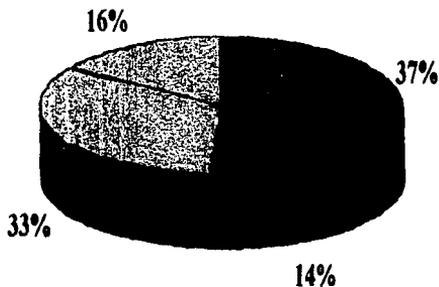
Gráfica 8

TAMAÑO DEL DEFECTO DE ACUERDO A PATOLOGIA



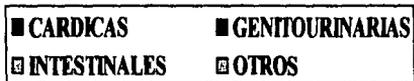
Gráfica 9

ANOMALIAS ASOCIADAS CON ONFALOCELE



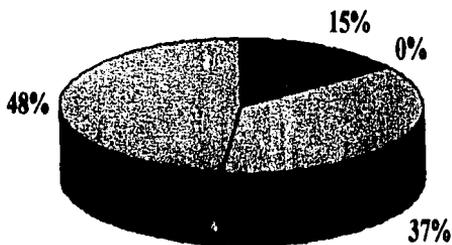
37

TESIS CON
FALLA DE CUBIEN



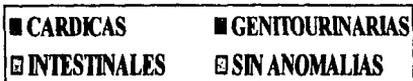
Gráfica 10

ANOMALIAS ASOCIADAS CON GASTROSKUISIS



83

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



COMENTARIO

EN RELACION AL SEXO EN LOS PACIENTES CON GASTROSQUISIS, NO HUBO DIFERENCIAS SIGNIFICATIVAS. LOS PACIENTES CON ONFALOCELE, EL SEXO FEMENINO PREDOMINA 2:1 LO CUAL, ES DIFERENTE DE LO REPORTADO EN ALGUNAS SERIES DONDE PREDOMINA EL SEXO MASCULINO 2:1.

LA EDAD DE LA MADRE, EDAD GESTACIONAL, NUMERO DE EMBARAZOS, PESO AL NACIMIENTO Y ANOMALIA ASOCIADA NO HUBO DIFERENCIA A LO REPORTADO EN LA LITERATURA.

EN CUANTO AL POCO MANEJO QUIRURGICO DE LOS PACIENTES CON GASTROSQUISIS QUE SE REALIZO CIERRE PRIMARIO FUE UN TOTAL DE 8, FALLECIENDO 7; POR LO CUAL NO RECOMENDAMOS EL CIERRE PRIMARIO EN ESTOS PACIENTES, A MENOS QUE EL CONTENIDO DE ASAS SEA MINIMO Y ESTAS NO ESTEN MUY EDEMATOSAS.

EN RELACION AL ONFALOCELE GIGANTE, LOS PACIENTES QUE SE TRATAN CON MANEJO CONSERVADOR, LA MORTALIDAD FUE MUY ALTA POR LA QUE NO RECOMENDAMOS ESTE TRATAMIENTO.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

ESTA TESIS NO SALE
DE LA BIBLIOTECA

ES INDISCUTIBLE QUE EL CONTAR CON TERAPIA INTENSIVA PEDIÁTRICA Y ALIMENTACIÓN PARENTERAL, HA MEJORADO EN FORMA IMPORTANTE LA SOBRE VIDA DE LOS PACIENTES.

EN LOS ULTIMOS CASOS QUE SE HA TRATADO DE GASTROSQUISIS Y ONFALOCELE, EN DONDE SE COLOCO MALLA DE SILASTIC, LA REDUCCIÓN DE LA MALLA SE HIZO DIARIAMENTE CON LA QUE SE LOGRO UN CIERRE MAS RAPIDO DEL DEFECTO, Y ESTO ESTA DIRECTAMENTE RELACIONADO CON UNA MAYOR SOBREVIDA.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

