



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA
DE MEXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACION
SECRETARIA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA**



**FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS CON LA
MORBI-MORTALIDAD EN NIÑOS MEXICANOS CON
GASTROSQUISIS Y ONFALOCELE HOSPITALIZADOS
EN UNA INSTITUCION DE TERCER NIVEL:
EXPERIENCIA DE 26 AÑOS.**

TRABAJO DE INVESTIGACION

**QUE PRESENTA:
DR. ISMAEL MARIA CAPISTRAN
PARA OBTENER EL DIPLOMA DE
ESPECIALISTA EN:
MEDICINA DEL ENFERMO PEDIATRICO
EN ESTADO CRITICO**



INP

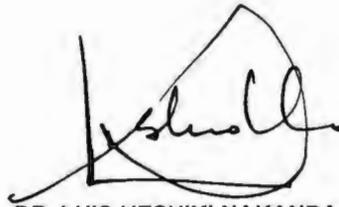
MEXICO, D.F.

2001

FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS CON LA MORBI – MORTALIDAD EN
NIÑOS MEXICANOS CON GASTROSQUISIS Y ONFALOCELE
HOSPITALIZADOS EN UNA INSTITUCIÓN DE TERCER NIVEL: EXPERIENCIA
DE 26 AÑOS



DR. PEDRO A. SANCHEZ MARQUEZ
DIRECTOR DE ENSEÑANZA



DR. LUIS HESHIKI NAKANDAKARI
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE
ENSEÑANZA DE PRE Y POSGRADO



DRA. MARTHA PATRICIA MARQUEZ A.
PROFESOR TITULAR DEL CURSO



DR. JOSE A. GARCIA MONTES
TUTOR DE TESIS



DR. PEDRO GUTIERREZ CASTRELLON
ASESOR EN METODOLOGÍA Y ESTADÍSTICA

DEDICATORIA

Este trabajo es dedicado, a los niños que tienen sueños, ilusiones, y su vida se ve limitada, en especial a “Los Niños de la Calle”.

**FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS CON LA MORBI –
MORTALIDAD EN NIÑOS MEXICANOS CON GASTROSQUISIS Y
ONFALOCELE HOSPITALIZADOS EN UNA INSTITUCIÓN DE
TERCER NIVEL: EXPERIENCIA DE 26 AÑOS.**

AUTORES:

Dr. Ismael María Capistrán.

Médico Residente de Medicina del Enfermo Pediátrico en Estado Crítico del Instituto Nacional de Pediatría.

Dr. José Antonio García Montes.

Médico Adscrito al Departamento de Terapia Intensiva del Instituto Nacional de Pediatría.

Dra. Martha Patricia Márquez Aguirre.

Profesor Titular del Curso, Medicina del Enfermo Pediátrico en Estado Crítico del Instituto Nacional de Pediatría.

Dr. Pedro Gutiérrez Castellón.

Departamento de Metodología e Investigación del Instituto Nacional de Pediatría.

INDICE

RESUMEN.....	1
ANTECEDENTES.....	3
JUSTIFICACIÓN.....	11
OBJETIVOS.....	12
HIPÓTESIS.....	12
DISEÑO DE ESTUDIO.....	13
MATERIAL Y METODOS.....	13
.Población objetivo	
.Criterios de inclusión	
.Criterios de no inclusión	
VARIABLES Y DEFINICIÓN OPERACIONAL.....	14
CALCULO DEL TAMAÑO MUESTRAL.....	16
ANALISIS ESTADÍSTICO.....	17
CONSIDERACIONES ETICAS.....	17
CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES.....	17
RESULTADOS.....	18
DISCUSIÓN.....	22
CONCLUSIONES.....	25
REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS.....	26
ANEXOS.....	31

INF
CENTRO DE INFORMACION
DOCUMENTACION

FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS CON LA MORBI – MORTALIDAD EN NIÑOS MEXICANOS CON GASTROSQUISIS Y ONFALOCELE HOSPITALIZADOS EN UNA INSTITUCIÓN DE TERCER NIVEL: EXPERIENCIA DE 26 AÑOS

- Ismael María Capistrán*, José Antonio García Montes*, Dra Martha P. Márquez Aguirre*, Pedro Gutiérrez Castrellón**.
- Departamento de Terapia Intensiva*, Departamento de Metodología de la Investigación**. Instituto Nacional de Pediatría, Secretaría de Salud. México.

RESUMEN

Justificación: La gastrosquisis (GQS) y el onfalocele(ONF) son defectos de la pared abdominal frecuentes en la etapa neonatal y generadores de morbilidad y mortalidad importante. Se desconocen en nuestro medio los factores pronósticos que pueden influir en la morbi-mortalidad asociada.

Objetivos: 1) Describir las características clínicas del ONF y la GQS en niños mexicanos atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría. 2) Describir las complicaciones registradas, 3) Identificar los factores de riesgo relacionados con la morbi-mortalidad, 4) Identificar la frecuencia del diagnóstico prenatal del defecto de pared abdominal, 5) Enumerar las técnicas quirúrgicas frecuentemente utilizadas en la corrección de defectos en la pared abdominal.

Material y Métodos: Estudio observacional, comparativo, retrolectivo y transversal en el que se incluyeron todos los niños ingresados a la Unidad de Terapia Intensiva del Instituto Nacional de Pediatría de Enero de 1974 a Diciembre del 2000 con GQS u ONF. Se excluyeron para su análisis las variables que estuvieran presentes en menos del 80% de los pacientes. Se documentaron todas las variables de interés en el estudio. Se efectuó cálculo de medidas de tendencia central y dispersión con descripción de promedio \pm desviación estándar para variables numéricas Gaussianas o mediante medianas (mínimo-máximo) o porcentajes para variables numéricas con distribución sesgada o categóricas. Se efectuó cálculo univariado de riesgo mediante razón de momios (OR) con medición del intervalo de confianza al 95%. Las variables que demostraron significancia estadística se incluyeron en un modelo multivariado de riesgo mediante análisis de regresión logística múltiple. Se efectuó prueba de hipótesis para variables categóricas mediante Chi cuadrada de Pearson, considerando un nivel de significancia de $p < 0.05$.

Resultados: Se incluyeron un total de 105 niños, 26 (24.8%) con ONF y 79 75.2% con GSQ. No se observó predominio de género en ninguna de las patologías. La edad materna fue significativamente menor en el grupo con GQS (19.9 ± 3.7 vs. 26.5 ± 8.3 años $p < 0.001$). Se estableció el diagnóstico prenatal en 13 casos. 40.6% de los niños con GQS y 65.4% de los niños con ONF nacieron

por cesárea (p 0.02). La edad gestacional, el peso y la talla al nacimiento fueron significativamente menores en el grupo de GQS. 12 pacientes (46.1%) del grupo de ONF y 11 (13.9%) del grupo de GQS tuvieron cierre primario del defecto. 24 niños del grupo de ONF (92.3%) y todos los niños con GQS se manejaron bajo ventilación mecánica. A todos se les instaló catéter venoso central y 84 recibieron nutrición parenteral (76.9% del grupo de ONF y 81.0% del grupo de GQS, p 0.42). Se observó un número significativamente mayor de casos de sepsis e insuficiencia renal aguda entre los niños con GSQ al grupo de ONF. Se asociaron malformaciones genéticas solo al grupo ONF. La mortalidad en el grupo por ONF fue de 42% y el grupo de GQS 45%. Se identificaron factores de riesgo para predecir el riesgo de muerte en el grupo GQS, tales como peso bajo al nacimiento (peso < 2,000 gr) edad gestacional (<36 semanas) y el uso prolongado de nutrición parenteral.

Conclusiones: La GQS y ONF, representan dos de las más comunes formas de defecto de pared abdominal que requiere cirugía durante el periodo neonatal. El estudio conjunto de ambas patologías nos aporta información del aumento real en la frecuencia de aparición de la GQS en relación al ONF. El cierre secuencial es el procedimiento quirúrgico más utilizado. La posibilidad de poder realizar el diagnóstico prenatal de ambas patologías por ultrasonografía es aún limitado, así como el manejo multidisciplinario. Se observó un número significativamente mayor de casos de sepsis e insuficiencia renal en GQS. La mortalidad en los dos grupos sigue siendo alta.

ANTECEDENTES

La gastrosquisis(GQS) y el onfalocele (ONF)representan las dos formas más comunes de defectos de la pared abdominal, los cuales requieren de cirugía durante el período neonatal. La mortalidad asociada con GQS y ONF ha disminuido considerablemente en los últimos años, sin embargo, la morbilidad postoperatoria y la incidencia de complicaciones permanece elevada. Muchos factores pueden contribuir a esta morbilidad.

Ambroise Paré, el famoso cirujano militar del siglo XVI, se le acredita la primera descripción del ONF. En los años siguientes la sobrevida era rara y por lo tanto casi nunca se informaban casos de ONF y GQS. Se hicieron pocos estudios de pacientes individuales hasta el siglo XIX. Sólo se publicaron pocas series pequeñas hasta mediados del siglo XX. En 1948, Robert Gross de Boston, al tiempo que reconocía que el cierre primario era recomendable en los defectos pequeños del ombligo, describió un cierre dérmico en etapas para los onfalocelos grandes. Esta técnica incluía cierre de la piel en una primera etapa y reparación de la hernia ventral, en una segunda etapa, más tarde en la vida. El tratamiento de los onfalocelos grandes avanzó con la descripción de Schuster en 1967 del empleo temporal de vainas de plástico para reducir el tamaño del defecto fascial. Después, en 1969, Allen y Wrenn describieron el uso de una hoja de capa única de Silastic®, suturada en los márgenes fasciales, que se redujo en forma gradual mediante compresión manual para ofrecer un cierre primario postergado de la pared abdominal¹.

