

11242



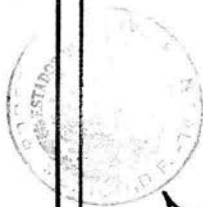
# UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO O.P.

## DIAGNOSTICO IN UTERO DE LOS DEFECTOS DE CIERRE DE LA PARED ABDOMINAL ANTERIOR, EN PACIENTES DEL HOSPITAL GENERAL DE MEXICO OD

ANALISIS DESCRIPTIVO DE LAS ANOMALIAS Y LA RELACION DE LA EDAD MATERNA CON LA FRECUENCIA DE PRESENTACION.

SECRETARIA DE SALUD  
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO  
ORGANISMO AUTONOMO DE FOMENTO Y DESARROLLO



DIRECCION DE ENSEÑANZA

## TESIS DE POSTGRADO

PARA OBTENER EL TITULO EN LA ESPECIALIDAD DE

RADIOLOGIA E IMAGEN

P R E S E N T A :

DRA. MAGDALENA RAMIREZ ARELLANO

TUTOR: DR. JUAN GONZALEZ DE LA CRUZ  
ASESOR: DR. HUGO EDUARDO PELAEZ GONZALEZ.



MEXICO, D.F.  
SUBDIVISION DE ESPECIALIZACION  
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
FACULTAD DE MEDICINA  
U.N.A.M.

ENERO 2004



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**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.

ESTA TESIS NO SALE  
DE LA BIBLIOTECA

**DIAGNOSTICO IN UTERO DE LOS DEFECTOS DE CIERRE DE LA PARED ABDOMINAL ANTERIOR, EN PACIENTES DEL HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO O. D.**

Análisis descriptivo de las anomalías y la relación de la edad materna con la frecuencia de presentación.




---

**Dr. Juan González de la Cruz**  
Jefe del Servicio de Radiología e Imagen

---

**Dra. Martha Guevara Rascado**  
Profesora Titular del Curso Universitario de Radiología e Imagen



---

**Dr. Juan González de la Cruz**  
Tutor de Tesis



---

**Dr. Hugo Eduardo Peláez González**  
Asesor de Tesis

México, D. F., enero de 2004.

Autorizo a la Dirección General de Bibliotecas de la UNAM a difundir en formato electrónico e impreso el contenido de mi trabajo recepcional.

NOMBRE: Ramírez Arellano

Hugobaleis

FECHA: 31/08/04

FIRMA: [Handwritten Signature]

DIAGNOSTICO IN UTERO DE LOS DEFECTOS DE CIERRE DE LA PARED ABDOMINAL ANTERIOR, EN PACIENTES DEL HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO OD.

Análisis descriptivo de las anomalías y la relación de la edad materna con la frecuencia de presentación.




**Dr. Juan González de la Cruz**

Jefe del Servicio de Radiología e Imagen



**Dra. Martha Guevara Rascado**

Profesora Titular del Curso Universitario de Radiología e Imagen



**Dr. Juan González de la Cruz**

Tutor de Tesis



**Dr. Hugo Eduardo Peláez González**

Asesor de Tesis

México, D. F., enero de 2004.

## INDICE

Objetivos	4
Justificación	5
Introducción	6
Marco teórico	8
Embriología y anatomía	8
Esquemas embriológicos	10
Descripción morfológica de las anomalías fetales que presentan defectos de cierre de la pared abdominal anterior.	11
Onfalocele	13
Gastrosquisis	19
Pentalogía de Cantrell	24
Complejo pared abdominal-extremidades.	28
Sx. Beckwithwiedemann	31
Sx. o secuencia de banda amniótica.	32
Extrofia Cloacal	33
Extrofia vesical.	36
Metodología	38
Recolección de datos	39
Conteo	40
Tipo de variables	40
Escala	40
Material	42
Recursos Humanos	43
Presentación de datos	44
Síntesis	44
Análisis	44
Resultados	45
Total de casos evaluados	45
Frecuencia de edad de presentación	45
Frecuencia de anomalías por sistemas.	46
Frecuencia de los defectos de cierre de la pared abdominal anterior	50
Intervalos de la edad materna por tipo de anomalía	52
Antecedentes patológicos asociados	54
Descripción de casos	55
Discusión	61
Conclusión	63
Bibliografía	65

## **Objetivos:**

- 1.-** Describir el espectro de anomalías que pueden tener alguna alteración en el cierre de la pared abdominal anterior.
- 2.-** Conocer los tipos de alteraciones que en forma aislada ó en asociación, han presentado un defecto de cierre de la pared y conocer cuales de ellas se han estudiado por ultrasonido prenatal en nuestra institución .
- 3.-** Considerar en particular para este tipo de defectos congénitos , cual fue la edad materna, así como si existió asociación a factores de exposición.
- 4.-** Conocer sí los defectos encontrados en nuestra institución presentaron asociación con alguna alteración cromosómica.
- 5.-** Enfatizar que el mejor diagnóstico es realizado por el médico Imagenólogo que tenga conocimiento adecuado de estas patologías.

## JUSTIFICACIÓN DEL ESTUDIO :

No contamos con información referente a la frecuencia y tipo de alteraciones congénitas que afectan directamente el pared abdominal anterior, en los fetos de madres que solicitan servicio en el **Hospital General de México OD**, las cuales en su mayoría provienen de un medio socio económico bajo y que así constituyen una muestra representativa de la población.

En el ultrasonido de ginecología obstetricia hemos tenido múltiples anomalías que van desde craneales hasta de las extremidades; cabe señalar que la edad de nuestras pacientes es menor que la referida en la literatura internacional y dada la información que adquirimos a diario hemos observado que la mayoría de las anomalías morfológicas severas se presentan en pacientes muy jóvenes, menores a los 25 años.

Se desea que con éste trabajo se profundice en el conocimiento de las alteraciones complejas del abdomen, sobre todo en aquellas donde hay asociación a otros cambios estructurales de más de un órgano ó sistema, y en las cuales es necesaria una mayor acuciosidad por parte del médico Radiólogo, que se enfrenta al problema de emitir un diagnóstico que sea lo más certero posible, ya que a partir de este se decide muchas veces el rumbo del embarazo.



## INTRODUCCIÓN:

Hay diversos tipos de alteraciones congénitas donde no existe el cierre normal de los diferentes planos de la pared abdominal anterior y como consecuencia de esta falla, se encontraron grados variables de estados donde hay evisceración del contenido abdominal. De este modo, el defecto puede consistir en una gastrosquisis aislada hasta anomalías complejas como la Pentalogía de Cantrell o un complejo abdomen extremidades, donde el pronóstico es totalmente diferente y futuro del embarazo cambiará radicalmente.

La frecuencia aproximada de las malformaciones de la pared abdominal anterior es baja, siendo de aproximadamente 1 en 2,000 embarazos

El impacto de conocer el diagnóstico lo más certero posible se refleja en el manejo clínico por parte del médico ginecólogo, quien considerará desde la interrupción oportuna del embarazo ó en caso de un problema aislado, como la gastrosquisis sin compromiso de asas, se puede alcanzar el nacimiento vía cesárea, con reparación quirúrgica del defecto después del nacimiento. Se hace hincapié en un manejo multidisciplinario de estos casos y para ello el personal médico debe estar familiarizado con las posibilidades diagnósticas y terapéuticas.

Como la mayoría de los casos requerirán consejo genético, debe de considerarse la referencia de estas pacientes al especialista, desde que el radiólogo ha identificado alguna anomalía. Dado esto último se enfatiza en que este debe de estar preparado para diagnosticar defectos aislados al igual que los complejos, pues de ahí se parte para el manejo de la paciente.

Se ha referido que dos tercios de los defectos de pared pueden ser diagnosticados por ecografía prenatal y ¿Que pasa en ese otro tercio?, en realidad creemos que principalmente es debido a que personal que no esta capacitado, que no espera que pacientes jóvenes tengan riesgo de tener problemas y lo que es peor que no tiene amplio conocimiento de las variedades en su presentación. Ahora bien, son personas no capacitadas las que muchas veces encuentran a estas pacientes por primera vez y no se hace entonces la referencia adecuada para el mejor manejo de los casos; en especial en nuestro medio mexicano, donde hay estudios ecográficos realizados por personas que no tienen el conocimiento ni la experiencia para realizarlos. Y así es que hay incluso personas ajenas a las ciencias de la salud (Ej. ingenieros ó químicos) lucrando con el método de imagen, retrasando así el que una paciente sea atendida correctamente.

Desafortunadamente llegan finalmente a nuestro hospital , con dos o tres reportes de " normalidad" y cuando les informamos que el feto sí tiene malformaciones, entonces paradójicamente no lo creen y se van ¿ Porque como es que sólo en uno sale alterado? y se pierde un caso de estudio valioso para nuestro hospital que es de enseñanza.

Aunado a lo anterior, los equipos de baja resolución junto a un mal operador resulta catastrófico y dicha situación se encuentra con cierta frecuencia.

## MARCO TEORICO

### ANATOMIA DE LA PARED ABDOMINAL ANTERIOR

Se consideran a las paredes antero laterales que se fusionan en la línea alba. De afuera hacia adentro se encuentran: Piel, tejido subcutáneo o fascia superficial, fascia de Scarpa y de Camper, vaina del músculo recto, músculo recto anterior, oblicuo externo (porción muscular y porción aponeurótica) y posteriormente el músculo oblicuo interno, que en una descripción más profunda tendrían inserciones costales (VI, VII, VIII, IX y X) y hacia abajo en el iliaco (esпина iliaca) y hacia la complejidad de l canal inguinal (uniéndose la capa de Scarpa con la fascia Lata, en una línea paralela al ligamento inguinal)

No se profundiza en las diferencias de esta región baja del abdomen, entre género.

Posteriormente se encuentra el músculo transverso y al removerse éste se puede observar al peritoneo y tejido extra peritoneal.

Inferiormente se observa la fascia umbilical pre - vesical, la grasa del espacio pre vesical, el ligamento lateral umbilical y fascia pectínea, hacia el ligamento inguinal (Poupart): el tendón inguinal reflejo, tendón conjunto inguinal.

## **EMBRIOLOGÍA DE LA PARED ABDOMINAL ANTERIOR:**

Durante la tercera semana de edad gestacional ( a partir de la FUM ) el embrión bilaminar se diferencia en embrión trilaminar ( endodermo, mesodermo y ectodermo ) El endodermo forma la raíz del saco vitelino.

En la cuarta semana el embrión se empieza a plegar en sentido longitudinal y transversal.

El pliegue cefálico cubre la cavidad pericárdica y el septo transversal, el cual es una estructura mesodérmica que dará lugar al hígado y diafragma. Conforme el embrión se pliega mucho del saco vitelino se incorpora en el intestino (proximal, medio y distal). La porción media permanece en continuidad con el saco vitelino a través del un tallo (STALK).

La cloaca se desarrolla como la porción terminal del intestino distal.

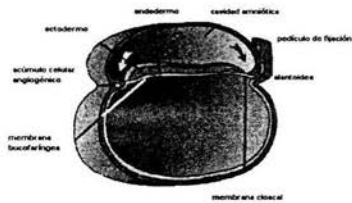
Durante la 8va semana, el intestino medio empieza a crecer fuera de proporción con respecto del resto del crecimiento de la longitud del cuerpo, de este modo para acomodarse a tal elongación, las asas se hernian a través de la base del cordón umbilical y rota 90 grados en el sentido de las manecillas del reloj.

