

DEFECTOS CONGENITOS DE LA LINEA MEDIA DE LA PARED ABDOMINAL ANTERIOR

HERNANDO FORERO CABALLERO
Maestro Universitario
Universidad Nacional de Colombia.

Los defectos congénitos de la línea media de la pared abdominal anterior, como consecuencia de los trastornos embriológicos en el desarrollo de los pliegues laterales, desencadenan malformaciones que de acuerdo con la etiopatogenia y localización las han denominado celosomía: superior, media e inferior. En este estudio analizamos la celosomía media y la inferior observadas en un periodo de 5 años.

La Celosomía Superior es muy rara y nosotros no la hemos observado sino una vez.

En la primera parte estudiamos la celosomía media, cuyas anomalías están localizadas en la región umbilical, comprenden el Onfalocele y la Gastrosquisis y requieren un manejo meticuloso y de carácter urgente.

En la segunda parte estudiamos la celosomía inferior cuyas principales lesiones están relacionadas con defectos de formación de la línea media de la pared abdominal baja junto con algunos órganos, como sucede en la extrofia-vesical y la fisura vesico-intestinal y su tratamiento, aunque permite una conciente planeación, requiere varias intervenciones de reparación.

Los progresos efectuados en los últimos años en relación con la anestesia pediátrica, ventilación pulmonar, alimentación parenteral, adaptación de materiales plásticos, y en las técnicas de reparación, han mejorado notablemente el pronóstico de estas malformaciones congénitas.

CELOSOMIA MEDIA

En la celosomía media consideramos las principales anomalías congénitas que se observaron en el área del ombligo, o sea el Onfalocele y la Gastrosquisis, durante un periodo de cinco años.

Se revisaron las historias clínicas de 48 niños portadores de Onfalocele y Gastrosquisis, en dos instituciones de atención de recién nacidos en la ciudad de Bogotá.

Las malformaciones asociadas y el tamaño gigante de los Onfalocelos fueron factores determinantes de la alta mortalidad.

El tratamiento quirúrgico en el tiempo adecuado mejoraron notoriamente la supervivencia, la cual fue de 28 niños.

Para una mejor comprensión de la etiopatogenia se hace un estudio de la embriología de la pared abdominal anterior.

Por tratarse de anomalías de alto riesgo que requieren en manejo estricto y meticuloso, se analiza tanto en el Onfalocele como en la Gastrosquisis la etiopatogenia, la evolución clínica, los métodos de diagnóstico, los factores de riesgo, las técnicas de tratamiento y las complicaciones.

En la literatura internacional se reporta una frecuencia promedio entre 1 por 3.000 a 1 por 10.000 niños nacidos vivos.

1. Material y métodos

Se practicó la revisión retrospectiva de las historias clínicas de los niños recién nacidos que presentaron defectos de la parte media de la pared abdominal durante un periodo de 5 años comprendido entre los años 1979 a 1984, en la clínica Jorge Bejarano del Seguro Social y el Instituto Materno Infantil de Bogotá.

Se hallaron en el Seguro Social 20 pacientes con una defunción de 12 de ellos y 8 sobrevivientes.

En el Instituto Materno Infantil se encontraron 28 pacientes con una sobrevivencia de 20 y una mortalidad de 8 de los niños estudiados.

La sobrevivencia total fue de 8 pacientes en el Instituto del Seguro Social y 20 en el Instituto Materno Infantil.

La distribución anual fue en la siguiente proporción: 1979: 7 pacientes; 1980: 5; 1981: 7; 1982: 5; 1983: 15; 1984: 9 niños, con un total de 48 niños con Onfalocele y Gastrosquisis.

2. Resultados

De los 20 pacientes de la Clínica Pediátrica Jorge Bejarano 18 nacieron con Onfalocele, la mayoría de tamaño gigante y un roto; 2 con Gastrosquisis.

Tres niños presentaban malformaciones asociadas y tres prematuridad severa.

Todos los pacientes se colocaron en Incubadora y se les aplicó localmente Mercuriocromo, gasa furacinada, compresas estériles y venoclisis.

A 14 de ellos se les continuó con tratamiento conservador, porque sus condiciones no permitían intervención quirúrgica.

A 5 niños con Onfalocele se les practicó corrección quirúrgica del defecto de la pared y a una Gastrosquisis colgajo con sutura de piel sobre los intestinos y a los tres meses plástia de la eventración.

La mortalidad fue de 12 pacientes así: 11 sin intervenir y un operado con malformaciones múltiples.

Las causas de defunción consistieron en dificultad respiratoria, en las primeras 4 horas; sepsis en su gran mayoría, durante el primer mes y prematuridad, en los primeros 49 días.

Las historias eran muy deficientes por lo cual no fue posible efectuar un estudio científico más profundo.

Se revisaron las historias del Servicio de Cirugía Neonatal del Hospital Materno Infantil, de los niños portadores de defectos de la parte media del abdomen y se encontraron 6 Gastrosquisis y 22 Onfaloceles clasificados así: pequeños 7; 15 gigantes entre los cuales: rotos 2 y con Hepatocele 3.

La distribución por sexo fue de masculinos 12 y femeninos 16.

La edad de la madre fluctuó entre 17 y 42 años.

En relación con Paridad predominó en las primigestantes y se presentó entre uno y cuatro embarazos.

La edad de gestación fluctuó entre 34 y 40 semanas con una mayor frecuencia a las 38 semanas.

Entre la Patología que presentaron las madres durante el embarazo, llamó la atención la toxemia, placenta inmadura, Hematoma de la placenta y escasos abortos previos.

La patología del cordón consistió en torción uno; cordón corto dos (2) y arteria única en otro.

El peso de los recién nacidos estuvo comprendido entre 1.500 a 3.200 gramos.

El apgar en el momento del nacimiento fue de 8/10 en su mayoría.

Las complicaciones que presentaron los niños inmediatamente después del nacimiento fueron: Cianosis 5; dificultad respiratoria 5; Ictericia 3; Hipoglicemia 2; Vómito Bilioso 1; Insuficiencia cardíaca 1 y muerte 1.

Las anomalías asociadas consistieron en Malrotación intestinal 2; Bridas Mesentéricas 2; Persistencia del Canal Onfalomesentérico 1; Hipoplasia de los Músculos abdominales 1.

Las malformaciones concomitantes que presentaron los niños con Onfalocele fueron: Cardíacas 7; Gastrointestinales 4; de órganos de los sentidos 4; Neurologías 3; de los Miembros 5; otras 4.

A siete pacientes que presentaban Onfalocele con malformaciones múltiples se les practicó estudio genético en el departamento de Genética de la Universidad Nacional con los siguientes resultados: antecedentes familiares sin trastornos genéticos ni malformaciones aparentes.

Cuatro de estos niños presentaron síndrome de Beckwith Wiedeman.

En todos fue demostrado una Cariotipo normal.

Se les orientó dentro de un protocolo de Consejería Genética. De estos resultados se puede concluir que la etiología del Onfalocele fue multifactorial y que en el Síndrome de Beckwith Wiedeman no podemos descartar la Poligenia.

En las Gastrosquisis no se encontró ninguna malformación concomitante ni factor genético patológico, solamente dos niños con Bridas amnióticas secundarias, luego la consideramos como una Embriopatía mecánica, implantada en una hipoplasia localizada de la pared abdominal.

El diagnóstico se vislumbró en dos pacientes, durante la época prenatal por medio de la Ecografía.

El manejo médico inmediato consistió en: Venoclisis a la mayoría. Aplicación local de solución de Mercuriocromo al 2% y compresas estériles a 14; se colocaron en incubadora 13 niños; se le aplicaron antibióticos endovenosos a 8 y se les aplicó Sonda Nasogástrica a 3.

A 10 pacientes que presentaban mal estado general, malformaciones concomitantes severas y un Onfalocele tan grande que no permitía cubrirlo con piel, ni se disponía de membranas plásticas, se les practicó tratamiento conservador con aplicación de solución de Mercuriocromo y se colocaron en incubadora procurando sostener el Onfalocele en posición perpendicular al cuerpo, por medio de compresas estériles o colgado del cordón.

Se practicó intervención quirúrgica a 18 pacientes en el tiempo más adecuado de acuerdo a los requerimientos y las condiciones generales así: a las 12 horas 5; el primer día 3; la primera semana 8; y en los primeros 23 días 2.

Las intervenciones quirúrgicas practicadas consistieron en corrección de la pared abdominal 13 pacientes; disección de colgajos de piel y sutura media 4; y aplicación de membrana plástica de Silo 1.

Las complicaciones que presentaron en general fueron: dificultad respiratoria 9 pacientes; sepsis 3; adherencias 2; infección local 2; moniliasis 1; edema generalizado 1.

La mortalidad en general sucedió en 6 pacientes a quienes no se les practicó ninguna intervención y dos operados.

Los dos pacientes operados murieron el segundo día de la intervención por insuficiencia respiratoria y uno de ellos en anasarca.

Los 6 pacientes que no se intervinieron quirúrgicamente murieron entre el segundo y octavo día, en general por sepsis e insuficiencia respiratoria y uno inmediatamente después del nacimiento, proveniente de madre toxémica y placenta inmadura.

DISCUSION

Consideraciones embriológicas

Por tratarse de defectos congénitos de la parte media del abdomen su estudio se basa en el desarrollo embriológico

de los órganos y tejidos que toman parte en su composición.

MUSCULOS DE LA PARED ABDOMINAL

El embrión a las dos semanas es un disco germinal oval. La capa dorsal, ectoblasto, se continua con la pared de la vesícula amniótica y la capa ventral, entoblasto, se proyecta en el saco vitelino.

Las dos capas están separadas por una capa de mesoblasto.

Hacia la sexta semana la somatopleura del abdomen y el tórax es invadida por el mesodermo de los miotomos situados a cada lado de la columna vertebral. La formación del músculo recto abdominal sucede por la fusión de las porciones ventrales de los últimos 6 a 7 miotomos torácicos inferiores y de los lumbares superiores.

Hacia la 8a. semana, por hendiduras transgenciales de los miotomos se van formando las capas superficiales y profundas musculares, a manera de parejas o bandas longitudinales.

Durante la 8a. semana continúa el desarrollo de las capas superficiales y profundas, sucede la fusión de los miotomos adyacentes y cambios de dirección para la separación de las fibras del músculo oblicuo externo de las del recto abdominal y por reemplazo de ciertas fibras musculares se forma la aponeurosis.

Hacia la 12a. semana se unen los dos rectos abdominales dejando abierto el orificio del anillo umbilical (27).

HIGADO

El divertículo de formación hepática permanece íntimamente ligado a la pared de los vasos vitelinos, cuyas ramas envían vasos de proliferación hacia el hígado.

En la cuarta semana existe una relación común entre los vasos vitelinos y los conductos hepáticos.

El hígado se encorva caudalmente hacia la cavidad ab-

dominal y va separándose progresivamente del septum a medida que el intestino se proyecta hacia el celoma extraembrionario para producirse el mesenterio ventral definitivo.

Hacia la 9a. semana su tamaño constituye el 10% del volumen del cuerpo del feto (28).

CELOMA EXTRAEMBRIONARIO

Hacia la 5a. semana el conducto vitelino se desprende del asa intestinal.

El intestino en su desarrollo sufre una rotación craneal hacia la derecha y caudal hacia la izquierda, se alarga y se introduce por el orificio del cordón umbilical en el

celoma extraembrionario, en forma de repliegues, desde el yeyuno hasta el colon transverso.