El ONF (también conocido como exonfalos) y la GQS son dos malformaciones diferentes de la pared abdominal, las cuales requieren de cirugía durante el período neonatal. El ONF consiste en un defecto de la pared con herniación de las vísceras abdominales en la base del cordón umbilical, encontrándose las mismas recubiertas de un saco membranoso que puede romperse durante el parto y en cuyo vértice se inserta el cordón umbilical²⁻⁷; la GQS es un defecto de la pared abdominal anterior en todo su grosor, de localización lateral al cordón, generalmente a la derecha, en la que el cordón está insertado normalmente, no

está provista de membrana que recubra la evisceración, aunque las vísceras suelen estar incluidas en una masa gelatinosa²⁻⁶. Las diferencias entre ONF y GQS son descritas en la Tabla 1.

La incidencia de ONF no es muy alta, variando entre 1/2280 y 1/10,000 recién nacidos vivos según las series^{2,4,7-9} siendo menor la de GQS, que alcanza en diversos trabajos las cifras de 1/8,300 a 1/32,000^{2-5,8,10}. Sin embargo, Tunell y colaboradores han reportado una incidencia de GQS tan alta como de 1 en 4,000 recién nacidos vivos.²⁷ La frecuencia de malformaciones asociadas, digestivas o no, es alta, especialmente en el ONF^{2-7, 11-13}. Las anomalías cromosómicas comúnmente están asociadas con el ONF, particularmente onfalocelos pequeños que no contiene hígado. Las anomalías cardíacas, renales, de extremidades y faciales, o bien, los síndromes tales como el Beckwith-Wiedemann y la pentalogía de Cantrell (ONF, ectopia cordis, hernia diafragmática de Morgagni, anomalías cardíacas y defectos pericárdicos/externales) son observados frecuentemente en asociación con el onfalocelo.¹⁶⁻¹⁸ La atresia intestinal se observa en aproximadamente 10% de los niños con GQS. Ocasionalmente, la GQS puede ocurrir como resultado de un síndrome de banda amniótica.¹⁹

Novotny, Klein y colaboradores⁵⁴ en una revisión de 18 años en el Children's Hospital Medical Center de Akron, Ohio, demostraron que los niños con GQS presentan menos anomalías asociadas y en general su pronóstico es bueno; además reportaron un índice de malformaciones del 26%, lo cual es compatible con lo reportado en la literatura^{55,56}. Estos datos sugieren que el apoyo nutricional agresivo, el manejo ventilatorio y la monitorización invasiva mejoran el pronóstico de estos niños. Esto se refleja en las escasas complicaciones, acortamiento del tiempo de nutrición enteral y la disminución en los días de estancia intrahospitalaria.

Hoy en día, gracias al diagnóstico prenatal¹⁰⁻¹⁴, puede programarse el nacimiento y tratamiento inmediato de estos niños, lo que facilita la resolución de sus problemas sin secuelas graves para el futuro.

Los avances recientes en la ultrasonografía fetal, así como el uso cada vez mayor de este recurso en el control prenatal rutinario, o bien, la demostración conjunta de

un incremento en los niveles séricos maternos de alfa-fetoproteína han llevado a la detección prenatal de la mayoría de los defectos de pared abdominal. La GQS, exofalcos (ONF) y algunas formas de extrofia cloacal o vesical pueden ser demostradas ecosonográficamente en forma temprana durante el segundo trimestre de gestación, aunque un diagnóstico de ONF no puede ser realizado en forma concluyente antes de la resolución de la hernia umbilical fisiológica durante las 12-14 semanas de gestación.²⁶

La consideración más importante en el diagnóstico prenatal del ONF es descartar anomalías cromosómicas y estructurales asociadas. Aunque no existen estudios prospectivos, muchos onfalocelos grandes son obtenidos por operación cesárea para evitar el daño al hígado exteriorizado.

La dilatación y el engrosamiento del intestino en la fase tardía de la gestación puede desarrollarse en el feto con GQS. Existe evidencia de que el grado de distensión del intestino puede correlacionarse con el pronóstico y algunos investigadores recomiendan el parto pretérmino para evitar el daño intestinal en algunos fetos²⁷. El papel de la operación cesárea es muy controversial, aunque algunas series no apoyan esto como una práctica rutinaria^{28,54}.

Los principios básicos durante la resucitación inicial de cualquier niño con un defecto de la pared abdominal incluyen: (1) apoyo adecuado de líquidos; (2) protección de la víscera herniada; (3) drenaje nasogástrico para disminuir la distensión intestinal y broncoaspiración; (4) administración de antibióticos; (5) estabilización de la temperatura. Debido a que la visera está cubierta con una membrana relativamente resistente en los niños con ONF, los problemas de pérdida de líquidos y protección visceral son menos severos que en los niños con GQS.

La resucitación con líquidos requiere del establecimiento de una línea intravenosa segura y una monitorización cuidadosa del gasto urinario. El intestino herniado deberá ser cubierto con una gasa estéril húmeda, una cubierta externa de gasa seca, además de un vendaje oclusivo ajustado y húmedo para disminuir la pérdida excesiva de líquidos y la infección. Otra opción es colocar en la mitad inferior del cuerpo, incluyendo el defecto abdominal y el intestino exteriorizado, una bolsa

estéril de plástico. El drenaje nasogástrico es muy importante, ya que la distensión abdominal ocurre muy rápidamente al tragar aire cuando el niño llora.

La sonda deberá ser de un calibre adecuado y revisar frecuentemente su permeabilidad. Se recomienda utilizar en forma rutinaria antimicrobianos profilácticos de amplio espectro.

Todos los niños con defectos de la pared abdominal deberán ser mantenidos en una incubadora térmica para prevenir la pérdida de calor de la víscera expuesta.

El tiempo apropiado de la cirugía es diferente para los niños con GQS de aquellos con ONF. Debido al riesgo relativamente mayor de pérdida de líquidos, inestabilidad de la temperatura e infección en la GQS, la urgencia de la cirugía es mayor. En muchas instituciones, estos neonatos son llevados a la sala de cirugía tan pronto como es posible después de que han sido evaluados y estabilizados en la unidad de cuidados intensivos neonatales. Sin embargo, en algunos centros, la cirugía es realizada en la sala de partos inmediatamente después del nacimiento, para evitar la dilatación intestinal y la inflamación, así como para mejorar las oportunidades de un cierre primario.²⁹ Para los niños con un onfalocele no roto, no hay urgencia para realizar la cirugía, por lo que es apropiado estabilizar al paciente y descartar anormalidades asociadas antes de realizar el cierre del defecto.

Muchos cirujanos cierran los defectos de la pared abdominal con el paciente bajo anestesia general, usando gasometría arterial y pulso-oximetría para la monitorización de la oxigenación y ventilación. La anestesia espinal también puede ser utilizada en algunos niños³⁰. Aunque el cierre primario es el objetivo en algunas situaciones, el gran tamaño del defecto, la distensión y el edema intestinal o una cavidad peritoneal pequeña pueden hacer imposible esta opción. Muchos defectos pueden ser cerrados en un período de una semana del nacimiento usando la técnica de "silo"³¹, la cual involucra la sutura de una malla reforzada de SILASTIC® alrededor del defecto de pared abdominal y sobre la víscera, seguida de una reducción gradual de la víscera por un periodo de 3 a 6 días. Una vez que la víscera está completamente reducida, la malla de SILASTIC® es removida y la fascia es cerrada. Para los niños con onfaloceles grandes y no rotos, la membrana

por sí misma puede ser utilizada para este propósito, por medio de la ligadura secuencial del ápice del saco³². El uso de un parche de Gore-tex de pared abdominal con una cobertura de piel ha resultado en un índice mucho mayor de infección que el método del silo³³ y deberá ser utilizado sólo en circunstancias excepcionales como una medida temporal. Recientemente, un material protésico absorbible fue reportado como otra alternativa.³⁴

Para los pequeños defectos de la pared abdominal que no pueden ser cerrados adecuadamente dentro de los primeros 7 a 10 días del nacimiento, podrá utilizarse la cobertura simple con piel sin cierre de la fascia siguiendo la técnica de "Gross"³⁵. Para onfaloceles, la cobertura no quirúrgica con Op-site³⁶ o mercurocromo representa otra opción. Todos estos métodos requieren una reparación subsecuente de la hernia ventral, la cual puede ser extremadamente difícil. Aunque los resultados a largo plazo han sido aceptables en algunas series,^{37,38} el uso de técnicas que no lleven al cierre temprano de la fascia deberán ser utilizadas sólo para los onfaloceles grandes en neonatos de alto riesgo o en niños con otras anomalías severas que excluyan un abordaje más agresivo.

