

# Malformaciones congénitas



Dr. Alejandro Emilio Rizk  
Hospital "Prof. A. Posadas"



# MALFORMACIONES CONGENITAS

## Diagnóstico prenatal

- **Ecografía**
- Tomografía computada
- RNM

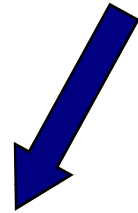


# DIAGNOSTICO ECOGRAFICO

- Protocolos del embarazo
- Embriología
- Evolución activa
- Perioricidad de control



HALLAZGO ECOGRAFICO

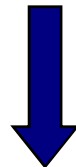


Patología



Pronóstico

Seguimiento multidisciplinario



Tratamiento

# RNM





# PROCEDIMIENTOS PRENATALES

- ✓ Punción evacuación
  - ✓ Drenaje
  - ✓ Oclusión traqueal
- 
- Fisiopatología de la malformación
  - Diagnóstico preciso de mal pronóstico
  - Riesgo Materno bajo
  - Experimentación en modelos inanimados y animales



# Hospital Prof. A. Posadas

## Prevalencia AC según condición al nacer , Año 2015

Condición al nacer	Con AC		Sin AC		TOTAL	
	N	%	N	%	N	%
Vivos	221	6,6	3060	91,3	3281	97,9
Muertos	16	0,5	54	1,6	70	2,1
Total	237	7,1	3114	92,9	3351	100,0

# Hospital Prof. A. Posadas

## Notificación RENAC 2015

AC SEGÚN AGRUPACION CIE 10	N	%
Musculo esqueléticas	46	19,4
Cardiovasculares	43	18,1
Anomalías múltiples	38	16,0
SNC	27	11,4
Urinarias	23	9,7
Fisuras orales	20	8,4
Anomalías cromosómicas	12	5,1
Respiratorias	6	2,5
Digestivas	4	1,7
Órganos genitales	3	1,3
Otras	15	6,3
TOTAL	237	100,0





# GASTROSQUISIS

- Defecto congénito relativamente pequeño (2-4cm) de la pared abdominal donde se produce una herniación de asas intestinales (usualmente hacia el lado derecho del cordón umbilical) pero no involucra al cordón.
- Frecuencia: 1 cada 3000 nacidos vivos.
- No asociado a anomalías cromosómicas ni malformaciones estructurales.



# FACTORES DE RIESGO

- Edad materna ( madres jóvenes)
- IMC bajo
- Tabaquismo
- Bajo nivel socioeconómico
- Consumo de drogas y alcohol durante el embarazo

# GASTROSQUISIS

## Diagnóstico

### Ecografía

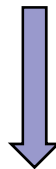
Evisceración de asas a través del defecto a la derecha de cordón.

Reducción circunferencia abdominal.

