

11210



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
CENTRO MEDICO NACIONAL "20 DE NOVIEMBRE"
ISSSTE

**CIERRE PRIMARIO EN ONFALOCELE Y
GASTROSQUISIS:
EXPERIENCIA DE OCHO AÑOS**



ISSSTE

TESIS DE POSGRADO
PARA OBTENER EL TITULO EN LA ESPECIALIDAD DE:
CIRUGÍA PEDIÁTRICA
P R E S E N T A:
DR. J. JORGE A. BENAVIDES SÁNCHEZ



MÉXICO, D. F.

FEBRERO 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.



TESIS DE POSGRADO



TITULO:

**Cierre Primario en Onfalocele y Gastrosquisis:
Experiencia de Ocho Años**

AUTORES:

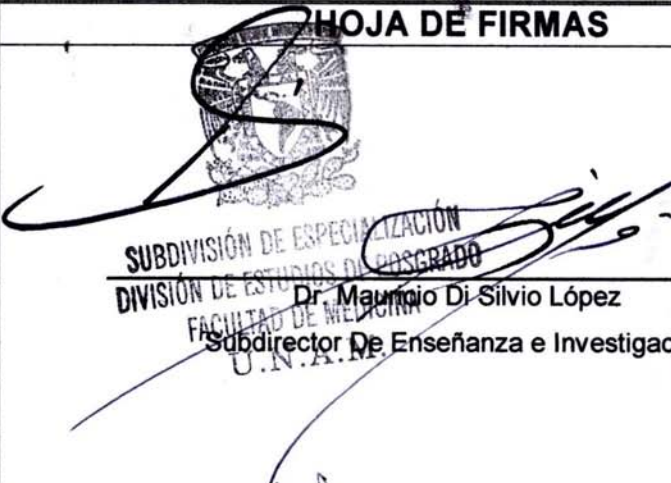
**Dr. José Jorge Alberto Benavides Sánchez
Dr. Pedro Salvador Jiménez Urueta
Dr. Jorge Eduardo Gallego Grijalva
Dr. Angel Reza Villa**


**Centro Médico Nacional "20 de Noviembre"
ISSSTE
México, D. F.**

Febrero 2004


HOJA DE FIRMAS

SUBDIVISIÓN DE ESPECIALIZACIÓN
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

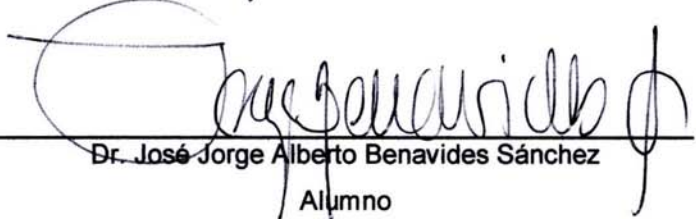

Dr. Mauricio Di Silvio López
Subdirector De Enseñanza e Investigación


Dr. Jorge Eduardo Gallego Grijalva


Profesor Titular del Curso de Cirugía Pediátrica


Dr. Pedro Salvador Jiménez Urueta

Asesor de Tesis


Dr. José Jorge Alberto Benavides Sánchez

Alumno


C. M. N.
"20 DE NOVIEMBRE"
RECIBIDO 18 FEB 2006
COORDINACION DE INVESTIGACION

INDICE

Índice	3
Resumen	4
Abstract	5
Antecedentes	6
Problema	25
Hipótesis	24
Justificación	24
Objetivo	24
Material y Métodos	24
Resultados	25
Discusión	25
Conclusiones	26

RESÚMEN

OBJETIVO

Demostrar que el cierre con piel y de primera intención se puede llevar a cabo en etapas tempranas de la vida sin otro tipo de procedimiento como silo o método de Grob.

MATERIAL Y MÉTODOS

Trece pacientes fueron operados utilizando el cierre primario, en el periodo comprendido del 1º de Marzo de 1994 al 31 de Diciembre de 2002. Se registraron edad gestacional, sexo, peso al nacimiento, tipo de defecto, anomalías asociadas, manejo quirúrgico, complicaciones y mortalidad.

RESULTADOS

Se analizaron trece (13) pacientes con defectos de la pared abdominal del tipo onfalocele y gastrosquisis, de los cuales un paciente (7.6%) estuvo en el grupo de edad de 30-34 semanas de gestación, siete (53.8%) entre 34-36 semanas y cinco (38.4%) entre 36-40 semanas, con una media de 36.2 semanas de gestación, con predominio del sexo masculino (7, o sea 53.8%). La media de peso fue de 2,200 gramos, con la siguiente distribución: tres pacientes (23%) de 1000-2000 gr. y diez (76.9%) en el de 2001-3000 gr. El defecto de pared en seis pacientes (46.1%) correspondió a gastrosquisis y en siete (53.8%) a onfalocele, estos últimos íntegros. Un paciente (7.6%) con onfalocele se acompañó de hernia diafragmática bilateral y otro de cardiopatía congénita (7.6%). Dos pacientes con gastrosquisis (15.3%) presentaron malrotación intestinal y uno (7.6%) cardiopatía congénita. El manejo inicial fue quirúrgico y este consistió en el cierre primario (aponeurosis y piel) en ocho pacientes (61.5%) y solo piel en cinco pacientes (38.4%) (primer tiempo de Gross). En ningún paciente se usó método de Grob ni silo. Se presentaron dos defunciones (15.3%), ambos del grupo de pacientes con onfalocele, uno por cardiopatía congénita descompensada y otro por coagulación intravascular diseminada.

CONCLUSIONES

Se concluye que el abordaje de estos pacientes en forma temprana y utilizando el cierre primario evita la presencia de procesos sépticos y alteraciones hidroelectrolíticas, con lo que se logra disminuir de manera importante la mortalidad en este tipo de pacientes. La impresión de los autores es que los resultados obtenidos son superiores comparados con técnicas previas.

