

**HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL
DEPARTAMENTO DE NEONATOLOGÍA
PROTOCOLO DE MANEJO DEL ONFALOCELE**

Contenido

1. AUTORES
2. REVISORES
3. DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERESES DE LOS AUTORES
4. JUSTIFICACIÓN
5. ALCANCE Y PROPÓSITO
6. OBJETIVOS
7. NOMBRE DE LA ENFERMEDAD
8. ANTECEDENTES LOCALES DEL COMPORTAMIENTO DE LA
ENFERMEDAD
9. DEFINICIÓN
10. EPIDEMIOLOGÍA
11. DIAGNÓSTICO
12. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL
13. TRATAMIENTO
14. COMPLICACIONES Y SEGUIMIENTO

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Departamento de Neonatología	CÓDIGO: PR-20-01	Página 2 de 7
	Título: : Protocolo de Manejo del Onfalocele	Edición: julio 2018	
	Elaborado: Dr. David Ellis – Pediatra Neonatólogo	Revisión N°: 0	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Alberto Bissot Jefe de Departamento de Neonatología	

1. AUTOR:

Dr. David Ellis, pediatra neonatólogo.

2. REVISORES:

Dr. Alberto Bissot, Dr. David Ellis, Dra. Hortensia Solano, Departamento de Neonatología. Oficina de Calidad y Seguridad del Paciente.

3. DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERESES DE LOS AUTORES Y REVISORES:

Todos los autores y revisores implicados en la elaboración de este documento declaran que no existen conflictos de intereses que pueden influir en el contenido.

4. JUSTIFICACIÓN:

Los defectos de la pared abdominal son la causa más común de los problemas quirúrgicos congénitos en el recién nacido por eso son necesarios su identificación y diferenciar los más comunes que en este caso son el Onfalocele y la Gastrosquisis.

5. ALCANCE Y PROPÓSITO:

Alcance: La población diana son todos los recién nacidos en el departamento de neonatología del hospital del Niño Doctor JRE. Los usuarios son todos los profesionales de salud involucrados en la atención.

Propósito: Elaborar e implementar unas normas de diagnóstico y manejo de Onfalocele en nuestro hospital y ser un referente nacional.

6. OBJETIVOS

OBJETIVO GENERAL

Identificar el Onfalocele y detectar tempranamente las malformaciones asociadas para un manejo oportuno.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Definir las características clínicas y factores de riesgo del Onfalocele.
- Establecer los criterios para el diagnóstico de del Onfalocele.
- Establecer las malformaciones asociadas al Onfalocele.
- Establecer el tratamiento pre y post operatorio del Onfalocele.

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Departamento de Neonatología	CÓDIGO: PR-20-01	Página 3 de 7
	Título: : Protocolo de Manejo del Onfalocele	Edición: julio 2018	
	Elaborado: Dr. David Ellis – Pediatra Neonatólogo	Revisión N°: 0	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Alberto Bissot Jefe de Departamento de Neonatología	

7. ANTECEDENTES LOCALES DEL COMPORTAMIENTO DE LA ENFERMEDAD:

En nuestro hospital según cifras de registros médicos y estadísticas en los últimos 6 años, existen de 5-6 casos por año, de los cuales 60% son femeninos. Con una mortalidad de 15%.

8. DEFINICIÓN

Onfalocele (Q79.2): Es un defecto central de la pared abdominal de tamaño variable, por lo general más de 3 cm, que se encuentra recubierto por una membrana de tres capas (peritoneo, gelatina de wharton, amnios).

Embriología

- La unión de los cuatro pliegues somáticos (uno cefálico, dos laterales y una caudal) lleva a la formación normal de la pared abdominal. En las primeras etapas de la gestación, estos cuatro pliegues migran en dirección central para unirse con el anillo umbilical. Esta migración se completa a las 18 semanas de gestación.
- Se produce onfalocele si las asas intestinales no retornan a la cavidad abdominal a las 11 semanas de gestación o si los pliegues somáticos no logran completar la formación de la pared abdominal a las 18 semanas de gestación.
- El onfalocele se debe a un desarrollo embriológico anormal y por lo tanto tiene un riesgo alto de malformaciones y anomalías cromosómicas asociadas.

9. EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia es de 1 de cada 3.000 a 10.000 nacidos vivos.

La predominancia niños: niñas es de 3:1

Se ha descrito la transmisión vertical a través de varias generaciones en una familia, lo que sugiere que, en raros casos, se trata de una herencia autosómica dominante.

10. DIAGNÓSTICO

Diagnóstico y tratamiento prenatal

- Los defectos de la pared abdominal se asocian con niveles elevados de alfafetoproteína.
- Se puede diagnosticar con certeza con una ecografía en el segundo trimestre del embarazo.
- Se debe realizar un examen cuidadoso de otros órganos y sistemas, incluido un ecocardiograma fetal, debido a la alta incidencia de anomalías asociadas.
- Se recomienda una amniocentesis para excluir anomalías cromosómicas, que se hallan en casi el 50% de los casos.
- Existe una alta incidencia de prematuridad y restricción del crecimiento fetal. El riesgo de nacimiento prematuro es mayor en madres multíparas en comparación con las nulíparas.
- Los lactantes con lesiones pequeñas pueden nacer por vía vaginal. Se recomienda la cesárea para lesiones grandes que contiene al hígado.

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Departamento de Neonatología	CÓDIGO: PR-20-01	Página 4 de 7
	Título: : Protocolo de Manejo del Onfalocele	Edición: julio 2018	
	Elaborado: Dr. David Ellis – Pediatra Neonatólogo	Revisión N°: 0	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Alberto Bissot Jefe de Departamento de Neonatología	

- Cuando el diagnóstico es prenatal, deben realizarse interconsultas con el cirujano y el neonatólogo antes del parto y preparar a la familia y a los servicios de las especialidades necesarias.

Presentación posnatal

- El saco vitelino y el peritoneo protegen las asas intestinales, no obstante, el saco que las recubre puede romperse.
- El cordón umbilical se inserta en el saco amniótico
- La musculatura de la pared abdominal es normal
- El defecto puede ser de tamaño variable. Las lesiones más grandes (onfalocele gigante, > 5cm) pueden contener el hígado y asas intestinales, mientras que las lesiones pequeñas sólo contiene intestino.

Diagnostico posnatal

- Debe realizarse un examen físico completo en busca de rasgos dismórficos y una evaluación radiográfica si se observan otras anomalías.
- Debe realizarse un ecocardiograma para evaluar anomalías cardíacas asociadas.
- Todos los pacientes tendrán mal rotación intestinal. Sin embargo a diferencia de lo que sucede con la gastrosquisis, es raro observar otras anomalías intestinales.

Defectos asociados

Se observan defectos asociados hasta en el 80% de los casos

Cromosómicas(T13,18,21)	48%
Cardíacas	28%
Genitourinarias	20%
Craneofaciales	20%
Hernia diafragmática congénita	12%
Deformidades musculo esqueléticas, vertebrales y de las extremidades.	<10%

Síndromes asociados

Pentalogía de Cantrell con defecto en las líneas media de la pared abdominal, ectopia cordis, hendidura esternal, hernia diafragmática y anomalías cardíacas.

Síndrome de Beckwith-Wiedemann con macroglosia, hemihipertrofia, hipoglicemia (con hiperinsulinismo) y anomalías umbilicales.

Complejo OEIS con onfalocele, extrofia vesical, ano imperforado y deformidad de la columna vertebral.

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Departamento de Neonatología	CÓDIGO: PR-20-01	Página 5 de 7
	Título: : Protocolo de Manejo del Onfalocele	Edición: julio 2018	
	Elaborado: Dr. David Ellis – Pediatra Neonatólogo	Revisión N°: 0	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Alberto Bissot Jefe de Departamento de Neonatología	

11. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Cuando el saco amniótico y el peritoneo se rompen in útero, debe diferenciarse este defecto de una gastrosquisis. Véase el Cuadro 1 en el protocolo de Gastrosquisis, para una comparación entre estos dos defectos de la pared abdominal.

