

República Dominicana
Universidad Nacional Pedro Henríquez Ureña
Facultad de Ciencias de la Salud
Escuela de Medicina

MANEJO Y EVOLUCIÓN DE LOS PACIENTES INGRESADOS A LA UNIDAD DE
CUIDADOS INTENSIVOS NEONATAL POR ONFALOCELE EN EL HOSPITAL
DOCENTE UNIVERSITARIO MATERNIDAD NUESTRA SEÑORA DE LA
ALTAGRACIA, 2021 - 2022.



Trabajo de grado por Gabriela C. Félix García 16-0442 y María F. Martínez García
16-0276 para optar por el título de:
DOCTOR EN MEDICINA

Distrito Nacional, 2023

CONTENIDO

Agradecimientos	
Dedicatorias	
Resumen	
Abstract	
I. Introducción	9
I.1. Antecedentes	9
I.2. Justificación	12
II. Planteamiento del problema	13
III. Objetivos	14
III.1. General	14
III.2. Específicos	14
IV. Marco teórico	15
IV.1. Onfalocele	15
IV.1.1. Historia	15
IV.1.2. Definición	16
IV.1.3. Etiología	17
IV.1.4. Clasificación	19
IV.1.5. Fisiopatología	20
IV.1.6. Epidemiología	20
IV. 1.7. Factores de riesgo	22
IV.1.8. Diagnóstico	24
IV.1.8.1. Clínico	24
IV.1.8.2. Imágenes	24
IV.1.8.3. Laboratorio	27
IV.1.9. Diagnóstico diferencial	28
IV.1.10. Tratamiento	29
IV.1.11. Complicaciones	36
IV.1.12. Pronóstico y evolución	37
IV.1.13. Prevención	38

V. Operacionalización de las variables	39
VI. Material y métodos	42
VI.1. Tipo de estudio	42
VI.2. Área de estudio	42
VI.3. Universo	42
VI.4. Muestra	43
VI.5. Criterio	43
VI.5.1. De inclusión	43
VI.5.2. De exclusión	43
VI. 6. Instrumento de recolección de datos	43
VI. 7. Procedimiento	43
VI.8. Tabulación	44
VI.9. Análisis	44
VI.10. Aspectos éticos	44
VII. Resultados	46
VIII. Discusión	65
IX. Conclusión	69
X. Recomendaciones	71
XI. Referencias	73
XII. Anexos	75
XII.1. Cronograma	75
XII.2. Instrumento de recolección de datos	76
XII.3. Consentimiento informado	77
XII.4. Costos y recursos	78
XII.5. Evaluación	79

AGRADECIMIENTOS

A Dios, por ser nuestro guía, durante este trayecto que es la carrera de doctor en medicina, agradecemos su protección y fuerzas para poder lograr terminar este primer camino.

A nuestros padres, Carolina García, Teodulo Félix, Eugenia García y Duglas Martínez, y por su ayuda incondicional en todo momento para lograr cumplir nuestros sueños, y por ser una gran fuente de apoyo con el esfuerzo que hicieron para lograr esta meta.

A nuestros asesores, Dr. Rubén Dario Pimentel y Dr. Pedro Marte, por guiarnos en este proceso y ser nuestra fuente de orientación para poder llevar a cabo este trabajo.

Al Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, por permitirnos hacer esta investigación en su plantel, y abrirnos sus puertas para poder culminar este proyecto, les deseamos lo mejor en su centro.

A nuestros compañeros que hicimos durante esta larga etapa de vida, Yolanda, Ashley, Mariela, Waltnessa, Millicent, Lirio, Yuyu, Luz del Alba, Esmeralda, Maria Grullon, Luisa Martinez, Arlette del Orbe y Daniela Espaillat les deseamos éxitos en su camino.

A nuestros profesores por proveernos sus conocimientos y ser una gran fuente de inspiración para lograr este trayecto de lo que es ser un profesional de la salud.

A nuestra alma mater, la Universidad Nacional Pedro Henriquez Ureña (UNPHU), por brindarnos las facilidades y herramientas para lograr avanzar en nuestra carrera profesional y ser mejores seres humanos.

Gabriela Félix García y María Fernanda Martínez

DEDICATORIA

A mis padres por su amor y su plena confianza en mí, este logro no es solo mio, gracias por impulsarme a ser una mejor versión de mi cada día, estoy eternamente agradecida con ustedes y con Dios por brindarme unos padres maravillosos, prometo seguir llenándolos de orgullo.

