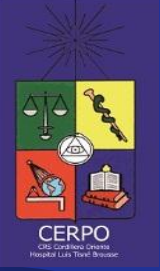




Defectos de la pared abdominal fetal.

Dra. Macarena Negrete Hill

CERPO
Departamento de Obstetricia y Ginecología
Campus Oriente
Universidad de Chile



Objetivos

- Conocer los distintos defectos de la pared abdominal
- Anomalías asociadas
- Pronóstico



Índice

- **Introducción**
- **Embriología**
- **Gastrosquisis**
- **Onfalocele**
- **Extrofia cloacal**
- **Ectopia cordis**
- **Pentalogía de Cantrell**
- **Body Stalk anomalías**
- **Conclusión**
- **Bibliografía**

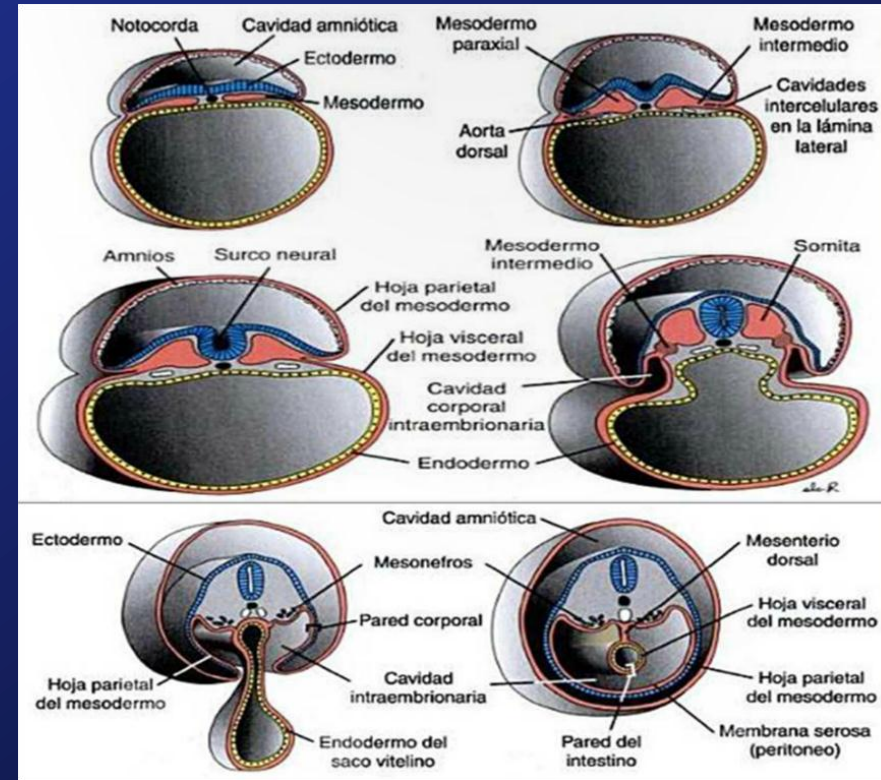


Introducción

- Ocurren en 1 en 2000 nacimientos.
- Gastrosquisis y onfalocele son los más comunes
- Elevación de alfa feto proteína en serología materna en defectos de pared abdominal fetal.

Embriología

- Durante la 4^a a 5^a semana de desarrollo, el disco embrionario se pliega en 4 direcciones: Cefálico, caudal, y derecha e izquierda.
- Cada pliegue converge en el sitio umbilical, obliterando así el celoma extraembrionario.
- Los pliegues laterales forman las porciones laterales de PA y pliegues cefálicos y caudal constituyen epigastrio e hipogastrio.