La herniación de las asas no debe de confundirse con anomalía hasta después de la semana 12. después de que regresa al abdomen existe otra rotación de 180 grados en el sentido de las manecillas del reloj. retomando lo anterior, un defecto de cierre de la pared abdominal no puede diagnosticarse antes de la semana 12. un feto que en esta semana aún tuviera este defecto debe de volverse explorar a la semana 14 o después. Si persiste, entonces se puede hablar de un defecto de la pared abdominal anterior.

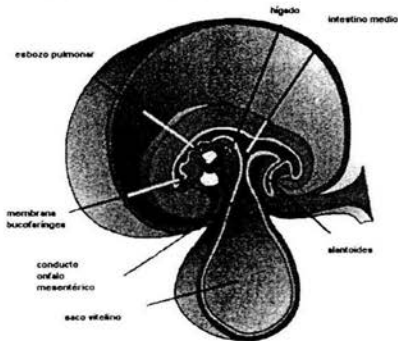
Otro evento que es significativo en la pared abdominal es la fusión de la membrana coriónica y amniótica ya que al expandirse la cavidad amniótica se oblitera el celoma extra embrionario. La persistencia de éste espacio se

asocia típicamente al complejo pared abdominal - extremidades. El espacio persistente por falta de fusión del amnios y corión se ha visto también en embarazos a termino normales.

### ESQUEMAS EMBRIOLOGICOS



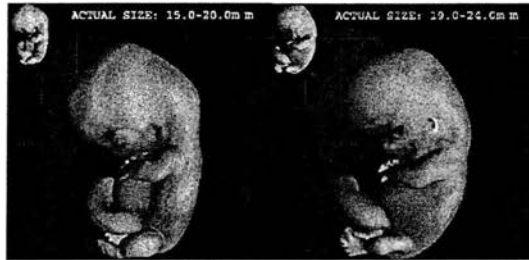
Corte sagital de embrión. Período presómata. Aún no hay plegamiento del endodermo.



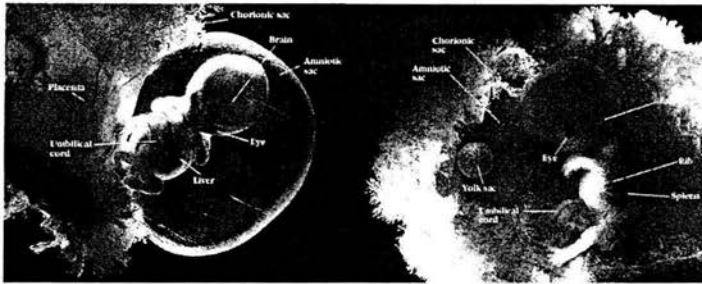
Esquema del embrión, al final del primer mes. Se aprecia que hay la formación del intestino anterior medio y posterior.



Embrión de 3 mm ( 25 días aproximadamente). Se muestra el aparato intestinal primitivo. Aun no ocurre la herniación fisiológica de intestino.

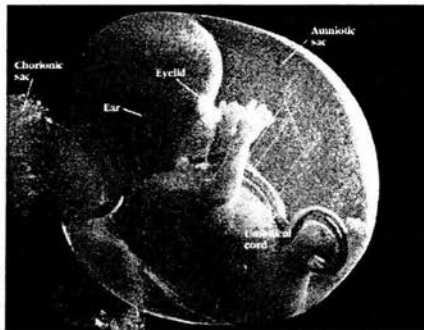


Embriones de 20 y 24 mm, donde se aprecia en la base del cordón una elevación que corresponde a la herniación fisiológica que es cubierta por membrana amniótico – peritoneal.



Embrión de 8 semanas y feto de 12 , que tienen base umbilical amplia y elevada que pone de manifiesto la hernia fisiológica.

Después de la semana 14 es posible diagnosticar con mayor certeza los defectos de la pared abdominal anterior.



Feto de 16 semanas. Edad en la cual ha remitido la hernia umbilical.

## **DESCRIPCIÓN MORFOLÓGICA DE LAS ANOMALÍAS FETALES QUE PRESENTAN DEFECTOS DE CIERRE DE LA PARED ABDOMINAL ANTERIOR.**

### **ONFALOCELE**

Descripción : este defecto es la herniación de contenido abdominal hacia el interior de la base del cordón umbilical.

Incidencia : 1 en 4000 nacidos vivos <sup>(1)</sup> ó 2.5 en 10 000 <sup>(2)</sup>, similar a la gastrosquisis.

Es más frecuente en el sexo femenino. ( M1 : F5).

Etiología : se ha postulado dos posibles causas , una de ellas donde el hígado se encuentra herniado, que es la más común, se cree que es causado por falla en el pliegue lateral para alcanzar a cerrar la pared, ( ocurre normalmente a las 5 a 6 semanas) los onfaloceles que contienen asas intestinales, sin tejido hepático, se cree que es debido a la persistencia del tallo primitivo más allá de la semana 12. así las asas intestinales fallan en regresar al interior de la cavidad abdominal, pero se encuentran cubiertos por amnios , peritoneo parietal y gelatina de Wharton entre las dos, lo cual es diferente a aquellos casos de gastrosquisis.

#### **ANOMALIAS ASOCIADAS:**

Casi dos terceras partes de los casos tienen anomalías asociadas, reportado tan alto como 50 a 88 % y anomalías cromosómicas hasta en un 40 a 60%.

Las anomalías cromosómicas más frecuentes fueron las 18, 13 y 21, así como a Sx. Turner, Klinefelter y triploidías. Se ha referido mayor asociación sí el Onfalocele es de contenido intestinal tendrá mayor riesgo de tener asociación, así como aquellos casos donde hay Polihidramnios u oligohidramnios.

Los defectos más asociados en otros órganos son :



Defectos cardiacos, extrofia cloacal, ano imperforado, defectos del tubo neural, hendidura labial con o sin asociación a paladar hendido y hernias diafragmáticas.

Otros trastornos que se deben considerar son : Sx. Beckwith Wiedemann que incluye Onfalocele, macrosomía, macroglosia. Organomegalia, hipoglicemia neonatal y un extenso número de displasias esqueléticas.

### ANOMALIAS ASOCIADAS AL ONFALOCELE

SNC y cara	Microcefalias, mielomeningocele y otros defectos de cierre. Labio hendido, paladar hendido, micrognatia
Anomalías cardiacas	(50%) defecto de cierre ventricular, ASDs (defectos del septo Inter. atrial), T. De Fallot, estenosis y /o hipoplasia de la a. Pulmonar, doble salida del V. Derecho, coartación de la aorta, válvula aórtica bicúspide, y transposición de los grandes vasos.
Anomalías GI	(40%),hernia diafragmática, duplicación, atresia, fistula traqueo esofágica, ascitis intra abdominal ó en el defecto, mal rotación, ano imperforado.
Anomalías de pared	Extrofia cloacal, Pentalogía de Cantrell
Anomalías GU	Obstrucción de la unión uretero piélica.
Anomalías óseas	Escoliosis, hemivertebras, enanismos - varios, Sindactilia y otras anomalías de los dedos.
Otros:	Beckwith Wiedemann,
	Arteria umbilical única. Quiste alantoideo, Higroma quístico, corioangioma de la placenta

HERENCIA : rara vez se encuentra autosómico dominante y recesivo asociado a familias ligadas al cromosoma X. Algunos casos de Sx. de Beckwith Wiedemann patrón autosómico dominante .

TERATOGENOS no conocidos.

**DIAGNOSTICO:** Elevación de la alfa feto proteína materna (70%) y acetilcolinesterasa positivo.

Los onfaloceles de contenido intestinal, no son diagnosticados antes de la semana 12, sin embargo sí se trata del hígado sí es posible pues no se encuentra normalmente en la hernia fisiológica.

80% de los onfaloceles contienen hígado, más raro intestino. A veces, se encuentran ambos o también pueden incluirse en el defecto el estómago y la vejiga urinaria.

### **CARACTERÍSTICAS ECOGRAFICAS:**

1.- Abultamiento con hígado o contenido intestinal anterior al abdomen, en la inserción del cordón. La membrana que recubre el defecto tiene peritoneo, amnios y entre ellos gelatina del cordón.

Masa anterior en el abdomen, donde se debe confirmar que en su ápex distal o caudal se encuentra la inserción del cordón. También es útil visualizar el curso de la vena umbilical en el defecto. Sí no hay ascitis, entonces es más difícil visualizar la membrana doble que recubre el defecto. Sin embargo al no observar a los órganos flotando libremente hace suponer que sí están cubiertos. De lo anterior, la posibilidad de encontrar engrosamiento y dilatación del intestino es más raro.

Existe la teoría de que casos de gastrosquisis son onfaloceles rotos, pero hay que notar que aun así el cordón corre dentro de la masa. O explicaría porque hay más casos neonatales de onfaloceles intestinales (50 a 70 %) contra 10 a 25 % en las series prenatales.

En algunos casos de pared abdominal extremidades y secuencia de banda amniótica existen onfaloceles rotos.

Recientemente se toma el radio entre la masa herniada y el diámetro transversal del abdomen, cuando el radio es menor de 60% se cree que el Onfalocele sólo contiene intestino, porque aquellos donde está el hígado contienen más masa que el diámetro del resto del abdomen.

2.- Líquido amniótico, lo más frecuente es el polihidramnios.

- 3.- Placenta.- normal, se han reportado corioangiomas.
- 4.- Mediciones.- 20 % tendrán RCIU. El perímetro abdominal no puede ser medido.
- 5.- Edad de dx. Sí es hepático, desde la semana 11.

### **POSIBLES FALLAS EN EL DIAGNOSTICO:**

- 1.- Sí solo se observa hígado, a las 10 a 11 semanas se puede hacer el diagnóstico. la hernia fisiológica puede ser vista como "seudo Onfalocele".
- 2.- Existen onfaloceles retráctiles y estos pueden regresar al abdomen, así como salir. Es posible que estos puedan no diagnosticarse si se coincide con su estado interno.
- 3.- La confusión con gastrosquisis puede ocurrir, pero deben buscarse pistas de que existe membrana que lo recubra. Casos donde puede haber ruptura: complejo abdomen extremidades.
- 4.- El abdomen fetal flácido puede aparentar un Onfalocele pero cambia con la posición y no tiene tan pronunciada una zona de cintura o estrechamiento.

### **DIAGNOSTICO DIFERENCIAL:**

- 1.- Gastrosquisis , en ésta el cordón yace a la izquierda del defecto.
- 2.- Hernia umbilical: Indistinguible de un pequeño Onfalocele aunque este cubierta por piel, más que por membranas del cordón.
- 3.- Extrofia vesical: La masa queda inferior a la inserción del cordón y no se observa la vejiga en el interior del abdomen.
- 4.- Extrofia cloacal: dilatación de la vagina y de los sistemas colectores . masa inferior a la inserción del cordón.
- 5.- Anomalía del tallo de fijación: placenta insertada ó atada al feto, usualmente asociada a defectos de las extremidades.
- 6.- Quiste alantoideo: no se origina en el feto, su contenido es quístico y éste quiste esta fijo al cordón puede asociarse a quiste del uraco y así pueden situarse adyacentes.

7.- Pentalogía de Cantrell: La ectopia cordis está presente junto a un gran Onfalocele.

#### OTROS DATOS QUE BUSCAR EN LOS CASOS DE ONFALOCELE:

Al menos 50 % de los fetos tendrán otras anomalías.

1.- Buscar signos que se presentan en la trisomía 13 y 18 (tercera parte). Anomalías cardíacas, así como defectos de las extremidades o faciales.

2.- Descartar asociación a SX de Beckwith Wiedemann, que incluye macrosomía, visceromegalias ( hígado, riñones, bazo) macroglosia y polihidramnios. También se han observado tumores en estos casos.

