

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA PARA EL MANEJO DE ONFALOCELE

I. FINALIDAD

Contribuir con la disminución de la morbimortalidad asociada a onfalocele, mejorando la calidad de la atención mediante el uso racional de los recursos en el cuidado clínico de los recién nacidos y disminuyendo la variabilidad injustificada en la prevención, diagnóstico y terapéutica de la sepsis neonatal.

II. OBJETIVO

Objetivo General

Brindar a los profesionales de la salud, una guía de atención clínica estableciendo parámetros de práctica de atención en salud para los recién nacidos con diagnóstico de onfalocele, basada en evidencia científica actualizada.

Objetivos Específicos

- Entregar lineamientos para la detección precoz y diagnóstico prenatal de onfalocele, permitiendo así que la atención del final del embarazo en las gestantes portadoras de un feto con dicha malformación, se realice en un hospital con III que cuente con unidad de cuidados intensivos neonatales nivel III y cirujanos pediátricos.
- Contribuir al desarrollo de un modelo de atención del neonato con onfalocele que permita reducir su morbimortalidad.
- Establecer lineamientos generales y específicos para tener en cuenta al momento de tomar decisiones tanto en el momento de finalizar el embarazo, lugar de atención del recién nacido con onfalocele y donde realizar el tratamiento quirúrgico.

III. ÁMBITO DE APLICACIÓN

La presente GPC es de aplicación obligatoria a todo el personal de salud que labora en las áreas de atención neonatal y servicios médicos de apoyo del Instituto Nacional Materno Perinatal.

IV. NOMBRE DEL PROCESO O PROCEDIMIENTO A ESTANDARIZAR

Prevención, diagnóstico y tratamiento de gastrosquisis con Código **CIE 10** de Gastrosquisis Q79.2 Exónfalos (Onfalocele) y con código CPMS 49605 Corrección de onfalocele o gastrosquisis grandes; con o sin prótesis.

V. DISPOSICIONES GENERALES

5.1. DEFINICIÓN:

Es un defecto de la pared abdominal que produce la herniación de las vísceras abdominales a través de la base del cordón umbilical, puede estar constituida por un asa intestinal aislada o por gran parte de los intestinos incluso el hígado, bazo y páncreas. Está cubierta por una membrana translúcida formada por tres

Decenio de la Igualdad de Oportunidades para Mujeres y Hombres
Año del Fortalecimiento de la Soberanía Nacional

capas, peritoneo, en contacto visceral, gelatina de wharton y amnios hacia el exterior, en la cual se insertan los vasos umbilicales.

El onfalocele gigante se define al onfalocele en el que el defecto de la pared abdominal es mayor de 5 cm y/o herniación hepática.

5.2. ETIOLOGÍA:

La etiología es incierta. El onfalocele es un error muy precoz de la morfogénesis fetal. En la tercera semana de gestación, el embrión pasa de su estructura trilaminar a otra cilíndrica que se acompaña de tres procesos de invaginación: cefálico, caudal y lateral. El onfalocele “clásico” se produciría por defecto del proceso lateral, con lo cual el intestino es incapaz de completar su retorno a la cavidad abdominal entre la semana 10 y 12 de la vida fetal o por falla de las asas intestinales para retornar a la cavidad abdominal.

5.3. FISIOPATOLOGÍA:

El saco o membrana protege a las vísceras y la cavidad abdominal no está completamente desarrollada. Si la membrana se rompe intra útero, el tejido intestinal es expuesto al líquido amniótico el cual es irritante y produce edema, induración y la apariencia acartonada del intestino por lo que el desarrollo de una adecuada peristalsis y absorción es lenta.

5.4. ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS:

Se reporta que la incidencia para casos de onfalocele es de 1 en 4,000 a 6,000 RN vivos.

5.5. FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS:

Se reporta una mayor incidencia de onfaloceles en RN con malformaciones cariotípicas como la trisomía 13,18 y 21, además se asocia a otros síndromes como pentalogía de Cantrell, Beckwith Wiedeman, síndrome de regresión caudal, entre otros.

VI. DISPOSICIONES ESPECÍFICAS

6.1. SIGNOS Y SÍNTOMAS

6.1.1. Hallazgos clínicos:

- Localización de defecto: en el anillo umbilical.
- Membrana: indemne o rota
- Cordón: se inserta dentro de la membrana
- Tamaño del defecto: pequeño o gigante (>5cm)
- Anomalías asociadas en un 30% principalmente cardíacas y genitourinarias.
- Presencia de síndromes asociados.

