

DEFECTOS DE PARED ABDOMINAL; GASTROSQUISIS

Abdominal wall defects; Gastrosquisis

Fernando Ayala Morales¹, Heriberto Rodríguez Gudiel²

¹ Médico Especialista en Ginecología y Obstetricia, Dietista y Nutricionista

² Médico Especialista en Ginecología y Obstetricia, Subespecialista Medicina Materno Fetal.

RESUMEN. Introducción. Los defectos de pared muestran un aumento epidemia como de la prevalencia de 4.5 por cada 10.000 nacimientos presentando anomalías asociadas, fundamentalmente gastrointestinales, como defectos de rotación y atresia (10-20%), seguido de las cardíacas 4% vs 0,7% en población normal) y genitourinarias. **Métodos:** se realizó una búsqueda de artículos originales, de revisión, y revisiones sistemáticas en las bases de datos; PUBMED, SCIELO, e HINARI comprendida entre los años 2011 a 2016. **Desarrollo:** Las causas son multifactoriales, entre las más comunes primigestas, embarazos no planificados de madres jóvenes, cambio de pareja reciente, déficits nutricionales importantes, consumo de AINEs, alcohol, tabaco u otras drogas. El diagnóstico se realiza mediante ultrasonografía y el tratamiento es quirúrgico. **Conclusión:** Se recomienda el nacimiento en un centro con cirugía pediátrica y neonatología experta para mejorar los resultados perinatales. El desarrollo de técnicas quirúrgicas, la nutrición parenteral, los cuidados respiratorios y la práctica anestésica han reducido las tasas de mortalidad hasta menos del 5%, sobre todo a expensas de la disminución de infecciones nosocomiales, que constituyen la causa de muerte más frecuente.

Palabras clave: Defecto, Pared abdominal, Gastrosquisis, Onfalocele.

INTRODUCCIÓN

El primer caso conocido de gastrosquisis fue publicado por James Calder en 1773. Se trata de un defecto de cierre en la pared abdominal que da lugar a la eventración de vísceras intraabdominales, las cuales contactan de forma directa con el Líquido Amniótico. Las vísceras extruidas son comúnmente el intestino delgado, en ocasiones el estómago y rara vez alguna porción hepática, de ahí que muchos autores defiendan la terminología de laparosquisis, ya que casi nunca se eviscera el estómago.^{1,2}

Dentro de los defectos de la pared abdominal se encuentran fundamentalmente el onfalocele y la gastrosquisis. Esta se diferencia del onfalocele por dos datos: ausencia de membrana que cubre el defecto y situación lateroumbilical. La acción irritante del LA daña el intestino eviscerado, produciendo dilatación, inflamación y engrosamiento de las asas, que simula una cascara o piel intestinal.

También es frecuente hallar atresias intestinales, zonas de necrosis y perforaciones del intestino expuesto: es la denominada gastrosquisis complicada. Esta situación eleva la morbimortalidad de los pacientes, que pueden fallecer por sepsis de origen intestinal o llegar a un síndrome de intestino corto tras las resecciones intestinales necesarias en su reparación quirúrgica.

Por lo general no existe asociación con defectos cromosómicos ni una tendencia familiar establecida^{2,4}, aunque algunos

autores describen un 1,2% de anomalías cromosómicas asociadas y un riesgo de recurrencia en un hermano del 3,5%.

La prevalencia se sitúa entre 0,3 y 4,5 casos por 10.000 nacidos, sin diferencias de género; es más frecuente en la raza caucásica, y su incidencia se ha visto incrementada en los últimos años a 0,5-1/10.000 recién nacidos vivos, quizá por las notables mejoras en el ámbito del diagnóstico prenatal.³

El 10-15% de los casos presentan anomalías asociadas, fundamentalmente gastrointestinales, como defectos de rotación y atresia (10-20%), seguido de las cardíacas 4% vs 0,7% en población normal) y genitourinarias.

Epidemiología

La gastrosquisis ha mostrado un aumento epidemia como de la prevalencia de 4.5 por cada 10.000 nacimientos, que afecta 1300-1500 de los niños estadounidenses cada año con \$ 200-240 millones de dólares gastados en un promedio de 40 días de hospitalización.

