

UNIVERSIDAD DE COSTA RICA  
SISTEMA DE ESTUDIOS DE POSTGRADO  
POSTGRADO DE NEONATOLOGÍA

**TRABAJO FINAL DE GRADUACIÓN**

“Protocolos de Manejo: Líquidos y electrolitos en el Recién Nacido y  
Onfalocele”

DRA. CAROLINA HIDALGO GONZÁLEZ  
SAN JOSÉ, COSTA RICA  
FEBRERO 2015

## **DEDICATORIA**

*A mis padres por su diario ejemplo y amor incondicional.  
A mi mejor amigo, Emilio, por ser mi fuente de motivación.*

## **AGRADECIMIENTOS**

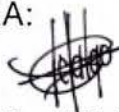
*A mis compañeros y amigos Irene Morúa, Mariano Jiménez, Rasheda Maitland y Natalia Campos por su ayuda incondicional, sus palabras de aliento y por los muchos momentos felices compartidos.*

*Al personal del Servicio de Neonatología del Hospital Nacional de Niños por sus enseñanzas y su amistad.*

## ACTA DE APROBACIÓN DEL TRABAJO FINAL DE GRADUACIÓN

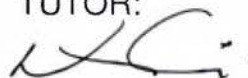
Esta tesis fue aceptada por la Comisión del Programa de Estudios de Postgrado en Pediatría de la Universidad de Costa Rica, como requisito parcial para optar por el grado de Especialista en Neonatología.

AUTORA:



Dra. Carolina Hidalgo González  
Especialista en Pediatría  
Hospital Nacional de Niños

TUTOR:



Dra. Nancy Conejo Carmona  
Especialista en Pediatría  
Hospital Nacional de Niños



Dra. Carlos Paniagua Cascante  
Coordinador de Postgrado de Neonatología  
Sistema de Estudios de Postgrado  
Universidad de Costa Rica

## TABLA DE CONTENIDOS

<b>Tema 1.</b> Líquidos y electrolitos en el Recién Nacido.....	<b>5</b>
<b>Tema 2.</b> Onfalocele.....	<b>21</b>

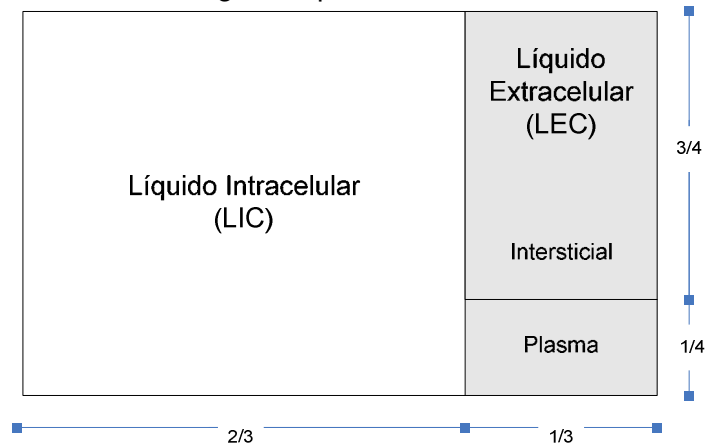
# Líquidos y electrolitos en el Recién Nacido

## Fisiopatología

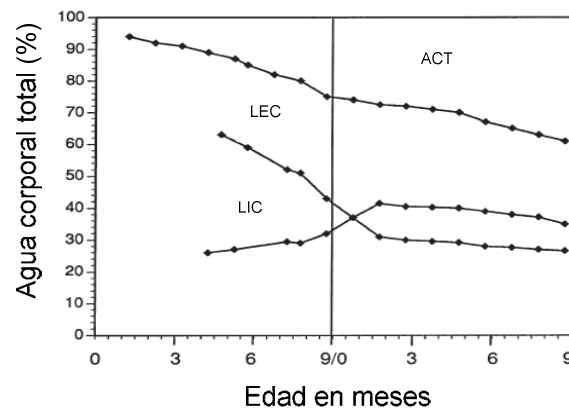
El agua corporal total se distribuye en dos compartimentos: (Ver Imagen 1)

- Compartimento intracelular: que representa 2/3 partes.
- Compartimento extracelular: que representa 1/3 parte. Este a su vez, se subdivide en el espacio intersticial (extravascular) y el espacio plasmático (intravascular).

**Imagen 1.** Distribución del agua corporal total



Durante el desarrollo intrauterino el porcentaje de agua corporal total desciende desde un 95% hasta un 75% al momento del nacimiento. Además, a lo largo del embarazo y en los primeros días de vida existe una redistribución de los compartimentos, es decir, la cantidad de líquido extracelular disminuye y aumenta el líquido intracelular. (1) (Ver imagen 2) Por lo tanto un bebé prematuro tendrá un exceso de agua corporal total con una mayor proporción de agua en el espacio extracelular, especialmente en el espacio intersticial. (2)



**Imagen 2.** Agua corporal total y su distribución entre líquido extracelular e intracelular en el feto, el recién nacido y el lactante.

Durante la labor de parto existe una reducción del 25% del volumen plasmático circulante. Esto se debe a la fuga del líquido al espacio intersticial mediado por cambios hormonales e hipoxia. Una vez que el bebé nace, inicia la reabsorción del líquido intersticial y este mecanismo mantiene el volumen intravascular en las primeras 24-48 horas hasta que el niño empieza a recibir aporte exógeno de líquidos. (1)

En el postparto la distribución de líquidos depende de la edad gestacional, del ambiente y de la nutrición. En general, debido a la mayor permeabilidad de la membrana celular, se inicia la reabsorción de agua del espacio intersticial, lo que lleva a un incremento del volumen plasmático. Este aumento en el volumen plasmático estimula la liberación del péptido natriurético atrial que a su vez incrementa la excreción de agua y sodio. La tasa de filtración glomerular incrementa en las primeras horas después del parto por el incremento del flujo sanguíneo renal, el incremento en la presión arterial y el incremento en la permeabilidad glomerular. (3) Estos cambios llevan a una disminución del agua corporal total y del peso del neonato. Por lo tanto un balance negativo inicial es normal, sin embargo es esencial que la pérdida de peso sea controlada y que eventualmente se inicie la retención de sodio necesaria para crecer. En el recién nacido de término se espera una pérdida de peso entre el 5 y 10% con un nadir entre el día cuatro y siete. Un estudio realizado en California que incluyó 63096 recién nacidos de 36 semanas o más de edad gestacional, demostró que una pérdida de peso  $\geq 5\%$  en las primeras 24 horas de vida se asocia con un 29% de riesgo de pérdida de peso excesiva ( $>10\%$ ) comparado con 8% de riesgo en pacientes con pérdida de peso  $<5\%$ . (4) En el recién nacido pretérmino la pérdida de peso puede ser entre un 10 y 15% y puede empezar a ganar peso a partir del día quince o veinte. (1)

La regulación del compartimento intracelular está relacionando con el balance entre fosfatos orgánicos y cationes como el potasio, el intercambio sodio-potasio y los cambios de osmolaridad del compartimento extracelular. Por otro lado, la regulación del espacio intersticial, que es la interfase entre el compartimento intracelular y el extracelular depende de las fuerzas de Starling, es decir la presión hidrostática y la presión oncótica. (1)

## **Manejo**

### *Historia clínica*

Las patologías maternas durante el embarazo, las drogas o fluidos administrados durante la labor y el parto y condiciones médicas específicas pueden afectar tempranamente el balance hidroelectrolítico. La sobrecarga de líquidos y la exposición a oxitocina se relacionan con hiponatremia en el neonato. La exposición materna a indometacina, furosemida, inhibidores de la enzima convertidora de angiotensinógeno o aminoglucósidos puede afectar la función renal del neonato. El antecedente de oligoamnios o asfixia perinatal deben alertar sobre el posible compromiso de la función renal. Los antecedentes de asfixia perinatal, distrés respiratorio o hemorragia intracraneana se asocian a un aumento en la liberación de vasopresina e hiponatremia.