**FALTA
PAGINA**

41

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- GEORGE M. WYBURN
CONGENITAL DEFECTS OF THE ANTERIOR ABDOMINAL WALL.
BRITISH JOURNAL SURGERY 40:553 1953
- 2.- M. GRAB
CONSERVATIVE TREATMENT OF EXOMPHALOS
ARCHIVES DISEASE CHILDHOOD VOL38 PAG. 148-1963
- 3.- ROBERT E. GROSS
ONPHALOCELE
SURGERY 24 227 (JUL-DIC) 1948
- 4.- HOFFMANN -P, FRANZ - A; SIGGE-W
OMPHALOCELE AND GASTROCHISIS: PROBLEMA 12 INTLNRSE MEDIAL
TRATAMIENTO ZENTRULBL - CHRIS 1986 III (8); 448-56
- 5.- VRIES P.A. (1980) THE PATHOGENESIS OF GASTROCHISIS
AND OMPHALOCELE J. PEDIAT JURG; 15, 245-251;
- 6.- DUHAMEL, B (1963)
EMBRY OLOGY OF EXOMPHALOS AND ALLIED MALFORMATION
ARCH, DIS CHILDS, 38 142-147
- 7.- MARGULIES, L (1945)
OMPHA LOCELE (AMNIOCELE)
AM, J, OBSTET GYNEC; 49 695, 699
- 8.- HUTCHIN, P (1965) SOMATIZ ANOMALIES OF THE
UMBILICUS AND ANTERIOR ABDOMINAL WALL
SURG. GYNEC OBSTET, 120 1075-1090
- 9.- CANTRELL J.R, HALLER, J.A. AND RAVITCH M.M.
(1958) A SYNDROME OF CONGENITAL DEFECTS INVOLVING
THE ABDOMINAL WALL, STERNUM, DIAPHRAGM, PERICADIUM
AND HEAT. SURG GYNECOL OBSTET 107 602-614
- 10.- GLENISTER T.N. (1958)
A CORRELATION OF THE NORMAL AND ABNORMAL DEVELOPMENT
OF THE PENILE URETHPA AND OF THE INFRUMBILICAL ABDOMINAL
WALL.
BR. J. UROL 30, 117-126.

TESIS CON
FALLA DE URUGEN

- 11.- KNIGHT, P-J-, SOMMER A AND CLATWOYTHY, H. W JR (1981) OMPHALOCELE: A PRONOSTIC CLASSIFICATION J. PEDIAT SURG 16 599-6-07
- 12.- WAZIRI, M. PATIL, S R. HANSON J W AND BARTLEY, J.A. (1983 9 ABNORMALITY OF CHROMOSOME 11 M PATIENTS WITH FEATURES OF BECKWITH-WIEDEMANN SYNDROME J PEDIAT 102 873-876
- 13.- NELSON, M M, WRIGHT H.V ASLING C W AND EVANS H.M (1955) MULTIPLE CONGENITAL ABNORMALITIES RESULTING FROM TRANSITARY DEFICIENCY OF PTEROYLGLUTAMIC AND DURING GESTATION IN THE RAT J. NURT., 56349-369.
- 14.- GILLMAN, J. GILBERT, CAND GILLMAN, T. (1948) A PRELIMINAR REPORT ON HYDROCEPHALUS, SPINA BIFIDA AND OTHER CONGENITAL ANOMALIES IN THE RAT PRODUCED BY TRY PAN BLUE S. AFR. J. MED SCI 13 47-90
- 15.- WARKAY J AND TAKACS (1959) EXPERIMENTAL PRODUCTION OF CONGENITAL MALFORMATION IN RATS BY SCALICYLATE POISONING AMJ. PATH 35-315,331
- 16.- WAR KANY. J. AND TAKACS E. (1965) CONGENITAL MALFORMATIONS IN RATS FROM STREPTONIGRIN ARCH. PATH 79 65-79
- 17.- JOHAN G. REFFENSPERGER, M.D. GASTROSCHISIS SURGERY GYNECOLOGY OBSTETRIC FEBRUARY 1974 VOL.138* PAG. 230-234.
- 18.- CENTER FOR DISEASE CONTROL: CONGENITAL MALFORMATION SURVEILLANCE REPORT JANUARY 1981, DECEMBER 1983, ATLANTA GA, 34:155, 1989.
- 19.- GROSFELD JL, DAWES L. WEBER, TAWE TR: CONGENITAL ABDOMINAL WALL DEFECTS: CURRENT MANAGEMENT AND SURVIVAL, SURG CLIN NORTH AM 61: 1037-1981
- 20.- MAYER T. ET AL: GASTROSCHISIS GAND OMPHALOCELE: AND AN 8 YEAR LD REVIEW, ANN SURG 192: 783, 1980

