



DEFECTOS DE PARED ABDOMINAL ANTERIOR

Dra. Daniela Capella
CERPO

Departamento de Obstetricia y Ginecología
Campus Oriente, Facultad de Medicina
Universidad de Chile



Contenido

- **Introducción**
- **Embriología**
- **Gastrosquisis**
- **Onfalocele**
- **Pentalogía de Cantrell**
- **Extrofia cloacal**
- **Body Stalk anomaly**



Defectos de pared abdominal anterior

- La gran mayoría de los defectos son onfalocele y gastrosquisis
- Presentan patogenia distinta



Defectos de pared abdominal según base de inserción del cordón umbilical

Defecto por encima de la inserción del cordón umbilical

(Pentalogía de Cantrell, Onfalocele epigástrico)

Defecto en estrecha relación con la base de inserción

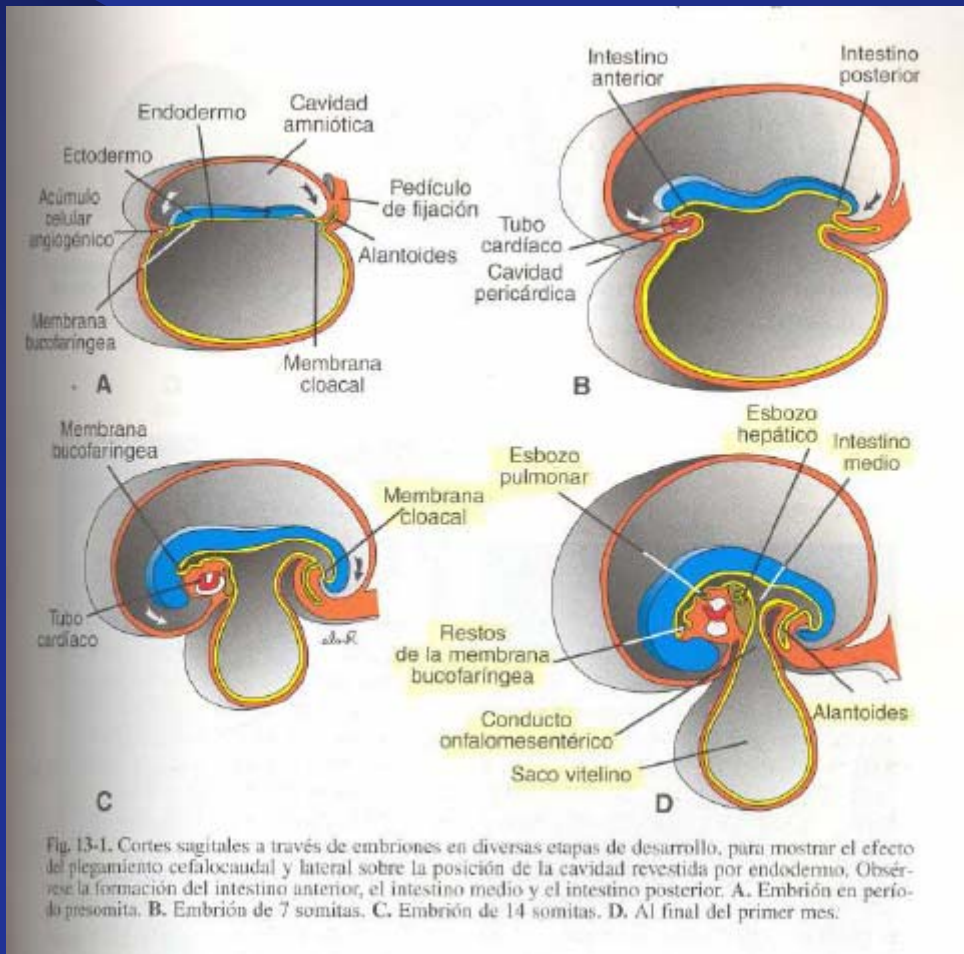
(Onfalocele medial, gastrosquisis)

Defecto por debajo de la inserción del cordón umbilical

(Extrofia cloacal, extrofia vesical)