3.- Identificar datos de anomalía del tallo de fijación y complejo abdomen extremidades : distorsión de la columna vertebral , ausencia de alguna extremidad y ectopia cordis .

4.- Pentalogía de Cantrell, incluye a un gran Onfalocele como componente, además de ectopia cordis, defectos diafragmáticos y del esternón.

5.- En ausencia de otros síndrome, buscar defectos cardíacos tales como defectos del septo interventricular y otros problemas gastrointestinales (malrotación y atresias o estenosis). En el SNC encefalocele y disrafismo de la columna vertebral.

6.- Buscar quistes de cordón ya que se incrementa el riesgo de uno o más quistes del cordón, cuando hay anomalía cromosómica.

#### **MANEJO :**

Los estudios cromosómicos son esenciales en la evaluación inicial. Realización de eco cardiografía. Consultar con el cirujano pediatra y concientización de los padres para que se prevenga todos los insumos necesarios para el momento de que se decida su intervención. (cierre primario y secundario). Puede existir retardo en el crecimiento intra uterino y alto grado de cesáreas de emergencia por "distress" fetal.

Terminación del embarazo: sí hay anomalías múltiples optar por un método no destructivo, con uso de prostaglandinas y seguido de una autopsia cuidadosa.

**TERMINACIÓN DEL EMBARAZO** : no parece existir ventajas de la cesárea, excepto por los casos en los cuales una gran lesión obstruya el trabajo de parto. De este modo debe de tratar de llegar a un embarazo de término.

La atención debe de ser de tercer nivel, con cuidado de cubrir y humedecer el defecto.

El tiempo en el hospital se estudiará por otras anomalías de corazón ó cromosómicas.

La reparación pronta o en dos fases depende del tamaño del defecto y compromiso del tórax. Algunos mueren por complicaciones infecciosas, respiratorias o asociadas a otros defectos, en especial del corazón y renales.

**PRONOSTICO:**

No importa cual sea el origen, pero sí existe alteración en la cantidad del líquido amniótico, entonces existe peor pronóstico.

Alteraciones morfológicas severas se asocian a una mortalidad de 80 a 100 %.

El riesgo de padecer nuevamente Onfalocelo es de 1% o menos.



De: Biblioteca de Washington / División of Pediatric Surgery – Brown Medical School.

## GASTROSQUISIS

Es la evisceración intrauterina del intestino fetal a través de un defecto de la pared, pero que a diferencia del Onfalocele es para umbilical. Este defecto involucra todas las capas de la pared usualmente es del lado derecho.

Generalmente sólo el intestino delgado se encuentra herniado, aunque puede herniarse el estómago u otros órganos. Típicamente el intestino se encuentra mal rotado y presenta cubierta alguna, así que se encuentran expuestas libremente en el líquido amniótico, con reacción por contacto y engrosamiento difuso de las mismas.

Un análisis del líquido amniótico después de la semana 30 demuestra que la osmolalidad y el sodio disminuyen con una elevación del potasio, urea y creatinina. Esto explicaría porque fetos menores de 30 semanas no presentan tanto engrosamiento o adherencias de las asas, mientras que mayores a las 33 semanas tendrán engrosamiento considerable. Otras complicaciones son atresias o hipoperistalsis secundarios al proceso isquémico. También hay dilatación y edema de las asas herniadas.

Dependiendo del grado de compresión existente o integridad de las asas de intestino, puede dominar la dilatación de asas intra abdominales o extra abdominales. En algunos casos hay obstrucción gástrica y provocar que exista aspiración del producto después del nacimiento, lo cual puede prevenirse colocando una sonda de aspiración para evitar tal complicación.

Otros nombres de la gastrosquisis son para Onfalocele, laparosquisis, abdominosquisis y ruptura embrionaria del Onfalocele. Su prevalencia varía de 1.75 a 2.5 en 10 000(1) ó 1 en 4, 000 (2) nacidos vivos. Han reportado casos familiares de esta anomalía también, se ha reportado más prevalencia en el sexo masculino.

## PATOGENESIS:

LA teoría más aceptada es la de DeVries, quien postuló que el defecto se puede deber a subinvolución anormal (persistencia) o atrofia prematura de la vena umbilical derecha que ocurre a los 28 a 33 días después de la concepción. (42 a 47 después de la FUM). Si la atrofia prematura ocurre antes de una circulación colateral de la aorta, resultando en una atrofia por isquemia de los tejidos circundantes y desarrollo del defecto. Alternativamente, la persistencia de la vena umbilical impide el desarrollo de circulación aórtica colateral produciendo infarto de los tejidos adyacentes. Después del infarto el intestino se hernia y protruye a través del celoma extra embrionario.

Aunque hay otras teorías, no hay hechos que las apoyen. La posibilidad de un accidente intra vascular de la arteria onfalomesentérica ha sido más aceptada porque en algunos casos han demostrado zonas de atresia intestinal asociados a porencefalia. Los intentos por demostrar estos cambios en experimentos en embriones de pollo y observaciones en embriones humanos han fallado hasta ahora.

Otra teoría es más simple y la cual dice que una gastrosquisis es solamente un Onfalocele que se rompió y se reabsorbieron sus membranas. Aunque la posibilidad existe no se explica la diferencia significativa entre las anomalías cromosómicas asociadas en los onfaloceles (principalmente intestinal) contra la ausencia en la gastrosquisis.

Otra literatura refiere un origen heterogéneo con algunos casos resultados de un accidente vascular o error en la formación de la arteria onfalomesentérica derecha que produce isquemia – infarto y necrosis de la base del cordón umbilical. El cordón se origina intacto y medial al defecto. El engrosamiento, dilatación y edema puede ser por el contacto con el líquido amniótico, pero también debidos a la mala perfusión, pues las arterias que acompañan al intestino a atraviesan también del defecto. 5 a 10% de los casos tienen

zonas de atresia o estenosis la malrotación es casi universal y las anomalías extra intestinales son menores al 5 %. Y según otras series de 7 a 30 % son los que presentan alteración intestinal como : hipoperistalsis, malrotación, ausencia de fijación a la pared posterior del abdomen, isquemia y múltiples atresias por la irritación química. Las no intestinales son : anencefalia, hendidura facial o palatina, defectos de la pared atrial (ASD), ectopia cordis, hernias diafragmáticas, escoliosis, sindactilia y banda amniótica.

### **DIAGNOSTICO:**

Generalmente se encuentra en forma incidental mientras se realiza un estudio ecográfico, pero también hay pacientes que son referidas por tener niveles de alfa feto proteína elevados en el suero materno, que es mayor que el encontrado en los casos de Onfalocele, esto porque el intestino está en contacto directo con el líquido amniótico. El diagnóstico se realiza tan temprano como las 12 semanas , más seguridad es si se realiza después de la 13 o 14. las asas al inicio están colapsadas y puede observarse movimientos peristálticos. Conforme pasa el tiempo se observa dilatación progresiva así como engrosamiento de su pared. El meconio intraluminal se incrementa. Si existe ruptura de alguna asa, entonces en el líquido amniótico aumentan los ecos dispersos.

### **HALLAZGOS USG:**

1.- En el feto: volumen variable de asas intestinales extra abdominales. Generalmente a la derecha de la inserción del cordón umbilical y por lo tanto los vasos se encuentran a la izquierda del defecto. Entre más pequeño sea del defecto de la pared más dilatación y una dilatación de **más de 18 mm** se asocia a mayor morbimortalidad a largo plazo. Como hay mal rotación, el estómago puede estar invertido o malposicionado. Tanto el estómago como la vejiga pueden estar incluidos en el defecto y si esto último ocurre, entonces puede haber dilatación de los sistemas colectores.



- 2.- Líquido amniótico.- normal o ligeramente disminuido. Si existe polihidramnios entonces es digno de que hay obstrucción y el pronóstico es pobre.
- 3.- Placenta : sin alteración.
- 4.- Medidas fetales: RCIU.
- 5.- Tiempo de detección: a las 13 semanas.

### **Posibles confusiones en el diagnóstico:**

- 1.- Las asas y el cordón pueden dar la impresión de que éste corre a través del defecto o incluso que las asas de cordón parezcan asas intestinales, para lo cual puede auxiliarse del uso del Doppler color.
- 2.- Si hay oligohidramnios o el feto está en prono, entonces el defecto puede pasar desapercibido.
- 3.- El colon puede ser muy prominente en la etapa prenatal, en especial en el tercer trimestre.
- 4.- El grosor del mesenterio que algunas veces es bastante prominente y puede dar la impresión de engrosamiento de las asas intestinales.

### **Diagnóstico diferencial:**

- 1.- Complejo pared abdominal – extremidades: la gastrosquisis es parte de éste de este síndrome, pero además el hígado puede estar expuesto y hay defectos de la columna y de las extremidades.
- 2.- Ruptura de un Onfalocele .
- 3.- Que las imágenes sólo sean asas del cordón umbilical y la diferenciación puede realizarse, en caso de duda, con el Doppler color.

### **QUE OTROS DATOS BUSCAR EN EL DIAGNOSTICO:**

- 1.- Medir el diámetro de las asas intestinales dilatadas, mal pronóstico si es mayor de 18 mm, tanto en la gastrosquisis

como en el interior del abdomen y entonces se puede retardar el inicio de la vía oral.

2.- Revisar el estómago, pues puede estar mal rotado.

3.- También, aunque es menos frecuente, hay que buscar otras alteraciones ya que la ruptura de un onfalocele es posible e indistinguible de la gastrosquisis, pero puede haber otras alteraciones asociadas a cromosomopatías.

#### MANEJO:

El consejo genético es necesario y aunque no hay tanto riesgo de cromosomopatías la amniocentesis debe de ser discutida con el paciente y sugerirse el ecocardiograma.

El manejo multidisciplinario también es necesario para que al nacer se pueda corregir por el cirujano pediatra.

Ultrasonido cada 3 a 4 semanas y medir la dilatación grosor de la pared.

En general la terminación del embarazo es a término sí no hay RCIU y la dilatación no es significativa. Antes sí se alcanza la maduración pulmonar, hay RCIU, compromiso de asas y estudios previos (Sakala et al) han referido la preferencia de la terminación por cesárea antes del trabajo de parto.

La corrección quirúrgica requiere insumos, personal e instalaciones de tercer nivel. 90 % de los casos se corrigen por cirugía y hay casos en los que no puede ser inmediata por el reducido tamaño de la cavidad abdominal.

#### Complicaciones :

Intrauterinas: atresia, ruptura intestinal peritonitis química (meconial). Las asas necrosadas pueden requerir de escisión y anastomosis con posibles estomas temporales.

Extrauterinas: Sepsis, Pentalogía, insuficiencia pulmonar secundaria a Pentalogía pulmonar. Falla hepática por la nutrición parenteral a largo plazo, SX. De intestino corto.

## PENTALOGÍA DE CANTRELL ECTOPIA CORDIS

**Definición:** El corazón está parcialmente o totalmente fuera del tórax. La **ectopia cardiaca** puede presentarse en el complejo pared abdominal extremidades. La Pentalogía de Cantrell está compuesta de toraco abdominal ectopia cordis, defecto de pared supraumbilical produce una protrusión como el **onfalocele**, hendidura esternal, defecto pericárdico y diafragmáticos y otros defectos cardiacos.

Menos de 100 casos reportados en la literatura.

1 en 100 000 mil , y algunos reportan más predominio en hombres (M2:F1). Aunque algunos lo refieren 1:1 .

**Patogénesis:** se cree que un defecto del plegamiento del mesodermo lateral de la pared que se forma a las 28 a 32 días. Asociado a lo anterior existe un defecto en la formación del septo trasverso que originaria al diafragma y hay un defecto en la migración ventromedial de ambos pliegues mesodérmicos superiores.

