

# Onfalocele y malformaciones de la pared abdominal

**Internas: Javiera Muñoz y Camila Zúñiga.**

**Docente: Dr. Alfredo Ramón.**

**Fecha: 24.01.2024**

**Internado Pediatría 2024.**

# Hoja de ruta

- Embriología de la pared abdominal.
- Tipos de malformaciones de la pared abdominal.
  - Gastrosquisis
  - Onfalocele
  - ¿Cómo se diferencian?
- Manejo inicial
- Tratamiento quirúrgico



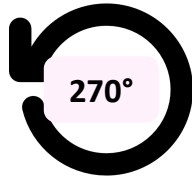
# Embriología de la pared abdominal

4° SDG

- Pared abdominal
- Intestino primitivo
  - I. Medio comunicado con saco vitelino por **CONDUCTO ONFALOMESENTÉRICO**.

6° SDG

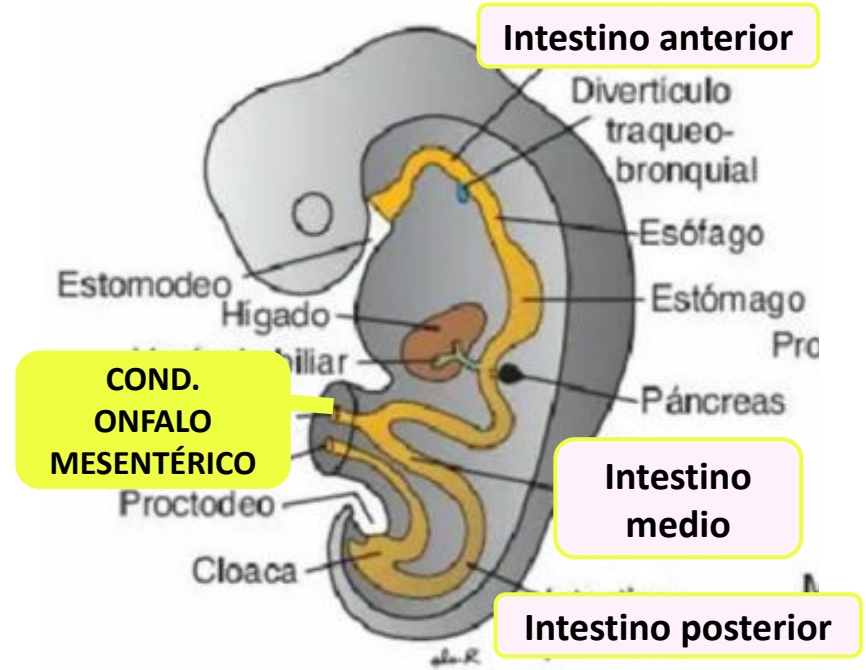
Hernia umbilical fisiológica



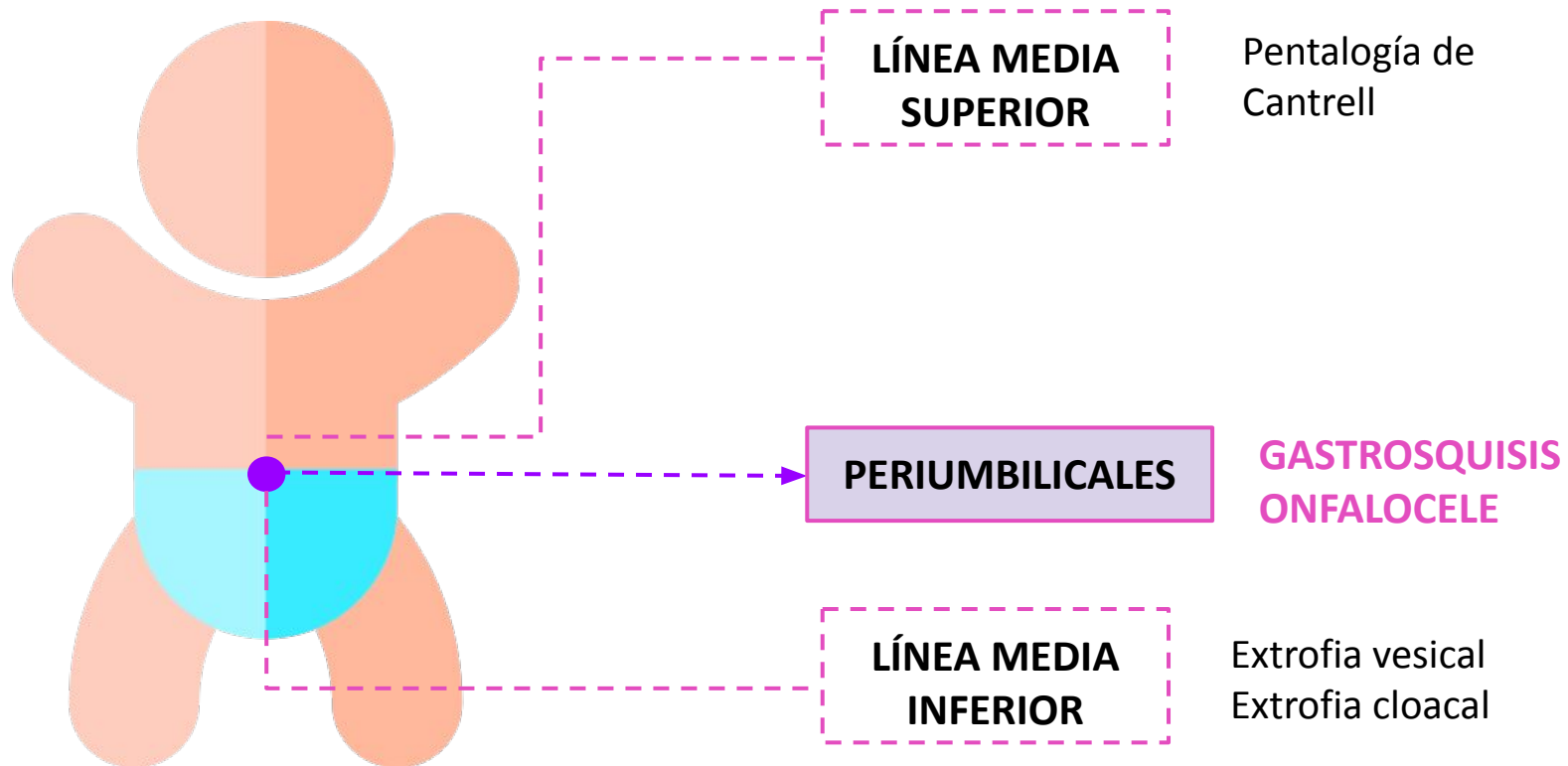
Elongación y rotación de intestino

10° SDG

Regreso de intestino a cavidad abdominal



# TIPOS DE MALFORMACIONES DE LA PARED ABDOMINAL



# GASTROSQUISIS

Defecto de pared abdominal anterior de **espesor completo** localizado a la **derecha** de un cordón umbilical normal, a través del cual protruyen las vísceras abdominales **sin cobertura**.

## CLASIFICACIÓN



- **Simple**
- **Compleja:** 10-15 %, variable compromiso intestinal.

## EPIDEMIOLOGÍA

Incidencia **3/10.000** nacidos vivos.

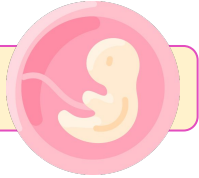
Más frecuente en raza blanca.



Cuervo, J. 2015. Defectos de la pared abdominal. Rev. Hosp. Niños (B. Aires) 57(258):170-190

# GASTROSQUISIS

## ETIOLOGÍA



- Múltiples teorías.
- Falta de migración de pliegues laterales.
  - Isquemia.

## FACTORES DE RIESGO



- Madres jóvenes (<20 años)**
- Dieta materna insuficiente**
- Estrato socioeconómico bajo.**
- Fármacos: descongestionantes, AINES.
- Tabaquismo.
- Drogas: cocaína, metanfetaminas, marihuana.