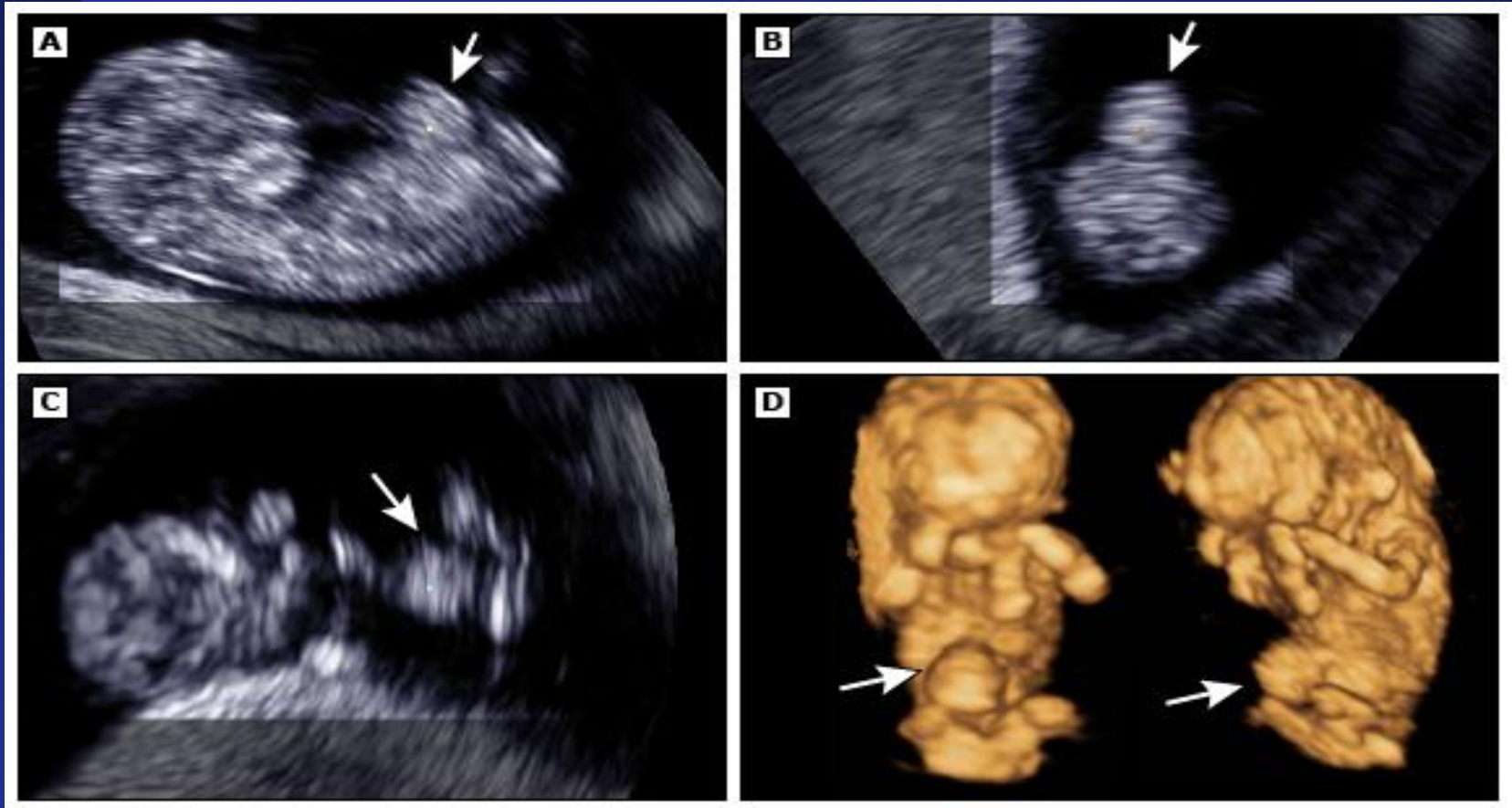




Embriología

- Rápido crecimiento de intestino e hígado
- Durante 6ª semana de desarrollo (8 semanas de última menstruación), cavidad abdominal es muy pequeña para dar cabida a todo su contenido, lo que resulta en la protrusión de los intestinos en celoma extraembrionario residual en base del cordón umbilical.
- → **Hernia umbilical fisiológica**
- Entre la 9º y 11º semana de EG