Palabras clave: onfalocele, gastrosquisis, silo, cierre primario

ABSTRACT

OBJETIVE

The goal is demonstrate that abdominal wall primary closure with skin can be done at early stages of live without another procedure, like silo or Grob's method.

MATERIAL AND METHODS

Thirteen patients were operated using primary closure, between March 1st of 1994 to December 31 of 2002. Were recorded gestational age, sex, weight at born, defect type, associated defects, surgical treatment, complications and mortality.

RESULTS

Thirteen (13) patients with abdominal wall defects like omphalocele and gastroschisis, were analized. Of them, one patient (7.6%) was in the age group of 30 to 34 weeks of gestation, seven (53.8%) between 34 to 36 weeks of gestation, and five (38.4%) between 36 to 40 weeks of gestation, with a middle of 36.2 weeks of gestation, with male sex predominance (7 or 53.8%). The weight middle was 2,200 grams, in the next distribution: three patients (23%) in the group between 1,000 to 2,000 grams, and ten (76.9%) in the group between 2,001 to 3,000 grams. In six patients (46.1%) the wall defect was gastroschisis and in seven patients (53.8%) was omphalocele, all there entires. One patient (7.6%) had omphalocele with concomitant bilateral diaphragmatic hernia, and other (7.6%) with congenital heart disease. Two patients (15.3%) with gastroschisis had intestinal rotation failure and other (7.6%) congenital heart disease. The initial treatment was surgical and it lies in primary closure (wall and skin) in eight patients (61.5%) and only skin closure in five patients (38.4%) (first stage of Gross). We didn't use Grob's method or silo in no one patient. We had two deaths (15.3%), both of omphalocele's group, one due uncompensated congenital heart disease and other due disseminated intravascular coagulation.

CONCLUSIONS

We conclude that the early treatment in this patients using the primary closure avoids the presence of septic process and electrolythics alterations, and we obtain to slow the mortality considerably. The authors believe that the obtained results are best than with the described previous techniques.

Keywords: omphalocele, gastroschisis, silo, primary closure.

ANTECEDENTES

GASTROSQUISIS Y ONFALOCELE

INTRODUCCIÓN

La evolución progresiva de las modalidades de tratamiento en los últimos 30 años ha llevado al incremento de la supervivencia en pacientes con defectos de la pared abdominal. El onfalocele y la gastrosquisis pertenecen al grupo de patologías quirúrgicas de la edad pediátrica llamadas defectos de la pared abdominal.

El manejo perinatal de estos pacientes involucra la cooperación de médicos especialistas incluyendo radiólogos (ultrasonido), obstetras, neonatólogos, cirujanos pediatras y gastroenterólogos pediatras. Con el advenimiento del ultrasonograma y el diagnóstico prenatal han surgido también cuestionamientos éticos para los médicos y cirujanos tratantes.

ANTECEDENTES HISTÓRICOS

La descripción inicial de onfalocele la dio Ambroise Paré en 1634, mientras que la primera documentación de gastrosquisis fue dada por Calder en 1733. Existen reportes subsecuentes de tratamiento exitoso de onfalocele por Hey en 1803, Hamilton en 1806 y Visik en 1878. Se han hecho descripciones subsecuentes para onfalocele como la hecha por Ahifeld en 1899 en la que describe el tratamiento escarótico para onfalocele intacto con vendas alcoholadas, y la de Olshausen en 1887 en la que describe el tratamiento con la movilización de colgajos de piel para cubrir el saco intacto, así como la descripción de Grob en 1957 donde se menciona el tratamiento con mercurocromo en solución acuosa al 2% tópico para el onfalocele intacto. Watkins reportó en 1943 el cierre primario exitoso, de una gastrosquisis pequeña. En 1966 Izant recomendó el estiramiento manual de la pared abdominal con la finalidad de ampliar la cavidad. Schuster revolucionó el tratamiento quirúrgico de los defectos de la pared abdominal con el uso de hojas tejidas de teflón en 1967.

EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia de gastrosquisis se ha incrementado en las últimas décadas, pero presenta una incidencia combinada en EU aproximadamente de 1:2000 nacidos vivos. Existe predominio en el sexo masculino en casos de onfalocele (1.5:1), pero en caso de la gastrosquisis tiene igual predominio en hombres que en mujeres.

Bahlam *et al* ha estudiado factores epidemiológicos para gastrosquisis y onfalocele como edad materna, diagnóstico ultrasonográfico, polihidramnios, cariotipo anormal, término del embarazo, edad gestacional y peso al nacer, entre otros.

En lo referente a *edad materna* las madres de niños que presentan gastrosquisis son más jóvenes que las que presentan onfalocele (24 años vs 30). El *diagnóstico ultrasonográfico* se realiza en promedio a las 22 semanas de embarazo en la gastrosquisis, mientras que en el caso del onfalocele se puede detectar alrededor de la semana 19. Se puede presentar *polihidramnios* en el 20% de los casos de gastrosquisis y hasta en el 9.1% de los onfalocelos. Se puede obtener un *cariotipo anormal* en 4% de los pacientes con gastrosquisis mientras que esto puede pasar hasta en el 33% de los casos de onfalocele, en donde se presentan anomalías cariotípicas letales que ensombrecen el pronóstico en este último padecimiento. Llegan a *término del embarazo* 4% de las gastrosquisis, mientras que hasta el 55% de los onfalocelos también lo hacen. La *edad gestacional* al nacimiento en promedio es de 36 semanas (30-40) en la gastrosquisis y de hasta 37 en el onfalocele (33-40). El *peso al nacer* en la gastrosquisis tiene un promedio de 2500 gramos (900-3120) y en el onfalocele puede ser de 2600 gramos (2000-4340).

