



DEFECTOS DE PARED ABDOMINAL EN RECIEN NACIDOS

Dra. Sandra Toledo
Becada de Pediatría

HOJA DE RUTA

01

INTRODUCCIÓN

02

CLASIFICACIÓN

03

ONFALOCELE

04

GASTROSQUISIS

05

SINDROME
MIEMBRO -
PARED

06

HIPERTENSION
INTRAABDOMINAL Y
SINDROME
COMPARTIMENTAL
ABDOMINAL



INTRODUCCIÓN

La gastrosquisis y el onfalocele son los defectos de la pared abdominal más comunes en recién nacidos.

Incidencia de 1 por cada 4000 nacidos vivos en EEUU.

Onfalocele: 2do trimestre se diagnostica aun mas (1 por cada 1100) con muerte intrauterina asociada.

Gastrosquisis: incidencia en aumento, asociado a factores socioeconómicos y ambientales.



INTRODUCCIÓN

Onfalocèle y Gastrosquisis se diagnostican en periodo pre natal.

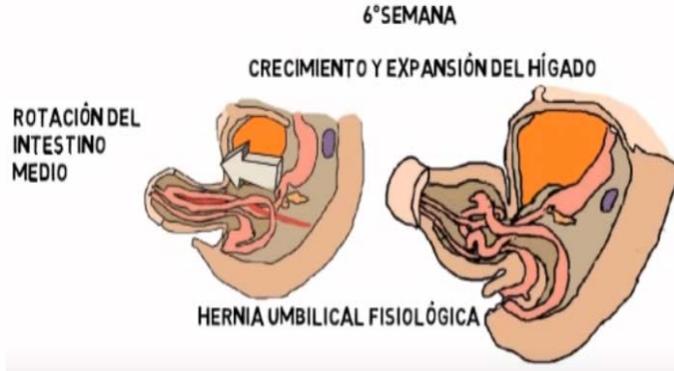
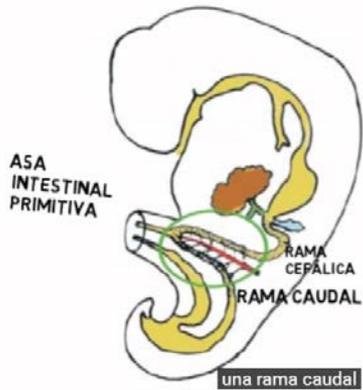
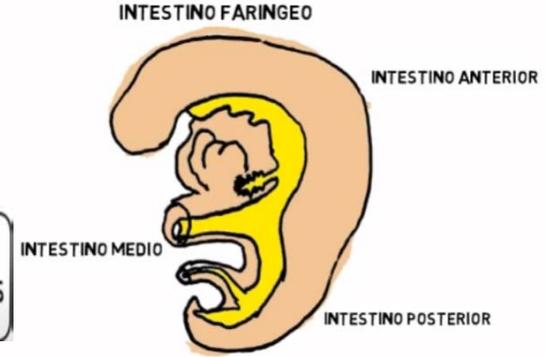
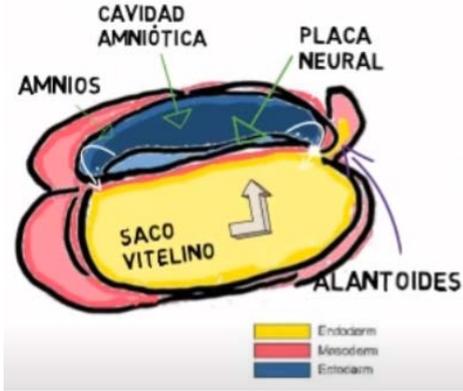
Síndrome miembro pared, **100% mortalidad**, difícil diagnóstico pre natal por ecografía.

El tratamiento definitivo se logra mediante la reducción de defectos y cierre de la pared abdominal.

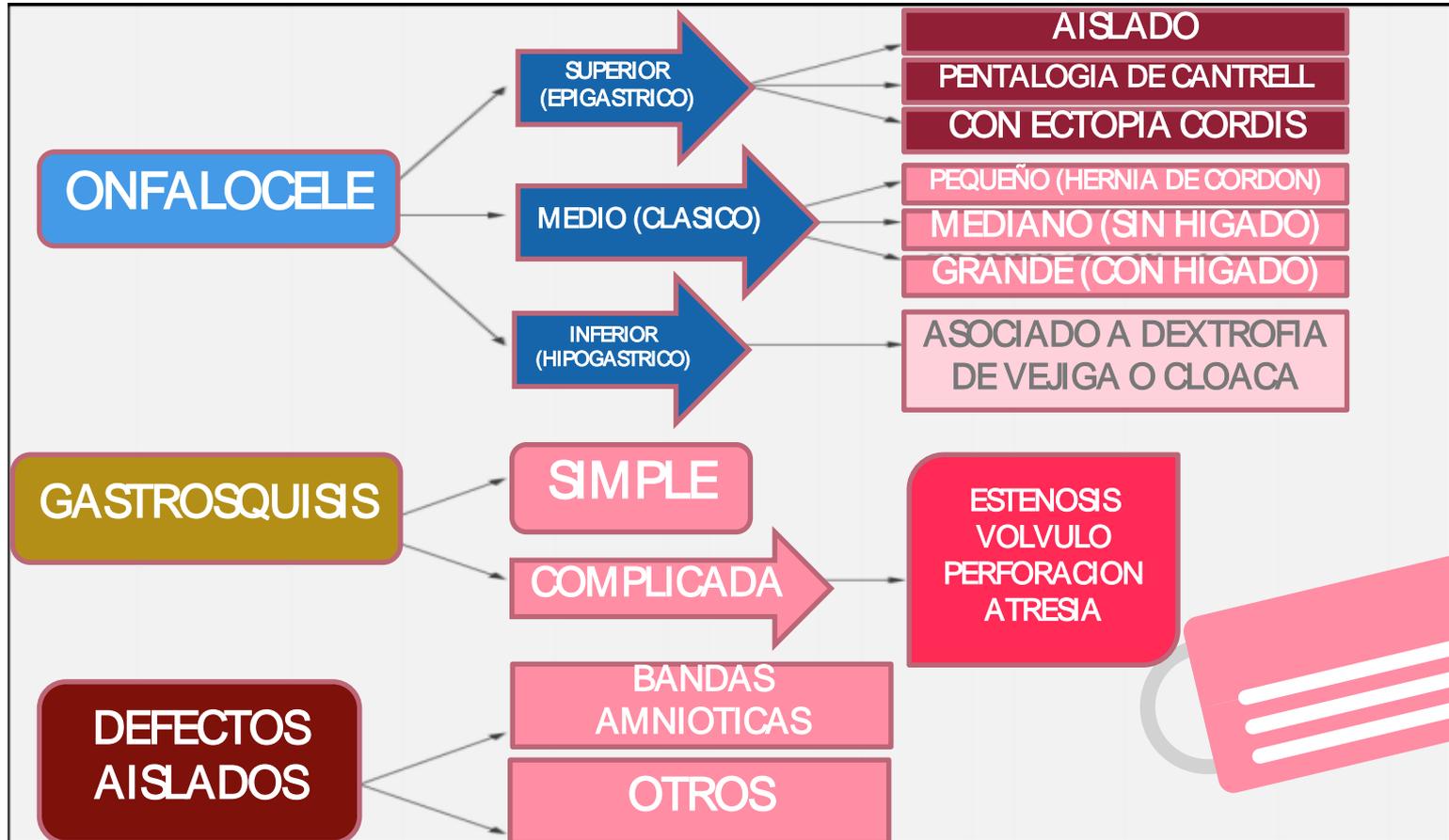
Pronóstico, depende del defecto.