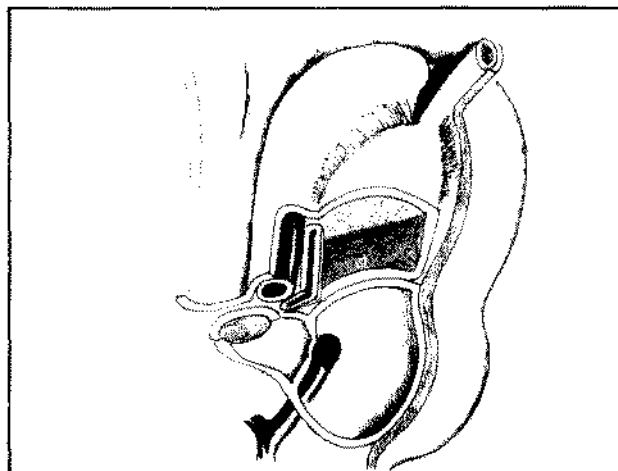
Este proceso ocurre desde la 6a. hasta la 10a. semana.

Las asas intestinales retornan a la cavidad abdominal, cuando el feto mide 35 a 42 mm quedando de último el intestino grueso por el edema y dilatación del ciego (10).

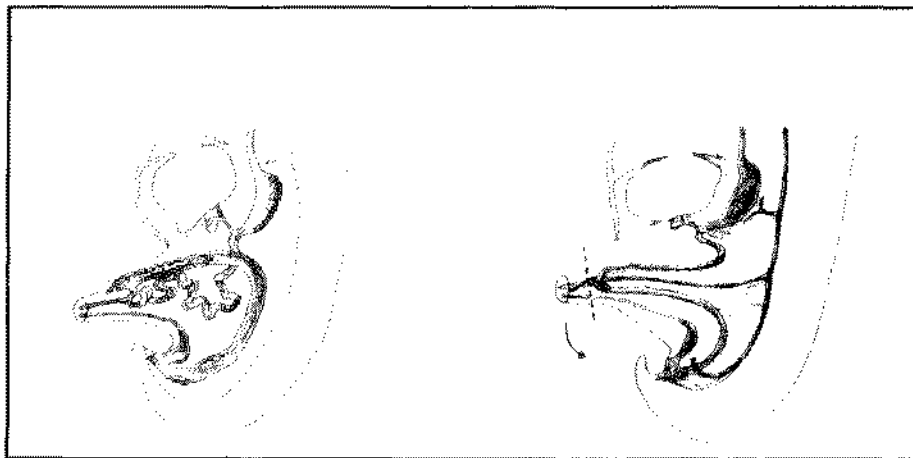
DESARROLLO EMBRIOLOGICO



Formación de las capas musculares



Hígado y vasos vitelinos



Proyección intestinal hacia el celoma extraembrionario.

I. A. ONFALOCELE

1. Patología

El Onfalocele consiste en la persistencia de la normal herniación de las vísceras abdominales a través del orificio umbilical en el celoma extraembrionario.

El saco embrionario está constituido por una membrana interna de prolongación del peritoneo, una membrana externa amniótica con segmentos de gelatina de Wharton, por cuyas paredes emergen los elementos del cordón umbilical.

El tamaño del orificio umbilical es muy variable de 3 a 10 cms y sin ninguna correlación con el tamaño del saco extraembrionario.

El diámetro del saco del onfalocele se ha considerado de tamaño menor cuando mide menos de 5 cms. y onfalocele mayor o gigante de más de 5 cms, que ocasionalmente alcanza hasta 12 cms (25).

El contenido del saco del onfalocele puede ser solamente intestino delgado en los onfaloceles pequeños o todo el intestino, el hígado y aún las otras vísceras abdominales en los onfaloceles gigantes.

La cavidad abdominal generalmente está reducida de tamaño de acuerdo con su contenido visceral.

Los vasos y remanentes embrionarios del cordón umbilical van en la pared del saco embrionario y se continúan a partir del ápice de éste.

La membrana amniótica que compone el saco, la cual es avascular, puede haberse roto en cualquier época de la vida intrauterina o en el momento del nacimiento y los restos de dicha membrana retraerse hasta casi desaparecer, pero el cordón umbilical siempre conserva su implantación en la base sobre el orificio umbilical (34).

Los intestinos que han estado fuera de la cavidad abdominal en contacto con el líquido amniótico sufren una peritonitis química, con edema, infiltración de la pared intestinal, retracción muscular y múltiples adherencias, de acuerdo con el tiempo de exposición a este ambiente (14).

2. Etiopatogenia

No se conocen factores hereditarios específicos que desencadenan el onfalocele. Posiblemente existan algunos defectos genéticos o influencias poligénicas o plurifactoriales que favorezcan el desarrollo de esta anomalía, pues es frecuente que se asocie de otras malformaciones y trastornos genéticos.

En el proceso de la persistencia del estado embriológico del celoma extraembrionario juegan varios factores entre los cuales se pueden mencionar los siguientes:

- a) Trastornos en el desarrollo de los pliegues laterales (Celosomía media) y en la fusión de los miotomos musculares en la región media abdominal.
- b) El intestino que debe retornar hacia la décima semana al celoma intraembrionario, sufre alguna dificultad en su evolución natural, por edema y dilatación del ciego, trastornos peristálticos o de fuerzas subyacentes y defecto de la contracción del tejido fibromuscular que rodea la arteria mesentérica superior (7).
- c) Por trastornos bioquímicos y osmolares del medio en que se desarrolla el feto, hay traslocación de las fuerzas subyacentes y no sucede la disminución del diámetro del celoma extraembrionario para transformarse en el cordón umbilical normal (24).
- d) El crecimiento exagerado del intestino medio y su proyección en la bolsa extraembrionario sin relación temporal con el desarrollo del abdomen, no favorece la amplitud adecuada de la cavidad abdominal para su retorno (2).
- e) Por circunstancias metabólicas o trastornos circulatorios, el hígado no disminuye su tamaño en tiempo oportuno, lo cual obstruye parcialmente el orificio umbilical e impide el proceso de reducción del celoma extraembrionario.

3. Cuadro clínico

El recién nacido presenta una protuberancia del ombligo en la base del cordón umbilical, con una amplitud del anillo de implantación en la pared abdominal variable

de 3 a 12 cms y cubierta por una membrana transparente. Se observan los vasos del cordón umbilical, los intestinos y el hígado, cuando está incluído.

La amplitud de la cavidad abdominal está en relación inversa a la cantidad de vísceras que hayan salido al saco del onfalocele: a mayor contenido del saco menor el tamaño del abdomen.

Si el intestino tiene alguna anomalía concomitante ya sea persistencia del canal onfalomesentérico, remanentes de vasos vitelinos, vólvulos o necrosis, el niño principia a presentar desde las primeras 12 horas manifestaciones de una obstrucción intestinal, como vómito y distensión abdominal.

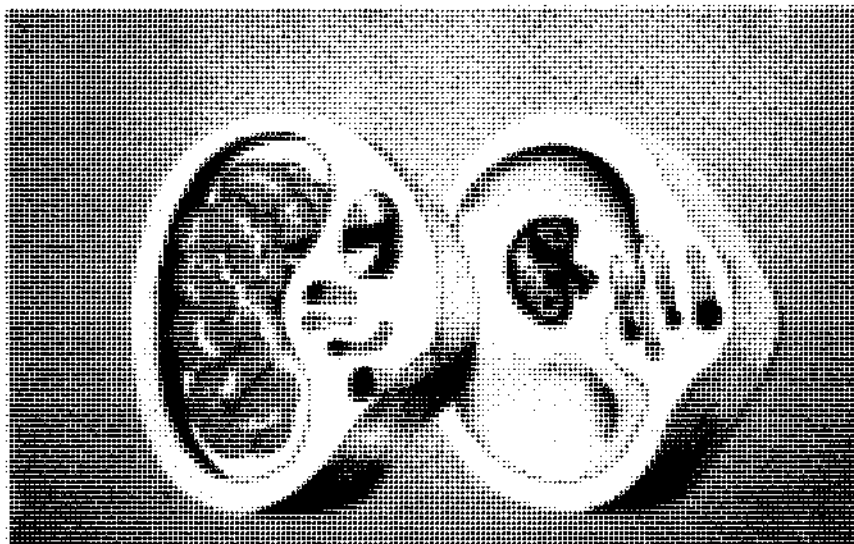
De las 24 a 48 horas en adelante la membrana por ser avascular, se va endureciendo, opacando su transparencia y resecaándose junto con el cordón umbilical.

Si la membrana se ha roto antes del nacimiento los intestinos han salido a la cavidad amniótica, lo cual implica la reacción de defensa de la serosa peritoneal al contacto con el líquido amniótico y por tanto el intestino se encuentra indurado, adherido entre sí, como acartonado y cubierto por segmentos con una capa fibrinosa: dichos cambios dependen del tiempo que han estado sometidos a la influencia osmolar y química extraperitoneal.

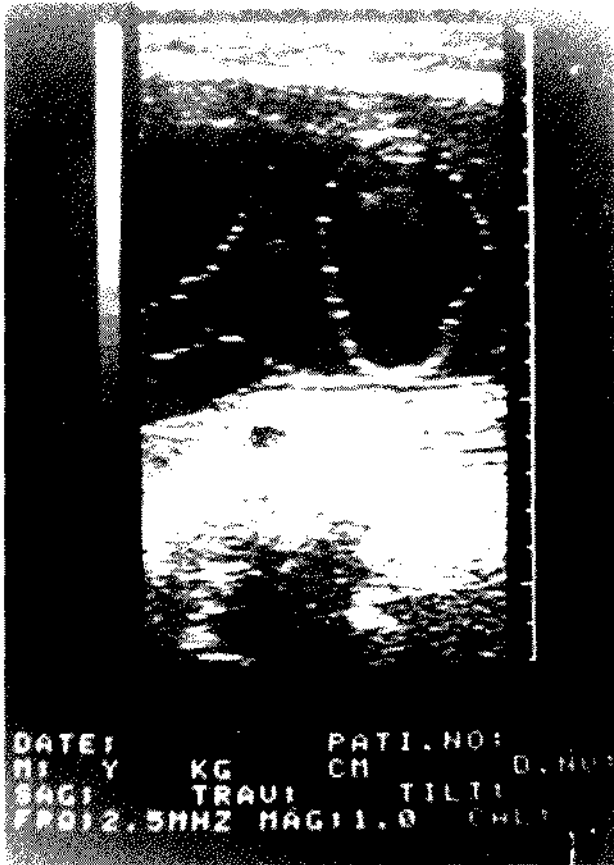
ONFALOCELE



Contenido intestinal Cuello estrecho



Intestino en celoma extraembrionario



Ecografía orificio abdominal amplio

Si la ruptura sucede durante el nacimiento los intestinos eviscerados presentan una apariencia normal, pero siempre con las consecuencias de la exposición al medio ambiente.

El niño está hipotérmico con tendencia a la deshidratación rápida, al estado de Shock y a la sepsis (10).

4. Medios de diagnóstico

Es conveniente investigar la evolución clínica prenatal minuciosa, especialmente en la embarazada con toxemia, polihidramnios o que haya sufrido algún factor teratogénico.

Ecografía prenatal con especial visualización de la conformación fetal.

Evaluación clínica local del tamaño y tipo de onfalocele y en general del estado clínico del niño e investigar malformaciones asociadas.

Radiografía de tórax para detectar anomalías diafragmáticas o cardíacas.

Radiografía de abdomen con el fin de observar la continuidad intestinal y descartar su obstrucción o malrotación y la posible presencia de canal onfalomesentérico.

Estudios bioquímicos como cuadro hemático, glicemia y clasificación sanguínea.

Estudio genético particularmente en niños con malformaciones concomitantes, o sospechas de la existencia de anomalías cromosómicas (37).