## Evaluación

La evaluación debe incluir la medición del peso de forma seriada, y el análisis de las ingestas y excretas. Para calcular las excretas hay que tomar en cuenta las pérdidas sensibles que incluyen la diuresis y las pérdidas por heces. En las primeras 24-48 horas, el recién nacido se mantiene oligúrico. Luego la diuresis normal del neonato es de 1-3 cc/kg/hr. (5) Las pérdidas por heces en las primeras semanas de vida equivalen a 10 cc/kg/día en el niño de término y a 7cc/kg/día en pretérmino.(1) Además se deben tomar en cuenta las pérdidas insensibles que son las pérdidas por piel y pulmón. En promedio representan entre 35 y 45cc/Kg/día. Sin embargo las pérdidas insensibles pueden variar de acuerdo al peso del paciente (Ver Tabla 1.) ó a condiciones médicas específicas (Ver Tabla 2.) (1)(6)

<b>Tabla1. Pérdidas Insensibles según peso al nacer</b>	
<b>Peso al nacer (g)</b>	<b>Promedio (cc/kg/día)</b>
< 750	100-200
>750-1000	64
1001-1250	56
1251-1500	38
1501-1750	23
1751-2000	20
2001-3250	20

<b>Tabla2. Factores que afectan las pérdidas insensibles (PI)</b>	
<b>Incrementan PI</b>	<b>Disminuyen PI</b>
Prematuridad extrema	Piel madura
Incubadora abierta	Incubadora humidificada
Fototerapia	Oxígeno humidificado
Hipertermia	Incubadora abierta con plástico
Taquipnea	Intubación traqueal
Onfalocele/gastrosquisis	
Oxígeno no humidificado	
Sondas/ostomías	
Diarrea/Vómitos	

El examen físico dirigido debe buscar datos de déficit de líquidos como hipotensión, taquicardia, datos de hipoperfusión o de exceso de líquidos como bradicardia y edemas.

## Gabinete

La medición de electrolitos seriada incluye: nitrógeno ureico, creatinina, sodio y potasio. El nivel de creatinina sérica debe interpretarse de acuerdo a la edad gestacional del neonato. (Ver Tabla 3) (5)



<b>Tabla 3. Valores de Creatinina Plasmática al nacer (8)</b>	
Error! No se encuentra el origen de la referencia.	
<b>Edad gestacional (semanas)</b>	<b>Creatinina sérica (mg/dl)</b>
23-26	0.77 a 1.05
27-29	0.76 a 1.02
30-32	0.70 a 0.80
33-45	0.77 a 0.90

#### *Cálculo de líquidos de mantenimiento*

El cálculo del volumen de líquidos depende del peso y la edad cronológica. La siguiente tabla resume las recomendaciones generales de acuerdo al peso al nacer. (Ver Tabla 4)

<b>Tabla 4. Requerimientos de líquidos (cc/kg/día)</b>				
<b>Peso al nacer (g)</b>	<b>Día 1</b>	<b>Día 2</b>	<b>Día 3-6</b>	<b>Día 7</b>
RNT ó RNP >1500	60- 80 SG 10%	100 +/- electrolitos	120 + electrolitos	140-160
RNP 1000-1500	80-100 SG10%	100-120 SG10%	120-160	150
RNP <1000	100-140 Sol G5%	120-160 SG10%	140-200	140-160

En los prematuros menores de 1000 gramos el monitoreo del sodio sérico puede marcar la necesidad de aumentar los líquidos intravenosos hasta 200cc/kg/día.

#### *Cálculo de requerimiento de electrolitos y glucosa*

<b>Tabla 5. Requerimiento de electrolitos y glucosa</b>		
<b>Electrolito</b>	<b>Requerimiento</b>	<b>Comentarios</b>
Sodio	3 meq/kg/día	
Potasio	2 meq/kg/día	
Glucosa	< 750 gr: Sol G5% > 750gr: Sol G10%	Mantenimiento: 6-9 mg/kg/min Meta: 10-12 mg/kg/min (equivalente a 18gr/kg/día de carbohidratos)

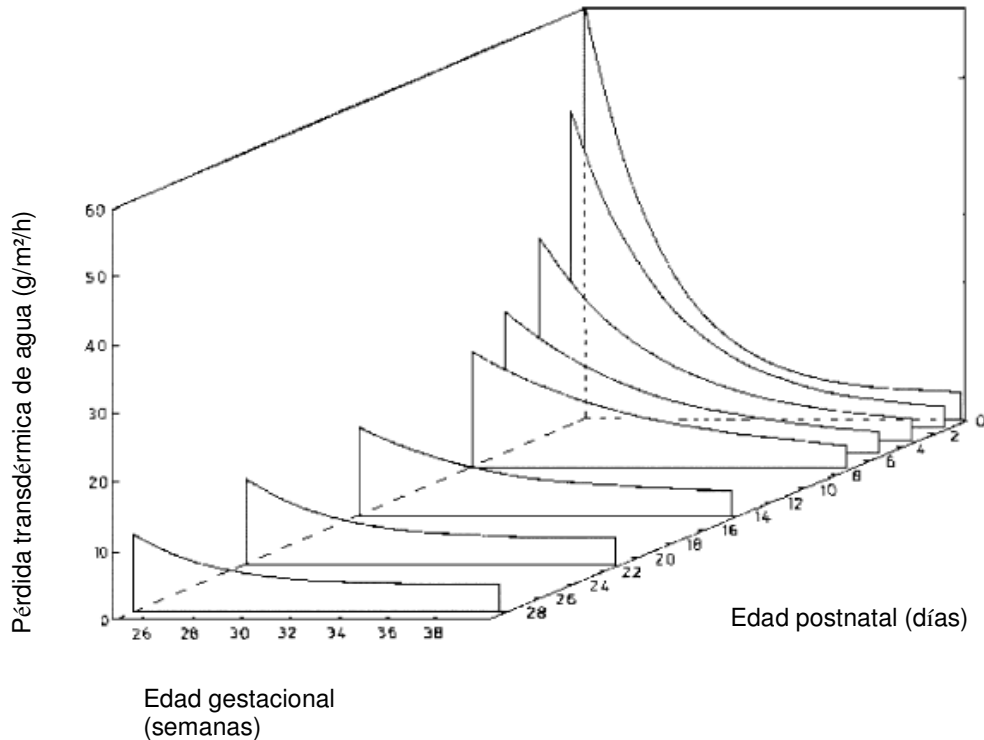
### **Situaciones especiales**

#### *Prematuro*

En los recién nacidos prematuros la regulación del espacio extracelular es diferente porque:

- El corazón tiene menor cantidad de elementos contráctiles y una menor innervación simpática.

- El riñón tiene una pérdida aumentada de sodio y bicarbonato y una menor respuesta a la sobre carga de líquidos. En las primeras semanas el prematuro produce orina diluida y puede presentar poliuria. La capacidad de concentración de la orina mejora gradualmente entre la 2 y 4 semanas de vida.
- La inmadurez de la piel favorece las pérdidas insensibles. Las pérdidas son mayores a medida que disminuye la edad gestacional. Los prematuros de 25 semanas tienen 15 veces más pérdidas que los niños de término. Estas pérdidas disminuyen de forma exponencial en los primeros días de vida. Ver Imagen 3. (3)



**Imagen 3.** Pérdida transdérmica de agua de acuerdo a la edad gestacional en los primeros 28 días de vida.

- Existe una menor sensibilidad al sistema renina-angiotensina-aldosterona.
- Existen desórdenes en la liberación de la vasopresina, péptido atrial natriurético y prostaglandinas.