Embriología

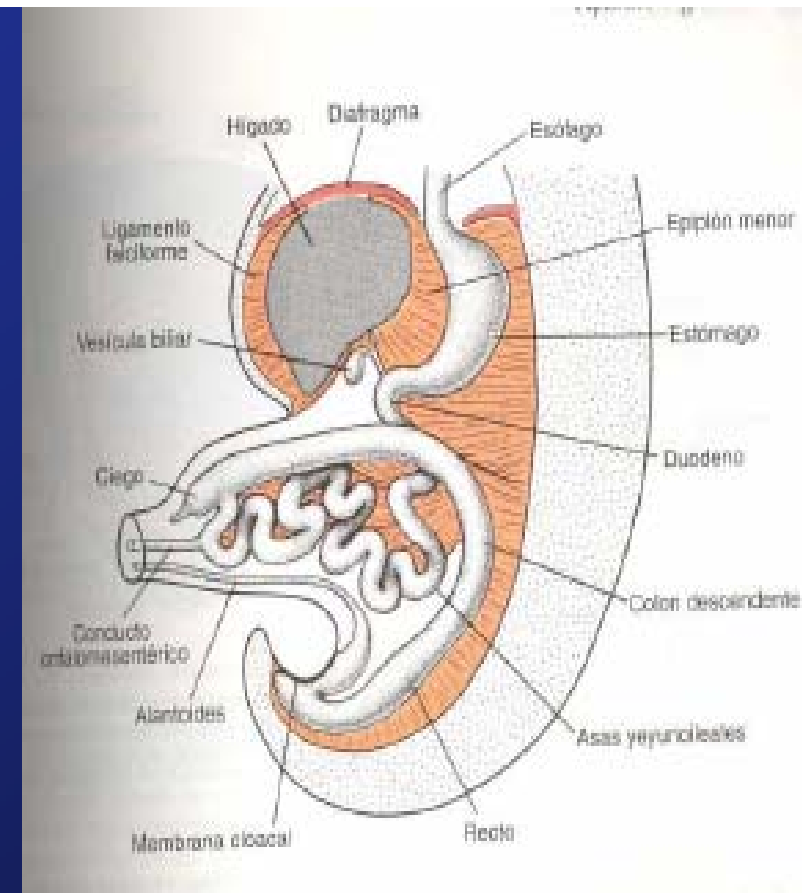
- 5 sem: intestino se comunica con el saco vitelino por medio del c. onfalomesentérico.





Embriología

- El rápido alargamiento de asas intestinales primitivas, junto con crecimiento de hígado: formación **hernia fisiológica (8 sem)**
- A las 10 sem asas herniadas comienzan a volver a la cavidad abdominal





Etiopatogenia

- **Para los defectos de la pared anterior del abdomen existen dos mecanismos reconocidos:**
 - **Errores en el plegamiento embrionario (distintos grados y tipos de desorganización)→ onfalocele**
 - **Rupturas vasculares (según extensión y sitio)→ gastrosquisis**
 - **Combinados**

Gastrosquisis

Definición

- Defecto pared abdominal anterior del abdomen pequeño (2-5 cm) paraumbilical derecho que genera salida de asas intestinales u otros órganos hacia la cavidad amniótica





Gastrosquisis

Epidemiología

- En aumento
- **1:4000 RNV** (varía según la fuente: desde 1 a 5 en 10.000)
- **3,8:10.000** (Nazer 2006)
- Prematuridad: **50% apróx.**

Factores de riesgo

- Madre <20años, primigesta
- Tabaco
- Cocaína
- **Fármacos vasoconstrictores (pseudoefedrina)**

Cafici D., "Ultrasonografía en obstetricia y diagnóstico prenatal", Editorial Journal. Primera Edición, 2007. Capítulo 15 Evaluación ultrasonográfica de los defectos de cierre de la pared anterior del abdomen fetal., Pág 321- 342

Christison-Lagay, E, "Neonatal abdominal wall defects" Seminars in Fetal & Neonatal Medicine 2011; 16: 164-172

Muñoz P., Rodríguez J., "Defectos de Pared Anterior del Abdomen: Diagnóstico prenatal y seguimiento" Rev Chil Ultrasonog 2006; 9: 72-79.