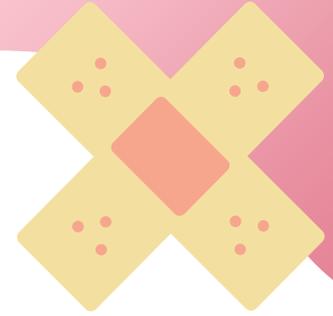
DESARROLLO EMBRIONARIO



CLASIFICACIÓN



ONFALOCELE



ONFALOCELE: DEFINICIÓN



- Defecto de la línea media abdominal, que involucra el anillo umbilical
- Tamaño variable
- Herniación de vísceras
- Recubiertos por:
 - Amnios: en la superficie externa
 - Peritoneo: en la superficie interna
 - Entre ambos gelatina de Wharton
- El amnios cubre y protege los órganos de influencias externas

ONFALOCELE: EPIDEMIOLOGÍA

General: 1/ 3000 – 1/ 5000

Chile: 3.8 / 10.000 RN

ECLAMC (Estudio Colaborativo Latinoamericano de malformaciones Congénitas)



30% de los RN afectados presenta un cariotipo alterado (trisomías 13 y 18, menos frecuente la 21).

Los defectos pequeños que no incluyen el hígado, tienen menor probabilidad de asociarse a defectos cromosómicos.

Más de la mitad de estos niños presentan malformaciones asociadas (50 – 80%)

ONFALOCELE: ETIOLOGÍA

Falla en el cierre de los pliegues cefálico, medio y caudal del embrión humano (9na)

Una anomalía en cada uno de estos pliegues explicaría la ubicación.

El intestino extraembrionario no rota (en contra de las agujas del reloj) hacia atrás en el abdomen

Defectos pequeños y centrales.

El fracaso de los pliegues abdominales laterales izquierdo y derecho

Crea un defecto mas grande, a traves del cual la cavidad abdominal puede herniarse

ONFALOCELE: FACTORES DE RIESGO



MATERNOS

1. EDAD MATERNA (<20 - >35)
2. ETNIA AFROAMERICANA
3. OBESIDAD MATERNA
4. TRASTORNOS MATERNOS DE GLICEMIA
5. MACROSOMIA
6. PARTOS MÚLTIPLES

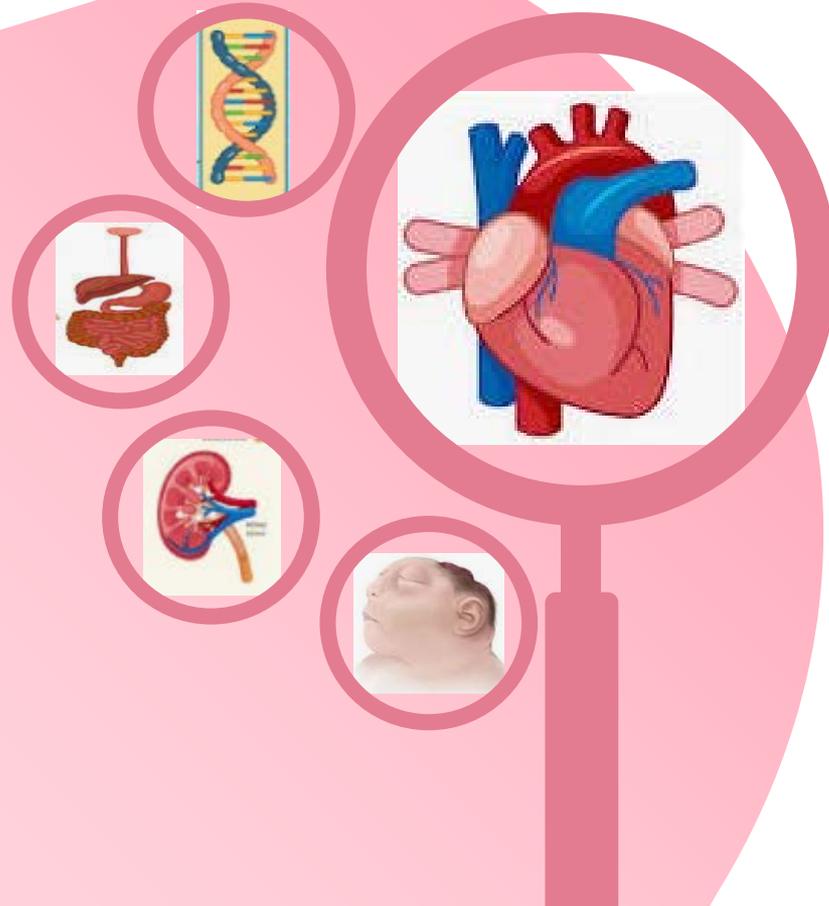
FETALES

1. ANOMALÍAS CROMOSÓMICAS
 - a) TRISOMIA 18 (80 – 90%)
 - b) Beckwith – Wiedemann (10 – 66%)

Bielicki, I.N.; Somme, S.; Frongia, G.; Holland-Cunz, S.G.; Vuille-dit-Bille, R.N.
Abdominal Wall Defects—Current Treatments. Children 2021, 8, 170.

<https://doi.org/10.3390/children8020170>

ONFALOCELE: MALFORMACIONES ASOCIADAS



Lo diferencia de la gastrosquisis.

Pronóstico depende de las malformaciones asociadas mas que del onfalocele mismo.

ONFALOCELE: DIAGNÓSTICO PRE NATAL

Momento del parto?
Cesárea o parto normal?
Informar a equipo
multidisciplinario



**ECOGRAFIA PRENATAL: 2DO TRIMESTRE,
SIN EMBARGO, 50% EN LA 11 – 14 SEM**

**HALLAZGOS: CONTENIDO ABDOMINAL
HERNIADO (LINEA MEDIA)**

**ESTRUCTURAS CUBIERTAS POR SACO DE
3 CAPAS, BUSCAR MALFORMACIONES**

**AFP (elevada) / Estudio
genético / Ecocardiograma fetal**

ONFALOCELE: DIAGNÓSTICO POST NATAL



- Confirmar la presencia del defecto y sus características
- Confirmar integridad de la membrana y evaluar la presencia de hígado dentro del defecto
- Descartar anomalías asociadas visibles
- Descartar malformaciones no visibles

ONFALOCELE: TRATAMIENTO INICIAL

1. Reanimar y
Estabilizar
RN

2. Idealmente
cirujano presente en
atención inmediata



3. Descompresión intestinal
- SNG O SOG
- Enemas

4. Evitar perdidas (cobertura
de defecto, acceso venoso)

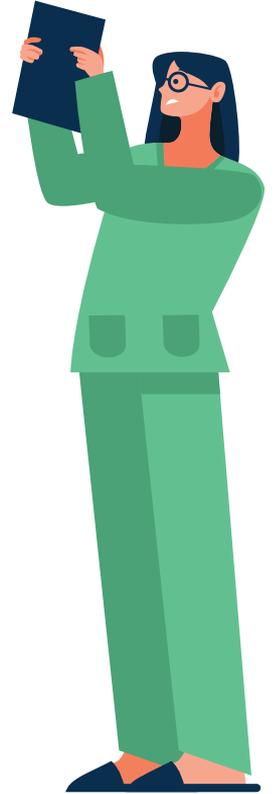
5. Antibióticos

ONFALOCELE: TRATAMIENTO QUIRÚRGICO



Depende de:

- Contenido herniado
- Tamaño del defecto
- Indemnidad del Saco
- Peso y Prematurez



ONFALOCELE: TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

HERNIAS DE CORDON /
ONFALOCELES PEQUEÑOS

CIERRE PRIMARIO



ONFALOCELE: TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

ONFALOCELES GRANDES, SIN
DESPROPORCIÓN ABDOMINO-
VISCERAL / NI HIPERTENSIÓN
PULMONAR



SHUSTER

CIERRE DIFERIDO:

- CUTANEO
- SILO: SHUSTER O ABELLO



ABELLO



ONFALOCELE: COMPLICACIONES

TEMPRANAS	TARDIAS
Infección y Dehiscencia de la Herida	Eventración
Evisceración	Oclusión por Bridas o Malrotación
Desprendimiento precoz del silo	Reflujo Gastro-esofágico
Fístulas Enterocutáneas	Testículos no descendidos
Ileo Postoperatorio prolongado	
Edema de miembros inferiores	
Trombosis de Venas Renales	
Enterocolitis Necrotizante	
Insuficiencia Renal	

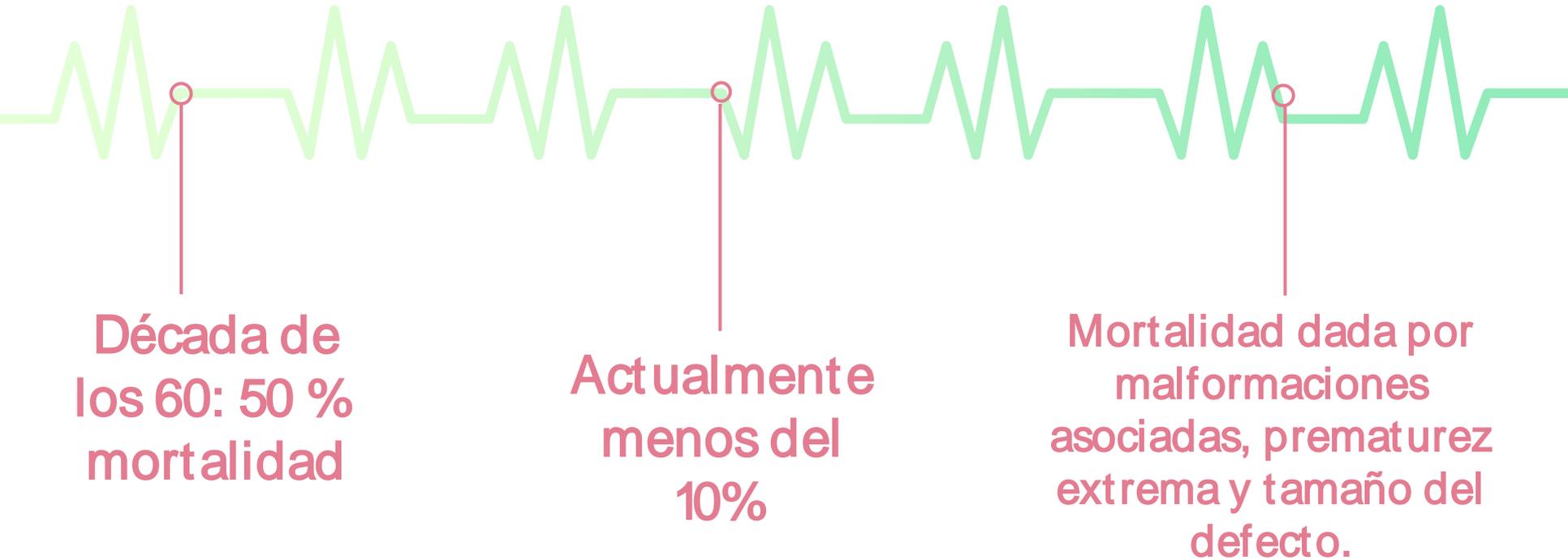
TAMAÑO
DEL
DEFECTO

CONDICIÓN
DE
DERIVACIÓN

PREMATUREZ



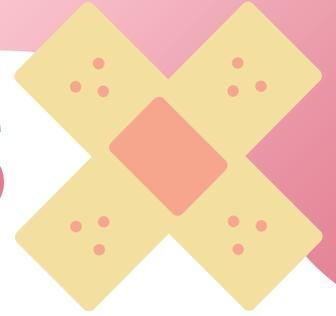
ONFALOCELE: SOBREVIVENCIA Y PRONÓSTICO



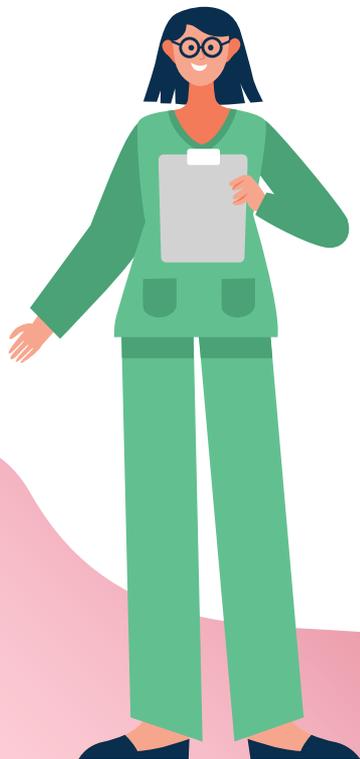
ONFALOCELE



GASTROSQUISIS



GASTROSQUISIS: DEFINICIÓN



- ❑ Defecto de la pared abdominal, paraumbilical derecha del ombligo
- ❑ Evisceración de contenido hacia cavidad amniótica
- ❑ Carece de cubierta
- ❑ Tamaño 2- 4 cm
- ❑ Incidencia en aumento sin causa clara
- ❑ Sin amplio espectro malformativo

GASTROSQUISIS: EPIDEMIOLOGÍA

General: 1/ 3000 – 1/ 5000

Chile: 4 / 10.000 RN



Gastrosquisis compleja: 11 – 28 % de incidencia. Presencia de **atresia (10-15%)**, perforación o necrosis intestinal.

Distinto grado de compromiso de la pared intestinal permanece sin explicación (tiempo de exposición al liquido amniótico)

Presencia de cascara o peel (deposito de colágeno, fibrina y/ o calcio)

Longitud intestinal menor a media (secundaria a edema e inflamación, es reversible)

GASTROSQUISIS: ETIOLOGÍA

Isquemia de la pared secundaria a un accidente vascular por involución de la arteria vitelina o la vena umbilical derecha.

Interrupción de la migración somática del mesénquima durante el desarrollo de la pared abdominal, o la ruptura muy precoz de un onfalocele.

Agentes teratológicos (drogas, fármacos y tabaquismo)

GASTROSQUISIS: FACTORES DE RIESGO



MATERNOS

1. TABAQUISMO MATERNO
2. CONSUMO DE DROGAS ILICITAS U OPIOIDES
3. CONSUMO DE ALCOHOL
4. EDAD MATERNA <20 AÑOS
5. FACTORES AMBIENTALES
6. SITUACION SOCIOECONOMICA
7. PRIMIGESTA

Bielicki, I.N.; Somme, S.; Frongia, G.; Holland-Cunz, S.G.; Vuille-dit-Bille, R.N. Abdominal Wall Defects—Current Treatments. Children 2021, 8, 170.

<https://doi.org/10.3390/children8020170>

GASTROSQUISIS: DIAGNÓSTICO PRE NATAL

Momento del parto?
Cesárea o parto normal?
Informar a equipo
multidisciplinario



ECOTOMOGRAFIA (DETECCIÓN Y CONFIRMACIÓN)

HERNIA FISIOLÓGICA PRIMERAS 12 SEM DE GESTACIÓN, SIN EMBARGO AL DETECTAR INTESTINOS FLOTANDO EN EL LIQUIDO AMNIÓTICO SE HACE PATOLÓGICO.