La rápida pérdida de líquidos del espacio intersticial produce un compartimiento extracelular hiperosmolar caracterizado por hipernatremia, que a menudo se acompaña de hiperglicemia e hipercalemia. (6) La hipernatremia puede agravarse por el aporte inadvertido de sodio con el uso de medicamentos como gluconato de calcio, bicarbonato de sodio, dopamina, dobutamina, gentamicina, y heparina. Sin embargo, el balance negativo de fluidos y sodio en los primeros días de vida es parte del proceso fisiológico y se debe evitar la sobrecarga de volumen y de sodio. Un balance positivo se relaciona con una mayor severidad del distrés respiratorio, una mayor incidencia de persistencia del ductus

arterioso e insuficiencia cardíaca, edema pulmonar, enterocolitis aguda necrotizante y displasia broncopulmonar. (1)

La adaptación renal, de fluidos y de electrolitos en los neonatos de muy bajo peso (<1500 gr) ocurre en tres fases que se resumen en la tabla 6. (7)

<b>Tabla 6. Fases de adaptación renal, fluidos y electrolitos</b>			
<b>Fase</b>	<b>Prediurética</b>	<b>Diurética/Natriurética</b>	<b>Homeostática</b>
<b>Edad</b>	0 a 2 días	1 a 5 días	Después 2-5 días
<b>Cambio renales</b> Gasto urinario Tasa filtración glomerular	Bajo Baja	↑ abrupto ↑ abrupto	↓ proporcional a la ingesta ↓ y luego ↑ con la madurez
<b>Sodio</b> Excreción de Na <sup>+</sup> Fracción excretada de Na <sup>+</sup> Balance de Na <sup>+</sup>	Mínima Variable Levemente (-)	↑ abrupto ↑ Muy (-)	↓ proporcional a la ingesta ↓ gradual Estable, luego (+) con el crecimiento
<b>Potasio</b> Excreción de K <sup>+</sup> Fracción excretada de K <sup>+</sup> Balance de K <sup>+</sup>	Mínima Variable Levemente (-)	↑ abrupto Sin cambios Muy (-)	↓ proporcional a la ingesta Sin cambios Estable, luego (+) con el crecimiento
<b>Balance de Agua</b>	Menor a la ingesta menos las pérdidas insensibles (PI)	Marcadamente (-)	Proporcional al balance de sodio
<b>Problemas comunes</b>	Intoxicación con agua si las PI son < a lo esperado Hipernatremia si PI > a lo esperado Hiperkalemia	Hipernatremia Hiperglicemia	Retención de agua y sodio con EPC ó PCA Depleción de agua y sodio con o sin hiponatremia Hipokalemia
Abreviaturas: negativo (-), pérdidas insensibles (PI), sodio (Na <sup>+</sup> ), potasio (K <sup>+</sup> ), enfermedad pulmonar crónica (EPC), persistencia conducto arterioso (PCA).			

Las recomendaciones generales para el manejo de prematuros son: (7)

- Promover el uso de esteroides antenatales para favorecer la maduración de la piel, sistema renal y pulmones.
- Minimizar las pérdidas transdérmicas utilizando incubadoras cerradas con humedad al 70-80% durante la primera semana de vida.
- Humidificación rutinaria de los gases inspirados.
- Monitorización del peso:
  - El peso es el parámetro más útil para monitorizar el balance hídrico de los recién nacidos.
  - En los primeros días el recién nacido se debe pesar diariamente.
  - Si existe algún trastorno en el balance hídrico se debe pesar dos veces al día.
- Monitorización de la diuresis:
  - Medición continua de la diuresis y revisión del volumen cada 6-8 horas.

- La cuantificación de la diuresis se puede realizar con bolsa recolectora o por peso de pañal. La cateterización vesical se puede considerar.
- Monitorización de los electrolitos:
  - Sodio:
    - Monitorización del sodio sérico al nacer para tener un parámetro basal.
    - Monitorizar una a tres veces por día de acuerdo a la condición del paciente.
    - Un incremento en el sodio sérico es un indicador de deshidratación, mientras que una disminución es un indicador de sobrecarga de volumen.
  - Potasio:
    - Monitorización del potasio sérico una o dos veces al día.
  - Creatinina:
    - Monitorización de la creatinina una vez al día.
    - Los valores de creatinina sérica de acuerdo a la edad gestacional se resumen en la Tabla 3.
    - Los valores de creatinina tienden a aumentar en los primeros 2-3 días postparto y luego disminuyen gradualmente.
  - Nitrógeno ureico
    - La medición del nitrógeno ureico es poco útil en el monitoreo del balance hídrico ya que es un indicador de estado nutricional y de la carga de nitrógeno, no del estado de hidratación
- Aporte de líquidos y electrolitos

El aporte de líquidos y electrolitos depende de la edad gestacional, la edad postnatal y la fase de adaptación en la que se encuentre el niño. La siguiente tabla resume las recomendaciones para el inicio y el ajuste de los líquidos y electrolitos. Estas recomendaciones hacen alusión a recién nacidos que se mantienen desnudos dentro de una incubadora con humedad al 50% y con una temperatura ambiental neutra. (Ver tabla 7). (7)

<b>Tabla 7. Aporte de líquidos y electrolitos</b>			
	<b>Día 1</b>	<b>Fase Prediurética</b>	<b>Fase Diurética-Natriurética</b>
Agua	< 25 sem: 150 cc/kg/día 25-27 sem: 120 cc/kg/día 28-30 sem: 100 cc/kg/día 31-36 sem: 80 cc/kg/día >36 sem: 60 cc/kg/día	↑ aporte si: - Pérdida de peso >2%/día - Aumenta Na <sup>+</sup> S  ↓ aporte si: - incremento de peso - Disminuye Na <sup>+</sup> S	↑ 10-30 cc/kg/día si: - pérdida de peso >5% - Na <sup>+</sup> S >150 mEq/L sin aporte de sodio  ↓ 10-30cc/kg/día si: - Pérdida de peso <1%
Sodio	No	No	Iniciar 1-2 mmol/kg/día si: - Na <sup>+</sup> S <135 mEq/L con pérdida de peso - Na <sup>+</sup> S <130 mEq/L sin cambio o con incremento de peso
Potasio	No	No	Iniciar 1-2 mmol/L/día si: - K <sup>+</sup> S estable y < 5 mEq/L - Gasto urinario >1cc/kg/día

- Aporte calórico, carbohidratos, proteínas y lípidos (8)
  - Calorías
    - El aporte calórico meta es de 120 Kcal/kg/día
  - Carbohidratos
    - Inicio con aporte de glucosa de 4-6 mg/Kg/min para satisfacer los requerimientos energéticos mínimos y evitar el catabolismo.
    - Avances de 1-3 mg/kg/min por día
    - Meta: 12 mg/kg/min (equivalente a 18 gr/kg/día de carbohidratos)
    - Glicemia meta >45 mg/dl y <150-220 mg/dl
  - Amino ácidos (9)
    - El inicio temprano de aminoácidos parenterales disminuye el catabolismo proteico.
    - Las preparaciones cristalinas no se asocian a azotemia, hiperamonemia ni a acidosis metabólica.
    - Inicio a una dosis de 2-3 g/kg/día.
    - Avances de 1g/kg/día
    - Meta: 3.5-4 g/kg/día
  - Lípidos
    - Inicio temprano de lípidos previene la deficiencia de ácidos grasos esenciales
    - Inicio de lípidos a una dosis de 2-3 g/kg/día. La suplementación a dosis alta en las primeras 24 horas no se ha asociado a efectos adversos.
    - Avances de 0.5-1 g/kg/día

- Meta: 3-3.5 g/kg/día
- Mantener nivel sérico de triglicéridos menor a 150- 250 mg/dl

### *Secreción Inadecuada de Hormona Antidiurética (SIADH)*

La secreción inapropiada de hormona antidiurética es una de las causas más comunes de hiponatremia en pacientes hospitalizados. Es causado por una elevación en la secreción de hormona antidiurética en ausencia de un estímulo osmótico o hipovolémico. (10) En este caso la liberación de hormona antidiurética aumenta secundario a patologías del sistema nervioso central (hemorragia intracraneana, meningitis, hidrocefalia), patologías pulmonares (neumotórax, neumonía, membrana hialina) ó factores estresantes como la labor de parto o cirugías. (3) (10) Las características del síndrome de secreción inapropiada de ADH son:

- Hiponatremia
  - Sodio sérico < 135mEq/L con osmolaridad sérica < 280 mOsm
  - Con pobre respuesta a la administración de sodio en ausencia de restricción de líquidos.
- Expansión moderada del volumen
  - Paciente puede estar euvolémico ó Hipervolémico
- Alteración en la excreción de agua
- Excreción normal de sodio
  - Osmolaridad urinaria >100 mOsm
  - Sodio urinario > 25 mEq/L

La secreción inapropiada de hormona antidiurética normalmente resuelve con la corrección de la patología de fondo y con la restricción de líquidos. Cuando se desarrolla hiponatremia severa sintomática puede ser necesaria la corrección aguda de sodio.

