Onfalocele aislado: reporte de un caso.

Treviño-Montemayor, Oscar Rubén; Rodríguez-Contreras, Mericia del Rosario; Flores-Venegas, Sandra Rocío; Soria-López, Juan Antonio; Guzmán-Pérez, Tomás Ignacio

Medicina Materno Fetal. Hospital Universitario Dr. José Eleuterio González

INTRODUCCIÓN.

El onfalocele es un defecto en el desarrollo de la pared abdominal, en el que las vísceras herniadas están cubiertas por peritoneo, amnios y gelatina de Wharton. Los órganos comprometidos pueden ser asas de intestino delgado o grueso, hígado y estómago, estando siempre incluido el cordón en el saco herniado. Se diagnostica a partir de la semana 12 de gestación y este defecto es consecuencia de un fallo en el retorno de este intestino, quedándose fuera de la cavidad abdominal, recubierto por peritoneo y membrana amniótica, quedando el cordón umbilical en este saco que cubre el defecto. Es una de las malformaciones congénitas más comunes, estimándose su incidencia en 1/4.000 nacimientos. Se asocia a otras anomalías, debiéndose descartar alteraciones estructurales y cromosómicas.

OBJETIVO

Reportar el caso de un producto con diagnóstico de onfalocele aislado.

CASO CLÍNICO

Femenina de 19 años, cursando su primer gesta, sin antecedentes médicos de relevancia, quien acude para control prenatal, diagnosticándose producto con anomalía en pared abdominal.

Se realiza exploración ultrasonográfica, donde se evidencia defecto en pared abdominal compatible con onfalocele, el cual contenía asas intestinales, hígado y estómago (Figura 1-4).

Fig. 1

Se solicita estudio invasivo para descartar anomalía cromosómica, optando por la realización de amniocentesis, obteniendo como resultado un feto cromosómicamente normal (XY)

El embarazo progresa hasta la semana 27.6 donde se diagnostica alteración en el crecimiento fetal, catalogándose como producto pequeño secundario a anatomía anormal y es monitorizado cada 2 semanas.

Al cursar la semana 38 se decide interrupción del embarazo, obteniéndose producto masculino de 3140gr, 49cm, 7/8 Apgar y 39 SDG por Capurro (Figura 5), ingresando producto al área de UCIN.

Durante su estancia, el producto es sometido a técnica de Schuster, sin embargo fallece a los 12 días de vida extrauterina por complicaciones de la misma.

Fig. 2

Fig. 3

Fig. 4

Onfalocele. Nard. Operación. de cirugía clínica y práctica, vol. 1, [illegible] Rodríguez, J.C. Martínez Salas, R. [illegible] Torrugara, Clínica e investigación en Ginecología y Obstetricia, 2012, 40 (4): 165-166
Abdominal wall defects. A Comparative Investigation between omphalocele and gastroschisis in a tertiary [illegible], Lara Chiuman O, Alfredo Agulb R, Rev Chil Pediatr 2012, 84 (4): 400-406
Syndromes and disorders associated with omphalocele. Bilateral renal agenesis, neural tube defect, diaphragmatic defect and others. Chen CP. Taiwan J Obstet Gynecol. 2007 Jun; 46(2): 111-20.

CONCLUSIÓN.

Su incidencia se estima entre 1,5 y 3 por 10.000 nacimientos

La etiología del onfalocele, como ocurre en la mayoría de las anomalías congénitas, es desconocida. Se postulan factores como exposición a agentes teratógenos como los recaptadores de serotonina en las primeras semanas de gestación, deficiencias nutricionales y predisposición genética posiblemente vinculada a defectos enzimáticos maternos, edad materna mayor de 30 años y raza negra. La asociación del onfalocele a otras anomalías estructurales y cromosómicas es muy importante, siendo las más frecuentes las cardiopatías (50%), trisomías 18 y 13. Esto ocurre con mayor prevalencia en los onfaloceles de pequeño tamaño que únicamente contienen herniación intestinal. La asociación a síndromes genéticos también es importante, sobre todo pentalogía de Cantrell, síndrome de bandas amnióticas, síndrome OEIS y síndrome de Beckwith-Wiedemann. La ecografía bidimensional es la modalidad que se utiliza habitualmente y que se ofrece en forma rutinaria. La especificidad del estudio es alta, superior al 97%, pero la sensibilidad es del 60 al 80%, ya que se ve afectada por la posición del feto, la confusión con otros defectos abdominales poco frecuentes y la experiencia y pericia del operador.

La tasa de supervivencia en el onfalocele aislado se sitúa en torno al 90%, siendo los riesgos de complicaciones intestinales, crecimiento intrauterino retardado y pérdida de bienestar fetal. la mayoría de autores defienden la práctica de cesárea electiva en los casos de defectos abdominales superiores a 5cm y con contenido hepático, por el riesgo de traumatismo de vísceras abdominales y/o rotura del saco herniario

Fig. 5