Tradicionalmente, la decisión de un cierre primario ha estado basada en el juicio clínico del cirujano³⁹. Di Lorenzo⁵⁵ et al, recomiendan el cierre primario en cuanto sea posible. Novotny⁵⁴ et al muestran en una revisión de 18 años, un rango de cierre primario del 82.5% similar a lo reportado por otros autores. Por otro lado, Bryant⁵⁷ et al, proponen que el cierre primario puede disminuir la función respiratoria y la viabilidad intestinal. El uso de la malla en el cierre fascial primario se ha considerado riesgoso, debido al incremento en el índice de infecciones y necrosis intestinal⁵⁸.

Recientemente, numerosos investigadores han intentado mejorar el proceso de toma de decisiones intraoperativas por medio de la cuantificación de la presión intra-abdominal y su correlación con el pronóstico. Se han descrito varias medidas clínicamente aplicables, las cuales incluyen la presión intra-gástrica⁴⁰⁻⁴², la presión venosa central⁴³ y la presión intravesical.^{44,45} Las decisiones basadas en estas mediciones son probablemente superiores a aquellas basadas sólo en el juicio clínico y su uso en la sala de cirugía y la unidad de terapia intensiva neonatal

durante la reducción del silo pueden reducir la incidencia de complicaciones relacionadas a la isquemia intestinal, falla renal e inestabilidad hemodinámica.

Aproximadamente el 10% de los niños con GQS presentan en forma simultánea atresia colónica o del intestino delgado. Frecuentemente esta asociación puede ser sospechada en forma prenatal debido a la dilatación temprana del intestino²⁷. Sin embargo, algunas veces el grado de engrosamiento intestinal puede alertar al cirujano para reconocer la presencia de una atresia. El manejo de la atresia intestinal en el niño con gastrosquisis es controversial.⁴⁶ Otras opciones incluyen: (1) resección primaria con anastomosis, (2) creación de un estoma, o (3) cierre del defecto sin tratamiento de la atresia, con resección varias semanas después cuando la inflamación y el engrosamiento se hayan resuelto.

Debido a que existen pocos datos sobre esto, la decisión usualmente está basada en la condición del intestino en el tiempo de la cirugía y la experiencia previa del cirujano.

En cuanto al manejo postoperatorio, se ha descrito que los recién nacidos deberán ser ventilados después de la cirugía debido al incremento súbito en la presión intra-abdominal.⁴⁷ Un pequeño porcentaje de los niños con ONF tienen hipoplasia pulmonar.⁴⁸ La relajación muscular y la sedación frecuentemente son utilizadas en conjunto con el apoyo ventilatorio. El manejo agresivo de líquidos y la monitorización son esenciales, debido a que frecuentemente existen cambios en el retorno venoso debido a la compresión de la vena cava inferior, o bien, por alteraciones en los flujos sanguíneos renal, hepático e intestinal causados por compresión vascular.⁴⁹ Estos cambios pueden contribuir a otras complicaciones postoperatorias tales como conducto arterioso persistente, enterocolitis necrozante, insuficiencia renal y colestasis.⁵⁰

Debido a la presencia de pobre motilidad del intestino delgado en los niños con GQS, muchos cirujanos colocan en forma rutinaria una línea venosa central para iniciar la nutrición parenteral total al mismo tiempo del cierre inicial. Aunque esto probablemente no es necesario en todos los casos, esta precaución es adecuada en todos los niños que requieren de una reparación quirúrgica o en aquellos con evidencia de daño intestinal. En general, la función gastrointestinal toma varias

semanas en resolverse, aunque puede ser mucho más prolongada en varios casos. Se recomienda realizar estudios para descartar atresias no reconocidas o membranas, enfermedad de Hirschsprung y otras adherencias. Sin embargo, en muchos casos no es posible identificar una causa específica del retardo en la motilidad. Los agentes proquinéticos pueden ser utilizados para acelerar la normalización de la función intestinal, no existen datos que apoyen su eficacia en este aspecto.

El pronóstico a largo plazo de los niños sobrevivientes con GQS y ONF generalmente es favorable y está relacionado con la presencia de anomalías cromosómicas y estructurales asociadas²⁰⁻²², además del tamaño del defecto. En los niños con gastrosquisis, el pronóstico está determinado por la condición del intestino exteriorizado.^{16,23,24} Se ha reportado en un tercio de los niños alteraciones intelectuales y detención del crecimiento.⁵¹ Sin embargo, la morbilidad parece estar relacionada con las complicaciones perinatales más que por el defecto de la pared abdominal en sí.⁵¹⁻⁵³ Los procedimientos quirúrgicos de reparación de la hernia ventral o de la obstrucción intestinal con adherencias son necesarios en aproximadamente un tercio de los casos.⁵³

Se ha descrito que la ruptura del ONF no determina la mortalidad. Antes de 1974, la tasa de mortalidad era del 50%. Después de 1974 disminuyó al 31.5%. El advenimiento de la nutrición parenteral total fue un factor importante en la disminución de la mortalidad.¹²

Novotny et al, reportan una incidencia de enterocolitis necrozante del 10% menor a lo reportado en otras series^{59,60}, con un rango de mortalidad del 4.3%⁵⁴. Reportes previos han mostrado un índice de mortalidad del 10 al 18%⁽⁵⁵⁻⁵⁷⁾. Esto refleja una vez más que el uso agresivo de hiperalimentación durante los últimos 18 años ha modificado la tasa de mortalidad.

Swift⁶¹ et al en 1992 reportaron una serie de 24 pacientes con GQS durante el período de 1964-1984, mostrando una mortalidad en 1967 del 90% , con una franca disminución al 13% en los años recientes. Además en este estudio, se reporta una disminución en la morbilidad y a diferencia de otras series, estos autores sugieren la realización de operación cesárea durante las 37 y 38 semanas

de gestación con un cierre inmediato del defecto, para disminuir la morbi-mortalidad y así evitar un daño en los intestinos herniados.

Blakelock⁶² et al en un estudio realizado en Nueva Zelanda durante un periodo de 26 años, refieren las complicaciones no relacionadas a la cirugía, tales como: respiratorias, insuficiencia renal, obstrucción intestinal, sepsis, fistula de intestino delgado, enterocolitis necrosante y problemas relacionados a la malla en una serie de 18 pacientes, así mismo, se mencionan las complicaciones asociadas al uso de nutrición parenteral, aunque no se observaron diferencias significativas. Por otro lado, Blakelock⁶² et al sugieren que la extracción a término del producto y el cierre primario del defecto están relacionados con una morbilidad baja.

Snyder⁶³ et al reporta una sobrevida del 91%, con un incremento en las últimas dos décadas del 94%. Sin diferencias significativas para la edad gestacional, peso al nacimiento, forma de extracción del producto, técnica del cierre, presencia de atresia intestinal entre los que sobrevivieron y los que fallecieron. Sólo el tiempo de reparación, presencia de enterocolitis necrosante y anomalías mayores se relacionaron con la mortalidad. La sepsis, la obstrucción intestinal y las complicaciones en la plicatura se relacionaron con mayor morbilidad.

JUSTIFICACIÓN

La GQS y el ONF son defectos de la pared abdominal relativamente frecuentes en la etapa neonatal, representando una morbilidad y mortalidad importante. El pronóstico a largo plazo en los niños sobrevivientes con estas patologías generalmente es favorable y está relacionado con la presencia de anomalías cromosómicas y estructurales asociadas, además del tamaño del defecto. Sin embargo, la morbilidad parece estar relacionada con las complicaciones perinatales más que por el defecto de la pared abdominal en sí. La falta de estadísticas nacionales relacionadas con el ONF y la GQS en la etapa neonatal, motiva a realizar una revisión de la experiencia en este Instituto con relación a los factores de riesgo asociados a la morbi-mortalidad en estos niños, con el fin de conocer los factores predisponentes, anomalías asociadas y las complicaciones que se registraron.

OBJETIVOS PRIMARIOS

1. Describir las características clínicas del ONF y la GQS en niños mexicanos atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría y las complicaciones registradas
2. Identificar los factores de riesgo relacionados con la morbi-mortalidad

OBJETIVOS SECUNDARIOS

1. Describir la frecuencia del diagnóstico prenatal del defecto de pared abdominal
2. Enumerar las técnicas quirúrgicas frecuentemente utilizadas en la corrección de defectos en la pared abdominal

HIPÓTESIS

1. La ruptura del ONF, la extracción del producto por vía vaginal, el desarrollo de sepsis y la presencia de obstrucción intestinal son factores de riesgo asociados con una mayor morbi-mortalidad en niños con ONF o GQS.
2. El cierre primario del defecto así como el uso temprano (Antes de 48 horas) de alimentación parenteral son factores predisponentes para el desarrollo de menor morbi-mortalidad.

DISEÑO DEL ESTUDIO

Estudio observacional, descriptivo, retrolectivo y transversal.

MATERIAL Y METODOS

Población Objetivo: Se incluirán en el estudio todos los expedientes clínicos de pacientes ingresados en la Unidad de Terapia Intensiva del Instituto Nacional de Pediatría de Enero de 1974 a Diciembre del 2000 que cumplan los criterios de inclusión referidos en la siguiente sección.

Criterios de Inclusión

1. Expedientes de Recién nacidos con presencia de datos clínicos compatibles con defecto en la pared abdominal (gastrosquisis y onfalocele). [Ver sección de antecedentes].
2. Que hayan ingresado a la Unidad de Terapia Intensiva Pediátrica del Instituto.