El gasto refleja notables avances quirúrgicos que permiten a 90-96% de los pacientes a ser dados de alta con normalidad en la alimentación y el desarrollo, especialmente para los casos sin anomalías asociadas que tienen una frecuencia de 10.5%. El onfalocele tiene la mitad de este impacto (prevalencia en torno al 2 por 10.000 nacimientos) con un éxito quirúrgico similar en casos aislados, si es mayor la proporción de trastornos genéticos y un 60-70% la frecuencia de anomalías asociadas.^{3,4}

Etiología

La etiología es multifactorial, aunque la teoría más aceptada es un fallo en el desarrollo de las estructuras de los pliegues laterales en el embrión, y en especial de la hoja somatopleurica.

Recibido para publicación 04/2017, aceptado 05/2017

Dirección para correspondencia: Dr. Fernando Ayala Morales
Correo electrónico: ayalamorales1312@yahoo.es

Conflicto de interés. Los autores declaramos no tener conflictos de interés en relación a este artículo.

Este defecto de la pared abdominal sería secundario a una disrupción en la vascularización de la arteria onfalomesenterica derecha, antes de que se desarrolle circulación colateral que pueda mantener la integridad del mesenquima con la consiguiente herniación del intestino anterior.⁵

Así, aparece un defecto en forma de ojal, yuxtaumbilical, de tamaño inferior a 4 cm, separado siempre por un puente de piel normal. Se localiza a la derecha del cordón, aunque en algunos casos el defecto esta a la izquierda.

Factores de Riesgo

Se han descrito múltiples factores de riesgo asociados: primigestas, corta cohabitación, embarazos no planificados de madres relativamente jóvenes, cambio de pareja reciente, déficits nutricionales importantes, consumo de AINEs, sustancias vasoconstrictoras como la metanfetamina, alcohol, tabaco u otras drogas. La edad materna temprana es un factor íntimamente relacionado con la aparición de gastrosquisis.

Por el contrario, la utilización de paracetamol o acetaminofen en el primer trimestre parece disminuir significativamente el riesgo de gastrosquisis (OR = 0,41; IC del 95%, 0,18-0,94).^{6,7}

El principal factor pronóstico son las condiciones del tejido exteriorizado. La presencia de complicaciones como isquemia, necrosis o volvulación se asocia a un aumento de la mortalidad del 5 al 28%, mayor tiempo de hospitalización, nutrición parenteral prolongada, con sus riesgos acompañantes de infección, crecimiento intrauterino retardado (CIR), alteraciones metabólicas y enfermedad hepática severa.

Estas tienen lugar de forma más frecuente a partir de la semana 32. La identificación de estos factores pronósticos podría ayudar a seleccionar aquellos pacientes que se beneficiarían de una precoz intervención al nacimiento al impedir la necrosis isquémica de las asas intestinales.^{8,9}

Diagnóstico

La ecografía es la herramienta principal en el diagnóstico y seguimiento de esta patología.

El hallazgo principal es la presencia de asas intestinales flotando en la cavidad abdominal sin una membrana que las cubra, hallazgo que suele visualizarse a finales del primer trimestre e inicio del segundo trimestre.⁹⁻¹¹

Puede encontrarse evisceración de colon, vesícula biliar, hígado, gónadas y vejiga. Esta entidad también se caracteriza por un incremento en las concentraciones de AFP en suero materno. El oligoamnios es la anomalía del Líquido Amniótico más frecuente, pero puede producirse polihidramnios, sobre todo en los fetos con motilidad intestinal reducida u obstrucción.

El diagnóstico prenatal juega un papel fundamental en la detección de complicaciones gastrointestinales, responsables del pronóstico fetal (perforación, vólvulo o necrosis), aunque no existe un consenso en la estandarización de estos hallazgos.

La dilatación intestinal de las asas extraabdominales ha sido estudiada pero no ha sido probada como un marcador del resultado postnatal. El desarrollo de dilatación intraabdominal intestinal en estos fetos es mucho menos común (entre el 8 y el 17% de los casos publicados en la literatura). Según Huh et al.,

este hallazgo se asocia significativamente con complicaciones intestinales posnatales y, consecuentemente, con un aumento de la morbilidad, de la nutrición enteral, de las resecciones intestinales y de la duración de la estancia hospitalaria.

La cantidad de asas intestinales dilatadas es un factor pronóstico para la atresia intestinal.