A mi abuelo Francisco Garcia que desde el cielo se que estas lleno de orgullo de ver a tu única nieta convertirse en Doctora, gracias por estar presente para mi desde pequeña, fuiste y seras un gran pilar en mi vida.

A mi abuela Luz Cotes por siempre aplaudirme todos mis logros y darme todo el cariño del mundo, le doy gracias a Dios por tenerte en mi vida.

A mis hermanos por siempre darme su apoyo y preocuparse por mi cada día, les deseo muchos éxitos.

A mi mejor amiga María Grullon gracias por tu leal amistad, tienes un gran valor en mi vida, gracias por tu complicidad y darme los mejores consejos.

A mi compañera de tesis María Fernanda por nuestra bonita amistad y dedicación para cumplir este logro, no pude escoger mejor compañera, espero que la vida nos permita seguir siendo amigas y compañeras, se que seras una excelente Doctora, te deseo muchos éxitos.

A todas las personas que me apoyaron en el transcurso de mi carrera, gracias por aportar a mi formación y crecimiento personal.

Gabriela C. Félix García

A mis padres, Eugenia García y Douglas Martínez, por su arduo esfuerzo desde el primer instante que elegí esta carrera, gracias por confiar en mí en todo momento, y por nunca renunciar a ayudarme cuando las cosas se ponían difíciles, sin ustedes yo no hubiese logrado esto, mi logro es tanto de ustedes, como mío.

A mi hermano, Douglas Fernando, por siempre estar ahí para mí, te deseo fortaleza y éxitos en el camino que estás forjando.

A mis abuelas, Abuela Cruz, que en paz descansa y la Abuela Pina, gracias por siempre poner su fe tanto en Dios, como en mí y mantenerse en oración durante toda mi carrera, sin ustedes también no hubiera llegado hasta el final, gracias por su inmenso amor. Ustedes fueron un gran soporte en este trayecto de mi vida.

A mis primas, Dalkiris, Sara, Dermi y Daniela, mi Team Dubai, les agradezco por su apoyo incondicional, les deseo lo mejor en lo que ustedes se vayan a dedicar. A mis queridas amigas Lesly, Ysmari y Susan, gracias por estar en mi camino, y ser fuente de risas y apoyo cuando lo necesitaba.

A mi equipo del SNS, gracias por haberme permitido cumplir parte de mi carrera, ustedes aportaron una parte importante en este camino, de lo que fue mi pre-internado e internado.

A mi compañera de tesis Gabriela Félix, agradezco a Dios por ponerme una compañera como tú al lado para culminar este proceso, gracias por tu exhaustivo trabajo, deseo que todas tus metas y deseos se cumplan, serás una excelente médico.

A mis amigos que hice durante la carrera de medicina, mis queridas colegas Yolanda, Ashley, Mariela, Waltnessa, Millicent, Lirio, Yuyu, Luz del Alba, Esmeralda, les deseo un camino lleno de éxitos, gracias por los momentos compartidos.

A toda persona que me acompañó durante este trayecto, les agradezco inmensamente y de corazón.

María Fernanda Martínez

RESUMEN

Introducción. El onfalocele se define como un defecto de la pared abdominal anterior con herniación de las vísceras abdominales. La prevalencia de onfalocele entre las semanas 11 y 14 de gestación se sitúa en el 0.11 por ciento. A la exploración ecográfica se observa una tumoración abdominal recubierta por una membrana del cordón umbilical a nivel basal.

Objetivo. Determinar el manejo y evolución de los pacientes ingresados a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatal por Onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia en el periodo 2021 a 2022.

Materiales y métodos. Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo de corte transversal con el objetivo de determinar el manejo y evolución de los pacientes ingresados a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatal por Onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia. Se sacó una muestra de 4 pacientes en el periodo seleccionado para el estudio.

Resultados. El porcentaje de los pacientes que presentaron onfalocele fue de un (0.1%), mientras que el (99.9%) no presentaron onfalocele. El sexo masculino resultó ser el más afectado por el onfalocele en un 50 por ciento, mientras que el femenino solo fue en un 25 por ciento y el 25 por ciento restante el sexo fue indefinido, los pacientes diagnosticados con onfalocele se manejaron con tratamiento farmacológico, y también con parches de duoderm, bolsa de silo y procedimiento quirúrgico como el cierre primario de la pared abdominal, donde un (50%) evolucionó de manera satisfactoria, un (25%) falleció por complicaciones presentadas durante su hospitalización y el (25%) restante no se reportaron evidencias si tuvo una mejoría o si falleció luego del manejo.