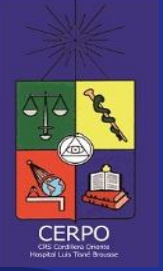
Hernia umbilical fisiológica



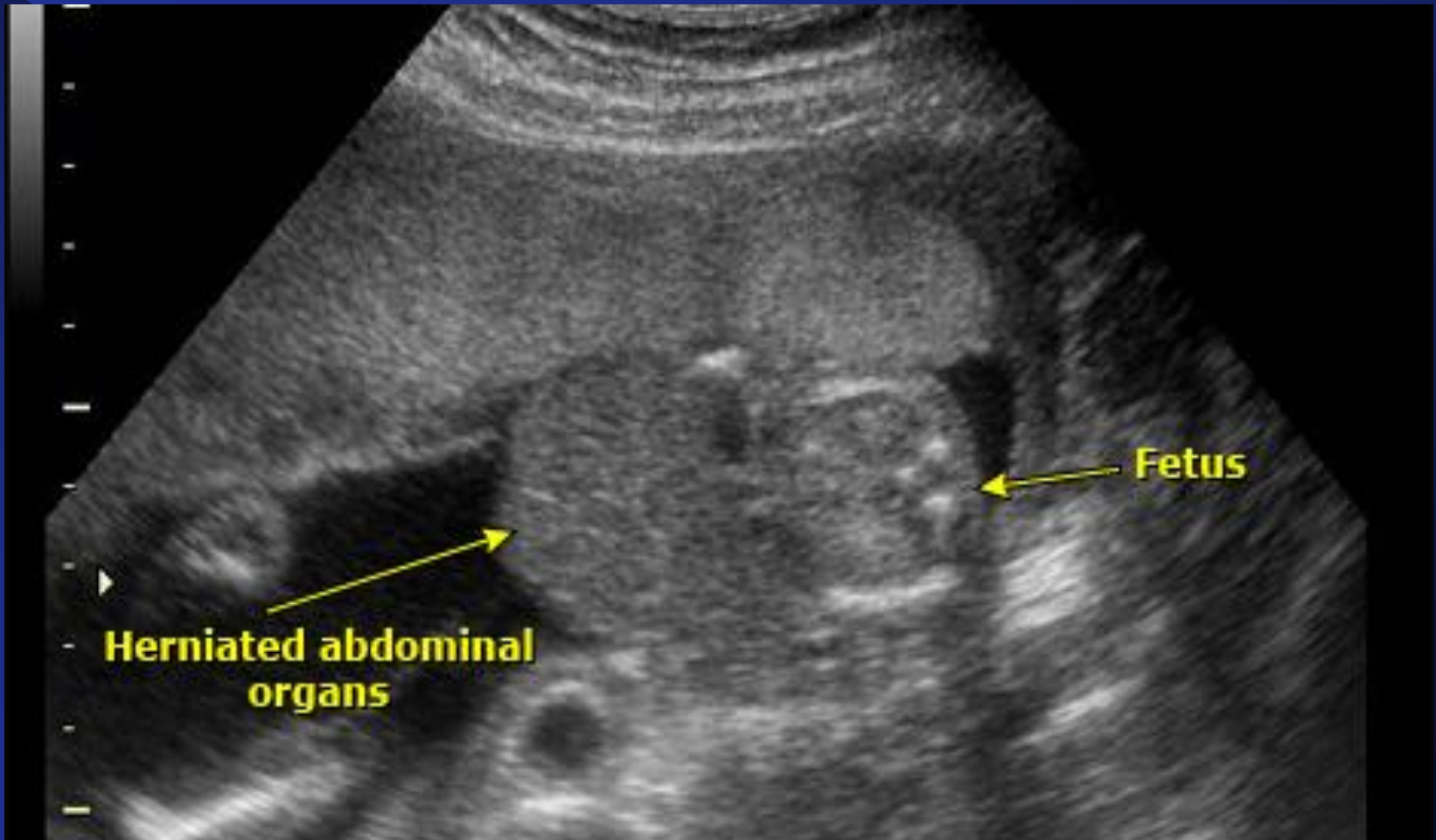


Gastrosquisis

- **Definición:** Defecto de la PA paraumbilical en el cual se produce evisceración del intestino.
- **Incidencia:** 1 – 5 en 10000 nv, similar en hombres y mujeres.
- Aumento de incidencia.
- Embarazadas <20 años 7 veces más riesgo.
- Estilo de vida: tabaquismo, drogas recreacionales, OH, bajo IMC, ITU a repetición.
- Más frecuente en gestaciones únicas y raza blanca.