EMBRIOLOGÍA Y PATOGÉNESIS

La embriología de la gastrosquisis y el onfalocele permanece en especulación. El conocimiento apropiado de la embriogénesis, en revisiones de la literatura común, permanece incompleto.

Embriología normal de la pared abdominal anterior

El embrión humano normal a las 2 semanas tiene la forma de un disco con dos capas epiteliales: el ectodermo que es dorsal, y el endodermo que es ventral. El epitelio ventral del intestino se continua con el saco vitelino, mientras que el epitelio dorsal se continua con el amnios. El crecimiento del embrión a lo largo de su axis lleva a la formación de la cabeza y la cola, y los plegamientos longitudinales llevan a la formación de cuatro hojas: La *hoja cefálica* forma la pared cefálica y epigástrica del abdomen. La *hoja caudal* forma el intestino posterior, vejiga y la pared hipogástrica y las *hojas laterales* forman la pared abdominal lateral. Las cuatro hojas se reúnen en el centro para formar el anillo umbilical, mismo que se desarrolla a la cuarta semana de gestación. Durante la sexta semana el crecimiento rápido del intestino provoca una herniación fisiológica del mismo a través del anillo umbilical. El intestino rota como este reingresa a la cavidad abdominal y el intestino delgado y grueso pasan a permanecer en su posición anatómicamente correcta a la décima semana de gestación.

Patogénesis de los defectos de la pared abdominal anterior

Onfalocele

En el caso del onfalocele son dos las teorías expuestas para su explicación.

- Falla en el retorno de la herniación fisiológica: Algunos autores (Gross y Blodgett y Gray y Skandalakis) creen que órganos tales como el hígado pueden herniarse secundariamente a través del anillo umbilical. Otros (Kluth) difieren porque el hígado, bazo y estómago nunca se hernian a través del celoma extraembrionario del ombligo en el desarrollo normal. Por lo tanto, esta teoría no es capaz de explicar la presencia de onfalocelos grandes después de la herniación fisiológica.
- Falla en la fusión de las hojas cefálica, caudal y laterales: Apoyada por Irving y Duhamel. El defecto en la fusión del estrato somático de la hoja cefálica resulta en el onfalocele epigástrico el cual puede estar asociado a la pentalogía de Cantrell (esternón hendido, hernia diafragmática anterior,

ectopia cordis, defectos cardiacos congénitos y ausencia de una porción del pericardio). La falla en la fusión de la hoja caudal resulta en un onfalocele hipogástrico además de que puede haber agenesia del intestino posterior, extrofia de vejiga o cloaca. Si existe falla en el desarrollo de las hojas laterales, el orificio umbilical permanece abierto ampliamente y resulta un onfalocele localizado centralmente.

Gastrosquisis

La patogénesis de la gastrosquisis es más controversial. Mientras que algunos autores creen que la gastrosquisis es simplemente un onfalocele roto, otros insisten en que esta es una anomalía distinta con etiología embrionaria separada. Varias hipótesis explican su patogénesis.

1. Defecto en la diferenciación del mesénquima somatopleural con reabsorción subsecuente de los estratos ectoblásticos (Duhamel).
2. Involución anormal de la vena umbilical derecha que resulta en un defecto mesenquimatoso en el sitio de la unión del tallo corporal con la pared corporal (DeVries).
3. Accidente vascular en etapas gestacionales tempranas que involucra la arteria onfalomesentérica. Esta puede explicar también el 30-34% de los defectos asociados conocidos como resultados de accidentes vasculares *in utero* como la atresia intestinal (Hoyme et al).
4. Es el resultado final de una ruptura intrauterina de un onfalocele pequeño (Shaw y Kluth).

Patología del onfalocele

Se define al onfalocele como un defecto de la línea media anterior de la pared abdominal a través de la cual varias vísceras se hernian dentro de un saco herniario vascular, compuesto de peritoneo, gelatina de Warton y amnios. Benson *et al* lo diferencian:

- a) Como *hernia de cordón* cuando se trata de un defecto menor de 4 cm con herniación a través del anillo umbilical solo.

b) Como *onfalocele* cuando se trata de un defecto mayor de 4 cm que se extiende por la región supraumbilical.

Bax *et al* hacen la diferencia de la presencia o ausencia de hígado en el saco para distinguir entre onfaloceles pequeños o grandes.

Patología de la gastrosquisis

Se define a la gastrosquisis como el defecto de la pared abdominal en una localización extraumbilical y sin saco membranoso. Usualmente el defecto se localiza a la derecha de la línea media y a la derecha del ombligo, de localización anómala, aunque se ha reportado en el lado izquierdo. Se caracteriza patologicamente por:

- i. Cordón umbilical normal localizado casi siempre a la izquierda de un defecto muy espeso.
- ii. Ausencia de saco.
- iii. El intestino eviscerado está despulido y engrosado con una "cáscara" (más en variedades prenatales de gastrosquisis).
- iv. Herniación de porciones significativas del hígado (raro).
- v. Asociación de malformaciones de otros órganos mayores (raro).
- vi. Asociada con infarto o atresia del intestino herniado (frecuente).

DIAGNÓSTICO

Los defectos de la pared abdominal pueden ser diagnosticados por medio de monitorización prenatal o posnatalmente por observación clínica.

