

Alteraciones en la pared abdominal del recién nacido



Beatriz Espinosa Gómez-Rico (Rotatorio Pediatría)
Tutor: Lucía Sanguino López (Neonatos)

PRESENTACIÓN DEL CASO

RNPT (29+5 sem)/peso GEG (2055g) que ingresa en la UCIN por **prematuridad y onfalocele** diagnosticado en **ecografía prenatal**

ANTECEDENTES

Madre de 37 con **espina bífida oculta**

GAV 2 2 (1 ILE por trisomía y espina bífida) **0**

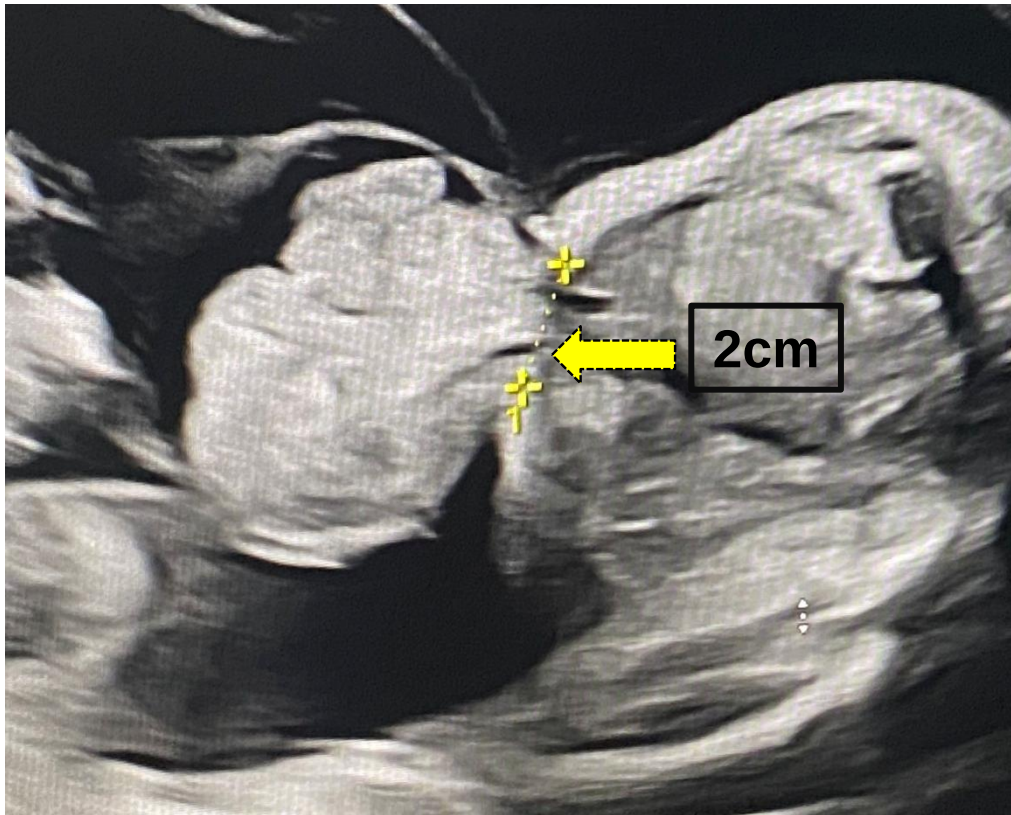
Gestación monocorial biamniótica tras **FIV**(2º gemela)

DX Onfalocele en **sem 15**. **Cariotipo y Array normales**

Ingreso por **precampsia** en sem 29+1— **cesárea urgente por fallo renal materno**

PRESENTACIÓN DEL CASO

ECO PRENATAL



POSTNATAL



ONFALOCELE

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

	Gastrosquisis	Onfalocele
Localización	Paraumbilical	Anillo umbilical
Saco	Ausente	Presente (10% ausente)
Tamaño defecto	<4cm	>4cm
Factores asociados	Edad <20a, tóxicos	Edad >40a, alt.genéticas
Hígado	No herniado	75% herniado
Cordón umbilical	Lateral al saco	Sobre el saco
Malformaciones asociadas	Raras	Frecuentes (35-80%)
Anomalías genéticas	Raras	Frecuentes
Pronóstico	Favorable	Desfavorable

INFORMACIÓN GENERAL ONFALOCELE

- **Concepto:** defecto pared abdominal (**3 capas:** peritoneo, gelatina de Wharton y amnios)
- **Tipos:** **pequeño** <5cm, **grande** >5cm
- **Anomalías estructurales (35-80%):** gastrointestinales, genitourinarias y cardíacas.
- **Anomalías cromosómicas:**
 - ✓ **Aneuploidías:** trisomía **13, 18** y **21**.
 - ✓ **Síndrome de Beckwith-Wiedemann:** onfalocele aislado (37,5%) y onfalocele con otras malformaciones(5%)
- **Factores pronósticos:** tamaño, hipoplasia pulmonar, anomalías asociadas y prematuridad

PREGUNTAS DE LOS PADRES



¿Cómo se produce?

¿Cómo y cuando debe ser el parto?

