



Malformaciones congénitas de la pared abdominal: 3 casos curiosos en los últimos 6 meses en Unidad Neonatal IIC

Gutiérrez Vélez, Rebeca; Alcaraz Castillo, María; Alcalde Deiro, Laura, Díaz-Delgado Menéndez Blanca; Lorén Martín, Jennifer; Miranda Alcalde, Belén.

Hospital Universitario HM Montepríncipe, Boadilla del Monte (Madrid)

INTRODUCCIÓN

Los **defectos de pared abdominal** más frecuentes son la gastrosquisis y el onfalocele. Ambos se caracterizan por la evisceración de parte del contenido abdominal, bien por medio de un saco herniario avascular a través del anillo umbilical (onfalocele), o bien sin cubierta peritoneal a través de un orificio paraumbilical (gastrosquisis).

PRIMER CASO CLÍNICO

Recién nacido varón a término, pequeño para la edad gestacional y concebido de forma espontánea es intervenido al nacimiento de **gastrosquisis** diagnosticada intraútero. El contenido intestinal exteriorizado no tiene “peel” ni signos de atresia y logra reducirse sin incidencias.

Al mes de vida presenta **hemorragia digestiva alta** aparentemente secundaria a enterocolitis sin rescate bacteriológico, y shock hipovolémico asociado.

A los dos meses, reingresa por sospecha de **obstrucción intestinal** que obliga a realizar laparotomía exploradora. Se seccionan gran cantidad de adherencias intestinales y dos bridas de gran tamaño. A pesar de la evolución tórpida inicial, el paciente logra estabilizarse clínicamente y es dado de alta.



GASTROSQUISIS

SEGUNDO CASO CLÍNICO

Recién nacido a término, varón, con peso adecuado para la edad gestacional y diagnóstico prenatal de onfalocele. Embarazo por FIV con hipotiroidismo gestacional controlado y anticoagulante lúpico. Se procede al cierre primario del onfalocele con **divertículo de Meckel** adherido a su cara interna y anastomosis término-terminal ileal.

Durante el ingreso se descarta la presencia de otras posibles malformaciones asociadas (ecocardiograma, ecografía abdominal y transfontanelar normales) y así como cromosomopatías. Se trata por tanto de un caso de **onfalocele aislado** que sigue una evolución favorable.



ONFALOCELE AISLADO



Divertículo de Meckel

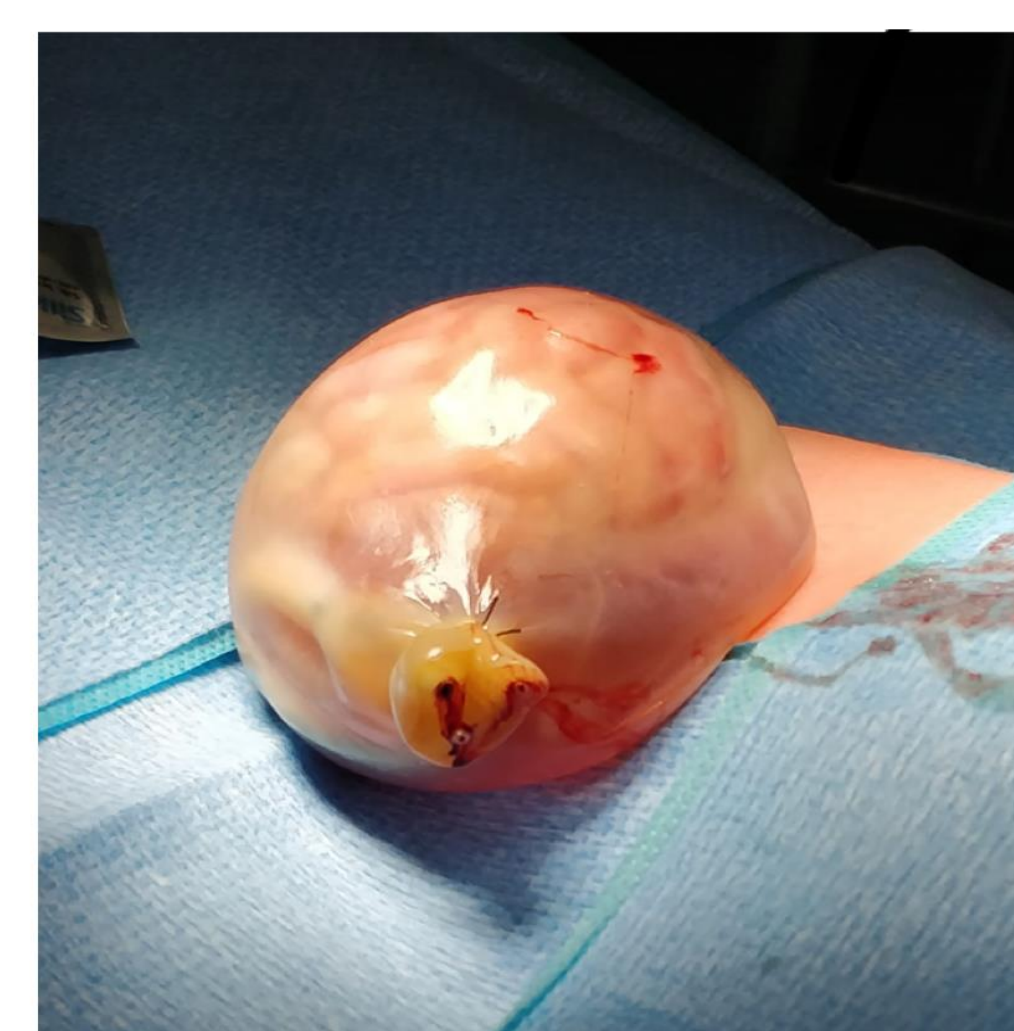
TERCER CASO CLÍNICO

Recién nacido varón, a término, de peso elevado para la edad gestacional, fruto de un embarazo por FIV con diabetes gestacional. Presenta **onfalocele** al nacimiento con herniación de **asas intestinales y parte del hígado**, que se contiene con bolsa estéril.

Además de la macrosomía, observamos macroglosia y criptorquidia bilateral que orientan hacia un **síndrome de Beckwith-Wiedemann**. Se extrae muestra de sangre para estudio genético (cariotipo y disomía uniparental del cromosoma 11).

Días después de la intervención por laparotomía aparecen signos compatibles con hernia incisional que termina evolucionando a **evisceración**. La reintervención quirúrgica resulta un éxito y el paciente es dado de alta con buena evolución posterior.

ONFALOCELE EN BECKWITH-WIEDEMANN



Evisceración

CONCLUSIONES Y COMENTARIOS

El **onfalocele** se produce en 1/4000 nacidos vivos. Puede ocurrir de forma aislada o encuadrarse en síndromes polimalformativos que ensombrecen su pronóstico.

La **gastrosquisis** es un defecto menos frecuente (1/20 000 nacimientos) pero más grave y su morbilidad está directamente relacionada con la viabilidad del intestino intervenido.