Gastroschisis



Courtney D Stephenson, DO, Charles J Lockwood, MD, MHCM, Andrew P MacKenzie, MD, Obstetrical management of gastroschisis. Jun 23, 2014. www.uptodate.com



Gastrosquisis

- Patogénesis:

Hipótesis:

- Falla del mesoderma al formar la pared abdominal.
- Ruptura del amnios que rodea el cordón umbilical.
- Anormal involución de vena umbilical derecha conduciendo a debilitamiento de pared abdominal.
- Disrupción de arteria vitelina derecha con el consecuente daño de pared abdominal.
- Plegamiento anormal de la pared.

- Respuesta inmune materna frente a antígenos paternos.
- Posible asociación con AAS, ibuprofeno y vasoconstrictores



Gastrosquisis

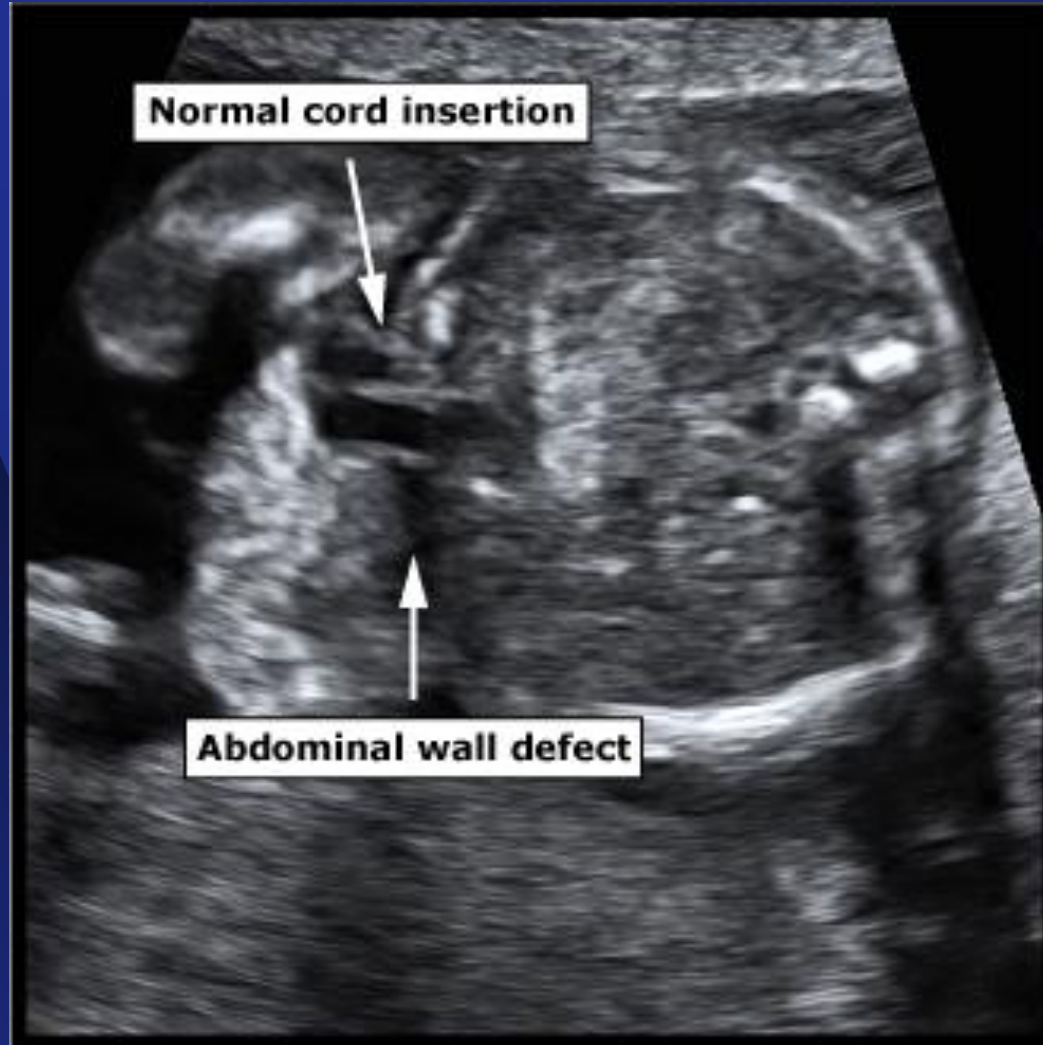
- Diagnóstico prenatal
- Defecto paraumbilical, generalmente a derecha, y pequeño, con evisceración de contenido abdominal.
- Frecuentemente es intestino
- Sin membrana que cubra.
- Inserción del cordón umbilical normal.
- OHA - PHA