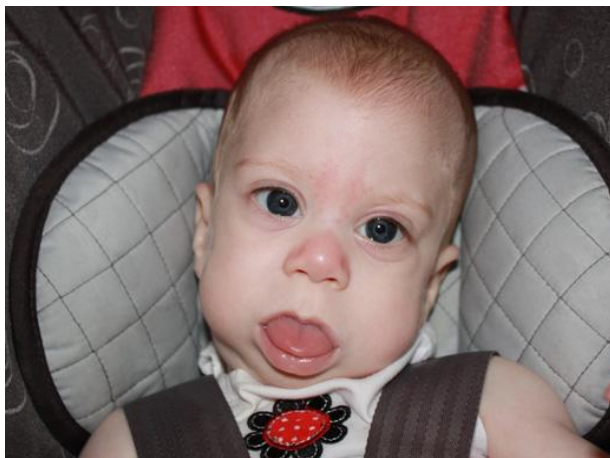
¿Qué pasará después?

¿Qué pronóstico tiene?



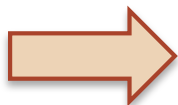
Comité multidisciplinar: manejo integral

EXPLORACIÓN FÍSICA



Fenotipo sugestivo de Beckwith-Wiedemann: macrosomía, macroglosia e indentación en lóbulo de oreja derecha

Síndrome Beckwith-Wiedemann



Alteración en la región del cromosoma 11p15.5

Otras manifestaciones: hemihiperplasia, visceromegalias, hipoglucemia y anomalías renales

Más frecuente en embarazos de **técnicas de reproducción asistida**

Mayor riesgo de desarrollo de tumores (**Wilms y hepatoblastoma**)

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- **Gasometría:** pH: 7,34 , CO₂: 44, HCO₃: 22, EB: - 1,4, glucosa: 25 mg/dl → *2 bolos glucosado*
- **Cogulación:** APT: 2'25 → *dosis vitamina K*
- **RX tórax:** patron difuso retículo granular bilateral sugestivo de déficit de surfactante
- **Ecocardio:** DAP sin repercussion. VAO bicúspide.
- **Hemograma, BQ, ECO cerebral y abdominal sin alteraciones**

Pendientes

ECO canal medular

Estudio genético: análisis de sondas de ligadura múltiple sensibles a la metilación (MS-MLPA)

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

Manejo prequirúrgico



Tras el parto: evitar pinzar el saco del onfalocele

Envolver con **gasa estéril con solución salina**

Silo con tracción cenital

Cirugía (a las 28 horas de vida)



1. **Apertura del saco del onfalocele**
2. **Disección del saco que rodea las asas intestinales**
3. **Revisión asas y apendicectomía**
4. **Introducción de las asas en la cavidad abdominal. Cierre fascia y plastia umbilical**

EVOLUCIÓN MÉDICA

PREQUIRÚRGICO

- **Sonda orogástrica (SOG)**
- **CPAP** con FIO₂ max 40%
- **Surfactante IOT + VM**
- Canalización **epicutáneo central**
- **Nutrición parenteral** (gluc 7'5 mg/kg/min)

POSTCIRUGÍA

- Hipotensión : **dobutamina (QX)** y **expansión de volumen (UCIN)**
- **Sonda vesical** (3 días)
- No se inicia **PIA** (cierre sin tensión)
- **NPT y NE trófica** en 5º día postQX
- **Sedoanalgesia**
- **DAP**

CONCLUSIONES

Importancia DX prenatal: manejo precoz en hospital 3º nivel

La **morbimortalidad neonatal** del onfalocele se correlaciona con el **tamaño**, las **anomalías anatómicas y cromosómicas asociadas**

La prematuridad agrava el pronóstico

El síndrome de Beckwith-Wiedemann precisa **seguimiento a largo plazo** por predisposición de desarrollo de **tumores durante los primeros 8 años**

Manejo multidisciplinar

BIBLIOGRAFÍA

1. Stephenson C, Lockwood C, MacKenzie A. Omphalocele: prenatal diagnosis and pregnancy management. UpToDate [en línea] [consulta: 10-10-2025]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/omphalocele-prenatal-diagnosis-and-pregnancy-management>
2. Stephenson C, Lockwood C, MacKenzie A. Gastroschisis. UpToDate [en línea] [consulta: 10-10-2025]. Disponible en: <https://www.uptodate.cn/contents/gastroschisis>
3. Adams A, Stover S, Rac M. Omphalocele-What should we tell the prospective parents? Prenat Diagn. 2021;41(4):486-496
4. Chung B, Shuman C, Choufani S, Weksberg R. Beckwith-Wiedemann syndrome. UpToDate [en línea] [consulta: 10-10-2025]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/beckwith-wiedemann-syndrome>
5. Tinoco-Guzmán NJ, Ocampo-Padilla P, Galindo-Angarita KJ, Argüello-Arciniegas LD, Alonso-Cardenas DM, Duarte-Tayo CD, et al. Alteraciones de la pared abdominal: onfalocele. Revista Repertorio de Medicina y Cirugía [en línea] [consulta: 10-10-2025]. Disponible en: <https://revistas.fucsalud.edu.co/index.php/repertorio/article/view/1288>