

Original

Defectos congénitos de pared abdominal

S. FUENTES-CARRETERO¹, J.M. PRADILLOS-SERNA¹, S. GONZÁLEZ-MARTÍNEZ², S. VALLADARES-DÍEZ¹,
R. CARBAJO-MARTÍN², E. ARDELA-DÍAZ¹

¹Servicio de Cirugía Pediátrica. ²Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.

RESUMEN

Los defectos congénitos de pared abdominal son un grupo de patologías diferenciadas que tienen en común la alteración de la formación de la pared abdominal anterior durante el desarrollo embrionario y fetal con diferentes causas etiológicas. Se produce, por tanto, en mayor o menor medida la herniación de órganos hacia al exterior, pudiendo estar contenidos por un saco o no, dependiendo de la malformación. Las formas más graves precisan de tratamiento y soporte neonatal y diferentes abordajes quirúrgicos. Las más leves, como la hernia umbilical pueden no precisar ninguna intervención. En este artículo revisaremos los cuadros más importantes de defectos congénitos de pared abdominal con especial interés en su diagnóstico, manejo y seguimiento posterior.

Palabras clave: Onfalocel; Gastrosquisis; Hernia umbilical.

ABSTRACT

Congenital abdominal wall defects are a number of different conditions that have in common an abnormal development of the abdominal wall during embryonic and fetal development, due to a variety of causes. As a consequence, intraabdominal organs are herniated in different grades, being content in a hernia sac or not, depending on the type

of anomaly. The most severe forms require prompt neonatal support and different surgical approaches. Whereas the milder forms such as umbilical hernia may not require any intervention at all. In this paper we review the most important features of congenital abdominal wall defects with special interest in their diagnosis, management and follow-up.

Key words: Exomphalos; Gastroschisis; Umbilical hernia.

RECUERDO EMBRIOLÓGICO

Las diferentes anomalías congénitas de la pared abdominal tienen su origen en alteraciones en distintos estadios del desarrollo embriológico o fetal. Recordaremos de manera simplificada la formación de la pared abdominal para entender mejor el origen y las implicaciones de estos defectos.

Durante la 4ª y 5ª semana de desarrollo, el disco embrionario, que es plano, se pliega en cuatro direcciones, craneal, caudal y lateral derecha e izquierda. Cada uno de estos pliegues confluye en lo que será el ombligo. Durante la semana siguiente se produce un crecimiento acelerado del intestino, más deprisa que el crecimiento de la cavidad abdominal, por lo que se produce una herniación fisiológica del intestino medio entre las semanas 9ª y 11ª dentro del celoma extraembrionario, a través del ombligo. Durante este tiempo continua desarrollándose y rotando, proceso que finaliza cuando se reintroducen las asas de nuevo en el abdomen hacia la semana 12ª. Después de este momento, en el interior

Correspondencia: Erick Ardelá Díaz. Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de León.
C/ Altos de Nava, s/n. 24071 León
Correo electrónico: eardela@hotmail.com

© 2018 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

del ombligo y cordón umbilical quedarían solo elementos que se obliterarán e involucionarán al final del desarrollo: los vasos umbilicales, el uraco que comunica con la vejiga embrionaria y el conducto onfalomesentérico que comunica el saco vitelino con el intestino en desarrollo. De ellos permanecen ligamentos y tractos fibrosos tras su involución, salvo en el caso del conducto onfalomesentérico que debe desaparecer por completo^(1,2).

Cuando se produce un error en la fusión de los pliegues del disco embrionario en estadios precoces se pueden originar las malformaciones más graves. Si el fallo se produce en el pliegue inferior se puede originar la extrofia vesical o las formas más severas de extrofia de cloaca. Si el defecto se produce en el pliegue superior se puede originar una ectopia cordis o la pentalogía de Cantrell^(2,3).

En el caso de la gastrosquisis, el defecto se originaría algo más tarde, en torno a la 6ª semana de desarrollo. Se cree que un insulto vascular en los vasos embrionarios (arteria vitelina derecha o alteración en la involución de la vena umbilical derecha) origina un daño en la pared abdominal, fundamentalmente del lado derecho, que lleva a la disrupción de la pared y la salida de los órganos intestinales sin estar contenidos por un saco herniario⁽⁴⁾.