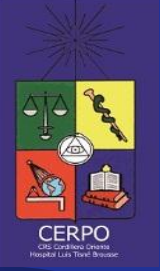
Obstetrical management of gastroschisis. Courtney D Stephenson, DO, Charles J Lockwood, MD, MHCM, Andrew P MacKenzie, MD Jun 23, 2014. www.uptodate.com.

Prenatal sonographic diagnosis of fetal abdominal wall defects, Ana Monteagudo, May 09, 2014. www.uptodate.com



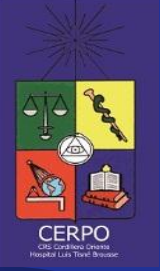
Gastroschisis





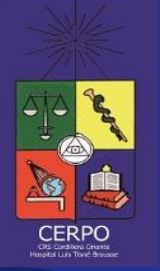
Gastrosquisis

- No se asocia a cromosomopatías o malformaciones fuera del TGI
- 25% se asocia con anomalías intestinales: mal rotación, atresia, estenosis e isquemia. Relacionado con disrupción vascular
- → Simple
- → Compleja.
- 10% asociado a anomalías no GI.



Complicaciones obstétricas

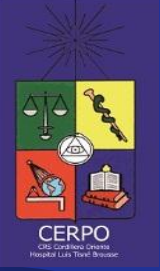
- **30-60% RCIU**
- **3-6% FMIU**
- **30% Parto pretérmino**



Gastrosquisis

Manejo

- Al dg → Cariotipo si existen anomalías asociadas **no GI.**
- Seguimiento** → US seriada
 - Crecimiento fetal + ILA. C/2-4 semanas
 - Intestino fetal. Ambiente tóxico de LA.
 - Dilatación gástrica, dilatación intestinal (25 mm), engrosamiento pared intestinal.
 - **Signos de mal pronóstico.**



Complicaciones obstétricas

- **Vigilancia fetal anteparto**

→ RBNS + ILA bisemanal

→ PBF semanal.

Desde las 30 semanas EG.

Alta incidencia FMIU 3º T

- **Vía y momento de parto**

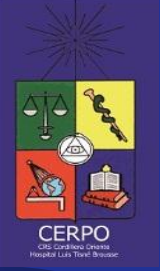
- Vaginal

- Coordinado con centro terciario



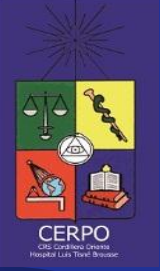
Pronóstico

- Pronóstico más favorable de los DPA
- Tasa de SV global para niños NV con gastrosquisis > 90%.
- Más complicaciones en gastrosquisis compleja.
- Recuperación postquirúrgica larga
- A largo plazo, adherencias intestinales, síndrome del intestino corto.