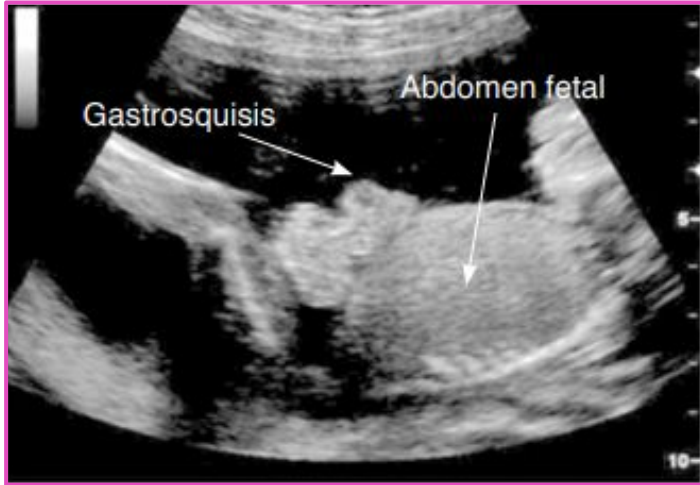
¿CÓMO DIAGNOSTICAR?



## ECOGRAFÍA



La mayoría se diagnostica por ecografía **entre las 12-15 semanas de gestación.**



Asas intestinales flotan libres en el líquido amniótico (contorno irregular) + defecto parietal latero-umbilical, con cordón umbilical de ubicación normal.

Dilatación intestinal → atresia, estenosis, necrosis, perforación, peristalsis ausente o reducida.

# ONFALOCELE

Hernia a través del anillo umbilical **cubierta** por membrana amnioperitoneal.

## CLASIFICACIÓN



- **Localización:** Superior, medio e inferior.
- **Tamaño:** Pequeño, mediano y gigante.

## EPIDEMIOLOGÍA

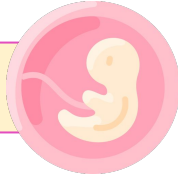
Incidencia 1,5 - 3/ 10.000 nacidos vivos.





# ONFALOCELE

## ETIOLOGÍA



Como el cordón umbilical está insertado en el saco se considera que este aparece por la falta de regreso de las vísceras a la cavidad abdominal.

## FACTORES DE RIESGO



Más frecuente es la edad materna avanzada.



¿CÓMO DIAGNOSTICAR?



ECOGRAFÍA



Persistencia de la herniación umbilical **después de las 12 semanas de gestación.**



Eco doppler: Hígado incluido en saco del defecto.

Herniación central con la inserción del cordón umbilical en su ápice.

Contenido puede ser intestinal y/o hepático.

Relación del diámetro transversal del onfalocele y el diámetro transversal del abdomen

- > 60%: Hígado contenido.
- < 60%: Contenido sólo los intestinos.

# ¿CÓMO SE DIFERENCIAN?

## ONFALOCELE

Alteración en cierre de ombligo

Base del cordón umbilical, línea media

Cubierta de Wharton

Intestino +- hígado



## GASTROSQUISIS

Alteración de pared

Lateral derecha al ombligo

Sin cubierta peritoneal

Intestino



# ¿CÓMO SE DIFERENCIAN?

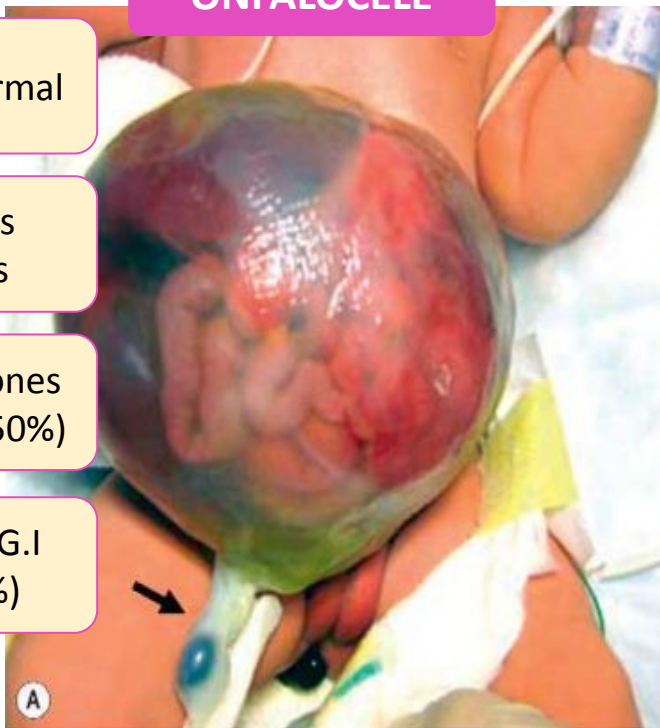
## ONFALOCELE

Intestino normal

Síndromes asociados

Malformaciones frecuentes (50%)