### *Síndrome de Distrés Respiratorio*

El principal efecto del distrés respiratorio en el balance de fluidos es retrasar la natriuresis y por lo tanto la contracción del compartimiento extracelular. En estos pacientes se debe retrasar el inicio del aporte de sodio hasta que la diuresis normal se haya establecido. (3)

### *Cirugía*

La cirugía en los neonatos se asocia a un incremento en la liberación de hormona antidiurética y a una menor tasa filtración glomerular cuando ameritan ventilación mecánica asistida. Por estos motivos es frecuente que ocurra una sobrecarga de líquidos en el postoperatorio inmediato. En estos pacientes se recomienda restringir los líquidos a un 60% de los requerimientos calculados con una vigilancia estricta de los parámetros fisiológicos y bioquímicos. Por otro lado los pacientes sometidos a cirugía podrían tener un incremento en las pérdidas insensibles.

### *Pérdidas adicionales*

En los pacientes con pérdidas adicionales de líquidos (Ej: defectos de la pared abdominal, sondas, ostomías) la reposición parcial o total debe hacerse con un fluido de composición semejante. La composición aproximada de los distintos fluidos corporales se describe en la Tabla 8. (1). Sin embargo, se recomienda analizar con exactitud la composición del fluido que el paciente está perdiendo para decidir cuál líquido intravenoso es útil para su reposición.

<b>Tabla 8. Composición electrolítica aproximada de líquidos corporales (mEq/L)</b>			
<b>Fluido</b>	<b>Sodio</b>	<b>Potasio</b>	<b>Cloruro</b>
Gástrico	20-80	5-20	100-150
Intestino Delgado	100-140	5-15	90-130
Bilis	120-140	5-15	80-120
Ileostomía	45-135	3-15	20-115
Diarrea	10-90	10-80	10-110

### **Bibliografía Recomendada**

- (1) Posencheg M and Evans J. Chapter 31: Acid-Base, Fluid, and electrolyte Management. In Avery's Disease of the Newborn. 9<sup>th</sup> Edition. Pages: 367-389.
- (2) Friis-Hansen, B. Body water compartments in children: changes during growth and related changes in body composition. Pediatrics 1961; 28:169-181.
- (3) Hartnoll G. Basic principles and practical steps in the management of fluid balance in the newborn. Seminar in Neonatology 2003; 8:307-313.
- (4) Flaherman VJ, Kuzniewicz MW, Li S, et al. First-day weight loss predicts eventual weight nadir for breastfeeding newborns. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 2013; 98:F488-F492.
- (5) Ringer S. Acute Renal Failure in the Neonate. Neoreviews 2010;11: e243
- (6) Bathia J. Fluid and electrolyte management in the very low birth weight neonate. Journal of Perinatology 2006; 26: S19-S21
- (7) John M. Lorenz. Fluid and Electrolyte Therapy in the Very Low-birthweight Neonate. NeoReviews 2008; 9; e102-e108.
- (8) ElHassan N and Kaiser JR. Parenteral Nutrition in the Neonatal Intensive Care Unit. NeoReviews 2011; 12; e130-e140.
- (9) Poindexter BB and Denne SC. Protein Needs for the Preterm Infant. NeoReviews 2003; 4 (2) 2; e52-e59.
- (10) Moritz ML and Ayus C. Disorders of Water Metabolism in Children: Hyponatremia and Hypernatremia. Pediatr. Rev. 2002; 23;371

**PROTOCOLO DE MANEJO:  
Líquidos y electrolitos en el recién nacido**

**Recién nacido de término**

- Historia clínica
  - Patologías maternas, fármacos utilizados en la madre que pueden afectar la función renal del neonato como indometacina, furosemida, inhibidores de la enzima convertidora de angiotensinógeno o aminoglucósidos.
  - Patologías neonatales asociadas con insuficiencia renal aguda como oligoamnios o asfixia perinatal.
  
- Examen físico
  - Datos de sobrecarga de volumen: edema, hipertensión arterial.
  - Datos de deshidratación: taquicardia, acidosis, hipotensión.
  
- Evaluación
  - Medición de peso diario
  - Cálculo de Ingestas y excretas (pérdidas sensibles+ insensibles)
    - Sensibles (Diuresis + Heces)
      - Diuresis normal: 1-2cc/kg/hr
      - Heces:
        - Pretérmino: 10 cc/kg/día
        - Término: 7 cc/kg/día
    - Insensibles (Piel + Pulmón)
      - Promedio: 35-40cc/kg/día

<b>Tabla1. Pérdidas Insensibles según peso al nacer</b>	
<b>Peso al nacer (g)</b>	<b>Promedio (cc/kg/día)</b>
< 750	100-200
>750-1000	64
1001-1250	56
1251-1500	38
1501-1750	23
1751-2000	20
2001-3250	20

<b>Tabla2. Factores que afectan las pérdidas insensibles (PI)</b>	
<b>Incrementan PI</b>	<b>Disminuyen PI</b>
Prematuridad extrema	Piel madura
Incubadora abierta	Incubadora humidificada
Fototerapia	Oxígeno humidificado
Hipertermia	Incubadora abierta con plástico
Taquipnea	Intubación traqueal
Onfalocele/gastrosquisis	
Oxígeno no humidificado	
Sondas/ostomías	
Diarrea/Vómitos	



- Medición de electrolitos: nitrógeno ureico, creatinina, sodio y potasio

<b>Tabla 3. Valores de Creatinina Plasmática al nacer (8)</b>	
Error! No se encuentra el origen de la referencia.	
<b>Edad gestacional (semanas)</b>	<b>Creatinina sérica (mg/dl)</b>
23-26	0.77 a 1.05
27-29	0.76 a 1.02
30-32	0.70 a 0.80
33-45	0.77 a 0.90

- Cálculo de líquidos y electrolitos

<b>Tabla 4. Requerimientos de líquidos (cc/kg/día)</b>				
<b>Peso al nacer (g)</b>	<b>Día 1</b>	<b>Día 2</b>	<b>Día 3-6</b>	<b>Día 7</b>
RNT ó RNP >1500	60- 80 SG 10%	100 +/- electrolitos	120 + electrolitos	140-160
RNP 1000-1500	80-100 SG10%	100-120 SG10%	120-160	150
RNP <1000	100-140 Sol G5%	120-160 SG10%	140-200	140-160

<b>Tabla 5. Requerimiento de electrolitos y glucosa</b>		
<b>Electrolito</b>	<b>Requerimiento</b>	<b>Comentarios</b>
Sodio	3 meq/kg/día	Inicio 24-48 hr
Potasio	2 meq/kg/día	Inicio 24-48 hr
Glucosa	< 750 gr: Sol G5% > 750gr: Sol G10%	Mantenimiento: 6-9 mg/kg/min Meta: 10-12 mg/kg/min (equivalente a 18gr/kg/día de carbohidratos)

### **Recién nacido de pretérmino**

- Promover el uso de esteroides antenatales para favorecer la maduración de la piel, sistema renal y pulmones.
- Minimizar las pérdidas transdérmicas utilizando incubadoras cerradas con humedad al 70-80% durante la primera semana de vida.
- Humidificación rutinaria de los gases inspirados.
- Monitorización del peso:
  - El peso es el parámetro más útil para monitorizar el balance hídrico de los recién nacidos.
  - En los primeros días el recién nacido se debe pesar diariamente.
  - Si existe algún trastorno en el balance hídrico se debe pesar dos veces al día.