AFP en segundo trimestre

Bielicki, I.N.; Somme, S.; Frongia, G.; Holland-Cunz, S.G.; Vuille-dit-Bille, R.N. Abdominal Wall Defects—Current Treatments. Children 2021, 8, 170. <https://doi.org/10.3390/children8020170>

GASTROQUISIS: DIAGNÓSTICO POST NATAL



- ❑ Confirmar el defecto y sus características (diferenciarla de un onfalocele roto o un defecto no clasificado)
- ❑ Confirmar la ausencia o presencia de atresias, perforaciones o estenosis intestinales.
- ❑ Estimar el grado de compromiso de la pared intestinal (color, peel, zonas de necrosis, etc.)
- ❑ Descartar anomalías asociadas visibles.
- ❑ Descartar malformaciones no visibles (Ecocardiograma, Ecografía abdominal, Rx del sistema esquelético)

GASTROQUISIS: TRATAMIENTO INICIAL

1. ESTABILIZAR
RN

2. PROTEGER EL
INTESTINO EVISCERADO

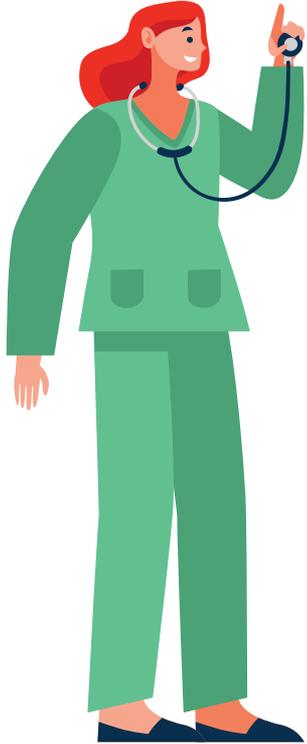


3. DESCOMPRESIÓN INTESTINAL
- SNG O SOG

4. EVITAR PERDIDAS
(COBERTURA DE DEFECTO,
ACCESO VENOSO)

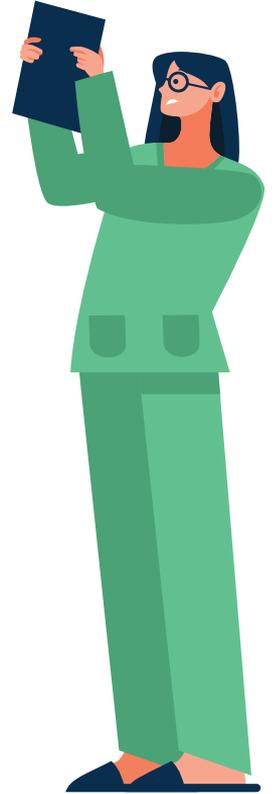
5. ANTIBIÓTICOS

GASTROSQUISIS: TRATAMIENTO QUIRÚRGICO



Depende de:

- Contenido herniado
- Tamaño del defecto
- Característica del peel
- Peso y Prematurez



GASTROSQUISIS: TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

CIERRE PRIMARIO

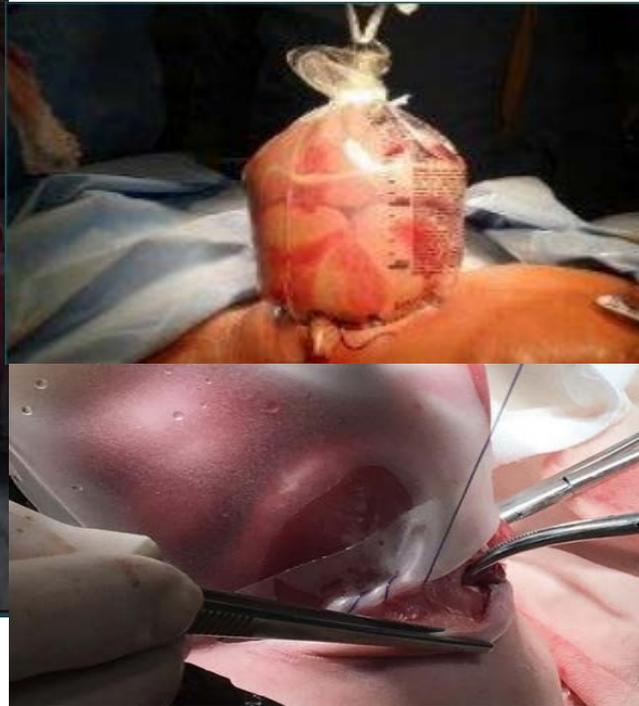
- De elección
- Lo mas precoz posible (paciente estable)
- Con preservación del ombligo.
- Medición de presión intraabdominal.(clínica)
- Si no es posible reducción de intestino:
 - SILO y Cierre Diferido



GASTROSQUISIS: TRATAMIENTO QUIRÚRGICO



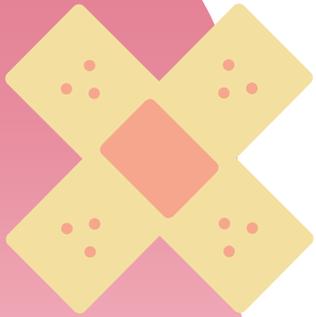
CIERRE PRIMARIO

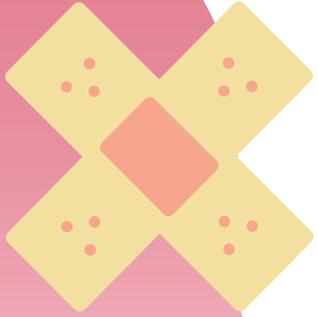


CIERRE DIFERIDO



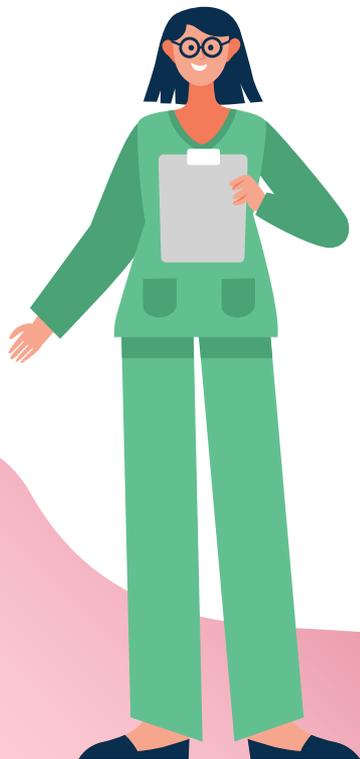
SINDROME MIEMBRO PARED





HIPERTENSION INTRAABDOMINAL Y SÍNDROME COMPARTIMENTAL ABDOMINAL

GENERALIDADES



- ❑ Asociados con la disfunción orgánica y mayor mortalidad en pacientes críticamente enfermos.
- ❑ Las complicaciones de HIA y SCA pueden ser mortales.
- ❑ Los cambios en el manejo de los pacientes quirúrgicos y médicos han incluido un mayor uso de cirugía de control de daños y reanimación basada en catéter percutáneo y o terapias mínimamente invasivas.
- ❑ Terapia dirigida a objetivos para la sepsis grave, y una mayor apreciación de los riesgos de exceso de reanimación.

HIPERTENSIÓN INTRAABDOMINAL

DEFINICIÓN: Elevación patológica sostenida o repetida de la PIA (Presión intraabdominal) igual o mayor a 12 mmHg en tres mediciones en tomas de 1 a 6 horas y/ o presión de perfusión abdominal, de 60 mmHg o menos en mínimo dos mediciones estandarizadas entre 1 y 6 horas. **PPA= PAM - PIA**

Si las mediciones de la PIA son > a 20 mmHg se sugiere mediciones de la PIA cada 4 horas, y mientras el paciente se encuentra en estado crítico evitar la excesiva reanimación con fluidos y optimizar la perfusión de órganos.