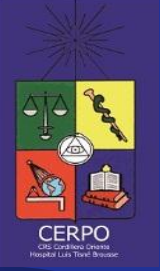
Onfalocele

- Defecto medial de PA, el contenido abdominal extruye a través de base del cordón umbilical, cubierto por peritoneo y amnios.
- Generalmente incluye i. Delgado, puede incluir i. Grueso e hígado.
- Incidencia: 1 en 5000 NV (aislado)
- Más F en extremos edad reproductiva.
- Asociación con obesidad y ISRS



Onfalocele





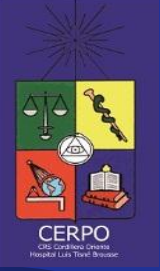
Onfalocele

- **Etiología. 3 teorías:**
 - Persistencia del tallo corporal primitivo
 - Falla en el retorno del intestino a cavidad abdominal
 - Falla en plegamiento y cierre de pliegues laterales en 4^o semana EG*
- **Anomalías cromosómicas asociadas:**
T 13, 15,16, 18 , sd de Beckwith Wiedmann (sin contenido hepático).



Onfalocele

- **Diagnóstico.**
- Por US 95%
- Masa abdominal anterior, en sitio de inserción de cordón umbilical, cubierto por membrana.
- Ascitis fetal



Onfalocele sin contenido hepático.

- Dg por US luego de 12 semanas de EG
- 40-60% se asocia a cromosomopatías: trisomía 13, 18, 21.
- Se debe ofrecer cariotipo.

Onfalocele con contenido hepático

- Dg puede ser antes de 12 semanas de EG
- La mayoría con cariotipo normal





Anomalías asociadas

- Prevalencia de onfalocele es 10 veces mayor en fetos con TN aumentada.
- Anomalías asociadas en **50-70%**.
Cardíacas >40%, tubo neural, labiopalatinas, o cloacales.
- Síndrome de Beckwith-Wiedemann. 10-20% riesgo en onfalocele aislado.

Onfalocele





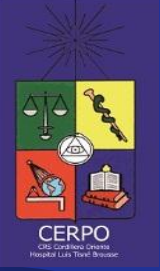
Manejo obstétrico

- **Evaluación inicial.**
 - Cariotipo
 - Test para Beckwith- Wiedemann
 - Alfa feto proteína en LA
 - Ecocardiograma fetal



Manejo obstétrico

- Seguimiento.
- Crecimiento fetal → US c/ 2 semanas
→ RCIU 6 – 35%
- RBNS o PBF semanal, luego de 32 semanas EG



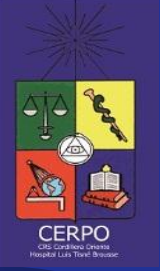
Manejo obstétrico

- Parto
 - Centro terciario
 - Cesárea por indicaciones obstétricas u onfaloceles con $> 75\%$ de hígado.
 - No existe evidencia que demuestre mejores resultados en onfalocele no complicados.



Pronóstico

- Morbilidad y mortalidad relacionada con anomalías asociadas. (presencia y gravedad).
- Sobrevida global 79%



Extrofia cloacal

- Raro
- Incidencia 1 en 200.000 – 400.000 NV
- Plegamiento caudal anormal.
- Ausencia de pared abdominal hipogástrica.
- Se caracteriza por:
 - Onfalocele hipogástrico
 - Mielomeningocele
 - Escoliosis
 - Anomalía genital y/o herniación vesical.
 - Riñones y órganos reproductivos femeninos en saco extracorpóreo



Ectopia cordis

- Raro
- Falla en fusión de pliegues laterales en tórax en la 6^o semana
- El corazón esta parcial o completamente expuesto en superficie del tórax.
- 80% se asocia a defectos intracardiacos: CIV, T. De Fallot, DSVD, hipoplasia pulmonar.



Ectopia cordis

- **Se clasifica en:**
 - Cervical (3%)
 - Torácica (60%)
 - Tóraco abdominal (7%)
 - Abdominal (30%)
- **Alta mortalidad.**



Pentalogía de Cantrell

- Raro
- Falla en plegamiento cefálico corporal
- Se caracteriza por:
 1. Defecto abdominal medial supraumbilical.
 2. Defecto en la parte baja de esternón
 3. Deficiencia del pericardio diafragmático
 4. Anomalías intracardiácas



Body stalk anomalías

- Muy raro y letal
- Falla en fusión de los 4 pliegues corporales durante la 6ª semana de EG.

