

# Actualización en malformaciones y defectos de la pared abdominal

A.R. Tardáguila Calvo,  
M.I. Fernández Jiménez,  
E.M. de Diego García

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario  
Marqués de Valdecilla. Santander



## Resumen

Las malformaciones de la pared abdominal comprenden un grupo de patologías en las cuales alguna porción de las vísceras abdominales del neonato o el niño se encuentran en algún momento del desarrollo fuera de la cavidad abdominal. Desde el punto de vista anatómico y embriológico, se podrían agrupar en dos grandes grupos: por un lado, el onfalocele y la gastrosquisis; y por otro lado, las hernias de la pared abdominal, siendo las más frecuentes la hernia umbilical y la hernia inguinal, directa e indirecta. También, cabe mencionar el síndrome de Prune Belly, un defecto de la musculatura de la pared abdominal, con diferentes grados de afectación. En el primer grupo, en la actualidad, el diagnóstico prenatal permite una planificación y reparación precoz con disminución de las complicaciones, así como el empleo de nuevas técnicas que han mejorado la reparación de las mismas. En el caso del síndrome de Prune Belly, el manejo actual de estos pacientes está encaminado a mejorar la calidad de vida y disminuir las complicaciones a medio y largo plazo. El objetivo del presente artículo es una revisión de los aspectos fundamentales de estas patologías y una puesta al día de su manejo.

## Abstract

Abdominal wall defects comprise a group of pathologies in which some portion of the abdominal viscera of the neonate or child is found at some point in development outside the abdominal cavity. From an anatomical and embryological point of view, they could be grouped in two large groups: on the one hand, omphalocele and gastroschisis, and on the other hand, hernias of the abdominal wall, the most frequent being the umbilical hernia and inguinal hernias, direct and indirect. It is also worth mentioning Prune Belly syndrome, which is a muscular wall defect, with different degrees of involvement. In the first group, current prenatal diagnosis allows for early planning and repair with reduction of complications, as well as the use of new techniques that have improved their repair. In the case of Prune Belly syndrome, the current management of these patients is aimed at improving quality of life and reducing complications in the medium and long term. The objective of this article is to review the fundamental aspects of these pathologies, and to provide an update on their management.

**Palabras clave:** Onfalocele; Gastrosquisis; Hernia umbilical; Síndrome de Prune Belly.

**Key words:** Omphalocele; Gastroschisis; Umbilical hernia; Prune Belly syndrome.

## OBJETIVOS

- Entender la controversia que existe acerca de la embriología de los defectos de pared abdominal, su anatomía y diferenciar los diversos tipos.
- Conocer las hernias de pared más comunes en la infancia, diferenciar entre ellas, a fin de saber el momento más adecuado para referirlas al cirujano y poder transmitir a la familia información precisa y tranquilizadora sobre cada tipo.

## Embriología

En la actualidad, aún no están claros los fallos embriológicos por los cuales se producen los defectos de pared abdominal anterior, aunque está claro que tienen un origen multifactorial, con asociación de factores genéticos, fallos espontáneos e influencia ambiental.

Autora de correspondencia: artardaguila@gmail.com

## Onfalocele

**En el onfalocele, las vísceras abdominales se encuentran recubiertas de saco. Las anomalías asociadas y alteraciones cromosómicas determinan el pronóstico.**

La pared corporal ventral y lateral se forma a partir de cuatro pliegues del disco embrionario, dos laterales, uno superior y otro inferior, durante la tercera semana de desarrollo. Se cree que un fallo en este proceso de plegado es el responsable de los distintos defectos de la pared abdominal anterior, más graves cuanto más precoces. Los pliegues laterales darán lugar a gastrosquisis, mientras que el superior dará lugar a ectopia cordis y pentalogía de Cantrell, y el inferior a extrofia vesical y de cloaca<sup>(1)</sup>.

A día de hoy, aún no hay un consenso claro en la patogénesis de los defectos de pared abdominal, aunque se comienza a dilucidar que se trata de dos entidades separadas<sup>(2)</sup>. La gastrosquisis se debería a un fallo del cierre del anillo umbilical previo al retorno del intestino a la cavidad abdominal, que se produciría por la acción simultánea de susceptibilidad genética del embrión afectado y diversos factores infecciosos, demográficos y ambientales<sup>(3)</sup>.

La edad materna, menor de 20 años, se considera un factor de riesgo no genético, pero siempre asociado simultáneamente con otros factores existentes en estas madres (tabaco, alcohol o drogas) y, más recientemente, se ha descrito la asociación con infecciones urinarias y de transmisión sexual adquiridas alrededor del primer trimestre de embarazo y la reactivación de infecciones por virus de Epstein Barr y herpes simplex 2.

Además, las condiciones psicosociales adversas y un déficit nutricional en el embarazo de ácido fólico, metionina y treonina, con alta ingesta calórica, se han descrito como factores asociados.