HIPERTENSIÓN INTRAABDOMINAL: CLASIFICACIÓN

ACORDE A MAGNITUD DE HIA

	PIA (cmH ₂ O)	PIA (mmHg)
Grado I	16.3 a 20.4	12 a 15
Grado II	21.7 a 27.2	16 a 20
Grado III	28.5 a 34.0	21 a 25
Grado IV	> 34.0	> 25

SEGÚN DURACIÓN DE SINTOMAS

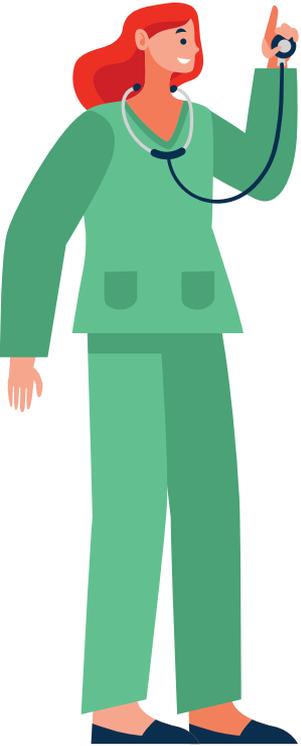
HIPERAGUDA	SEGUNDOSA MINUTOS
AGUDA	HORAS
SUBAGUDA	DÍAS
CRÓNICA	DURACIÓN DE MESES

Domínguez BRA et al. *Hipertensión intraabdominal y síndrome compartimental abdominal*

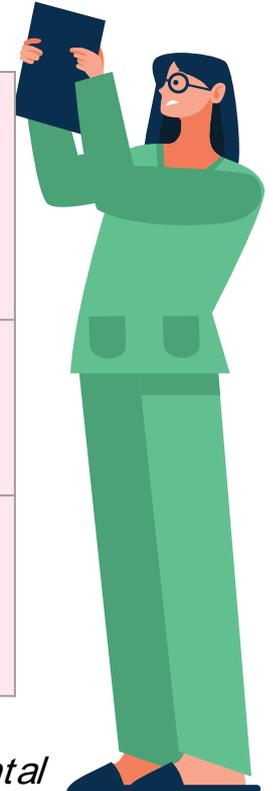
SÍNDROME COMPARTIMENTAL ABDOMINAL

DEFINICIÓN: Presencia de una PIA de 20 mmHg o más, asociado o no con una presión de perfusión abdominal menor de 60 mmHg. Al menos en tres mediciones estandarizadas. Falla en uno o múltiples sistemas orgánicos que no deben estar presentes previamente.

SÍNDROME COMPARTIMENTAL ABDOMINAL

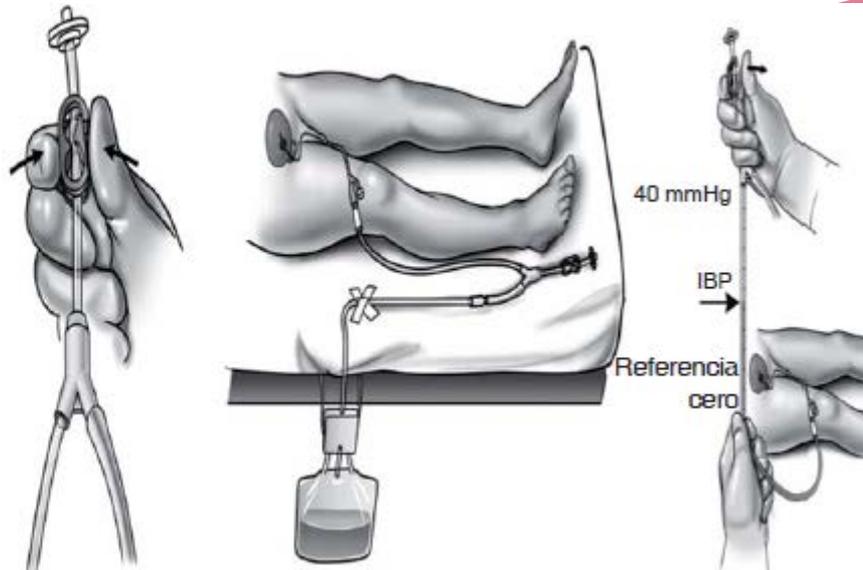
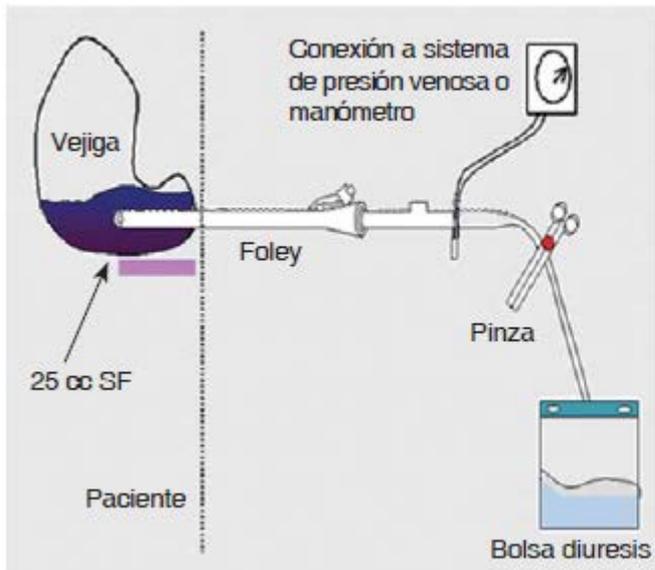


PRIMARIO	Asociada con daño o enfermedad de la región abdominopélvica, requiere de intervención quirúrgica temprana o una condición que se desarrolla después de una cirugía abdominal.
SECUNDARIO	Toda condición que determine un aumento de PIA y falla orgánica que no sea de causa abdominal.
TERCIARIO	Se desarrolla después de un procedimiento quirúrgico o de tratamiento médico de un Síndrome compartimental abdominal primario o secundario.



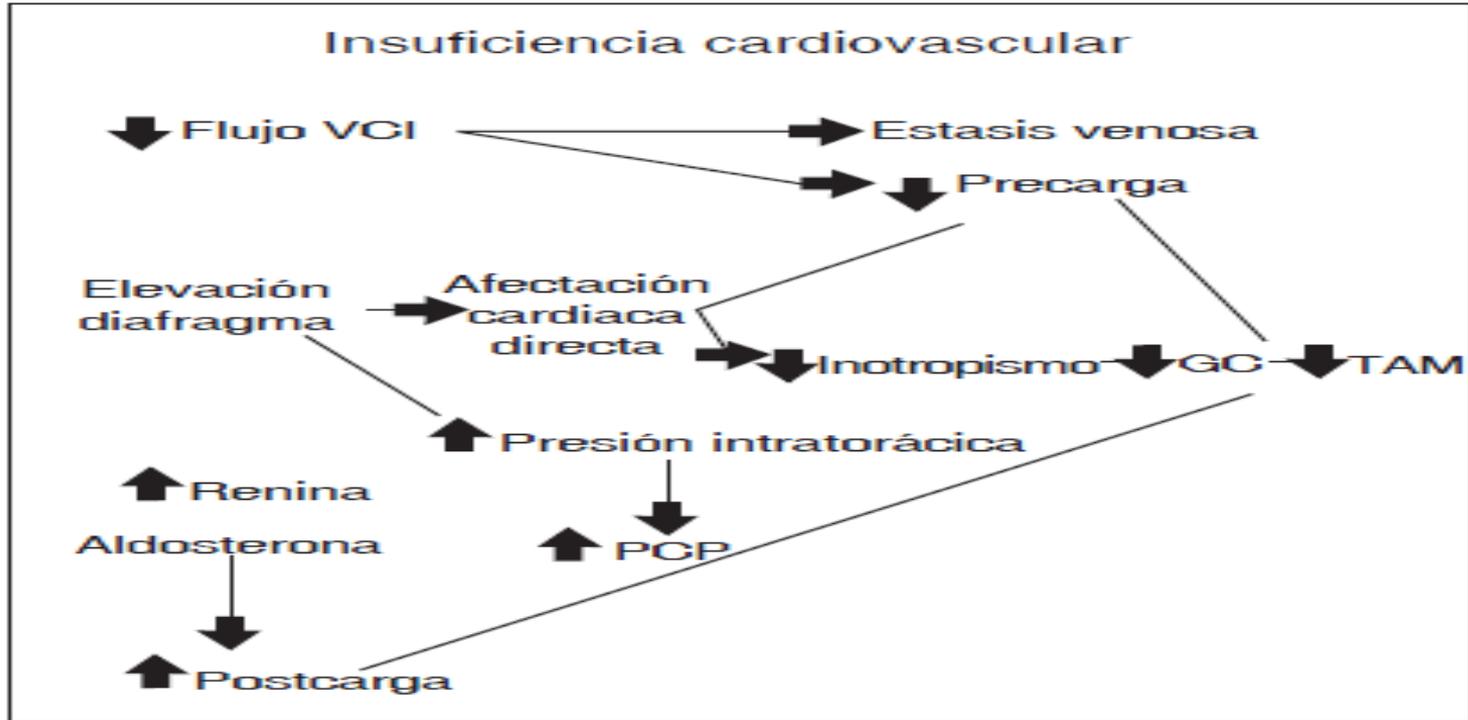
Domínguez BRA et al. *Hipertensión intraabdominal y síndrome compartimental abdominal*

