

11218

229



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES

ONFALOCELE Y GASTROSQUISIS
EXPERIENCIA DE 5 AÑOS : 36 CASOS
EN EL SERVICIO DE CIRUGIA PEDIATRICA CENTRO MEDICO
"LA RAZA"
I. M. S. S.

TESIS DE POSTGRADO

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE
CIRUJANO PEDIATRA

P R E S E N T A :
DR. SANTIAGO HERNANDEZ GOMEZ

PROFESOR TITULAR DEL CURSO:
DR. HECTOR H. RODRIGUEZ MENDOZA
ASESOR DE TESIS:
DR. JESUS F. MENCHACA MORALES

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

MEXICO, D.F.

1982



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INDICE

	Pag.
INTRODUCCION	I
OBJETIVOS	II
ANTECEDENTES CIENTIFICOS	1
MATERIAL Y METODOS	11
RESULTADOS GASTROSCOPIS	11
RESULTADOS ONFALOCELE	26
CONCLUSIONES	36
BIBLIOGRAFIA	37

I.- INTRODUCCION

El nacimiento de un niño, generalmente resulta ser un acontecimiento familiar muy feliz. Sin embargo, si en el momento del nacimiento del niño presenta una deformidad congénita, el dicho acontecimiento largamente esperado se torna en una penosa y dolorosa experiencia para todos: en primer lugar los padres, la familia, los amigos, más tarde el propio niño y por último pero no en menor grado, todas las personas que participan en el tratamiento del niño, médico, enfermeras, psicólogos etc.

Los defectos congénitos de la pared abdominal del tipo Onfalocela y Gastrosquisis son en cierta forma raros y probablemente — ajenos a aquellos poco familiarizados con la cirugía del recién nacido, a simple vista parecería ser incompatibles con la vida, por las características espectaculares de su presentación, no obstante son corregibles, permitiendo al niño un desarrollo y vida normales. Estos niños se consideran de muy alto riesgo de vida y las dificultades que plantea su manejo nos ha motivado a realizar un análisis retrospectivo del padecimiento en nuestro medio. Se han investigado aquellos factores que fundamentalmente han mejorado la sobrevida de estos pacientes, como lo son las técnicas de cuidados intensivos, el aporte de nutrientes, el manejo oportuno de las complicaciones.

Consideramos que los resultados que aquí se expongan proporcionaran y difundiran un mejor entendimiento de estos defectos — congénitos, y de la misma forma redundaran en beneficio de los pequeños afectados por este padecimiento.

II.- OBJETIVOS

- 1.- Conocer la frecuencia de presentación del padecimiento en nuestro medio.
- 2.- Analizar los factores que mejoren las posibilidades de supervivencia en pacientes que presenten cualquiera de estas anomalías.

1.- ANTECEDENTES CIENTIFICOS.

Los defectos congénitos de la pared abdominal, constituyen algunas de las anomalías a las que tiene que enfrentarse el Cirujano Pediatra. Los primeros testimonios históricos de estos problemas datan del siglo XVI, según comunicaciones de Lycosthenes en 1557 y más tarde Ambroise Paré en su libro clásico publicado en 1634 ^(1,2).

En 1733 Calder describe 2 casos de evisceración prenatal con alteraciones intestinales y ausencia de membranas amnioperitoneales ⁽³⁾. Friud en 1760 tomando en cuenta la presencia o ausencia de saco en los defectos congénitos, trata de efectuar una clasificación según una cita de Ballantyne ⁽¹⁾. En 1894 Taruffi emplea el término de Gastrosquisis y subclasifica la entidad en 7 categorías de acuerdo al sitio afectado de la pared abdominal y al tamaño del defecto ⁽⁴⁾.

Ballantyne en 1904 utiliza el término Gastrosquisis (del Griego, gastrós-abdomen, skism = separación) para definir a todos los defectos somáticos de la pared abdominal a excepción de la hernia umbilical fisiológica del cordón ⁽¹⁾. Krauss en 1936 ⁽⁵⁾ y Bernstein en 1940 ⁽⁶⁾ efectúan algunas diferencias clínicas entre onfalocela y Gastrosquisis.

Hasta el momento actual han surgido diversas teorías embriológicas para explicar la posibilidad patogénica de estos fenómenos. En 1940 Gross y Bloogett ⁽⁷⁾ sugirieron que el Onfalocela es probablemente debido a una detención ó retardo en el desarrollo de la cavidad abdominal, a los 3 meses de la vida fetal, lo que condicionaba que la cavidad abdominal fuese pequeña e -

insuficiente para alojar todo el contenido visceral, el cual la mayoría de las veces permanecía en la base del cordón umbilical. Un año más tarde Lad y Gross apoyan esta teoría ⁽⁸⁾. Margalius- en 1945 ⁽⁹⁾ después de diversos estudios embriológicos concluye que el defecto estructural consistente con un onfalocelo fueron confinados a su formación durante la tercera semana de desarrollo embrionario, desde la formación de las paredes abdominales, bajo circunstancias normales que deben ser virtualmente completas a este tiempo, de ahí que las vísceras al retornar a la cavidad abdominal no pueden penetrar debido a lo pequeño de la misma. De la misma forma propone que las hernias del cordón umbilical resultan de la falla del cierre continuo o contractura del anillo umbilical durante la 8a. a 10a. semana de la vida fetal.

Conceptos más recientes han sido propuestos, entre otros - Duhamel ⁽¹⁰⁾ piensa " que los Onfalocelos resultan de un error innato en la morfogénesis fetal y que son aberraciones iniciales catalogadas como "monstroides" de ahí que se acompañan de diversas malformaciones, para los casos de Gastrosquisis propone que es una consecuencia de una falla localizada en el desarrollo del mesodermo. El ectodermo suprayacente privado de su sostén mesenquimatoso, se resorbe como ocurre normalmente en el estomodeo y el proctodeo. La diferenciación mesodérmica de la pared abdominal se completa por la quinta semana y, por esta razón, la hernia del intestino ocurriría durante esta fase de crecimiento rápido. El intestino una vez eviscerado, queda obligado a seguir su desarrollo embrionario, lo cual da por resulta

de la falta de rotación, la hipoplasia de la cavida abdominal y la característica inflamación crónica (10).

Esta teoría no explica la aparición sistemática de la Gastrosquisis a la derecha del ombligo, o porqué no se observan defectos similares en otras zonas del cuerpo.

Shaw (11) propone que la Gastrosquisis es el resultado de una ruptura " in utero " de la membrana que cubre la hernia del cordón umbilical durante la fase normal (15-20 semanas de la vida fetal). Esta membrana alterada se resorbe, se reconstituye, el cordón umbilical alrededor de los vasos umbilicales, a la izquierda del defecto, y el intestino presenta su aspecto característico como resultado de traumatismo constante en el saco amniótico. Este mismo autor también explica la falta de anomalías conexas en base a la idea de que solamente los pequeños Onfalocelos se rompen y que éstos tienen una mayor probabilidad de acompañarse de otras anomalías.

En 1976 Thomas y Atwell proponen que la Gastrosquisis es más probablemente el resultado final de la ruptura extrauterina de la hernia encarcerada dentro del cordón, con la característica importante de que nunca se encuentran masas musculares entre el defecto y el cordón, estas asas herniadas no pueden regresar al abdomen lo que explica en cierta forma la falta de rotación completa del intestino que se encuentra en estos casos - - (12) y de la misma forma también las atresias intestinales - - encontradas debido muy probablemente a fenómenos isquémicos. En la última década se ha dado mayor interés a la posible etiopatogenia vascular en los casos de Gastrosquisis. Reciente

no se ha publicado por Eugene Hoyme y cols. la llamada Teoría de la Disrupción Vascular; ésta hipótesis enfatiza que la interrupción del riego sanguíneo de la arteria onfalomesentérica - conduce a infarto y necrosis de la base del cordón umbilical, - herniación del intestino medio en ésta area infartada y la resorción del tejido en las márgenes de este defecto al momento del nacimiento, la interrupción del riego sanguíneo de esta arteria más proximalmente (arteria mesentérica superior) conduce no sólo a Gastrosquisis sino también a Atresia Intestinal ó estenosis, además de otros defectos del tipo intestino " cascara de manzana " observando en algunas ocasiones ⁽¹³⁾. La explicación-embriológica de ambos defectos aún está en tela de juicio, tal vez estudios ulteriores lleguen a demostrar la verdadera etiopatogenia de los mismos.

Los aspectos perinatales tanto en Onfalocela y Gastrosquisis - han sido motivo de estudio por diversos autores ^(14,15,16). - Los hechos más sobresalientes son que la Gastrosquisis se ha visto frecuentemente asociada a madres jóvenes primigestas y prematuridad en la mayoría de los casos, por el contrario el Onfalocela en la mayoría de los casos son madres de mayor edad, la prematuridad es infrecuente, de la misma forma en estos pequeños se ha informado del factor hereditario ^(17,18).

De acuerdo a las características de estos defectos congénitos - de la pared abdominal, se ha intentado clasificarlos, así por ejemplo Benson en 1949 ⁽¹⁹⁾ habla del llamado " Onfalocela " ó " Anidrosis " y propone que la hernia del cordón umbilical debe tener un diámetro menor de 4 cms. Es clásico el artículo publi-

cado por Moore en 1963 ⁽²⁰⁾ sobre las llamadas variedad Antenal y Perinatal de la Gastrosquisis, de acuerdo a las características de las vísceras expuestas, supone que en la primera las - - vísceras se encuentran cubiertas por un molde gelatinoso y la - - cavidad abdominal es relativamente pequeña, para la variedad - - perinatal existe mínima reacción serosa y la cavidad abdominal es de tamaño aceptable, suponiéndose que la evisceración ocurre en el momento del parto.

La frecuencia con que se presentan estos problemas, ha sido - - reportada previamente Ravitch ⁽²¹⁾ en Pennsylvania señala una - - frecuencia de 1:2,461 nacidos vivos. En Connecticut, Toulou- - kian ⁽²²⁾ indica una frecuencia de 1:2,170 nacidos vivos, espe- - - cíficamente para el Onfalocela se ha informado de cifras de - - 1:6,000 nacidos vivos ⁽²³⁾. En nuestro medio se ha señalado - - una frecuencia de 1:22,000 para los casos de Gastrosquisis ⁽²⁴⁾. Invariabilmente en los casos de Onfalocela y Gastrosquisis se - - han reportado anomalías congénitas asociadas, siendo más fre- - - cuente en el primero. La frecuencia de malformación yoyunoileal en pacientes con gastrosquisis ha sido reportada entre el - - 14 % y el 25 % ^(25,26). Pokorny indica una frecuencia del - - 22.7 % ⁽²⁷⁾. Recientemente Aris D. Verhagen informa de un caso de contracturas congénitas múltiples de extremidades y Gastrosquisis supone el factor etiológico de índole teratogénico ⁽²⁸⁾. La asociación de anomalías congénitas con Onfalocela han sido catalogadas como severas, existen múltiples publicaciones al - - respecto, en las grandes series ⁽²⁹⁾ se ha tratado de clasifi-

carlas de acuerdo a la localización anatómica de la anomalía. Greenwood R.D. en 1972 reporta una frecuencia de 15.25 % de cardiopatía congénita asociada (30). Philip J. Knight en una serie de 62 casos de Onfalocela señala una frecuencia de 40. 8 % de anomalías asociadas siendo la más significativas 8 casos con atrofia de la cloaca, 8 con Síndrome de Beckwith Wiedeman y 5 con Síndrome de Pantalografía (31). Este mismo autor (32) en una revisión de 15 años, selecciona 43 casos de Onfalocela, encuentran un 39.5 % de anomalías asociadas, siendo también los más significativo 5 casos de Síndrome de Beckwith Wiedeman y 5 casos con extrofia de la cloaca, basado en estos datos propone una nueva clasificación de Onfalocela.

Los antecedentes históricos del manejo a que se han sometido los pequeños portadores de Onfalocela y Gastrosquisis son dramáticos. Se le reconoce a Hey (33) como el primero que operó con éxito a uno de estos pacientes en 1803.

Para ambos problemas han surgido 2 tipos de manejo el conservador y el quirúrgico, así Ahfeld en 1899 recomienda las punciones con alcohol del saco del Onfalocela (34). En 1930 se sugiere la reparación quirúrgica en 2 etapas (35). Más tarde Goñi Moreno y cols. emplean originalmente la inyección de aire a la cavidad abdominal con el objeto de ampliarla (36). En 1948 Gross (37) propone la reparación quirúrgica en 2 etapas para los Ofalocelas Gigantes. Buchanan y Cain (38) sugieren la resección del bazo y del lóbulo izquierdo hepático en la primera etapa de Gross en 1956.

Spratt J.S. (39) muestra la eficacia del empleo de neumotórax artificial para agrandar la cavidad abdominal y su empleo en los Onfalocelos Gigantes.

Basado en la experiencia de Gross. Schuster S.R. en 1967 (40) propone un método quirúrgico en etapas para el manejo del Onfalocolo. Un año más tarde Gilbert MG presenta la experiencia del manejo quirúrgico en etapas en casos de Onfalocolo y Gastrosquisis (41). En ese mismo año se sugiere la sección transversal del recto anterior del abdomen para el manejo de la Gastrosquisis (42), casi al mismo tiempo Kleinhaus y cols. (43) recomiendan la hepatectomía parcial para el manejo adecuado del Onfalocolo Gigante.

En 1969 Ravitch reporta sus experiencias y beneficio de la aplicación de pneumoperitoneo (44). Allen R.G. introduce una innovación para el manejo de estos defectos congénitos de la pared abdominal, consistente en la aplicación de silos de Silastic (45). En 1971 Wexler y Haller (46) apoyados en el trabajo de Allen reportan un método no invasivo para el manejo del Onfalocolo.

Se reconoce a Croon y Thomas como los pioneros de la plastia de pared del tipo Cierra Primario, hacen ver el alto riesgo de infección con el empleo de materiales prostéticos y enfatizan las complicaciones postoperatorias de la excesiva presión intraabdominal y compromiso severo de la función cardiorespiratoria (47). En 1974 Mahour G.H. (48) pone en tela de juicio que es más recomendable si el tratamiento "conservador" ó el quirúrgico. Dos años más tarde se reporta la experiencia de -

resultados satisfactorios con la aplicación de silos de silastic en 55 pacientes manejados por Rubin ⁽⁴⁹⁾. En 1977 diversos autores proponen otros ó similares manejos, además enfocados a la complicada hernia ventral ^(50,51,52). Ein GH y Shandling B. publican el empleo de polímeros de membrana como un método no invasivo de los casos de Onfalocela Gigante. ⁽⁵³⁾

En 1979 Moazam F. Rodgers y cols. emplean una malla de teflon para reparar estos defectos congénitos de la pared abdominal, indicando que este material no reacciona con la serosa intestinal expuesta y fácilmente conduce a granulación ⁽⁵⁴⁾. En los 2 últimos años se continúan publicando experiencias sobre el manejo del Onfalocela y Gastrosquisis. Así, Sigmund H. Ein ⁽⁵⁵⁾ en una revisión de 44 casos de gastrosquisis, maneja a 15 pacientes con Cierre Primario y a 29 con silo de Silastic, existiendo en este último grupo un sinnúmero de complicaciones, la más significativa fue la sepsis en 18 pacientes, de la misma forma la estancia hospitalaria es muy prolongada, enfatiza en el empleo de la alimentación parenteral, uso sistemático de antimicrobianos y cuidados intensivos neonatales.

En cambio Denes R Kin y Thomas Boles ⁽⁵⁶⁾ en una serie de 64 pacientes obtiene resultados benéficos con la aplicación de silo de Silastic.

Bajo el título de Onfalocela Gigante Barbara H Towne y George Peters revisan 23 casos enumerando varias complicaciones del tipo celulitis, problemas de insuficiencia cardiorrespiratoria, hernia ventral etc. se enfatiza en el alto costo hospitalario -



Fotografía No. 1.- Omfalocela "gigante" contiene la mayor parte del hígado y múltiples asas de intestino delgado, protegidas — por un saco membranoso. El cordón umbilical nace del saco.



Fotografía No. 2.- Gastrosquisis típica a la derecha del ombligo normal, se observan algunas membranas fibrinopurulentas, — observese el edema, la hipertrofia y la dilatación del estómago y los intestinos.

que ocasiona la atención de estos pacientes, y se confirma que con el empleo de la alimentación parenteral y cuidados intensivos neonatales la sobrevida ha mejorado notablemente (57).

En 1980 Ein SH aplica un nuevo polímero de membrana a 2 pacientes con gastrosquisis, evocando que éste ocasiona fácil granulación y produce hernia ventral la cual puede corregirse posteriormente (58).

Hasta hace apenas 2 décadas se reportaba una morbilidad y mortalidad alrededor del 50 % (59) en pacientes con defecto congénito de la pared abdominal, actualmente dichas cifras han mejorado, sin embargo publicaciones recientes aún indican un margen de tomarse en cuenta; así Thom Mayer y Cole. (60) en una serie de 75 infantes con defectos congénitos de la pared abdominal, 47 con Gastrosquisis y 28 con Onfalocela reportan una mortalidad del 12.7 % para los primeros y del 34 % para los casos de Onfalocela, en este último grupo las anomalías cardíacas estuvieron presentes en un 52 % de los casos, 40 % con defectos cromosómicos y un 17 % con Síndrome de Pentalogía de Cantrell, los defectos congénitos asociados fueron los directamente responsables de la mortalidad.

En abril de 1981 en una revisión de Michael D. Klein y Ann — Koloske (61) de 6 pacientes con Onfalocela y 19 con Gastrosquisis se reporta una mortalidad global del 18 %, se enfatiza en los cuidados iniciales preoperatorios tales como aporte adecuado de líquidos, evitar hipotermia, empleo sistemático de antimicrobianos y reportan los beneficios de la alimentación parenteral. Basados en la medida de la presión intragástrica-

como guía para reducir y facilitar el cierre del silo de - -
Silastic John R. Wesley y cols. estudian 9 pacientes con Onfa-
locele y 16 con Gastrosquisis, encontraron una tasa de mortali-
dad para los primeros del 12 % y para los casos de Gastrosqui-
sis del 32 % (62).

Por medio del ultrasonido (63) se han iniciado estudios para -
detectar estas anomalías "in utero", y quizá en los próximos -
años apoyados en esto se puede ofrecer a estos pequeños un - -
tratamiento más oportuno y eficaz que mejore aún más la sobre-
vida (64).

MATERIAL Y METODOS.

Lo constituye un total de 36 pacientes con defectos congénitos de la pared abdominal, 19 del tipo Gastrosquisis y 17 del tipo Onfalocela; tratados en el SERVICIO DE CIRUGIA PEDIATRICA DEL CENTRO MEDICO LA RAZA, I.M.S.S. en el lapso comprendido de Enero de 1977 a Diciembre de 1981, fué un total de 43 pacientes, excluyéndose a 6 por no cubrir los requisitos indispensables para análisis estadístico. Se revisaron los expedientes clínicos, aspectos perinatales, características del defecto, peso al nacimiento, anomalías congénitas concomitantes, tratamiento quirúrgico, manejo postoperatorio, empleo de alimentación parenteral, complicaciones, analizándose estos factores desde el punto de vista estadístico.

GASTROSQUISIS:

Once de 19 (57.89 %) pacientes con diagnóstico de Gastrosquisis sobreviven.

1.- ASPECTOS PERINATALES:

En los casos de Gastrosquisis se observó que el 84.21 % de ellos correspondió a madres primigestas, la edad de la madre fué significativamente menor que a la de los pequeños con onfalocela, osciló de 15 a 24 años de edad, la edad gestacional sólo en 7 casos (36.84%) se documentó como de término, lo mismo que en los productos de estos embarazos por valoración de Ushar. A diferencia significativa con los casos de Onfalocela, existió indicación de operación cesá-

rea en 5 casos por ruptura prematura de membranas y sufrimiento fetal agudo, como dato de interés en 2 casos se comprobó polihidramnios.- De la misma forma a los casos de Onfalocela no existió el antecedente de exposición a agentes teratogénicos durante el embarazo, sólo en un caso se documentó antecedente de malformaciones congénitas familiares del tipo labio y paladar hendido. Los factores perinatales no tuvieron relación con la tasa de mortalidad.

2.- RELACION DE SEXOS:

Existió predominancia del sexo masculino en la proporción - 1.7:1. (Tabla No. 1)

3.- TAMAÑO DEL DEFECTO DE LA PARED ABDOMINAL Y MORTALIDAD.

En la Tabla No. 2 se analiza el diámetro del defecto y su relación con la mortalidad. No se encontró correlación estadística.

TABLA No. 1 RELACION DE SEXOS

GASTROSQUISIS		ONFALOCELE	
<u>Masculino</u>	<u>Femenino</u>	<u>Masculino</u>	<u>Femenino</u>
11	8	13	4

TABLA No. 2 RELACION DEL TAMAÑO DEL DEFECTO DE LA PARED ABDOMINAL Y MORTALIDAD

GASTROSQUISIS

TAMAÑO (cms)	VIVO	FALLECIDOS
1 - 3	4	5
4 - 6	4	2
MAS DE 6	3	1
TOTAL	11	8 19

Nota.- No existió correlación estadística $P= 0.50$ (Fisher).

4.- RELACION DE PESO AL NACIMIENTO Y MORTALIDAD.

En 11 pacientes de Gastrosquisis (57.89 %) el peso osciló entre 1,500 a 2,500 grs. existiendo 4 defunciones en dicho grupo, en 6 pacientes el peso fué mayor de 2,500 grs. existiendo 3 defunciones. No existió correlación estadística entre el peso al nacimiento y la mortalidad. Tabla No.3

TABLA No. 3 RELACION DE PESO AL NACIMIENTO Y MORTALIDAD

GASTROSGUISIS

Peso Grs.	No. Pacientes	Vivos	Fallecidos
Menor 1,500	2	1	1
1,500 - 2,500	11	7	4
Más 2,500	6	3	3
T O T A L	19	11	8

Sin valor estadístico significativo $X^2 = 0.35$ p mayor de 0.05

5.- LAPSO DE TIEMPO DE INGRESO AL HOSPITAL Y MORTALIDAD EN --
GASTROSGUISIS.

Básicamente se consideró al lapso de tiempo en que a los -- pacientes se les manejó quirúrgicamente. A 8 pacientes se les trató en un lapso de 2-4 horas existiendo una tasa de mortalidad del 50 %; en un lapso de 4-6 horas se sometieron a cirugía 7 pacientes falleciendo sólo 2, después de 6 horas se manejaron 4 pacientes con una tasa de mortalidad del 50 %. Con estos datos no se pudo realizar análisis estadístico ya que los procedimientos quirúrgicos fueron variables independientemente del tiempo de evolución.

6.- RELACION DE LAS ANOMALIAS CONGENITAS ASOCIADAS Y MORTALIDAD.

Se registraron un total de 10 malformaciones congénitas menores todas ellas correspondieron al tipo visceral, como son: malrotación intestinal, divertículo de Meckel y del tipo atresia intestinal 2 casos, una de ellas a nivel de 3a. porción de duodeno y la otra distal de ileon terminal - aproximadamente a 20 cms. de la válvula ileocecal, la primera de ellas se le manejó quirúrgicamente (duodenoeyunoanastomosis laterolateral, transmesocólica isoperistáltica) a los 20 días de la primera cirugía, la atresia de ileon terminal se corrigió por medio de una enteroenteroanastomosis - terminoterminal en un sólo plano de sutura, esta cirugía se realizó a los 23 días posteriores de la primera, ambos pacientes están vivos, cabe comentar que en este grupo de pacientes con 10 malformaciones asociadas se registraron 2 defunciones y la malformación asociada no constituyó factor de mortalidad. Tabla No. 4.

7.- EMPLEO DE ALIMENTACION PARENTERAL Y MORTALIDAD.

La alimentación parenteral en pequeños con Gastrosquisis - - fue requerida en un 78.94 % de los casos, para su instalación y manejo se siguieron los lineamientos habituales, la vía de ministración fue central a través de catéter de silástico No. 175 ó 205 a nivel de yugular externa por lo general, unos cuantos casos requirieron de disección del tronco tilíngico ó de la yugular interna, previo a la ministración de la alimentación, se tomaron los exámenes de laboratorio - -

acostumbrados citología hemática completa, electrólitos séri-
cos, pruebas de funcionamiento hepático, química sanguínea, -
proteínas totales etc. se analiza su empleo con la mortalidad
no siendo esto significativo $p=0.33$ (Fisher). Tabla No. 5. -
Cabe comentar que se utilizó en 7 pacientes con aplicación -
de silo de Silastic y en 8 con plastia de pared del tipo - -
Cierre Primario, la duración promedio de la misma fué de 13-
días, con una duración máxima de 25 días.

8.-TRATAMIENTO - GASTROQUISIS:

a) PREOPERATORIO.

A su ingreso a todos los pacientes con diagnóstico de Gastro-
quisis, se les instaló en incubadora, se practicó venodisecc-
ción central a través de yugular externa, tronco tiroloingo -
o bien yugular interna, el contenido visceral herniado se -
cubrió con compresas estériles húmedas, instalación de sonda
nasogástrica, aplicación de soluciones endovenosas a reque-
rimientos muy por encima de lo normal, aplicación de vitami-
na K e inicio de antimicrobianos del tipo penicilina, genta-
micina, en todos los casos se determinaron Grup Rh, biome-
tría hemática completa, pruebas de coagulación, electróli-
tos séricos y en algunos casos gasometría arterial, no se -
encontraron alteraciones significativas en dichos resultados.
El lapso de tiempo entre lo anterior y la cirugía varió en-
tre 2 y 12 horas, como mencionábamos previamente no existió
correlación estadística con la mortalidad.

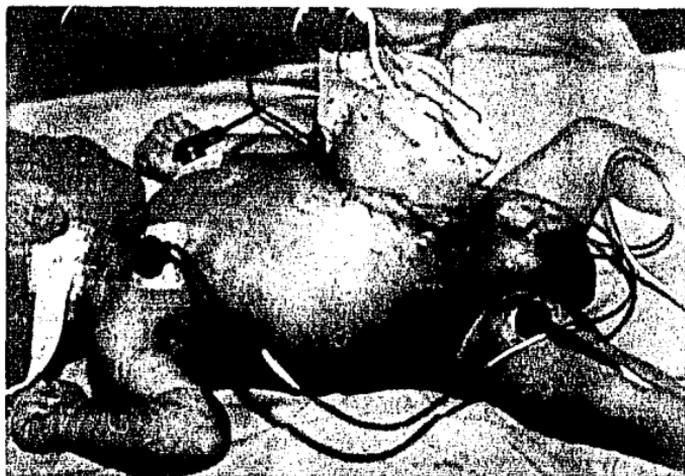
b) TRANSOPERATORIO.

No se siguió un parámetro definido para decidir el tipo de -

cirugía, durante los 2 últimos años del estudio se inició el manejo quirúrgico a base de la plastia de pared del tipo "cierre primario". Cuando se empleó el silo de Silastic la técnica quirúrgica básicamente consistió en : aso del contenido visceral herniado con solución fisiológica, aplicación discreta del defecto y sutura del silo a la sponerosis y a la piel por medio de material inabsorbible del tipo seda 3-0 en surgete continuo, en todos los casos el silo se cerró por medio de la misma sutura y se elevó al cenit, una cinta umbilical se colocó en lo que se podría decir el vértice del silo para facilitar la maniobra de introducción paulatina de las asas intestinales en su retorno a la cavidad abdominal, (Fotografía 3-4) esto se efectuó en un lapso de 7-10 días, no se registraron complicaciones inherentes a las maniobras quirúrgicas.- En 2 casos además de la aplicación del silo se utilizó Gastrostomía Tipo Stamm Modificada.

La técnica quirúrgica para la realización Plastia de Pared del Tipo Cierre Primario se resume a:

- 1.- Asepsia y antisepsia del contenido visceral herniado con Isodine espuma con concentración del 8 % además de solución fisiológica, sin tratar de despegar las notas fibrinopurulentas que envolvían las asas intestinales ya que esto - - fácilmente ocasiona despulimiento de la serosa, se realizó exploración de otras anomalías de tipo visceral acompañantes, tales como malrotación, atresias, divertículo de Meckel sin realizar ninguna maniobra quirúrgica en ellas.



Fotografía No. 3.- Paciente portador de Gastrosquisis manejado con la técnica de silo de Silastic.



Fotografía No. 4.- Obsérvese la maniobra de introducción paulatina del contenido visceral herniado a la cavidad abdominal en el mismo paciente.

- 2.- Aplicación del defecto de la pared, en sentido longitudinal hacia arriba al apéndice xifoides y hacia abajo al pubis.
- 3.- Sección y ligadura de los vasos umbilicales en su base.
- 4.- La maniobra de mayor importancia en la cirugía consiste en practicar elongación de la cavidad abdominal, digitalmente partiendo como punto de apoyo de la columna vertebral inicialmente en sentido transversal y luego verticalmente - - tratando de obtener una máxima capacidad abdominal ("maniobra de restiramiento") de los planos anatómicos de la pared abdominal.

Una vez logrado lo anterior se trataba de introducir las -- visceras a la cavidad abdominal, si esto se conseguía, se -- procedía a realizar Gastrostomía Tipo Stamm Modificada con la técnica habitual, en 2 casos de cierre primario no se -- empleó ésta. La sinéresis de la pared abdominal se realizó en 2 planos : peritoneo y aponeurosis juntos con crómico - 2 ó 3-0, con reforzamiento de puntos tipo Halsted ó Lem- - bert con material inabsorbible del tipo seda o mersilene - 3-0, la piel se suturó con dermalón 4 ó 5-0. (Las fotogra- fías No. 5,6,7 ilustran un caso).

La complicación más temida e inherente a este procedimien- to, y que se observó en el 90 % de los casos, consistió en que al retornar todas las visceras herniadas a la cavidad abdominal, se produjeron importantes trastornos del ritmo cardíaco del tipo arritmias y bradicardia e incluso acom- pañándose de hipoxia tisular distal por compromiso severo



Fotografía No. 5.- Transoperatorio en un caso de Gastrosquisis, Cierre Primario. Se trata de elongar al máximo la cavidad abdominal.



Fotografía No. 6.- Obsérvense las características de la pared abdominal, al concluir la cirugía un caso de "Cierre Primario" este paciente se manejó sin gastrostomía.

en la hematosiis, sin embargo y afortunadamente estas alteraciones fueron transitorias permitiendo concluir la cirugía felizmente.

c) POSTOPERATORIO:

Todos los pacientes ameritaron manejo en la Sala de Cuidados Intensivos Neonatal, se instalaron en lámpara de colorradiante ó incubadora, con monitoreo continuo de signos vitales y temperatura con servocontrol, con empleo de alimentación parenteral en algunos casos, de la misma forma se recurrió a ventilación asistida por medio de Respirador Baby Bird y Mark-8, 9 pacientes la ameritaron con un promedio de duración de 5.6 días por paciente y una duración máxima de 17 días en un paciente, se vigiló en forma estrecha la evolución clínica postoperatoria, con monitoreo de exámenes de laboratorio, del tipo citología hemática completa, pruebas de coagulación, cultivos etc, siendo lo más significativo de las alteraciones postoperatorias complicaciones ácido-básicas que ameritaron gasometría arterial en forma seriada, así como datos clínicos y de laboratorio compatibles con septicemia y coagulación intravascular diseminada que ameritaron manejo intensivo.

El restablecimiento del tránsito intestinal fue variable y el criterio para iniciar la vía oral, dependió sobre todo del estado clínico general del paciente, así como la ausencia de complicaciones mayores que lo impidieran, inicialmente se utilizó dieta elemental (Vivonex) a concentracio-

nes bajas (8 %) y aumentando progresivamente hasta la concentración del 16-20 %, posteriormente leche maternizada, también inicialmente a concentraciones bajas (8 %) hasta llegar a la concentración normal (13-16 %). Los criterios para egresar a los pacientes fué clínico basado en: el buen estado general del paciente, ausencia de toda índole de complicaciones, tránsito intestinal normal, peso adecuado, temperatura corporal normal al medio ambiente, la estancia hospitalaria promedio fue prolongada de 18.7 días por paciente, con una duración máxima en un caso de 38 días. A todos los pacientes se les continuaron los antimicrobianos administrados previos a la cirugía.

A continuación se analiza el tratamiento quirúrgico y su valor estadístico; a 8 pacientes se les manejó con aplicación de silo de Silastic, existiendo en dicho grupo 2 fallecimientos, 11 pacientes fueron manejados con Plastia de Pared del Tipo Cierre Primario y se registraron 2 defunciones. En la Tabla No. 6 se muestra lo anterior y se realiza análisis estadístico por la p de Fisher.

Efectivamente aunque la serie es pequeña, estadísticamente se comprueba, los resultados satisfactorios obtenidos por medio de la Plastia de Pared del Tipo Cierre Primario y Gastrostomía Tipo Stamm Modificada.

9.- COMPLICACIONES EN SOBREVIVIENTES.

De 11 pacientes sobrevivientes en 10 de ellos se observaron complicaciones, las de tipo inmediatas fueron severas y consistieron básicamente en alteraciones metabólicas AB, así

como septicemia y alteraciones de los fenómenos normales de coagulación del tipo Coagulación Intravascular Diseminada, de este mismo tipo 4 casos presentaron Síndrome de Compresión de la Vena Cava, en 6 casos se pudo comprobar la infección respiratoria del tipo bronconeumonía por medio de examen radiográfico, con el objeto de comprobar la septicemia a 6 pacientes se les realizaron hemocultivos, siendo negativos en 5 casos de ellos, sólo uno positivo a Klebsiella pneumoniae en una ocasión y en otra a klebsiella ozaenas.- Este tipo de complicaciones no condujeron a secuelas de otra índole.

Las complicaciones tardías se presentaron en 3 pacientes uno de ellos presentó criptorquidia recidivante y en otros se presentaron hernias postincisionales una de ellas se corrigió quirúrgicamente. El otro caso está pendiente de manejo en la consulta externa. Tabla No. 7 y 8 .

10.-CAUSAS DE MORTALIDAD. GASTROESQUISTIS

De los 8 casos de defunciones que se registraron en 7 de ellos se documentó septicemia, se practicaron 3 autopsias que la confirmaron, como punto de partida del proceso séptico se considera a la peritonitis que acompaña a estos pacientes, la infección respiratoria estuvo presente en la mayoría de los casos. Como se mencionó previamente 6 pacientes de los fallecidos cursaban postoperatorio de aplicación de alio de Silastic. Tabla No. 9.

TABLA No. 4 RELACION DE ANOMALIAS CONGENITAS ASOCIADAS-
EN PACIENTES CON GASTROSKUISIS.

ANOMALIAS ASOCIADAS	No. DE CASOS
Malrotación Intestinal	5
Divertículo de Meckel	2
Criptorquidia Bilateral	1
Atrasia de Duodeno	1
Atrasia de Ileon Terminal	1
T O T A L	10

TABLA No. 5 ALIMENTACION PARENTERAL Y MORTALIDAD EN GASTRO-
SQUISIS.

	<u>Vivos</u>	<u>Fallecidos</u>
Con Alimentacion Parenteral	8	7
Sin Alimentación Parenteral	3	1
T O T A L	11	8

p = 0.33 (Fisher) sin valor estadístico significativo.

TABLA No. 6 TRATAMIENTO QUIRURGICO Y MORTALIDAD
EN PACIENTES CON GASTROSKISIS

PADECIMIENTO QUIRURGICO	VIVOS	FALLECIDOS
Silo de Silastic	2	6
Plastia de Pared, Cierre Primario y Gastrostomia	9	2
T O T A L	11	8

p = < de 0,02 (Fisher).

TABLA No. 7 COMPLICACIONES DE PACIENTES SOBREVIVIENTES
EN GASTROSKISIS.

INMEDIATAS	No casos	TARDIAS	No casos
Acidosis Mixta Descompensada	9	Criptorquidia Recidivante	1
Bronconeumonía	6	Hernia Postincional	2
Síndrome de Compresión de vena cava - inferior	4	Infección de herida quirúrgica	4
Septicemia- C.I.D.	8		
Hipocalcemia-hipo- glucemia	1		

TABLA No. 8 RELACION DE CULTIVOS A DIVERSOS NIVELES
EN PACIENTES CON GASTROQUIRUISIS.

TIPO DE CULTIVO	No CASOS	POSITIVOS	NEGATIVOS
Hemocultivo	6	1 (K.ozanas, K. Pneumonias)	5
Cultivo de secreción en herida quirúrgica	3	3 (K.ozanas, S.- epidermis, K. ozanas).	0
Cultivo de punta de catéter central.	3	2 (C.Freudini, — Pseudomona sp.	1

TABLA No. 9 CAUSAS DE MORTALIDAD EN GASTROSKUISIS

CAUSAS DE MORTALIDAD	HALLAZGOS AUTOPSIA	CULTIVOS
1.- Septicemia, Enterocolitis Necrosante, bronconeumonía.	NO	NO
2.- Septicemia, bronconeumonía Asas intestinales en Silo- Necrosadas	NO	Enterobacter aerogenes
3.- Septicemia, neumonía de fo- cos múltiples.	A-557-79 Pelvi- peritonitis aguda purulenta septica	Enterobacter aerógenes
4.- Obstrucción aguda de cánula endotraqueal, septicemia.	A-94-80 Perito- nitis fibrinosa estitis, neumonía, C.I.D.	NO
5.- Septicemia, bronconeumonía C.I.D.	A-67-80 Peritoni- tis aguda purulen- ta, neumonía, sep- ticemia C.I. D.	NO
6.- Septicemia C.I.D. Bronconeumonía	NO	NO
7.- Prematuraz severa (Defunción en el postopera- torio).	NO	NO
8.- Septicemia, bronconeumonía C.I.D.	NO	E.Coli, En- terobacter.

ONFALOCELE

Trece de 17 (76.47 %) pacientes con diagnóstico de Onfalocele sobrevivieron.

I.- ASPECTOS PERINATALES.

La multiparidad tuvo presente en un 70.88 % de los casos, - sólo 5 madres fueron primíparas, la edad materna osciló - entre los 16 y 42 años; sólo tres madres jóvenes, en ningún caso se documentó exposición a agentes teratogénicos ni a - padecimientos infectocontagiosos durante el embarazo.- En 2 casos de edad gestacional fue de 34 semanas y en caso de 36, 2 casos fueron atendidos por trabajo de parto prematuro y - se indicó una sólo operación cesárea por desproporción cefa - lopélvica, trabajo de parto prematuro y sufrimiento fetal - agudo.

En 2 casos se documentaron antecedentes heredo-familiares de malformaciones congénitas, uno de ellos anomalías musculoesqueléticas no bien especificadas y en el otro cardiopatía - congénita probable persistencia del conducto arterioso - - (PCA). Los antecedentes perinatales no tuvieron relación - - alguna con el índice de mortalidad.

II.- FRECUENCIA

No es posible proporcionar cifras reales de la presentación del padecimiento en nuestro medio, debido a múltiples dificultades, en primer lugar no se cuenta con una cifra real de nacimientos en el perímetro en que se sitúa nuestro Hospital,

además siendo éste de concentración en ocasiones se reciben pacientes de otras zonas del Valle de México o incluso de nosocomios privados, para darse una idea más ó menos proporcional, durante el último año del estudio, se realizaron un total de 102 cirugías correspondientes a la etapa del recién nacido ocupando los defectos congénitos de la pared abdominal del tipo Onfalocela y Gastrosquisia un 13.72 %. Específicamente para los casos de Onfalocela fué de 5.8 %.- En los últimos 5 años tanto los casos de Onfalocela y Gastrosquisis representaron el 0.6 % de los ingresos totales al Servicio.

III.- RELACIONES DE SEXO.

Existió predominancia del sexo masculino en la relación - - 3:1. (Tabla No. 1)

IV.- TAMAÑO DEL DEFECTO DE LA PARED ABDOMINAL Y MORTALIDAD.

Para analizar esta situación se formaron 3 grupos de acuerdo a las dimensiones del defecto. En la Tabla No. II se muestra lo anterior.

V.- RELACION DE PESO AL NACIMIENTO Y MORTALIDAD.

En los 17 pacientes estudiados, se observó que 11 tuvieron un peso mayor de 2,500 grs, ocurriendo sólo 2 defunciones, 6 pacientes presentaron un peso entre 1,500 grs. y 2,500 grs, también con 2 defunciones, el análisis estadístico de estos parámetros no fue significativo. Tabal No. III.

VI.- RELACION DE ANOMALIAS CONGENITAS ASOCIADAS Y MORTALIDAD.

En 10 pacientes se detectaron anomalías asociadas, en 4 -- de ellos dichas anomalías constituyeron básicamente el -- factor de mortalidad, existiendo 2 casos con cardiopatía -- congénita del tipo comunicación interventricular fallecien -- do por insuficiencia cardíaca congestivo-venosa por compli -- cación de bronconeumonía. En los otros 2 pacientes que -- también fallecieron presentaron uno de ellos atresia in -- testinal importante y otro con anomalías músculoesqueléti -- cas diversas además de cardiopatía congénita compleja. -- Las anomalías congénitas asociadas guardan una relación -- estrecha con la mortalidad, en el caso que nos ocupa no -- fue posible demostrarlo esto desde el punto de vista esta -- dístico por estudio de probabilidad p de Fisher con resul -- tado de $p = 0.09$ posiblemente por el número reducido de -- casos. Tabla No. IV.

VII.- TRATAMIENTO - ONFALOCELE.

a) PREOPERATORIO:

Prácticamente se siguieron pautas similares en el maneja -- que en los casos de Gastrosquisis, difirió en algunos aspec -- tos por ejemplo: sólo 5 pacientes de la serie requirieron -- de catéter central, los cuidados del aporte de líquidos y -- prevención de la hipotermia fueron menos estrictos, toman -- do en cuenta la asociación de anomalías concomitantes y -- su severidad se puso especial interés en detectarlas -- -- tempranamente y evitar mayores complicaciones. -- Los --

exámenes preoperatorios fueron los mismos que en los - -
casos de Gastrosquisis.

b) TRANSOPERATORIO:

Al igual que los casos de Gastrosquisis, sin tomar en - -
cuenta las características de defecto y el diámetro del -
mismo a la gran mayoría de los casos se intentó cierre -
primario, sólo a 2 pacientes se les manejó con silo de -
Silastic, en nuestra serie es de interés mencionar que 7-
casos se deben considerar como "gigantes" por tener un -
diámetro del defecto abdominal mayor de 5 cms, en sólo -
uno de los casos considerados como gigante, se realizó -
la plastia abdominal uniendo sólo piel, el resto de los -
casos la plastia se realizó en 2 o 3 planos de sutura. -
Cabe comentar que se registraron el mismo tipo de altera-
ciones hemodinámicas y respiratorias, en los casos de - -
Onfalocela " gigante " en el momento transoperatorio de -
introducir las asas a la cavidad peritoneal la maniobra--
de elongación máxima en forma digital de la cavidad abdo-
minal empleada en los casos de gastrosquisis también fue-
utilizada en algunos casos.

c) POSTOPERATORIO:

El manejo postoperatorio sólo en contados casos ameritó-
de cuidados intensivos, lo mismo que el empleo de respi--
ración asistida (4 casos de cierre primario), o de alimen-
tación parenteral en 2 casos solamente, no existieron pro

bleses mayores para iniciar la vía oral.- A continuación se esquematiza la casuística del manejo quirúrgico, Tabla-
No. V.

VIII.- COMPLICACIONES EN SOBREVIVIENTES ONFALOCÉLE.

De los 13 pacientes sobrevivientes, 9 de ellos presentaron complicaciones, para una mejor comprensión de las mismas se clasificaron en inmediatas y tardías, los casos más graves correspondieron a insuficiencia respiratoria severa y bronconeumonía bilateral en un sólo caso, y otro paciente que desarrolló enterocolitis necrozante, - las complicaciones tardías fueron de menor relevancia:

IX.- ESTADO ACTUAL.

La sobrevida fue de un 76.47 %, actualmente todos los pacientes se encuentran bajo control en la consulta externa, uno de ellos aún requiere de cirugía para corregir una hernia postincisional, el paciente con diagnóstico de Síndrome de Beckwith Wiedemann ha requerido de 3 intervenciones quirúrgicas para corrección de macroglosia, el paciente con alteraciones de genitales externos resultó con cromatina sexual positiva aún se encuentra en fase de estudio por el Servicio de Genética.
En los demás casos no existen complicaciones que mencionar, se consideran sanos.

TABLA No. I. RELACION DE SEXOS-ONFALOCELE.

<u>ONFALOCELE</u>		
<u>Masculinos</u>	<u>Femeninos</u>	<u>Total</u>
13	4	17

TABLA No. II. RELACION DEL TAMAÑO DEL DEFECTO DE LA PARED ABDOMINAL Y MORTALIDAD.

<u>TAMAÑO (cms.)</u>	<u>ONFALOCELE</u>	
	<u>Vivos</u>	<u>Fallecidos</u>
1 - 3	6	2
4 - 6	2	0
Más de 6	5	2
<u>Total</u>	13	4

No existió correlación estadística $p = 0.095$.

TABLA No. III. RELACION DE PESO AL NACIMIENTO
Y MORTALIDAD.

<u>ONFALOCELE</u>			
<u>Peso en grs.</u>	<u>No. Casos</u>	<u>Vivos</u>	<u>Fallecidos</u>
1,500 - 2,500	6	4	2
Más de 2,500	11	9	2
T o t a l	17	13	4

P = mayor de 0.05.

TABLA No. IV. RELACION DE ANOMALIAS CONGENITAS ASOCIADAS
Y MORTALIDAD EN ONFALOCELE.

ANOMALIAS ASOCIADAS	No. CASOS	DEFUNCIONES
Persistencia del Conducto Arterio- so (P.C.A.)	1	
Comunicación Interventricular - (C.I.V.)	2	2
Síndrome de Beckwith Wiedoman	1	
Ambigüedad Sexual	1	
Atresia Intestinal	1	1
Anomalías Menores Musculoesqueléti- cas.	2	1
Divertículo de Meckel	1	
Hernia Inguinal y Criptorquidia	1	
T o t a l	10	4

TABLA No. V. TRATAMIENTO QUIRURGICO DE ONFALOCELE Y MORTALIDAD

PROCEDIMIENTO QUIRURGICO	VIVOS	DEFUNCIONES
Plestia de Pared Cierre Primario	13	2
Silo de Silastic	0	2
T o t a l	13	4

TABLA No. VI. COMPLICACIONES EN SOBREVIVIENTES ONFALOCELE

INMEDIATAS	No. CASOS	TARDIAS	No. CASOS
Sangrado por Ulceras por Stress. Gastroenta- ritis, E. Coli O119 Salmonella B.	1	Infección de herida quirúrgica.	2
Acidosis metabólica	1	Hernia Postincisio- nal.	2
Insuficiencia Respirato- ria y bronconeumonía	1	Cuadro suboclusivo por bridas. (Manejo Médico)	1
Enterocolitis necrozante	1		

III.- CONCLUSIONES

- 1.- La frecuencia real de ambos padecimientos no se pudo establecer en forma precisa debido a las múltiples dificultades que esto implica. Sin embargo, es importante señalar que en un lapso de 12 meses, de lo que corresponde a los ingresos y cirugía de la etapa de recién nacido, estos defectos congénitos de la pared abdominal representaron el 13.72 % - - (6 casos de Onfalocela y 8 casos de Gastrosquisis) y en un lapso de 5 años representaron el 0. 6 % de los ingresos totales al Servicio de Cirugía Pediátrica.
- 2.- En ambos padecimientos, el peso registrado al momento del nacimiento del niño, no influyó en la tasa de mortalidad, - como lo señalan otras series reportadas (15,56).
- 3.- En los pacientes con Onfalocela, las anomalías congénitas - asociadas, constituyen un factor decisivo en la mortalidad, desde el punto de vista estadístico no lo pudimos comprobar probablemente debido al número reducido de casos, sin embargo, esto es un hecho conocido y lo confirman diversas publicaciones (15,31,32,60,16).
- 4.- El factor principal de mortalidad en los casos de Gastrosquisis lo constituye la septicemia, diversas series confirman este hecho (15,16,20,49,55,56,62).
- 5.- En nuestra experiencia el manejo quirúrgico de elección -- para ambos problemas lo constituye la plastia de pared del tipo " Cierre Primario ", en los casos de Gastrosquisis se

complementa con el empleo de Gastrostomía tipo Stamm Modificada. El análisis estadístico de los diferentes tipos de manejo quirúrgico muestra la utilidad del " Cierre Primario " (55,47,11).

6.- En nuestra casuística, el empleo de alimentación parenteral ha constituido un arma poderosa para manejar a este tipo de pacientes con desfuncionalización prolongada del tubo digestivo y es uno de los factores primordiales que ha influido en la sobrevida actual de estos problemas, — como lo señalado en grandes series publicadas (12,25,55, 56,61,62).

7.- Los avances tecnológicos y la capacitación en las salas de cuidados intensivo neonatal, han sido de incalculable valor para abatir la morbilidad en nuestros pacientes.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Ballantyne JW. Manual of Antenatal Pathology and Hygiene .- The Embryo Edinburg , 1904.
- 2.- Pare A. The works of that famous Chirurgen(London : - Th Cotes and R Young 1634) . Book 24 p.59.
- 3.- Calder J : Two examples of children born with prenatal conformation of guts. Mod Essays & Observations-Edinburg ,1:205, 1733.
- 4.- Taruffi G ; Storia della Teratologia 7:403,894.
- 5.- Karuss F Zwei Setene missbildungen,deutsche Med.Wchnschr 62:250,1936.
- 6.- Bernstein R. Gastroschisis , Arch Pediatr 57:505 .- 1940
- 7.- Gross R.E. and Blodgett JB Omphalocele (Umbilical eventration) in the newly born. Surg Gynecol Obstet 71: 520- 1940 .
- 8.- Ladd WE and Gross RE Abdominal Surgery of Infancy - and Childhood (Philadelphia W.B. Saunders Company 1941).
- 9.- Margulies L. Omphalocele (amniocoele) Am J Obstet Gynecol 44: 695, 1945.
- 10.-Duhamel B Embriology of exomphalos and allied malformations , Arch Dis Child 38: 142- 147, 1963.
- 11.-Shaw A The Mith of Gastroschisis J Pediatr Surg - 10: 235- 244 , 1975.
- 12.-Thomas DF M Atwell J D The embriology and survival management of Gastroschisis Br J Surg 63:893-897, 1976.

- 13.- H.Eugene Hoyme MD Marily C.Higginbotton,Kenneth L. - Jones MD . The vascular pathogenesis of Gastroschisis: Intrauterine interruption of the omphalomesenteric artery . The J of Pediatr 289 :2 228- 230 Feb 1981.
- 14.- Colombani P M Cunningham MD : Perinatal Aspects of Omphalocele and Gastroschisis . Am J Dis Child 131: 1386- 1388 , 1977.
- 15.- G Stringel and R M Filler : Prognostic Factors in Omphalocele and Gastroschisis . J Ped Surg 14:5 , - 515- 519 Oct. 1979.
- 16.- John H Seashore : Congenital Defects of the Abdominal Wall. Clin of Perinatology . 1: 61- 77 , 1978.
- 17.- Kuvera J Goetz P : Exomphalos in four consecutive pregnancies . Humangenetik 13:58-60, 1971.
- 18.- Osuna A Lindham S : Four cases of omphalocele in two generations of the same family .Clin Genet 9:354 - 356, 1976.
- 19.- Benson C D, Penberthy GC, Hill ET : Hernia into the umbilical cord and omphalocele (amniocoele) in the newborn . Arch Surg 58: 833- 847, 1974.
- 20.- Moore T C : Gastroschisis with antenatal evisceration of intestines and urinary bladder . Ann Surg 158 : 263, 1963.
- 21.- Ravitch M M and Barton B.A : The need for pediatric surgeons as determined by the volume of work and the mode of delivery of surgical care . Surg 76: - 754, 1974 .
- 22.- Touloukian R.J and Cole D : A state-wide survey of index pediatric surgical conditions.J Pediatr Surg - 10: 725, 1975.

- 23.- Gross RE : The surgery of infancy and childhood .Phi
ladelphia Saunders pp. 406-422. 1953.
- 24.- Avila Storer A. : Gastroschisis .Tesis de Postgrado
Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional , -
I.M.S.S. , 1977.
- 25.- Moore TC : Gastroschisis and omphalocele : Clinical
differences . Surg 82 : 561-568, 1977.
- 26.- Hrabovsky EE Boyd IB Savrin RA et al :Advances in
the management of gastroschisis . Ann Surg 192: -
244-248 , 1980 .
- 27.- William J Pokorny ,Franklin J Harberg and Charles
W McGill : Gastroschisis complicated by intestinal
Atresia. J Pediatr Surg 16:3,261-263 Jun, 1981 .
- 28.- Arie D Verhagen : Gastroschisis and Congenital Con-
tractures : Coincidence or Syndrome? .J Pediatr Surg
16:4 Suppl 1 605-607 Aug , 1981.
- 29.- Contrell JR et al: A syndrome of congenital defects
involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, -
pericardium and heart . Surg Gynecol Obstet 107:602,
1958.
- 30.- Greenwood RD et: Cardiovascular malformations asso-
ciated with omphalocele . J Pediatr 85:818, 1974.
- 31.- Philip J Knight MD.Donald Buckner MD ,Louis E Vassy
MD ; Omphalocele : Treatment options .Surg 89: 3
332-336 March , 1981. '
- 32.- Philip J Knight , Annemarie Sommer and William -
Clatworthy Jr. : Omphalocele : A prognostic classi-
fication . J Pediatr Surg 16: 4 Suppl 1 599-604 ,
Aug, 1981 .

- 33.- Hey W ; Practical Observations in Surgery (London : Cadoll and Davies) p. 266,1803 .
- 34.- Ahfeld F; Alkohol bei der Behandlung inoperabler . - Bauchbrüche, Monatsschr.Geburtshile Gynäkol. 10:124 1899.
- 35.- Williams ; Congenital defects of the anterior abdominal wall. Surg Clin North Am 10:805, 1930 .
- 36.- Goñi Moreno I;Cronic eventrations and large hernias Preoperative treatment by progressive pneumoperitoneum , original procedure . Surg 22: 945, 1947.
- 37.- Gross RE : A new method for surgical treatment of - large omphalocele .Ann Surg 143:552, 1956.
- 38.- Buchanan R.W and Cain WC ; A case of complete omphalocele Ann Surg 143: 552 , 1956 .
- 39.- Spratt JS . Artificial pneumotorax : Efficacy in - enlarging the peritoneal cavity for early secondary closure of congenital omphalocele. Am J Surg - 101 375- 377, 1961 .
- 40.- Schuster S R . A New method for the staged repair of large omphaloceles . Surg Gynecol Obstet 125: 837-850 , 1967.
- 41.- Gilber MG,Mencia LF,Brown WI et al : Staged repair of large omphalocele and gastroschisis. J Pediatr - Surg 3: 702-709 . 1968 .
- 42.- Safer DI .Rectus muscle transection for evisceral - replacemetn in gastroschisis , Surg 63: 988, 1968.
- 43.- Kleinhaus S et al. Partial hepatectomy in omphalocele repair. Surg 64: 484, 1968.

- 44.- Ravitch MM ; Omphalocele : Secondary repair with the aid of pneumoperitoneum. Arch Surg 99: 166-170 - 1969 .
- 45.- Allen R.G. Wrenn EL : Silon as a sac in the treatment of omphalocele and gastroschisis . J Pediatr Surg 4: 3-8 , 1969 .
- 46.- Wesler HR, Haller JA : A noninvasive method for controlled reduction of omphalocele prostheses . J - Pediatr Surg .6: 774-778. 1971.
- 47.- Croom RD Thomas CG ; Repair of Gastroschisis . Surg - Gynecol Obstet. 132: 689- 692 . 1971 .
- 48.- Mahour GH : Intact omphalocele : Perenne dilemma of operative or "conservative" management . Am J - Surg 128: 419- 420 , 1974.
- 49.- Rubin S Z Ein SH : Experience with 55 silon pouches J Pediatr Surg 11: 803- 807, 1976 .
- 50.- Othersen HB Hargest TS : A pneumatic reduction device for gastroschisis and omphaloceles. Surg Gynecol Obstetr . 144: 243- 248 , 1977.
- 51.- Shermeta DN : Simplified treatment of large congenital ventral hernias in children . Am J Surg - - 133: 78 -80 ,;1977..
- 52.- Talbert JL ,Rodgers EM Moazam F : Surgical management of massive ventral hernias in children. J - Pediatr Surg 63-67, 1977 .
- 53.- Ein SH, Shandling B : A new nonoperative treatment of large omphaloceles with a polymer membrane. J - Pediatr Surg 13: 255- 257 , 1978 .

- 54.- Moazen F Rodgers EM Talbert JL : Use of teflon mesh -
for repair of abdominal wall defects in neonates .
J Pediatr Surg 14: 347-351 , 1979.
- 55.- Sigmund H Ein and Steve Z. Rubin : Gastroschisis
Primary Closure or silon pouch . J Pediatr Surg -
15:4 , 549-551 Aug 1980.
- 56.- Denis R King , Ronald Savrin and Thomas Boles Jr.
Gastroschisis Update J Pediatr Surg 15:4 553 -557
Aug 1980.
- 57.- Barbara H Towne , George Peters and Tack HT Chang
The problem of "Giant Omphalocele" . J Pediatr Surg
15:4 , 543-548, Aug 1980.
- 58.- Ein SH Shandling B : Polymer membrane covering of
eviscerated bowel in neonate . Arch Surg 115: 6,
781- 782 1980 .
- 59.- Rickham PP Johnston JH : Neonatal Surgery New -
York Appleton Century Crofts pp 254-270,1969.
- 60.- Thom Mayer MD, Richard Black MD, Michael E Matlak MD
Dale G Johnson MD : Gastroschisis and Omphalocele
Ann Surg 192: 6, 783-787, Dec 1980.
- 61.- Michael D Klein MD, Ann Koloske MD Jack H Hertzler
MD Congenital Defects of Abdominal Wall. A review
of the Experience in New Mexico . J A M A 245:6
1643- 1646 Apr 1981.
- 62.- John R Nesley , Robert Drongowsky, Arnold G Coran -
Intragastric pressure measurement : A guide for re-
duction and closure Silastic Chimney in Omphalo-
cele and Gastroschisis . J Pediatr Surg 16:3 264-270
1981.

- 63.- Arienzo R, Gilibert , Colacurci N, Saggese C : Antenatal detection of omphalocele by ultrasound .Int J Gynaecol Obstet 18:5, 375-376 , 1980.
- 64.- Hesseldahl H, Als O , Dorph S et al : Prenatal diagnosis of omphalocele by ultrasound and amniography . Acta Obstet Gynecol Scand 59: 1,83-86 , 1980 .