

Gastrosquisis y onfalocele: nuestra experiencia.

Dres. G. Bellía Munzón, F. Millan, P. Scher, C. Castrillón, O. Panzuto

Servicio de Cirugía, Ortopedia y Traumatología Infantil, Sección Neonatología
Hospital General de Niños Dr. Pedro de Elizalde. Buenos Aires, Argentina.

Resumen

El objetivo de este estudio es presentar la experiencia en el tratamiento de los defectos congénitos de la pared abdominal. Se revisaron en forma retrospectiva las historias clínicas de 30 neonatos tratados en un período de 5 años (1997-2002). Trece eran de sexo masculino y 17 de sexo femenino, veinte presentaron diagnóstico de gastrosquisis (66,6%) y diez de onfalocele (33,4%). Dos pacientes con gastrosquisis tenían diagnóstico prenatal. Seis presentaron malformaciones asociadas, 3 con onfalocele y 3 con gastrosquisis. A veintitrés pacientes (76,6%) se les realizó cierre primario y a 7 (23,4%) se les confeccionó un silo. Permanecieron en asistencia respiratoria mecánica desde 0 hasta 26 días (media 7 días). La complicación más frecuente fue sepsis en 14 pacientes (46,6%). De los treinta pacientes 5 fallecieron (16,6%) y 25 permanecen vivos hasta la fecha (83,4%). La causa de muerte fue shock séptico en 4 y uno falleció luego de desarrollar un síndrome compartimental intraabdominal. Los pacientes con onfalocele presentaron mayor número de malformaciones asociadas.

Palabras claves: Defectos de pared - Gastrosquisis - Onfalocele

Summary

The aim of this study is to show our experience in the treatment of the congenital abdominal wall defects. We analyzed retrospectively the outcome of 30 newborns treated in our Hospital during a 5 year period (1997 to 2002). Seventeen of them were girls (56,66%), and thirteen were boys (43,33%). Twenty of them had gastroschisis (66,6%), and the remaining ten had omphalocele (33,4%). Only two patients had prenatal diagnosis. Six patients had associated malformations, 3 in the omphalocele group and 3 in the gastroschisis group. Primary closure was done in 23 patients (76,6%), whereas a silo was performed in the remaining 7 patients (23,4%). Respiratory support was needed from 0 to 26 days (mean 7 days). The most frequent complication was sepsis (14 patients, 46,6%). Five patients died (16,6%), all during the neonatal period. Four of them died from septic shock, and one from an abdominal compartment syndrome.

Index words: Abdominal Wall Defects - Gastroschisis - Omphalocele

Resumo

O objetivo deste estudo é apresentar a experiência no tratamento dos defeitos congênitos da parede abdominal. Analisam-se de forma retrospectiva as histórias clínicas de 30 neonatos, no período de 5 anos (1997-2002). Treze eram do sexo masculino e 17 do feminino; vinte apresentaram o diagnóstico de gastrosquise (66,6%) e dez de onfalocele (33,4%). Somente 2 pacientes com gastrosquise tinham diagnóstico pré-natal. Seis pacientes apresentaram malformações associadas, 3 com onfalocele e 3 com gastrosquise. Em 23 pacientes (76,6%) realizou-se o fechamento primário e em 7 (23,4%) foi confeccionado um silo. Permaneceram em assistência ventilatória entre 0 e 26 dias (média de 7 dias). A complicação mais freqüente foi a septicemia em 14 pacientes (46,6%). Dos 30 pacientes, 5 morreram (16,6%) e 25 (83,4%) permanecem vivos até o momento. A causa de morte em 4 foi o choque séptico e um morreu após desenvolver síndrome compartimental abdominal. Os pacientes com onfalocele apresentaram maior número de malformações associadas.

Palavras chave: Defeitos de parede - Gastrosquise - Onfalocele

Introducción

La primer descripción de onfalocele fue realizada por Ambroise Paré en el siglo XVI¹, la gastrosquisis fue descrita por Watkins² como una variante del onfalocele en el año 1943, y recién 20 años después la gastrosquisis y el onfalocele fueron reconocidas como entidades separadas, con diferentes orígenes embriológicos³. Sin embargo, no fue sino hasta el comienzo de los años setenta con el advenimiento de respiradores para neonatos, de la nutrición parenteral total y de las mallas de silicona para el cierre diferido, que la supervivencia de un neonato con defecto de pared importante dejó de ser un informe de un caso aislado. El objetivo de este estudio es reportar nuestra experiencia en el tratamiento de los defectos congénitos de la pared abdominal.