Otros postulan que es el resultado de una banda amniótica que produce cambios diferentes a los del complejo pared abdominal extremidades.

Patrones de herencia no conocidos y se han reportado asociación a la trisomía 21.

Teratógenos no conocidos.

### **ANOMALIAS ASOCIADAS:**

Onfalocele

Cardiovasculares: Defectos en el septo auricular (50%), defectos del septo ventricular (20%), y tetralogía de Fallot en 10%.

craneofaciales : paladar y /o labio hendido, microftalmia, implantación baja del pabellón auricular,.

Esqueléticas: Xifoescoliosis, anomalías vertebrales, clinodactilia.

Abdominales : ascitis.

Cordón umbilical : con dos vasos.

## **DIAGNOSTICO ECOGRÁFICO:**

1.- Fetales: hay dos formas, torácicas y toraco abdominales.

### **Forma torácica ( forma clásica):**

Defecto esternal

Ausencia parcial del pericardio

Orientación cefálica del ápex cardiaco, que frecuentemente late hacia la cara del bebé.

Cavidad torácica pequeño.

### **Forma toraco abdominal:**

Ausencia parcial del esternón o hay una hendidura baja en el mismo. Hay un defecto en le pericardio parietal y frecuentemente se observa un onfalocele.

En ausencia de lesión estructural del corazón, el flujo vascular con el Doppler es normal.

2.- Líquido amniótico: normal o disminuido.

3.- Placenta : normal.

4.- Mediciones.- normal.

Tiempo del diagnóstico: la ectopia cordis puede detectarse a las 9 semanas vía endovaginal.

### **Posibles causas de error.-**

1.- Algunas veces el complejo pared abdominal – extremidades, el tórax ósea puede estar tan deformado que se sobre estima el defecto de la pared anterior .

2.- cuando hay un onfalocele muy grande es difícil estimar el grado de afectación del tórax o de la porción del corazón que esta fuera de la cavidad.

Diagnóstico diferencial : sus características son muy distintivas.

### **QUE OTROS DATOS HAY QUE BUSCAR EN ESTOS CASOS:**

En el corazón hay numerosas anomalías que hay que buscar. Tetralogía de Fallot, defectos del septo ventricular, atresia de la válvula tricúspide, anomalía de Ebstein, atrio común o único, canal atrio-ventricular, atresia mitral, retorno pulmonar venoso pulmonar anómalo total, ventrículo único, estenosis pulmonar, estenosis aórtica, coartación de la aorta, transposición de las grandes arterias, divertículo ventricular izquierdo, divertículo bi-ventricular, persistencia de la vena cava izquierda.

Los defectos son más comunes cuando se trata de la forma Toraco-abdominal.

Onfalocelo es común en ambos tipos.

La ectopia cordis es parte del complejo pared abdominal extremidades, así que hay que buscar otros datos de este complejo como la gastrosquisis, ausencia de extremidades y signos de regresión caudal.

Como se han asociado trisomía 13 y 18, pueden existir datos de estas en el producto.

### **DIAGNOSTICO:**

El defecto de la pared abdominal puede consistir con una simple diástasis abdominal hasta una gran onfalocelo con inclusión del hígado, intestino y corazón cubiertos por una delgada membrana traslúcida. Los onfalocelos asociados con éste síndrome están ubicados en una posición más cefálica. El corazón puede estar sólo un poco fuera del tórax o incluso estar totalmente fuera del mismo. Puede observarse derrame pericárdico y derrame pleural. El diagnóstico puede hacerse tan temprano como las 9 semanas por endovaginal o 17 semanas.

Como dificultad se señala que a veces existe oligohidramnios y esto dificulta o incluso se puede omitir el diagnóstico.

Las presentaciones bizarras de esta anomalía pueden diagnosticarse por un Sx. ó secuencia de Banda amniótica.

## MANEJO:

Se recomienda la obtención del cariotipo y obviamente el ultrasonido debe de dirigirse a buscar todas las anomalías posibles.

No se ha demostrado que mejore el pronóstico con la atención por cesárea. Sin embargo se recomienda que antes del parto se decida con la realización de ecocardiograma.

La corrección del defecto es recomendada al mismo tiempo, sí esto es posible.

### MANEJO POST NATAL.

También se debe de decidir con los familiares, sí se desea la atención o resucitación ya que muchos casos son letales y sí se le brindara ventilación asistida sí fuera necesario.

### Cirugía:

Lo más importante para decidir el manejo quirúrgico es determinar la extensión del defecto esternal y la severidad de las lesiones asociadas, particularmente cardíacas que más tarde influirán en el pronóstico. La ectopia cordis puede también ocurrir como un componente del complejo pared abdominal extremidades y se han descrito tres categorías:

1.- Hendidura esternal parcial o completa desde su porción superior, pero sin anomalías asociadas.

2.- Ectopia cordis con varios grados de hendidura esternal de la pared torácica.

3.- Pentalogía de Cantrell: defectos asociados, incluyendo hendidura distal del esternón, falta de la porción anterior del diafragma defecto de la línea media anterior del abdomen por un nivel superior al ombligo (onfalocelo), defecto del pericardio apical con comunicación hacia el peritoneo y una anomalía cardíaca, más comúnmente un septo ventricular o divertículo ventricular izquierdo.

Para ello al recién nacido se le debe practicar ecocardiograma, radiografía de tórax y sí es posible

cateterización cardíaca para definir mejor los defectos cardíacos.

La reparación esternal es mejor en el RN porque la elasticidad lo permite y se pueden aproximar ambas bandas laterales. Para el abdomen se coloca un material protésico (Ej. Silastic) y se mantienen la hidratación del defecto así como se evita la infección. El uso de material protésico cubre el tórax también y después se establece el tipo de anomalía cardíaca y se planea su reparación sí es posible, aunque hay algunas muy complejas y que tendrán alta mortalidad. Sobre vivencia muy baja: de 5 a 10 %.

### **COMPLEJO PARED ABDOMINAL EXTREMIDADES:**

Sinónimos : Complejo tallo de fijación al abdomen, o cilosoma).

Definición : es generalmente definido como la asociación de dos o tres de las siguientes anomalías :

a) mielomeningocele o datos de regresión caudal b) toraco y / o abdominosquisis 3) defectos de las extremidades.

Epidemiología : esta anomalía es muy rara.

Embriología:

Existen al menos dos mecanismos ó teorías , el primero es que ocurre una ruptura del amnios a temprana edad y esto porque tiene datos que ocurren con las bandas amnióticas o la otra es que debido a anomalías fetales se produce la ruptura del amnios.

Patrón hereditario : Se presenta en forma esporádica .

Teratogenos no conocidos.

**\*\* ESTA ANOMALIA ES LETAL EN CASI TODOS SUS CASOS Y MAS CUANDO ESTAN PRESENTES TODOS LOS COMPONENTES.**

- Formas leves o moderadas de la secuencia de banda amniótica con gastrosquisis y ausencia de una extremidad tienen mejor pronóstico.

#### SIGNOS ECOGRÁFICOS:

- Falta de una o más extremidades.
- Pie Bot.
- Los intestinos, hígado y aún la vejiga se encuentran fuera de la cavidad abdominal y pueden estar anclados a la placenta con cordón umbilical corto o ausente.
- Ausencia del diafragma y atresia intestinal asociados.
- Mielomeningocele frecuente con malformación de Arnold-Chiari, hidrocefalia y encefalocele.
- Puede existir Ectopia cordis y otras anomalías cardíacas
- Hendidura facial y del paladar.
- Hidronefrosis secundaria a la situación o cambios en la vejiga urinaria.

#### LIQUIDO AMNIÓTICO:

Frecuentemente existe oligohidroamnios.

**PLACENTA** : Anclada al feto y es muy frecuente una sola arteria umbilical.

**Cordón** umbilical muy corto o incluso esta adherido a la membranas placentarias

Ocasionalmente se puede observar membrana amniótica remanente.

**MEDICION:** la mayoría de las estructuras están afectadas, sí hay alguna medible correlaciona con la edad menstrual generalmente.

DETECCIÓN POR USG : entre la semana 13 y 14 ya se puede detectar.

POSIBLES CAUSAS DE ERROR O DIFICULTAD.

El líquido amniótico escaso impide muchas veces el percatarse de la ausencia de algún miembro.

Se requiere conocer estas anomalías.

#### DIAGNOSTICO DIFERENCIAL :

1.-La anomalía de tallo corporal tiene similares datos y en esta alteración la placenta se encuentra anclada al tronco del feto.



2.- Extrofia cloacal. Hay un gran onfalocele , columna vertebral distorsionada pie Bot., y meningocele , pero en estos casos no hay perdida de alguna extremidad. La ausencia de la vejiga urinaria normal es el signo central y no hay falta de vejiga en el complejo abdomen extremidades.

#### MANEJO DEL EMBARAZO

Aunque hay inconstantes anomalías cromosómicas debe de investigarse por alguna alteración de los mismos, en especial si la madre piensa embarazarse nuevamente.

Sí las deformidades no son letales se consulta a un cirujano pediatra para que se conozca con antelación del caso y se planee su cirugía.

**MONITOREO:** debido a que la condición es casi siempre letal, así que el manejo debe enfocarse más bien en el bienestar de la madre.

No se han reportado complicaciones obstétricas.

La técnica utilizada para y terminar el embarazo debe de permitir un feto intacto para su diagnóstico final.

Por el otro lado para la madre debería ser mejor un parto vaginal sin monitorización fetal. La resucitación no esta indicada.

## BECKWITH WIEDEMANN SÍNDROME

Desorden caracterizado por onfalocele, macroglosia y visceromegalia. Este síndrome contribuye con 5 a 10 % de los onfaloceles. Puede estar asociado a hiperplasia pancreática y secundario a ello, severa hipoglucemia. Este tiene una ocurrencia esporádica en el 85 % de los casos. En otros casos hay un patrón autosómico dominante con transmisión variable y en el más de 90 % de los casos la madre es el familiar afectado.

### **PATOGÉNESIS:**

Se ha reconocido que éste Sx. se debe a una disfunción placentaria que produce una elevación de hormonas del crecimiento y de otros factores de crecimiento similares a la insulina. Estas elevaciones causan sobre crecimiento de las vísceras que predispone a la formación de onfaloceles, mal rotación y hernia diafragmática.

### **Anomalías asociadas:**

Agrandamiento del hígado y del bazo en conjunto con macroglosia. Se ha reportado asociación con trisomía 11p y hay otros cambios que son menos constantes como el agrandamiento horizontal del pabellón auricular, hiperplasia pancreática, malformación cardíaca, agrandamiento placentario, corioangiomas, clítoromegalia, quistes y neoplasia renales. Del total de casos de onfalocele, un 4 % se asocian a éste síndrome y al revés, el hallazgo más común es el onfalocele (75%), macroglosia (97%), gigantismo (32%), hemi hipertrofia ó hepato - esplenomegalia (32%) nefromegalia (23%), anomalías cardíacas (15%). Los niños con la afección tienen más riesgo de anomalías o neoplasias renales.

### **DIAGNOSTICO:**

El diagnóstico generalmente se inicia al descubrir un onfalocele y al buscar otras anomalías resalta en el perfil que

existe macroglosia, esto es, que el extremo de la lengua se sitúa más allá del nivel de la línea que une ambos labios.

La visceromegalia se manifiesta por hepato esplenomegalia que casi llena totalmente la cavidad abdominal. En algunos casos es el o los riñones los que ocupan casi totalmete la cavidad abdominal ( más de un tercio de la circunferencia abdominal) o diámetro).