Criterios de no inclusión

1. Expedientes que contengan menos del 80% de las variable en estudio
2. Que no se encuentre disponible el expediente

Descripción del método

Se recopilarán y analizarán todos los expedientes clínicos de pacientes recién nacidos con el diagnóstico de GQS y ONF que ingresaron al Servicio de Terapia Intensiva del Instituto Nacional de Pediatría en el período de Enero de 1974 a Diciembre del 2000. Se documentarán las siguientes variables: registro clínico, iniciales del nombre del paciente, sexo, edad, peso al nacimiento, talla al nacimiento, edad gestacional, temperatura al ingreso hospitalario, estancia hospitalaria, operación cesárea versus parto vaginal, diagnóstico con ultrasonido prenatal, uso de catéter venoso central, cateterización de arteria umbilical, uso de

hiperalimentación, días de alimentación parenteral, necesidad de un estoma, reparación primaria versus reducción secuencial, uso de malla para el cierre, complicaciones, malformaciones asociadas, vísceras fuera del abdomen, ruptura del ONF, edad materna, historia familiar, días de apoyo ventilatorio (intubación), número de procedimientos quirúrgicos y evolución clínica. La totalidad de las variables se captarán en la hoja de recolección de datos diseñada ex – profeso para los fines del estudio.

Variables y definición operacional

IDENTIFICACION DEL PACIENTE:

- Registro clínico
- Iniciales del nombre del paciente

ANTECEDENTES FAMILIARES:

- Edad materna (Años), cuantitativa continua
- Historia familiar de ONF y/o GQS (Categoría nominal dicotómica)
Antecedente referido al interrogatorio.

ANTECEDENTES PRENATALES:

- Diagnóstico con ultrasonido prenatal. (Categoría nominal dicotómica)

ANTECEDENTES PERINATALES:

- Género (masculino, femenino)
- Edad. (horas)cuantitativa continua. Horas de vida desde el momento que nace hasta su llegada al Instituto Nacional de Pediatría (I.N.P).
- Lugar de nacimiento.(Domicilio u hospital)
- Peso al nacimiento.(Gramos). Referido en la nota de traslado o a su ingreso.
- Talla al nacimiento.(Centímetros). Referido en la nota de traslado o a su ingreso al I.N.P.
- Edad gestacional.(Semanas)Cuantitativa continua
- Operación cesárea versus parto vaginal (Categoría nominal dicotómica)

ANTECEDENTES POSTNATALES:

- Temperatura al ingreso hospitalario.(Grados centígrados)Referido a su ingreso.
- Estancia hospitalaria.(Cuantitativa continua)Desde su ingreso hasta su egreso del I.N.P.
- Uso de catéter venoso central.(Categórica nominal dicotómica)colocado desde su ingreso al servicio de urgencias o a la Terapia Intensiva Pediátrica del I.N.P.
- Cateterización de arteria umbilical. (Categórica nominal dicotómica)Sea desde el hospital de referencia o el I.N.P.
- Uso de alimentación parenteral total.(Categórica nominal dicotómica)Administrada durante su estancia en el I.N.P.
- Días de alimentación parenteral.(Cuantitativa continua).
- Complicaciones asociadas con la alimentación parenteral.
- Necesidad de una estoma (Categórica nominal dicotómica)Si es requerida durante la primera exploración quirúrgica en caso de atresia intestinal.
- Reparación primaria versus reducción secuencial (Categórica nominal dicotómica) primaria: cierre de la piel en una primera etapa y reparación de la hernia ventral, secuencial: reducción gradual de la víscera utilizando una malla con la técnica de “silo”, mediante compresión manual.
- Uso de malla para el cierre (Categórica nominal dicotómica)
- Malformaciones asociadas(Aquellas diagnosticadas durante su estancia en el I.N.P.).
 - a) Cardiovascular(Categórica nominal dicotómica)Referida en el expediente diagnosticada por ecocardiografía o cateterismo cardiaco.
 - b) Fístula vesico-intestinal(Categórica nominal dicotómica).Detectada durante su estancia en el I.N.P.
 - c) Cromosopatías(Categórica nominal dicotómica)Corroborado por estudio citogenético.
 - d) Síndrome Beckwith-Wiedeman(Categórica nominal dicotómica)

- e) Sistema Nervioso Central(Categórica nominal dicotómica)
- f) Hernia diafragmática(Categórica nominal dicotómica)
- g) Digestivos(Categórica nominal dicotómica)
- h) Renales(Categórica nominal dicotómica)
- i) Labio paladar-hendido(Categórica nominal dicotómica)
- j) Atresia cloaca(Categórica nominal dicotómica)
- Visceras fuera del abdomen(Encontradas en la exploración quirúrgica)
 - a) Hígado (Categórica nominal dicotómica)
 - b) Bazo(Categórica nominal dicotómica)
 - c) Intestino grueso(Categórica nominal dicotómica)
 - d) Intestino delgado(Categórica nominal dicotómica)
 - e) Estomago(Categórica nominal dicotómica)
 - f) Útero y/o anexos(Categórica nominal dicotómica)
- Ruptura del ONF (Categórica nominal dicotómica)ruptura del saco embrionario durante el parto.
- Número de procedimientos quirúrgicos. Desde la colocación de la malla, cierre total, u otro procedimiento relacionado con su patología de base.
- Apoyo ventilatorio. (Días)Cuantitativa continua
- Evolución clínica:
 - a) Mejoría: Recién nacido con corrección quirúrgica del defecto de pared abdominal que haya sido egresado de la Terapia Intensiva y del Instituto.
 - b) Defunción: Fallecimiento durante la estancia en el Instituto Nacional de Pediatría

Cálculo del tamaño muestral

Se incluirá mediante análisis secuencial no aleatorizado el total de pacientes diagnosticados en la Institución como portadores de ONF y GQS en el período de enero de 1974 a diciembre del 2000. Con la información obtenida se efectuará al término de la colección de datos un cálculo del poder del estudio en forma post-hoc

ANALISIS ESTADÍSTICO

Se coleccionará la información en el formato de recolección diseñado para los fines del estudio y se pasará a una base de datos estructurada en el paquete Excell para Windows. La información se analizará a través del paquete estadístico SPSS versión 10 para Windows. Se efectuará cálculo de medidas de tendencia central y dispersión con descripción de promedio \pm desviación estándar para variables numéricas Gaussianas o mediante medianas (mínimo-máximo) o porcentajes para variables numéricas con distribución sesgada o categóricas. Se efectuará cálculo univariado de riesgo mediante razón de momios (OR) con medición del intervalo de confianza al 95%. Las variables que demuestren significancia estadística se incluirán en un modelo multivariado de riesgo mediante análisis de regresión logística múltiple. Se efectuará prueba de hipótesis para variables categóricas mediante Chi cuadrada de Pearson, considerando un nivel de significancia de $p < 0.05$.

CONSIDERACIONES ETICAS

Por tratarse de un estudio retrospectivo no amerita evaluación por el Comité de Etica, ni carta de consentimiento informado por escrito.

FORMATO DE RECOLECCION DE DATOS

Ver Anexo 1

CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

- | | |
|--|----------------|
| 1. Estructuración del proyecto | Marzo del 2001 |
| 2. Revisión y aceptación por el Comité | Abril del 2001 |
| 3. Captación de la información | Mayo del 2001 |
| 4. Análisis de la información | Junio del 2001 |
| 5. Publicación de la tesis | Junio del 2001 |

RESULTADOS

Se incluyeron un total de 105 niños en el estudio, 26 (24.8%) con ONF y 79 (75.2%) con GSQ. No se observó predominio de género en ninguna de las patologías (49% de los niños con ONF y 50% de los niños con GQS fueron masculinos, p 0.56). La edad materna fue significativamente menor en el grupo GSQ (19.9 ± 3.7 vs 26.5 ± 8.3 años, p 0.001). Solo un niño en el grupo GSQ presentó antecedentes familiares de defecto de pared abdominal. Se estableció diagnóstico prenatal en 13 casos, sin establecerse diferencias significativas entre ambas patologías (13.9% vs 8.3, p 0.325). 59.4% de los niños con GSQ y 34.6% de los niños con ONF nacieron por cesárea (p 0.02). La edad gestacional, el peso y la talla al nacimiento fueron significativamente menores en el grupo de GQS que en los niños con ONF (tabla 1).

Tabla 1. Comparación de los índices antropométricos

Variable	Grupo Onfalocele n=26	Grupo Gastrosquisis n=79	p
Edad gestacional (semanas)	38.3 ± 1.5	37.1 ± 2.0	0.002
Peso al nacimiento(Grm)	$2,616 \pm 503$	$2,261 \pm 389$	0.001
Talla al nacimiento	48 ± 2.4	45 ± 2.9	0.004

El tiempo transcurrido entre el nacimiento y su hospitalización fue similar en ambos grupos (15.2 ± 21.44 hrs para el grupo ONF y 12.2 ± 16.5 hrs para el grupo GSQ. P 0.53). No se observaron diferencia significativas entre los grupos en relación con la temperatura corporal reportada al ingreso a la Institución (36.4 ± 1.0 vs 36.2 ± 0.93 , p 0.18).

Como era de esperarse, en la mayoría de los niños con GQS se observaron al mayor parte de los órganos abdominales fuera de la cavidad abdominal (tabla 2).

Tabla 2. Organos fuera de la cavidad abdominal entre grupos.