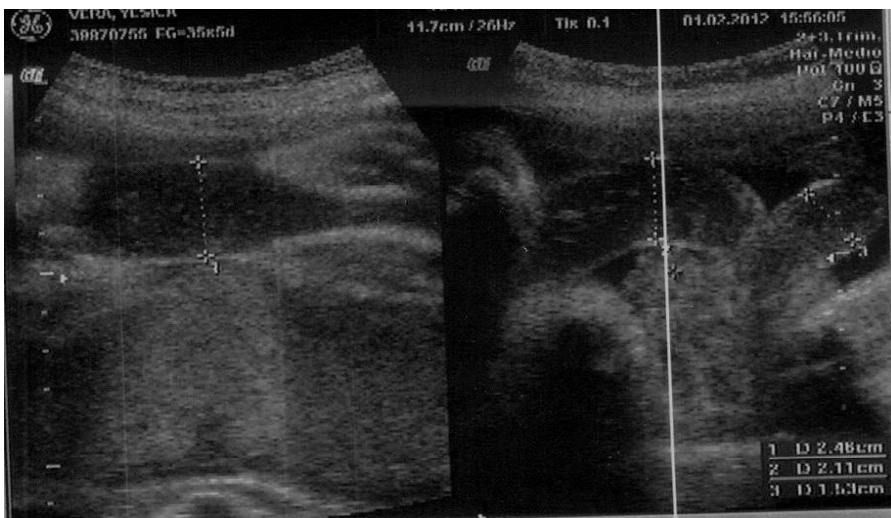
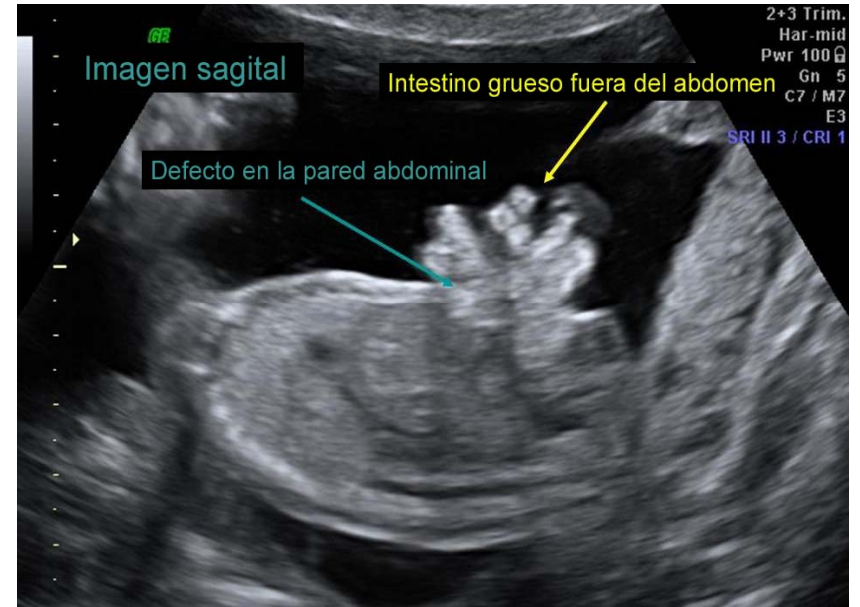
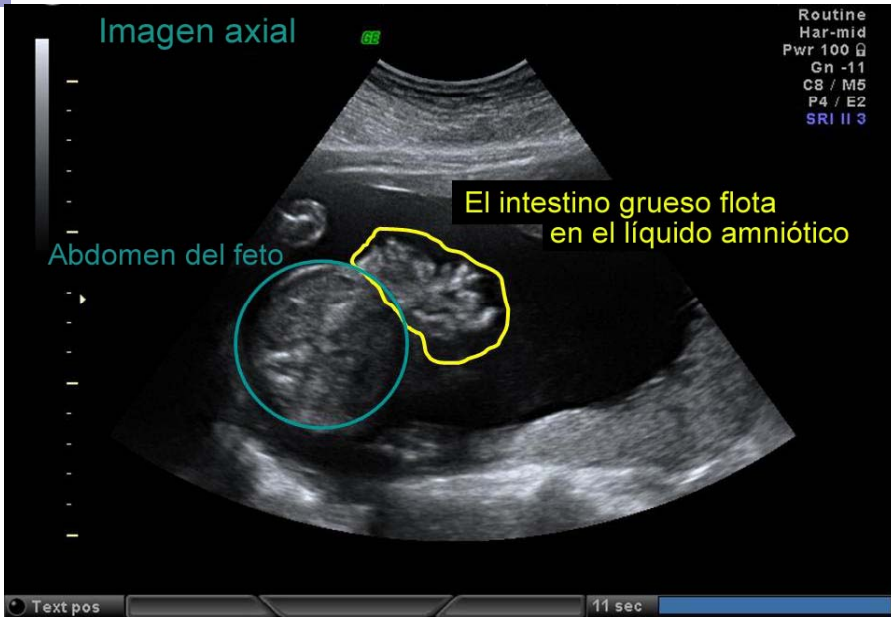


# Factores predictores ecográficos

- **Espesor y dilatación del intestino.**
- Circunferencia abdominal
- Restricción del crecimiento intrauterino (RCIU)
- Determinación de presión del cordón umbilical



- ❖ Pautas de seguimiento prenatal
- ❖ Determinación de la fecha de nacimiento
- ❖ Cesárea electiva





