

Guías Nacionales de Neonatología

Ministerio de Salud - Chile

2005

Onfalocele y Gastrosquisis

Definición:

Es la protrusión de vísceras abdominales a través de una apertura en o cerca del cordón umbilical.

Incidencia: 1/3.000 – 10.000 recién nacidos vivos.

Etiopatogenia:

- El desarrollo normal de la pared abdominal fetal depende del adecuado plegamiento embrionario, lo cual ocurre entre la sexta y undécima semana de edad menstrual. Entre las semanas 8 y 11 de desarrollo ocurre la herniación umbilical, ya que el intestino medio crece más rápido que la cavidad abdominal rotando, además, en 90° sobre el eje de la arteria mesentérica superior. Finalmente, a las 12 semanas la reducción intestinal determinará en primera instancia, el reingreso del intestino delgado a la cavidad abdominal seguido del intestino que se rota horariamente en 180°.
- La falla del cierre embriológico de la pared abdominal determinará la presencia de:
 - **Onfalocele:** si el defecto está en el cordón umbilical. Su tamaño puede oscilar entre 2-15 cm. de diámetro, posee una cubierta o saco peritoneal intacta o rota, que contiene un cantidad variable de intestino y a veces el hígado. Si la cantidad de vísceras es de tamaño pequeño, pueden estar contenidas dentro del cordón umbilical. El onfalocele predomina en el sexo masculino y se asocia entre un 50 -70% con otras anomalías estructurales fetales predominando las malformaciones cardíacas. La aneuploidía es frecuente y de mal pronóstico por lo que la obtención de un cariograma fetal resulta adecuada para el manejo de fetos con onfalocele.
 - **Gastrosquisis:** No tiene saco, por lo que el intestino flota libremente en el líquido amniótico. Esto tiene un efecto irritante produciendo un intestino rígido y duro. Además el intestino suele ser más corto de lo normal y la falta de fijación puede predisponer a la formación de vólvulo. Las anomalías congénitas asociadas en la gastrosquisis son más raras, alcanzando hasta un 15%, siendo la más común la atresia intestinal.

TRATAMIENTO:

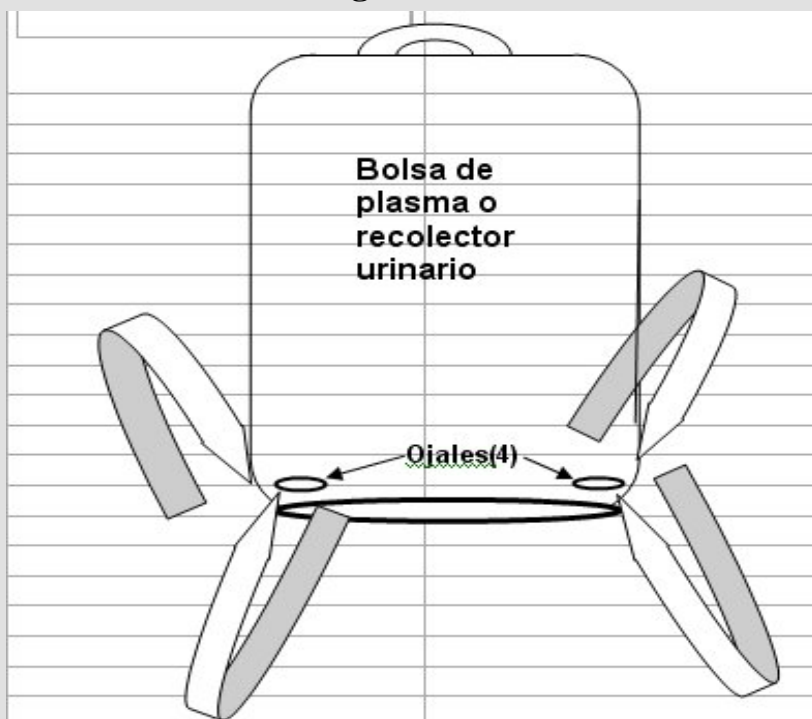
Manejo Prenatal:

- Cuando se diagnostica gastrosquisis en el primer o segundo trimestre del embarazo las opciones incluyen el parto prematuro previa maduración pulmonar o parto a término.
- La decisión sobre una u otra opción se debe hacer evaluando estrictamente el beneficio probable del término anticipado del embarazo en relación a la patología agregada por prematuridad.
- Se debe considerar el transporte materno a un centro adecuado donde haya apoyo neonatal idóneo y experiencia quirúrgica.

Manejo Neonatal Inmediato:

- Durante la atención inmediata se debe recibir al niño bajo cuna calefaccionada. Con ropa estéril.
- Se debe cubrir lo más rápidamente posible el defecto con polietileno estéril transparente. Para ello se puede utilizar bolsa de plasma abierta en un extremo, manejada en forma estéril, excepcionalmente bolsa recolectora de orina para contenidos grandes, la cual se debe sujetar con cintas de gasa desde 4 ojales hechos hacia los extremos de la bolsa que hacen contacto con la piel del abdomen. Ambas cintas de gasa superiores deben anudarse entre sí, al igual que las inferiores hacia el dorso del paciente. Posteriormente se deben sellar con tela adhesiva los bordes de la bolsa con la piel. (Figura N°1)
- Proceder a aspirar contenido gástrico, el cual generalmente es abundante.
- Se debe colocar una sonda oro o nasogástrica 8-10 F, con aspiración frecuente o sonda de aspiración doble lumen para evitar la sobredistensión de vísceras huecas por deglución de aire.
- Se debe atender con movimientos suaves pues se puede romper el saco del onfalocele.