Conclusión. Los pacientes ingresados a la unidad de cuidados intensivos neonatal por onfalocele, luego de su manejo, el porcentaje más alto resultó satisfactorio, por lo que se concluye que los métodos de tratamiento utilizados fueron efectivos para su llevar a cabo una buena evolución.

Palabras clave: onfalocele, manejo, evolución, neonatología, UCIN, maternidad.

ABSTRACT

Introduction. Omphalocele is defined as a defect of the anterior abdominal wall with herniation of the abdominal viscera. The prevalence of omphalocele between weeks 11 and 14 of gestation is 0.11 percent. The ultrasound examination revealed an abdominal tumor covered by a membrane of the umbilical cord at baseline. **Objective.** To determine the management and evolution of patients admitted to the Neonatal Intensive Care Unit for Omphalocele at the Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia from 2021 to 2022.

Materials and methods. A descriptive, retrospective cross-sectional study was carried out with the objective of determining the management and evolution of patients admitted to the Neonatal Intensive Care Unit for Omphalocele at the Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia. A sample of 4 patients was taken in the period selected for the study.

Results. The percentage of patients who presented omphalocele was (0.1%), while (99.9%) did not present omphalocele. The male sex turned out to be the most affected by the omphalocele in 50 percent, while the female was only 25 percent and the remaining 25 percent the sex was indefinite, the patients diagnosed with omphalocele were managed with pharmacological treatment, and also with duoderm patches, silo bag and surgical procedure as the primary closure of the abdominal wall, where one (50%) evolved satisfactorily, one (25%) died due to complications presented during their hospitalization and the remaining (25%) did not report evidence if they had an improvement or if they died after management.

Conclusion. The patients admitted to the neonatal intensive care unit due to omphalocele, after its management, the highest percentage was satisfactory, so it is concluded that the treatment methods used were effective to carry out a good evolution.

Keywords: Omphalocele, management, evolution, neonatology, NICU, maternity.

I. INTRODUCCIÓN

El profesional médico en general se enfrenta a grandes desafíos en el área de salud pero como autores de este trabajo de investigación queremos abarcar uno en específico, el onfalocele, el cual pertenece los defectos de la pared abdominal, son un grupo de malformaciones congénitas heterogéneas que comparten una característica: la hernia o evisceración de uno o más órganos abdominales como consecuencia de un defecto en la formación de la pared. Estas lesiones pueden poner en peligro la vida del feto y de la mujer embarazada. Cuáles pueden aislarse o bien asociada a alteraciones por síndromes como la pentalogía de Cantrell, el complejo OEIS y el complejo miembro-pared, con diversas características y patogénesis.¹

La primera vez en la historia registrada que se describió esta condición fue por el médico romano Aulus Cornelius Celsus en el primer siglo D.C. Pero no se distinguieron formalmente como grupos clínicos independientes hasta 1953, cuando los doctores Moore y Stokes lo hicieron. A pesar de esto, esta distinción no fue reconocida internacionalmente en la comunidad científica hasta la década de 1980.¹

Exonfalos, también conocido como onfalocele, es una anomalía congénita de la línea media de la pared abdominal anterior que resulta en una hernia sacular de los órganos abdominales a través de la arteria umbilical.¹

En esta investigación ha surgido del interés de mantener a los futuros profesionales de la salud actualizados sobre el manejo, evolución, prevalencia y complicaciones de esta enfermedad tan poco común en nuestro país. Esperando que a los lectores les sea de utilidad.¹

I.1. Antecedentes

I.1.1. Internacionales

Toboada Lugo N, Algora Hernández A, De La Torre Santos M, Herrera Martinez M, Noche Gonzalez G, et al. en un estudio observacional, descriptivo de tipo retrospectivo, realizado en el 2021, en Villa Clara, Cuba, con el objetivo de determinar la tasa de prevalencia ajustada y describir la efectividad de los

métodos diagnóstico prenatal, las aberraciones cromosómicas y defectos congénitos más frecuentes asociados al onfalocele. Resultó que la tasa de prevalencia ajustada fue de 3.4 por cada 10,000 nacidos vivos. Se diagnosticaron 96 por ciento de los casos, la sensibilidad de la determinación sérica materna de alfa fetoproteína fue de 13.8 por ciento, mientras que el ultrasonido prenatal tuvo una sensibilidad de un 96 por ciento. En 12 de los 26 casos con onfalocele (46%) se constató algún otro defecto congénito mayor asociado, los que con mayor frecuencia se identificaron fueron los musculoesqueléticos (31.8%) y los cardiovasculares (22.7%). Concluyeron que la prevalencia ajustada observada fue notablemente superior a la reportada en la literatura, lo que puede haber resultado de incluir todos los casos resultantes de interrupciones gestacionales. El método más eficaz de diagnóstico fetal fue la ecografía. Los defectos más frecuentemente asociados fueron cardiovasculares y músculo-esqueléticos, particularmente en casos de aneuploidías cromosómicas..²