Diagnóstico prenatal: Puede ser posible por medio de monitorización prenatal:

- a) Como rutina de monitorización prenatal en todos los embarazos
- b) En grupos de alto riesgo como:
 - edad materna mayor de 35 años al momento del parto
 - un descendiente previo con trisomía o malformaciones congénitas

- padres portadores de traslocación cromosómica

Objetivos del diagnóstico prenatal en defectos de la pared abdominal:

- determinar el tipo de defecto de la pared abdominal, presencia de saco y también la presencia o ausencia de hígado eviscerado.
- en onfalocele, determinar el tamaño.
- buscar anomalías asociadas, especialmente defectos cardíacos en casos de onfalocele. Debe hacerse también cariotipo si se sospecha de anomalías cromosómicas.

Diagnóstico prenatal es posible por:

- (a) Ultrasonograma materno: La cavidad abdominal fetal puede visualizarse a la 10ª semana siguiente al periodo menstrual de la madre. Los defectos de la pared abdominal típicos pueden ser diagnosticados en el primer trimestre del embarazo. El onfalocele se visualiza como un contorno suave con un saco ecogénico que lo cubre, que contiene hígado y/o intestino mientras que la gastrosquisis se caracteriza por la presencia de asas intestinales flotando libremente en el líquido amniótico. La presencia de asas intestinales dilatadas con engrosamiento mural puede tener implicaciones pronósticas posnatales. Lenke *et al* recomiendan la realización de ultrasonograma con intervalos de 2 semanas después del diagnóstico hasta el momento del parto. El diagnóstico de onfalocele lleva a una evaluación cardíaca detallada por eco-cardiografía obligatoria debido a que estas anomalías asociadas se encuentran del 30 al 71% de los casos.
- (b) Niveles séricos de α -fetoproteína materna: Normalmente los niveles de α -fetoproteína incrementan alrededor del 15% por semana durante el segundo trimestre, con pico a las 30 semanas de embarazo y entonces caen normalmente después. Ninguna mujer embarazada tiene niveles

tan bajos de α -fetoproteína que no se puedan detectar (menos de 2mg/ml). Los niveles de α -fetoproteína están significativamente elevados en el onfalocele y la gastrosquisis. Bahlmann *et al* han encontrado una alta sensibilidad en la α -fetoproteína, más para la detección de gastrosquisis que para onfalocele. Palomaki *et al* han reportado un rango de detección de 99% para gastrosquisis y 78% para onfalocele con α -fetoproteína.

- (c) Niveles de acetil-colinesterasa en líquido amniótico: Los niveles pueden ser útil para diferenciar el tipo de defecto de la pared abdominal, con un valor positivo a la acetil-colinesterasa reportado en 80-100% de fetos con gastrosquisis.
- (d) Amniocentesis y examen cromosómico: Debe considerarse especialmente en onfaloceles. Bahlmann *et al* han observado un cariotipo patológico en 4% de los fetos con gastrosquisis y en 33% con onfalocele; 87% de los casos de onfalocele con herniación intestinal están asociados a trisomía (13, 18, 21) mientras esta está presente en solo el 9% de la herniación hepática.

Diagnóstico posnatal

(a) Onfalocele

Esta anomalía congénita es tan obvia al nacimiento que no puede ser desapercibida. Pero hay reportes de sacos muy pequeños no vistos al nacimiento, con el pinzado por descuido del cordón umbilical que resulta en una ruptura intestinal o de divertículo de Meckel.

El saco del onfalocele es inicialmente blando y flexible y es posible identificar intestino, hígado y otros órganos a través de él. Sin embargo, al paso de unas pocas horas del nacimiento la membrana se torna opaca. El hígado está incluido en 48% de los sacos.

La ruptura del saco *in utero* ocurre en 10 a 15% de los casos, mientras que la ruptura al momento del nacimiento se reporta en 4% de los casos. El

intestino eviscerado puede diferenciarse del onfalocele roto por: a) defecto abdominal central en el ombligo y b) identificación del saco y de sus remanentes.

Anomalías Asociadas con Onfalocele

Todos los niños con onfalocele deben ser revisados cuidadosamente ya que la incidencia de anomalías congénitas mayores asociadas varía del 35-81%. Por ello se han dividido en grupo sindromático y grupo no sindromático.

El grupo sindromático incluye

- 1) Pentalogía de Cantrell
- 2) Síndrome EMG
- 3) Trisomía 13, 18 y 21.
- 4) Síndrome de prune belly

El grupo no sindromático

Las anomalías cardiovasculares son particularmente comunes. Rosenthal *et al* las reporta con una incidencia de 20%; con tetralogía de Fallot (33%) y defectos del septum ventricular (25%) siendo estos los defectos más comunes. La enfermedad cardíaca congénita es más común con el onfalocele epigástrico. Otras anomalías que se pueden presentar con el onfalocele son:

Malrotación

Divertículo de Meckel

Atresia esofágica y fístula traqueoesofágica

Arteria umbilical única

Anomalías asociadas con gastrosquisis

Son raras, pero se reportan (Irving *et al*)

Malrotación

Cáscara de manzana mesentérica

Atresia intestinal
Divertículo de Meckel
Criptorquidia
Hidronefrosis de mediana severidad
Estenosis subglótica congénita.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE ONFALOCELE Y GASTROSQUISIS

Las características clínicas del onfalocele y gastrosquisis son propias y hacen que se diferencie uno del otro.

El *onfalocele* se caracteriza por estar localizado en el anillo umbilical, tener un defecto de 4 a 12 cm, con saco presente que puede estar roto, con el cordón umbilical adherido al saco, con apariencia intestinal usualmente normal, con herniación hepática a menudo presente (48%), con un gran porcentaje de anomalías asociadas (40-80%), con estrangulamiento intestinal (rara) y atresia intestinal (rara).