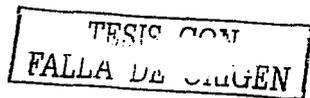
- 21.- COLUMBANI PM, CUNNINGHAM MD: PERINATAL ASPECTS OF
OMPHALOCELE AND GASTROSCHISIS
AM J. DIS CHILD 131: 1386, 1977
- 22.- JONES PG: EXOMPHALOS, ARCH DIS CHILDD 38:180, 1963
- 23.- LINDHAM S: OMPHALOCELE AND GASTROSCHISIS IN SWEDEN 1965-
1976 ACTA PAEDIATR SCAND 70 55, 1981
- 24.- CHANG P-Y ET AL: EXPERIENCE WITH TREATMENT OF
GASTROSCHISIS, AND OMPHALOCELE, J. FORMOSAN MED ASSOC.
91:447, 1992
- 25.- ROEPER PJ ET AL.: SECULAR RATES AND CORRELATES FOR
GASTROSCHISIS IN CALIFORNIA (1968-1977)
TERATOLOGY 35 203, 1997
- 26.- MOORE T.C. (1977)
GASTROSCHISIS AND OMPHALOCELE
CHINICAL DEFFERENCES. SURGARY, 82,561-568
- 27.- SCHUSTER S.R: OMPHALO LOCPLE PEDIATRA SURGARY
CHICAGS. 1986 YEARS BOOK.
- 28.- STRINGEL G. FILLER R.M.: PRONOSTIC FACTORS IN
OMPHYALOCELE AND GASTROS CISIS
J. PEDIATR SURG 14:515 1979
- 29.- MAHOUR GH WEITZMANN JJ, ROSENK RANTZ JG:
OMPHALOCELE AND GASTROCHISIS
ANN SURG: 177:478,1973
- 30.- ALLEN R.G., WREWN EL: SILON AS A SAC IN THE TREATMEN OF
OMPHALOCELE AND GASTROSCHISIS, J. PEDIATR
SURG 4:3, 1969.
- 31.- GROSGELD J.L. WEBWE TR: CONGENITAL ABDOMINAL WALL
DEFECTS: GASTROCHISIS AN OMPHALOCELE, CURR PROBL .
SURG 19:157, 1982.
- 32.- JHONSON AH:
OMPHALOCELE AND RELATED DEFECTS, AM J.
SURG. 114:279, 1967

- 33.- FUENFER MM, TOULOUKIAN RJ. GASTROSCHISIS- A CRITICAL CARE PROBLEM IN PEDIATRIC, SURGERY CONN MED 42 223, 1978
- 34 - IRVING IM, RICKHAM PP. UMBILICAL ABNORMALITIES, IN RICKHAM PP, LISTER J, IRVING M, EDITORS NEONATAL SURGERY ED 2, LONDON, 1978, BUTTERWORTHS
- 36.- SEASHORE J H. CONGENITAL ABDOMINAL WALL DEFECTS, CLIN PERINATOL 5 61, 1978
- 37.- GREEN WOOD RG, ROSENTHAL A, NADAS AS: CARDIOVASCULAR MALFORMATIONS ASSOCIATED WITH OMPHALOCELE, J. PEDIATR 85 818, 1974
- 38.- FITZSIMMONS JET AL. PERINATAL MANAGEMENT OF GASTROSCHISIS, OBSTET GYNECOL 71 910, 1988
- 39.- DRONGOWSKI R.A, ET AL. CONTRIBUTION OF DEMOGRAPHIC AND ENVIROMENTAL FACTORS TO THE ETIOLOGY OF GASTROSCHISIS. A HYPOTHESIS, FETAL DIAGN THER 6:14, 1991
- 40.- YAZBECK S, NDOYE M, KHAN AH: OMPHALOCELE: A 25- YEAR EXPERIENCE, J. PEDIATR SURG 21 761, 1986
- 41.- SEASHORE JH.: CONGENITAL ABDOMINAL WALL DEFECTS, CLIN 5:61, 1978.
- 42.- KOSSEF AL, HERMANN J, OPITZ J.M. THE WIEDEMANN BECK WITH SYNDROME: GENETIC CONSIDERATIONS, LANECET 1:844, 1972.
- 43.- GILBERT, M.G., MENCIA, L.F., PURANIK, S.R., LITT, R.E. AND ALTMAN D.H. (1972) MANAGEMENT OF GASTROSCHISIS AND SHORT BOWELL: REPORT OF 17 CASES J. PEDIAT SURG., 7, 598-606.
- 44.- KIESEWETTER, W.B. (1957), GASTROSCHISIS. ARCH. SURG. 75,28-30
- 45.- WURNIG, P. (1966), PROBLEME DER GASTROCHISIS. ANN PEDIAT., 206, 437-457
- 46.- MOORE, T.C. AND STOKES, G.E. (1953)