5. Malformaciones asociadas

Las malformaciones asociadas al onfalocele son de tres grandes variedades:

1. Las asociadas con el proceso mismo de desarrollo del onfalocele.
 2. Las coexistentes, desencadenadas por defectos en la conformación de la pared abdominal.
 3. Síndromes concomitantes por anomalías cromosómicas.
1. Las anomalías asociadas al proceso local de la estructura del onfalocele son la persistencia del conducto onfalomesentérico, la implantación defectuosa del mesenterio, la malrotación intestinal, la persistencia de remanentes de los vasos vitelinos o bridas, persistencia del uraco, atresia intestinal, infarto intestinal, volvulus y las causadas como consecuencia de la ruptura del saco extraembrionario (40).
 2. Las anomalías coexistentes causadas por trastornos en el desarrollo de las celosomías que constituyen la integridad de la pared abdominal son:
 - a) Los defectos causados por deficiencia de desarrollo de los pliegues superiores o celosomía cefálica hacen parte de la Pentalogía de Cantrell: onfalocele toracoabdominal, ectopia cardíaca, malformaciones intracardiacas, hendidura o ausencia del extremo inferior del esternón, y ausencia del septum transversum del diafragma (19).
 - b) Las anomalías producidas por el desarrollo deficiente de los pliegues inferiores o celosomías caudales comprenden además del onfalocele, la laparosis, extrofia de la vejiga, agnesia rectoanal, atresia de colon, fisura vesicointestinal o extrofia de la cloaca, anomalías del sacro y coxis y mielomeningocele (21).
 3. Entre los síndromes concomitantes encontramos el de Beckwith-Weidemann que incluye: onfalocele, gigantismo, macroglosia, hiperplasia de los islotes celulares pancreáticos (hipoglicemia) (29).

Se han encontrado otros síndromes asociados como la trisomía 13-15 y la trisomía 16-18.

ONFALOCELE: ANOMALIAS ASOCIADAS



Atresia y prolapso intestinal



Bridas y atresia intestinal



Hepatocele taponando orificio umbilical

6. Consideraciones sobre el tratamiento

a) Factores de riesgo

Para el manejo de estos niños es indispensable tener en cuenta los factores patológicos que influyen en el funcionamiento fisiológico y su repercusión sobre el equilibrio metabólico y la vida misma del recién nacido. El factor patológico básico es la exposición de las vísceras al medio ambiente y los defectos orgánicos concomitantes y asociados.

Esta anomalía desencadena algunos trastornos de alto riesgo como la hipotermia, por la falta de protección de los tejidos integrantes de la pared abdominal, la infección por el contacto directo con el medio ambiente, el manipuleo local, la aplicación de elementos sin la debida asepsia y además la hipogamaglobulinemia fisiológica; la misma falta de cubrimiento visceral implica pérdidas hidroelectrolíticas y proteínicas que lo conducen pronto al desequilibrio respectivo, especialmente cuando el onfalocele se ha roto; la prematu-

rez o inmadurez también tiene repercusión térmica e hidroelectrolítica (37).

Las anomalías coexistentes y asociadas producen estos mismos desequilibrios y además repercuten sobre el funcionamiento orgánico, de acuerdo con el órgano lesionado.

b) *Manejo preliminar*

El tratamiento preliminar estará orientado a evitar las consecuencias funestas de estos factores de riesgo:

Protección contra la pérdida de calor por medio de la aplicación sobre el saco del onfalocele de compresas estériles secas y colocar al niño en incubadora, con la adecuada temperatura y humedad.

Para evitar la infección se procurará el mínimo manipuleo y sobretodo, manejarlo con las manos limpias o con guantes y con la mayor asepsia en la incubadora. Algunos aplican antibióticos desde el primer día.

La pérdida hidroelectrolítica se previene con la humedad de la incubadora, la aplicación de venoclisis con dextrosa al 10% y electrolitos según necesidades (17-80 cc/kg/24 horas).

Control hidroelectrolítico y ácido-básico.

Sonda Nasogástrica conectada a recipiente con el fin de evitar la broncoaspiración del vómito, medir los líquidos eliminados y evitar la distensión gastrointestinal en caso de obstrucción intestinal.

Aplicación de 1 mg de vitamina K, y el oxígeno húmedo necesario en la incubadora.

Hemoclasificación y solicitud de sangre para cirugía (13).

Para detectar otras malformaciones se tomarán radiografías de tórax y abdomen, se evaluará la evolución clínica y se efectuarán controles de glicemia.

El onfalocele se debe colocar perpendicular al abdomen con el fin de evitar torciones y presiones extrínsecas en las vísceras.

El manejo del onfalocele roto lo analizaremos en el tratamiento de la gastrosquisis.

En algunos servicios de neonatología practican irrigaciones anorectales para procurar la expulsión de meconio y gases (28).

c) *Evaluación para el tratamiento y el pronóstico*

Es conveniente efectuar el análisis de los hallazgos clínicos y la evolución de los procesos fisiológicos.

Evaluar la integridad de las membranas del saco, el diámetro del anillo umbilical, la amplitud de la cavidad abdominal, el tamaño y la localización del onfalocele y su contenido, especialmente hígado u otra víscera.

Tener en cuenta las prematurez o inmadurez del paciente y las anomalías concomitantes o asociadas.

Si el onfalocele está localizado en la región media umbilical normal y su tamaño es de menos de 5 cms. de diámetro con membranas intactas, el pronóstico es favorable, especialmente si su manejo es adecuado con estricta asepsia y control de las funciones vitales en los primeros días. Se puede efectuar la intervención quirúrgica primaria, tan pronto las condiciones generales del paciente lo permitan.

Si el diámetro del onfalocele es (gigante) de más de 5 a 6 cms y sobretodo si está ocupado parcialmente por el hígado, el pronóstico es más reservado y su manejo requiere un consciente análisis de las posibilidades quirúrgicas tempranas o la preservación de la membrana con desinfectantes.

La presencia de anomalías asociadas que impliquen obstrucción intestinal, ameritan pronta intervención quirúrgica y la reparación adecuada del onfalocele.

Las malformaciones coexistentes de los órganos vecinos ensombrecen el pronóstico e imponen un exhaustivo análisis del defecto, de su repercusión sobre las funciones fisiológicas y vitales y de la posibilidad de tratamiento quirúrgico, por etapas, en relación con los órganos afectados (25).

7. *Tratamiento conservador*

Para los pacientes prematuros o portadores de onfaloceles gigantes o con malformaciones asociadas que impliquen un alto riesgo quirúrgico, algunas escuelas, especialmente las europeas, aconsejan un manejo conservador, mientras es posible el tratamiento definitivo por etapas (28).

La aplicación local de sustancias desinfectantes que paulatinamente retraen las membranas y van reduciendo las vísceras a la cavidad abdominal, mientras sucede la epitelización cutánea, tales como tinción de Mercurio-cromo al 2% aplicación diaria; o Nitrato de Plata al 0.25% por pocos días y luego Sulfaplata; Cloruro de Benzalconio; Alcohol al 70%; Povidona Yodada, son sustancias que usan según la experiencia de los diferentes servicios (45).

El niño debe permanecer en incubadora en las mejores condiciones de asepsia, el onfalocele cubierto con compresas estériles y sostenido en posición vertical con las compresas o fijo por el cordón al techo de la incubadora.

La aplicación de sonda nasogástrica y de irrigaciones ano-rectales y la alimentación parenteral periférica sostienen por algunas semanas la vitalidad del paciente.

Se realiza la reparación quirúrgica de la hernia ventral cuando las condiciones del niño lo permitan o surjan complicaciones (14).

La irritación del peritoneo contiguo a las membranas y la propagación de la infección, produce adherencias intestinales y sepsis en corto tiempo (40).

La falta de alimentación por vía oral especialmente calostro materno, acarrea trastornos metabólicos, facilita la infección y el retardo de la motilidad del intestino (42).

8. Tratamiento quirúrgico

En los últimos 30 años las técnicas de tratamiento del onfalocele han progresado gracias al desarrollo de la anestesia, el uso de materiales plásticos y los adelantos en los cuidados intensivos del neonato.

Para los niños portadores de onfalocele existen varias alternativas quirúrgicas que si lo permite el estado general del paciente se pueden aplicar:

- a) *Cierre primario del defecto con peritoneo, aponeurosis y piel.*
- b) *Cierre inicial con colgajo de piel, para después terminar la reconstrucción en dos o más tiempos quirúrgicos.*
- c) *Uso de material de prótesis en el primer proceso y luego múltiples tiempos de reparo quirúrgico.*

a) La reparación primaria del defecto en un sólo tiempo conservando la integridad del peritoneo y suturando la aponeurosis y la piel, se puede efectuar en los onfaloceles pequeños o medianos, en los cuales la cavidad abdominal pueda albergar sin demasiada compresión las vísceras, permitiéndole su pronta función. Es siempre indispensable revisar el intestino en busca de malrotaciones, atresias, bridas, adherencias o persistencias del canal onfalomesentérico.

Cuando hay una desproporción entre las vísceras y la amplitud de la cavidad abdominal se pueden presentar fatales consecuencias por la compresión intraabdominal de más de 30 cms de agua, tales como: la elevación y limitación de las excursiones del diafragma, lo cual interfiere en la ventilación pulmonar; la compresión sobre la vena cava inferior que reduce el retorno venoso del corazón; la presión sobre el intestino y el mesenterio compromete la suplencia sanguínea, la irrigación y la función intestinal (44).

b) Si el onfalocele es gigante con el saco intacto éste se limpia y desinfecta y se cubre con los colgajos de piel circundante, previa disección lateral, conservando en lo posible su buena circulación.

Si el anillo umbilical es estrecho se puede ampliar seccionando la aponeurosis en la línea media inferior y superior. Se sutura la piel con puntos separados y luego se cubre con una membrana plástica delgada y transparente que permite ver la vitalidad de los colgajos y evitar la infección y pérdida de calor.

Este método tiene los inconvenientes de la infección subdérmica, la dehiscencia de la sutura y si se disecciona la piel hacia el tórax se compromete la circulación cutánea y además los intestinos se proyectan hacia la reja costal sin estimular la amplitud de la cavidad abdominal (26).

c) Con el incremento de las membranas plásticas de materiales aptos para permanecer en contacto con los tejidos humanos sin reacción, ya sea mallas porosas con Marlex o Teflón, o de material no poroso como hilo o estropajo de silicón, con o sin esfuerzo de Dacrón interno (silastic), se están aplicando dichas membranas para cubrir temporalmente estos defectos, especialmente en los onfaloceles gigantes o con membranas rotas. Luego se reducen progresivamente las vísceras y a la semana se retira la malla y se practica el cierre de la hernia residual (8).

La aplicación de estas mallas también presenta serias complicaciones como la infección local, fistulas intestinales, secciones del intestino, dehiscencia temprana de la sutura, peritonitis y sepsis (6).

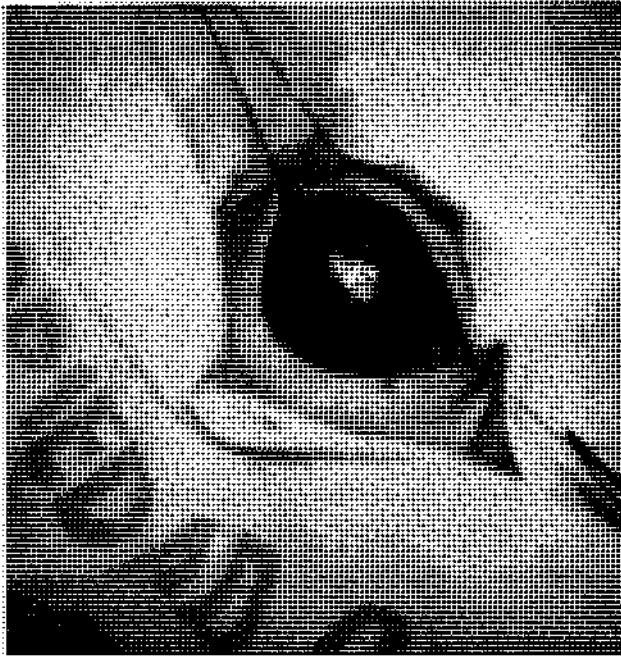
Algunos cirujanos emplean membranas biológicas como la membrana amniótica placentaria, previamente desinfectada con antisépticos y antibióticos para cubrir el defecto provisionalmente (28).

Otros ejecutan una plástia sustitutiva del defecto de la pared abdominal con dura madre desecada de solvente y rehidratada, previa inyección de Gastrografina en el intestino, con el fin de facilitar la expulsión de meconio (43).