La *gastrosquisis* se caracteriza por localizarse al lado derecho del cordón umbilical, ser pequeño (menos de 4 cm), sin saco, con inserción normal del cordón umbilical, con edema de la pared intestinal con aspecto de cáscara, con herniación hepática poco usual, con rara asociación de otras anomalías, con gran riesgo de estrangulamiento y comúnmente se presenta atresia intestinal. Lo arrugado del intestino en la *gastrosquisis* dependerá de la etapa de la gestación en la que se presente. Si se presenta en etapas tempranas (g. prenatal) el intestino estará cubierto de exudado grueso, mientras que en etapas tardías (g. perinatal) de la gestación el intestino puede estar relativamente normal.

Las características que comparten ambas patologías son la malrotación intestinal y cavidad abdominal pequeña.

TRATAMIENTO

El tratamiento para los defectos de la pared abdominal se puede dividir en:

- a) Manejo de los casos diagnosticados prenatalmente
- b) Estabilización y transporte del neonato

c) Manejo posnatal

- conservador
- quirúrgico
- Análisis de resultados

A) Manejo de los casos diagnosticados prenatalmente

Existen dos controversias:

Tiempo del parto: En el caso de la gastrosquisis es relativamente urgente el parto ya que entre más tiempo dure la exposición de las vísceras al líquido amniótico mayor será el daño. Por ello muchos autores abogan por un parto temprano, al momento de la madurez pulmonar, con la finalidad de prevenir el daño intestinal.

Debe realizarse seguimiento ultrasonográfico y en el momento en que se observe dilatación o engrosamiento intestinal es prudente el parto temprano en el momento de la madurez pulmonar

Modo de parto: Se recomienda más la cesárea para evitar infección posnatal por los gérmenes vaginales. No hay ventajas aparentes del nacimiento por vía vaginal sobre la cesárea en lo referente a días de estancia intrahospitalaria, mortalidad y tolerancia enteral.

Las indicaciones de cesárea son:

Indicaciones materna o fetal

Onfalocele grande que provoque distocia

Cuando el saco contiene hígado, con la finalidad de disminuir la incidencia de lesión hepática. Entonces, un protocolo de manejo perinatal racional puede delinearse basado en:

- a) Presencia o ausencia de anomalías estructurales o cromosómicas letales asociadas en el neonato.
- b) Tipo de defecto con presencia o ausencia de hígado en el saco.

ESTABILIZACIÓN INICIAL Y TRANSPORTE DEL NEONATO

Termorregulación: se lleva a cabo con una sala de parto tibia, secado inmediato del neonato y envoltura en campos estériles, bañar al niño con solución fisiológica tibia solo si está disponible y colocar al neonato en una cuna radiante. En el caso de gastrosquisis las vísceras deben ser colocadas delicadamente en una bolsa de plástico transparente estéril. Debe cubrirse al neonato para evitar la pérdida de calor con campos de algodón, lana o aluminio estériles. Debe aplicarse una sonda nasogástrica. Debe haber una adecuada reposición de líquidos intravenosos, donde los requerimientos son más altos que en la etapa neonatal normal. En el primer día se requieren 146ml/kg \pm 35 de solución de lactato de Ringer. Debe realizarse monitorización del gasto urinario. Se inicia la administración de antibióticos de amplio espectro y vitamina K. Debe haber una monitorización gasométrica frecuente. Debe descomprimirse el recto con solución fisiológica tibia. Debe evaluarse periódicamente la irrigación sanguínea intestinal y descartar cualquier compromiso vascular o tracción mesentérica. Debe haber un adecuado aporte de oxígeno, ya sea por campana o por intubación. Deben evaluarse las anomalías asociadas. También debe monitorizarse frecuencia cardíaca, tensión arterial y glucemia.

Manejo Posnatal Definitivo: Análisis de Resultados.

El objetivo es lograr el cierre del defecto con la menor morbilidad y mortalidad. El tratamiento definitivo depende de la experiencia del cirujano, del tamaño del defecto de la pared abdominal, del tipo de defecto, de la presencia o ausencia del hígado en el saco o masa eviscerada y de la presencia o ausencia de otras anomalías asociadas severas.

Tratamiento no operatorio. Está indicado cuando:

- Existan anomalías severas que pongan en peligro la vida como lesiones cardíacas severas o anomalías cromosómicas.

- El producto sea prematuro y presente síndrome de dificultad respiratoria severa.
- Onfalocele grande, especialmente si contiene hígado.

Técnicas/Modalidades

- a) Aplicación tópica de agentes escaróticos: Es posible la aplicación de agentes esclerosantes en el caso de onfalocele con cubierta íntegra. Es imposible aplicarlos en el caso de onfalocele roto o gastrosquisis. Dichos agentes son: Sulfadiazina de plata, nitrato de plata al 0.5%, alcohol al 70%, vendajes biológicos y mercurocromo al 0.5% en 65% de alcohol con monitorización de los niveles de mercurio en sangre.
- b) DECRO (Reducción compresiva externa retardada de un onfalocele, con siglas en inglés) Es una alternativa de tratamiento conservador para onfaloceles moderados o grandes íntegros, especialmente cuando contienen hígado. El DECRO fue propuesto por Barlow *et al* y evaluada por Brown *et al*. En condiciones estériles, se anuda una cinta umbilical estéril alrededor de la pinza del cordón umbilical para tomar el saco en el aire. El saco es cubierto con gasas embadurnadas con vaseline para mantenerlo húmedo. Después, una capa de gasa de kerlix envuelve el saco y es puesta detrás en el área lumbar del neonato. La envoltura es anudada alrededor del saco, haciendo la cima del saco más apretada que abajo. Todos los pacientes tratados por esta técnica han completado el cierre dentro de 7 días. El tratamiento quirúrgico de los defectos de la pared abdominal debe individualizarse.

Toma de decisiones: El cierre primario y la reparación por etapas depende de los siguientes factores:

- a) Experiencia del cirujano.