Si el problema se origina por un defecto más tardío en la fusión de los pliegues en la parte central, se produce un fracaso en el retorno de las asas intestinales a la cavidad abdominal más allá de la semana 12ª. En este caso se trata de un onfalocele. Los órganos intraabdominales, por tanto, a diferencia de lo que ocurre en la gastrosquisis, salen por un orificio umbilical central, exageradamente ampliado que puede llegar a ocupar toda la pared anterior en los casos más graves, y está cubierto por membrana de amnios y peritoneo con gelatina de Wharton entre ellas^(2,3).

En los casos de hernia umbilical se produce una debilidad de la pared abdominal en la zona de inserción del cordón, por un defecto de obliteración o una alteración en la inserción del ligamento redondo, que en muchos casos se resuelve de manera espontánea estando el anillo umbilical completamente cerrado a los 5 años en más del 80% de los casos y con tendencia a seguir cerrándose los defectos pequeños en edades posteriores⁽⁵⁾.

GASTROSQUISIS

Se define como un defecto de pared total, generalmente paraumbilical derecho que se asocia a evisceración del contenido intestinal en el líquido amniótico, sin saco herniario⁽³⁾ (Fig. 1).



Figura 1. Gastrosquisis.

Epidemiología y etiología

Tiene una incidencia aproximada de 1 de cada 3.000 recién nacidos vivos. Se cree que la etiopatogenia deriva de un defecto vascular en la pared abdominal fetal, siendo más susceptible la región paraumbilical derecha como se ha explicado previamente. Se han asociado factores de riesgo como la edad materna (más frecuente en madres adolescentes), agentes ambientales y factores vasoactivos como el tabaco o la toma de agentes vasoconstrictores^(4,6).

Diagnóstico

El diagnóstico prenatal se basa en la evidencia ecográfica de asas intestinales fuera de la cavidad abdominal más allá de la semana 12ª. A diferencia del onfalocele, las asas flotan libremente en el líquido amniótico y la inserción del cordón umbilical es normal.

El diagnóstico postnatal es clínico, observado un defecto de pared total paraumbilical derecho con salida de asas intestinales. Es poco frecuente la salida de otros órganos aparte del intestino y el estómago en algunos casos. En el onfalocele, que por motivos traumáticos se ha roto el saco herniario, se verán también asas libres, con frecuencia asocian herniación del hígado, pero la observación de la inserción del cordón es la diferencia fundamental entre ambos defectos⁽²⁾.

Malformaciones asociadas

La mayor parte de las gastrosquisis no tiene anomalías sistémicas extraintestinales asociadas, sin embargo, el mismo mecanismo etiológico conlleva un riesgo de alteraciones intestinales.

Se habla de gastrosquisis simples cuando el intestino no tiene anomalías más que falta de rotación al no haber completado la fase de reducción y rotación intraabdominal. Esta característica es común a los onfaloceles y las hernias diafragmáticas, por lo que debemos recordar a largo plazo en el seguimiento de estos niños que la malrotación o falta de rotación completa les predispone a episodios de obstrucción intestinal y vólvulo⁽⁷⁾.

Las gastrosquisis complejas asocian alteraciones intestinales como estenosis o atresia intestinal (causadas por isquemia o por vólvulo intrauterino), perforación o necrosis. Suponen aproximadamente un 25% del total⁽²⁾.

Tratamiento

El manejo de la gastrosquisis comienza en la etapa prenatal desde el diagnóstico. Es preciso un seguimiento estrecho de estos embarazos para detectar posibles signos de complicación que puedan hacer tomar la decisión de un parto pretérmino para minimizar el daño intestinal⁽⁸⁾.

Tras el parto, además de los cuidados específicos por la posible prematuridad y la estabilización general, es fundamental un adecuado manejo del intestino herniado. Se debe cubrir con plástico estéril y mantener perpendicular el eje del tronco para evitar acodamiento de los vasos con la subsiguiente congestión y edema del intestino. La sonda orogástrica y el sondaje rectal permiten evacuar contenidos para facilitar la posterior reducción⁽⁸⁾.

El manejo quirúrgico inicial se basa en el intento de reducir el contenido herniado. Se revisan las asas en busca de posibles alteraciones y se reducen progresivamente con estrecho control de los parámetros hemodinámicos y ventilatorios y de la presión intraabdominal. Si no es posible la reducción completa se diseña un silo o bolsa que contenga las asas que no se pueden reducir, manteniéndolas perpendiculares al paciente, y se van introduciendo poco a poco mediante compresión progresiva del mismo a lo largo de varios días hasta que es posible el cierre definitivo de la pared⁽⁸⁾.