Anomalías G.I raras (10%)



## GASTROSQUISIS

Intestino edematoso, acartonado, con lámina de fibrina

Sin Sd asociados

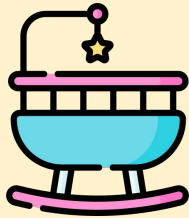
Malformaciones raras

Anomalías G.I (malrotación y atresia)



# MANEJO INICIAL

## ATENCIÓN INMEDIATA



- Cuna calefaccionada.
- Cobertura del defecto.
- Sonda gástrica.
- Decúbito lateral.
- Previo al traslado: protección vía aérea, acceso venoso, antibióticos, monitorización y balance estricto.

## UCI



- Asistencia ventilatoria y hemodinámica, monitorización invasiva.
- Analgesia.
- Exámenes generales y estudio de malformaciones.
- Régimen cero.

# TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

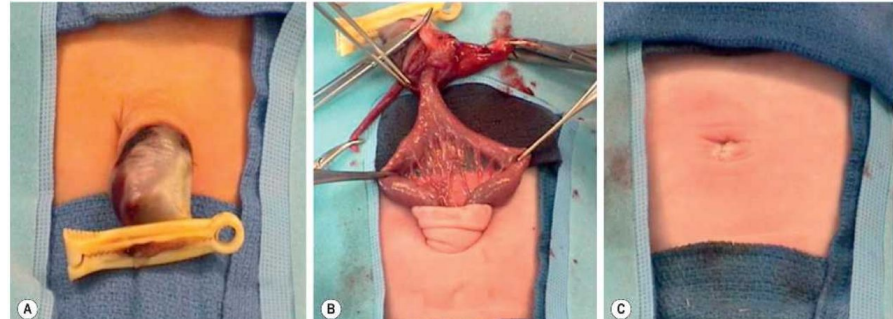
Se ha descrito una gran variedad de reparaciones dado que no existe una opción adecuada para todos los casos.

## CIERRE PRIMARIO

→ onfalocele pequeño y algunos medianos

Consiste en la extirpación del saco, el cierre de la fascia y la piel sobre el contenido abdominal, en **post natal inmediato** o **primeras horas de vida**.

En pacientes con onfaloceles pequeños no es inusual hallar un remanente de conducto onfalomesenterico (A y B).



# TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

**Onfalocele gigante y/o presencia de hígado:**

## **CIERRE NEONATAL POR ETAPAS**

Distintos métodos:

- Saco amniótico con inversión seriada → Reducción gradual del saco, seguida de su extirpación y cierre primario o con malla.
- Extirpación del saco, se reemplaza por malla y se cierra con el tiempo.

## **CIERRE DIFERIDO**

Silo extraabdominal de silicona se sutura a la fascia del recto y alberga saco del onfalocele → reducción diaria (1-2/día) hasta aproximación de los bordes del defecto → cierre quirúrgico sin tensión.

# SILO DE ABELLO

## Manejo mínimamente invasivo del onfalocele gigante Barranquilla, Colombia. 2010

*Cristóbal Abello<sup>1-2</sup>, Iliana Curiel<sup>3</sup>, Alexander Barrios Sanjuanelo<sup>4</sup>*

Cierre con **silo adherente de Duoderm** → mismo efecto, sin necesidad de suturas.

1

Confección silo y reducción  
secuencial

2

Aproximación amniocutánea con  
inversión progresiva del amnios

3

Cierre definitivo en quirófano



**Control estricto de PIA**  
(Caso clínico: **<20mmHg**)

### Ventajas

- Elimina un tiempo qx/anestésico.
- Menos invasivo.
- Evita contaminación e infección de amnios.
- Se puede cambiar, apretar o aflojar.
- Se puede usar por el tiempo que sea necesario, entre otros.