MEDICIÓN DE PRESIÓN INTRAABDOMINAL



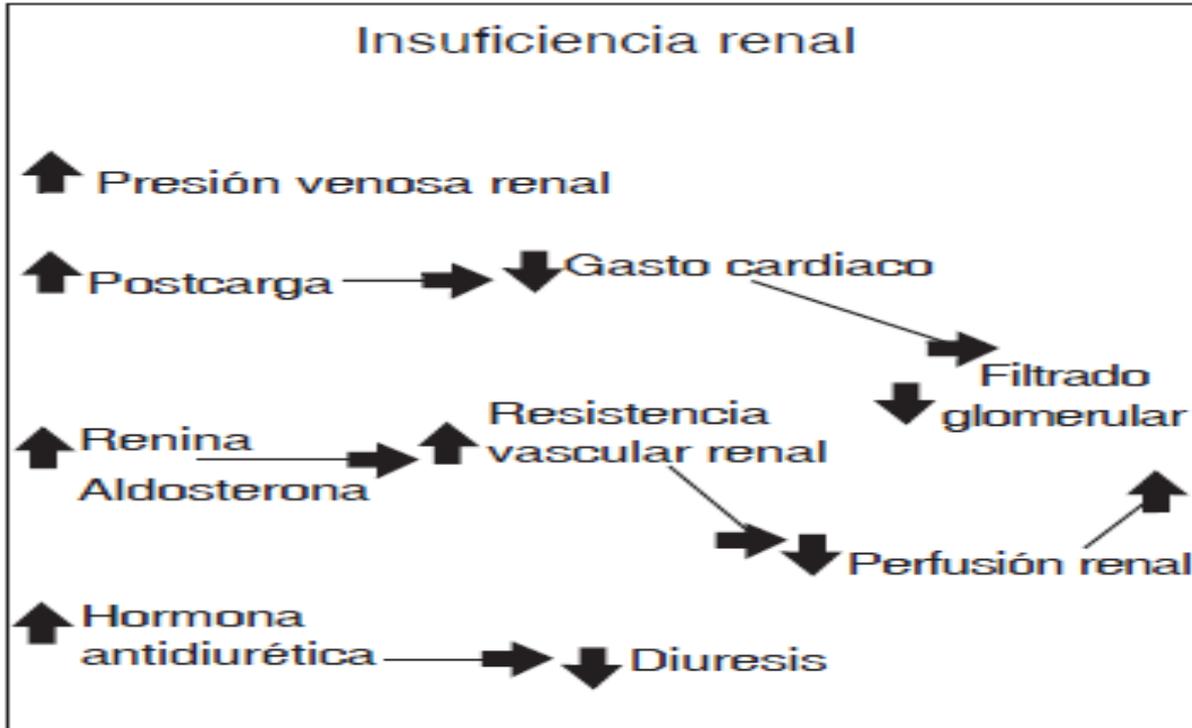
Domínguez BRA et al. *Hipertensión intraabdominal y síndrome compartimental abdominal*

AUMENTO DE PRESION INTRAABDOMINAL: FISIOPATOLOGÍA



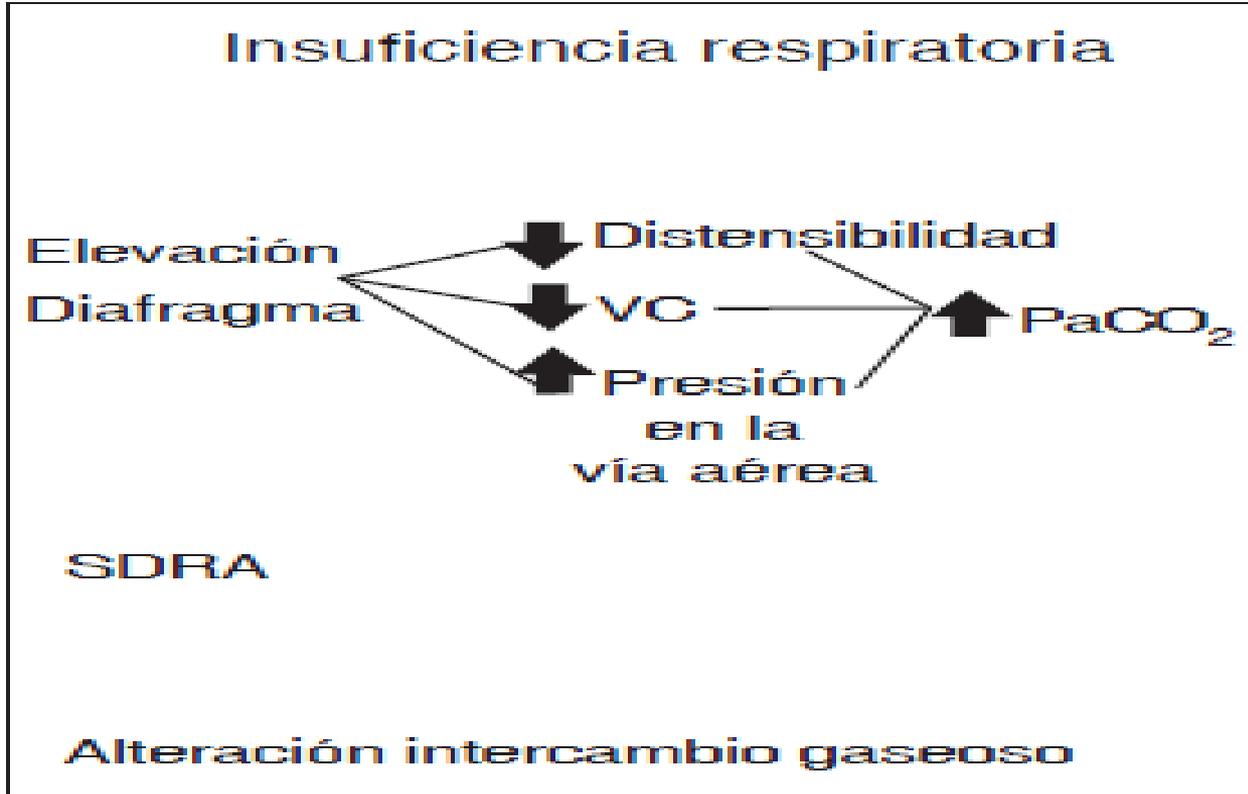
Domínguez BRA et al. *Hipertensión intraabdominal y síndrome compartimental abdominal*