- Monitorización de la diuresis:
  - Medición continua de la diuresis y revisión del volumen cada 6-8 horas.
  - La cuantificación de la diuresis se puede realizar con bolsa recolectora o por peso de pañal. La cateterización vesical se puede considerar.
  
- Monitorización de los electrolitos:
  - Sodio:
    - Monitorización del sodio sérico al nacer para tener un parámetro basal.
    - Monitorizar una a tres veces por día de acuerdo a la condición del paciente.
    - Un incremento en el sodio sérico es un indicador de deshidratación, mientras que una disminución es un indicador de sobrecarga de volumen.
  
  - Potasio:
    - Monitorización del potasio sérico una o dos veces al día.
  
  - Creatinina:
    - Monitorización de la creatinina una vez al día.
    - Los valores de creatinina sérica de acuerdo a la edad gestacional se resumen en la Tabla 3.
    - Los valores de creatinina tienden a aumentar en los primeros 2-3 días postparto y luego disminuyen gradualmente.
  
  - Nitrógeno ureico
    - La medición del nitrógeno ureico es poco útil en el monitoreo del balance hídrico ya que es un indicador de estado nutricional y de la carga de nitrógeno, no del estado de hidratación
  
- Aporte de líquidos y electrolitos

El aporte de líquidos y electrolitos depende de la edad gestacional, la edad postnatal y la fase de adaptación en la que se encuentre el niño. Estas recomendaciones hacen alusión a recién nacidos que se mantienen desnudos dentro de una incubadora con humedad al 50% y con una temperatura ambiental neutra. El ajuste de líquidos debe hacerse de acuerdo al peso del niño, tipo de incubadora y pérdidas insensibles esperadas.

<b>Tabla 7. Aporte de líquidos y electrolitos</b>			
	<b>Día 1</b>	<b>Fase Prediurética</b>	<b>Fase Diurética-Natriurética</b>
Agua	< 25 sem: 150 cc/kg/día 25-27 sem: 120 cc/kg/día 28-30 sem: 100 cc/kg/día 31-36 sem: 80 cc/kg/día >36 sem: 60 cc/kg/día	↑ aporte si: - Pérdida de peso >2%/día - Aumenta Na <sup>+</sup> S  ↓ aporte si: - incremento de peso - Disminuye Na <sup>+</sup> S	↑ 10-30 cc/kg/día si: - pérdida de peso >5% - NaS >150 mEq/L sin aporte de sodio  ↓ 10-30cc/kg/día si: - Pérdida de peso <1%
Sodio	No	No	Iniciar 1-2 mmol/kg/día si: - Na <sup>+</sup> S <135 mEq/L con pérdida de peso - Na <sup>+</sup> S <130 mEq/L sin cambio o con incremento de peso
Potasio	No	No	Iniciar 1-2 mmol/L/día si: - K <sup>+</sup> S estable y < 5 mEq/L - Gasto urinario >1cc/kg/día

- Aporte calórico, carbohidratos, proteínas y lípidos (8)
  - Calorías
    - El aporte calórico meta es de 120 Kcal/kg/día
  - Carbohidratos
    - Inicio con aporte de glucosa de 4-6 mg/Kg/min para satisfacer los requerimientos energéticos mínimos y evitar el catabolismo.
    - Avances de 1-3 mg/kg/min por día
    - Meta: 12 mg/kg/min (equivalente a 18 gr/kg/día de carbohidratos)
    - Glicemia meta >45 mg/dl y <150-220 mg/dl
  - Amino ácidos (9)
    - El inicio temprano de aminoácidos parenterales disminuye el catabolismo proteico.
    - Las preparaciones cristalinas no se asocian a azotemia, hiperamonemia ni a acidosis metabólica.
    - Inicio a una dosis de 2-3 g/kg/día.
    - Avances de 1g/kg/día
    - Meta: 3.5-4 g/kg/día
  - Lípidos
    - Inicio temprano de lípidos previene la deficiencia de ácidos grasos esenciales
    - Inicio de lípidos a una dosis de 2-3 g/kg/día. La suplementación a dosis alta en las primeras 24 horas no se ha asociado a efectos adversos.
    - Avances de 0.5-1 g/kg/día
    - Meta: 3-3.5 g/kg/día
    - Mantener nivel sérico de triglicéridos menor a 150- 250 mg/dl

## Casos especiales

### Síndrome secreción inapropiada de ADH

- Una de las causas más comunes de hiponatremia en pacientes hospitalizados.
- Es causado por una elevación en la secreción de hormona antidiurética en ausencia de un estímulo osmótico o hipovolémico.
- Secundario a:
  - patologías del sistema nervioso central
    - hemorragia intracraneana, meningitis, hidrocefalia
  - patologías pulmonares
    - neumotórax, neumonía, membrana hialina
  - factores estresantes como la labor de parto o cirugías
- Características:
  - Hiponatremia
    - Sodio sérico  $< 135\text{mEq/L}$  con osmolaridad sérica  $< 280\text{ mOsm}$
    - Con pobre respuesta a la administración de sodio en ausencia de restricción de líquidos.
  - Expansión moderada del volumen
    - Paciente puede estar euvolémico ó hipervolémico
  - Alteración en la excreción de agua
  - Excreción normal de sodio
    - Osmolaridad urinaria  $> 100\text{ mOsm}$
    - Sodio urinario  $> 25\text{ mEq/L}$
- Manejo:
  - Restricción de líquidos
  - Corrección de causa de fondo
  - Corrección aguda de sodio en casos seleccionados

### Cirugía

- La cirugía en los neonatos se asocia:
  - un incremento en la liberación de hormona antidiurética
  - una menor tasa filtración glomerular si ameritan ventilación mecánica asistida
  - Incremento en pérdidas
- Dos panoramas
  - Sobrecarga de líquidos
    - Restricción de líquidos a un 60% de los requerimientos calculados con una vigilancia estricta de los parámetros fisiológicos y bioquímicos.
  - Deshidratación secundaria a pérdidas

## **Pérdidas especiales**

- En los pacientes con pérdidas adicionales de líquidos (Ej: defectos de la pared abdominal, sondas, ostomías) la reposición parcial o total debe hacerse con un fluido de composición semejante.

<b>Tabla 8. Composición electrolítica aproximada de líquidos corporales (mEq/L)</b>			
<b>Fluido</b>	<b>Sodio</b>	<b>Potasio</b>	<b>Cloruro</b>
Gástrico	20-80	5-20	100-150
Intestino Delgado	100-140	5-15	90-130
Bilis	120-140	5-15	80-120
Ileostomía	45-135	3-15	20-115
Diarrea	10-90	10-80	10-110

## Onfalocele

### Definiciones

El onfalocele es un defecto de la pared abdominal de localización central que se caracteriza por tener un saco que contiene alguna o varias vísceras abdominales. (1) Ver imagen 1. Normalmente contiene intestinos e hígado, pero puede contener vejiga, bazo, estómago, útero, ovarios.



Imagen 1. Onfalocele con saco roto en un paciente con trisomía 18. Fotografía tomada con autorización de los padres.