ONFALOCELE: TRATAMIENTO



Hernia ventral. Postoperatoria



Colgajos de piel



Malla sobre peritoneo

I. B. GASTROSQUISIS

1. Patología

La gastrosquisis consiste en la (evisceración intestinal) salida de los intestinos a través de un defecto paraumbilical de la pared abdominal, en el periodo prenatal.

El orificio por donde salen los intestinos es un defecto de todo el espesor de la pared, localizado generalmente al lado derecho del ombligo y de poco diámetro. El cordón umbilical está bien implantado en el ombligo. Los órganos eviscerados son el estómago y los intestinos, los cuales por el contacto con el líquido amniótico durante la vida intrauterina han sufrido una reacción química y osmótica y se encuentran infiltrados, edematizados, adheridos, retraídos en montón y cubiertos por exudado o membranas fibrinosas (10).

Así los intestinos parecen más cortos por la retracción muscular.

El hígado aún cuando puede hallarse descubierto parcialmente, está bien localizado dentro de la cavidad abdominal. Generalmente no se observa salida de otras vísceras y son raras las malformaciones asociadas, a excepción de las consecuencias de las adherencias amnióticas.

En ocasiones la diferenciación entre Gastrosquisis y Onfalocele roto en la época prenatal es difícil, por lo cual es conveniente definir la característica diferencial entre las dos entidades (31).

2. Característica diferencial

	Onfalocele roto	Gastrosquisis
Salida de vísceras	Orificio umbilical	O. Paraumbilical
Saco amniótico (restos)	Presente	Ausente
Implantación cordón umbilical	Periumbilical	Ombligo, hacia la izquierda
Evisceración	Intestino e hígado	Intestino
Tiempo de evisceración	Prenatal o perinatal	Prenatal
Prematurez	Ocasional	Frecuente
Malformaciones asociadas	Frecuentes	Raras
Anomalías coexistentes	Frecuentes	Escasas

3. Cuadro clínico

Los niños en el momento del nacimiento presentan la pared abdominal deprimida y en el lado derecho del ombligo un orificio de mediano tamaño por donde salen los intestinos; ocasionalmente se observa el borde del hígado dentro de la cavidad abdominal de un color pálido por el contacto con el líquido amniótico.

La casi totalidad del intestino fuera de la cavidad abdominal, se halla edematoso, semirrígido, grisáceo, cu-

bierto por una capa gelatinosa o de fibrina y aparentemente más corto de lo normal por la infiltración y las adherencias entre sí. Todo este proceso se explica por la peritonitis química y el trastorno osmótico causado por el líquido amniótico (10).

El cordón umbilical está implantado en el ombligo sin restos del saco amniótico.

CELOSOMIA MEDIA. EVISCERACION



Onfalocele roto



Laparosquiosis. Defecto de ombligo a pubis



Gastrosquiosis

La función intestinal es deficiente por la frecuencia de malrotación intestinal coexistente y la falta de peristaltismo debido al edema de la pared.

Pueden encontrarse ocasionalmente atresias o necrosis intestinales, y con cierta frecuencia prematuridad.

4. Etiopatogenia

Existen varias teorías relacionadas con el proceso de formación de la Gastrosquiosis y bastante controversia entre los autores: el doctor Gray dice que "se debe al fallo de la migración muscular de los miotomos dorsales para invadir la esplacnopleura de la pared abdominal del embrión" (2) (17).

El doctor Shaw dice que "en el embrión hay dos venas umbilicales y la derecha involucre y desaparece dejando debilidad en la pared al lado derecho del anillo del celoma extraembrionario, a través de la cual el intestino se hernia, entre la 5a. y 10a. semana de la vida fetal; luego la piel crece formando un puente entre el defecto y la implantación del cordón" (35).

Duhamel la atribuye a "una interferencia teratogénica localizada, con diferenciación de la somatopleura mesenquimatosa, cuando el mesodermo espláncico y la organogénesis no se afecta" (18).

Bremer lo atribuye al "trauma de las somitas y la consiguiente falla en la proliferación y distribución de las células primitivas musculares (2).

De Vries dice que "la prematura atrofia de la vena umbilical, antes de que se haya establecido una circulación secundaria, dejará un daño de la somatopleura en la unión con el cordón umbilical; después de los 37 días el intestino medio se prolapsa del celoma intraembrionario por el defecto paraumbilical de la somatopleura hacia la cavidad amniótica" (7).

Si a dicho segmento derecho vulnerable de la pared abdominal, agregamos la presión extrínseca que ejerce el codo en su posición de flexión fetal, sobre la masa firme del hígado, este obstáculo impide el desarrollo de las somitas musculares, dejando un orificio lateral de la pared, por donde buscan la salida los intestinos.

5. Factores de riesgo

La salida de las vísceras al medio ambiente por un orificio estrecho, trae repercusiones severas locales y trastornos metabólicos que pronto pueden ser fatales.

Localmente pueden presentar compresión de los vasos mesentéricos, con compromiso circulatorio y necrosis intestinal, resecaimiento de los intestinos con pérdida de calor y de líquidos e infección.

Por los trastornos osmóticos, se encuentran disminuidas las proteínas séricas, la albúmina, la inmunoglobulina, el transferrin y en algunos la glicemia (16).

A estos se agrega las consecuencias de la prematuridad y las anomalías coexistentes.

6. Consideraciones sobre el manejo preliminar

El tratamiento de los niños portadores de Gastrosquisis es de urgencia inmediata y las primeras medidas deben estar orientadas a evitar las consecuencias de los factores de riesgo.

Se cubren las asas intestinales con compresas estériles húmedas con suero fisiológico tibio; el abdomen y el tórax se envuelve en una membrana plástica suave y se aplica una sonda nasogástrica.

Se coloca al niño en incubadora, donde se le proporciona calor para mantenerlo en normotermia, oxígeno y humedad suficiente para una adecuada ventilación pulmonar.

Instalación de venoclasia en las venas de los miembros superiores o cervicales, con dextrosa al 10% y solución de Cloruro de Sodio o solución salina, para mantenimiento: (17 a 80 cc por kg de peso en 24 horas); si hay hipovolemia se aplicará solución de lactato de Ringer y si se detectan signos de acidosis, bicarbonato de sodio.

Ante la presencia de shock se aplicará plasma o albúmina (20 cc por kg de peso).

Antibióticos de amplio espectro I.V.: Gamaglobulina 1 a 2 cc y vitamina K, 1 mg I.M.

Radiografía con aparato portátil, de tórax y abdomen.

Se procurará extrema asepsia, mínima manipulación y movimientos.

Control de la posición intestinal para permitir la eficiente perfusión sanguínea por los vasos mesentéricos (11).

El tratamiento definitivo se debe efectuar en las primeras horas.

El procedimiento técnico depende de la relación del volumen de las vísceras y la amplitud de la cavidad abdominal, de la estrechez del orificio de salida, de la integridad y estado de los intestinos y de las anomalías asociadas. Además se debe tener en cuenta la disponibilidad de elementos propios para una reparación adecuada y la experiencia del cirujano.

El transporte del paciente al quirófano debe ser oportuno y conservando las anteriores condiciones enunciadas.

7. Tratamiento quirúrgico

Tan pronto como el paciente presente una aceptable estabilidad respiratoria, hidroelectrolítica y ácido-básica, el cirujano debe evaluar el aspecto clínico y las posibilidades quirúrgicas, para determinar la técnica apropiada, con el fin de establecer el funcionamiento de los órganos comprometidos.

Con la mayor asepsia se procede a la limpieza y desinfección de la pared abdominal, al lavado meticuloso de los intestinos con suero fisiológico tibio y al aislamiento en compresas estériles.

Se practica la ligadura y sección de los elementos del cordón umbilical y si es necesario se separa y cateriza un vaso umbilical para la aplicación de líquidos.

Se amplía el orificio de salida de los intestinos por medio de incisión lateral derecha y luego suavemente, con la mano, se dilatan internamente las paredes anterior y laterales del abdomen.

Los intestinos que ya se han limpiado de sustancias extrañas, aunque se encuentren edematizados y adheridos entre sí, no se debe tratar de separarlos ni de desprenderles las membranas fibrinosas, sino solamente liberarlos de las bridas obstructivas y con suave expresión impulsar su contenido interno (19).

Algunos cirujanos intentan la evacuación intestinal hacia el estómago y el recto, exprimiendo los intestinos entre los dedos, con tacto mesurado (17).

En este momento es conveniente una evaluación estricta del volumen de los intestinos y la capacidad de la cavidad abdominal para albergarlos.

Se introducen los intestinos con extremo cuidado, sin forzarlos ni lesionarlos y localizándolos de manera que se les permita su función fisiológica y conserven buena circulación.

La observación detallada de el color y la perfusión intestinal, la tensión y el color de la pared abdominal, el aspecto de los miembros inferiores y la función cardio-respiratoria, orientan al cirujano y anestesiólogo sobre la intensidad de comprensión del intestino dentro de la cavidad abdominal.

Esta evaluación determina a juicio del grupo quirúrgico, la técnica más apropiada para el cierre de la pared, a saber:

1. La proporción del volumen intestinal y la cavidad abdominal es aceptable como para efectuar el cierre de la pared en el primer tiempo. Se hace incisión en el borde cutáneo del anillo.

Se practica incisión longitudinal en la parte lateral de la aponeurosis de los músculos rectos, se disecciona hacia la parte media y se suturan los bordes, cubriendo el orificio; esto con el fin de dar un poco más de amplitud a la cavidad y liberar los músculos que se encuentran aprisionados.

Sutura de la piel con puntos separados en "8" y algunos simples de afrontamiento (31).

2. Si el volumen de las asas intestinales es mayor que la cavidad abdominal, se pueden practicar dos conductas.

a) Si no se dispone de membranas de prótesis, se practica incisión de la línea media alba supra e infraumbilical, que permita ampliar el orificio de salida de las vísceras y su acomodación, sin compresión ni agulación (14).

Se hace incisión longitudinal de la aponeurosis de los músculos rectos, con el objeto de liberarlos de su retracción y permitirles su expansión progresiva.

Se efectúa disección lateral de la piel por el tejido celular subcutáneo, sin pasar del borde de la reja costal, cuidando de dejar una buena circulación de los colgajos y meticulosa hemostasia; luego se suturan los bordes de la piel con material resistente en puntos separados en "8" y algunos puntos intermedios de afrontamiento.

Se puede dejar drenes pequeños laterales y cubrir el abdomen con una membrana plástica, con el fin de evitar pérdida de calor, infecciones y observar la vitalidad de la piel (23).

Esta es la técnica que consideramos más adecuada para los niños en nuestro medio, donde no disponemos de membranas de prótesis, las infecciones son muy frecuentes y el control de la ventilación respiratoria un tanto difícil. Pues los intestinos se cubren con sus propios tejidos, se conservan dentro de su medio fisiológico de líquido peritoneal y con suficiente amplitud para su acomodación e iniciación del peristaltismo, y además, están protegidos contra la pérdida de calor y la penetración de infección.

Desaparece pronto la capa fibrinosa que cubre el intestino y el edema de la pared y se acelera el peristaltismo, lo cual favorece su función y por tanto la posibilidad de ingestión relativamente pronto de leche materna.

Al tercer día cuando se está seguro de la vitalidad de la piel, se cubre el abdomen con bendajes elásticos a mesurada tensión, como protección y estímulo de los esfuerzos del mismo niño para dilatar su cavidad abdominal.

A la semana puede salir del hospital y en uno o dos meses se practica fácilmente la reparación definitiva de la eventración abdominal.

b) Si se dispone de membranas de prótesis, la más adecuada para retiro pronto, es la de Silicone reforzado con Dacrón (8).

También se amplía el orificio de salida de las vísceras por medio de incisión lateral de la pared abdominal y se sutura la membrana plástica a los bordes de dicha pared, por cuadrantes, para formar un cilindro en el cual se acomodan los intestinos (44).