- b) Debe realizarse sin que provoque compromiso hemodinámico ni respiratorio (monitoreado por el anestesiólogo). La presión transoperatoria de la vía aérea debe ser menor de 25mmHg.
- c) Medición de la presión intraabdominal: la presión intragástrica transoperatoria debe permanecer <20mmHg.
- d) La ultrasonografía en tiempo real permite imágenes de flujo para realizarse transoperatoriamente sin exposición a radiación. Si después de la reducción de la víscera la presión es mayor del 50% del estrechamiento de la vena cava, aorta, arteria mesentérica superior, tronco celiaco, vena porta o vena mesentérica hepática o un patrón de flujo anormal sugestivo de angulación vascular, la reparación primaria debe diferirse.

El consenso concluye que el cierre primario debe intentarse en todos los casos de defectos de la pared abdominal siempre y cuando esto se logre si causar compromiso hemodinámico o respiratorio.

Precauciones que deben tenerse durante la reparación primaria:

- 1) Descomprimir el intestino con una sonda nasogástrica e irrigación rectal .
- 2) Ampliar el defecto para permitir una adecuada movilización e inspección de las vísceras.
- 3) Descartar cuidadosamente defectos diafragmáticos, atresia intestinal, bandas de Ladd y otras anomalías intestinales.
- 4) Estirar manual y delicadamente la pared abdominal.
- 5) Mientras el hígado es reducido, se debe cuidar el no producir daño o lesión por elongación de la vena hepática, obstruir el estómago o comprimir la vena cava inferior debido a una angulación anormal en la unión de la vena cava inferior con la aurícula derecha.
- 6) La cáscara fibrosa adherente en el intestino en la gastrosquisis debe removerse tanto como la hemorragia y las perforaciones intestinales lo permitan.

Una atresia intestinal asociada puede resecarse y anastomosarse si el intestino no está edematizado. Sin embargo, es mejor solucionarlo después.

Cierre con silo por etapas: Las indicaciones incluyen:

- 1) Imposibilidad para alcanzar el cierre primario como en los defectos grandes (onfalocele >5-6 cm).
- 2) Anomalías congénitas asociadas severas.
- 3) Cuando el intento de cierre primario lleva a problemas hemodinámicos y ventilatorios severos.

Características sobresalientes de la reparación con silo

- Se usan hojas de silastic reforzadas con dacron para construir el silo. Es mucho más sencillo el método de usar malla de prolene con steridrape aplicada en ambos lados para construir el silo.
- Se reduce dentro de la cavidad abdominal tanto intestino como sea posible.
- La hoja de silastic se sutura a la vaina del recto en el margen del defecto con sutura monofilamento no absorbible.
- El silo debe permanecer perpendicular al defecto y las paredes deben ser paralelas para evitar la constricción en la base del silo durante la reducción (la altura del silo puede variar de 9 a 10 cm).
- El silo debe envolverse en gasa estéril húmeda.
- El ápex del silo debe estar suspendido desde arriba de la incubadora (reducción por gravedad).
- El neonato debe ser cuidado en ventilación electiva.
- Una vez que la distensión abdominal disminuye de 12 a 24 hrs después de haber sido reparado, el contenido del silo debe ser reducido por plicatura teniendo cuidado de no exceder la presión intraabdominal. Durante la reducción deben hacerse varias revisiones

ventilatorias, monitorizando el no incrementar la presión inspiratoria pico más de 25 cm de agua.

- La reducción completa del silo debe lograrse dentro de 7 a 8 días, sin anestesia, necesariamente antes de los 10 días.
- Después de la reducción completa se realiza el cierre facial definitivo bajo anestesia general y la hoja protésica se remueve completamente.

Se concluye que los pacientes con cierre primario de los defectos de la pared abdominal tienen un rango de supervivencia mayor, bajo riesgo de sépsis, y requieren una estancia hospitalaria más corta. El inicio de la alimentación oral, duración de la nutrición parenteral y el apoyo ventilatorio requerido posoperatoriamente es casi igual en la técnica primaria y en el silo. Sin embargo, con la gran disponibilidad de nutrición parenteral y ventilación posoperatoria, el rango del cierre primario de los defectos de la pared abdominal ha incrementado desde el 70% (1970-1980) a casi 80-90% (de 1980 en adelante).

Los riesgos potenciales del cierre primario incluyen disfunción ventilatoria y compromiso vascular llevando al descenso en el gasto cardiaco y en el descenso de la filtración glomerular. Se han reportado trombosis de la vena renal, falla renal así como isquemia mesentérica debidos a un cierre primario muy estrecho.

La mayor desventaja de la reparación con silo, mostrada en varios estudios, es la sepsis. Sin embargo, Komuro en una serie de 20 pacientes con gastrosquisis no observó infección asociada a la hoja protésica y reportó las siguientes ventajas de la reparación con silo: a) baja incidencia de insuficiencia respiratoria posoperatoria, b) inicio temprano de la función intestinal debido al vaciado intestinal preoperatorio.

Métodos alternativos de cierre

1. Cierre con colgajo de piel (Gross), con reparación de la hernia ventral a la edad de 1 a 5 años.
2. Uso de injertos amnióticos para reparar la gastrosquisis. Las ventajas son: que es material autólogo; fácilmente disponible sin costo; sin necesidad de removerlo (al contrario del material protésico); sin riesgo de infección; pocas posibilidades de adherencias intraabdominales.
3. Injertos duros liofilizados para cierre temporal de los defectos de la pared abdominal. Sin embargo, tiene el riesgo de la enfermedad de Creutzfeld-Jacob.
4. El uso de expansores intraabdominales (Bax et al, 1993).
5. Uso de injertos sintéticos absorbibles (vicryl/dexon), o no absorbibles (Gore-Tex). Están asociados a un alto riesgo de extrusión, reacción a cuerpo extraño e infección.