6.2. DIAGNÓSTICO

6.2.1. Criterios de Diagnóstico:

Diagnóstico Prenatal:

Ecografía Obstétrica: el diagnóstico de onfalocele puede ser hecho entre las 12 a 14 semanas de gestación. El feto presenta una masa circunscrita en la base de la inserción del cordón umbilical, en la mayoría de casos sólo protruye intestino, fluido peritoneal y el hígado en

Decenio de la Igualdad de Oportunidades para Mujeres y Hombres
Año del Fortalecimiento de la Soberanía Nacional

un 20%. Además se puede identificar polihidramnios por un cuadro de obstrucción intestinal.

Diagnóstico Postnatal:

De acuerdo a los hallazgos clínicos encontrados durante el examen físico del recién nacido.

6.2.2. Diagnóstico Diferencial

- Gastrosquisis
- Hernia de cordón umbilical: con anillo umbilical intacto y con defecto de la fascia menor a 4cm.

6.3. EXÁMENES AUXILIARES

6.3.1. De Patología Clínica:

- Glucemia: para descartar síndrome de Beckwith Widemann
- Hemograma
- Perfil de coagulación
- Grupo y factor sanguíneo

6.3.2. De Imágenes:

Radiografía toracoabdominal y de columna
Ecografía renal.
Ecocardiografía.

6.3.3. De Exámenes Especializados

Estudio cromosómico o cariotipo para descartar algún problema genético.

6.4. MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA

6.4.1. Medidas generales y preventivas.

Todo RN con diagnóstico de onfalocele debe ser manejado en un centro hospitalario nivel III B especializado que cuente con UCIN y Cirugía neonatal.

RN con diagnóstico pre- natal:

Toda gestante con diagnóstico prenatal de un feto con onfalocele debe ser referida a un centro hospitalario especializado que cuente con Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales, médicos Gineco-Obstetras, medicina fetal, neonatólogos y Cirujanos pediátricos. Su referencia deberá ser hecha con el diagnóstico ecográfico fetal de onfalocele para controles seriados después de las 30^o semana hasta la finalización del embarazo.

RN con diagnóstico post- natal

En el caso de una gestante sin control pre-natal o RN que nace en un establecimiento no especializado es necesario que el traslado del neonato se realice de una manera adecuada a la Institución.

Medidas Iniciales:

- Colocar en una incubadora.
- Mantener vía aérea permeable
- Colocar sonda orogástrica.
- No es necesario cubrir la membrana del onfalocele

Decenio de la Igualdad de Oportunidades para Mujeres y Hombres
Año del Fortalecimiento de la Soberanía Nacional

- Si es un onfalocele gigante colocar al neonato en decúbito lateral
- En defectos con anillos pequeños: se evitará el acodamiento del intestino elevándose en la línea media o colgar el defecto al zenit
- Ayuno de inicio, se podrá iniciar nutrición enteral si no hay signos de obstrucción intestinal
- EV de dextrosa con VIG: 4 - 6m/kg/minuto. Reponer líquidos y electrolitos.
- Antibióticos de amplio espectro por posibilidad de contaminación debido a la ausencia de una barrera epitelial protectora.
- Nutrición parenteral total, si estará en ayuno prolongado
- Solicitar análisis preoperatorios.
- Definir el tratamiento quirúrgico de acuerdo a las características individuales del paciente.

Medidas Post-operatorias

- Ayuno
- SOG a gravedad
- Incubadora radiante
- Soporte ventilatorio de requerir.
- BHE y de acuerdo a ello calcular los aportes hídricos
- Mantener antibioticoterapia EV indicada en el pre-operatorio y mantenerlo por 07 a 10 días.
- Presencia de signos de alarma
- Nutrición parenteral total a partir de las 24 hr de post operado de acuerdo a condición del paciente.
- Analgesia con opioides (morfina) y/o paracetamol Endovenoso
- Sedación de requerir de acuerdo a la indicación del cirujano.
- Monitorización de electrolitos séricos mientras paciente persista con NPO.
- Inicio de vía oral en forma progresiva según tolerancia

6.4.2. Terapéutica

El momento de la cirugía dependerá de una serie de factores incluyendo las dimensiones del defecto en relación a la cavidad abdominal, presencia de membrana indemne, naturaleza del contenido herniado, tamaño del neonato y presencia de otras anomalías o malformaciones. Existen casos en los que en la etapa neonatal o lactantes son inoperables y se valorará el manejo expectante capacitando a los padres en el cuidado del infante para un manejo domiciliario.

- Cierre Primario: en casos de onfalocele medianos o pequeños menores de 5 cm, sin herniación hepática y sin malformaciones asociadas importantes
- Cierre Secundario: en caso de pacientes que previamente han tenido manejo conservador.
- Cierre diferido con uso de bolsa de silo (silo de schuster): Se realiza cuando no se puede realizar el cierre primario y nos encontramos

Decenio de la Igualdad de Oportunidades para Mujeres y Hombres
Año del Fortalecimiento de la Soberanía Nacional

con membranas rotas, asas intestinales dilatadas, gran cantidad de contenido eviscerado, recién nacido inestable.