El saco formado perpendicularmente al abdomen se envuelve en gasas empapadas en un ungüento desinfectante y luego con rollos de gasas secas.

Algunos cirujanos humedecen las gasas con solución de Neomicina al 0.25%.

Las gasas se cambian diariamente con absoluta asepsia y se trata de presionar paulatinamente los intestinos hacia la cavidad abdominal.

A la semana se retira la membrana plástica y se suturan los bordes del orificio de la pared abdominal, con propilene 3 ceros, bajo anestesia general.

Se deja dren subcutáneo y sonda nasogástrica.

3. Si existen anomalías asociadas como atresias o necrosis intestinal, se pueden resolver de dos maneras:

a) En el mismo tiempo de la reparación de la Gastrosquisis practicar la revisión total del intestino y enteroanastomosis.

Presentan el inconveniente que el intestino está edematizado e infectado y pueden existir otras atresias distales, lo cual dificulta la cicatrización de la anastomosis y la función intestinal y puede terminar en perforación (42).

b) Practicar la reparación de la Gastrosquisis por la técnica más apropiada y en un segundo tiempo, a las dos o cuatro semanas, efectuar la revisión intestinal y la enteroanastomosis (30).

Tiene la ventaja que el intestino ya está limpio, sin edema y es más fácil detectar otras anomalías y efectuar la anastomosis.

Se prolonga por más tiempo la alimentación parenteral y se somete al niño a dos intervenciones quirúrgicas, con la implicación de mayor posibilidad de infección y desnutrición (26).

Cuando se usa material plástico es aconsejable efectuar la anastomosis posteriormente.

Los doctores Othersen y Hargest aplican una campana de silastic no poroso, como una campana con cámara neumática, con el fin de insuflarla y reducir el intestino paulatinamente (42).



Colgajos de piel y membrana plástica

Postoperatorio

El postoperatorio es tan trascendental para la sobrevivencia como el preoperatorio y el tratamiento quirúrgico.

Su proceso depende en gran parte de la técnica quirúrgica practicada, de la comprensión intraabdominal y de la vitalidad del niño, pero en general se puede seguir una conducta adecuada para todos (13).

Continuar con la venoclisis y proporcionar alimentación parenteral desde las primeras 48 horas, hasta cuando la función intestinal le permita una suficiente nutrición por vía oral.

Antibióticos de amplio espectro por vía endovenosa y si es el caso también aplicar para anaerobios y candidiasis.

Ventilación mecánica con respirador, hasta cuando el niño sea capaz de respirar por sí solo, entre 24 y 48 horas, especialmente a los que se les ha practicado la técnica de cierre primario.

Sonda nasogástrica.

Plasma o albúmina si es necesario.

Medida de líquidos eliminados: orina, secreción gastrointestinal, etc.

Control de temperatura y funcionamiento respiratorio y cardiovascular.

Observación del aspecto de la bolsa de piel o de membrana plástica.

Revisión de los signos que indiquen: infección, demasiada presión intraabdominal, obstrucción o necrosis intestinal.

Las curaciones diarias deben efectuarse con estricta asepsia, en el mínimo tiempo, con apropiada temperatura ambiental y la aplicación de sustancias desinfectantes locales, muy cautelosa (11).



Eventración a los 2 años

La presión externa debe ser muy moderada para reducir lentamente la hernia ventral, ya sea con vendajes elásticos o cualquier tipo de presión mecánica.

La función intestinal con frecuencia es retardada, especialmente, en los casos a los cuales se les ha aplicado membranas plásticas. Tener en cuenta que su demora puede significar ileo adinámico u obstrucción mecánica por bridas, angulación, adherencia, necrosis o perforación intestinal (31).

Laboratorio

Cuadro hemático, recuento de plaquetas y proteinemia.

Estudio de electrolitos y gases arteriales.

Radiografía de abdomen y tórax cuando considere necesario.

Complicaciones

a) *En preoperatorio:*

La exposición prolongada de los intestinos produce hipotermia, deshidratación, hipoproteinemia, acidosis, infección y shock.

La compresión por el anillo: volvulus e isquemia intestinal, vómito y broncoaspiración (26).

b) *En el acto quirúrgico:*

La limpieza extrema del intestino acarrea pérdida de proteínas y líquidos, hemorragia y lesión del intestino, infección y shock.

El tratar de evacuar el contenido intestinal, causa pérdida de líquidos y sangre, lesión de la pared intestinal, prolongación de la intervención e hipotermia.

La reducción forzada del intestino puede producir trastornos de la ventilación pulmonar y de la dinámica cardiovascular: dificultad respiratoria, compresión vascular abdominal, hipovolemia (edema de miembros inferiores); compromiso de la circulación mesentérica; isquemia, volvulus y perforación intestinal (6).

c) *En el postoperatorio*

Las complicaciones en el postoperatorio dependen de la técnica aplicada y el cuidadoso manejo de los intestinos en su reducción.

La compresión extrema causa dificultad respiratoria, compromiso vascular con edema de miembros inferiores, volvulus e isquemia intestinal.

Las lesiones intestinales incluyen los desgarros de la serosa con formación de adherencias y bridas que producen obstrucción intestinal mecánica; el traumatismo de los músculos y nervios de la pared intestinal causan retardo en el peristaltismo y función intestinal; las lesiones de la mucosa puede causar trastornos de absorción e intolerancia a los carbohidratos (42).

El compromiso circulatorio del mesenterio y de la pared misma intestinal, por el infarto isquémico, puede conducir al síndrome de intestino corto o a la necrosis y perforación intestinal.

El contacto con los bordes rugosos de la membrana plástica lacera y llega a perforar el intestino.

La perforación intestinal lleva a la infección por cualquier medio, produce peritonis y shock séptico en corto tiempo.

La dehiscencia de las suturas producirá evisceración, infección y sepsis (6).

II. CELOSOMIA INFERIOR

La celosomía inferior consiste en la falla del desarrollo de los pliegues laterales caudales y la falta de cubrimiento mesodérmico de la parte media de la pared abdominal inferior.

Trae como consecuencia malformaciones severas de la parte terminal de el sistema urogenital, de el tracto digestivo, y región musculoesquelética como son de anotar en la extrofia vesical y la fisura vésico-intestinal.

II. A. EXTROFIA DE LA VEJIGA

La extrofia vesical es una anomalía que comprende el sistema urogenital inferior y músculo-esquelético, cuya frecuencia varía entre 1 por 30.000 al 1 por 50.000 niños recién nacidos.

La etiología de el defecto de la pared abdominal inferior en estos niños se fundamenta en un trastorno del desarrollo embriológico, sin encontrar base genética aparente.

La relación de sexo es 2 a 4 hombres por mujer.

1. *Material y métodos*

En el Instituto Materno Infantil durante un periodo de 25 años hemos encontrado cuatro pacientes con esta malformación, tres del sexo masculino y una del femenino.

A tres de estos niños se les ha practicado reconstrucción de la vejiga con resultados poco satisfactorios, pues han presentado fístulas, dehiscencia de suturas y están incontinentes.

El último paciente tiene 2 meses de edad y se le practicó reconstrucción vesical, con éxito relativo.

DISCUSION

2. *Patología*

Falta la pared musculocutánea infraumbilical y la pared anterior de la vejiga. Esta expuesta a la pared posterior de la vejiga cuyo diámetro puede ser desde vestigios hasta 6 cms con los orificios ureterales drenando orina permanentemente; dicha pared vesical circunda por arriba con el ombligo y a los lados por los músculos rectos cubiertos por la piel; en el ángulo inferior se prolonga hacia la uretra abierta, lo mismo que a los cuerpos

cavernosos que se encuentran separados, cortos y fijos a las ramas del pubis. En la mujer el clitoris se halla dividido a cada lado de la uretra abierta y también los labios vulvares.

La mucosa vesical parece normal o edematosa y cubierta por una capa de epitelio friable, polipoide y metaplastico (4).

El músculo vesical es de una estructura deficiente, edematoso y fibroso.

Los uréteres están implantados verticalmente y con insuficiente soporte.

brana, para colocarse anterior al orificio urogenital, hacia la 5a. semana (27).

EXTROFIA VESICAL



Pared posterior y trigono vesical. Meatos ureterales, genitales femeninos.

El verumontanum se observa en el piso de la uretra posterior, lo mismo que los lóbulos prostáticos hipoplásicos. Los esfínteres vesical y ureteral son incompletos, en orientación semicircular.

El pene es rudimentario, corto, con epispadias, sin cuerpo esponjoso y fijo a las ramas del pubis.

La localización del ano es generalmente anterior.

Separación de la sínfisis púbica y de los músculos rectos del abdomen (22).

3. Embriología

En la cuarta semana del desarrollo embrionario existe la cavidad llamada cloaca, con la membrana cloacal en la región anteroposterior.

Durante el periodo entre la 5a. y la 7a. semana del septum urorectal desciende hasta la membrana cloacal para separar los dos canales, el recto de la vejiga.

En el sitio donde el septum se une a la membrana cloacal se inicia el cuerpo perineal que va a formar el periné, el cual se interpone separando los dos sistemas y al romperse las membranas correspondientes, quedan aislados los dos orificios anal y urogenital.

Hacia la 4a. semana del mesodermo lateral de la porción supero-anterior de la membrana cloacal forma un par de díques, que al juntarse componen el esbozo del tubérculo genital. El tubérculo genital migra en dirección superoanterior sobre la membrana cloacal, hasta fusionarse en la línea media del borde cefálico de dicha mem-

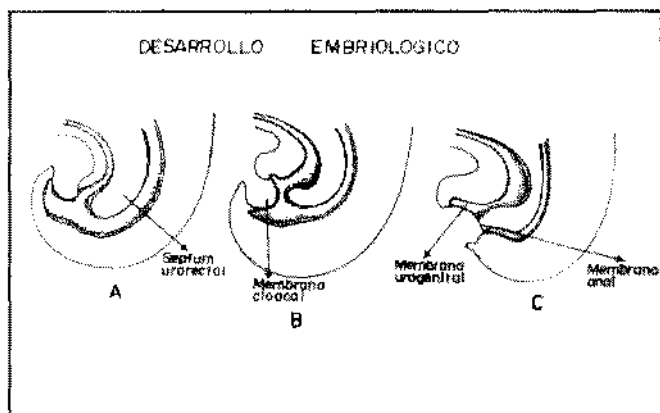


Pared vesical pequeña. Hernias inguinales. Genitales masculinos.

4. Etiopatogenia

La falla en el proceso de desarrollo embrionario del tubérculo genital y la membrana cloacal, da por resultado la extrofia vesical y el epispadias, al romperse normalmente la membrana genital (33).

EVOLUCION EMBRIOLOGICA UORRECTAL



Presión de miembros sobre el abdomen fetal
ausencia urogenitoanal

5. Anomalías asociadas

Se han descrito muy variadas malformaciones asociadas en relación con los órganos vecinos, como: escroto bifido, criptorquidia, hemivértebras, meningocele, estrechez anal, prolapso rectal; en las niñas: estrechez o agenesia vaginal y útero bicorne.

Agenesia renal o riñón en herradura.



Patten y Barry dan la siguiente explicación: "el dique primordial del tubérculo genital se coloca muy caudal a su posición normal y falla en la migración ventral y fusión; la porción urogenital de la membrana cloacal impide la regresión y se coloca a lo largo de la pared abdominal inferior, posición que obstaculiza la invasión mesodérmica en esa área".

Marshall y Muecke dicen "que la colocación demasiado ventral de la membrana cloacal, falla en la migración caudal y actúa como una barrera que impide el crecimiento mesodérmico y el normal desarrollo de la parte media de la pared abdominal inferior" (22).

Johnston y Kogan exponen el postulado "que el retardo en la invasión mesodérmica de la región infraumbilical da origen al cierre incompleto de la pared abdominal inferior" (21).

Ninguno de los investigadores postulan la causa del retardo, desplazamiento o defecto en el proceso de desarrollo embriológico del tubérculo genital y la localización de la membrana cloacal.