AUMENTO DE PRESION INTRAABDOMINAL: FISIOPATOLOGÍA

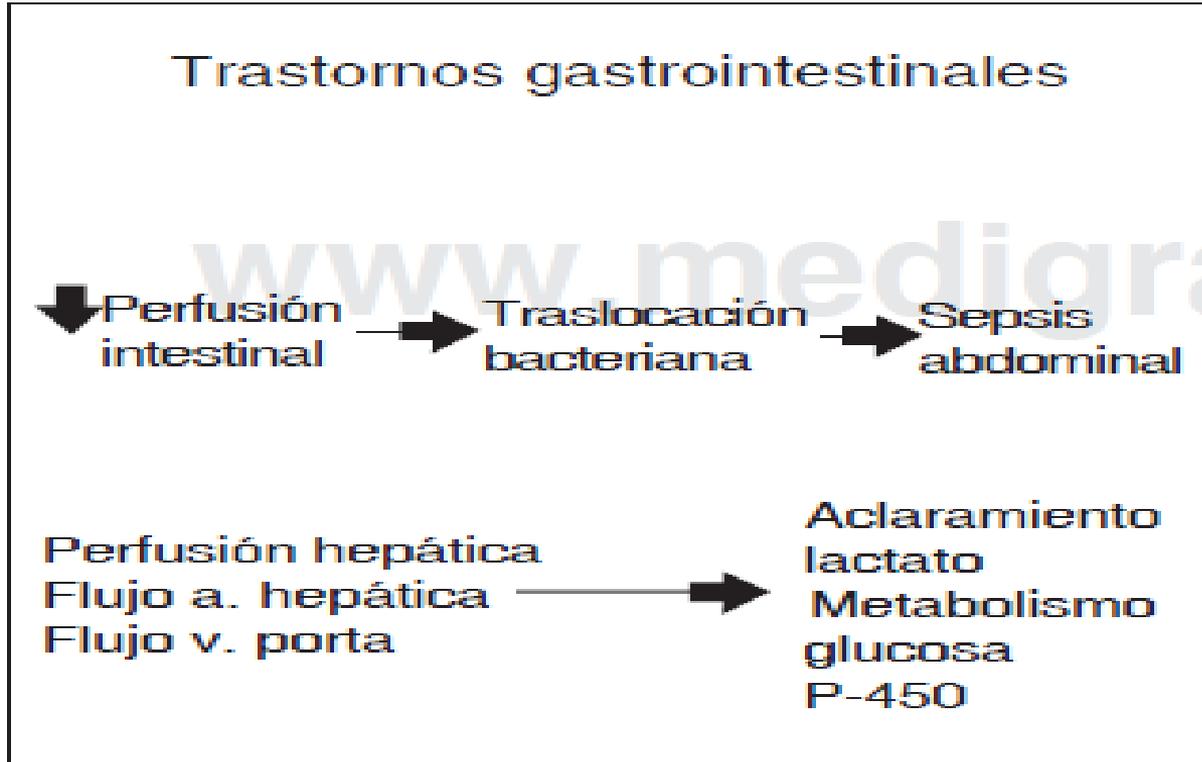


Domínguez BRA et al. *Hipertensión intraabdominal y síndrome compartimental abdominal*

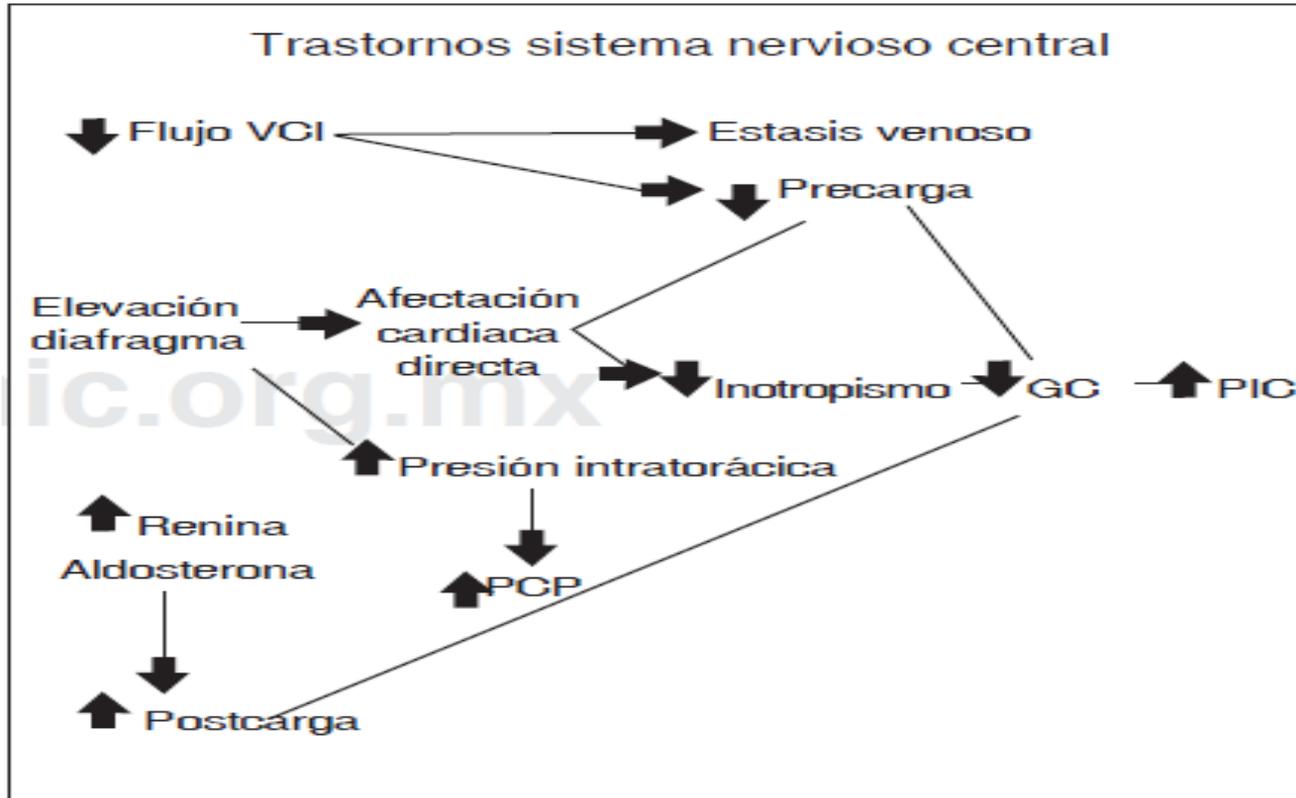
AUMENTO DE PRESION INTRAABDOMINAL: FISIOPATOLOGÍA