Pronóstico

Las asas intestinales suelen estar en mayor o menor grado alteradas en lo que respecta a su funcionalidad y la dismotilidad postoperatoria es un problema común.

Por la habitual ausencia de anomalías mayores extraintestinales, es la malformación congénita de pared abdominal con mejor pronóstico. No obstante, la morbilidad derivada de las anomalías intestinales en las gastrosquisis complejas o de la prematuridad elevan la mortalidad total de estos pacientes a cifras en torno al 10%⁽⁷⁾.



Figura 2. Onfalocele.

Seguimiento posterior

De cara a la evolución posterior de estos pacientes y su seguimiento por su pediatra hay que tener en cuenta puntos como las posibles secuelas estéticas de la reparación o la posibilidad de vólvulo u obstrucción intestinal a cualquier edad, además de las consideraciones específicas por la prematuridad, la inmadurez intestinal y el ingreso neonatal que puede llegar a ser prolongado⁽⁷⁾.

ONFALOCELE

Se define como un defecto congénito de pared abdominal por fallo en la fusión de los pliegues del disco embrionario. Como consecuencia el contenido intraabdominal se encuentra herniado, contenido en un saco compuesto por peritoneo y amnios centrado en el orificio umbilical con el cordón originándose del ápex del mismo^(2,3) (Fig. 2).

Epidemiología y etiología

Se calcula que la incidencia es de en torno a 1 de cada 5.000 recién nacidos vivos. Esta cifra está aumentando ligeramente en los últimos años. Se ha identificado una asociación entre el riesgo de onfalocele y la edad materna menor de 20 o mayor de 40 años y también a la presencia de cromosopatías y al síndrome de Beckwith-Wiedemann⁽²⁾.

Diagnóstico

El diagnóstico prenatal se basa en la evidencia de herniación del contenido abdominal más allá de la semana 12.

Esta herniación puede contener asas intestinales o el hígado, está cubierta por una membrana y el cordón umbilical se inserta en el ápex del saco (a diferencia de las gastrosquisis).

El diagnóstico postnatal es clínico, evidenciando la herniación cubierta por el saco. En ocasiones este saco se puede romper intraútero o durante el parto, pero los restos del saco, la posición del defecto o la presencia del hígado herniado permiten diferenciar este cuadro de la gastrosquisis⁽³⁾.

Malformaciones asociadas

El onfalocele asocia otras malformaciones hasta en el 60% de los casos según algunas series. Las más frecuentes son anomalías cardíacas, defectos genitourinarios, hendiduras faciales, defectos del tubo neural y defectos diafragmáticos. Las anomalías genéticas también son frecuentes, hasta en el 60% de los casos de onfaloceles que no contienen el hígado. Se encuentran principalmente trisomías 13, 18, 21, síndrome de Turner y triploidías. Otros síndromes asociados al onfalocele incluyen el Beckwith-Wiedemann, CHARGE y síndrome oro-palato digital tipo II, entre otros menos frecuentes⁽⁹⁾.

Tratamiento

En el periodo prenatal es fundamental el adecuado diagnóstico de las malformaciones asociadas y posibles cromosopatías, al igual que el seguimiento obstétrico estrecho.

Tras el parto se debe proceder a la estabilización general del neonato. La sonda orogástrica y el sondaje rectal permiten disminuir el contenido intestinal. El saco debe cubrirse de manera que se proteja y conserve la temperatura⁽⁸⁾.

La reparación quirúrgica no es una emergencia como en el caso de las gastrosquisis y puede diferirse entre 24-72 horas hasta conseguir la estabilidad del paciente y descartar malformaciones asociadas. Durante el procedimiento se disecciona el saco ligando los vasos umbilicales y separando el contenido que se reduce progresivamente bajo control de parámetros ventilatorios y hemodinámicos y de la presión intraabdominal. En los defectos pequeños suele ser posible la reparación primaria. Cuando la presión intraabdominal es excesiva se opta por un cierre progresivo con un silo como en el caso de las gastrosquisis. Cuando el defecto es especialmente grande, por encima de los 5 cm, no suele ser posible un cierre primario de la pared y hay distintas opciones terapéuticas para una reconstrucción progresiva de la misma⁽⁸⁾.