Onfalocele y hernia inguinal (4).

6. Manejo preliminar

Es indispensable un juicioso estudio clínico general y de los órganos relacionados con la afección.

Evaluar:

Urografía, pruebas de la función renal, radiografía de la columna vertebral y de la pelvis.

Examen neurológico y control de la tensión arterial. Aplicación local de gasa vaselinada o tela plástica y en la piel circundante aceite mineral.

Exponer la piel al aire o al sol para evitar la dermatitis amoniaca.

7. Consideraciones sobre el tratamiento

Objetivos del tratamiento:

1. Construcción de un receptáculo que reciba y elimine la orina a intervalos adecuados.
2. Evitar el malestar y dolor.
3. Dar una mejor apariencia genital.

4. Procurar fluidez al sistema urinario superior sin infección ni obstrucción.
5. Reparación del pene con posibilidades de cópula y reproducción.
6. Dar estabilidad a la sínfisis púbica para caminar normalmente.
7. Control postoperatorio por largo tiempo, con especial observación de la mucosa vesical, por posibilidad de degeneración maligna (11).

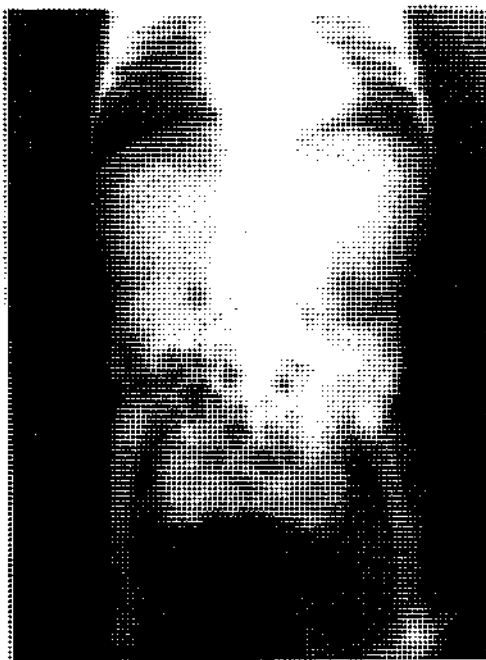
La evaluación para la determinación del tratamiento quirúrgico debe tener en cuenta:

- a) Que cada paciente es diferente en sus lesiones y por tanto será individual.
- b) Que el cierre vesical debe ser funcional con posibilidades de vaciamiento y preservación del tracto urinario superior.
- c) Las múltiples complicaciones orgánicas y psicológicas al dejarlo con la mucosa vesical expuesta.

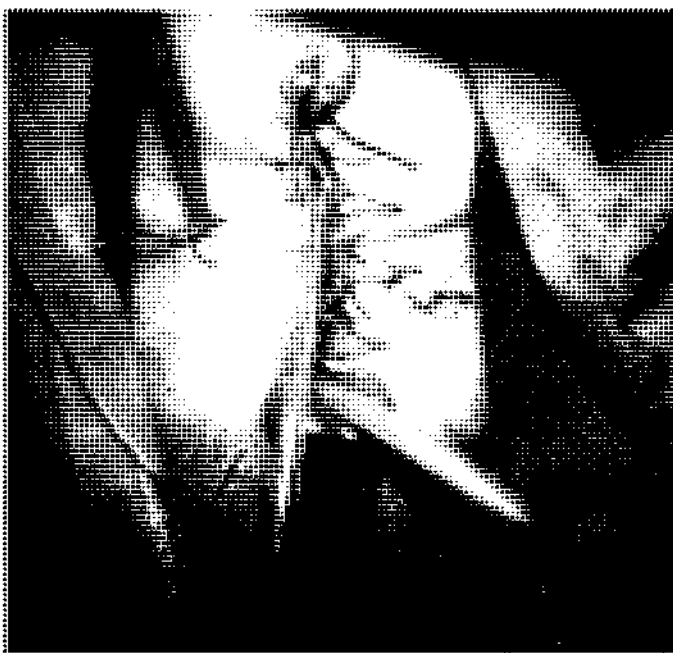
EXTROFIA VESICAL



Diastasis púbica. Hernia inguinal bilateral



Hidronefrosis derecha. Exclusión renal izquierda



Postoperatorio.
Sondas vesical
oretral y drenes

8. Tratamiento quirúrgico

En los últimos años se está intentando la reconstrucción primaria de la vejiga y aproximación de los músculos abdominales sobre ella, si su diámetro es mayor de 2,5 cms si es flexible y sin mucosa polipóide. El cierre en la época neonatal o antes del año evita la osteotomía y la inflamación intensa del detrusor.

El músculo detrusor sólo es contráctil y dócil para manejar en un 25%.

La continencia sólo se logra en algunos selectos casos intervenidos entre 1 a los 2 años.

Algunos cirujanos efectúan la osteotomía bilateral posterior del iliaco, previa o en el momento del cierre; otros no la practican (4).

La ureteroneocistostomía o reimplante ureteral es practicada en el tiempo de la vesicoplastia (si la vejiga es amplia), durante la reconstrucción del cuello vesical o en intervención separada (22).

En diferentes escuelas las técnicas quirúrgicas están progresando con el fin de lograr éxito en el control de la eliminación de la orina y una longitud adecuada del pene (28).

El doctor Jeffs efectúa la reconstrucción en dos etapas:

1. Cierre vesical con osteotomía, dejando el cuello de la vejiga y el epispadias abierto, a la semana de edad. Practica el alargamiento del pene, por medio de la disección y liberación usada por el doctor Duckett.
2. A los 4 años de edad practica la reconstrucción vesical, basada en la formación de un tubo con el músculo del triángulo vesical posterior, como esfínter; reimplantación ureteral antirreflujo por encima del triángulo (técnica del doctor Cohen); reparación del epispadias, pene y plastia de la pared abdominal (21).

9. Derivación urinaria

En general se practica la derivación urinaria a la edad de los 18 a 24 meses, así: cuando el diámetro de la vejiga es inferior a 2,5 cms es muy fibrosa o poco elástica; si hay dos fracasos en la vesicoplastia o persiste la incontinencia urinaria y si la infección e hidronefrosis no permiten un tratamiento efectivo.

Existen varias técnicas de derivación urinaria entre las cuales son de anotar:

Algunas escuelas practican ureterosigmoidostomía, con técnica antirreflujo en la anastomosis; otras ureterectomía, si existe buena tonicidad del esfínter anal y otras practican el cierre vesical y luego vesicosigmoidostomía, con colostomía proximal (22).

Ultimamente se está practicando la derivación de los ureteres o de la vejiga reconstruida, a un segmento de

ileum o colon aislado, para posteriormente cerrar el estoma.

Una técnica interesante es la derivación antirreflujo a un segmento del sigmoide con estoma, mientras el tubo vesical construido aumenta en diámetro y posteriormente, el extremo distal se desprende de la piel para anastomosarlo a la cúpula proximal de la vejiga (3).

Cuando se efectúa la derivación definitiva es conveniente practicar la cistectomía total o de la mucosa, por el riesgo del adenocarcinoma vesical.

En general la reconstrucción de la uretra se efectúa después de la derivación o a los 6 años.

Complicaciones

Preoperatorias

Infección y reflujo vésico-ureteral.

Cambios en la mucosa vesical: inflamación aguda y crónica por infección o irritación local, metaplasia escamosa.

Cistitis cística o glandular, carcinoma vesical.

El músculo detrusor sufre cambios inflamatorios y fibrosis. Hidronefrosis secundaria, pielitis.

Dolor y hemorragia de la mucosa vesical cuando se le adhieren los pañales.

Dermatitis amoniacal perivesical (6).

Postoperatorias

a) Cierre vesical:

Dehiscencia de sutura, fistulas.
Reflujo vésico-ureteral, infección o hidronefrosis.
Incontinencia urinaria.
Formación de cálculos.

b) Derivación a recto o sigmoide:

Prolapso rectal.
Reflujo, obstrucción, infección.
Formación de cálculos, pielonefritis.
Disturbios metabólicos, acidosis hiperclorémica, hipokalemia.

c) Derivación a conducto:

Trastornos en el estoma, estrechez.
Disturbios de motilidad con aumento de orina residual.
Cálculos, infección persistente.
Deterioro del tracto urinario superior.
En la anastomosis ureterocólica: pólipo inflamatorio y carcinoma del colon.
Adenocarcinoma vesical.

d) Genitales:

Fistulas, pene o uretra corta.
Trauma neurovascular del pene.
Compromiso de la fertilidad por la corrección (42).

II. B. EXTROFIA DE LA CLOACA

Fisura vesicointestinal, extrofia esplácnica, extroversión caudal de órganos.

Su frecuencia es de 1 por 250.000 recién nacidos.

1. Material y métodos

El Instituto Materno Infantil en un período de 25 años se presentaron 4 pacientes con las anomalías características de extrofia cloacal: dos de sexo femenino y dos masculino.

Tres pacientes nacieron en el campo y fueron enviados de Hospitales de Provincia; uno nació en el hospital.

No se encontraron antecedentes familiares o hereditarios ni factores teratológicos que explicaran su etiología.

Todos se estudiaron clínica y genéticamente.

Las malformaciones asociadas en su mayoría fueron el sistema urinario superior: Ectopia renal, hidronefrosis, megaureter.

Deformación craneana y algunas anomalías de los miembros y bucofaciales.

El manejo inicial fue de protección local y con venoclisis para evitar el desequilibrio hidroelectrolítico.

Por las múltiples anomalías que presentaban la definición de la conducta fue un tanto demorada, hasta que se determinaron las lesiones orgánicas.

El primer paciente falleció por sepsis, deshidratación y dificultad respiratoria sin ninguna intervención, pues no existía experiencia al respecto.

Tres pacientes fueron intervenidos con ileostomía inicial y uno de ellos con colostomía posterior.

La defunción sucedió en el segundo mes por sepsis, desequilibrio hidroelectrolítico y severa desnutrición.

DISCUSION

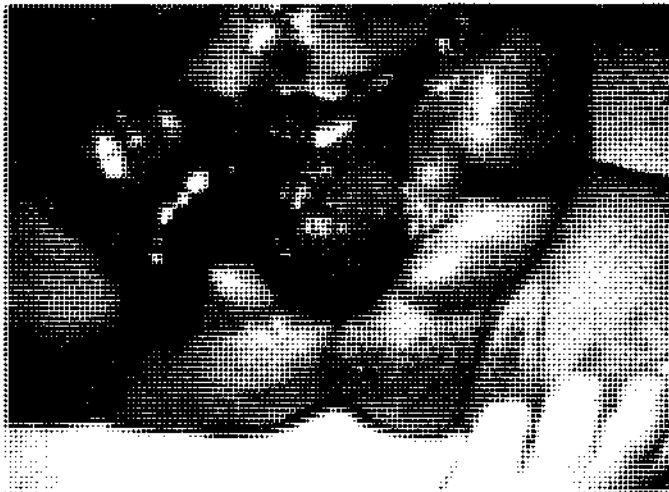
2. Patología

Consiste en ausencia de la parte media de la pared abdominal inferior y se encuentra:

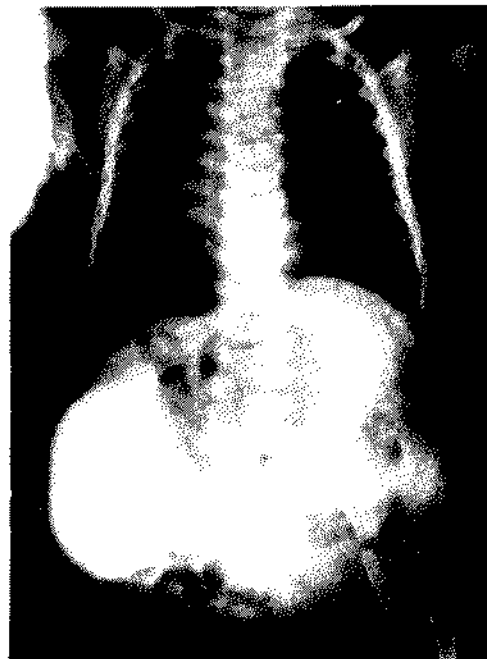
Onfalocele, separación de la sínfisis púbica; la pared posterior de la vejiga dividida en dos valvas laterales,

con la mucosa expuesta y los orificios ureterales correspondientes a cada lado. En la línea media entre las dos mitades de la vejiga se halla mucosa intestinal de la región ileocecal, con un orificio superior donde termina y se prolapsa el ileum, otro orificio inferior grueso (ciego). Agnesia o atresia recto-anal. El falo y los pliegues labio-escrotales divididos en dos bandas laterales (33).