Gastrosquisis

Trastornos asociados

- Aberraciones cromosómicas 0-3% (Sin relación)
- Malformaciones asociadas:
 - Varía según población: 5% Inglaterra- 51% Francia
 - La más frecuente: **tracto GI** (atresias, estenosis)
 - Sin aumento de anomalías extraintestinales?
 - 15-30% Criptorquídea (Etiología no determinada)



Gastrosquisis

Etiopatogenia

- En debate actual
- Resultado de un compromiso vascular de los territorios de:
 - arteria onfalomesentérica: necrosis pared
 - vena umbilical derecha: involución temprana produce debilidad de pared



Gastrosquisis

Diagnóstico prenatal

- **AFP aumentada: sospechar!**
- **Ecografía:**
 - Puede verse desde primer trimestre, pero más diagnosticado desde mitad 2do trimestre
 - Asas intestinales que flotan libremente en LA (sin saco envolvente)
 - Dilatación y engrosamiento del intestino herniado: signos de lesión intestinal
 - Asociado generalmente a PHA
 - Doppler color: eventual utilidad en correlacionar con atresia de intestino adyacente

Gastrosquisis

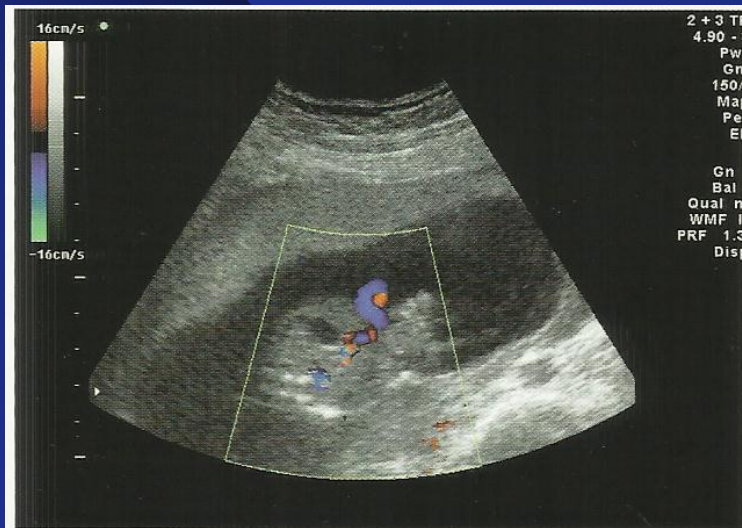
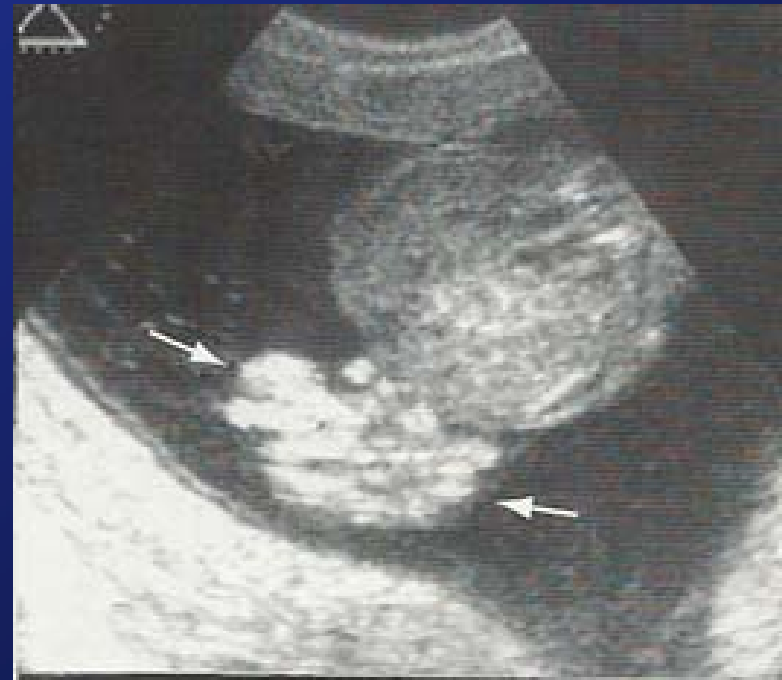


Figura 15.8

Se puede identificar en un corte axial del abdomen fetal, la protrusión de asas a un costado del cordón umbilical el cual está identificado mediante Doppler color.
Cortesía Dr. Waldo Sepúlveda.