El onfalocele gigante es aquel que mide más de cinco centímetros y que contiene hígado o una porción grande de intestino. (2)

### Epidemiología

La gastrosquisis y el onfalocele son los defectos de la pared abdominal más frecuentes. (1) La incidencia de onfalocele detectada por ultrasonido es de 1/1110. Debido a la tasa de aborto espontáneo o a la terminación del embarazo la incidencia en recién nacidos vivos es de 1/4000. Mientras que la incidencia de la gastrosquisis ha aumentado en los últimos años, la incidencia del onfalocele se mantiene estable. (3)

El onfalocele se asocia a múltiples anomalías estructurales. Las anomalías más frecuentes son las anomalías cardíacas que han sido descritas desde un 3% hasta un 50% de los casos y las anomalías del sistema nervioso central desde un 3% hasta un 33%. Otros defectos asociados menos comunes son los defectos del sistema respiratorio (5%), defectos del tracto gastrointestinal (2-20%), defectos músculo-esqueléticos (2-32%) y los defectos tracto genitourinario (1-20%) (4) Ver Tabla 1. Las anomalías cromosómicas se encuentran en el 30- 49% de los casos. Las anomalías más frecuentes son la trisomía 13,18 y 21. También se describen la trisomía 14 y 15. (3)

<b>Tabla 1. Malformaciones estructurales asociadas a Onfalocele</b>		
Malformación	Porcentaje	Ejemplos
Anomalías Cardíacas	3-50%	CIV, PCA, dextrocardia, HTPAP
Anomalías SNC	3-33%	Anencefalia, holoprosencefalia, defecto tubo neural
Anomalías Sistema Respiratorio	5%	Displasia, Hipoplasia, HDC
Defectos TGI	2-20%	Atresia intestinal, atresia anal, microcolon, divertículo de Meckel, volvulos
Defectos musculoesqueléticos	2-32%	Displasia esquelética, polidactilia, anomalías vertebrales
Defectos tracto genitourinario	1-20%	Criptorquidea, hipospadia, ambigüedad genital, hidronefrosis, agenesia renal
Faciales	1-3%	Labio paladar hendido, atresia de coanas

El onfalocele se puede asociar a síndromes como el síndrome de extrofia vesical, síndrome Beckwith- Wiedemann, síndrome Donnai-Barrow, síndrome Gerishoni-Baruch y síndrome de Fryn. Además está incluido en asociaciones como VACTERL, Pentalogía de Cantrell y OEIS. (2) Ver Tabla 2. (5)

<b>Tabla 2. Síndromes , Cromosomopatías y Asociaciones que incluyen onfalocele</b>	
Síndrome	Características
Beckwith- Wiedeman	Macrosomía, macroglosia, riñones aumentados de tamaño displásicos, hiperplasia pancreática, hipoglicemia, policitemia, onfalocele u otra anomalía del cordón umbilical. Mayor riesgo de tumor de Wilms, hepatoblastoma y neuroblastoma.
Donnai-Barrow	Características faciales, sordera neurosensorial, miopía, ceguera, ausencia del cuerpo caloso, hernia diafragmática congénita, onfalocele.
Gerishoni-Baruch	Onfalocele gigante, hernia diafragmática congénita, defectos cardíacos, sinostosis radio-ulnar, hipoplasia o ausencia pulgares.
Fryn	Defectos craneofaciales, hernia diafragmática, lobulación pulmonar anormal, hipoplasia ungueal o ausencia de falanges distales, anomalías tracto genitourinario, displasia renal, malformaciones de sistema nervioso central.
Trisomía	Características
13	Holoprosencefalia, microcefalia, fontanelas amplias, microftalmia, labio-paladar hendido, orejas de baja

	implantación malformadas, línea palmar única, sobreposición de dedos, polidactilia, defecto cardíaco (CIV, CIA, PCA), onfalocele en <50%.
18	Arteria umbilical única, RCIU, parto prematuro, occipucio prominente, orejas de baja implantación malformaciones del pabellón auricular, fisuras palpebrales pequeñas, apertura oral limitada, micrognatia, sobreposición de índice sobre tercer dedo y quinto sobre cuarto dedo, hipoplasia ungueal, hernia umbilical e inguinal, onfalocele en 10-50%, limitación abducción de las caderas, anomalías cardíacas (CIV, CIA, PCA).
21	Hipotonía, retraso mental, manchas de Brushfield, cataratas, estrabismo, pérdida auditiva, metacarpos y falanges cortos, clinodactilia, línea palmar única, anomalías cardíacas en 40%, piel redundante, cutis marmorata, malformaciones tracto gastrointestinal que incluye onfalocele, estenosis pilórica, páncreas anular, atresia duodenal, enfermedad de Hirschprung y ano imperforado.
<b>Asociaciones</b>	<b>Características</b>
VACTERL	Anomalías vertebrales, atresia anal con o sin fístula, defectos cardíacos, fístula tráqueo-esofágica, anomalías renales, anomalías en extremidades que incluyen polidactilia, hipoplasia radial, sindactilia
Pentalogía de Cantrell	Onfalocele, hernia diafragmática anterior, hendidura esternal, ectopia cordis, defecto cardíaco (CIV)
OEIS	Onfalocele, extrofia de cloaca, ano imperforado y defectos de columna.

Algunos factores de riesgo asociados a mayor incidencia de onfalocele son: madres jóvenes y de edad avanzada, raza negra, obesidad materna, pobre control glicémico durante el embarazo, ausencia de suplementación con multivitamínicos durante el embarazo, fertilización in vitro. Sin embargo, el factor de riesgo más importante para el desarrollo de onfalocele son los trastornos genéticos. (4)

### **Etiología**

Durante la semana 6-10 de desarrollo embrionario el intestino se hernia hacia el cordón umbilical y luego regresa a la cavidad abdominal. El onfalocele ocurre cuando hay un fallo en el regreso. Típicamente se asocia a un defecto en el pliegue de la pared abdominal de causa desconocida. El intestino y demás vísceras herniadas quedan envueltas por un saco formado por capas del cordón umbilical que incluyen amnios (capa externa), gelatina de Wharton (capa central) y peritoneo (capa interna). (3) El cordón umbilical queda adherido al saco herniario.



## **Diagnóstico**

### **Prenatal**

Los siguientes estudios se utilizan para el diagnóstico prenatal de onfalocele y malformaciones asociadas:

- Cuantificación de alfa-fetoproteína en suero materno. Este marcador se encuentra elevado en un bajo porcentaje de pacientes con onfalocele.
- Cuantificación de alfafetoproteína y la acetilcolinesterasa en líquido amniótico. La elevación de estos marcadores en líquido amniótico, en ausencia de un defecto del tubo neural, se ha asociado a gastrosquisis y en un menor porcentaje a onfalocele. (2)
- Ultrasonido prenatal a las 18 semanas. Este estudio tiene una sensibilidad del 75% para detectar onfalocele y de un 18-24% para detectar cardiopatía asociada. (2) Además permite la detección de otras malformaciones estructurales.
- Ecocardiograma fetal. Dada la alta incidencia de malformaciones cardiacas asociadas, este estudio debe ser de rutina en los pacientes con onfalocele.
- Cariotipo fetal.

Los fetos con diagnóstico de onfalocele tienen un alto porcentaje de complicaciones prenatales como restricción de crecimiento intrauterino (5-35%), parto prematuro (5-60%) y muerte fetal usualmente asociada a otras malformaciones. Por lo tanto, los estudios prenatales son de gran importancia para educar a los padres acerca de la condición y su pronóstico.

### **Postnatal**

- Examen físico
- Ecocardiograma, ultrasonido de cerebro y abdomen

## **Manejo**

### **Perinatal**

- Lugar de nacimiento: centro de atención terciario donde haya acceso a neonatólogos y cirujanos pediatras con experiencia en esta patología.
- Momento del parto: usualmente no hay indicación para adelantar la labor de parto.
- Vía de parto: debe ser dictada por consideraciones obstétricas ya que no se ha demostrado diferencia entre el parto vaginal o la cesárea. Sin embargo, la práctica en defectos grandes es la cesárea por el riesgo de trauma hepático, ruptura del saco o distocia. (3)
- Resucitación en sala de partos
  - Evaluación de la condición cardiopulmonar. Algunos niños que asocian hipoplasia pulmonar requieren de intubación y ventilación inmediata. Por otro lado, algunos niños tendrán defectos cardiacos asociados por lo que

se recomienda la medición de la oximetría preductal y postductal y evaluación de pulsos periféricos.