Pronóstico

El pronóstico está fundamentalmente ligado a la presencia de anomalías mayores fundamentalmente cardíacas y presencia de alteraciones genéticas, además de la posible prematuridad y las complicaciones asociadas. Los onfaloce-

les gigantes o aquellos que contienen gran parte del hígado precisan de un mayor número de intervenciones e ingresos más prolongados con la morbilidad que ello conlleva. La supervivencia del onfalocele aislado está por encima del 90%, pero cuando asocia otros factores de riesgo puede disminuir al 60%⁽¹⁰⁾.

Seguimiento posterior

Los niños intervenidos de onfalocele, al igual que aquellos intervenidos de gastrosquisis pueden presentar a lo largo de su vida episodios de obstrucción intestinal y vólvulo por las alteraciones en la rotación. Además, pueden precisar reintervenciones para reconstrucción de la pared abdominal. Su seguimiento y evolución posterior, no obstante, está fundamentalmente marcado por la presencia de malformaciones asociadas⁽¹⁰⁾.

DEFECTOS DE PARED ABDOMINAL SUPERIOR E INFERIOR

Extrofia vesical y extrofia de cloaca

Son defectos del cierre del pliegue inferior del disco embrionario en estadios precoces del desarrollo. La gravedad oscila desde simples epispadias distales (meato uretral en la cara dorsal del pene) o bifidez clitoridiana, hasta formas más graves de exposición de toda la placa vesical que no ha llegado a cerrarse en la extrofia vesical. En los casos de extrofia de cloaca, también el intestino se encuentra abierto a ambos lados de la placa vesical. Su baja frecuencia (en torno a 1 de cada 50.000 recién nacidos vivos) y complejo manejo exigen el tratamiento en unidades especializadas multidisciplinarias^(11,12).

Pentalogía de Cantrell y ectopia cordis

La pentalogía de Cantrell en su forma completa es un defecto de cierre del pliegue superior que asocia un onfalocele superior, defecto esternal, diafragmático y pericárdico y anomalías cardíacas. En los casos más graves, el déficit de pared torácica puede ser completo, dando lugar a la ectopia cordis, la herniación del corazón fuera del tórax. Es menos frecuente aún y asocia una elevada mortalidad en las formas más graves⁽¹³⁾.

DEFECTOS Y PATOLOGÍA UMBILICAL

Tras el nacimiento, en el ombligo normal se insertan los vestigios de los vasos umbilicales que se transformarán en

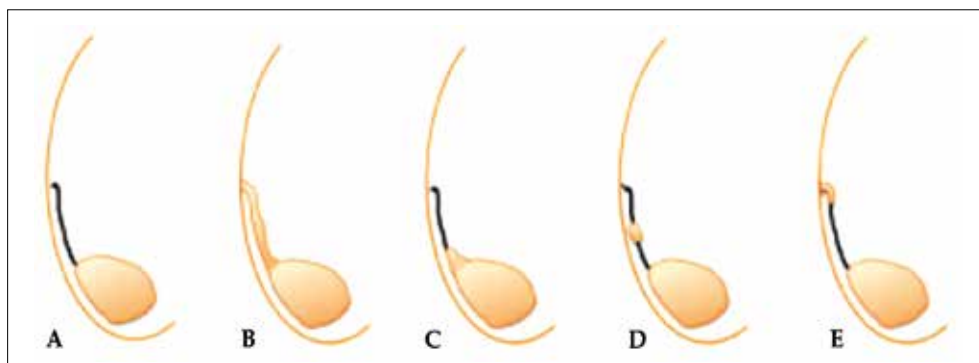


Figura 3. Anomalías uracales. A) Ligamento vesical normal. B) Persistencia del uraco. C) Divertículo vesical. D) Quiste de uraco. E) Seno uracal.

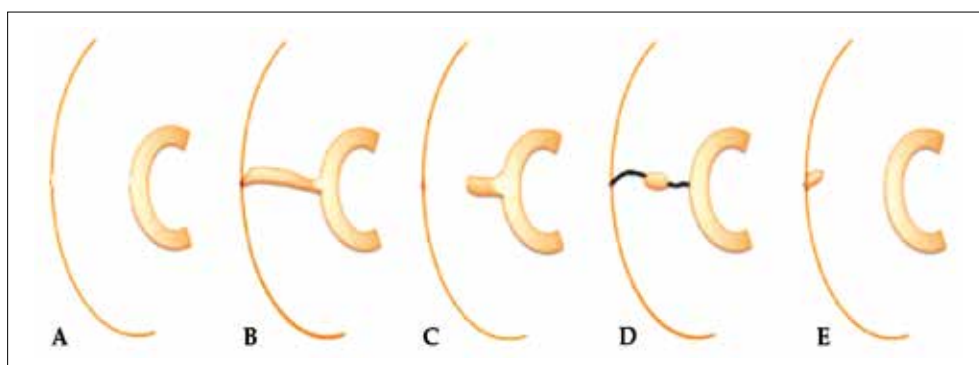


Figura 4. Anomalías del onfalomesentérico. A) Aspecto normal. B) Persistencia del conducto onfalomesentérico. C) Divertículo de Meckel. D) Quiste onfalomesentérico. E) Seno onfalomesentérico.