FACTORES PRONÓSTICOS

Son los siguientes (Stringel):

- a) El tamaño del defecto que no influye en la mortalidad.
- b) Presencia o ausencia de hígado que no influye en la mortalidad.
- c) En casos de neonatos de bajo peso al nacer con onfalocele se tiene una alta mortalidad, pero esa asociación no fue observada en la gastrosquisis.
- d) Anomalías congénitas y anomalías cromosómicas asociadas a onfalocele y gastrosquisis, el factor pronóstico más importante.
- e) Apoyo ventilatorio y nutrición parenteral disponibles en el periodo posoperatorio.
- f) La prematuridad afecta adversamente el pronóstico.

EVOLUCIÓN POSOPERATORIA

La evolución quirúrgica temprana es adversa debido a:

- Insuficiencia ventilatoria

- Ileo posoperatorio prolongado
- Enterocolitis necrozante posoperatoria
- Separación prematura del silo
- Sepsis
- Obstrucción intestinal por adherencias
- Malabsorción

La evolución a largo plazo generalmente es buena:

- Retardo en el desarrollo somático observado en los primeros años de vida compensado cuando ingresan a la escuela.
- El desarrollo psicosocial revela hiperactividad y algún déficit de concentración. Se ha reportado IQ <90 en el 30% de los casos (Berseth et al). El daño intelectual está en relación al tiempo de estancia intrahospitalaria, prematurez y complicaciones neonatales no gastrointestinales.
- Reflujo gastroesofágico secundario a la reparación de la gastrosquisis observada en 40-50% de los pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bhatnagar V, Das K, Agarwala S, Mitra DK.
Silo construction from a sterile adhesive film and polypropilene mesh in the repair of gastroschisis and omphalocele.
Pediatric Surgery International, Vol. 17, No 5-6 (Jul), 2001, pp 356-8
2. Koivusalo A, Rintala R, Lindahl H.
Gastroesophageal reflux in children with a congenital abdominal wall defect.
Journal of Pediatric Surgery, Vol. 34, No 7 (Jul), 1999: pp 1127-1129
3. Lee SL, DuBois JJ, Greenholz SK, Huffman SG.
Advancement flap umbilicoplasty after abdominal wall closure: postoperative results compared with normal umbilical anatomy.

Journal of Pediatric Surgery, 36(8): pp 1168-70, (Aug) 2001

4. Miranda ME, Tatsuo ES, Guimaraes JT, Paixao RM, Lanna JC
Use of a plastic hemoderivative bag in the treatment of gastroschisis.
Pediatric Surgery International, Vol. 15, No 5-6, (Jul), 1999, pp 442-4

5. Puri A, Bajpai M.
Gastroschisis and Omphalocele.
Indian Journal of Pediatrics, Vol. 66, No 5 (Sep-Oct), 1999, pp 773-89

6. Reynolds M.
Abdominal wall defects in infants with very low birth weight.
Seminars in Pediatric Surgery, Vol. 9, No 2 (May), 2000: pp 88-90

PROBLEMA

¿Se puede realizar cierre de primera intención en todos los casos de onfalocele y gastrosquisis?

HIPÓTESIS

El cierre con piel y el cierre de primera intención siempre es posible llevarlo a cabo en onfalocele y gastrosquisis.

JUSTIFICACIÓN

Es ideal resolver la existencia de onfalocele y gastrosquisis, en el menor tiempo, con la mínima morbilidad y mortalidad y al menor costo que sean posibles, cuando estas se presenten.

OBJETIVO

Demostrar que el cierre con piel y de primera intención se puede llevar a cabo en etapas tempranas de la vida sin otro tipo de procedimiento como silo o método de Grob.

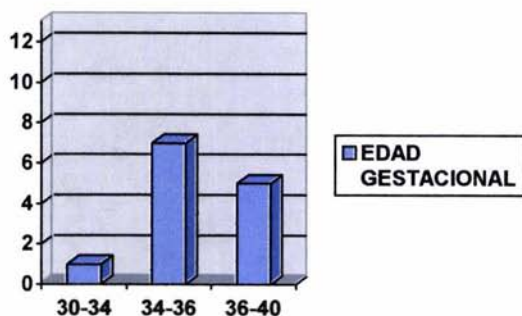
MATERIAL Y MÉTODOS

Trece pacientes fueron operados utilizando el cierre primario, en el periodo comprendido del 1º de Marzo de 1994 al 31 de Diciembre de 2002. Se registraron edad gestacional, sexo, peso al nacimiento, tipo de defecto, anomalías asociadas, manejo quirúrgico, complicaciones y mortalidad. El presente es un estudio prospectivo, descriptivo, observacional, transversal y abierto en el que se incluyó a todos los pacientes nacidos con onfalocele y gastrosquisis en el CMN "20 de Noviembre", en el periodo del 1º de Marzo de 1994 al 31 de Diciembre de 2002, ISSSTE. No existió grupo testigo. El tamaño de la muestra incluyó a trece pacientes tomando como criterio de inclusión a todos los pacientes con onfalocele y gastrosquisis, y el criterio de exclusión tomado para rechazar a los pacientes fue para los pacientes que hayan sido tratados previamente, médica o quirúrgicamente. El método

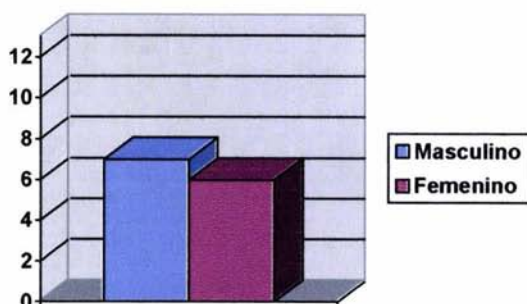
matemático para el análisis de los datos se realizó por medio de estadística descriptiva haciendo énfasis en la mortalidad. Los recursos humanos necesarios para esta investigación incluyeron solo a el investigador encargado y los investigadores asociados. Los recursos físicos fueron los expedientes clínicos contenidos en el Archivo Clínico de la Unidad Hospitalaria. No se requirió financiamiento ni patrocinadores para este estudio, así como carta de consentimiento.