12. TRATAMIENTO

Tratamiento pre quirúrgico

- Utilizar productos sin látex, incluidos los guantes
- Evitar la contaminación cuando se manipula la lesión
- Las opciones de vendaje son igual que en la gastrosquisis

Tratamiento quirúrgico

- En lesiones de 5 cm o menores es posible la reparación primaria
- En lesiones más grandes es posible que el lactante no tolere el cierre primario debido a un aumento de la presión en la cavidad abdominal, lo que causa compromiso hemodinámico, cardiorespiratorio y renal.
- Si no es posible realizar un cierre primario, existen varias opciones para el tratamiento de este defecto.
 - El cierre cutáneo se puede realizar con la creación de una hernia ventral que se cierra en varios meses después.
 - Se puede crear una prótesis para la compresión graduada y progresiva con un cierre final a las 7 a 10 días.
 - Cuando ninguna de las opciones mencionadas es factible en un niño con múltiples patologías subyacentes (p.ej., otras anomalías, insuficiencia respiratoria y prematuridad extrema), se pueden utilizar agentes secantes.
 - El cierre de los onfaloceles gigantes representa un desafío quirúrgico que necesita un abordaje en etapas.
- En el momento de la cirugía debe colocarse un catéter central para proporcionar nutrición parenteral a largo plazo. No se recomienda colocar catéter umbilical arterial o venosos ni catéter central intravenoso periférico (PICC) en los miembros inferiores.

Tratamiento posquirúrgico

- Los principios del tratamiento posquirúrgicos son similares a los de la reparación de la gastrosquisis. Véase Tratamiento posquirúrgico en el protocolo de Gastrosquisis.

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Departamento de Neonatología	CÓDIGO: PR-20-01	Página 6 de 7
	Título: : Protocolo de Manejo del Onfalocele	Edición: julio 2018	
	Elaborado: Dr. David Ellis – Pediatra Neonatólogo	Revisión N°: 0	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Alberto Bissot Jefe de Departamento de Neonatología	

13. COMPLICACIONES Y EVOLUCIÓN

- En pacientes con onfalocele aislado la tasa de supervivencia es >90%
- En presencia de múltiples complicaciones subyacentes, la tasa de mortalidad puede ser hasta el 30-40%.
- Los factores que afectan la supervivencia incluyen una lesión grande, rotura del saco, bajo peso de nacimiento, anomalías congénitas asociadas e insuficiencia respiratoria temprana.
- Las complicaciones potenciales incluyen una disminución de la motilidad gastrointestinal (si bien es menor que en la gastrosquisis), obstrucción intestinal, perforación de víscera, reflujo gastroesofágico y sepsis.
- La morbilidad a largo plazo y la calidad de vida están determinadas por la presencia de malformaciones o síndromes asociados.
- La evolución a largo plazo de un onfalocele aislado es favorable, sin morbilidad importante que en la población general.

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Departamento de Neonatología	CÓDIGO: PR-20-01	Página 7 de 7
	Título: : Protocolo de Manejo del Onfalocele	Edición: julio 2018	
	Elaborado: Dr. David Ellis – Pediatra Neonatólogo	Revisión N°: 0	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Alberto Bissot Jefe de Departamento de Neonatología	

BIBLIOGRAFÍA

1. Mac Bird T, Robbins JM, Druschel C, y col. Factores de riesgo demográficos y ambientales para gastrosquisis y onfalocele en el Estudio Nacional de Prevención de Defectos de Nacimiento. J Pediatr Surg 2009; 44: 1546.
2. Corey KM, Hornik CP, Laughon MM, y col. Frecuencia de anomalías y resultados hospitalarios en lactantes con gastrosquisis y onfalocele. Early Hum Dev 2014; 90: 421.
3. Benjamin B, Wilson GN. Anomalías asociadas con gastrosquisis y onfalocele: análisis de 2825 casos del Registro de Defectos de Nacimiento de Texas. J Pediatr Surg 2014; 49: 514.
4. Stoll C, Alembik Y, Dott B, MP de Roth. Factores de riesgo en defectos congénitos de la pared abdominal (onfalocele y gastroschisi): un estudio en una serie de 265.858 nacimientos consecutivos. Ann Genet 2001; 44: 201.
5. La incidencia y morbilidad de las adherencias tras el tratamiento de neonatos con gastrosquisis y onfalocele: una revisión de 30 años. J Pediatr Surg 2008; 43: 479.