EXTROFIA DE LA CLOACA



Onfalocele, prolapso de ileum entre segmentos de pared posterior vesical



Diastasis púbica
Hemivértebra.
Exclusión renal izquierda



Ectopia renal cruzada

DISCUSION

3. Anomalías asociadas

Las malformaciones asociadas dependen de la intensidad del defecto embriológico en los órganos vecinos.

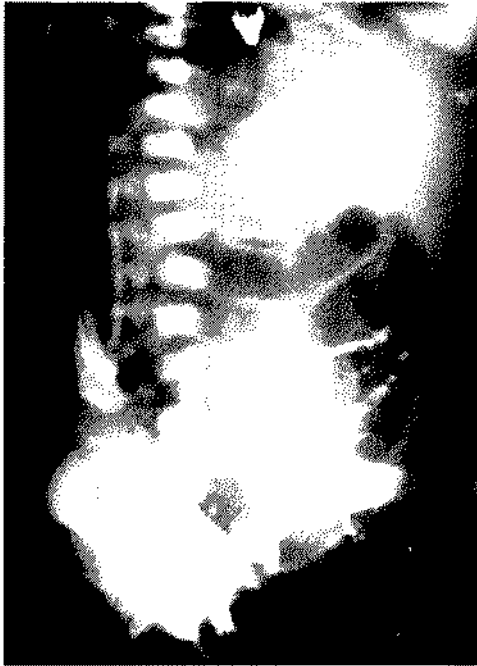
Esto implica malformaciones del sistema urinario superior: agnesia o ectopia renal, duplicación ureteral e hidronefrosis; agnesia de genitales externos o hipoplasia, criptorquidia bilateral, duplicación del tracto genital, útero bifido, extrofia de vagina; anomalías musculoesqueléticas y vertebrales, mielomeningocele, intestino corto, anomalías faciales y de los miembros (10).

5. Etiopatogenia

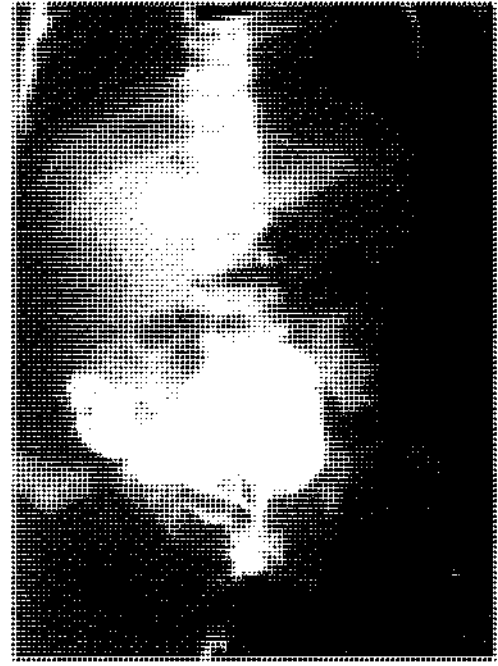
La causa básica de la etroversión caudal digestiva y urogenital es la falta de invasión de la banda mesodérmica primitiva a la membrana cloacal, a nivel de la alantoides, de tal manera que la membrana de endodermo y ectodermo infraumbilical permanece descubierta.

Esto desencadena una inestabilidad en la membrana infraumbilical, que al desintegrarse deja abiertas las vísceras pélvicas en el área inferior del abdomen y actúa

EXTROFIA DE LA CLOACA



Orificio proximal comunica a intestino delgado.



Paso del medio de contraste del ciego a ileum.

4. Embriología

El desarrollo embriológico ano-rectal sucede entre la cuarta semana y el sexto (6) mes.

Cuando el embrión tiene 4 mm se conforma la cloaca, por el extremo caudal del intestino primitivo, junto con la alantoides y el conducto mesonéfrico. La delgada pared de la membrana cloacal está formada por endodermo y ectodermo.

La cloaca se extiende caudalmente dentro del cabo del tronco del embrión, cuando éste tiene un tamaño de 5 mm.

El septum uro-rectal de tejido mesoblástico crece en dirección cráneo-caudal hasta el nivel del verumontanum o el tubérculo de Muller; luego el mesenquima se extiende en dirección lateral para funcionar en la línea media (27).



Orificio distal se proyecta a segmentos de colon ciego.

como una cuña impidiendo el desarrollo de las estructuras orgánicas que cubren la parte anteroinferior de la pared abdominal.

La gravedad de la lesión embriológica depende del grado de expansión alantoidea de la membrana cloacal, en el momento que ocurre la dehiscencia de dicha membrana.

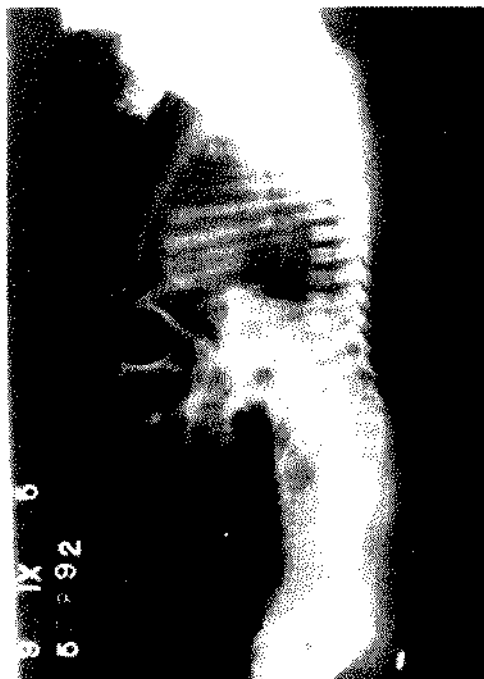
El trastorno del desarrollo embriológico sigue la misma trayectoria de la extrofia vesical, solamente que la dehiscencia de la membrana cloacal y su extensión alantoidea e infraumbilical, sucede antes de la formación del

septum uorrectal, cuando el embrión tiene tamaño de 5 mm (38).

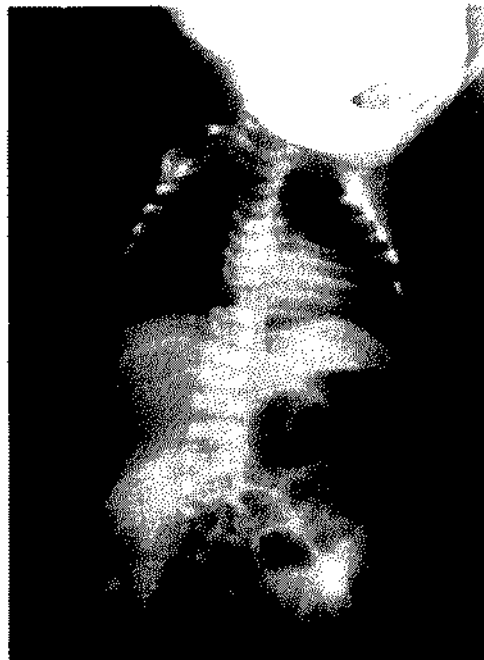
Da la impresión que sucediera una sección o que se interpusiera un obstáculo mecánico a nivel de la extensión alantoidea de la membrana cloacal, que impidiera la continuación del desarrollo embriológico en esta área y el cubrimiento por el mesodermo.

Posiblemente en determinada posición fetal, en relación con el cordón umbilical, este ejerce una presión extrínseca infraumbilical, que obstaculiza la formación de la parte inferior vesico-intestinal y el cubrimiento por el mesodermo de esa región.

EXTROFIA DE LA CLOACA



Agencia de sacro distal y coxis



Hipoplasia del iliaco y huesos innominados



Paso del medio de ciego a intestino delgado

CONSIDERACIONES SOBRE EL TRATAMIENTO

1. Manejo preliminar

El manejo de estos pacientes con múltiples anomalías es bastante difícil, tanto para interpretar la intensidad y pronóstico de las lesiones, como para evitar las complicaciones, afrontar el impacto psicológico familiar y mucho más, decidir una conducta que le permita una sobrevida con aceptable funcionalidad de sus órganos.

Como manejo inmediato es conveniente cumplir con los siguientes requisitos:

- a) Dar una explicación cautelosa a los familiares sobre la gravedad de las lesiones y su pronóstico.
- b) Evitar la pérdida hidroelectrolítica, la irritación de los tejidos extrofiados y la infección.
- c) Evaluación clínica por un equipo médico competente.
- d) Valerse de los medios de ayuda diagnóstica para detectar la profundidad de las malformaciones propias de la entidad y las anomalías asociadas.
- e) El equipo médico determinará las posibilidades de una conducta quirúrgica apropiada.

Para cumplir estos objetivos se practicará:

Aplicación de gasa vaselinada o furacinada local y aseo cuidadoso.

Colocar al paciente en incubadora.

Venoclis de acuerdo con las pérdidas hidroelectrolíticas. Tomar radiografía de columna vertebral y de los segmentos intestinales terminales, con medio de contraste diluido y urografía (2).

2. Tratamiento quirúrgico

El tratamiento quirúrgico es una azaña agresiva en nuestro medio, pero teniendo en cuenta el pronóstico fatal al privarlo de él y las factibilidades de reconstrucción orgánica, lograda en escuelas de avanzada técnica, es conveniente intentarlo.

El primer paso es ilustrar a la familia sobre las intervenciones que se requieren, las posibilidades de funcionamiento orgánico, sus complicaciones y obtener su aceptación.

Luego de una evaluación clínica local y general por el equipo médico, se procederá en los primeros días de vida del paciente a ejecutar la intervención por etapas, para procurar su sobrevida y la preservación y funcionamiento de los órganos afectados.

En el primer tiempo la mayoría de los cirujanos practican:

Tratamiento quirúrgico adecuado del onfalocele.

Reconstrucción del tracto intestinal terminal: separación cuidadosa del segmento ileocecal de la parte media de la vejiga; reconstrucción del ciego; anastomosis al colon terminal y colostomía del extremo distal del colon, en el periné o en el abdomen.

La ileostomía tiene complicaciones y si se practica, debe ser temporal, para pronto efectuar su anastomosis en el colon distal y colostomía.

Reparación del tracto urinario superior de acuerdo con las anomalías asociadas, que permiten eliminación adecuada de la orina, con o sin derivación. Sutura en la línea media de las dos hemivejigas y dejar abierta la extrofia vesical para posterior reconstrucción.

Aproximación de la sínfisis púbica.

En intervención posterior se puede intentar el cierre de la vejiga (20).

Derivación urinaria: puede practicarse alguna de las técnicas siguientes:

Derivación de uréteres a asa ileal o conducto ileal.

Ureterostomía a tubo vesical y vesicostomía.

Posteriormente se puede practicar la reparación de los genitales, uniendo los dos segmentos del falo.

En los hombres es muy difícil la reconstrucción genital para lograr una aceptable estética y función, por lo cual hay tendencia a convertirlos al sexo femenino, a la edad de 9 a 12 meses (22).

Aconsejan no tratar pacientes con mielomeningocele asociado.

Complicaciones

Se pueden presentar las mismas complicaciones anotadas en la extrofia vesical y además las propias de las anomalías intestinales: diarrea, desnutrición, deshidratación, sepsis, síndrome de intestino corto, complicaciones de la ileostomía.