ligamento redondo y plicas vesicales laterales, el ligamento vesical central, vestigio del uraco y no debe quedar ningún resto del conducto onfalomesentérico⁽¹⁴⁾.

Masa umbilical

En la mayor parte de los casos una masa sintomática rojo brillante sin secreción corresponde a un granuloma que puede ser tratado de manera tópica con nitrato de plata.

Masas que no responden a la aplicación de nitrato, pero que no tienen otra clínica asociada pueden ser la manifestación de un resto de tejido uracal u onfalomesentérico sin comunicación con la cavidad intraabdominal, en cuyo caso se precisa una ecografía para confirmar el diagnóstico y descartar componente intraabdominal, y una resección quirúrgica que se puede diferir si el paciente está asintomático para minimizar el riesgo anestésico⁽¹⁵⁾.

Anomalías uracales (Fig. 3)

La falta de obliteración completa del uraco es infrecuente, se manifiesta por salida de orina por el orificio umbilical y precisa estudio de imagen para descartar anomalías asociadas y corrección quirúrgica⁽¹⁴⁾.

La presencia de una porción del uraco patente solo en su porción distal comunicando con el exterior se denomina

seno uracal, según su longitud puede ser asintomático o presentar secreción o cuadros de infección⁽¹⁶⁾.

Si el vestigio que queda patente es la porción más proximal, se trata de un divertículo vesical, puede ser asintomático si es de pequeño tamaño o crear clínica por compresión. Es aconsejable estudiar las características y tamaño del mismo para decidir el manejo más adecuado⁽¹⁶⁾.

Cuando la obliteración del uraco es distal y proximal y queda un remanente en algún punto de su recorrido se trata de un quiste de uraco. Son asintomáticos en la mayor parte de los casos pero pueden infectarse y si contiene revestimiento urotelial se pueden malignizar. La tendencia es hacia la resección quirúrgica, pero también se han descrito involuciones de vestigios muy pequeños, por lo que algunos grupos aconsejan un seguimiento de aquellos de pequeño tamaño, menor de un centímetro, que han sido hallazgos incidentales en pacientes asintomáticos^(17,18).

Anomalías onfalomesentéricas (Fig. 4)

Cuando el conducto onfalomesentérico no se oblitera en todo su recorrido se produce salida de contenido intestinal por el ombligo, comportándose como un estoma. Es preciso el estudio completo y la corrección quirúrgica al diagnóstico⁽¹⁴⁾.

Si persiste solo un segmento distal comunicado con el ombligo es un seno que se comporta de manera similar al seno uracal, pero con diferente revestimiento⁽¹⁹⁾.

Cuando no se oblitera la porción más proximal, pero sí desaparece el resto se trata de un divertículo de Meckel. Puede ser de longitud variable, se inserta en el íleon y permanece asintomático en muchos casos. La clínica más frecuente es la rectorragia en el niño en edad escolar, por presencia de mucosa gástrica ectópica que se ulcera. También puede presentarse por un cuadro de diverticulitis similar a la apendicitis, como invaginación intestinal y en algunos casos como dolor abdominal recurrente. El diagnóstico se basa en pruebas de imagen y gammagrafía para detectar la mucosa ectópica y el tratamiento es quirúrgico, resecaando el mismo⁽¹⁹⁾.

Cuando la obliteración es parcial puede quedar un quiste retenido en el espesor de un cordón fibroso, o únicamente este cordón que se manifiesta con cuadros de obstrucción intestinal por compresión de las asas o herniación de las mismas, o vólvulo al girar el asa sobre el eje del resto onfalomesentérico. En estos casos se precisa cirugía urgente. La presencia de este tracto fibroso asintomático es muy difícil de diagnosticar hasta que se vuelve sintomático⁽¹⁹⁾.