Moreno Ramirez M, en un estudio comparativo, observacional, ambilectivo, transversal y homodémico, realizado en el desde el año 2017 al 2019, en el Hospital de la Mujer, de Puebla, con el objetivo de reportar el efecto de la leche materna en el recién nacido postquirúrgico por cierre primario de gastrosquisis y onfalocele. Esta concluyó, que la leche materna previno la presencia de enterocolitis necrosante (ECN) y mejorar la tolerancia a la vía enteral. El uso de fortificados podría brindar mayores beneficios cuando se alimenta con leche materna exclusiva. Los que consumían leche materna tenían un menor riesgo de desarrollar sepsis. En este estudio, la leche humana demostró beneficios nutricionales directos que deben tenerse en cuenta como estrategia de manejo para estos niños. También se concluyó que el manejo de la dieta con leche humana podría reducir los costos intrahospitalarios asociados a antibióticos y nutrición parenteral.³

Ortegón-López A, Acevedo-Gallegos S, Gallardo-Gaona J, Velásquez-Torres B, Ramirez-Calvo J, et al. En un estudio retrospectivo, retrolectivo, realizado en el año 2020, en Mexico. Se revisaron 62 expedientes y se encontró que la prevalencia del defecto fue de un caso por cada 1,000 recién nacidos en el

período a estudiar. La edad promedio de las madres fue de 26.7 años y las semanas de embarazo al nacimiento fue de 35.6 semanas (límites de 25 y 41.1 semanas). Hubo casos de onfalocele gigante en 39 pacientes, así como casos de onfalocele conectado a otros defectos estructurales en 37 pacientes; Murieron 21 de los 62 neonatos con el defecto. Llegaron a la conclusión de que el onfalocele es un defecto heterogéneo y multifactorial que, dado el conocimiento de su comportamiento y de las características que lo componen, se asocia a otros defectos congénitos y alteraciones genéticas que posibilitan una óptima atención prenatal y posnatal; el ecograma prenatal es una herramienta útil para su diagnóstico y vigilancia.⁴

Ramírez Batista F, Ramírez Batista A, Kedisobov Djomaly III E, Escobar Zaldívar O, Carmenate Mendoza C, et al. En un estudio observacional, descriptivo, prospectivo, en el año 2018, en el Hospital Central de Benguela, República de Angola, con el objetivo de caracterizar desde el punto de vista demográfico, clínico y epidemiológico, a los neonatos con onfalocele, que son intervenidos quirúrgicamente, con anestesia regional y local en el Hospital de Benguela, República de Angola. Concluyeron que en los casos neonatales de onfalocele tratados quirúrgicamente con anestesia local y regional en el Hospital Central de Benguela, predominó el grupo de sexo masculino y el grupo de edad más joven. Las malformaciones cardiovasculares fueron las malformaciones congénitas asociadas más comunes, presentándose en más de la mitad de los casos. Grandes obstrucciones se presentaron en la alcaldía, pero más de la mitad de los operativos fueron concluidos. La complicación más frecuente fue la dehiscencia parcial de la hernia quirúrgica. La tasa de mortalidad era baja. El aporte de la investigación parte de la novedosa idea de realizar esta intervención con el telón onfalocele usando anestesia local y regional bajo condiciones tecnológicamente limitadas en una nación en desarrollo. Situación que, de no ser atendida por los colaboradores cubanos y angoleños, muy seguramente resultaría en la muerte de todos los infantes nacidos con esta malformación.⁵

I.1.2. Nacionales

Luego de una búsqueda exhaustiva de trabajos, no se han encontrado publicaciones donde se correlacionen los temas de Manejo y Evolución de los pacientes que son ingresados a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatal por Onfalocele en la República Dominicana, por lo cual no se presentan antecedentes nacionales acerca del tema.