#### **PRONOSTICO:**

Ocurre esporádicamente, así que resulta difícil predecir su riesgo de presentación o recurrencia . su pronostico no es bueno por las alteraciones metabólicas que se asocian como la hipoglucemia y la sofocación por la macroglosia. También, es conocido su riesgo de nefroblastoma, sarcoma y tumores adrenales . tal como en los otros casos de onfalocele se debe realizar cariotipo.

### **SÍNDROME Ó SECUENCIA DE LA BANDA AMNIOTICA**

Las alteraciones de esta entidad son muy abigarradas porque según los sitios de adherencia y constricción es que se presentaran los defectos y así generalmente son asimétricos, incluyendo la pared abdominal.

El diagnóstico se establece al demostrar la constricción y en el sitio la banda de amnios que produjo esta deformación o mutilación.

ADAM: **a**mniotic **d**eforities **a**dhesión **m**utilation.

## EXTROFIA CLOACAL

Defecto extenso de la pared abdominal inferior que combina extrofia vesical con intervención o afectación del epitelio intestinal, ano imperforado y separación del arco púbico .

También se conoce como complejo **OEIS**

INCIDENCIA : 1 en 50,000 o 200,000. ( M2 : F1).

Embriología:

Su origen probablemente sea debido a un defecto de cierre de un pliegue lateral bajo o caudal evitando así la migración de mesénquima a estos niveles que ocurre antes de los dos meses de gestación. La vejiga, así como el tracto urinario inferior se abren anteriormente del meato urinario al ombligo. Hay una extensa separación de la sínfisis del pubis y los músculos rectos del abdomen . En los productos del sexo masculino el escroto es amplio o separado y no ocurre el descenso de los testículo y el pene es corto, ancho y no hay canalización del meato urinario. Si el feto es del sexo femenino el clítoris y los labios se encuentran ampliamente separados con estenosis vaginal ocasional. sólo en raras ocasiones existen anomalías fuera del tracto genito - urinario. La extrofia cloacal es más severa y compleja y la vejiga está ampliamente separada con intervención de mucosa intestinal existe . En el sexo femenino hay útero bicorne y la vagina puede ser duplicada, terminar en un saco no perforado( terminación ciega)) cerca de la vejiga. 90 % de los pacientes tienen onfalocele y 40 % defectos de cierre del tubo neural.

PATRON HEREDITARIO:

Su presentación es generalmente esporádica y con bajo riesgo de que vuelva a ocurrir. Rara vez se describen ligandos.

TERATOGENEOS CONOCIDOS: ninguno-

OTROS ESTUDIOS:

Alfafetoproteína elevada en la mayoría de los casos. El cariotipo debe realizarse, además que se puede asignar el sexo del producto.

#### PRONOSTICO:

La corrección quirúrgica es difícil. La mortalidad post natal es del 50 a 100 %. La supervivencia el período neonatal inmediato es buena. La incontinencia urinaria o intestinal rara vez queda en ésta etapa. La asignación del sexo femenino a fetos 46XY es desdeñada ya que frecuentemente estos niños se identifican a sí mismos como hombre por la apariencia genital. La inteligencia de estas personas es normal.

#### HALLAZGOS ULTRASONOGRAFICOS.

- 1.- Fetales : Ausencia de vejiga y gran defecto de la pared abdominal anterior e inferior al nivel de la cicatriz umbilical. Hay una masa asociada al defecto, la cual puede ser sólida o quística. puede haber componentes vesicales a ambos lados de la línea media.
- 2.- Se observa muy frecuentemente un onfalocele, las asas intestinales flotan en el defecto, generalmente.
- 3.- Anomalías lumbosacras, las cuales incluyen meningocele sacro coccígeo y con hidrocefalia asociado. Anomalías de las vértebras se presentan en aproximadamente en 30% de los casos.
- 4.- Anomalías renales: Agenesia renal, hidronefrosis displasia, riñón en herradura, ectopia renal cruzada, en un 50% de los casos
- 4.- Pie Bot. y dislocación congénita de cadera en aproximadamente 30% de los casos.
- 5.- Líquido amniótico: es frecuentemente observar polihidramnios. El oligohidramnios se presenta cuando hay anomalías renales asociadas que lo expliquen.
- 6.- Placenta: Normal. Cordón : pueden verse dos vasos.

7.- Mediciones: RCIU es común.

8.- Edad de diagnóstico: cerca de las 13 semanas.

#### POSIBLES FALLAS:

Debidas a la presencia de oligohidramnios.

#### DIAGNOSTICO DIFERENCIAL:

1.- Complejo abdomen – extremidades, puede simular una masa y meningocele esta lesión, sin embargo es útil la detección de la vejiga, además que puede faltar una extremidad.

2.- Extrofia vesical tiene una masa infraumbilical similar pero no hay asociación a anomalías de la columna vertebral.

BUSCAR : alteración de los riñones, del intestino (atresia traqueoesofágica y duodenal).

#### Manejo del embarazo :

Investigación: las lesiones que se diagnostican tempranamente pueden ser confundidas con atresia uretral .

Los estudios cromosómicos deben de practicarse por amniocentesis ("bladder tap") o una biopsia de las vellosidades coriónicas . También se deben excluir alteraciones cardiacas, así como las Inter. - consultas con los urólogos pediatras para que se enteren del caso.

Intervención fetal: los casos con obstrucción vesical y cariotipo femenino normal, pueden ser candidatas a drenaje de los electrolitos urinarios y se asocian a buen pronóstico. Sin embargo es necesario excluir otras anomalías para definir mejor el pronóstico y siempre comunicar a los familiares de los requerimientos quirúrgicos múltiples que pudiera necesitar.

El aumento de tamaño de la vagina puede indicar obstrucción del tracto de salida de la vejiga y pueden entonces existir oligohidramnios que a su vez complica el desarrollo pulmonar.

La cesárea puede ser necesaria para evitar distocia abdominal . sí se logra descomprimir la lesión con la extracción de líquido, entonces se puede realizar parto.

### **EXTROFIA DE LA VEJIGA URINARIA**

La extrofia vesical es consecuencia de un defecto de cierre de la pared abdominal anterior, de tal forma que la vejiga se encuentra abierta , del tracto urinario inferior con sínfisis pubiana abierta, así como de los rectos del abdomen y de la piel.

**EPIDEMIOLOGIA :** Ocurre en aproximadamente 1 en 30 000 nacidos. ( M3 : F1).

**EMBRIOLOGÍA :** Es causa de un defecto en el desarrollo de la membrana cloacal que impide la migración medial del mesénquima. Sólo muy rara vez hay alteración de otros órganos diferentes del tracto urinario.

**PATRON DE HERENCIA :** La mayoría de los casos son esporádicos. Hay algunos casos familiares reportados.

**TERATOGENOS :** Ninguno conocido.

**DETECCIÓN :** Asociada de AFP elevada.

**PROCOSTICO:** La corrección quirúrgica es muy difícil, pero en manos expertas, de un 60 a 80 % de los pacientes tendrán continencia urinaria adecuada. La asignación de sexo femenino a individuos 46 XY es descartado porque estos niños se identifican a ellos mismos como hombres a pesar de su apariencia física.

Se ha reportado un 8 % de riesgo de malignidad probablemente relacionado a que la mucosa vesical se

expone mas a infecciones crónicas y a inflamación consiguiente.

#### HALLAZGOS ECOGRÁFICOS:

- 1.- Feto : La vejiga urinaria está ausente y en la porción anterior de la línea media sagital existe un abultamiento. Los genitales masculinos se sitúan más anteriores y superior que en un estado normal, la inserción del cordón umbilical se encuentra baja. Las crestas iliacas están anormalmente anchas y con ello las crestas iliacas están más lateral.
- 2.- Líquido amniótico: Normal.
- 3.- Placenta : normal.
- 4.- Mediciones : generalmente correlacionan con la FUM.
- 5.- Detección : aproximadamente se detectan a las 16 semanas.

#### Causas de error:

- 1.- en la vista sagital anterior sólo puede diagnosticarse como masa abdominal de etiología a determinar. ( sospechar sí no hay vejiga urinaria en su lugar.
- 2.- la vejiga urinaria generalmente se vacía cuando el feto orina, así que la apariencia de vejiga faltante puede ser transitoria normal. En pacientes con severo oligohidramnios de origen renal la vejiga puede ser muy pequeña.

#### DIAGNOSTICO DIFERENCIAL:

- 1.- Teratoma sacro coccígeo : la masa puede desplazar anteriormente y superiormente a la vejiga con una situación posterior en la pelvis.
- 2.- Onfalocele : el nivel es más alto y el cordón se encuentra anterior y central del defecto.



3.- NO OLVIDAR UNA EVALUACIÓN GENERAL. Puede haber hidroureter e hidronefrosis.

#### CURSO DEL EMBARAZO :

Se requiere el consejo y apoyo a los padres. La comunicación con el urólogo pediatra es necesaria y discutir el manejo y vía de nacimiento. No se reportan complicaciones obstétricas

No se ha demostrado ventaja en la atención del parto por medio de la cesárea. La atención en un centro de tercer nivel tampoco es estrictamente necesaria.

La corrección quirúrgica es mejor y con mejor pronóstico si no hay anomalías en otro nivel del tracto urinario.

#### **METODOLOGÍA:**

- Tipo de estudio
- Criterios de inclusión y exclusión
- Recolección de datos
- Tipo de variables
- Conteo
- Escala de medición
- Presentación de datos
- Síntesis
- Análisis

#### **TIPO DE ESTUDIO:**

Estudio observacional donde se evaluaron en forma **retrospectiva, transversal y descriptiva** a todos los casos de malformaciones congénitas diagnosticados en el **Ultrasonido de Ginecología y Obstetricia** en el **Hospital General de México OD** desde abril de 1997 hasta diciembre del 2003, y

se obtuvo la frecuencia de las alteraciones que afectan el desarrollo de la pared abdominal, tanto en el grupo del total de las pacientes obstétricas, como en el total de las que presentaron algún defecto congénito.

Se consideró la edad materna en los casos evaluados y se señalan en los casos positivos, si existió algún antecedente de exposición a medicamentos, toxicomanías o enfermedades conocidas. ( se presentan tablas de frecuencia ).

Se describen las anomalías congénitas encontradas desde las más simples hasta las más complejas donde estuvieron asociadas a defectos en otros órganos y sistemas. Descripción de la patogénesis conocida hasta el momento, sus características ecográficas ( datos primarios y secundarios), así como el manejo obstétrico que se reporta en la literatura (generalmente extranjera) **vs.** el de nuestra institución.

### **Criterios de Inclusión :**

Todas las pacientes embarazadas, de cualquier edad que acudieron a diagnóstico ultrasonográfico prenatal .

### **Criterios de exclusión :**

Casos en donde se estableció el diagnóstico ecográfico, pero la paciente abandonó el hospital y se desconoce la vía de interrupción que recibió ó el manejo clínico que pudo haber llevado en otro lugar .

## RECOLECCION DE DATOS

La mayoría de las malformaciones se presentaron como urgencias y aún sin registro de número de expediente. Así, los nombres de las pacientes se obtuvieron de las libretas de registro diario de las pacientes del ultrasonido de ginecología y obstetricia (**GO**).

Los números de expedientes se obtuvieron después que fueron ingresadas.

Con esta información y con los seguimientos que llevamos de los casos se obtuvieron las imágenes extra uterinas de los fetos afectados o en su defecto se acudió a patología para ver la autopsia y también se valoraron los reportes de patología.

A todas las pacientes se les interrogó algún antecedentes personales patológicos, de exposición o historia familiar.