Hernia umbilical

La apertura de la fascia abdominal a nivel del ombligo (anillo umbilical) por donde pasan los vasos umbilicales y elementos del cordón, se va cerrando progresivamente tras el nacimiento y puede retrasarse su cierre completo hasta los 5 años de edad. La presencia de hernia umbilical en este periodo es susceptible de vigilancia y manejo conservador en la mayor parte de los casos. Incluso en edades posteriores puede seguir estrechándose el anillo con el fortalecimiento de la musculatura abdominal. No obstante, defectos de gran tamaño o que no se van reduciendo progresivamente son susceptibles de corrección quirúrgica a partir de los 3-4 años, o en edades posteriores⁽²⁰⁾.

BIBLIOGRAFÍA

- Sadler TW, Feldkamp ML. The embryology of body wall closure: relevance to gastroschisis and other ventral body wall defects. *Am J Med Genet C Semin Med Genet.* 2008; 148: 180-5.
- Wilson RD, Johnson MP. Congenital abdominal wall defects: an update. *Fetal Diagn Ther.* 2004; 19: 385-98.
- Prefumo F, Izzi C. Fetal abdominal wall defects. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol.* 2014; 28: 391-402.
- Feldkamp ML, Carey JC, Sadler TW. Development of gastroschisis: review of hypotheses, a novel hypothesis, and implications for research. *Am J Med Genet A.* 2007; 143A: 639-52.
- Zens T, Nichol PF, Cartmill R, Kohler JE. Management of asymptomatic pediatric umbilical hernias: a systematic review. *J Pediatr Surg.* 2017; 52: 1723-31.
- Mastroiacovo P. Risk factors for gastroschisis. *BMJ.* 2008; 336: 1386-7.
- Van Manen M, Hendson L, Wiley M, et al. Early childhood outcomes of infants born with gastroschisis. *J Pediatr Surg.* 2013; 48: 1682-7.
- Henrich K, Huemmer HP, Reingruber B, Weber PG. Gastroschisis and omphalocele: treatments and long-term outcomes. *Pediatr Surg Int.* 2008; 24: 167-73.
- Corey KM, Hornik CP, Laughon MM, et al. Frequency of anomalies and hospital outcomes in infants with gastroschisis and omphalocele. *Early Hum Dev.* 2014; 90: 421-4.
- Van Eijck FC, Hoogveen YL, van Weel C, et al. Minor and giant omphalocele: long-term outcomes and quality of life. *J Pediatr Surg.* 2009; 44: 1355-9.
- Borer JG, Vasquez E, Canning DA, et al. An initial report of a novel multi-institutional bladder exstrophy consortium: a collaboration focused on primary surgery and subsequent care. *J Urol.* 2015; 193: 1802-7.
- Soffer SZ, Rosen NG, Hong AR, et al. Cloacalexstrophy: a unified management plan. *J Pediatr Surg.* 2000; 35: 932-7.
- Van Hoorn JH, Moonen RM, Huysentruyt CJ, et al. Pentalogy of Cantrell: two patients and a review to determine prognostic factors for optimal approach. *Eur J Pediatr.* 2008; 167: 29-35.
- Cilley R. Disorders of the umbilicus. In: Grosfeld J, O'Neill J, Coran A, Fonkalsrud E, eds. *Pediatric Surgery.* Philadelphia: Mosby Inc; 2006.
- Larralde de Luna M, Cicioni V, Herrera A, et al. Umbilical polyps. *Pediatr Dermatol.* 1987; 4: 341-3.
- Choi YJ, Kim JM, Ahn SY, Oh JT, Han SW, Lee JS. Urachal anomalies in children: a single center experience. *Yonsei Med J.* 2006; 47: 782-6.
- Naiditch JA, Radhakrishnan J, Chin AC. Current diagnosis and management of urachal remnants. *J Pediatr Surg.* 2013; 48: 2148-52.
- Gleason JM, Bowlin PR, Bagli DJ, et al. A comprehensive review of pediatric urachal anomalies and predictive analysis for adult urachal adenocarcinoma. *J Urol.* 2015; 193: 632-6.
- Vane DW, West KW, Grosfeld JL. Vitelline duct anomalies. Experience with 217 childhood cases. *Arch Surg.* 1987; 122: 542-7.
- Zens T, Nichol PF, Cartmill R, Kohler JE. Management of asymptomatic pediatric umbilical hernias: a systematic review. *J Pediatr Surg.* 2017; 52: 1723-31.