# SIMIL EXIT

Reducción del total de las vísceras a la cavidad abdominal con el soporte de la circulación feto placentaria.



**Evita demora entre parto y resolución quirúrgica.**

## Ventajas:

- ★ Simple de realizar y fácil de reproducir.
- ★ Resuelve el problema en forma inmediata.
- ★ Evita el riesgo anestésico y la ventilación asistida.
- ★ Evita la inflamación de las asas intestinales.



Trabajo en equipo, multidisciplinario y coordinado.

# SIMIL EXIT

Simil exit versus cierre primario de la pared abdominal en recién nacidos con gastrosquisis

1



Obtención del recién nacido

2



Reducción del intestino

3



Cierre del defecto de la pared

Grupo B: 3/5 px fallecieron.  
Grupo A: Todos sobrevivieron.  
(40% versus 100% estadísticamente significativa).

diferencia



Tabla 2. Recién nacidos con Gastrosquisis.  
Variables estudiadas.

Variable	Simil Exit (Grupo A)	Cierre Primario (Grupo B)
N° de Recién Nacidos	4	5
Tiempo de hospitalización	31,5 días	21 días
Inicio de la vía oral	10 días	11,5 días
Recién Nacidos Complicados	3	4
Sobrevida (*)	4	2

(\*) Diferencia estadísticamente significativa  $p < 0,05$ .

Fuente: Datos propios

# SIMIL EXIT



## En Chile...

Paper 1: El procedimiento simil-Exit es una alternativa válida en el tratamiento de pacientes portadores de gastrosquisis y posee beneficios sobre la técnica clásica.

*Tratamiento mínimamente invasivo de la gastrosquisis: 2 años de experiencia con el procedimiento simil-exit. Moreno A F, marquez R, quijada P, peralta M. Resúmenes xxxvii congreso chileno cirugía pediátrica . rev. Ped. Elec. [En línea] 2010, vol 7, N°3*

Paper 2: El símil- EXIT es una técnica novedosa, simple y sencilla de reproducir, sin embargo un cierre dificultoso trae consigo complicaciones como hernia incisional a futuro.

*Complicación de la técnica simil-exit para gastrosquisis: hernia incisional. Nome farbinger, C, schwaner ávila, A. Pincheira figueroa, L. Leal werner. Mj. Suarez medrano, D . rev. Ped. Elec. [En línea] 2012, vol 9, N° 2.*

Trabajo en equipo, multidisciplinario y coordinado.



# BIBLIOGRAFÍA

**C. Abello, I. Curiel, A. Barrios.** 2011. *Manejo mínimamente invasivo del onfalocele gigante (Barranquilla, Colombia).* CIRUPED 1(1): 79-86.

*Complicación de la técnica simil-exit para gastrosquisis: hernia incisional.* Nome farbinger, C, schwaner ávila, A. Pincheira figueroa, L. Leal werner. Mj. Suarez medrano, D . rev. Ped. Elec. [En línea] 2012, vol 9, N° 2.

Díaz, C., Copado, Y., Muñoz, G., & Muñoz, H. (2016). MALFORMACIONES DE LA PARED ABDOMINAL. Revista médica Clínica Las Condes, 27(4), 499-508.

Galdón Palacios, I.C., Rojas Fortique, E., & Hernández Rivero, A. J. (2014). Simil exit versus cierre primario de la pared abdominal en recién nacidos con gastrosquisis. Archivos venezolanos de puericultura y pediatría, 88(2), 65-70.

Holcomb, G., Murphy, J., St. Peter, S. 2021. Holcomb y Ashcraft. Cirugía pediátrica (Elsevier) (7.ª ed.).

Sadler, T. W. 2019. Langman. Embriología Médica. (Wolters Kluwer) (14° ed)

Sociedad chilena cirugía pediátrica. 2019. Manual de Cirugía Pediátrica, De la A a la Z.

*Tratamiento mínimamente invasivo de la gastrosquisis: 2 años de experiencia con el procedimiento simil-exit.* Moreno A F, marquez R, quijada P, peralta M. Resúmenes xxxvii congreso chileno cirugía pediátrica . rev. Ped. Elec. [En línea] 2010, vol 7, N°3.