### CONTEO:

- Se obtuvo el total de pacientes evaluadas en el servicio en el período de tiempo considerado.
- El total de pacientes obstetricias estudiadas.
- Total de pacientes que tuvieron alguna anomalía morfológica.
- Total de pacientes que tuvieron alteración en el cierre de la pared abdominal anterior.
- Se clasificaron los casos por simples o aisladas de aquellos complejos con afección de más de un órgano o sistema.
- De los casos de afección con la anomalía referidas se separaron por intervalos de la edad materna. (Simples y complejas).
- De los casos complejos se enumeraron de acuerdo al número de casos que cumplían con alguno o todos los parámetros de su nomenclatura ( descripción de casos), considerando lo referido en la literatura. Y se enlistaron por cada tipo de anomalía .

## VARIABLES:

- a) Tipo de anomalía de la pared abdominal ( cualitativa nominal)
- b) Semana en que se realizó el diagnóstico (cuantitativa discreta) en el hospital.
- c) Número de embarazo afectado.
- d) Embarazos anteriores normales.
- e) Antecedente de fetos con malformación.
- f) Antecedente positivo o negativo de historia familiar (cualitativa )
- g) Antecedente positivo o negativo de exposición a fármacos, drogas u otras sustancias. (cualitativa).
- h) Padres consanguíneos (hermanos o primos hermanos)
- i) Antecedente positivo ó negativo de infecciones en el embarazo. (cualitativa)
- j) Antecedente positivo o negativo de exposición a radiación.
- k) Antecedente de enfermedad crónica ( DM, HTAS, hiper ó hipotiroidismo etc.)

## ESCALAS DE MEDICION

1.-La edad materna se obtuvo en años cumplidos y los intervalos se establecieron en números enteros.

INTERVALOS:

Menores de 14, 15 a 19, 20 a 24, 25 a 29, 30 a 34 y 35 o más.

2.- Número de embarazos

1 -2, 3-4, 5-6, 6-7 8 ó más.

3.- Número de embarazo que resultó afectado. 1º, 2º, 3º, etc.

## SÍNTESIS O RESUMEN

Frecuencia de presentación de cada una de las anomalías consideradas. (la **razón** de cuantos casos existieron de cada malformación).

Se utilizaron medidas de **proporción** para comparar entre los intervalos de edad la frecuencia de presentación.

También se utilizó la **tasa** de ocurrencia de estas anomalías entre el total de las pacientes obstétricas evaluadas. (evaluar la probabilidad de que ocurra el evento).

## MATERIALES:

### EQUIPOS UTILIZADOS :

- 1.- Ultrasonido TOSHIBA TOSBEE.
- 2.- Ultrasonido TOSHIBA CAPASSE.
- 3.- Cámara multiformato para el equipo Chapase.
- 4.- Cámara de papel térmico SONY, para el equipo TOSBEE.
  
- 5.- Papel térmico SONY UPP-110 (110 mm x 20 mm).
- 6.- Película de 10 x 8" para ultrasonido (cámara multiformato).
- 7.- GEL ULTRAPHONIC hipoalergénico.
- 8.- Batas para paciente, sábanas para las camillas.
- 9.- Película radiográfica de 14 x 17" en casos donde se tomaron radiografías.
- 10.- Cámara fotográfica digital SONY. ( DSC- S75).
- 11.- Equipo de computo personal para realizar los reportes y elaborar la tesis.

## RECURSOS HUMANOS:

**Médicos Radiólogos** de base, **adscritos** al ultrasonido de Ginecología y Obstetricia .

**Residentes** de la especialidad de **Radiología e Imagen** que en su momento se encontraron rotando en el departamento de Ultrasonido.

**Médicos** del servicio de **ginecología y pediatría** que nos permitieron observar a los productos o recién nacidos, según el caso.

**Médicos** de base y residentes que nos informaron, en su oportunidad, de los diagnósticos que emitió el servicio **patología** del Hospital General de México OD.

**Médicos de genética** en los casos en donde fue posible su detección oportuna.

**Técnicos de radiología** que se encargaron de tomar las proyecciones radiográficas de los casos en que así se requirió.

**Personal administrativo** relacionado con los trámites de las pacientes, así como los que en forma voluntaria prestaron los expedientes de las pacientes estudiadas para completar éste trabajo, tanto en ginecología como en patología.

### REQUERIMIENTOS PARA LA REALIZACIÓN DE LOS ESTUDIOS:

Todas las pacientes acudieron a su estudio, sin ningún requerimiento especial, pero preferentemente se les indica no acudir en ayuno y con sus estudios previos.

Sí los hallazgos ecográficos lo requirieron, se les pidió llenar la vejiga urinaria.

En todos los casos encontrados se interrogó factores de riesgo referidos previamente.

## RESULTADOS:

El tiempo durante el cual se obtuvieron los datos fue desde abril de 1997, hasta el mes de diciembre de 2003.

En el tiempo contemplado para el estudio se evaluaron un total de 80267. En su mayoría se trataron de estudios pélvicos 57.78% y el resto fueron estudios obstétricos (33, 887).

La edad promedio para la población de obstétricos fue de 23.5 años. Se incluyeron estudios realizados en ginecología, así como en radiología (U – 207) durante las guardias y fines de semana.

La secuencia de estudios obstétricos por año fueron como sigue: 4220, 3380, 4160, 3562, 3700, 3450, 3765. más 7650 = 33,887 // (1997 a 2003).

De todos estos casos se encontraron un porcentaje de malformaciones en general de = 2.14% (726 casos).

Las anomalía más frecuente fue la ectasia leve de la pelvículas renales, con 247 casos y sin contar este hallazgo, se encontró que las alteraciones del SNC y faciales fueron las más frecuentes (243 casos). En segundo término las abdominales: renales, pared abdominal y las propias del tubo digestivo (163 casos) que corresponden a 22.45 % del total de malformaciones en este periodo de tiempo.



Tabla 1.

Total de casos encontrados, desglosado por sistemas.

Anormalidades	Número de casos	porcentaje
SNC	243	33.47
Tubo digestivo	20	2.75
Lesiones quísticas peritoneales	9	1.23
Renales	299	41.18
Defectos de pared abdominal	82	11.29
Músculo esqueléticas	29	3.99
Torácicas	24	3.30
Total	726	100

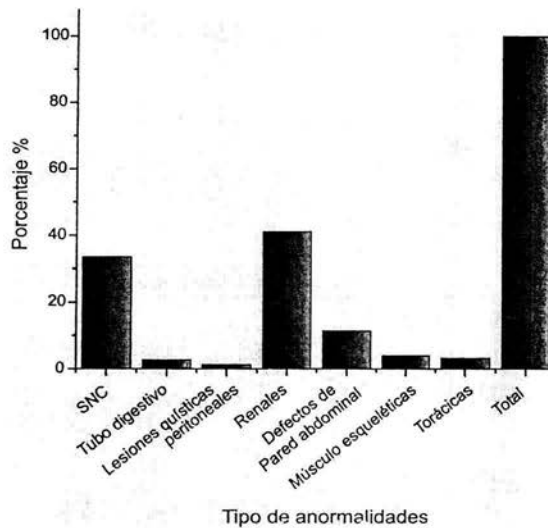


Gráfico 1. Se puede observar que las anomalías más frecuentes fueron las de sistema nervioso y seguidas de las renales, sin embargo al excluir los casos de ectasia leve de las pelvillas renales, se encuentra que las alteraciones del abdomen se reubican en el segundo lugar.

## SISTEMA NERVIOSO CENTRAL Y FACIALES

Total de casos: 243.

De ellos algunos se observaron con alteraciones faciales o asociadas a alteración de cierre de tubo neural a nivel raquídeo. (Simples y complejas)

Los defectos de cierre del SNC fueron los más frecuentes (anencefalia y Arnold Chiari II, encefalocele. En segundo lugar las anomalías faciales, seguido de defecto diverticulación y de la fosa posterior.

No se han diagnosticado de migración.

### Anomalía

Anencefalia	45
Agnesia del cuerpo calloso, aislada	4
Hidranencefalia.	19
Agnesia del cuerpo calloso asociada	4
Disgenesia del cuerpo Calloso	18
Holoprosencefalia ( Lobar, semilobar y alobar).	12
Meningocele o Mielomeningocele aislados .	8
Mielomeningocele o meningocele complejos	22
Encefalocele craneal o sub occipital	4
Quistes subaracnoideos	2
Defectos aislados faciales, uni o bilaterales.	46
Hidrocefalia por estenosis del acueducto	45
Esquicencelalia	2

Holoprosencefalia alobar	6
Holoprosencefalia lobar	3
Holoprosencefalia semilobar	4

Encefalocele	4
DeMorsier	1
Arnold Chiari con DCC	18

- DCC= disgenesia del cuerpo calloso.

## **ANOMALIAS SNC ASOCIADAS:**

Dandy Walker	6
Arnold Chiari II.	18
Sx. Morsier	1
Meckel Gruber	2
Holoprosencefalia y defectos de la línea media facial.	8
Arnold Chiari tipo IV	2
SNC o facial con otro sistema afectado.	24

Defectos faciales aislados de la línea media : 47 casos.

Hendidura labial unilateral .-28

Hendidura bilateral ( con premaxila prominente).15

Hendidura central extensa: 4

## **Anomalías SNC asociadas a defecto facial : 6 casos**

Hidranencefalia Asociada con:

-Narina única y encefalocele

Y 5 de Holoprosencefalia alobar asociados con:

- Hendidura facial tipo I
- Hendidura facial tipo IV
- Probóscide
- Narina única
- Cíclope

## RENALES:

**Menores** y aisladas : ectasia leve de la pelvícula y malrotación renal unilateral: **247** casos.

**Mayores** (simples y complejas) (hidronefrosis, valvas uretrales, riñón multiquístico, poliquístico, displasia renal, agenesia renal uni ó bilateral, Sx. de Potter, malrotación renal bilateral , neoplasia renal, OEIS, anomalías mayores de varios sistemas en otro apartado. Ectasia de la pelvículas de moderada o severa : **52** casos.

Otras anomalías abdominales diferentes de los defectos del cierre de la pared abdominal fueron: estenosis pilórica (10), duodenal (8), yeyunal (1); páncreas anular (1); lesiones quísticas peritoneales (ovario, quiste mesentérico, quiste de duplicación y hepático, 9 casos).

## MÚSCULO ESQUELÉTICAS:

En el total de anomalías diagnosticadas.

El grupo de lesiones músculo esqueléticas fue el minoritario con 49 casos. y son menores los casos si se excluye a las lesiones de columna, siendo muchos de ellos parte de un Chiari II.

Osteogenesis imperfecta	4
Displasia tanatofórica	3
Acondroplasia	3
Acondrogenesis	2
Columna vertebral	35
No clasificadas	2

## RESULTADOS

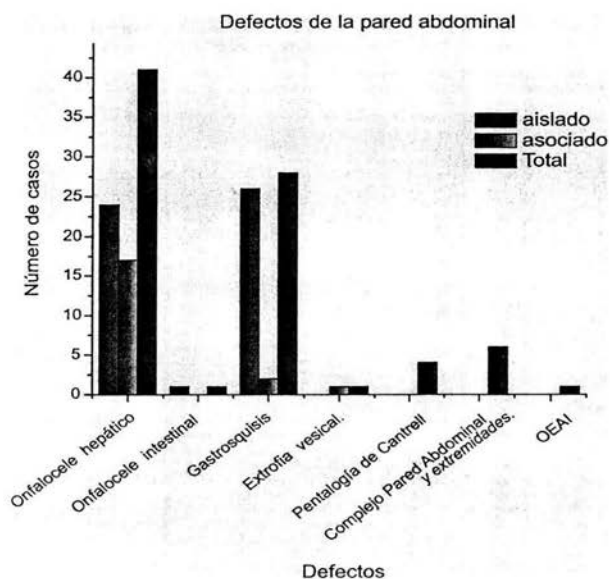
### DEFECTOS DE LA PARED ABDOMINAL:

NÚMERO TOTAL DE CASOS = 82

31 fueron complejas y 51 casos donde el defecto fue defecto aislado.