Gastrosquisis

Interrupción:

Momento:

- Controvertido → Daño intestinal aumenta a lo largo de la vida fetal
- **Daño fetal vs Prematuridad**
 - Temprano (LA contiene citokinas proinflamatorias)
 - 36-37 semanas: prematuridad
 - Selectivo: según aparición de dilatación intestinal y adelgazamiento de pared intestinal

Vía:

- Teóricamente parto vaginal dañaría más las asas intestinales
- No en la práctica

Cafici D., "Ultrasonografía en obstetricia y diagnóstico prenatal", Editorial Journal. Primera Edición, 2007. Capítulo 15 Evaluación ultrasonográfica de los defectos de cierre de la pared anterior del abdomen fetal., Pág 321- 342

Christison-Lagay, E, "Neonatal abdominal wall defects" Seminars in Fetal & Neonatal Medicine 2011; 16: 164-172

Callen P., "Ecografía en Obstetricia y Ginecología", Editorial Elsevier Masson. Quinta Edición , 2009. Capítulo 15 Aparato Digestivo y pared abdominal. Pág. 6587-639



Gastrosquisis

Pronóstico

- Supervivencia 90% apróx en RN sin anomalías asociadas
- La mayoría: desarrollo normal
- Factor más determinante: asociación de atresia intestinal
- En general dependen del estado gastrointestinal

Onfalocele

Definición

- Defecto medial de la pared anterior caracterizado por la herniación de órganos intra-abdominales, que incluye al cordón umbilical desde la base de su inserción abdominal. Cubierto por peritoneo y amnios

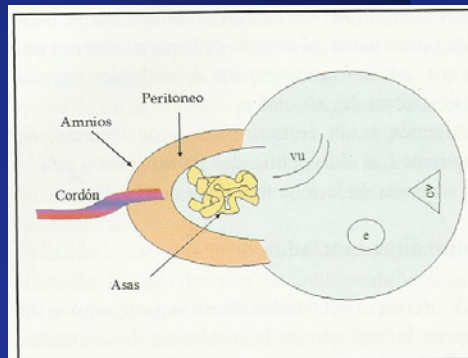


Figura 15.11

Onfalocele, esquema: corte axial del abdomen fetal donde se observa la protrusión de asas intestinales cubiertas por una membrana doble compuesta por amnios y peritoneo. El cordón umbilical se encuentra formando parte del defecto. vu: vena umbilical e: estómago; cv: columna vertebral.