El onfalocele se produciría por una combinación de fallo precoz del disco germinal y otro tardío a nivel de la migración de las células que formarán la pared abdominal.

Se piensa que tiene relación con anomalías cromosómicas y genéticas, dada su alta asociación con otras anomalías y con espectros sindrómicos, como el síndrome de Beckwith-Wiedemann o el de regresión caudal.

En cuanto a la hernia umbilical, se relaciona con un fracaso en los procesos embriológicos de cierre y contracción del anillo umbilical al nacimiento<sup>(4)</sup>, así como una fijación del ligamento redondo en la zona superior del ombligo.

El onfalocele consiste en una herniación a nivel umbilical y supraumbilical de contenido abdominal, que puede incluir hígado, estómago, corazón e intestino en un saco formado por peritoneo y membrana amniótica, con el cordón umbilical en su extremo. Se denomina hernia de cordón umbilical, cuando el diámetro de la misma es menor de 4 cm y contiene asas intestinales.

La alteración tiene lugar en etapas muy precoces de la gestación, por lo que la probabilidad de afectar a otros órganos es elevada, y por eso, los pacientes con onfalocele, a menudo, presentan anomalías asociadas<sup>(5)</sup>.

### Epidemiología

Actualmente, se estima su incidencia en torno a 1-2,5/5.000 recién nacidos vivos, con predominancia en los varones. Hasta el 50 % de estos pacientes presentan anomalías asociadas, algunas graves, como anencefalia y cardiopatías congénitas, o se pueden presentar en el contexto de alteraciones cromosómicas (20 %), que incluyen el síndrome de Down y síndromes, como OEIS (onfalocele, extrofia de cloaca, ano imperforado y defectos espinales).

Presentan también mayor incidencia de trastornos músculo-esqueléticos y defectos del tubo neural. Asimismo, se ha descrito dentro de agrupaciones sindrómicas, como el síndrome de Beckwith Wiedemann. La presencia de estas anomalías asociadas será la que determine el pronóstico de los pacientes.

### Clínica y diagnóstico

El diagnóstico se hace mediante la ecografía prenatal, distinguiéndola de la gastrosquisis por la presencia de saco y de la hernia de cordón por la presencia de hígado en el defecto. El diagnóstico prenatal permite el consejo prenatal a los padres; que, aunque normalmente es positivo dado el buen pronóstico en general, dependerá de los hallazgos de

otras patologías asociadas que condicionan la morbilidad. Tras el nacimiento, se precisan otros estudios como ecocardiografía, para descartar malformaciones cardíacas<sup>(6)</sup>.

### Tratamiento

Actualmente, no está indicada la realización de cesárea precoz, ni en el momento del parto a término ante la presencia de un defecto de la pared abdominal, a no ser que asocie otras indicaciones obstétricas, ya que no modifica el pronóstico.

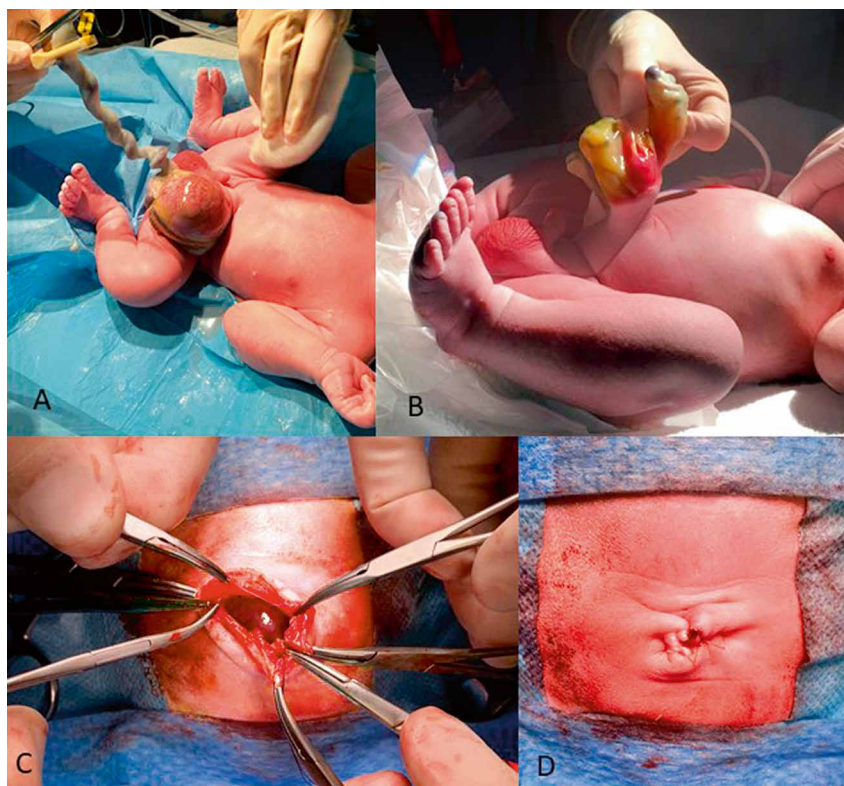
### Manejo inicial

El tratamiento debe ser precoz y urgente para favorecer la posibilidad de cierre primario del defecto. Las primeras medidas serán el soporte ventilatorio y de oxígeno a demanda, control de la temperatura corporal y sondaje nasogástrico y rectal si es preciso para descompresión intestinal.