- Silo de Abello: Para pacientes en los que no se puede realizar cierre primario, onfaloceles gigantes, busca reducir contenido herniado para un próximo cierre secundario.
- Técnica de pintar y esperar: en pacientes que no se puede realizar cierre primario, onfaloceles gigantes. Se realizan pincelaciones con rifampicina en spray en membrana y un vendaje compresivo, buscando epitelización y reducción de contenido herniado, por un tiempo variable de dos a tres meses y posteriormente se realiza el cierre secundario.
- Colocación de toxina botulínica tipo A: En onfaloceles gigantes en los que previamente se ha realizado la técnica de pintar y esperar, se coloca toxina botulínica alrededor del defecto de pared buscando parálisis de la musculatura para posteriormente en un rango de una a tres semanas realizar el cierre secundario.
- Colocación de mallas o Silo suturados: cuando no se puede realizar el cierre primario o cierre diferido, en onfaloceles gigantes con herniación hepática y defectos de pared pediculados o pequeños.

6.4.2. Efectos adversos o colaterales del tratamiento

- Síndrome compartimental.
- Ventilación mecánica prolongada
- Infecciones de Herida
- Eventraciones.
- Ileo post operatorio
- Mortalidad

6.4.3. Signos de mal pronóstico

- Herniación hepática
- Onfaloceles gigantes
- Malformaciones asociadas (cardiacas, genito urinarias)
- Cuadros Sindrómicos
- Anomalías intestinales asociadas
- Ruptura de membrana

6.4.4. Criterios de Alta

- Paciente afebril y sin signos de infección
- Buena tolerancia oral y tránsito intestinal
- No signos de infección en la herida operatoria
- No signos de complicaciones post operatorias

6.4.5. Pronóstico

- La tasa de sobrevida de onfaloceles medianos y pequeños sin otra comorbilidad está alrededor del 90%.
- Onfaloceles gigantes o con malformaciones asociadas la sobrevida está alrededor del 50 – 60%
- La mortalidad está asociada principalmente a anomalías asociadas.

Decenio de la Igualdad de Oportunidades para Mujeres y Hombres
Año del Fortalecimiento de la Soberanía Nacional

- A largo plazo los pacientes con onfalocele aislado (sin otros defectos) tienen un adecuado desarrollo físico y cognitivo.

6.5. COMPLICACIONES

- Infección de herida operatoria
- Evisceración
- Síndrome Compartimental
- Complicaciones asociadas al uso de Nutrición Parenteral Total.
- Sepsis
- Enterocolitis necrotizante
- Obstrucción intestinal por adherencias, estenosis o complicaciones por malrotación.
- Malabsorción intestinal severa y Síndrome de Intestino Corto.
- Mortalidad

6.6. CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRAREFERENCIA

- Seguimiento institucional a todo paciente operado con onfalocele en el INMP.

Referencia a otros institutos: para manejo de patología asociada, malformaciones o complicaciones a largo plazo que requieren manejo por especialidades no disponibles en nuestra institución (Gastroenterología Pediátrica, Cardiología, Pediatría, Urología Pediátrica, etc.).

VII. BIBLIOGRAFÍA

1. Whitehouse JS , et al . Conservative management of giant omphalocele with topical povidone - iodine and its effect on thyroid function . J Pediatr Surg 2010 ; 45 (6) : 1192 – 7 .
2. Wagner J, Cusick R. Paint and wait management of giant omphaloceles. Semin Pediatr Surg 2019;28:95–100.
3. Steven J. Capece, Sean J. Wallace, Randolph Wojcik, Marybeth Brownece. Botulinum Toxin for giant omphalocele abdominal wall reconstruction. Case report J Pediatr Surg 2020;61:101562.
4. Zuñiga S. Zavala A. Montes P. Manejo del RN quirurgico en el Manual de Neonatología 2º Edicion. Mediterraneo. 2000
5. Fu K, Teichgraeber J, Greives M. Botulinum toxin use in pediatric plastic surgery. Ann Plast Surg 2016;77:577–82
6. Moore K. Embriología Clínica 1º edición. Interamericana. 1975
7. Merestein G. Gardner S. Neonatal Surgery en Handbook of Neonatal Intensive Care. 5º edición. 2002.
8. Rodriguez S. Martinez M. Defectos de la pared abdominal en Cuidados Especiales del Feto y Recien Nacido. Fisiopatología y Terapéutica 1º edición . Científica Interamericana 2001.
9. Polin R.A. Spitzer A.R. Fetal and Neonatal Secret 1º edición Hanley & Belfus. 2001
10. Martin R. Fanaroff A. Neonatal Perinatal Medicine. Disease of the fetus and infant 6º edicion. Mosby 1997.
11. Gomlla T. Surgical Diseases of the newborn in Neonatology 5º edicion. Lange Medical Books/ McGraw Hill. 2004