Onfalocele

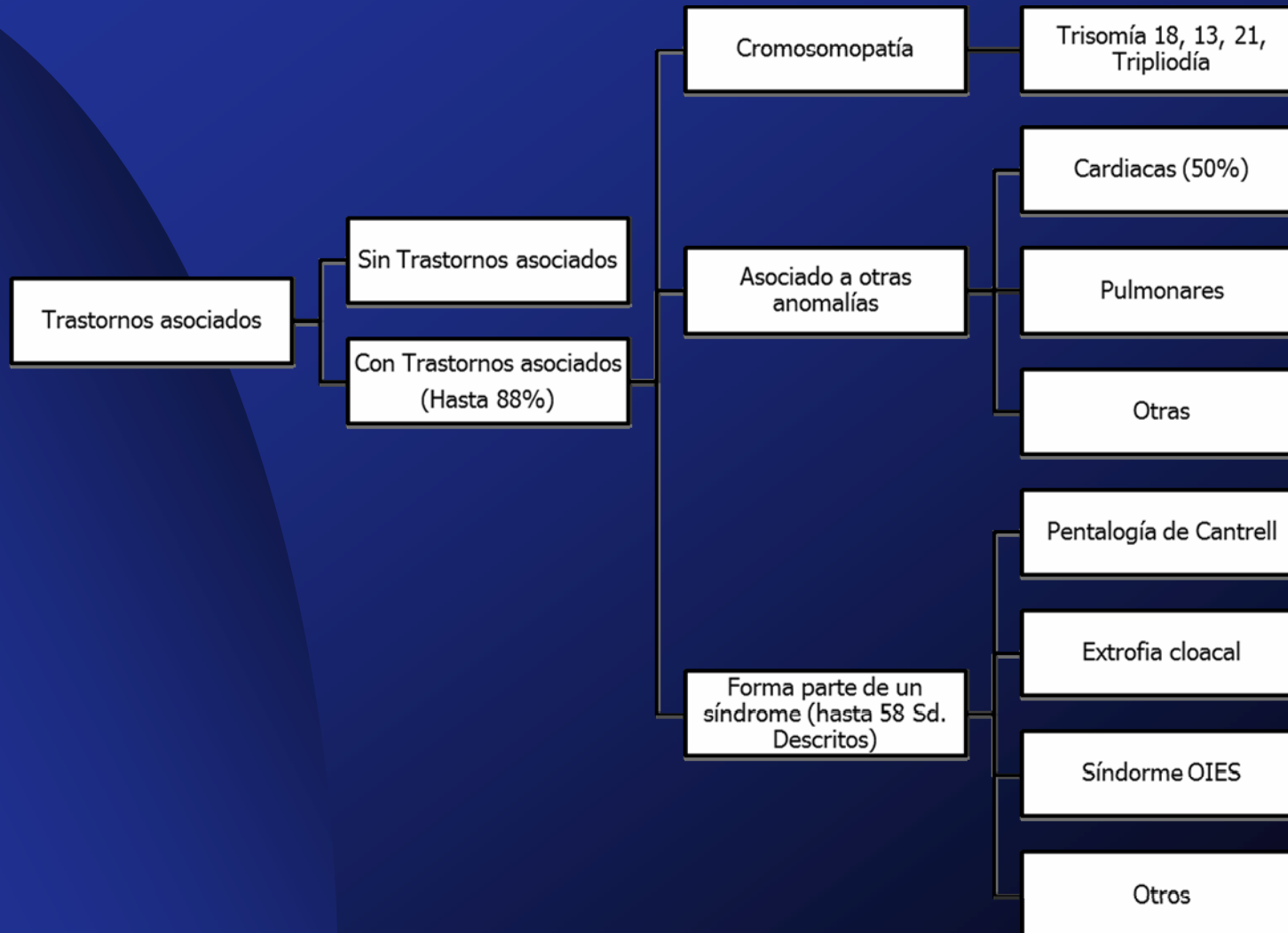
Epidemiología

- **Variable: 1:4000 a 1:7000 RNV**
3,4:10.000 (Nazer 2006)
- **Dg prenatal 1:1000**
- **Sin aumento en incidencia**

Factores de riesgo

- **Madres > 30 años**

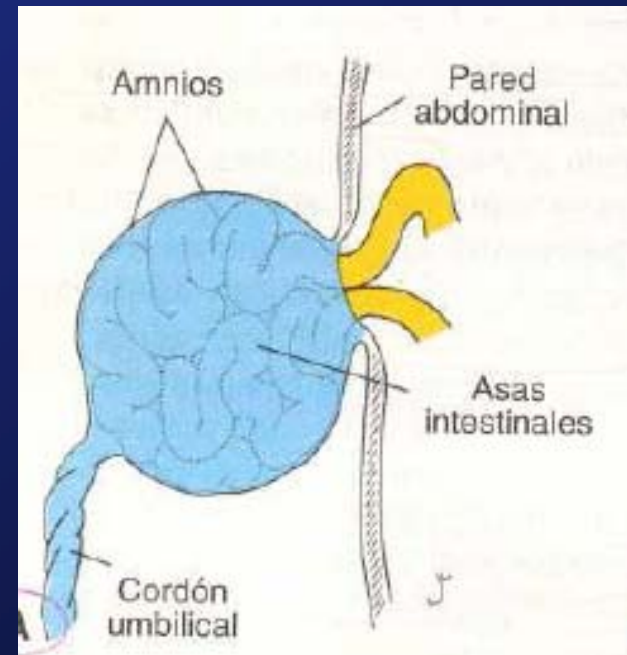
Onfalocele



Onfalocele

Etopatogenia

- Herniación de las vísceras abdominales a través de un anillo umbilical agrandado
- Defecto se debe a que el intestino no vuelve a la cavidad corporal desde la hernia fisiológica





Onfalocele

Diagnóstico prenatal Ecografía

- Masa en la línea media que compromete la inserción del cordón umbilical.
- Este defecto no incluye músculos anteriores de la pared, tejido subcutáneo y piel
- Se hayan frecuentemente asas intestinales, estómago, hígado
- Cubiertos por membrana amnioperitoneal, que se continúan con el cordón umbilical
- Cordón umbilical se observa en el ápex del saco
- PHA asociado

Onfalocele



Figura 15.14

Onfalocele: se aprecia en dos cortes transversales del abdomen la protrusión de una masa delimitada que se continúa con el cordón umbilical.



Onfalocele

- Por todo esto mencionado, se sugiere estudio de cariograma fetal y ecocardiograma fetal



Onfalocele

Interrupción

- Momento

- Idealmente con madurez pulmonar

- Vía

- No se ha **demostrado** superioridad de ninguna vía
 - En general se prefiere cesárea en aquellos defectos grandes



Onfalocele

Pronóstico

- **Depende de la anomalías estructurales y cromosómicas asociadas**
- **Onfalocele aislado: buen pronóstico**

Table 1

Characteristics of omphalocele and gastroschisis.