- Tamizaje por hipoglicemia. Estos niños tienen riesgo de hipoglicemia por su asociación con prematuridad, restricción del crecimiento intrauterino y síndrome de Beckwith- Wiedemann.
  - Canalización de acceso venoso e inicio de fluidos intravenosos a 100cc/kg/día ya que las pérdidas insensibles aumentan en comparación a los pacientes con pared abdominal intacta. En caso necesario, durante la resucitación, se pueden canalizar los vasos umbilicales.
  - Colocación de sonda orogástrica abierta. Este procedimiento evita la distensión de asas intestinales dentro del defecto y la posibilidad de aspiración del contenido gástrico.
  - Cuidados del defecto. Se debe revisar el defecto para asegurarse que el saco se encuentra intacto. Luego el defecto se puede cubrir con gasas húmedas con suero salino ó con bolsa.
- Transporte a centro de atención terciario cumpliendo con los siguientes requisitos:
    - Vía aérea segura
    - Colocación de sonda orogástrica abierta
    - Vía endovenosa periférica o central permeable
    - Aporte de Solución de mantenimiento a 100 cc/kg/día
    - Cubrir el defecto con gasa húmeda ó con bolsa de plasma
    - Parámetros fisiológicos dentro de rangos normales: frecuencia cardiaca, presión arterial, temperatura, saturación de oxígeno, y glicemia.

#### - **Quirúrgico**

La meta quirúrgica en los niños con onfalocele es introducir las vísceras herniadas a la cavidad abdominal y lograr el cierre de la piel y fascia para lograr una pared abdominal resistente, con el menor riesgo posible. (3)

Las opciones de manejo quirúrgico dependen del tamaño del defecto, de la edad gestacional y de los defectos asociados. (1)(2) Al contrario que la gastrosquisis, si el saco del onfalocele está intacto la corrección quirúrgica no es una emergencia.

- Cierre primario (inmediato)

Consiste en la escisión o inversión del saco con el cierre de la fascia y la piel. Se emplea con éxito en defectos de pequeño tamaño. Durante la reducción se debe tener cuidado de no angular los vasos hepáticos y de medir la presión intrabdominal con del fin de evitar un síndrome compartimental. Los signos de alarma incluyen: necesidad de aumentar la presión ventilatoria, incremento en la presión intrabdominal, disminución del gasto urinario e hipoperfusión de extremidades inferiores.

El cierre primario se asocia a menor tiempo de ventilación asistida, menor tiempo para alcanzar el tope de la vía oral y menor estancia hospitalaria.

- Cierre gradual

Para el cierre gradual de los defectos de tamaño moderado se han utilizado varios métodos: (2)

- Colocación de un silo protésico con descensos graduales (una o dos veces por día) hasta lograr el cierre.
- Utilización del saco como silo (amnio-inversión) con descensos graduales hasta lograr el cierre.
- Colocación de un parche de Alloderm.
- Colocación de expansores cutáneos para permitir el cierre por aproximación de los bordes.
- Colocación de mallas que permitan el cierre del defecto.

El cierre gradual se asocia a una mayor estancia hospitalaria, mayor riesgo de infección de catéteres centrales o de herida quirúrgica.

- Cierre tardío

El cierre tardío se emplea en aquellos niños con un defecto muy grande o que no tolerarían una cirugía por prematuridad, hipoplasia pulmonar, defecto cardíaco u otro defecto. Se han descrito dos técnicas: (2)

- Permitiendo la epitelización (escarificación) gradual del saco. Para estimular la epitelización se describe el uso de agentes tópicos como mercurio cromo, yodo, sulfadiazina de plata y neomicina-bacitracina. El mercurio cromo ya no se utiliza por su asociación con muertes secundarias a intoxicación con mercurio. Los agentes más empleados actualmente son el yodo y la sulfadiazina de plata. El yodo se coloca con mayor facilidad pero se asocia a hipotiroidismo transitorio por lo que se debe monitorizar la función tiroidea durante su uso. La sulfadiazina de plata es segura y no se asocia a efectos secundarios sin embargo, su aplicación y remoción es más difícil y se puede asociar con sangrado del tejido de granulación. La granulación y epitelización del defecto puede tardar semanas a meses, pero el paciente puede manejarse de manera ambulatoria con citas para las curaciones. Una vez que el defecto está epitelizado (usualmente entre los 6 y 12 meses de edad) y la condición del niño lo permite se puede realizar la reparación de la hernia ventral con colgajos de piel (con previa colocación de expansores) o con la colocación de mallas.
- Remoción del saco con cierre de la piel suprayacente. Durante la infancia se realiza la cirugía para la corrección del defecto de la fascia.

### **Diagnóstico Diferencial**

El diagnóstico diferencial más común es el de gastrosquisis. Se diferencia de la gastrosquisis en que este defecto normalmente se localiza paraumbilical y los órganos herniados no están cubiertos por un saco. Además debe diferenciarse de: hernia del cordón umbilical y de la persistencia del conducto vitelino-intestinal con herniación intestinal. (6) La hernia de cordón umbilical se caracteriza por ser una abertura en el cordón umbilical por donde se hernia un saco traslúcido que contiene generalmente intestino delgado. (4)

## **Pronóstico**

Las complicaciones a corto plazo incluyen: sepsis de herida quirúrgica, íleo, intolerancia a la vía oral. (7)

El pronóstico a largo plazo depende de las anomalías asociadas y del tamaño del onfalocele.(1) Los pacientes con defectos pequeños sin anomalías genéticas o estructurales tienen un excelente pronóstico. (7) El 60% de los pacientes con onfaloceles grandes pueden tener complicaciones a largo plazo que incluyen: reflujo gastroesofágico, insuficiencia respiratoria, infecciones pulmonares recurrentes, asma, trastornos alimentarios acompañados de falla para progresar. La tercera parte de los pacientes reportan dolor abdominal intermitente que persiste hasta la edad adulta.

En el 50% de los pacientes existe disconformidad con la ausencia de ombligo y la cicatriz residual.

La mortalidad en onfalocele sin anomalías asociadas es alrededor de 15.5% y se eleva a 61% cuando existen anomalías estructurales graves. (7)

## **Bibliografía Recomendada**

- (1) Christison-Lagay E, Kelleher CM, Langer J. Neonatal Abdominal Wall Defects. *Seminars in Fetal & Neonatal Medicine* 2011; 16: 164e172
- (2) Mortellaro, VE et al. Review of the evidence on the closure of abdominal wall defects. *Pediatr Surg Int* 2011; 27:391–397
- (3) Ledbetter, D. Congenital Abdominal Wall Defects and Reconstruction in Pediatric Surgery: Gastroschisis and Omphalocele. *Surg Clin N Am* 2012; 92: 713–727
- (4) Polina Frolov P, Alali J, Klein MD. Clinical risk factor for gastroschisis and omphalocele in humans: a review of literature. *Pediatr Surg Int* 2010; 26:1135–1148
- (5) Jones, Kenneth Lyons. *Smith's Recognizable Patterns of Human Malformation*. Elsevier. 6<sup>ta</sup> Edición. 2006.
- (6) Chan LCN, Tam YH, Lam HS, et al. Gastroschisis, omphalocele or something else? *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2013; 00:F1.
- (7) Henrich K et al. Gastroschisis and Omphalocele: treatments and long term outcomes. *Pediatr Surg Int* 2008; 24:167–173.