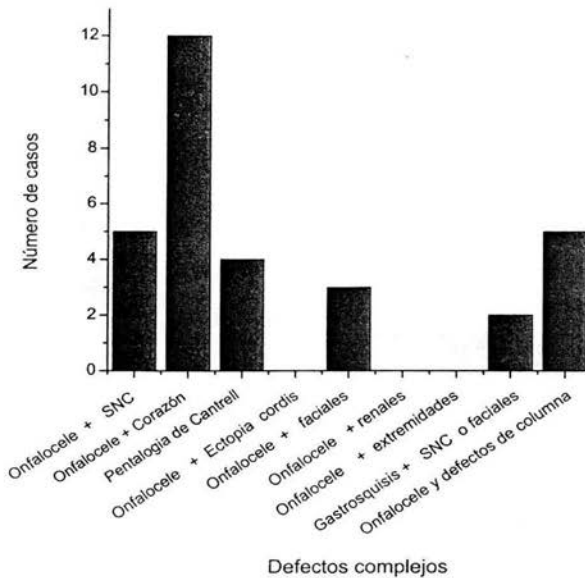
Tabla y gráfico 2.

	Aislado	Asociado*	Total
Onfalocele hepático	24	17	41
Onfalocele intestinal	1	-	1
Gastrosquisis	26	2	28
Extrofia vesical.	-	1	1
Pentalogía de Cantrell	-	-	4
Complejo Pared Abdominal y extremidades.	-	-	6
OEAI	-	-	1
* diferentes a la del CAE y P. Cantrell.	-	-	-
Beckwith Wiedemann	-	-	-



**Casos complejos, donde hay afectación de más de 1 órgano**  
**Tabla 3**

ASOCIACION	31 casos
Onfalocele + SNC	5
Onfalocele + corazón	12
Pentalogía de Cantrell	4
Onfalocele + Ectopia cordis	0
Onfalocele + faciales	3
Onfalocele + renales	0
Onfalocele + extremidades	0
Gastroquisis + SNC o faciales	2
Onfalocele y defectos de columna	5



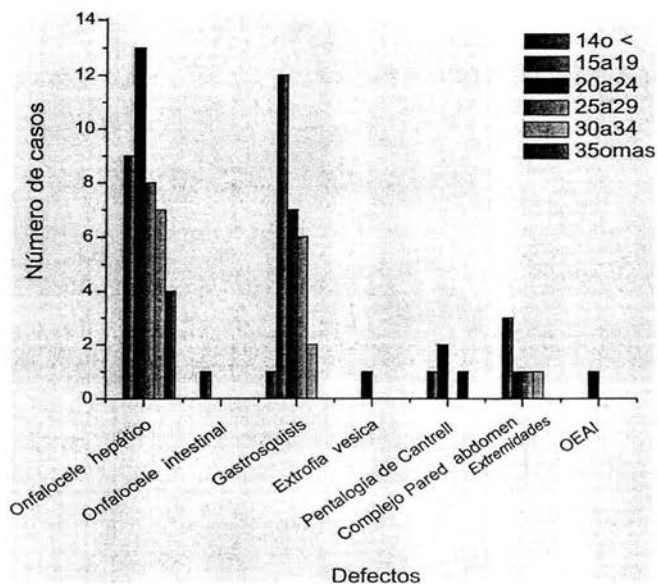
**Gráfico 3**

La asociación más frecuente fueron las alteraciones que involucran al corazón y es posible que algunas de estas no fueran reportadas, pues a varios casos no se les realizó análisis patológico.

### Frecuencia de casos por Intervalos de la edad materna tabla y figura 4

Edad materna :	N=	1	26	25	15	10	5
		14 o <	15 a 19	20 a 24	25 a 29	30 a 34	35 o más
Onfalocele hepático		0	9	13	8	7	4
Onfalocele intestinal			1				
Gastrosquisis		1	12	7	6	2	0
Extrofia vesical.				1			
Pentalogía de Cantrell			1	2		1	
Complejo Pared abdomen – extremidades			3	1	1	1	
OEAI				1			

Gráfico 4.



La edad promedio de este grupo de anomalías fue de 22.4 años.

Los grupos de edad más afectados fueron menores de 35 años y sólo hubo 5 casos en el grupo de madres añosas.

Antecedentes de exposición.-

Ninguna refirió contacto directo con agentes químicos, excepto una paciente en el grupo de 15 a 19 años (19 años) que trabajó en una fábrica de pastillas desodorantes para el baño, sin saber exactamente las sustancias utilizadas.

En su mayoría, 89.02%, se trataron de pacientes de medio socioeconómico bajo, que habitaban en zonas periféricas de la ciudad, donde hay mayor número de fábricas.

Un porcentaje importante (39.02%) de ellas vivía aún con sus padres y en un 43.9 % se trató de la primera gesta, 30.4 % de la segunda y el resto fue el tercer embarazo ó más (25.7 %).

Antecedentes maternos patológicos:

Tres pacientes tenían antecedente de Diabetes Mellitus de 24, 26 y 33 años, 4 con HA del embarazo de : 24, dos de 29 y una de 36 años.

En dos casos existió consanguinidad. 18 y 25 años, en la primera hubo un embarazo previo con malformación cardíaca y en el segundo onfalocele y malformación cardíaca.

Antecedentes **familiares** de malformaciones. 4 casos.

Malformación cardíaca no especificada 1º y onfalocele 2º.

Anencefalia 1º y 2º con complejo abdomen extremidades.

Hendidura facial y onfalocele hepática.

Dos óbitos (desconociendo la causa de muerte) y malformación compleja Onfalocele hepático y malformación cardíaca .



## ANTECEDENTES DE ADICCIONES MATERNA O PATERNA.

Sólo en 3 casos la paciente refirió adicción a cocaína y marihuana. Pero en 13 refirieron toxicomanía del padre y otros casos de sospecha, sin confirmar ( 15 ). De los primeros hay: una gastrosquisis, una complejo pared - extremidades y dos de malformación compleja de onfalocele y cardiaca. De los segundos: una Pentalogía de Cantrel , y el resto onfalocele o gastrosquisis.

## ESTUDIO GENETICO:

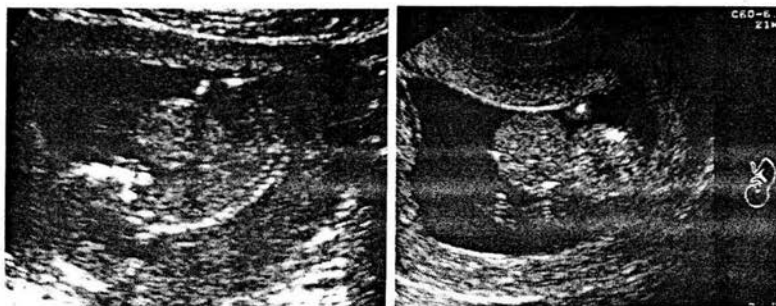
Desafortunadamente en pocos casos se realizó cariotipo y no se realizaron otros estudios finos :de alteración de locus genéticos o de alteración metabólica.

Así solo en 6 casos se señala que existió trisomía. - 18 (2) , 13, 14 y 2 con 21. cabe señalar que se trató de anomalías complejas de varios órganos.

## DESCRIPCIÓN DE CASOS

Se seleccionaron los casos en los cuales se pueden observar mejor las características de estas alteraciones

**Caso 1.-** Onfalocele hepático aislado.



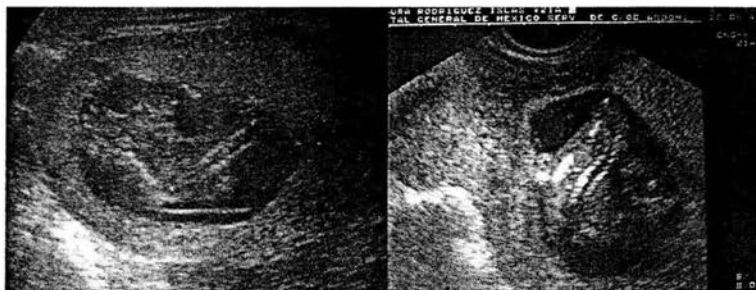
Onfalocele hepático detectado a las 15 semanas de gestación.

El aspecto bilobulado del abdomen es característico. Una cuidadosa observación permitió visualizar que el defecto estaba cubierto por una membrana integrada por el amnios y peritoneo.

En éste caso el defecto fue aislado, pero la madre no continuo con el embarazo.

### **CASO 2 :**

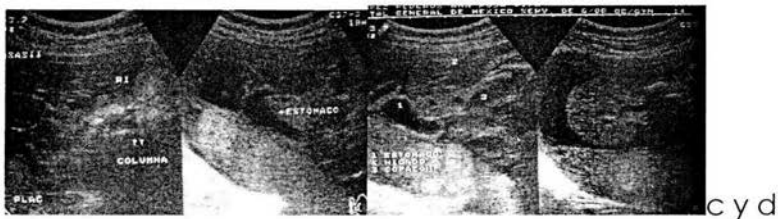
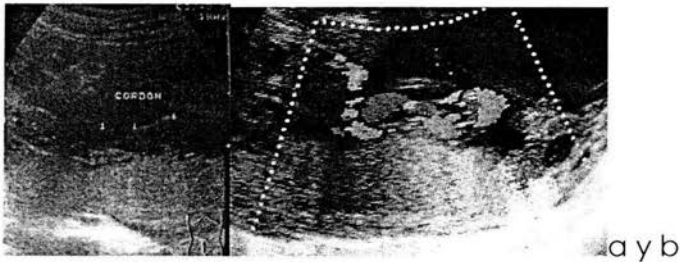
Onfalocele hepático asociado a otras anomalías, xifo- roto escoliosis. También se encontró en el cráneo: ventriculomegalia.



### Caso 3.-

Complejo abdomen –extremidades.

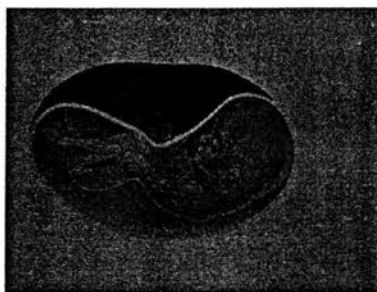
Existe extenso defecto de la pared abdominal anterior y a través de éste se exponen : el hígado, asas de intestino delgado, estómago, el ápex cardiaco, con una severa deformidad de la columna vertebral . En éstos casos el cordón umbilical es corto y mantiene fijo al feto hacia la placenta. La extremidad izquierda ausente y pie Bot. bilateral.



En a y b se observa el acortamiento del cordón umbilical, que sólo tenía dos vasos. ( 1 A y 1 V). En c y d resulta difícil la visualización, sobre todo para quien no tenga experiencia en este tipo de estudios y además por la escasez de líquido amniótico. Las estructuras señaladas se identificaron al entender la posición del feto debida a la malformación de la columna.

#### Caso 4 :

Otro caso de **complejo abdomen extremidades**, donde se observó **mielomeningocele** que es difícil de encontrar en asociación y fue éste fue uno de los dos casos que presentaron este patrón. También hay cordón corto y el resto de los cambios son explicados por el extenso defecto de pared.