	Omphalocele	Gastroschisis
Sac	Present	Absent
Associated anomalies	Common	Uncommon
Location of defect	Umbilicus	Right of umbilicus
Maternal age	Average	Younger
Mode of delivery	Cesarean/vaginal	Vaginal
Surgical management	Not urgent	Urgent
Prognostic factors	Associated anomalies	Condition of bowel



Pentalogía de Cantrell

- “Hernia diafragmática pericárdica peritoneal”
- Anomalías asociadas que incluyen:

1) Defecto de la pared anterior de la línea media epigástrica

2) Defecto de la porción inferior del esternón

3) Defecto del diafragma anterior

4) Defecto del pericardio diafragmático

5) Defectos cardíacos

Pentalogía de Cantrell

- **Incidencia:**
 - Muy infrecuente. Se han publicado alrededor de 100 casos. Se estima que es 5,5 por 1 millón de RNV



Fig. 2 Post-mortem examination of patient 2 showed a large omphalocele with evisceration of the liver, spleen and a major part of the gastro-intestinal tract. The arrow indicates the heart covered with skin

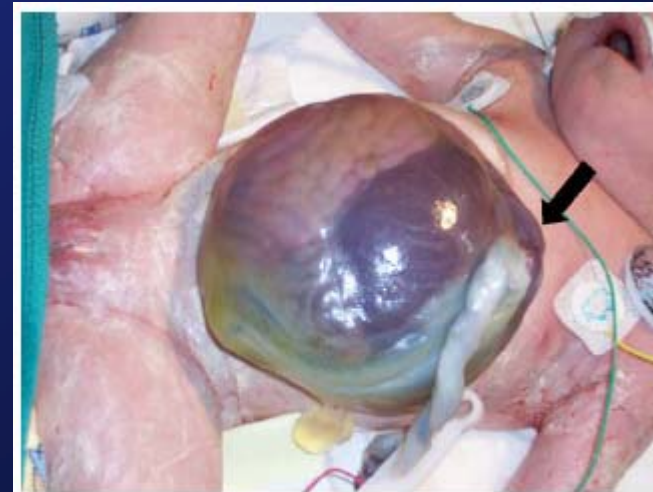


Fig. 1 Patient 1 with a large omphalocele with evisceration of the heart (arrow), liver and intestines

Pentalogía de Cantrell

Diagnóstico ecográfico

- Onfalocele epigástrico (5-6cm)
- Defecto en la porción inferior del esternón
- Cardiopatía (y corazón rotado y desplazado hacia el abdomen)



Figura 15.15
Pentalogía de Cantrell. Se observa el onfalocele (M) y el corazón (C) rotado y desplazado hacia el abdomen.



Pentalogía de Cantrell

Pronóstico

- Necesario cariotipo fetal
- No depende de la vía del parto, pero se recomienda vaginal
- Existen reporte de RN sobrevivientes

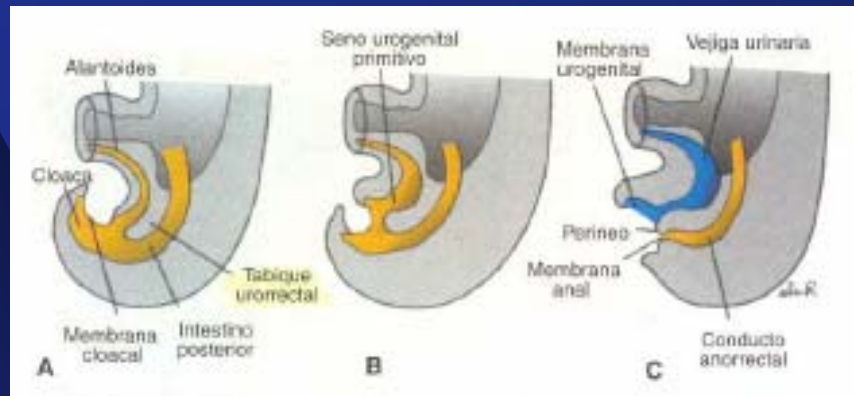
Extrofia Cloacal

- Anomalía compleja poco frecuente
- Involucra tracto urinario e intestinal
- Severas anomalías asociadas al defecto primario:
 - Onfalocele
 - Anomalías genitales
 - Extrofia de la vejiga e intestino delgado y grueso



Extrofia cloacal

- **Embriología**



- **Patogenia**

- Membrana cloacal desaparece antes que tabique urogenital descienda, la vejiga y recto quedan expuestos, produciéndose la extrofia cloacal.
- No se forma la pared anterior infraumbilical