### Tratamiento quirúrgico

Aunque el tratamiento conservador inicial sigue teniendo su utilidad en ocasiones en que no es posible el cierre primario, y hay autores que defienden los beneficios de un cierre secuencial para evitar las complicaciones del aumento de presión intraabdominal, el cierre primario es el tratamiento de elección en aquellos casos en los que sea posible.

La intervención consiste en la reducción de las vísceras abdominales contenidas en el interior del saco, resección del mismo y el cierre de la pared abdominal (músculos rectos, fascia y piel) (Fig. 1). El factor limitante de dicho cierre será el aumento de la presión intraabdominal y la imposibilidad de aproximar dichos planos. En estos casos es necesario un cierre secuencial, con la colocación de un sistema de cobertura de las vísceras (denominado silo), que progresivamente se va cerrando e introduciendo las mismas a la cavidad, permitiendo posteriormente el cierre de la pared, habitualmente en un plazo de unos 7 días. En algunas ocasiones se trata de defectos de gran tamaño, denominados onfaloceles gigantes, que precisan de colocación de mallas protésicas e injertos y colgajos cutáneos para poder llevar a cabo el cierre de la



**Figura 1.** Onfalocele. **A.** Onfalocele al nacimiento. **B.** Onfalocele parcialmente reducido. **C.** Cierre de fascia. **D.** Aspecto final tras cierre. *Fuente: propiedad de los autores.*

pared, con una mayor tasa de complicaciones infecciosas y de obstrucción intestinal<sup>(7)</sup>.

Los cuidados postoperatorios incluyen un manejo adecuado de la hidratación e hipovolemia y de las presiones intraabdominales, que pueden originar dificultades ventilatorias y bajo gasto cardíaco, y pueden obligar a una revisión del cierre del defecto.

La supervivencia de estos pacientes se estima en un 70-95 %, y como ya se expuso previamente, depende de la presencia de otras anomalías asociadas.

En el grave caso del defecto de cierre de los pliegues craneales, la ectopia cordis y pentalogía de Cantrell, la supervivencia es rara y con una elevada morbilidad. En el caso de extrofia vesical y de cloaca, la supervivencia es cercana al 100 %, aunque con una elevada morbilidad, derivada de la alteración de la función intestinal y urinaria.

En el largo plazo, los pacientes con onfalocele presentarán un mayor número de consultas asociadas con reflujo gastroesofágico, obstrucción intestinal, malrotación, criptorquidias y defectos estéticos, sobre todo de la cicatriz a nivel umbilical.

## Gastrosquisis

**En la gastrosquisis, el intestino se encuentra expuesto al líquido amniótico, ya que carece de saco. El tratamiento urgente evita los cambios secundarios que se producen en este tras el nacimiento.**

Se trata de un defecto menor de 4 cm de diámetro, sin membrana y habitualmente contiene intestino medio y, en ocasiones, estómago, casi siempre a la derecha de la línea media y del cordón umbilical, siendo la pared abdominal y su musculatura normales. Se asocia a malrotación intestinal y, en ocasiones, se presenta asociada a atresia intestinal, perforación, necrosis y vólvulo, dentro de la denominada gastrosquisis complicada, que presenta un mal pronóstico.

### Epidemiología

Su incidencia se estima en 2-5/10.000 recién nacidos vivos, con predilección por los varones. Las anomalías asociadas son, habitualmente, del intestino medio, y aparte de la malrotación intestinal, la

más frecuente es la atresia intestinal. Además, asocia cierto grado de intestino corto congénito y dismotilidad intestinal; y también, es más frecuente el reflujo gastroesofágico durante el primer año de vida.

### Clínica y diagnóstico

El diagnóstico se hace mediante ecografía prenatal, con una media que se estima en las 20 semanas de edad gestacional. La atresia intestinal que en ocasiones se asocia, suele diagnosticarse tras el nacimiento, en el momento de la intervención.

La ausencia de saco en las gastrosquisis condiciona que el intestino se encuentre engrosado, edematoso y recubierto de una cápsula de fibrina. Tradicionalmente, se consideraba que estos cambios se debían al cambio de composición del líquido amniótico en las últimas semanas de gestación con el inicio de la función renal fetal. Actualmente, muchos autores afirman que estos cambios son postnatales y que no están presentes al nacimiento, sino que aparecen a partir de los 20 minutos de vida, debidos a la exposición al medio ambiente y a la compresión de la vena mesentérica que provoca edema y trasudado a nivel intestinal.

### Tratamiento

Debido a que los cambios en el intestino se consideran un evento postnatal, ya no se considera indicado adelantar el parto a la semana 33-34, ya que esto solo aumenta los efectos adversos debidos a la prematuridad. Al igual que en el onfalocele, tampoco está indicada la cesárea por este motivo<sup>(8)</sup>. Sin embargo, sí que es necesaria la coordinación interdisciplinaria para planificar el momento del parto y el tratamiento quirúrgico urgente, para optimizar el cierre del defecto y disminuir las complicaciones asociadas a una demora en el procedimiento.

### Tratamiento inicial

La mayoría de estos pacientes son prematuros, por lo que debe tenerse especial cuidado en el soporte ventilatorio y en la pérdida de líquidos y calor que va asociada a la exposición de las asas intestinales. La cobertura de asas



**Figura 2.** Gastrosquisis. **A.** Visceras herniadas. **B.** Silo para reducción. **C.** Aspecto final tras reducción y cierre de pared. Fuente: imagen cedida por el Hospital Universitario de A Coruña (CHUAC).

intestinales con bolsas estériles de materiales plásticos permite controlar estos factores mientras el paciente es estabilizado y transferido a quirófano.

**Tratamiento quirúrgico**

El tratamiento de elección consiste en el cierre primario del defecto tras reducción del contenido en las primeras horas de vida, lo que se puede realizar en hasta el 70 % de los casos. Si esto no es posible por distensión o engrosamiento de asas, o por compromiso de espacio, se hace necesaria la colocación de un “silo” de Silastic de manera similar al onfalocele, con cierre diferido en unos días (Fig. 2).

El pronóstico es favorable en casos no complicados y en centros con asistencia médico-quirúrgica neonatal adecuada, alcanzando un 97 % de supervivencia, ya que no suele asociar otras anomalías extraintestinales ni alteraciones cromosómicas. En los casos complicados (atresia, perforación, necrosis, vólvulo, malrotación) hay mayor riesgo de complicaciones respiratorias, gastrointestinales e infecciosas, así como de mortalidad; aunque, a largo plazo, los resultados son

satisfactorios, con una mayor incidencia de complicaciones obstructivas por adherencias.

**Función del pediatra de Atención Primaria en el onfalocele y la gastrosquisis**

Tanto en el onfalocele como en la gastrosquisis, el papel del pediatra de Atención Primaria consiste en el seguimiento global de su desarrollo a todos los niveles, ejerciendo de apoyo y enlace con la atención especializada, que seguirán precisando muchos ellos de por vida.

**Hernias de pared (Tabla I)**

**Umbilical**

Consiste en una protrusión a través del ombligo y su cierre espontáneo es muy frecuente; por lo que, en la mayoría de los casos, es suficiente con observarlas, pudiendo demorarse su derivación al cirujano hasta los 5 o 6 años de edad.

La hernia umbilical consiste en una debilidad con defecto resultante a nivel del anillo umbilical. Además de relacionarse con una posición superior del ligamento redondo, se asocia a un defecto en la fascia umbilical, que puede no recubrir todo el defecto o incluso estar ausente. A través de este defecto, puede protruir contenido abdominal, generalmente líquido. Cabe destacar que la extensión de la protuberancia cutánea no guarda correlación con el tamaño del defecto de la fascia.

Se encuentra siempre cubierta por un saco de peritoneo, que está íntimamente adherido a la dermis del ombligo.

Existe un tipo de hernia umbilical denominado probóscide (Fig. 3), en el que la herniación es superior al anillo, dando aspecto a la hernia de “trompa de elefante” al irse desplazando inferiormente la cicatriz y protruyendo hacia abajo el contenido herniario.

A diferencia de otros tipos de hernias, la umbilical puede llegar a cerrarse durante la infancia, no siendo necesario su cierre quirúrgico en todos los casos.

**Tabla I.** Principales tipos de hernias de pared en la infancia

Hernia	Localización	Cierre	Características	Complicaciones	Derivación a Cirugía
Umbilical	Ombligo	Espontáneo hasta los 10 años	Saco adherido a dermis	Excepcional	≥1,5 cm en > 4 años
Epigástrica	Línea media supraumbilical hasta xifoides	No	Defecto fascia sin saco	Excepcional	Normal y al diagnóstico
Inguinal	Anillo inguinal superficial	No	Saco herniario	Incarceración, sobre todo, en lactantes	Preferente al diagnóstico
Spiegel	Línea semicircular		Con o sin saco	Dolor	Normal y al diagnóstico
Crural	Anillo femoral por debajo del ligamento inguinal		Con saco	Incarceración	Preferente al diagnóstico



Figura 3. Hernia umbilical probóscide. Fuente: propiedad de los autores.

### Epidemiología

La hernia umbilical está íntimamente relacionada con la prematuridad, siendo su incidencia del 75 % en menores de 1,5 kg de peso.

Además, se asocia a raza africana, síndromes como Down o Beckwith-Wiedemann, hipotiroidismo y colagenopatías.

### Complicaciones

Se puede producir la incarceration o estrangulación del contenido, pero en nuestro medio es extremadamente raro, a diferencia de lo que ocurre en países no desarrollados.

### Tratamiento

Como ya hemos dicho, la hernia umbilical se puede cerrar espontánea-

mente tras el nacimiento, a medida que la pared abdominal se va fortaleciendo. Los factores relacionados con este cierre son: la edad, el tamaño y la existencia de condiciones asociadas. Se ha comprobado una alta tasa de cierre espontáneo por debajo de los 5 años, pero se ha descrito cierre espontáneo hasta los 14 años.

El manejo de la hernia se basa, por tanto, en la posibilidad de cierre natural y en la alta tasa de recurrencia de los pacientes operados antes de los 4 años de vida<sup>(9)</sup>. Se deben remitir a la consulta del cirujano en el momento que se considere oportuno por el pediatra de Atención Primaria, en función de la exploración y ansiedad familiar.

Se pueden considerar criterios quirúrgicos:

- Absolutos: el estrangulamiento o incarceration.
- Relativos: la asociación de comorbilidades que hagan poco probable el cierre espontáneo, la necesidad de diálisis peritoneal, persistencia de un defecto herniario mayor de 1,5 cm más allá de los 4 años, hernias probóscides que persisten más allá de los 2 años y problemas de comportamiento.

En el resto de pacientes se puede considerar una actitud de observación durante la infancia, con seguimiento anual para comprobar si el defecto disminuye de tamaño<sup>(10)</sup>.

### Hernia epigástrica

Se encuentran en la línea media, nunca se herniará contenido abdominal y deben cerrarse quirúrgicamente sin la colocación de mallas.

Consiste en un defecto en la línea alba centroabdominal, a través del que se hernia grasa preperitoneal, pero nunca contenido intraabdominal, debido a que el peritoneo está íntegro (Fig. 4).

### Clínica

La mitad de los pacientes son sintomáticos al diagnóstico, presentando una tumoración, por lo general, indolora, en la línea media abdominal entre el ombligo y el xifoides. Pueden ser múltiples y causar dolor con el ejercicio por incarceration de la grasa preperitoneal.

### Diagnóstico diferencial

Se realiza principalmente con la diástasis de rectos, que consiste en una debilidad a lo largo de toda la línea alba, que se corrige a medida que esta se fortalece con el desarrollo del niño, generalmente antes de los 10 años.

### Tratamiento

Siempre son quirúrgicas, a diferencia de las umbilicales. Se deben remitir al cirujano a partir de los 3 años, si la ansiedad familiar lo permite, tras tranquilizarles sobre su ausencia de riesgos, pero confirmando que precisarán intervención.



Figura 4. Hernia epigástrica con grasa preperitoneal herniada. Fuente: propiedad de los autores.

La cirugía consiste en el cierre directo del orificio fascial, a través de una incisión sobre la tumoración. Es importante marcar la localización antes del proceso anestésico, ya que con la relajación se pueden reducir, siendo en este caso muy difícil encontrarlas.

## Hernia de Spiegel

**Son muy raras en la infancia, se localizan en la zona lateral e inferior de los rectos y pueden ser de origen traumático. Se deben cerrar quirúrgicamente las congénitas, pudiendo demorarse el de las traumáticas.**

La hernia de Spiegel consiste en un defecto con o sin saco en la fascia de Spiegel, que es la parte de la aponeurosis del músculo transversal que va entre la línea semilunar y el borde lateral de los rectos, por lo general por encima de los vasos epigástricos. Pueden ser congénitas o traumáticas.

Es un tipo de hernia rara en los niños y que suele ser difícil de diagnosticar, salvo en el caso de la traumática, en la que el paciente asocia una tumoración en la localización descrita claramente asociada a un traumatismo local, como puede ser un traumatismo con el manillar de la bicicleta.

En la edad pediátrica es más frecuente en los niños (al contrario que en los adultos) y en el lado derecho<sup>(11)</sup>.

### Clínica

Inespecífica, con sensación de plenitud o masa en la zona y, en ocasiones, asociando una masa transitoria. Pueden ser bilaterales. Pueden estar asociadas a criptorquidia.

### Diagnóstico

Ecográfico tras sospecharse clínicamente.

### Diagnóstico diferencial

Con la hernia inguinal directa, que, aunque muy rara en la infancia, puede dar una clínica muy similar.

### Tratamiento

Las traumáticas pueden resolverse espontáneamente, mientras que las congénitas deben ser cerradas quirúrgicamente. Se deben remitir a la consulta del cirujano todas las hernias de Spiegel,

independientemente de su etiología al momento del diagnóstico.

Consiste en una incisión sobre el defecto, excisión del saco que suele encontrarse bajo el músculo oblicuo en caso de ser congénita y cierre del mismo. Suele ser necesario poner una malla, al contrario que la mayoría de hernias en los niños. Actualmente, se ha descrito la posibilidad de un abordaje laparoscópico.

## Hernia inguinal

**Presentan un saco herniario por el que protruye contenido intraabdominal. Su cierre no precisa colocación de mallas. Es importante que el niño realice una vida normal hasta su cierre quirúrgico.**

Consisten en la protrusión de un saco herniario a través del anillo inguinal interno y se producen por la persistencia de permeabilidad del conducto peritoneo vaginal. Son hernias indirectas, al contrario de las presentes en los adultos que son de tipo directo por debilidad de la pared.

### Epidemiología

Es un tipo de hernia muy frecuente. Se asocian a la prematuridad, fibrosis quística, criptorquidia y trastornos del tejido conectivo.

Son más frecuentes en varones y, por lo general, son derechas.

### Clínica

Tumoración inguinal reductible a nivel del anillo inguinal. La presentación clínica de una hernia incarcerada consiste en un bultoma inguinal duro y muy doloroso, con enrojecimiento cutáneo. Asocia llanto inconsolable.

### Diagnóstico

Clínico, siendo suficiente con la historia de tumoración inguinal con el llanto que refieren los padres. No es necesario solicitar ninguna prueba de imagen, y una ecografía negativa no descarta la existencia de la misma si existe un alto índice de sospecha clínica.

### Tratamiento

Siempre es quirúrgico, precoz, pero no urgente, consistiendo en el cierre y resección del saco herniario, sin coloca-

ción de mallas. En el caso de los recién nacidos, el cierre intentará realizarse lo antes posible. Se deben remitir al cirujano todas las hernias inguinales al momento del diagnóstico, de manera preferente las de los recién nacidos y lactantes<sup>(12)</sup>. Es importante que el niño realice una actividad normal hasta la cirugía, debiendo solo alertar a la familia de los signos de alarma por los cuales deben acudir a Urgencias.

## Otras hernias de pared en niños

**Aunque muy raras en la infancia, las hernias a través del anillo femoral o de localización lumbar, pueden estar presentes en esta edad y debemos conocer su existencia.**

### Hernia crural o femoral

Es similar a la hernia inguinal, pero con el saco herniario protruyendo a nivel del orificio crural o femoral, por debajo del ligamento inguinal, medial a los vasos ilíacos.

Son muy raras en niños, sin clara predilección de sexo y, más frecuentemente, derechas<sup>(13)</sup>.

### Clínica

La tumoración es lateral al tubérculo pubiano, por fuera del canal inguinal, objetivándose la tumoración por debajo del pliegue inguinal.

### Diagnóstico diferencial

Con la hernia inguinal indirecta, realizándose este, a veces, en el transcurso de la intervención quirúrgica o tras una recidiva de una hernia tratada como inguinal. Con adenitis inguinal, debido a que la localización es similar.

### Tratamiento

Quirúrgico, por vía abierta o laparoscópica.

### Hernia lumbar

Tumoración en el área que rodea a la 12 costilla, el sacroespinal y el oblicuo interno, pudiendo llegar hasta la cresta ilíaca. Suele presentar grasa herniada preperitoneal y ser fácilmente reductible.

Suelen ser asintomáticas y deben ser cerradas quirúrgicamente, precisando la colocación de una malla, a pesar de lo cual la recidiva es frecuente.

## Función del pediatra de Atención Primaria en las hernias de pared

En cuanto al resto de defectos de la pared abdominal, la función del pediatra de Atención Primaria será el principal, puesto que será el encargado de diagnosticar los defectos, proporcionar la información inicial y canalizar las derivaciones a Cirugía Pediátrica de una manera ordenada y eficaz.

Es de vital importancia, por tanto, que el pediatra de Atención Primaria sea capaz de distinguir los distintos tipos de defectos de pared y, en el caso de las hernias inguinales, diferenciar las reductibles, que serán remitidas a consulta, de las encarceradas, que deben ser remitidas sin demora a un servicio de Urgencias Hospitalarias con un pediatra y, a ser posible, también, un cirujano pediátrico.

## Conflicto de intereses

No hay conflicto de interés en la elaboración del manuscrito.

## Bibliografía

Los asteriscos muestran el interés del artículo a juicio de los autores.

1. Khan FA, Raymond SL, Hashmi A, Islam S. Anatomy and embryology of abdominal wall defects. *Semin Pediatr Surg.* 2022; 31: 151230.
2. Fuentes-Carretero S, Pradillos-Serna JM, González-Martínez S, Valladares-Díez S, Carbajo-Martín R, Ardela-Díaz E. Defectos Congénitos de pared abdominal. *Bol Pediatr.* 2018; 58: 259-64.
3. Chuaire Noack L. Nuevas pistas para comprender la gastrosquisis. Embriología, patogénesis y epidemiología. Revisión Colom Méd (Cali). 2021; 52: e4004227.
- 4.\* Sujka JA, Holcomb GW. Hernias umbilicales y otras hernias de la pared abdominal. En: Holcomb GW, Murphy JP, St. Peter SD. eds. *Holcomb and Ashcraft's Cirugía Pediátrica.* 7ª ed. Philadelphia, PA: Elsevier. 2021; 49: 780-2.
- 5.\*\* Coran AG, Adzick NS. Congenital defects of the abdominal wall. En: Coran AG, Caldumone A, Adzick NS, eds. *Pediatric Surgery.* 7th ed. Mosby. 2012.
6. Corey KM, Hornik CP, Laughon MM, McHutchison K, Clark RH, Smith PB. Frequency of anomalies and hospital outcome in infants with gastroschisis and omphalocele. *Early Hum Dev.* 2014; 90: 421-4.
- 7.\*\*\* Roux N, Jakubowitz D, Salomon L, Grangé G, Giuseppi A, Rousseau V, et al. Early surgical management for giant omphalocele. Results and prognostic factors. *J Pediatr Surg.* 2018; 53: 1908-13.
8. Kirolos DW, Abdel Latif ME. Mode of delivery and outcomes of infants with gastroschisis: a meta-analysis of observational studies. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2018; 103: F355-63.
9. García Boyano M, Soler Simón JA, Criado Camargo S, García Espinosa L. 10 cosas que deberías saber sobre... la patología umbilical en el recién nacido. *Pediatr Integral.* 2022; XXVI: 380e5. Disponible en: <https://www.pediatriaintegral.es/publicacion-2022-09/10-cosas-que-deberias-saber-sobre-la-patologia-umbilical-en-el-recien-nacido/>.
10. Palazzi DL, Brandt ML. Management of umbilical hernia in children. *UpToDate.* 2024. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/care-of-the-umbilicus-and-management-of-umbilical-disorders-in-children>.
11. Sengar M, Mohta A, Neogi S, Gupta A, Viswanathan V. Spigelian hernia in children: low vs. clasical. *J Pediatr Surg.* 2018; 53: 2346-8.
12. De Diego García EM, Tardáguila Calvo AR. Cirugía programada. *Calendario quirúrgico. Pediatr Integral.* 2014; XVIII: 760-6. Disponible en: [https://www.pediatriaintegral.es/wp-content/uploads/2014/xviii10/05/n10-760-766\\_Regr-Bases\\_E.deDiego.pdf](https://www.pediatriaintegral.es/wp-content/uploads/2014/xviii10/05/n10-760-766_Regr-Bases_E.deDiego.pdf).
13. García-Hernández C, Carvajal-Figueroa L, Archivaldo-García C, Pique-Aragón C, Landa-Juárez S, Izundegui-Ordóñez G. Hernia femoral en niños: reto diagnóstico y terapéutico. Reporte de un caso. 2020. *Academia mexicana de Cirugía.* Permanyer. Disponible en: <https://doi.org/10.24875/CIRU.20001580>.

## Bibliografía recomendada

- Sujka JA, Holcomb GW. Hernias umbilicales y otras hernias de la pared abdominal. En: Holcomb GW, Murphy JP, St. Peter SD. eds. *Holcomb and Ashcraft's Cirugía Pediátrica.* 7ª Ed. Philadelphia, PA: Elsevier. 2021; 49: 780-2.
- Principal libro de patología quirúrgica en la edad pediátrica con actualizaciones periódicas, en el que se puede encontrar un completo capítulo de resumen de toda la patología de pared abdominal publicado muy recientemente. Las ilustraciones permiten entender de manera sencilla los procedimientos quirúrgicos.
- Coran AG, Adzick NS. Congenital defects of the abdominal wall. En: Coran AG, Caldumone A, Adzick NS, eds. *Pediatric Surgery.* 7th ed. Mosby. 2012.
- Compendio de Cirugía Pediátrica con una visión más global, que aúna criterios pediátricos y quirúrgicos, más completo a nivel teórico.
- Roux N, Jakubowitz D, Salomon L, Grangé G, Giuseppi A, Rousseau V, et al. Early surgical management for giant omphalocele. Results and prognostic factors. *J Pediatr Surg.* 2018; 53: 1908-13.
- Revista con revisiones actualizadas de temática pediátrica. Este artículo es interesante por sus fotografías, que permiten comprender muy bien el onfalocele, su evolución y completar la información a las familias de la evolución esperada, en función de las malformaciones asociadas o no.

## Caso clínico

Acude a la consulta de Pediatría de Atención Primaria un paciente varón de 6 meses, por referir la madre la aparición la noche anterior, coincidiendo con un episodio de llanto muy intenso, de un bulto en la zona inguinal derecha que se le redujo tras calmar el llanto. Nos aporta una fotografía en la que se visualiza el bulto inguinal.

A la exploración, presenta una hernia umbilical de gran tamaño, pero no se objetivan bultomas ni aumento de tamaño en la zona inguinal, aunque sí impresiona palpase engrosamiento local con discreto hidrocele de ese lado.



sepeap

Sociedad Española de Pediatría  
Extrahospitalaria y Atención Primaria



# Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar "on line" a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org).

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 70% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

## Actualización en malformaciones y defectos de la pared abdominal

25. ¿Cuál de las siguientes patologías de la pared abdominal presenta la MAYOR incidencia de alteraciones cromosómicas?

- a. Onfalocele.
- b. Gastrosquisis.
- c. Hernia de cordón umbilical.
- d. Síndrome de Prune Belly.
- e. Hernia epigástrica.

26. De las siguientes afirmaciones, señale la INCORRECTA:

- a. El onfalocele consiste en un defecto en el que las vísceras están recubiertas por saco.
- b. La gastrosquisis es más frecuente en madres jóvenes.
- c. El onfalocele se asocia a otras anomalías que son las que condicionan su pronóstico.
- d. En todas las gastrosquisis está indicado realizar el parto por cesárea, para disminuir el riesgo de lesión intestinal.
- e. El tratamiento quirúrgico del onfalocele consiste en cierre primario o diferido.

27. ¿Cuál de las siguientes NO se encuentra en la extrofia de cloaca?

- a. Ano imperforado.
- b. Extrofia vesical.
- c. Hipospadias.
- d. Diástasis de pubis.
- e. Epispadias.

28. Respecto al tratamiento de los defectos de pared abdominal, señale la respuesta CORRECTA:

- a. El tratamiento de elección del onfalocele es el cierre primario del defecto.

- b. En las hernias umbilicales suele ser necesaria la colocación de mallas.
- c. En la gastrosquisis, el tratamiento quirúrgico se realiza a partir de las 24 horas de vida.
- d. En el onfalocele no es necesario reconstruir el ombligo, ya que está íntegro.
- e. La hernia epigástrica debe tratarse precozmente, ya que puede provocar la incarceration de asas intestinales.

29. Respecto a las hernias de pared en los niños, señale la respuesta CORRECTA:

- a. Las hernias de Spiegel nunca tienen saco herniario.
- b. Se puede demorar el cierre quirúrgico de una hernia umbilical durante la infancia, si el defecto es de muy pequeño tamaño, el niño está asintomático y la familia está de acuerdo.
- c. Las hernias inguinales en los niños son de tipo directo y siempre precisan colocación de malla para asegurar que no recidivarán.
- d. Las hernias epigástricas son muy peligrosas y su cierre quirúrgico debe ser urgente en el momento del diagnóstico.
- e. Todas son correctas.

## Caso clínico

30. En el caso clínico, el DIAGNÓSTICO es:

- a. Sin lugar a dudas una hernia inguinal derecha.
- b. Tendríamos que solicitar una ecografía; puesto que, a pesar de lo que vemos en la fotografía, ahora no palpamos hernia.
- c. Adenopatía inguinal derecha.
- d. Hidrocele derecho.
- e. Testículo derecho en ascensor.

31. La actitud CORRECTA por parte del pediatra de Atención Primaria será:

- a. Tranquilizar a la madre; puesto que, si ha sido un episodio aislado, es probable que no vuelva a producirse y citar a revisión en tres meses.
- b. Remitir a Urgencias del Hospital más cercano para que sea intervenido de urgencias.
- c. Colocar un vendaje para evitar la salida de contenido a través de la hernia umbilical y remitir a Cirugía por este motivo, explicando que el bulto de la ingle no tiene ninguna importancia.
- d. Pedir una ecografía.
- e. Explicar a la madre que se trata de una hernia inguinal derecha y remitir a Cirugía para que sea intervenida.

32. En cuanto a la hernia umbilical que presenta el paciente, señale la respuesta CORRECTA:

- a. El pediatra debe intentar reducirla inmediatamente por el alto riesgo de estrangulación en lactantes.
- b. El pediatra debe informar a la madre que el cirujano será el que decidirá si cerrarla quirúrgicamente o no al realizar la cirugía programada de la hernia inguinal, puesto que en condiciones normales se cerrará de manera espontánea.
- c. Es mejor no decir nada a la madre, puesto que es poco probable que se dé cuenta que la tiene si no ha consultado ya.
- d. Se trata de una hernia muy poco frecuente a esta edad y debe alertarnos de la posibilidad de algún síndrome asociado.
- e. El uso de fajas abdominales ha demostrado ser muy eficaz en el cierre precoz de este tipo de hernias.