## Generalidades del Tratamiento

Reintroducción de vísceras herniadas a la cavidad abdominal

- Relación continente – contenido
- Síndrome compartimental abdominal
- Restricción ventilatoria

# Gastrosquisis



Simple



Complicada



# TRATAMIENTO

## Historia

- Cierre primario ( Gross)
- Silo ( técnica de Schuster)
- Cierre primario vigil ( Técnica de Bianchi)
- Simil Exit





## TRATAMIENTO

### “Hospital Prof.A.Posadas”

- Reducción inmediata vigil (71%).
- Cierre primario: con inducción anestésica y ARM(13%).
- Silo: reparación por etapas (16%).

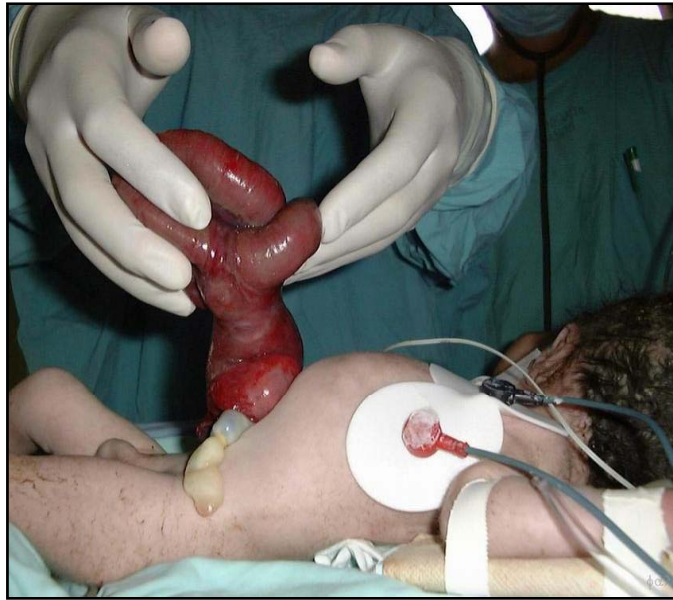
## Reducción inmediata vigil



## Reducción inmediata vigil



# SILO



# SILO CON ALEXIS





## Cuidados postoperatorios

- **UTIN**

- Síndrome compartimental abdominal →
  - ARM
  - Soporte cardiovascular
- Nutrición parenteral total

- Transito intestinal

## Resultados Perinatales

N=62	Mediana (rango)/Frecuencias(%)
Terminación	
Cesárea	98%
PEE	2%
Inicio	
Cx Programada	59%
Trabajo de Parto	41%
EG nacimiento	36 sem (31-40)
Peso al nacer	2372 kg (1419-3850)
Sexo Masculino	55%
Capurro	36 sem (33-39)
Bajo Peso al Nacer	28%
Apgar	
1 minuto	9 (1-9)
5 minutos	10 (1-10)

## Evolución Neonatal

N=62	Mediana (rango)/Frecuencias(%)
Cierre	
Primario	71%
Primario Diferido	13%
Silo	16%
Días de internación	26 días (14-86)
ARM	5 días (2-40)
Prueba de Tolerancia Oral	15 días (8-111)
Total días de sonda	19 días (12-75)
Peso al alta	2850 kg (2220-3905)
Gastroquisis simple	82%
Complicaciones por semioclusión/oclusión	30%





# Conclusiones

- Centro de derivación
- Control en consultorio de Diagnóstico prenatal
- Descartar anomalías asociadas, scan fetal, ecocardiograma fetal
- Ecografía mensual hasta el tercer trimestre, luego bisemanal o semanal según el caso
- Controles de RCIU, Doppler si es necesario



# Conclusiones

- Entrevista de los padres con los especialistas
- Entrevista con equipo de cuidados paliativos, psicóloga
- Planificar fecha de nacimiento, según parámetros de bienestar fetal o por cambios agudos en la condición de la patología (Obstetras, Cirujanos, neonatólogos)
- Preferimos cesárea electiva, lo más cercana al término (aunque no está contraindicado el parto vaginal).

MUCHAS GRACIAS