Extrofia cloacal

- **Incidencia:** 1:300.000
- **Anomalías asociadas:** 85% (renales, esqueléticas)
- **Ecografía:**
 - Sospecha con masa medial infraumbilical con onfalocele protruyente, ausencia de vejiga con LA normal o aumentado
 - Además dificultad para determinar el sexo, defectos del tubo neural

OIES

- Variante más conocida de la extrofia cloacal
- Se caracteriza por onfalocele, extrofia de la vejiga, ano imperforado y anomalías vertebrales

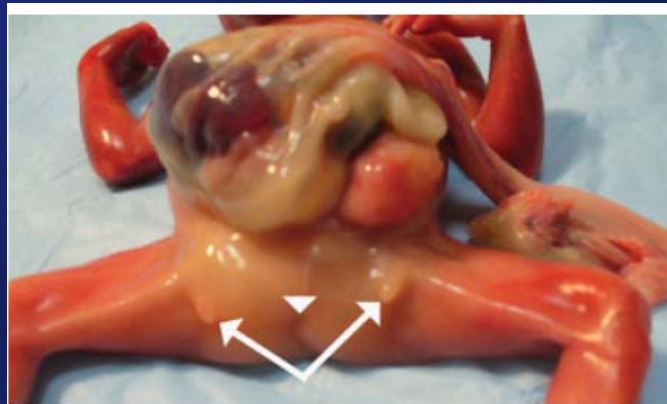


FIGURE 6. Postmortem photograph of the abortus shows bifid phallus (arrows) and imperforate anus (arrowhead). The omphalocele is also visible.

Body stalk anomaly

- También llamada Anomalía de desarrollo del tallo corporal, o Sd. De cordón umbilical corto

Definición

- Defecto grave de cierre de la pared abdominal con evisceración de los órganos tóraco-abdominales, cifoescoliosis severa, cordón umbilical corto o ausente





Body stalk anomaly

- Es la más severa de todas las anomalías de la pared anterior
- Cariotipo normal
- Mortalidad 100%
- Incidencia
 - 1:14.000 RNV
 - 1:7500 emb 10-14 sem