Organo	Grupo Onfalocele	Grupo Gastrosquisis	P
	n=26 (%)	n=79 (%)	
Hígado	15.4	8.9	0.11
Bazo	7.7	1.3	0.09
Intestino delgado	53.8	100	0.001
Intestino grueso	46.1	68.3	0.04
Estómago	7.7	51.8	0.001
Útero y anexos	3.8	12.6	0.06

Doce pacientes (46.1%) del grupo ONF y once (13.9%) del grupo de GQS tuvieron cierre primario del defecto. En 10 de los 16 pacientes con ONF en quienes se realizó cierre secundario se utilizó malla (62.5%), mientras que en todos los pacientes con GQS en quienes se efectuó cierre secundario se utilizó malla.

Ambos grupos tuvieron estancias intrahospitalarias muy similares con 30 ± 32 días (Md 21 días) para los niños con ONF y 27 ± 20 días (Md 27 días) para los niños con GQS, p 0.67.

24 niños del grupo ONF (92.3%) y todos los niños con GQS se manejaron bajo ventilación mecánica. El tiempo bajo ventilación mecánica fue similar entre los grupos (15.4 ± 20.6 días vs 13.6 ± 10.9 días, p 0.56).

A todos los pacientes se les instaló catéter venoso central y 84 recibieron nutrición parenteral total (NPT) (76.9% del grupo de ONF y 81.0% del grupo de GQS, p 0.42). Los pacientes con ONF recibieron la NPT 17.6 ± 13.3 días, mientras que los niños con GQS la recibieron durante 20.6 ± 13.2 días, p 0.37.

En cuanto a las complicaciones analizadas, se observó un número significativamente mayor de casos de sepsis e insuficiencia renal entre los niños con GSQ. No se observó ningún caso de neumotórax ni de quemadura por NPT entre los grupos (tabla 3).

Tabla 3. Complicaciones observadas en los grupos.

Complicación	Grupo Onfalocele n=26 (%)	Grupo Gastrosquisis n=79 (%)	p
Colestasis	0	12.6	0.16
Colonización del catéter	11.5	33.3	0.78
Insuficiencia respiratoria aguda	88.4	97.4	0.09
Insuficiencia renal aguda	34.0	62.0	0.01
Obstrucción Intestinal	3.8	1.3	0.43
Sepsis	61.5	81.0	0.04
Infección herida quirúrgica	15.4	21.5	0.35
Enterocolitis necrosante	7.7	13.9	0.32
Fístula Intestinal	0	6.3	0.23
Perforación Intestinal	0	3.8	0.42

Mediante un modelo de regresión logística múltiple, se identificó al peso bajo al nacimiento, al cierre primario, a la no utilización de malla, y al uso prolongado de ventilación mecánica como factores asociados significativamente al desarrollo de insuficiencia renal aguda en estos pacientes, así como a la falta de uso de malla y a los días de ventilación mecánica como factores asociados significativamente con el desarrollo de sepsis ($p < 0.05$ para cada factor).

Se observaron malformaciones asociadas al grupo ONF, 1 con malformación del sistema nervioso (encefalocele), y en 9 pacientes malformaciones cardíacas con patología estructura única o asociada (comunicación interatrial, comunicación interventricular, aorta dilatada, persistencia del conducto arterioso, transposición de grandes arterias, ausencia de vena cava inferior). 2 pacientes con Síndrome de Beckwith – Wiedeman. Solo se realizó cariotipo a tres pacientes de ONF, sin reportarse cromosomopatías.

En relación con la mortalidad asociada, se identificaron 11 (42%) fallecimientos en el grupo de ONF y 36 (45%) en el grupo de GQS, sin observarse diferencias significativas.

Finalmente se efectuó análisis de regresión logística multivariado con la finalidad de identificar factores capaces de predecir significativamente el riesgo de muerte en el grupo de niños con ONF, mientras que en el grupo con GQS se identificaron como factores significativos el peso bajo al nacimiento (peso < 2,000 gr), la edad gestacional (<36 semanas) y el uso prolongado de alimentación parenteral.

DISCUSIÓN

En el presente estudio se encontró un mayor porcentaje de pacientes con GQS en relación al ONF. El estudio conjunto de ambas patologías en las diferentes casuísticas encontradas en los últimos años; nos aporta información del aumento real en la frecuencia de aparición de la GQS en relación al ONF.^{3,5,8-10}

En cuanto al sexo no se observó predominio de género en ninguna de las patologías. A diferencia en los reportados por Bueso, Lindham, Moore y Segerra^{2,3,7,5} donde el ONF la relación varón / hembra es de 0.7/1, 2/1, 1.3/1 respectivamente, la primera inferior a lo reportado por Lindham.

Encontramos que la edad materna fue significativamente menor en el grupo con GQS. Langer²⁷ nos muestra que una de las diferencias encontradas entre ONF y GQS la edad materna es menor en este último. Aunque Tunell¹ menciona que se ha especulado sobre el papel de la edad materna, raza, paridad y los hábitos sociales en la incidencia relativa de estas malformaciones, refiriendo que la mayor parte de los datos no verifica cualquier impacto de estos parámetros sobre la incidencia de ambas patologías.

El diagnóstico ecsonográfico prenatal ha mejorado el pronóstico, al permitir un tratamiento precoz^{11,14,15} en nuestro estudio sólo se realizó diagnóstico prenatal a 13 pacientes, sin diferencia significativa. Dykes²⁶ refiere que al realizar el diagnóstico prenatal se ofrece la oportunidad de diferenciar el defecto, orientar y dar consejo familiar, dar seguimiento de cerca el embarazo, así como proporcionar un plan óptimo para el manejo perinatal con un equipo multidisciplinario. Algunos autores afirman que el diagnóstico prenatal de ONF no debería influir para indicar cesárea por el riesgo de ruptura del saco, ya que esta no parece incidir significativamente en el pronóstico.^{10,12}

En este estudio se encontró que el 59.4% de los niños con GQS y el 34.6% de los niños con ONF nacieron por cesárea, siendo la indicación de esta, sufrimiento fetal agudo, y solamente en 2 casos se sustentaron en el diagnóstico prenatal de defecto de pared. El papel de la cesárea es controversial aunque algunas series, no la apoyan como práctica rutinaria^{28,54} Blakelock⁶² menciona que la manera de extracción del producto no tiene influencia en la morbilidad. Swiff⁶¹ sugiere la realización de cesárea durante las 37 y 38 semanas de gestación con cierre inmediato del defecto; para disminuir la morbi-mortalidad y así evitar un daño en los intestinos herniados.

Encontramos que la edad gestacional, el peso y la talla al nacimiento fueron significativamente menor en el grupo con GQS. En cuanto a la temperatura corporal registrada a su ingreso a la Institución no se observaron diferencias significativas. Blakelock⁶² reporta que el promedio inicial de temperatura de sus pacientes que fallecieron en su estudio fue de 34.6°C comparado con el que sobrevivió, 36.6°C, siendo significativo, considerándolo como factor que incrementa la mortalidad de estos pacientes, aunado a esto el tiempo de reparación y la prematurez se asoció con incremento en el tiempo para inicio temprano de la nutrición enteral y por consecuencia prolongar la alimentación parenteral

El tratamiento de elección debe ser el cierre quirúrgico primario,^{5,8,11,12,14} que solo se realizó a 12 (46.1%) del grupo ONF y 11(13.9%) del grupo de GQS se encontramos que este se asoció al desarrollo de insuficiencia renal en el grupo con GQS. En este último el pronóstico está determinado por la condición del intestino exteriorizado^{16,23,24} y como era de esperarse se observó al mayor parte de los órganos abdominales fuera de cavidad abdominal de este grupo.

En este estudio se observó un número significativamente mayor de casos de sepsis e insuficiencia renal, encontrando como factores asociados el peso bajo al nacimiento, al cierre primario, a la no utilización de malla, y uso prolongado de ventilación mecánica. Blakelock⁶² refiere que el cierre primario del defecto está relacionado con una morbilidad baja. Snyder⁶³ menciona que la sepsis se relaciona con mayor morbilidad. El uso de malla en el cierre facial primario se ha considerado riesgoso, debido al incremento en el índice de infecciones y necrosis intestinal.⁵⁸ Recientemente, numerosos investigadores han intentado mejorar el proceso de toma de decisiones intraoperativas por medio de la cuantificación de la presión intra-abdominal y su correlación con el pronóstico.⁴⁰⁻⁴² Las decisiones basadas en estas mediciones son probablemente superior a aquellas basadas solo en el juicio clínico y su uso en la sala de cirugía y la unidad de terapia intensiva neonatal durante la reducción del silo puede reducir la incidencia de complicaciones relacionadas a la isquemia intestinal, falla renal e inestabilidad hemodinámica. Blakelock⁶² en un estudio de 26 años encontró que las complicaciones no relacionadas a la cirugía fueron, insuficiencia respiratoria, insuficiencia renal aguda, obstrucción intestinal, sepsis, fístula intestinal enterocolitis necrosante y problemas relacionado a la malla.

Las malformaciones asociadas se han presentado en el grupo ONF. Las más frecuentes han sido las malformaciones cardíacas, como lo referido en otras series^{3,5,10,12} muy distinto a lo que expresa Bueso² en la que las anomalías intestinales, ocupan el primer lugar. Ha sido descrita la relativa asociación del ONF con determinadas cromosopatías, en especial con la trisomía 13,18 y 21^{4,5,8,10,12} en nuestro estudio solo se realizó cariotipo a 3 pacientes con ONF sin referirse cromosopatías, debemos destacar también que en el grupo ONF se encontró 2 pacientes con Síndrome de Beckwith-Wiedeman. Del mismo grupo un paciente presentó malformación del sistema nervioso (encefalocele).

La mortalidad encontrada para el grupo de GQS es de 45%, comparable a los reportado en otras series donde reportan desde un 10% hasta un 28.6%.^{5,8,9,12,14} y en el grupo ONF se encontró una mortalidad de 45%, alta a lo reportado por Tunell⁶⁴ en su serie, para este grupo del 25%. Los factores en el grupo GQS capaces de predecir riesgo de muerte fueron el peso bajo al nacimiento (peso<2,000 gr), la edad gestacional (<36 semanas) y el uso prolongado de la alimentación parenteral.

CONCLUSIONES

La GQS y ONF, representan dos de las más comunes formas de defecto de pared abdominal que requiere cirugía durante el periodo neonatal. El estudio conjunto de ambas patologías nos aporta información del aumento real en la frecuencia de aparición de la GQS en relación al ONF. El cierre secuencial es el procedimiento quirúrgico más utilizado. La posibilidad de poder realizar el diagnóstico prenatal de ambas patologías por ultrasonografía es aún limitado, así como el manejo multidisciplinario. Se observó un número significativamente mayor de casos de sepsis e insuficiencia renal en GQS. Es conveniente tomar en cuenta estos últimos datos, dado que existe relación con la literatura mundial, como unas de las complicaciones asociadas a este tipo de patologías, aunque en la población que estudiamos, es mayor, por lo que es conveniente evaluar en estudios subsecuentes las condiciones que favorecen a que esto suceda.

Aún con el advenimiento de la nutrición parenteral, el diagnóstico oportuno de estas patologías, y el uso de la asistencia ventilatoria, existen factores que repercuten en la morbi-mortalidad de las mismas, la mortalidad en ambos grupos es alta comparándola con la literatura mundial, por lo cual será conveniente estudios subsecuentes y continuos.

Los resultados que se notifican ofrecen datos de actualidad y de interés médico, si bien se circunscriben en una casuística aislada, reiteran la necesidad de ampliar el conocimiento en México de este problema.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Tunell WP. Omphalocele and gastroschisis, in Ashcraft KW, Holder, TM (eds): Pediatric Surgery (ed 2). Philadelphia, PA, Saunders, 1993, pp 546-556.
2. Bueso CM, Ruiz JI, Fernández MM, De la Torre LG, Gutiérrez CM. Onfalocele y gastrosquisis. A propósito de catorce casos. An. Esp. Pediatr., 39, 1 (61-64), 1993.
3. Linham, S: Omphalocele and gastroschisis in Sweden 1965-1976. Acta Paediatr Scand, 1981; 70:50-60.
4. Colombani, PM, Cunningham, MD. Perinatal Aspects of omphalocele and gastroschisis. Am J Dis Child, 1977; 131:1386-1388.
5. Segarra Llado; V; Costa Borrás, E; Ruiz Company, S, Marco Macian A: Onfalocele y gastrosquisis. Estudio comparativo de una serie de 52 casos. Rev Esp Pediatr, 1987; 43:469-473.
6. Beltra Pico, R; Mira Navarro J, Garramone T. Gastrosquisis. A propósito de cinco casos. An Esp Pediatr, 1981; 14:107-110.
7. Moore TH: Gastroschisis and omphalocele. Clinical differences. Surgery, 1977; 82:561-568.
8. Coto, GD; Del Molino; A; Arce M; Espias MS, Crespo M. Aspectos clínicos-terapéuticos del onfalocele neonatal. Bol Soc Cast Ast León de Pediatría, 1986; 27:291-294.
9. Martínez Frías ML; Salvador J; Prieto, L; Zaplana J. Epidemiological study of gastroschisis and omphalocele in Spain. Teratology, 1984; 29:377-382.
10. Knight, PJ; Sommer A, Clatworthy H. Omphalocele: A prognostic classification. J Pediatr Surg, 1981; 16 (supl): 599-604.
11. Chapuis, JP; Takvorian P; Philibert M; Dodat H, Salle B. Aspects actuels du laparochisis. A propos de 22 observations. Pediatrie, 1988; 39:437-444.
12. Yazbeck, S; Ndoye M, Khan, AH. Omphalocele: A 25 years experience. J Pediatr Surg, 1986; 21:761-763.
13. Verhagen AD. Gastroschisis and congenital contractures: Coincidence or Syndrome? J Pediatr Surg 1981; 16:605-607.

14. Grosfeld, JL; Dawes, L, Y Weber, TR. Defectos congénitos de la pared abdominal: tratamiento actual y supervivencia. Clin Quir Norteam (ed esp), 1981; 51:1025-1036.
15. Jañez J; García Albertos F, Jañez M. Onfalocele. Diagnóstico prenatal por ecografía. Ultrasonidos, 1982; 3:231-236.
16. Moore TC, Nur K: An international survey of gastroschisis and omphalocele (490 cases) I. Nature and distribution of additional malformations. *Pediatr Surg Int* 1: 46-50, 1986.
17. Greenwood RD, Rosenthal A, Nadas AS: Cardiovascular malformations associated with omphalocele. *J Pediatr* 85:818-821, 1974.
18. Nicolaides KH, Snijders RJM, Cheng HH, et al: Fetal gastrointestinal and abdominal wall defects: Associated malformations and chromosomal abnormalities. *Fetal Diagn Ther* 7:102-115, 1992.
19. Higginbottom MC, Jones KL, Hall BD, et al: The amniotic band disruption complex: Timing of amniotic rupture and variable spectra of consequent defects. *J Pediatr* 95:544-549, 1979.
20. Venugopal S, Zachry RB, Spitz L: Exomphalos and gastroschisis: A 10-year review. *Br J Surg* 63:523-525, 1976.
21. Carpenter MW; Curci MR, Dibbins AW, et al: Periatial management of ventral wall defects. *Obst Gynecol* 64:646-651, 1984.
22. Sermer M, Benzie RJ, Pitson L, et al: Prenatal diagnosis and management of congenital defects of the anterior abdominal wall. *Am J Obstet Gynecol* 156:308-312, 1987.
23. Strigel G, Filler RM: Prognostic factors in omphalocele and gastroschisis. *J Pediatr Surg* 14:515-519, 1979.
24. Luck SR, Sherman JO, Raffensperger JG; et al: Gastroschisis in 106 consecutive newborn infants. *Surgery* 98:677-683, 1985.
25. Langer JC. Gastroschisis and Omphalocele. *Sem in Pediatr Surgery* 5: 124-128, 1996.
26. Dykes, EH. Prenatal diagnosis and management of abdominal wall defects. *Sem in Pediatr Surgery* 5:90-94, 1996.

27. Langer JC, Khanna J, Caco C, et al: Prenatal diagnosis of gastroschisis: Development of objective sonographic criteria for predicting outcome. *Obstet Gynecol* 81:53-56, 1993.
28. Langer JC, Harrison MR, Adzick NS, et al: Perinatal management of the fetus with an abdominal wall defect. *Fetal Ther* 2:216-221, 1987.
29. Coughlin JP, Drucker DEM, Jewell MR, et al: Delivery room repair of gastroschisis. *Surgery* 114:822-827, 1993.
30. Vane DW, Abajian JC, Hong AR: Spinal anesthesia for primary repair of gastroschisis: A new and safe technique for selected patients. *J Pediatr Surg* 29:1234-1235, 1994.
31. Rubin SZ, Ein SH: Experience with 55 Silon pouches. *J Pediatr Surg* 11:803-807, 1976.
32. Hong AR, Sigalet DL, Guttman FM, et al: Sequential sac ligation for giant omphalocele. *J Pediatr Surg* 29: 413-415, 1994.
33. Willis PM, Albanese CT, Rowe MI, et al: Long-term results following repair of neonatal abdominal wall defects with Gore-Tex. *Pediatr Surg Int* 10:93-96, 1995.
34. Carachi R, Audry G, Ranke A, et al: Collagen-coated vicryl mesh: A new bioprosthesis in pediatric surgical practice. *J Pediatr Surg* 30:1302-1305, 1995.
35. Gross RE: A new method for surgical treatment of large omphaloceles. *Surgery* 24:277, 1948.
36. Ein SH, Shandling B: A new non-operative treatment of large omphaloceles with a polymer membrane. *J Pediatr Surg* 13:255-257, 1978.
37. Adam AS, Corbally MT, Fitzgerald RJ: Evaluation of conservative therapy for exomphalos. *Surg Gynecol Obstet* 172:394-396, 1991.
38. Krasna IH: Is early fascial closure necessary for omphalocele and gastroschisis? *J Pediatr Surg* 30:23-28, 1995.
39. Fonkalsrud EW, Smith MD, Shaw KS, et al: Selective management of gastroschisis according to the degree of visceroperitoneal disproportion. *Ann Surg* 219:742-747, 1993.

40. Wesley JR, Drongowski R, Coran AG: Intra-gastric pressure measurement: A guide for reduction and closure of the silastic chimney in omphalocele and gastroschisis. *J Pediatr Surg* 16:264-270,1981.
41. Lacey SR, Bruce J, Brooks SP, et al: The relative merits of various methods of indirect measurement of intraabdominal pressure as a guide to closure of abdominal wall defects. *J Pediatr Surg* 22:1207-121,1987.
42. Yaster M, Scherer TLR, Stone MM, et al: Prediction of successful primary closure of congenital abdominal wall defects using intraoperative measurements. *J Pediatr Surg* 24: 1217-1220, 1989.
43. Gorenstein A, Goiten K, Schiller M: Simultaneous superior and inferior vena cava pressure recordings in giant omphalocele repair-A possible guide for prevention of postoperative circulatory complications. *Z Kinderchir* 40:329-332, 1985.
44. Iberti TJ, Kelly Km, Gentili DR, et al: A simple technique to accurately determine intraabdominal pressure. *Crit Care Med* 15: 1140-1142,1987.
45. Lacey SR, Carris LA, Beyer AJ, et al: Bladder pressure monitoring significantly enhances care of infants with abdominal wall defects: A prospective clinical study. *J Pediatr Surg* 28:1370-1375,1993.
46. Shah R, Woolley MM: Gastroschisis and intestinal atresia. *J Pediatr Surg* 26:788-790,1991.
47. Bower RJ, Bell MJ, Ternberg JL, et al: Ventilatory support and primary closure of gastroschisis. *Surgery* 91:52-55,1982.
48. Hershenson MB, Brouillette RT, Klemka L, et al: Respiratory insufficiency in newborns with abdominal wall defects. *J Pediatr Surg* 20:348-353,1985.
49. Masey SA, Koehler RC, Buck JR, et al: Effect of abdominal distension on central and regional hemodynamics in neonatal lambs. *Pediatr Res* 19:1244-1249,1985.
50. Oldham KT, Coran AG, Drongowski RA, et al: The development of necrotizing enterocolitis following repair of gastroschisis: A surprisingly high incidence. *J Pediatr Surg* 23:945-949, 1988.

51. Berseth CL, Malachowski N, Cohn RB, et al: Longitudinal growth and late morbidity of survivors of gastroschisis and omphalocele. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1:375-379,1982.
52. Lindham S: Long-term results in children with omphalocele and gastroschisis-A follow-up study. *Z Kinderchir* 39:164-167,1984.
53. Tunell WP, Puffinbarger NK, Tuggle DW, et al: Abdominal wall defects in infants: Survival and implications for adult life. *Ann Surg* 221:525-530,1995.
54. Novotny DA, Klein RL, Boeckman CR. Gastroschisis: An 18 -year Review. *J Pediatr Surg* 28:650-652, 1993.
55. DiLorenzo M, Yazbeck S, Ducharme J-C: Gastroschisis: A 15-year experience. *J Pediatr Surg* 22:710-712, 1987.
56. Mayer T, Black R, Matlak ME, et al: Gastroschisis and omphalocele. An eight year review. *Ann Surg* 192:783-787,1980.
57. Bryant MS, Tepas JJ III, Mollitt DL, et al: The effect of initial operative repair on the recovery of intestinal function in gastroschisis. *Am Surg* 55:209-211,1989.
58. Rubin SZ, Ein SH. Experience with 55 Silon Pouches. *J Pediatr Surg* 11:803-807, 1976.
59. Oldham KT, Coran AG, Drongowski RA, et al: The development of necrotizing enterocolitis following repair of gastroschisis: A surprisingly high incidence. *J Pediatr Surg* 23:945-949, 1988.
60. Blane CE, Wesley JR, DiPietro MA, et al: Gastrointestinal complications of gastroschisis. *AJR Am J Roentgenol* 144:589-591, 1985.
61. Swift RI, Singh MP, Ziderman DA, Silverman M, Elder MA. Elder MG. A New Regime in the management of gastroschisis. *J Pediatr Surg* 27: 61-63, 1992.
62. Blakelock RT, Harding JE, Kolbe A, Pease PWB. Gastroschisis: can the morbidity be avoided? *Pediatr Surg Int* (1997), 12:276-282.
63. Snyder CL. Outcome Analysis for Gastroschisis. *J Pediatr Surg* 34:1253-1256, 1999.
64. Tunell WP, Nikola KP, David WT, Denise V. Taylor, BSN and P. Cameron M. Abdominal Wall Defects in infants. Survival and Implications for Adult Life. *Annals of Surgery* Vol 221. No 5, 525-530. 1995.

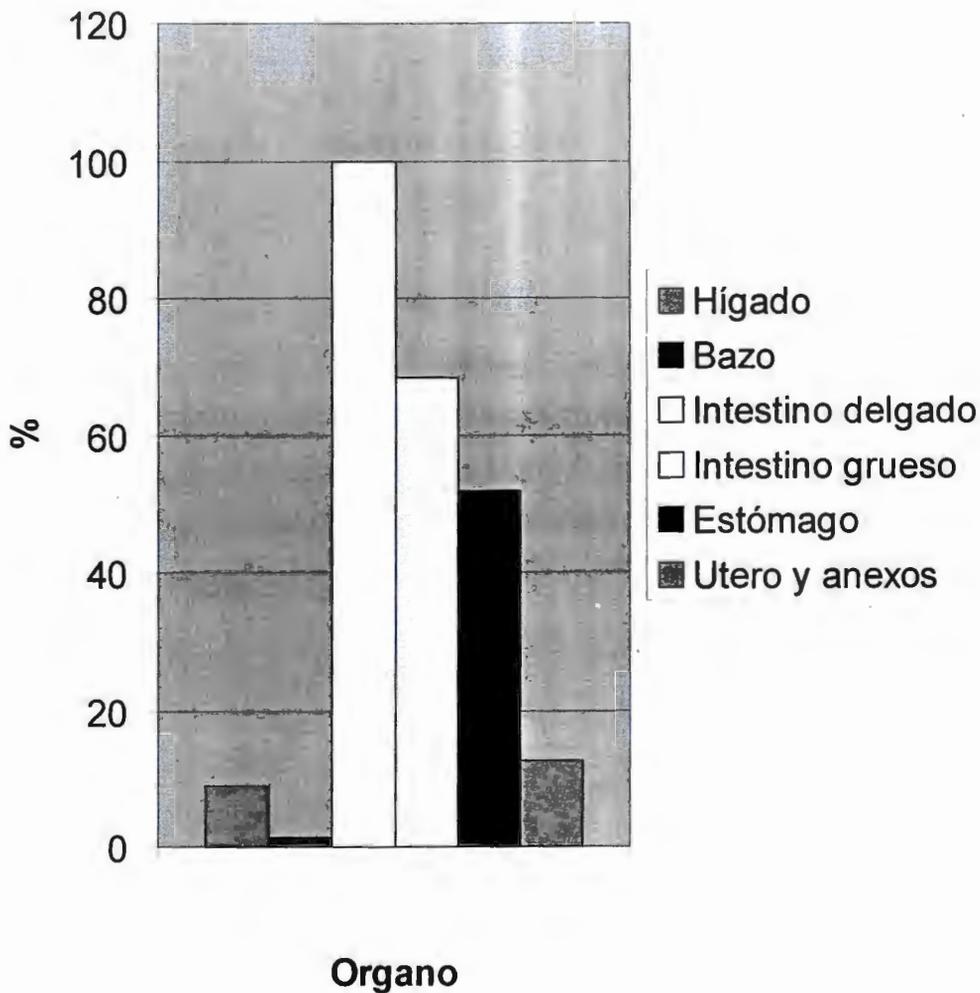
ANEXOS

Población de estudio

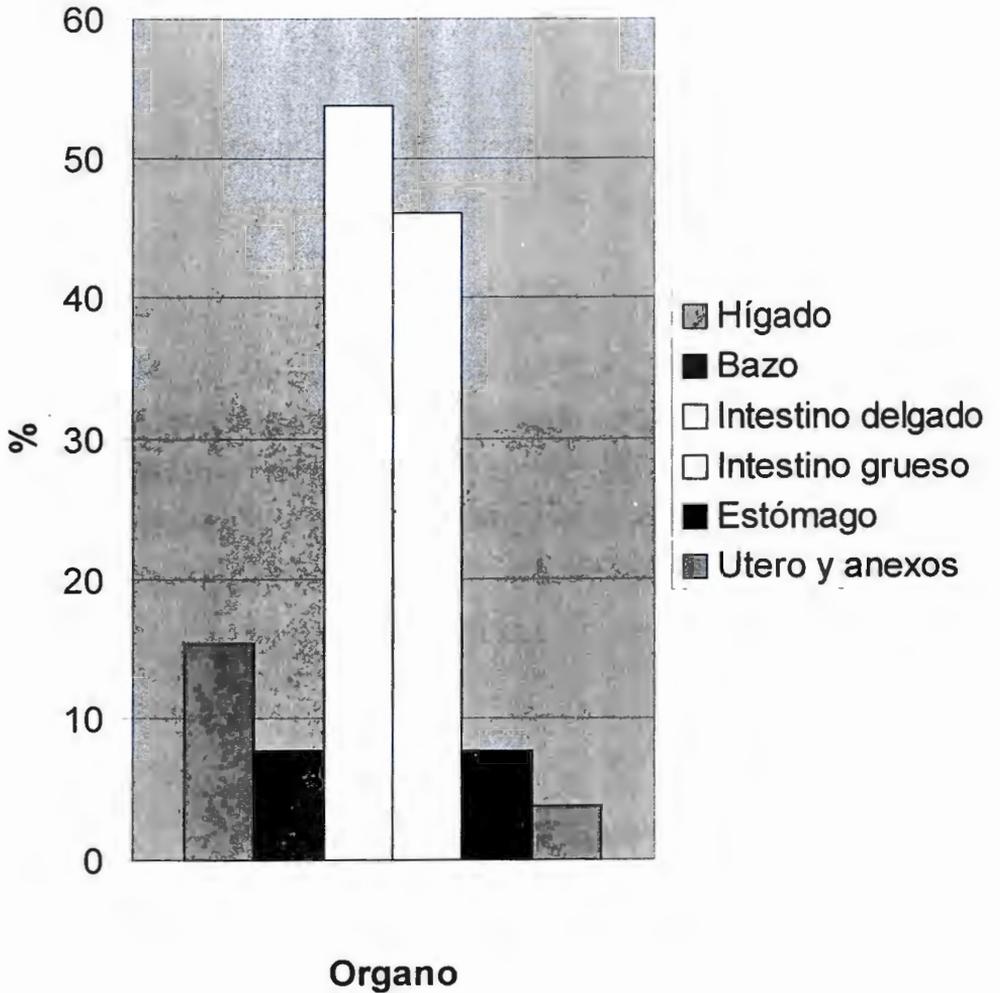


□ Onfalocele ■ Gastrosquisis

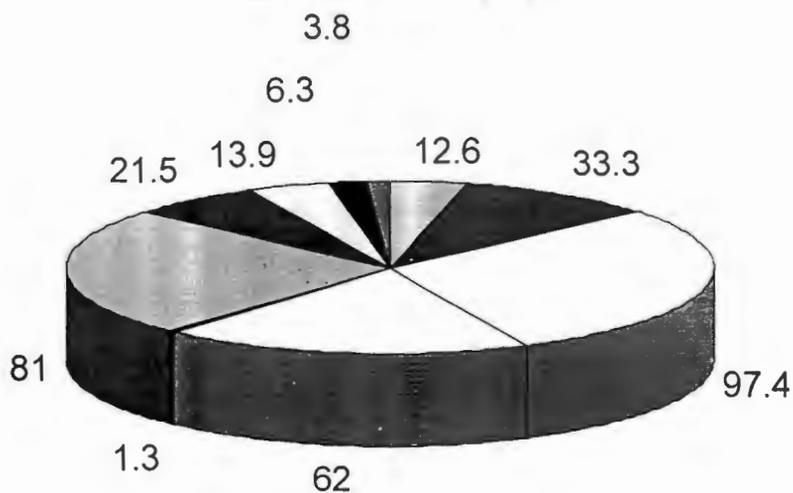
Organos fuera de cavidad abdominal grupo GQS



Organos fuera de cavidad abdominal grupo ONF

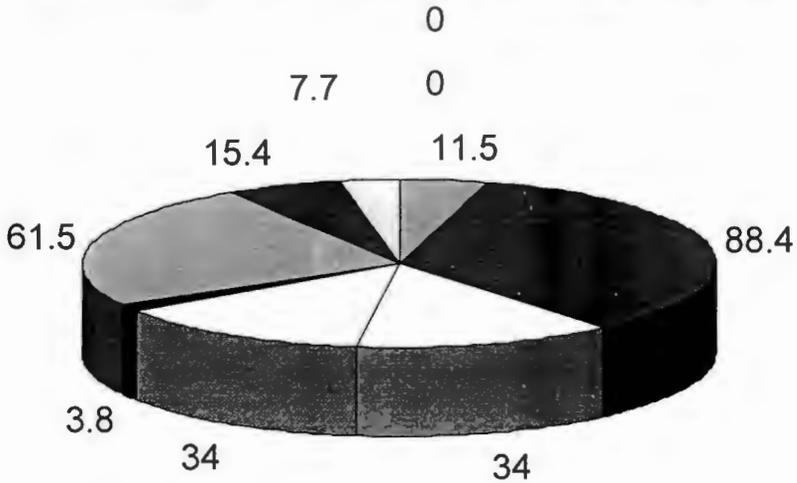


Complicaciones observadas en el grupo GQS(%)



- Colestasis
- Colonización del cateter
- Insuficiencia Respiratoria Aguda
- Insuficiencia Renal Aguda
- Obstrucción Intestinal
- Sepsis
- Infección de herida quirúrgica
- Enterocolitis Necrosante
- Fístula Intestinal
- Perforación Intestinal

Complicaciones observadas en el grupo ONF(%)



- Coolestasis
- Colonización del cateter
- Insuficiencia Respiratoria Aguda
- Insuficiencia Renal Aguda
- Obstrucción Intestinal
- Sepsis
- Infección de herida quirúrgica
- Enterocolitis Necrosante
- Fístula Intestinal
- Perforación Intestinal

Tabla 1

Diferencias entre gastrosquisis y onfalocele

	Gastrosquisis	Onfalocele
Edad materna	Joven	Añosa
Anormalidades asociadas	10%(comúnmente atresia intestinal)	50%(estructurales y cromosómicas)
Estructuras abdominales cubiertas por un saco	NO	SI
Sin hígado	NO	Frecuentemente
Hipomotilidad y malabsorción intestinal	SI	NO

ANEXO 1: FORMATO DE RECOLECCION DE DATOS

FICHA DE IDENTIFICACION:

1. NUM. REGISTRO
2. INICIALES DEL PACIENTE

ANTECEDENTES FAMILIARES:

3. EDAD MATERNA (años)
4. HISTORIA FAMILIAR
Defectos de Pared abdominal
(0:negativa 1: positiva)

ANTECEDENTES PRENATALES:

5. DIAGNOSTICO PRENATAL (U.S.)
(0=NO 1=SI)

ANTECEDENTES PERINATALES:

6. GENERO (0: masculino 1: femenino)
7. EDAD AL INGRESO (HORAS)
8. LUGAR DE NACIMIENTO
9. (0=Hospital/clínica 1= Domicilio)
10. PESO AL NACIMIENTO (gramos)
11. TALLA AL NACIMIENTO (centímetros)
12. EDAD GESTACIONAL (semanas)

14. ANTECEDENTES POSTNATALES:

15. TEMPERATURA AL INGRESO (°C) .

16. DIAS DE ESTANCIA HOSPITALARIA

17. USO DE CATETER VENOSO CENTRAL
(0=NO 1=SI)

18. CATETERISMO ARTERIA UMBILICAL
(0=NO 1=SI)

19. USO DE ALIMENTACION PARENTERAL
(0=NO 1=SI)

20. DIAS DE ALIMENTACION PARENTERAL

21. COMPLICACIONES ASOCIADAS A LA NPT

• COLESTASIS (0=NO 1=SI)

• COLONIZACION LINEA VENOSA CENTRAL
(0=NO 1=SI)

• NEUMOTORAX (0=NO 1=SI)

• DISFUNCION DE CATETER VENOSO CENTRAL
(0=NO 1=SI)

• QUEMADURA EN EL SITIO DE LA NPT
(0=NO 1=SI)

22. CIERRE PRIMARIO (0=NO 1=SI)

23. CIERRE SECUENCIAL (0=NO 1=SI)

24. USO DE MALLA PARA CIERRE
(0=NO 1=SI)

25. COMPLICACIONES

- INSUFICIENCIA RESPIRATORIA
(0=NO 1=SI)
- INSUFICIENCIA RENAL AGUDA
(0=NO 1=SI)
- OBSTRUCCION INTESTINAL
(0=NO 1=SI)
- SEPSIS
(0=NO 1=SI)
- INFECCION Y DEHISCENCIA DE LA HERIDA QUIRURGICA
(0=NO 1=SI)
- ENTEROCOLITIS NECROZANTE
(0=NO 1=SI)
- FISTULA INTESTINAL
(0=NO 1=SI)
- PERFORACION INTESTINAL
(0=NO 1=SI)
- PERSISTENCIA DE CONDUCTO ARTERIOSO
(0=NO 1=SI)

26. NECESIDAD DE ESTOMA (0=NO 1=SI)

27. ULTRASONIDO ABDOMINAL (0=NO 1=SI)

28. MALFORMACIONES ASOCIADAS

- Cardiovascular (0=NO 1=SI)
- Fístula vesico-intestinal (0=NO 1=SI)
- Cromosomopatías (0=NO 1=SI)
- Síndrome Beckwith-Wiedeman (0=NO 1=SI)
- Sistema Nervioso Central (0=NO 1=SI)
- Hernia Diafragmática (0=NO 1=SI)

- Digestivos (0=NO 1=SI)
- Renales (0=NO 1=SI)
- Labio-paladar hendido (0=NO 1=SI)
- Atresia cloacal (0=NO 1=SI)

• Especifique tipo de malformación: _____

29. VISCERAS FUERA DEL ABDOMEN

- Hígado (0=NO 1=SI)
- Bazo (0=NO 1=SI)
- Intestino grueso (0=NO 1=SI)
- Intestino delgado (0=NO 1=SI)
- Estómago (0=NO 1=SI)

30. RUPTURA DEL ONFALOCELE (0=NO 1=SI)

31. DIAS DE APOYO VENTILATORIO

32. N° DE PROCEDIMIENTOS QUIRURGICOS

33. EVOLUCION CLINICA (1= mejoría 0=defunción)