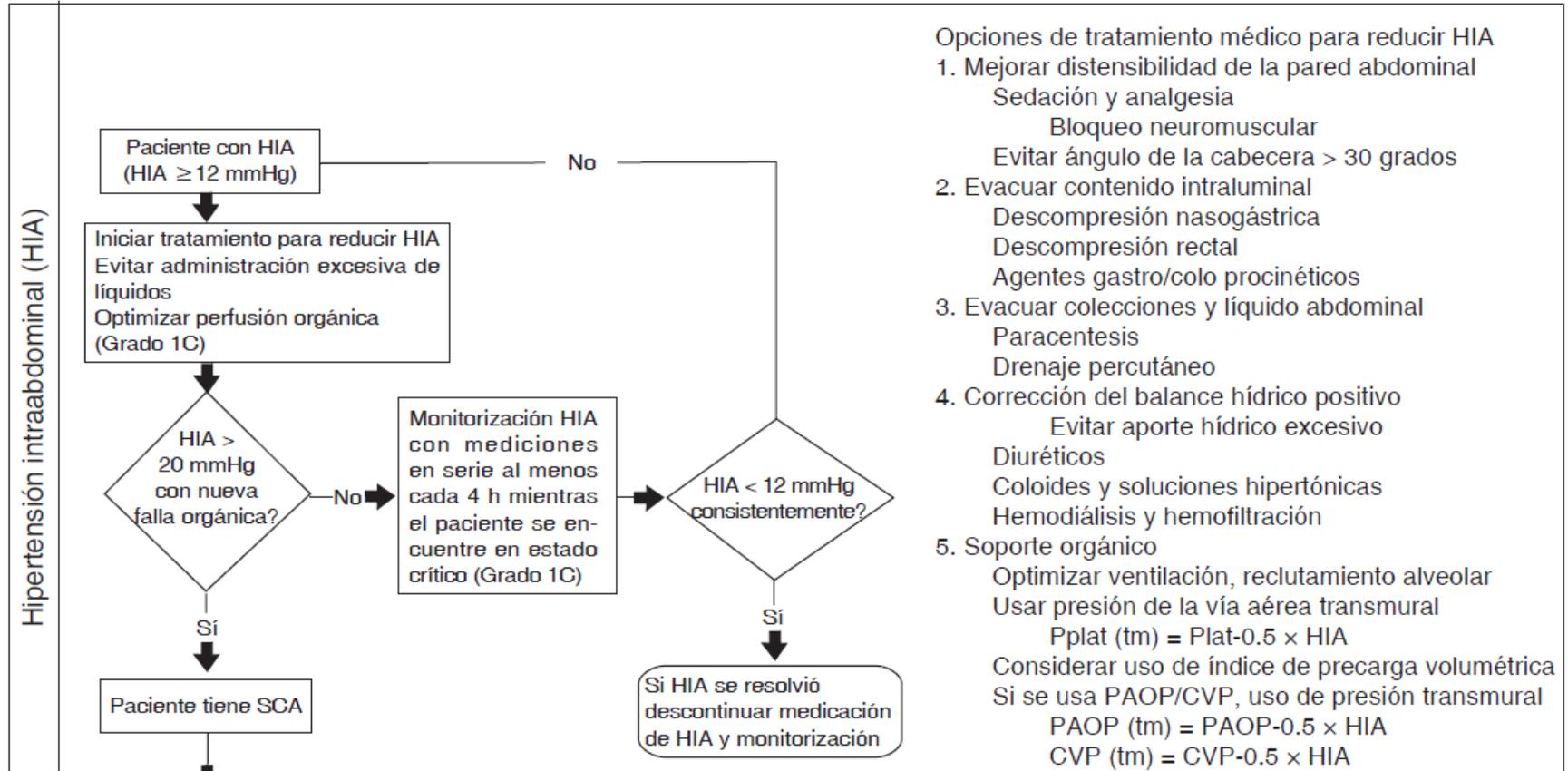
AUMENTO DE PRESION INTRAABDOMINAL: FISIOPATOLOGÍA



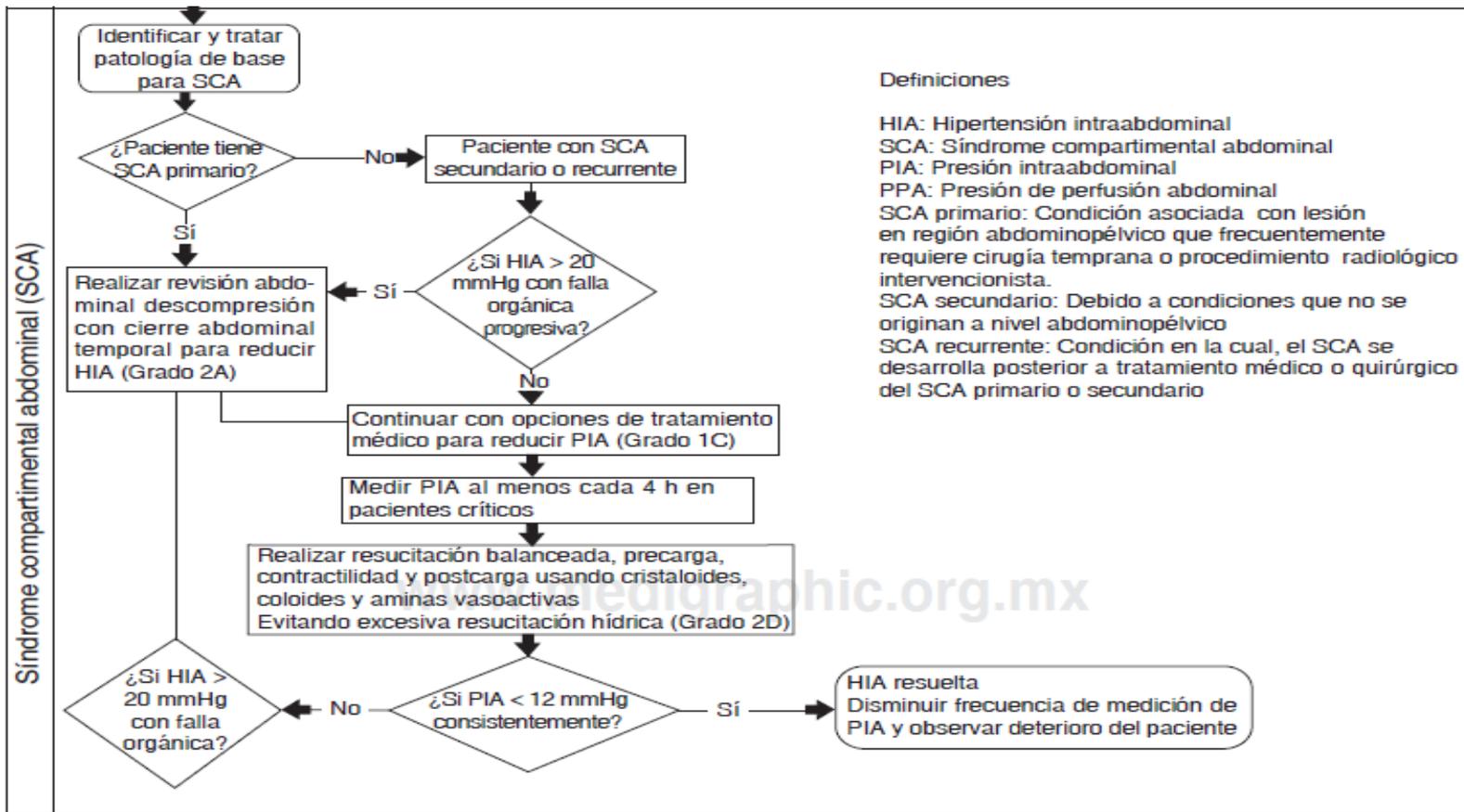
AUMENTO DE PRESION INTRAABDOMINAL: FISIOPATOLOGÍA



HIPERTENSION INTRAABDOMINAL: MANEJO



SÍNDROME COMPARTIMENTAL ABDOMINAL: MANEJO





CONCLUSIONES

LA GASTROSQUISIS Y EL ONFALOCELE SON LOS DEFECTOS CONGENITOS DE PARED ABDOMINAL MAS FRECUENTES.

SON ENTIDADES DISTINTAS, PERO DEPENDEN DE LA PRECISION DEL DIAGNOSTICO PRENATAL, PARA LA DERIVACION OPORTUNA PARA MANEJO MULTIDISCIPLINARIO.

EL TRATAMIENTO ES POST NATAL (QUIRURGICO) SIN EMBARGO, ES UN DESAFIO LOGRAR UN AVANCE EN ESTE SENTIDO PARA UN TRATAMIENTO IN UTERO QUE DISMINUYA LAS COMPLICACIONES ASOCIADAS EN ESTOS PACIENTES.

BIBLIOGRAFÍA

- Bence, CM y Wagner, AJ (2021). Defectos de la pared abdominal. *Pediatría traslacional*, 10 (5), 1461-1469. <https://doi.org/10.21037/tp-20-94>
- Bielicki, I.N.; Somme, S; Frongia, G.; Holland-Cunz, S.G.; Vuille-dit-Bille, R.N. Abdominal Wall Defects—Current Treatments. *Children* 2021, 8, 170. <https://doi.org/10.3390/children8020170>
- NAZER H, Julio; CIFUENTESO, Lucía; AGUILA R, Alfredo. Defectos de la pared abdominal: Estudio comparativo entre onfalocoele y gastrosquisis. *Rev. chil. pediatr.*, Santiago , v. 84, n. 4, jul. 2013
- Domínguez BRA et al. *Hipertensión intraabdominal y síndrome compartimiento abdominal*
- <https://gastrosquisis.org/presentaciones.html> (Dr. Svetliza)