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

GASTROSCHISIS SURGERY, 33,112-120

- 47 - CANTRELL JR, HALLER JA, RAVITCH MM. A SYNDROME OF CONGENITAL DEFECTS INVOLVING THE ABDOMINAL WALL, STERNUM, DIAPHRAGM PERICARDIUM AND HEART. SURG. GYNECOL. OBSTET 107 602, 1958
- 48 - NAKAYAMA, D K , HARRISON, M R , GROSS, B H , CALLEN, P W , FILLY, R A , GOLBUS, M S ET AL. (1984) MANAGEMENT OF THE FETUS WITH AN ABDOMINAL WALL DEFECT J PEDIAT SURG , 19, 408-413
- 49.- REDFORD, D H , MC NAY, M B AND WHITTLE, M J (1985) GASTROSCHISIS AND EXOMPHALOS. PRECISE DIAGNOSIS BY MID-PREGNANCY ULTRASOUND BR J OBSTET GYNAEC , 92,54-59
- 50 - RAFFENSPERGER JG, JONA JZ. GASTROSCHISIS, SURG GYNECOL OBSTET 138 230, 1974
- 51 - BOWER RJ ET AL. VENTILATORY SUPPORT AND PRIMARY CLOSURE OF GASTROSCHISIS, SURG 91 52, 1982
- 52.- FILSTON HC. GASTROSCHISIS PRIMARY FASCIAL CLOSURE, ANN SURG 194:260, 1983
- 53.- CANTY TG, COLLINS DL. PRIMARY FASCIAL CLOSURE IN INFANTS WITH GASTROSCHISIS AND OMPHALOCELES: A SUPERIOR APPROACH J. PEDIATR SURG 91:52,1983
- 54 - DENMARK SM, GEORGESON KE: PRIMARY CLOSURE OF GASTROSCHISIS: FACILITATION WITH POSTOPERATIVE MUSCLE PARALYSIS, ARCH SURG 118:66,1983.
- 55 - YAZBECK S, NDOYE M, KHAN AH: OMPHALOCELE: A 25-YEAR EXPERIENCE, J PEDIATR SURG 21:761, 1986
- 56.- SCHUSTER S R. (1967) A NEW METHOD FOR THE STAGED REPAIR OF LARGE OMPHALOCELES. SURG. GYNEC. OBSTET., 125,837-850.



- 57 - GILBERT, M G., MENCIA, I F., BROWN, W T
AND LINN, B S (1968) STAGED SURGICAL
REPAIR OF LARGE OMPHALOCELES AND
GASTROSCHISIS J PEDIAT SURG., 3,702-709
- 58 - ANDERL, H., MENDARDI, G AND HAGER, J.
(1986) CLOSURE OF GASTROSCHISIS BY
MESH SKIN GRAFTS IN PROBLEM
CASES. J. PEDIAT SURG., 21,870-872

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN