

Un tipo poco frecuente de onfalocele

Aroca Madrid, María Luisa; Más Ruiz Salvador Pedro; López Vázquez, Cristina;
Velastegui Calderón, Khaterine Vanessa; Gómez Melero, Rocío.

Servicio de Ginecología y Obstetricia. Hospital Universitario Rafael Méndez (Lorca, Murcia)

Descripción del caso

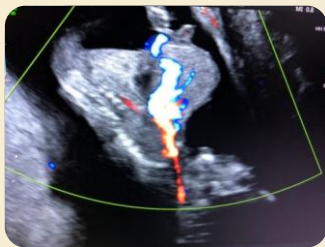
Primigesta de 18 años, con AP de obstrucción de conductos lagrimales, que acude en la **sem 11 + 3** para ecografía del primer trimestre. FCF +, LCN 45 mm, TN 3.5 mm/higroma con defecto de pared abdominal (sospecha de gastrosquisis).

Remisión a consulta de Diagnóstico prenatal, **sem 12 + 4**. El estudio ecográfico evidencia feto con FCF +, inmóvil, actitud en deflexión persistente, con un gran defecto de la pared toracoabdominal anterior compatible con gran onfalocele con hígado extracorpóreo sin contener estómago y pared torácica anterior hiperdinámica con el latido, casi englobada por el onfalocele.

La pareja **decide ILE** sin realizar estudio genético ante una anomalía tan severa y de mal pronóstico al final del primer trimestre.

Diagnóstico diferencial

Defectos de la pared ventral: hendidura esternal, ectopia cordis, gastrosquisis, onfalocele, Pentalogía de Cantrell, extrofia vesical/cloaca, C. limb-Body-Wall o bandas amn.



Diagnóstico presuntivo

Pentalogía de Cantrell



Discusión

Se descartan ectopia cordis, ya que el corazón no era completamente extratorácico estando cubierto de pared anterior, gastrosquisis, extrofia y el CLBW/síndrome de bandas amnióticas.

El Dx más probable es Pentalogía de Cantrell pues se observa onfalocele supraumbilical, defecto esternal con desplazamiento anterior cardíaco, los defectos pericárdico, diafragmático y/o anomalías intracardíacas no se pueden constatar pues tampoco se realizó necropsia. Como anomalías asociadas puede haber alteración neurológica (inmovilidad) y en la primera ecografía ya se documenta el higroma. No se pudo constatar la existencia de una cromosopatía.

Un diagnóstico alternativo posible: hendidura esternal asociada a onfalocele.

Bibliografía

- AVILA-IGLESIAS, María del Carmen y PASQUEL-GARCIA, Pedro. Onfalocele gigante: Presentación de un caso en sesión anatomopatológica y consideraciones generales. *Acta pediátr. Méx* [online]. 2015, vol.36, n.3, pp.182-188. ISSN 2395-8235.
- Leiva Aranda, Villa JL, Pulido A, Cruz D. Importancia del diagnóstico prenatal ante la sospecha de onfalocele. *Revista de Medicina General de la Sociedad Española de Medicina General*. 2007;95:238-9.
- Van Hoorn JHL, Moonen RMJ, Huysentruyt CJR, van Heurnn LWE, Offermans JPM, Mulder ALMT. Pentalogy of Cantrell: two patients and a review to determine prognostic factors for optimal approach. *Eur J Pediatr* 2008;167:29-35.