I.2. Justificación

Hay poca información disponible sobre las tasas de mortalidad por onfalocele. Varios estudios informaron la mortalidad por onfalocele utilizando datos a nivel de población derivados de encuestas epidemiológicas nacionales o regionales y registros de malformaciones congénitas. Con frecuencia se publican informes de casos cuyo propósito es demostrar los beneficios de las técnicas empleadas, por lo que los hallazgos de este estudio servirán de base para futuras investigaciones.⁶

Por otro lado, el manejo quirúrgico del onfalocele ha avanzado en los últimos años. El objetivo final de la intervención quirúrgica es proporcionar un cierre completo de la fascia y la piel sin aumentar la presión intraabdominal, lo que está relacionado con un aumento de la mortalidad. Sin embargo, esto continúa siendo un desafío para los cirujanos pediátricos, como lo demuestra la amplia gama de técnicas descritas en la literatura.⁶

II. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

El problema quirúrgico más frecuente en fetos y recién nacidos son los defectos congénitos de la pared abdominal; la mayoría se identifica durante el embarazo y se trata con cirugía pediátrica, neonatología y procedimientos obstétricos de alto riesgo. El onfalocele es un defecto de tamaño variable en el medio de la pared abdominal con órganos herniados, incluidos el intestino, una porción del hígado y otros órganos, según el tamaño y la ubicación del defecto.⁷

Además, es fundamental recordar que las tasas de morbilidad y mortalidad, tanto durante el embarazo como en el período neonatal, están directamente correlacionadas con la presencia y severidad de las anomalías anatómicas y cromosómicas. Por ejemplo, la tasa de mortalidad de los recién nacidos con onfaloceles pequeños oscila entre el 13 por ciento y el 25 por ciento pero es más alta en aquellos con onfaloceles gigantes debido al tamaño más grande del defecto de la pared abdominal, la desproporción visceros abdominal y las posibles anomalías.⁷

Entre los riesgos se encuentran la presencia de anomalías vinculadas a una tasa de mortalidad del 80 por ciento, hígado extracorpóreo, prematuridad, bajo peso al nacer, ruptura de saco e insuficiencia respiratoria, principalmente por aumento de la presión abdominal al momento de la reparación quirúrgica e hipertensión pulmonar. factores de mortalidad en esta alteración o el pronóstico tras su intervención.⁷

A esto se suman algunas complicaciones posquirúrgicas, como neumonía, sepsis y necrosis intestinal, así como oclusión gastrointestinal secundaria al desarrollo de bridas y malrotación.⁷ Y nos hacemos la siguiente interrogante:

¿Cuál es el manejo y evolución de los pacientes ingresados en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022?

III. OBJETIVOS

III.1. General

1. Determinar el manejo y evolución de los pacientes ingresados a la Unidad de Cuidados intensivos Neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022.

III.2. Específicos

Determinar el manejo y evolución de los pacientes ingresados a la Unidad de Cuidados intensivos Neonatal por Onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022, según:

1. Determinar la edad materna
2. Registrar la edad gestacional
3. Especificar el sexo
4. Identificar la talla
5. Identificar las malformaciones asociadas
6. Detallar el peso al nacimiento
7. Determinar el tipo de parto realizado
8. Identificar los antecedentes heredofamiliares de la gestante
9. Detectar los hábitos tóxicos de la madre
10. Determinar los chequeos prenatales
11. Valorar el diagnóstico prenatal
12. Especificar los días de hospitalización
13. Describir las complicaciones presentadas durante la hospitalización
14. Detectar el tamaño del onfalocele
15. Determinar los órganos contenido del onfalocele
16. Especificar el tratamiento utilizado
17. Determinar el tipo de manejo del defecto
18. Valorar la evolución de la anomalía

IV. MARCO TEÓRICO

IV.1. Onfalocele

IV.1.1. Historia

La primera descripción de los defectos de la pared abdominal se debe a Aulus Cornelius Celsus en el siglo I y luego a Paulus Aegineta en el siglo V.⁸

Sin embargo, el onfalocele fue reportado por Ambrosio Paré y Lycosthenes en el siglo XVI y en el año 1802 gracias a Hey Olshausen realizó la primera reparación exitosa.⁸

Durante el año 1887 se reportó que en primera instancia, la cobertura de los defectos de la pared con piel tras la previa extracción de la membrana.⁸

Vamos a resaltar que Gross, demostró su efectividad e hizo popular la técnica de reparación.⁸