Principales características.

- Defectos craneales complejos
- Hendiduras faciales
- Defectos de la pared abdominal y torácica.
- Defectos en extremidades.
- Ausencia o extremadamente corto cordón umbilical.

Body stalk anomalías

Los órganos intratorácicos y abdominales se encuentran fuera de la cavidad y están contenidos dentro de un saco cubierto por membrana amnioperitoneal unido directamente a la placenta





Rev Chil Pediatr 77 (5); 481-486, 2006

ARTÍCULO ORIGINAL/ RESEARCH REPORT

Prevalencia de defectos de la pared abdominal al nacer. Estudio ECLAMC

Prevalence of abdominal wall defects in newborns. ECLAMC Study, 1982-2005

Julio Nazer H.¹, Lucía Cifuentes O.², Alfredo Águila R.¹, María Piedad Bello P.³, Francisca Correa C.³, Francisco Melibosky R.⁴

Objetivos: Determinar la prevalencia al nacimiento de los DPA en la maternidad del Hospital Clínico de la Universidad de Chile (HCUCH) y compararla con la del total de maternidades chilenas (MCh) y los resultados del Estudio Colaborativo Latino Americano de Malformaciones Congénitas (ECLAMC).

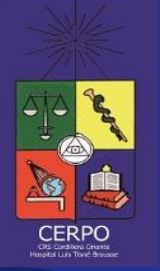
Resultados: La prevalencia global de onfalocele fue de 3,4/ 10 000 nacimientos y 3,8/10 000 para gastrosquisis. La prevalencia de onfalocele fue 9/10.000 en HCUCH y 2,77/10 000 en MCh ($p = 0,006$) y la de gastrosquisis fue 1,9/10 000 en HCUCH y 1,1/10 000 en MCh ($p = 0,036$). El promedio de edad materna fue 24,2 años para gastrosquisis y 33,6 para onfalocele ($p < 0,004$). La sobrevida de gastrosquisis fue 100% versus 31,7% en onfalocele ($p < 0,0425$). Todos los RN con onfalocele, salvo uno, presentaban asociación con otras MC graves. El peso de nacimiento y edad gestacional fueron significativamente menores en onfalocele.

Conclusión: La prevalencia de DPA fue significativamente mayor en el HCUCH que en el resto de las maternidades chilenas. Gastrosquisis se presentó en hijos de mujeres más jóvenes y onfalocele en las de mayor edad.



Conclusión

- **Se ha visto un aumento en la incidencia de defectos de la pared abdominal.**
- **Todas se asocian a aumento AFP**
- **Dg prenatal por US.**
- **Pronóstico y manejo depende de anomalías asociadas.**



Bibliografía

- Prenatal sonographic diagnosis of fetal abdominal wall defects, Ana Monteagudo, May 09, 2014. www.uptodate.com.
- Obstetrical management of gastroschisis. Courtney D Stephenson, DO, Charles J Lockwood, MD, MHCM, Andrew P MacKenzie, MD Jun 23, 2014. www.uptodate.com.
- Obstetrical management of omphalocele. Courtney D Stephenson, DO, Charles J Lockwood, MD, MHCM, Andrew P MacKenzie, MD. Jul 22, 2013. www.uptodate.com
- Obstetrical and neonatal management of body stalk anomalies and cloacal abnormalities. Courtney D Stephenson, DO, Charles J Lockwood, MD, MHCM, Andrew P MacKenzie, MD. Jan 02, 2014. www.uptodate.com
- Prevalencia de defectos de la pared abdominal al nacer. Estudio ECLAMC. Julio Nazer H., Lucía Cifuentes O., Alfredo Águila R., María Piedad Bello P., Francisca Correa C., Francisco Melibosky R. Rev Chil Pediatr 77 (5); 481-486, 2006.



Bibliografía

- Defectos de la pared abdominal. Estudio comparativo entre onfalocele y gastrosquisis. JULIO NAZER H., LUCÍA CIFUENTES O., ALFREDO AGUILA R. Rev Chil Pediatr 2013; 84 (4): 403-408