Material y método

Se analizaron en forma retrospectiva las historias clínicas de 30 neonatos, en el transcurso de 5 años desde 1997 hasta el 2002, evaluando tipo de defecto de pared, existencia de diagnóstico prenatal, madres primíparas o multíparas, parto vaginal o cesárea, edad gestacional, peso al nacimiento, malformaciones asociadas, cierre primario o secundario (confección de silo), tiempo de ayuno postoperatorio, tiempo de nutrición parenteral total (NPT), tiempo de asistencia respiratoria mecánica (ARM), días totales de internación y existencia de complicaciones.

Resultados

De los 30 pacientes, 13 eran de sexo masculino y 17 de sexo femenino. Veinte presentaban diagnóstico de gastrosquisis (66,6%) y diez de onfalocele (33,4%). Sólo 2 pacientes con gastrosquisis tenían diagnóstico prenatal, sin influir éste en la elección de la vía de nacimiento. De las veinte madres de pacientes con gastrosquisis 13 eran nulíparas o primíparas (65%) y 7 multíparas (35%), de las diez madres de pacientes con onfalocele 5 eran nulíparas o primíparas (50%) y 5 multíparas (50%). Veinte pacientes nacieron por vía vaginal (66,6%) y 10 por cesárea (33,4%). El rango de la edad gestacional fue entre 30 y 40 semanas (media de 37,3 semanas).

El peso al nacimiento varió entre 1055 y 4200 gramos (media 2530g). Tres pacientes con onfalocele presentaron malformaciones asociadas: síndrome de Down con malformación anorrectal, duplicación vesicular con membrana duodenal y atresia de intestino respectivamente. De los pacientes con gastrosquisis, 3 presentaron malformaciones asociadas: dos con divertículo de Meckel y uno con una duplicación intestinal y mielomeningocele.

A veintitrés pacientes (76,6%) se les realizó cierre primario y a 7 (23,4%) se les confeccionó un silo. El tiempo de ayuno se extendió desde 6 hasta 40 días (media 14,1 días). Todos los pacientes recibieron alimentación parenteral total con una duración entre 5 y 70 días (media 15 días). Los pacientes permanecieron en asistencia respiratoria mecánica desde 0 hasta 26 días (media 7 días). Los días de internación variaron desde 13 hasta 101 días (media 38 días).

La complicación más frecuente fue sepsis en 14 pacientes (46,6%), 5 presentaron infección de la herida que cicatrizaron por segunda, 4 presentaron evisceración; la corrección quirúrgica se efectuó sin complicaciones en todos ellos. De los treinta pacientes 5 fallecieron (16,6%) y 25 permanecen vivos hasta la fecha (83,4%). De los pacientes fallecidos todos tenían diagnóstico de gastrosquisis, de ellos 3 tenían malformaciones asociadas. La causa de muerte en 4 fue shock séptico y uno falleció luego de desarrollar un síndrome compartimental intraabdominal 14 horas después de haberse realizado el cierre abdominal luego de retirar el silo.

Discusión

El onfalocele tiene una incidencia aproximada de 1 en 5.000 a 6.000 nacidos vivos, y la gastrosquisis de 1 en 15.000 a 20.000 nacidos vivos^{3,4}. La gastrosquisis ha sido considerada como una malformación menos frecuente que el onfalocele, sin embargo, su incidencia en numerosos países ha ido aumentando en las últimas tres décadas, mientras que la incidencia de onfalocele ha permanecido estable⁵.

En Suecia, la incidencia de gastrosquisis era de 0,5 en 10.000 nacimientos vivos en 1972, y aumentó a 1 en 10.000 recién nacidos vivos hacia 1980⁶, el mismo ascenso ha sido reportado en los últimos treinta años

en diferentes estudios realizados en Finlandia, California⁷ y en un estudio multicéntrico realizado en Japón⁸, mientras que la incidencia de onfalocele ha permanecido estable. En nuestro estudio se observa una prevalencia de gastrosquisis (66,6%) sobre onfalocele (33,4%).