## PROTOCOLO DE MANEJO: Onfalocele

### Definiciones

- Onfalocele:
  - defecto de la pared abdominal
  - localización central
  - tiene un saco que contiene alguna o varias vísceras abdominales
    - Normalmente intestinos e hígado
    - Puede contener vejiga, bazo, estómago, útero, ovarios
- Onfalocele gigante:
  - mide más de cinco centímetros
  - contiene hígado o una porción grande de intestino

### Epidemiología

- Incidencia
  - Detectada por ultrasonido es de 1/1110
  - Recién nacidos vivos es de 1/4000
  - Se mantiene estable
- Alta frecuencia
  - Anomalías estructurales
  - Síndromes genéticos (30-49%)
  - Asociaciones

<b>Tabla 1. Malformaciones estructurales asociadas a Onfalocele</b>		
Malformación	Porcentaje	Ejemplos
Anomalías Cardíacas	3-50%	CIV, PCA, dextrocardia, HTPAP
Anomalías SNC	3-33%	Anencefalia, holoprosencefalia, defecto tubo neural
Anomalías Sistema Respiratorio	5%	Displasia, Hipoplasia, HDC
Defectos TGI	2-20%	Atresia intestinal, atresia anal, microcolon, divertículo de Meckel, volvulos
Defectos musculoesqueléticos	2-32%	Displasia esquelética, polidactilia, anomalías vertebrales
Defectos tracto genitourinario	1-20%	Criptorquidea, hipospadia, ambigüedad genital, hidronefrosis, agenesia renal
Faciales	1-3%	Labio paladar hendido, atresia de coanas

<b>Tabla 2. Síndromes , Cromosomopatías y Asociaciones que incluyen onfalocele</b>	
<b>Síndrome</b>	<b>Características</b>
Beckwith- Wiedeman	Macrosomía, macroglosia, riñones aumentados de tamaño displásicos, hiperplasia pancreática, hipoglicemia, policitemia, onfalocele u otra anomalía del cordón umbilical. Mayor riesgo de tumor de Wilms, hepatoblastoma y neuroblastoma.
Donnai-Barrow	Características faciales, sordera neurosensorial, miopía, ceguera, ausencia del cuerpo caloso, hernia diafragmática congénita, onfalocele.
Gerishoni-Baruch	Onfalocele gigante, hernia diafragmática congénita, defectos cardíacos, sinostosis radio-ulnar, hipoplasia o ausencia pulgares.
Fryn	Defectos craneofaciales, hernia diafragmática, lobulación pulmonar anormal, hipoplasia ungueal o ausencia de falanges distales, anomalías tracto genitourinario, displasia renal, malformaciones de sistema nervioso central.
<b>Trisomía</b>	<b>Características</b>
13	Holoprosencefalia, microcefalia, fontanelas amplias, microftalmia, labio-paladar hendido, orejas de baja implantación malformadas, línea palmar única, sobreposición de dedos, polidactilia, defecto cardíaco (CIV, CIA, PCA), onfalocele en <50%.
18	Arteria umbilical única, RCIU, parto prematuro, occipucio prominente, orejas de baja implantación malformaciones del pabellón auricular, fisuras palpebrales pequeñas, apertura oral limitada, micrognatia, sobreposición de índice sobre tercer dedo y quinto sobre cuarto dedo, hipoplasia ungueal, hernia umbilical e inguinal, onfalocele en 10-50%, limitación abducción de las caderas, anomalías cardíacas (CIV, CIA, PCA).
21	Hipotonía, retraso mental, manchas de Brushfield, cataratas, estrabismo, pérdida auditiva, metacarpos y falanges cortos, clinodactilia, línea palmar única, anomalías cardíacas en 40%, piel redundante, cutis marmorata, malformaciones tracto gastrointestinal que incluye onfalocele, estenosis pilórica, páncreas anular, atresia duodenal, enfermedad de Hirschprung y ano imperforado.
<b>Asociaciones</b>	<b>Características</b>
VACTERL	Anomalías vertebrales, atresia anal con o sin fístula, defectos cardíacos, fístula tráqueo-esofágica, anomalías renales, anomalías en extremidades que incluyen polidactilia, hipoplasia radial, sindactilia
Pentalogía de Cantrell	Onfalocele, hernia diafragmática anterior, hendidura esternal, ectopia cordis, defecto cardíaco (CIV)
OEIS	Onfalocele, extrofia de cloaca, ano imperforado y defectos de columna.

- Factores de riesgo:
  - factores genéticos
  - madres jóvenes y de edad avanzada
  - raza negra
  - obesidad materna, pobre control glicémico
  - ausencia de suplementación con multivitamínicos
  - fertilización in Vitro

### **Etiología**

- Normalmente
  - Herniación del intestino hacia el cordón umbilical (6-10 semana)
  - Regreso a la cavidad abdominal
- En Onfalocele: FALLO en el regreso
- Causa desconocida

### **Diagnóstico**

- Prenatal
  - Elevación de alfa-fetoproteína en suero materno
  - Elevación de alfafetoproteína y la acetilcolinesterasa en líquido amniótico
  - Ultrasonido prenatal a las 18 semanas (Sensibilidad 75%)
  - Ecocardiograma fetal
  - Cariotipo
- Postnatal
  - Examen físico
  - Estudios de gabinete: US cerebro, US abdomen, ECO y otros

### **Manejo**

- Perinatal
  - Detección de anomalías asociadas para consejo de los padres
  - Lugar de nacimiento: centro de atención terciario
  - Momento del parto: término
  - Vía de parto: según consideraciones obstétricas, no hay diferencia entre cesárea y parto vaginal
    - Cesárea en defectos grandes por riesgo de trauma hepático, ruptura del saco o distocia.
  - Resucitación en sala de partos
    - ABC
    - Tamizaje por hipoglicemia
    - Canalización de acceso venoso e inicio de fluidos intravenosos a 100cc/kg/día
    - Colocación de sonda orogástrica abierta
    - Cuidados del defecto (cubrir con gasa húmeda o bolsa de plasma)
- Transporte a centro de atención quirúrgico
  - Vía aérea segura
  - Sonda orogástrica abierta

- Vía intravenosa periférica o central
  - Solución de mantenimiento a 100 cc/kg/día
  - Colocación de sonda orogástrica abierta
  - Cubrir el defecto con gasa húmeda ó con bolsa de plasma
  - Parámetros fisiológicos dentro de rangos normales: frecuencia cardiaca, presión arterial, temperatura, saturación de oxígeno, y glicemia.
- Quirúrgico
- Si el saco del onfalocele está intacto la corrección quirúrgica NO ES EMERGENCIA.
  - Tipos de cirugías:
- **Cierre primario (inmediato)**
- ◆ Cómo?
    - escisión o inversión del saco + cierre de la fascia y la piel
  - ◆ A quiénes?
    - defectos de pequeño tamaño
  - ◆ Complicaciones
    - Angulación de vasos hepáticos
    - Síndrome compartimental abdominal
  - ◆ Ventajas
    - menor tiempo de ventilación asistida
    - menor tiempo para alcanzar el tope de la vía oral
    - menor estancia hospitalaria
- Cierre gradual
- ◆ Métodos
    - Colocación de un silo protésico con
      - descensos graduales (una o dos veces por día)
      - Cierre de pared y fascia
    - Utilización del saco como silo (amnio-inversión)
    - Colocación de un parche de Alloderm
    - Colocación de expansores cutáneos
    - Colocación de mallas
  - ◆ Desventajas:
    - mayor estancia hospitalaria
    - mayor riesgo de infección de catéteres centrales o de herida quirúrgica
- Cierre tardío
- ◆ Cómo?
    - Colocación de agente químico
      - Yodo
      - Sulfadiazina de plata
    - Granulación del defecto
    - Epitelización del defecto
    - Corrección de hernia ventral (6-12 meses de edad)
  - ◆ Quiénes?
    - Defecto muy grande



- Intolerancia a cirugía por prematuridad, hipoplasia pulmonar, defecto cardíaco

### **Diagnóstico Diferencial**

- Gastrosquisis, hernia de cordón, persistencia del conducto vitelino-intestinal con herniación intestinal.

### **Pronóstico**

- Complicaciones a corto plazo:
  - sepsis de herida quirúrgica, íleo, intolerancia a la vía oral, nutrición parenteral
- Complicaciones a largo plazo:
  - Defectos pequeños sin anomalías asociadas: bueno
  - Defectos grandes +/- anomalías asociadas: morbilidad en 60%
    - Reflujo gastroesofágico
    - Insuficiencia respiratoria, infecciones pulmonares recurrentes, asma
    - Trastornos alimentarios +/- falla para progresar
    - Dolor abdominal intermitente
    - Disconformidad con la ausencia de ombligo y la cicatriz residual
- Mortalidad:
  - Sin anomalías asociadas: 15.5%
  - Anomalías estructurales graves: 61%