Para la reepitelización del onfalocele, Max Grob utilizó, lo que se llama, el mercuriocromo, pero debido a la alta incidencia de nefrotoxicidad y daños en el sistema nervioso, se dejó de utilizar, ya que provocó daños en las funciones cognitivas de los pacientes donde se utilizaba la técnica.⁸

Ahlfeld en el 1899 ideó el procedimiento de pintar el saco del onfalocele con alcohol diluido para inducir la escara y esperar la epitelización.⁸

En 1967, Schuster fue pionero en la reducción de grandes onfalocelos utilizando material protésico por etapas tras comprobar que el crecimiento de la cavidad abdominal no se producía exclusivamente con el cierre de la piel.⁸

Como ninguna de las técnicas demostró un éxito completo, los investigadores aún están desarrollando técnicas como injertos en la piel y expansores de toda la tisula, entre otros. Por otro lado, el onfalocele se presenta en familias e incluso en racimos; Se ha demostrado evidencia de algunos genes, incluidos PITX2, CDKN1, MTHFR y C, que están afectados en los casos de defectos cromosómicos con anomalías (incluidas las trisomías 13 y 18).

El onfalocele se clasifica como aislado cuando no hay malformaciones asociadas ni cambios cromosómicos, mientras que el onfalocele sindromático, que representa alrededor del 57 por ciento de los casos, está causado por aneuploidías con una alta prevalencia de trisomía 18 (síndrome de Edwards). Los

casos restantes de enfermedad sindrómica están relacionados con trastornos genéticos como Beckwith-Wiedemann, Cantrell-Pentalog y OEIS. El primero es el más común y el primero se manifiesta como una forma leve de onfalocele aislado. 10 cada uno de los síndromes se describe más adelante.⁸

IV.1.2. Definición

Existen muchos defectos congénitos de la pared abdominal que afectan a los recién nacidos, pero la gran mayoría de estos se pueden dividir en dos categorías: onfalocele y gastrosquisis.⁶

El término "onfalocele", también conocido como "exónfalos", se traduce literalmente como "ombigo hernia" y se refiere a un defecto de tamaño variable en el medio de la pared abdominal donde los órganos herniados están cubiertos por una membrana formada por peritoneo en la superficie interna, amnios en la superficie externa y gelatina de Wharton entre las dos tapas. A diferencia de la gastrosquisis, este defecto se desarrolla directamente desde el ombligo.⁶

El defecto puede estar ubicado en la parte superior, media o inferior del abdomen, y los órganos internos que se hernian en el onfalocele incluyen el intestino, que con frecuencia es una porción del hioides, así como ocasionalmente otros órganos, según el tamaño y la ubicación de la abertura en la piel del cuerpo. Estos órganos funcionan normalmente porque un saco o membrana los protege del ambiente exterior; sin embargo, esta membrana puede romperse antes o durante el trabajo de parto.⁶

Una hernia de los órganos abdominales se define como un defecto en la pared abdominal anterior. La prevalencia de onfalocele entre las semanas 11 y 14 de embarazo es del 0,11 por ciento.⁹ Durante la exploración ecológica se aprecia una tumoración abdominal recubierta de membrana basal de cordón umbilical.⁹

Esta patología también se reconoce por el nombre exónfalos.⁹ Es una malformación congénita que se reconoce a nivel de la línea media del abdomen con la herniación de un espacio abdominal en la base del cordón umbilical.⁹

Se representa debido a un defecto a nivel de los músculos abdominales, fascia y piel, dando resultado a una herniación de estructuras intraabdominales en la base del cordón, limitados por una membrana de dos capas compuesta por

peritoneo y amnios.⁹ Con una sola porción intestinal, se considera más pequeño, y cuando supera los 4 centímetros de diámetro, se considera gigante.⁹

Los niveles de alfa-feto en líquido amniótico y en sangre materna suelen estar elevados, en menor proporción que en la gastroquisis, debido a que las membranas del contenido intestinal se protegen.⁹

Se pueden diferenciar dos tipos de onfalocele, pero ya dependerá si el saco contendrá hígado o no, esta clasificación no solo cambia la apariencia de la sonografía del onfalocele, si no que le dará diferencia a su significado en lo que engloba su pronóstico.⁹

La incidencia suele ser mayor que la gastroquisis. Va estar asociado con la edad materna avanzada, donde esto aumenta la tasa de anomalías cromosómicas.⁹