La desaparición de la dilatación de forma aguda puede ser indicativo de perforación intestinal, cuya sospecha debe orientar a la extracción fetal tras la pauta de maduración pulmonar.

El grosor de la pared aumentado también ha sido asociado a irritación de la superficie peritoneal intestinal y, por tanto, a una mayor duración de la nutrición parenteral total.

Otros hallazgos ecográficos relacionados con peores resultados perinatales son la dilatación gástrica, el polihidramnios, la presencia de fluido meconial y las alteraciones Doppler de la arteria umbilical.

En ocasiones puede producirse un estrechamiento progresivo del orificio herniario, cuya complicación más frecuente es la dilatación de las asas intraabdominales y la estrangulación de los órganos herniados, provocando un síndrome de intestino corto (gastrosquisis evanescente).

El seguimiento, por tanto, debe ser individualizado en función de los hallazgos ecográficos, más exhaustivo a partir de las 28-29 semanas, con la realización de ecografías seriadas y perfil biofísico cada 2 ó 4 semanas, sobre todo en los fetos que presenten oligo-polihidramnios y CIR. La restricción del crecimiento sucede hasta en un tercio de los fetos, debido probablemente a la pérdida de proteínas a través del intestino ^{expuesto}^{14,15}.

Edad gestacional al nacimiento

La decisión de finalizar la gestación se basa en una combinación de factores, incluyendo la edad gestacional (madurez pulmonar), los hallazgos ecográficos (perfil de crecimiento fetal, volumen de LA, hallazgos ecográficos en el intestino fetal) y los resultados de las pruebas de bienestar fetal (monitorización fetal, perfil biofísico y Doppler de la arteria umbilical en los casos de CIR). La aparición de complicaciones intestinales e inflamación es más frecuente a partir de la semana 34-35, por lo que adelantar el parto a esa edad gestacional sería beneficioso al reducir la inflamación, a lo que contribuiría la maduración pulmonar fetal con betametasona.¹⁴

Atendiendo a su fisiopatología, el nacimiento pretermo electivo acorta la exposición de las asas al LA, causando un menor daño tisular y, por tanto, mayores tasas de cierre primario. Otras alternativas descritas para disminuir la exposición de las asas al LA son el tratamiento con furosemida para diluir la orina fetal o el amniorrecambio de LA.

Vía de parto

La vía de parto en fetos con gastrosquisis es controvertida. En un metaanálisis publicado en el año 2001, Segel et al. Recogían los estudios de 805 fetos y concluían que la cesárea no confiere ningún beneficio comparado con el parto vaginal, ya que no se encontraba una relación estadísticamente significativa entre la vía de parto y la tasa de reparación primaria del

defecto (RR = 1,22; IC del 95%, 0,99-1,51), sepsis neonatal (RR = 0,70; IC del 95%, 0,30-1,62) o la mortalidad neonatal (RR = 1,14; IC del 95%, 0,59-2,21); tampoco con el tiempo de nutrición parenteral, el desarrollo de isquemia intestinal, la obstrucción o enterocolitis necrotizante y la duración de la estancia hospitalaria. Pero el parto vaginal sí disminuirá la morbimortalidad y la estancia hospitalaria materna. Si bien el único estudio comparativo publicado hasta la fecha demostraba que la vía de parto no repercute de manera significativa en la evolución, en el no se registraban datos como la presencia de diagnóstico prenatal precoz o el nivel de cuidados neonatales disponibles en cada centro, que podían actuar como factores de confusión.

En otros estudios se ha observado una menor frecuencia de sepsis neonatal y duración de íleo adinámico entre los neonatos obtenidos por cesárea. La realización de una cesárea programada permite evitar la contaminación del intestino por flora vaginal, proteger al feto de posibles complicaciones traumáticas durante el parto (daño del flujo mesentérico por compresión, rotura de asas, etc.) y reducir el daño tisular por exposición con una mejor preparación de los cuidados neonatales y los cirujanos pediátricos. Otro hecho que apoyaría esta vía es el riesgo incrementado de síndrome de aspiración meconial en estos fetos, de un 20-30% más frecuente.^{14,15}

Tratamiento

El tratamiento inicial debe ser la estabilización del neonato para luego continuar con la reparación del defecto de la pared, con los objetivos principales de reducir vísceras herniadas hacia la cavidad abdominal y cerrar la fascia y la piel, creando una pared abdominal sólida, con resultados estéticos aceptables, sin afectar al estado respiratorio del paciente, el retorno venoso o la vasculatura intestinal. Además de identificar y tratar anomalías asociadas^{15,16,17} (Figura 1).