Complicaciones relacionadas con la reparación de las malformaciones genitales, tanto en la estética como en la funcionalidad y también la determinación inapropiada del sexo (6).

III. CONSIDERACIONES EPIDEMIOLOGICAS Y PREVENTIVAS

El síndrome desencadenado por los efectos de la celosomía media es relativamente frecuente y trae consecuencias funestas sino se le ofrece un manejo inmediato y adecuado.

Sus implicaciones primarias más importantes son la infección, la hipotermia y los trastornos hidroelectrolíticos, además de las producidas por las anomalías asociadas.

Como toda noxa patológica es necesario conocer su etiopatogenia para orientar su tratamiento y prevención.

Si tenemos en cuenta los antecedentes, la evolución embriológica, la etiopatogenia y la patología de las anomalías propias de la celosomía media simple, podemos concluir que no se trata de una afección de carácter hereditario o familiar, sino que en su etiología intervie-

nen varios factores mecánicos que trastornan el desarrollo embriológico.

El síndrome de Beckwith-Wiedemann como afección polimalformativa en la cual el onfalocele puede ser uno de sus componentes, por su frecuencia familiar, implica una transmisión hereditaria de carácter autosómico recesivo, con alguna posible influencia poligénica.

El proceso de la celosomía media simple consiste en un defecto localizado en la parte media de la pared abdominal, desencadenado por trastornos mecánicos u osmóticos sucedidos durante el desarrollo embrionario. Posiblemente dichos trastornos se originan por la demasiada flexión del feto en las primeras semanas y la consiguiente compresión de la pared abdominal en formación, por los órganos más densos; también por el desequilibrio osmótico entre el contenido líquido peritoneo-amniótico, causado por factores químicos, celulares y toxémicos o afecciones placentarias.

Una de las estrategias para tratar de descubrir la etiopatogenia de las anomalías de esta celosomía, consiste en investigar la posición fetal entre las 4 y 10 semanas y la relación del celoma extraembrionario con el cordón umbilical, por medio de ecografía.

El estudio químico, celular y de la presión osmótica del líquido amniótico, por medio de la amniocentesis dirigida, nos proporciona datos de importancia sobre cambios en su composición.

En la actualidad no existen estudios profundos sobre estos factores y por tanto no podemos definir su real etiología, ni determinar con exactitud las pautas para su prevención.

En nuestro medio observamos estas anomalías en niños provenientes de madres de clase media baja, con deficiente estado nutricional, sometidas a trabajos forzados y con notorio trastorno emocional, de carácter angustioso.

La celosomía inferior se presenta con una frecuencia bastante baja.

Comprende defectos de formación embriológica de la parte terminal del sistema urogenital, digestivo y neuromuscular.

Su etiopatogenia parece originarse en un trastorno mecánico subreptado, que impide el desarrollo del

conducto primitivo cloacal a partir del septum urorectal, la membrana cloacal y el tubérculo genital, con el consiguiente fallo en el cubrimiento mesodérmico.

Podemos imaginarnos varias causas que desencadenan estas anomalías, pero la más sugestiva es la presión extrínseca, que en un feto demasiado flexionado sobre sí mismo, pueda ejercer el cordón umbilical o los miembros inferiores sobre la cloaca y su membrana, obstaculizando la formación de este segmento terminal ventral.

En los pacientes estudiados no encontramos antecedentes de importancia relacionados con el desarrollo de estas malformaciones, solamente que provenían de madres de un estrato socioeconómico muy bajo, la mayoría campesinas con deficiente estado nutricional y mínima ilustración sobre embarazo.

Bajo estas premisas subjetivas podemos indicar algunas normas orientadas hacia la prevención de dichas anomalías:

1. Establecer la educación desde la edad escolar y adolescente, en relación con la importancia de la evolución normal del embarazo sobre el producto de la concepción y la trascendencia de los factores que influyen para desencadenar malformaciones fetales.
2. Promover la enseñanza en todas las instituciones de salud urbanas y rurales sobre la educación sexual, la higiene, actividad y conducta apropiada de la embarazada.
3. Efectuar control periódico médico y psicosocial a toda embarazada.
4. Intensificar el examen ecográfico a los órganos del feto.
5. Impulsar el estudio prenatal tanto de la embarazada como del feto, junto con el medio en que se desarrolla.
6. Fomentar entre la comunidad la importancia de la buena nutrición y facilitar los medios, a base de subsidios familiares para las embarazadas.
7. Verificar conductas prenatales y postnatales inmediatas, conducentes a detectar y resolver estas anomalías.
8. Realizar consulta y consejería genética en las Instituciones de atención Materno Infantil (5).

IV. REFERENCIAS

- (1) Alain, J.L., Lassalle, J.L.: *Le Syndrome de Beckwith Wiedemann*. *Chirurgie Pédiatr.* 19:239-245, 1978.
- (2) Aoki, Y., Ohshio T.: *An Experimental Study on Gastroschisis Using Fetal Surgery*. *J. Pediatr Surg.* 15: 252-256, 1980.
- (3) Arap, S., Giron A. M., de Goes, G.: *Initial results of the complete reconstruction of bladder ectrophy*. *Urol. Clin. North Am.* 7: 477-491, 1980.
- (4) Campbell, M.: *Clinical Pediatric Urology*. Philadelphia: W.B. Saunders Company, 1951: 261-266.
- (5) Cook, L.N.: *Reconocimiento intra y extrauterino y tratamiento del crecimiento fetal desviado*. *Pedit. Clin North Am.* 24:429, 1977.
- (6) DeVries, P.A., Shapiro, S.A.: *Complications of Pediatric Surgery*. New York: John Wiley & Sons, 1982:5-15.
- (7) DeVries, P.A.: *The Pathogenesis of Gastroschisis and Ole*. *J. Pediatr. Surg.* 15:245-251, 1980.
- (8) Ein, S.H., Rubin, S.Z.: *Gastroschisis: Primary Closure of Silon Pouch*. *J. Pediatr. Surg.* 15:549-552, 1980.
- (9) El Shafie, M., Waag, K.L.: *Heal Atresia Secondary to Antenatal Strangulation by a Ruptured Omphalocele*. *J. Pediatr. Surg.* 7:64-65, 1972.
- (10) Filston, H.C.: *Surgical Problems in Children*. St. Louis: The C.V. Mosby Company, 1982:104-111.
- (11) Filston, H.C., Izant, R.: *The Surgical Neonate*. New York: Appleton-Century-Crofts, 1978:221-223.
- (12) Fonkalsrud, E.W., Linde, L.M.: *Successful Management of Vesicointestinal Fissure: Report of two cases*. *J. Pediatr. Surg.* 5:309-314, 1970.

- (13) Gans, S.L.: *Surgical Pediatrics*. New York: Grune & Stratton, 1980:99-110.
- (14) Grisfeld, J.L., Dawes, L., Weber, T.: *Congenital Abdominal Wall Defects: Current Management and Survival*. Surg. Clin. North Amer., 61:1037, 1981.
- (15) Gross, R.E.: *An Atlas of Children's Surgery*. Philadelphia: W.B., Saunders Company, 1970:56-57.
- (16) Gutenberger, J.E., Miller, D.L.: *Hipogammaglobulinemia and Hypoalbuminemia in Neonates with Ruptured Omphaloceles and Gastroschisis*. J. Pediatr. Surg. 8:353-359, 1973.
- (17) Haller, H.A., Telbert, J.L.: *Urgencias Neonatales Quirúrgicas*. Barcelona: Editorial Jims, 1974.
- (18) Haller, J.H., Kehrer, B.H.: *Studies of the Pathophysiology of Gastroschisis in Fetal Sheep*. J. Pediatr. Surg. 9:627-632, 1974.
- (19) Holder, T., Ashcraft K.: *Pediatric Surgery*. Philadelphia: W.B., Saunders Company, 1980:738-751.
- (20) Howell, C., Caldamone, A., Snyder, H.: *Optimal Management of Cloacal Extrophy*. J. Pediatr. Surg. 18:363-369, 1983.
- (21) Jeffs, R.D.: *Extrophy an Cloacal Extrophy*. Urol. Clin. North, Am. 5:127-140, 1978.
- (22) Kelalis, P. P., King, L.R.: *Clinical Pediatric Urology*. Philadelphia: W.B. Saunders Company, 1976: Vol. 1. 542-557.
- (23) King, D.R., Savrin, R., Boles E. T.: *Gastroschisis Update*. J. Pediatr. Surg. 15:553-557, 1980.
- (24) Kluck, P., Tibboel, D.: *The effect of Fetal Urine on the Development of the Bowel in Gastroschisis*. J. Pediatr. Surg. 18:47-50, 1983.
- (25) Knight, P.J., Sommer, A., Clatworthy, W.: *Omphalocele: A Prognostic Classification*. J. Pediatric. Surg. 16:599-604, 1981.
- (26) Knutrud, O., Bjordal, R.I.: *Gastroschisis and Omphalocele*. Progress in Pediatric Surgery. Vol. 13:31-73, 1979.
- (27) Moore, K.L.: *Embriología Clínica*. México: Editorial Interamericana, 1975:175-235.
- (28) O' Donnell, B.: *The Lessons of 40 Bladder Extrophies in 20 years*. J. Pediatr. Surg. 19:547-549, 1984.
- (29) Próvet, J., Olive, D.: *A Case of EMG (Exomphalos, Macroglossia, and Gigantism) Syndrome With Associated Renal Tumor*. J. Pediatr. Surg. 12:583-585, 1977.
- (30) Pokorny, W.J., Harberg, F.J.: *Gastroschisis Complicated by Intestinal a Tresia*. J. Pediatr. Surg. 16:261-263, 1981.
- (31) Raffensperger, J.G.: *Suenson's Pediatric Surgery*. New York: Appleton - Crofts, 1980: Fourth Edition. 733-780.
- (32) Rickham, P. P., Stauffer, U.G., Soper, R.T.: *Synopsis of Pediatric Surgery*. Stuttgart, Germany: Year Book Medical Publishers, Inc., 1975: 281-283.
- (33) Rickham, P. P., Johnston J.H.: *Neonatal Surgery*. London: Butterwprtha & Co. (Publishers) Ltda., 1969:598-609.
- (34) Seashore, J.H.: *Defectos Congénitos de la Pared Abdominal*. Clin. Perinatología, 5:61, 1978.
- (35) Shaw, A.: *The Myth of Gastroschisis*. J. Pediatr. Surg. 10: 235-244, 1975.
- (36) Sherman, N.J., Aseh, M.J.: *Experimental Gastroschisis in the Fetal Rabbit*. J. Pediatr. Surg. 8:165-169, 1973.
- (37) Spitz, L., Steiner, G.M., Zachary, R.B.: *Diagnóstico Quirúrgico en Pediatría*. Madrid: Editora Importécnica, 1982:83-85.
- (38) Sukarochana, K., Sieber, W.K.: *Vesicointestinal Fissure revisited*. J. Pediatr. Surg. 13:713-719, 1978.
- (39) Towne, B.H., Peters, G.: *The Problem of "Giant" Omphalocele*. J. Pediatr. Surg. 15:543-548, 1980.
- (40) Vassy, L.E., Boles, E.T.: *Iatrogenic Ileal Atresia Secondary to Clamping of an Occult Omphalocele*. J. Pediatr Surgery. 10:797-800, 1975.
- (41) Verhagen, A.D.: *Gastroschisis and Congenital Contractures: Coincidence or Syndrome*. J. Pediatr. Surg. 16:605-607, 1981.
- (42) Welch, K.J.: *Complications of Pediatr Surgery*. Philadelphia: W.B. Saunders Company, 1982:211-216.
- (43) Willital, G.H.: *Atlas de Cirugía Infantil*. Barcelona Editorial Reverte, S.A., 1985:215-219.
- (44) Wesley, J.R., Drongowski, R.: *Intragastric Pressure Measurement: A Guide for Reduction and Closure of The Silastic Chimney in Omphalocele and Gastroschisis*. J. Pediatr. Surg. 16:264-270, 1981.