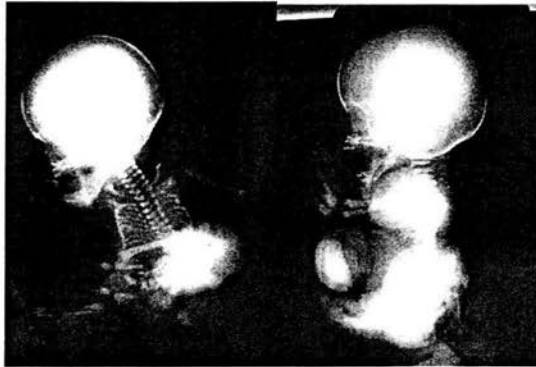
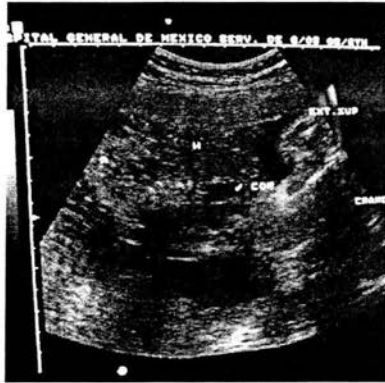
En el dibujo tomado del Rumak se observa que el feto puede estar adherido a la placenta y en el caso se aprecia que con dificultad se separa el margen placentario del defecto. El onfalocelo es muy claro y se señala que es clara la cubierta membranacea de su contenido hepático y de asas (mixto).

## Caso 5.-

### Pentalogía de Cantrell.

El detalle sobresaliente es la exposición del corazón que se visualizó durante su estudio prenatal.

Hay onfalocele mixto. Anomalías en la posición y número de extremidades y de la columna vertebral. También se observó pie Bot en el pie residual.



Tanto en USG como en las proyecciones radiográficas se definen fuera del abdomen, al hígado y asas de intestino.

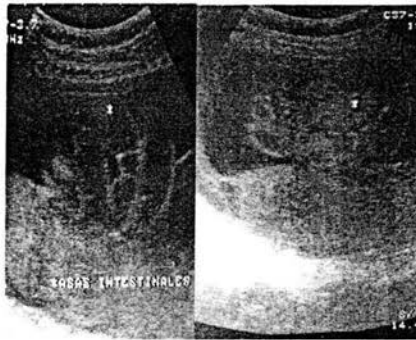


Las imágenes macroscópicas exponen mejor lo que se refirió en su exploración prenatal.

**Caso 6 :**

**Gastrosquisis.**

Este defecto es generalmente aislado y si hay suficiente líquido se puede demostrar que no hay una cubierta membranosa que separe a las asas de intestino delgado del líquido amniótico, lo que trae como consecuencia que se espongan a los componentes del mismo y pueda existir lesión de la pared o isquemia secundaria a una peritonitis química.



Dos casos diferentes donde se observan a las asas intestinales en libre contacto con el líquido amniótico. Los signos de mal pronóstico son cuando hay edema de la pared ( grosor mayor a 3 mm ) y cuando la dilatación excede los 18 mm.



su vista macroscópica muestra a las asas hiperémicas.

## DISCUSIÓN:

En la literatura internacional se hace referencia a múltiples asociaciones con otros órganos y sistemas y así se han contemplado diversos síndromes que en las diferentes muestras de casos es difícil encontrarlos todos, debido principalmente a la rareza de los mismos. Así mismo se desea mencionar que la ventaja en las muestras de países europeos o en estados únicos, es que la paciente acude casi siempre a la misma institución y se cuenta con mejores sistemas de seguimiento, así que la captación de casos es enormemente facilitada. No así en nuestro caso, donde las pacientes son diagnosticadas, por radiólogos especializados en el área de ginecología y muchas veces algunas de ellas prefieren escuchar a personas de dudosa ética que las atraen con la promesa de que no existe dicha malformación. Otro problema es que, como se vera posteriormente, la edad materna encontrada para esta alteración en especial, es menor a los 22 años en más del 90 % de los casos y así que difícilmente entienden la importancia de su atención en el tercer nivel y muchas se van a clínicas donde se interrumpe el embarazo sin el estudio patológico correspondiente del producto. Otras pacientes que sí se quedan, se niegan rotundamente al estudio patológico del producto, generalmente por influencia de sus familiares, así la paciente cambia de parecer cuando ya había accedido a otros estudios.

Es por todo lo anterior, que existieron muchas dificultades en el seguimiento de los casos.

Incluso al tratar de encontrarlas en su domicilio, se descubre que no viven donde dicen, en parte porque este tipo de población suele cambiar frecuentemente o incluso proporcionan datos falsos en sus historias clínicas.

En cuanto a la **edad de la paciente**, se señala gran discrepancia con lo referido con la literatura, ya que



encontramos en nuestro estudio que la mayoría de las pacientes son muy jóvenes, siendo así que sólo 4 de las mismas fue mayor de 35 años, como se reporta para la mayoría de las alteraciones congénitas. **El 81 %** de ellas fueron **menores a los 30 años.** (1,2,3)

El haber conocido este dato, resalta la necesidad de considerar a la madre adolescente como un grupo de riesgo para presentar malformaciones congénitas y por lo tanto su evaluación ecográfica prenatal debe ser llevada a cabo por médicos especialistas con una buena preparación en el diagnóstico obstétrico. El grupo de madres añosas tiene también especial atención, aunque con nuestra experiencia resulta que la exploración cuidadosa es para todos los grupos de edad.

Respecto a los antecedentes, existieron varios casos de anomalías que tienen antecedentes de otras malformaciones y también casos de consanguinidad y puede ser posible que también exista una alteración genética y también que puede potenciarse al ser familiares.

El nivel socioeconómico bajo nos pareció de lo más trascendental: por un lado sus condiciones alimenticias tienen repercusión en el desarrollo y multiplicación celular, por otro lado la posibilidad de exposición a sustancias nocivas podría ser mayor, esto es ; en las zonas de su habitación hay más desperdicio general y muchas fabricas tienen asentamiento en zonas periféricas de la ciudad. Muchas pacientes negaron exposición a drogas lo cual no lo hace verdadero, ya que cuando se pregunto acerca del padre hubo más casos positivos .

## CONCLUSIONES:

1.- Las anomalías de la pared abdominal simples o complejas se presentaron más frecuentemente en edades menores de 30 años. Esto es diferente a lo referido para países desarrollados donde se encuentran más casos en mujeres añosas.

2.- Debido a que un gran número de casos no fueron alteraciones aisladas, se debe siempre de excluir que otros órganos o sistemas puedan estar involucrados en la malformación. Las alteraciones más frecuentes fueron la gastrosquisis y el onfalocele hepático aislado.

3.- La sospecha de que en algunos casos hay antecedente de exposición a drogas hace enfatizar que debe de incidirse más sobre el grupo de personas en riesgo, por su habitad o medio de desarrollo.

También, se apoya la teoría de que además de factores genéticos puede existir un trastorno vascular temprano que pueda impedir que se cierre la pared. La cocaína está asociada a lesión isquémica secundaria.

4.- Para la capacitación del médico radiólogo está contemplado su grado de conocimiento de la embriología y anatomía, como una base para abordar y entender mejor a los trastornos congénitos que son muy frecuentes en la población que tratamos diariamente, pero con tristeza se señala que no hay homogeneidad en el interés de muchos residentes para reforzar los conocimientos de las áreas básicas, siendo que son el soporte principal en el diagnóstico por Imagen de diferentes áreas de esta especialidad, facilitando el entendimiento después de tantas enfermedades y síndromes que se pueden encontrar en los pacientes que recibimos en nuestro hospital.

5.- Al compilar 7 años de anomalías se pudo conocer el tipo de alteraciones que se pueden presentar en éste tipo

particular de población que acude al Hospital general de México OD.

6.- Se requiere ampliar el conocimiento epidemiológico acerca de la posibilidad de que existan teratógenos en el medio ambiente, principalmente cerca de zonas industriales, así como por la polución ambiental de la ciudad de México.

7.- Muchos casos no tuvieron investigación genética de cariotipo y eso nos impidió referir cuantos de todos los casos tuvieron alteración de número, posición de cromosomas o más aun de los deleciones en genes específicos.

La investigación genética de las familias o grupos étnicos quizás también contribuya a conocer los genes específicos relacionados a estas malformaciones. Lo anterior sería como parte de la revolución mundial que hay acerca del abordaje para la obtención de mayor conocimiento genético, al cual no puede estar ajeno nuestro hospital.

## BIBLIOGRAFÍA:

- 1.-Structural Fetal Anomalies, The total picture; Sanders R.C. editor, et al; Second edition ; Mosby; 2002; p. 133-35,209-12, 221-24.
- 2.- Ultrasonography in Obstetrics and Gynecology; Callen P.W et al; Forth edition ; W.B. Saunders Company; 2000; p. 489 – 516.
- 3.-Prenatal Detection of anterior abdominal Wall Defects with US; emanuel,P.G; García G.I.; Angtuaco T.L.; Radiographics 1995; 15, 517-530.
- 4.-How good is ultrasound inthe detection and evaluation of anterior abdominal wall defects? Walkinshaw SA; renwick M; Hebisch G; Hey EN; Br J Radiol 1992; 65: 298-301.
- 5.-Diagnostic Ultrasound; Rumack C, Wilson SR; Charboneau JW; second Edition; 2000.
- 6.-Prenatal sonographic diagnosis of ectopia cardia; Tongsong T, Wanapirak C; J Clin Ultrasound 1999; 27: 440 - 445.
- 7.-Bowell migration in the normal fetus: US detection; Cyr Dr; Mack LA; Schenecker SA, et al; Radiology 161: 119, 1986.
- 8.-The Developing Human: Clinically Oriented Embriology; Moore KL, Persaud TVN ; Philadelphia, WB Saunders Company, 1998.
- 9.-Body stalk anomaly at 10 – 14weeks os gestation; Daskalakis G; Sebire NJ, Jurkovic D, et al; Ultrasound Obstet Gynecol 10: 416, 1997.
- 10.-Prenatal diagnosis of body stalk anomaly in the first trimestre of pregnancy; Ginsberg NE, Cadkin A, Strom C; Ultrasound Obstet Gynecol 10: 419, 1997.

11.-The pathogenesis of gastrisquis and onfalocele; DeVries PA; J Pediatr Surg 15: 245, 1980.

12.-The prenatal diagnosis of cloacal exstrophy; Austin PF; Gearhart JP, et al; J Urol 1998; 169 : 1179 – 1181.

13.-Prenatal diagnosis of bladder exstrohy : What counseling?; Cacciari A; Pilu GL; Mordenti M, et al; J Urol 1999; 161: 259 – 261.

14.-OEIS complex ( onphalocele- extrophia, imperforate anus-spinal defects) in monozygotic twins; Lee DH; Cottrell JR; Sanders RC et al; Am J Geneti 1999; 84: 29 –33.

15.-Fetal Cloacal anomalies: Prenatal sonographic findings and diferential diagnosis; Petrikovsky BM; Walzal MP Jr, D´Addario PF; Obstet Gynecol 1988; 72:464.

16.-Sonographic findings in the prenatal diagnosis of bladder extrophy; Jaffee R; Schoenfeld A , Ovadia J; Am J Obstet Gynecol 1990; 162: 675 – 678.

17.-Prenatal sonographic diagnosis of bladder extrophia; Mirk P, Calisti A; Fileni A; J Ultrasound Med 1986; 5: 291 – 293.

18.- Anomalías Fetales, Diagnóstico ecográfico; Twining P, McHugo J; Pilling David W; 2002, Ed. Marban, primera edición. P. 215- 232.

19 .- Langman; Embriología médica con orientación clínica. 8ª edición. Editorial Panamericana. Madrid España 2002. P. 95 – 07., 203-2, 262-293.