Se recomienda el nacimiento en un centro con cirugía pediátrica y neonatología experta para mejorar los resultados perinatales⁹. El desarrollo de técnicas quirúrgicas, la nutrición



Figura 1. Técnica de cierre del defecto parietal en etapas con un silo.

parenteral, los cuidados respiratorios y la práctica anestésica han reducido las tasas de mortalidad hasta menos del 5%, sobre todo a expensas de la disminución de infecciones nosocomiales, que constituyen la causa de muerte más frecuente.^{18,19}

Para decidir el tipo de tratamiento quirúrgico se evalúan parámetros como el tamaño del defecto, la capacidad de la cavidad abdominal, las vísceras herniadas y el estado clínico del paciente. Se utiliza la medida de la presión intraabdominal vía vesical o gástrica y de la presión venosa central (PVC) para definir las limitaciones del cierre.

El primer cierre primario exitoso de defectos pequeños de la pared abdominal fue realizado por Gross en 1948. El cierre primario o inmediato del defecto conlleva un aumento de la presión intraabdominal, con el consiguiente riesgo de síndrome compartimental. Es el procedimiento más frecuentemente utilizado y permite el inicio de la vía oral más rápidamente, disminuyendo la estancia hospitalaria. Posteriormente Schuster, en 1967, propuso el uso de una vaina plástica para reducir progresivamente el tamaño del defecto, que fue modificada por Allen y Wren en 1969 por una capa única de silastic.

El cierre por etapas o diferido se reserva para casos de desproporción viscerabdóminal o para aquellos con poca compliance al aumentar la presión intraabdominal. Si la presión intravesical es mayor de 20 mmHg o la PVC excede

4 mmHg, el cierre se hace por etapas. Un cierre primario en defectos grandes puede originar aumento de la presión intraabdominal y causar insuficiencia respiratoria por elevación de los diafragmas, disminución del retorno venoso por compresión de la vena cava y reducción del flujo de la arteria renal, por lo que las vísceras se alojan en un silo temporal de nilón o silastic que se sutura a la fascia. Esto permite la reducción gradual de las asas en 5-9 días, con cirugía correctora posterior. En el postoperatorio se observa un período prolongado de hipomotilidad intestinal que obliga a una nutrición parenteral y a una mayor estancia hospitalaria. Conlleva un mayor tiempo de soporte respiratorio y más riesgo de infección.²⁰

Las complicaciones más frecuentes en estas pacientes son la sepsis seguida por el íleo, infección del sitio operatorio, evisceración e hipertensión intraabdominal.

La incidencia de sepsis es del 25 al 38%, y se ve incrementada por la prematuridad, la pérdida de barreras naturales, la hipoglucemia, la hipoalbuminemia, la ventilación mecánica mayor a 4 días, la nutrición parenteral total, el uso de la vía central y los cierres diferidos. Los gérmenes más frecuentemente implicados son *Staphylococcus epidermidis* y *Klebsiella pneumoniae*.

Además, constituye un factor predictivo junto con la dehiscencia de la fascia para la aparición de adherencias postoperatorias, responsables de la aparición de estreñimiento, infertilidad femenina, dolor crónico o cuadros de obstrucción intestinal que obligarían a la reintervención, y que sería la causa más frecuente de morbimortalidad en el primer año de vida.^{20, 21}