Solamente el 6,6% de los pacientes presentaba diagnóstico prenatal, circunstancia que se repite en otros estudios realizados en países en vías de desarrollo^{9, 10}, relacionándolo con un aumento en la mortalidad. Esta relación se debe a la imposibilidad de programar el nacimiento de estos pacientes en centros de salud terciarios, disminuyendo traslados innecesarios, para reducir el intervalo entre el nacimiento y la corrección quirúrgica.

En la mayoría de los pacientes (76,6%) ha podido realizarse cierre primario, hecho que ha sido relacionado con mejor pronóstico por otros autores^{11, 12} debido a una mejoría en el tiempo de retorno de la función gastrointestinal, menor incidencia de sepsis y menor estadía en el Hospital.

El tiempo medio de la asistencia respiratoria mecánica fue de 7 días, y de la alimentación parenteral de 15 días, cifras similares en otros estudios que relacionan el mayor tiempo de ARM con un riesgo aumentado de sepsis y muerte^{9, 13}.

La mortalidad en este estudio fue del 16,6% (5 pacientes). Todos los pacientes fallecidos tenían diagnóstico de gastrosquisis. La causa de muerte en 4 de ellos (80%) fue sepsis, hecho que concuerda con la literatura, alcanzando en algunas series hasta el 90%¹⁴.

La importancia de identificar a los fetos con defectos de pared abdominal, para así programar el nacimiento en centros terciarios con posibilidad de tratamiento quirúrgico inmediato ha sido señalada en otros reportes^{10, 12}.

En nuestra serie los pacientes con onfalocele presentaron mayor número de malformaciones asociadas. La sobrevida global y la incidencia de complicaciones coinciden con lo reportado en la literatura.

Bibliografía

1. Gross RE: A new method for surgical treatment of large omphaloceles. *Surgery* 24: 277-292, 1948.
2. Watkins DE: Gastroschisis. *Virginia Med Month* 78: 42-43, 1943.
3. Cooney DR: Defects of the abdominal wall, in O'Neill J, Rowe M, Grosfeld J, et al: *Pediatric Surgery*. Sr Louis MO, Mosby 1998, pp 1045-1069.
4. Moore TC, Strokes GE: Gastroschisis. *Surgery* 33: 112-120, 1953.
5. Tan KH, Kilby MD, Whittle MJ, et al: Congenital anterior abdominal wall defects in England and Wales 1987-1993: Retrospective analysis of OPCS data. *BMJ* 313: 903-906, 1996.
6. Lindham S: Omphalocele and Gastroschisis in Sweden 1965-1976. *Acta Paediatr Escand* 70: 55-60, 1981.
7. Roeper PJ, Harris J, Lee G, et al: Secular rate and correlates for gastroschisis in California (1968-1977). *Teratology* 35: 203-210, 1987.
8. Suita S, Okamatsu T, Yamamoto T et al: Changing profile of abdominal wall defects in Japan: Results of a National Survey. *J Pediatr Surg* 35: 66-72, 2000.
9. Vilela P, Ramos de Amorim M, Falbo G, Santos Luiz: Risk factors for adverse outcome of newborns with gastroschisis in a Brazilian hospital. *J Pediatr Surg* 36: 559-564, 2001.
10. Langer JC, Khanna J, Caco C et al: Prenatal diagnosis of gastroschisis: Development of objective sonographic criteria for predicting outcome. *Obstet Gynecol* 81: 53-56, 1993.
11. Molenaar JC, Tibboel D: Gastroschisis and Omphalocele. *World J. Surg* 17: 337-341, 1993.
12. Blessed WB, Coughlin JP, Johnson MP: Immediate delivery room repair of fetal abdominal wall defect. *Fetal Diagn. Ther* 8:203-208, 1993.
13. Fonkalsrud EW, Smith MD, Shaw KS et al: Selective management of gastroschisis according to the degree of viscerobdominal disproportion. *Ann Surg* 218: 742-747, 1993.
14. Snyder CL: Outcome analysis for gastroschisis. *J Pediatr Surg* 34: 1253-1256, 1999.

Trabajo presentado en el 36° Congreso Argentino de Cirugía Pediátrica, Noviembre de 2002, Mar del Plata.

Dr. G. Bellía Munzón
Av. Montes de Oca 40
Buenos Aires, Argentina