Figura N°1



Manejo preoperatorio:

- **Al recibir un recién nacido con un defecto expuesto de la pared abdominal anterior, deben extremarse al máximo las precauciones en su atención para evitar infección, hipotermia y pérdida insensibles por evaporación.**
- **En incubadora para evitar la pérdida exagerada de agua y electrolitos por calor directo sobre vísceras huecas.**
- **Se posicionará en decúbito dorsal fowler en caso de onfalocele y en gastrosquisis dejar en decúbito lateral acomodando las asas de manera de evitar el riesgo isquémico intestinal.**
- **Régimen 0. Colocar sonda oro o nasogástrica 8-10 F, con aspiración frecuente o sonda de aspiración doble lumen para evitar la sobredistensión de vísceras huecas por deglución de aire.**
- **Vigilar estrictamente termorregulación, estado hidroelectrolítico y metabólico.**
- **Oxigenoterapia según necesidad del recién nacido.**
- **Manejo adecuado de bolsa con contenido abdominal. Solo abrir en pabellón en el momento quirúrgico.**
- **Administración de antibióticos profilácticos (cloxacilina, gentamicina).**
- **Inmovilización del paciente para evitar tracción de la bolsa.**
- **Analgesia (fentanilo) y paralización (vecuronio) en caso necesario.**
- **Eventual uso de drogas vasoactivas.**
- **Enfermería de UTI:**
 - **Línea arterial radial.**
 - **Catéter percutáneo.**
 - **Balance hidroelectrolítico estricto.**
 - **Toma de exámenes indicados.**

Cirugía.

- **El cierre del defecto puede realizarse en forma primaria, si las condiciones lo permiten. De lo contrario deberá hacerse por etapas teniendo que recurrir al uso de mallas protectoras que permiten proteger el intestino mientras se logra su reducción completa a la cavidad abdominal.**
- **Para esto se usa la técnica de silo (“chimney” o cañón de chimenea) la cual consiste en colocar un saco de silicona polimérica sobre las vísceras estrujándolas en forma gradual hacia el abdomen en 7-14 días momento en el cual se remueve la silicona y se cierra la aponeurosis.**
- **Previo a volver el contenido al continente debe realizarse un adecuado vaciamiento de contenido intestinal (meconio) para optimizar espacios.**

Manejo postoperatorio.

- **Monitorizar signos vitales:** Los más críticos son flujo urinario, saturación en extremidades inferiores y frecuencia cardíaca debido a que un cierre muy estrecho puede alterar el retorno venoso.
- **Mantener aspiración continua por sonda de doble lumen, medir y reponer débito con solución fisiológica.** Agregar potasio en esta reposición sólo si es necesario.
- **Si el cierre primario fue estrecho o tiene silo, el paciente requerirá analgesia y sedación, además de paralización, por las primeras 48 a 72 horas.**
- **Considere una nutrición parenteral total con volumen fijo, y las modificaciones del aporte hídrico con un aporte endovenoso accesorio. Ajustarse al balance hídrico es fundamental. Recuerde que la sedoparalización acumula líquido intersticial.**
- **El paciente iniciará alimentación enteral cuando el cirujano y el neonatólogo lo estimen conveniente.**
- **La alimentación enteral continua y el uso de fórmulas especiales debe evaluarse según la situación clínica.**

PRONÓSTICO:

- **En ausencia de malformaciones asociadas severas que se presentan más frecuentemente en los onfaloceles, el pronóstico es bueno, con sobrevividas cercanas al 90%.**
- **Para ambas patologías se ha descrito una disfunción intestinal prolongada, por lo cual la nutrición parenteral es clave al igual que la paciencia para esperar un adecuado tránsito gastrointestinal.**
- **Hay alto riesgo de complicaciones postnatales (40 a 75 % en diferentes series) :**
 - **Gastrointestinales :** atresia intestinal , dismotilidad intestinal, peritonitis, ECN , síndrome de intestino corto.
 - **Infeciosas :** sepsis, neumonía, fungemia.
 - **Patología derivada de malformaciones asociadas.**

BIBLIOGRAFIA:

1. **Ringer S. Urgencias quirúrgicas en el recién nacido. En Cloherty J.: Manual de cuidados neonatales. Ed. Masson. 3° ed. 1999, 701-702.**
2. **Brandt M. Defectos de la pared abdominal. En Taeusch W., Ballard R. Tratado de Neonatología de Avery. 7° ed. Ed. Harcourt. 2000. 990- 994.**
3. **King J, Askin DF. Gastroschisis: etiology, diagnosis, delivery options, and care. Neonatal Netw. 2003 Jul-Aug; 22(4):7-12.**
4. **Baerg J, Kaban G, et al. Gastroschisis: A sixteen-year review. J Pediatr Surg. 2003 May; 38 (5):771-4.**