REFERENCIAS

1. Benjamin Bonna, Wilson Golder N., Anomalies Associate With Gastroschisis and Omphalocele: Analysis of 2825 cases from the Texas Birth Defects Registry, *Journal of Pediatric Surgery* (2013), doi:10.1016/j.jpedsurg.2013.11.052
2. Stanger Jennifer, Mohajerani Noosheen, Skarsgard Erik D., Practice variation in gastroschisis: Factors influencing closure technique, *Journal of Pediatric Surgery* (2014), doi: 10.1016/j.jpedsurg.2014.02.066.
3. Castilla EE, Mastroiacovo P, Orioli IM. 2008. Gastroschisis: International epidemiology and public health perspectives. *Am J Med Genet Part C Semin Med Genet* 148C:162–179.
4. Cohen-Overbeek et al. Omphalocele: comparison of outcome following prenatal or postnatal diagnosis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010; 36: 687–692.
5. Nichol PF, Byrne JLBB, Dodgion C, Saijoh Y. 2008. Clinical considerations in gastroschisis: Incremental advances against a congenital anomaly with severe secondary effects. *Am J Med Genet Part C Semin Med Genet* 148C:231–240.
6. Mastroiacovo P et al. Gastroschisis and associated defects: An international study. *Am J Med Genet Part A* 2010.143A:660–671.
7. Rasmussen SA, Fri'as JL. 2008. Non-genetic risk factors for gastroschisis. *Am J Med Genet Part C Semin Med Genet* 148C:199–212.
8. M.B. Cavalcante et al. Gastric contractility in experimental gastroschisis. *Journal of Pediatric Surgery* (2013) 48, 326–332.
9. Rittler et al. Gastroschisis Is a Defect of the Umbilical Ring: Evidence from Morphological Evaluation of Stillborn Fetuses. *Birth Defects Research (Part A)* 97:198–209 (2013).
10. Murthy Karna, et al. The association of type of surgical closure on length of stay among infants with gastroschisis born \geq 34 weeks' gestation, *Journal of Pediatric Surgery* (2014), doi: 10.1016/j.jpedsurg.2013.12.02.
11. Karine L. et al. Gastroschisis – what should be told to parents?. *Prenatal Diagnosis* 2014, 34, 316–326.
12. Brugger P.C, Prayer.D. Development of gastroschisis as seen by magnetic resonance imaging. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011; 37: 463–470.
13. Romay Bello A.B et al. Defectos de cierre de la pared abdominal: gastroschisis. *Prog Obstet Ginecol*. 2011;54(12):612–617.
14. David A.L et al. Gastroschisis: sonographic diagnosis, associations, management and o outcome. *Prenat Diagn* 2008; 28: 633–644.
15. Mann. S. et al. Prenatal and postnatal management of omphalocele. *Prenat Diagn* 2008; 28: 626–632.
16. South AP, Stutey KM, Meinen-Derr J. Metaanalysis of the prevalence of intrauterine fetal death in gastroschisis. *Am J Obstet Gynecol* 2013;209:114. e1-13.
17. Tassin.M. et al. Omphalocele in the first trimester: prediction of perinatal outcome. *Prenatal Diagnosis* 2013, 33, 497–501.
18. Contro. E. et al. Prenatal ultrasound in the prediction of bowel obstruction in infants with gastroschisis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010; 35: 702–707.
19. Jacqueline T. et al. The contribution of hiatal hernia to severe gastroesophageal reflux disease in patients with gastroschisis. *Journal of Pediatric Surgery* 49 (2014) 395–398.
20. Van Eijck F.C. et al. Functional, motor developmental, and long-term outcome after the component separation technique in children with giant omphalocele: A case control study. *Journal of Pediatric Surgery* (2013) 48, 525–532.
21. Goetzinger et al. Sonographic predictors of postnatal bowel atresia in fetal. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2014; 43: 420–425.

ABSTRACT. Introduction. The wall defects show an epidemic increase as of the prevalence of 4.5 per 10,000 births presenting associated anomalies, mainly gastrointestinal, such as rotation and atresia defects (10-20%), followed by cardiac ones 4% vs 0.7% in normal population) and genitourinary. **Methods:** a search was made of original articles, of revision, and systematic reviews in the databases; PUBMED, SCIELO, and HINARI comprised between the years 2011 to 2016. **Development:** The causes are multifactorial, among the most common primitives, unplanned pregnancies of young mothers, change of recent couple, important nutritional deficits, consumption of NSAIDs, alcohol, tobacco or other drugs. The diagnosis is made by ultrasonography and the treatment is surgical. **Conclusion:** We recommend birth in a center with pediatric surgery and expert neonatology to improve perinatal outcomes. The development of surgical techniques, parenteral nutrition, respiratory care and anesthetic practice have reduced mortality rates to less than 5%, especially at the expense of the reduction of nosocomial infections, which are the cause of death More frequently. **Keywords:** Defect, Abdominal wall, Gastroschisis, Omphalocele.