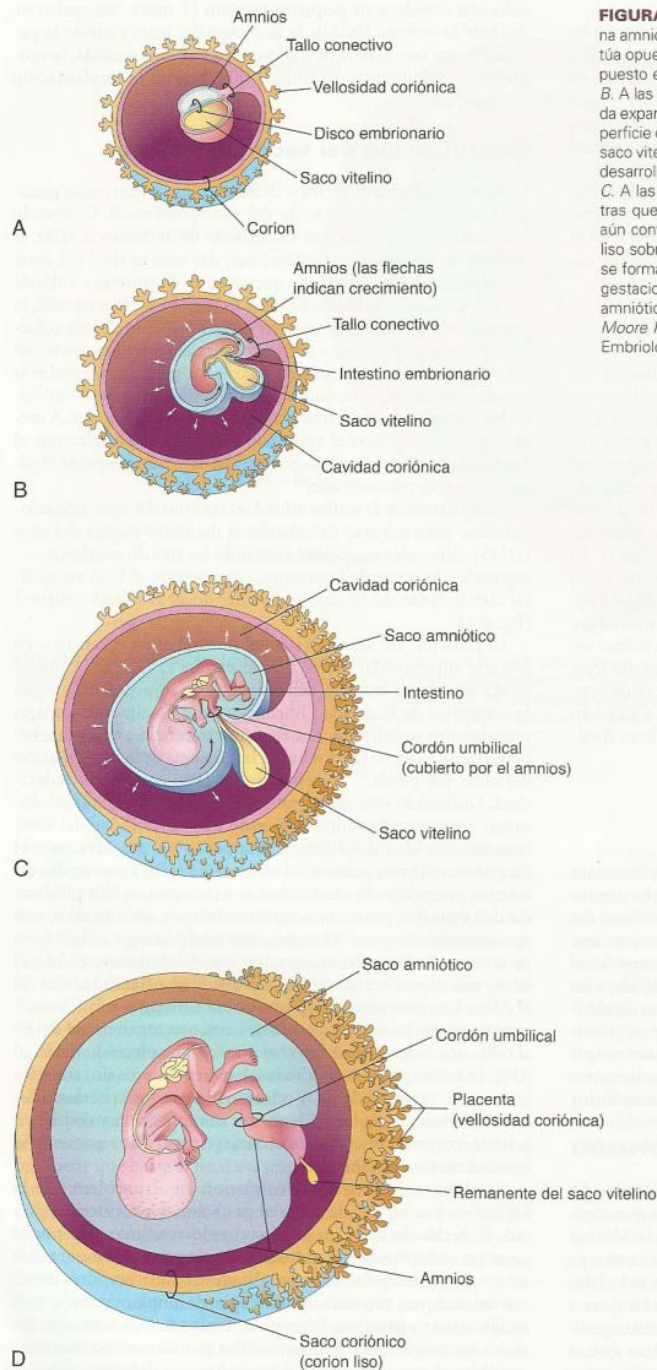


FIGURA 6-9. A. A las 5 semanas de edad gestacional, la membrana amniótica rodea la cavidad amniótica de reciente formación y se sitúa opuesta al recientemente formado saco vitelino secundario. B. A las 6 semanas de edad gestacional, la cavidad amniótica en rápida expansión rodea al embrión en crecimiento. Obsérvese cómo la superficie dorsal del embrión presiona sobre el saco amniótico y cómo el saco vitelino es empujado hacia la cavidad coriónica. En esta etapa de desarrollo, las vellosidades coriónicas rodean completamente el saco. C. A las 12 semanas, la cavidad amniótica sigue aumentando, mientras que la cavidad coriónica se vuelve relativamente pequeña, pero aún contiene un saco vitelino visible. Con la degeneración del corion liso sobre la superficie del saco que protruye hacia la cavidad uterina se forma la «membrana» coriónica. D. Hacia las 22 semanas de edad gestacional se ha producido la fusión completa de las membranas amniótica y coriónica, con la obliteración de la cavidad coriónica. (Moore KL, Persaud TVN: The Developing Human: Clinically Oriented Embryology, 7.ª ed. Filadelfia, WB Saunders, 2003.)

Embriología:

- 21-28 días: en Disco germinal se producen 4 plegamientos: cefálico caudal y 2 laterales
- Se forma un tallo en la porción ventral que formará el cordón umbilical
- La cavidad amniótica crece y rodea al embrión obliterando la cavidad coriónica y el amnios se fusiona con el corion a nivel del cordón umbilical



Body stalk anomaly

- **Etiopatogenia**
 - **Controvertido**
 - Defecto en el plegamiento embrionario, formación de cavidad amniótica anormal, con falla en la obliteración de la cavidad coriónica con permanencia de la comunicación con la cavidad peritoneal, que termina por obliterarse
 - **Con esto, no existe anillo umbilical y que varios órganos se encuentren en cavidad coriónica**



Body stalk anomaly

Diagnóstico

- Primer trimestre

- Criterios:

- Protrusión de vísceras abdominales en cavidad coriónica
- Cordón umbilical corto o rudimentario
- Cifoescoliosis severa (70%)
- Feto en hiperextensión con poca movilidad unido directamente a la placenta
- Vísceras en saco limitado por la placenta



Figura 15.22

Anomalia de desarrollo del tallo corporal. Se aprecia en el corte sagital de este feto de un amplio defecto anterior con gran protrusión de órganos. Cortesía Dr. Waldo Sepúlveda.



Bibliografía

- Cafici D., “Ultrasonografía en obstetricia y diagnóstico prenatal”, Editorial Journal. Primera Edición, 2007. Capítulo 15 Evaluación ultrasonográfica de los defectos de cierre de la pared anterior del abdomen fetal., Pág 321- 342
- Callen P., “Ecografía en Obstetricia y Ginecología”, Editorial Elsevier Masson. Quinta Edición , 2009. Capítulo 15 Aparato Digestivo y pared abdominal. Pág. 6587-639
- Christison-Lagay, E, “Neonatal abdominal wall defects” Seminars in Fetal & Neonatal Medicine 2011; 16: 164-172
- Muñoz P., Rodríguez J., “Defectos de Pared Anterior del Abdomen: Diagnóstico prenatal y seguimiento” Rev Chil Ultrasonog 2006; 9: 72-79.
- Van Hoorn J., “Pentalogy of Cantrell: two patients and a review to determine prognostic factors for optimal approach” Eur J Pediatr 2008; 167:29–35
- Sadler, “Langman: Embriología médica con orientación clínica” Octava Edición. Capítulo 13 Aparato digestivo. Pág 262-293
- Nazer P., " Prevalencia de defectos de la pared abdominal al nacer. Estudio ECLAMC " Rev Chil Pediatr 2006; 77(5); 481-486