RESULTADOS

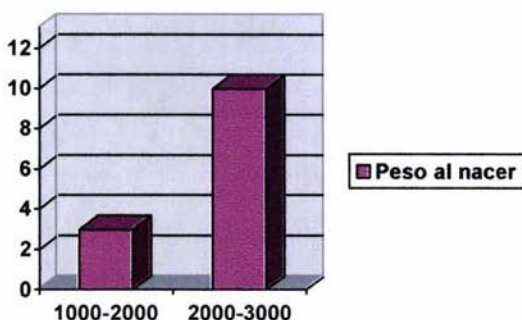
Se analizaron trece (13) pacientes con defectos de la pared abdominal del tipo onfalocele y gastrosquisis, de los cuales un paciente (7.6%) estuvo en el grupo de edad de 30-34 semanas de gestación, siete (53.8%) entre 34-36 semanas y cinco (38.4%) entre 36-40 semanas, con una media de 36.2 semanas de gestación (**Gráfica 1**), con predominio del sexo masculino (7, o sea 53.8%) (**Gráfica 2**). La media de peso fue de 2,200 gramos, con la siguiente distribución: tres pacientes (23%) de 1000-2000 gr. y diez (76.9%) en el de 2001-3000 gr. (**Gráfica 3**) El defecto de pared en seis pacientes (46.1%) correspondió a gastrosquisis y en siete (53.8%) a onfalocele, estos últimos íntegros (**Gráfica 4**). Un paciente (7.6%) con onfalocele se acompañó de hernia diafragmática bilateral y otro de cardiopatía congénita (7.6%). Dos pacientes con gastrosquisis (15.3%) presentaron malrotación intestinal y uno (7.6%) cardiopatía congénita. El manejo inicial fue quirúrgico y este consistió en el cierre primario (aponeurosis y piel) en ocho pacientes (61.5%) y solo piel en cinco pacientes (38.4%) (primer tiempo de Gross). En ningún paciente se usó método de Grob ni silo. Se presentaron dos defunciones (15.3%), ambos del grupo de pacientes con onfalocele, uno por cardiopatía congénita descompensada y otro por coagulación intravascular diseminada.



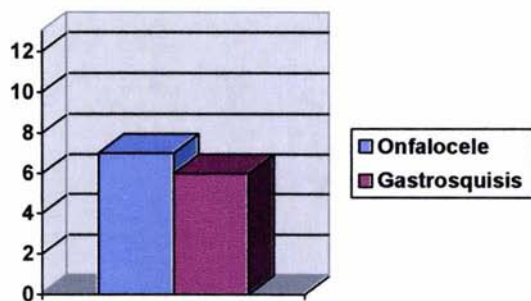
Gráfica 1: Distribución de pacientes por edad gestacional



Gráfica 2: Distribución de pacientes por sexo



Gráfica 3: Distribución de pacientes por peso al nacer



Gráfica 4: Distribución de pacientes por patología

DISCUSIÓN

En el Centro Médico Nacional "20 de Noviembre" ISSSTE, México, D. F., se cuenta con dos estudios previos de pacientes gastrostomía y onfalocele: de 1980-1990 con una mortalidad de hasta un 50% y una segunda de 1993 a 1994 con un 75% de defunciones. Aunque es bien cierto que la morbimortalidad en estos casos puede ser multifactorial y difícil de valorar, al tratar de considerar un solo parámetro como efecto-causa se sabe que las infecciones hospitalarias juegan un papel relevante en la morbimortalidad y que esta se asocia a su vez con hospitalización prolongada y manejo inadecuado del silo. Considerando los dos últimos puntos como relevantes para las defunciones, se reconsideraron otros elementos para tratar de disminuir la elevada mortalidad que son: 1) Evitar el manejo del silo por su estrecha relación con la presencia de infección, 2) Evitar el método de Grob ya que incrementa la estancia hospitalaria, y 3) Realizar el cierre con piel cuando no exista la posibilidad técnica de afrontar la aponeurosis o cuando existan complicaciones cardiopulmonares por el cierre aponeurótico. Podemos concluir que los materiales sintéticos y el método de Grob ya no deben ser parte de las herramientas para el manejo de los defectos de pared pues existen otras alternativas para evitarlos. En nuestro hospital se logró disminuir la mortalidad y aún cuando pueda

justificarse por la mejoría en la tecnología y cuidados neonatales, lo cierto es que no fue usado ni silo ni método de Grob por lo cual se aconseja revalorar el tratamiento cuando sea necesario utilizar alguna de las modalidades terapéuticas.

CONCLUSIONES

La mortalidad en el grupo de pacientes sometidos a cierre quirúrgico primario fue de cero. Se presentaron dos defunciones pero no fueron secundarias al procedimiento. En ninguno de los pacientes se usó método de Grob ni silo y tampoco se difirió el manejo tardíamente. Se concluye que el abordaje de estos pacientes en forma temprana utilizando el cierre primario, evita la presencia de procesos sépticos y alteraciones hidroelectrolíticas, con lo que se logra disminuir de manera importante la mortalidad en este tipo de pacientes. La impresión de los autores es que los resultados obtenidos son superiores comparados con técnicas previas.