IV.1.3. Etiología

La etiología de esta organización es un tema de investigación. El onfalocele generalmente se considera una condición provocada por factores genéticos; en realidad, esta malformación está relacionada con anomalías cromosómicas significativas (especialmente la trisomía 18), y se ha informado que genes específicos están incluyendo PITX2, CDKN1C, MTHFR y 677C-T (folato).⁶

Aunque se desconoce la causa exacta del fracaso de la fusión de los pliegues ectópicos, es probable que se deba a la ruptura del delicado equilibrio entre la proliferación celular y la apoptosis durante esta etapa temprana del desarrollo.⁶

Aunque se han propuesto otras teorías para explicar la etiología de los defectos de la pared abdominal, como la ruptura de la vena cava uterina, el escape del saco coriónico y la ruptura de la membrana amniótica en la base del cordón, se han criticado debido a la falta de datos embriológicos de apoyo.⁶

Las teorías actuales sugieren que se trata de un fenómeno teratogénico y espontáneo. Los defectos de la pared ventral son el resultado de cambios a lo largo del período embrionario.⁸

Hasta la semana 11 de embarazo, la pared abdominal anterior, también conocida como pared ventral, se consideraba una anomalía física. Sin embargo, a partir de ese momento, su persistencia se volvió patológica.⁸

Este proceso implica que el disco embrionario se comprima tanto en la dirección caudal-craneal como en la lateral. La tercera semana de embarazo es cuando aparece por primera vez el disco germinativo trilaminar, que está compuesto por ectodermo, tejido abdominal y se eleva en el onfalocele.⁸

Para identificar defectos cardíacos asociados, se recomienda realizar una evaluación diagnóstica prenatal adicional que frecuentemente incluye una ecocardiografía fetal. Para los estudios genéticos y una valoración molecular enfocada al síndrome de Beckwith-Wiedemann, se utilizan la amniocentesis y/o la recogida de muestras de vellosidad coriónica. La ecografía prenatal y el cariotipo juntos pueden detectar del 60 por ciento al 70 por ciento de los defectos asociados significativos.⁸

El onfalocele es una embriopatía que se desarrolla debido a el resultado de un error en la línea media en la pared abdominal en el desarrollo embrionario temprano.¹⁰ Sin embargo, el desarrollo normal del intestino primitivo permite a las seis semanas del desarrollo embrionario una hernia fisiológica normal del intestino medio primitivo después de someterse a la rotación de noventa grados en sentido antihorario de regreso al cordón umbilical.¹⁰

El intestino medio va sobresalir de la cavidad abdominal (que es demasiado pequeña para contenerlo) hacia el cordón umbilical.¹⁰ En un estado normal, a la edad de diez a once semanas del desarrollo embrionario, el intestino medio primitivo va a sufrir otra vez la llamada rotación de ciento ochenta grados en sentido antihorario y esta va a regresar completamente a la cavidad abdominal desde el saco vitelino.¹⁰ La hernia fisiológica va a desaparecer con el cierre completo del anillo umbilical.¹⁰

En el origen del onfalocele se imputan dos fracasos:

1. Una plicatura lateral embrionaria incompleta entre las 4 y 8 semanas del desarrollo embrionario.¹⁰ Los dos pliegues laterales (derecho e izquierdo) del mesodermo (en el origen de la membrana serosa del organismo) no se cierran en el sitio de inserción umbilical.¹⁰

2. Una migración y diferenciación incompletas de los somitas mesodérmicos en miotomas a partir de los cuales se originan el tejido cutáneo y los músculos de la pared abdominal.¹⁰

Esto conduce a un cierre incompleto del anillo umbilical. El intestino medio falla en la rotación y no regresa a la cavidad abdominal.¹⁰ Los intestinos fetales y otros órganos abdominales sobresalen a través de la abertura, dando lugar al onfalocele.¹⁰

IV.1.4. Clasificación

Los onfaloceles se dividirán en categorías pequeñas, grandes y dañadas. Los onfaloceles más pequeños pueden contener solo el intestino delgado, mientras que los onfaloceles más grandes de más de 3 a 4 centímetros de diámetro pueden contener ambos. Las lesiones gigantes tienen defectos de la pared abdominal de más de 5 centímetros de longitud y contienen la totalidad del hioides.⁶

Notamos que los defectos de la pared abdominal pueden ocurrir en diferentes lugares durante la embriogénesis, mostrando toda la complejidad de la condición.¹⁰

Hay tres clases de onfaloceles de acuerdo al el sitio del defecto y penetración del cordón umbilical:

1. Onfaloceles epigástricos (o craneales), estos van a afectar La pared abdominal superior y el ombligo no se tocarán. El pentálogo de Cantrell es el formato más criticado.¹⁰ La pentalogía de Cantrell es un conjunto de anomalías congénitas que afectan la pared abdominal anterior en el medio, la hendidura distal, el diafragma anterior, el pericardio apical con comunicación pericardio-peritoneal y anomalías intracardíacas.¹¹

2. Onfaloceles centrales, engloban la pared abdominal media y son periumbilicales. Suelen ser los más comunes.¹⁰

3. Onfaloceles hipogástricos (o caudales), van a provocar afección en la pared abdominal inferior, debajo del ombligo y se asocian con anomalías uorrectales en una gran mayoría.¹⁰

IV.1.5. Fisiopatología

El adecuado embarazo ectópico, que tendrá lugar a lo largo de la sexta y trigésima semana de gestación, será necesario para el normal desarrollo de la pared abdominal fetal.¹² La hernia umbilical se desarrolla durante la octava y undécima semana del desarrollo embrionario porque el intestino medio crece más rápidamente que la cavidad abdominal y rota adicionalmente 90 grados sobre la vena cava superior. Finalmente, durante las últimas dos semanas del desarrollo embrionario, la reducción intestinal determinará el orden en que el intestino grueso regresa a la cavidad abdominal, primero seguido por el intestino delgado, que gira 180 grados cada hora.¹²

IV.1.6. Epidemiología

El *International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research Annual Report 2012* informó que la prevalencia de onfalocele para el año 2010 fue de 3,03 por 10.000 nacidos vivos en Colombia. Este programa, conocido como Programa de Vigilancia de Malformaciones Congénitas de Bogotá, fue lanzado por el Instituto de Genética Humana de la Pontificia Universidad Javeriana en el año 2001. Según los boletines mensuales del Programa de Vigilancia de Malformaciones Congénitas de Bogotá, se estimó que habría 1,85 casos de onfalocele por cada 10.000 nacidos vivos en 2016.⁷

Otros países latinoamericanos han realizado este tipo de estudios. Las tasas de prevalencia de onfalocele y gastrosquisis al nacer en Chile fueron establecidas por Nazer et al. utilizando los archivos de datos de la ECLAMC para los años 1996 a 2017. Durante ese tiempo se identificaron 33 recién nacidos con defectos de la pared abdominal (11,6 por 10.000 nacimientos), 19 de ellos con onfalocele, con una prevalencia de 6,7 por 10.000 nacimientos. Utilizando actas de nacimiento de los años 2003 y 2004, Hibbs et al. reportaron una tasa de prevalencia de defectos de la pared abdominal en México de 2.0 casos por 10.000 nacidos vivos de madres mexicanas.⁷

En los países occidentales, la prevalencia estimada es de 1 por cada 10.000 nacimientos, y la incidencia estimada está entre 1,5 y 3 por 10.000 nacimientos; sin embargo, se desconoce la prevalencia exacta en Colombia. Existe predominio

del sexo masculino (1,5 a 3 hombres por cada mujer), que frecuentemente coexiste con otras anomalías (50 a 70%), siendo las más prevalentes las cardiopatías congénitas. Las anomalías cromosómicas, como las trisomías 13 y 18, y con menos frecuencia las trisomías 14, 15, 16, 17 y 21, se presentan en un 8 a 40% de los casos (tabla 1). En casos de onfalocele aislados, la tasa de supervivencia varía entre 75% y 95%. La tasa de mortalidad varía según los defectos asociados, en particular cardiopatías y cromosomopatías, aunque se estima entre un 25 y un 80%.⁸

Tabla 1. Anomalías asociadas con onfalocele

Anormalidad	Incidencia	Frecuencia
Genitourinarias	<10%	Extrofia vesical y cloacal
Renales	<10%	Malrotaciones renales
Faciales	<10%	Labio leporino y paladar hendido
Cromosómica	30 – 40%	Trisomía 13 y 18, síndrome de Beckwith-Wiedemann
Gastrointestinales	40%	Atresia intestinal, duplicaciones, hernia diafragmática congénita, pentalogía de Cantrell
Cardiopatía congénita	50%	Tetralogía de Fallot defectos del septo auricular

Fuente: Tinoco N, Ocampo-Padilla P, Galindo K, Arguello L, Alonso D, Duarte C, et al. Alteraciones de la pared abdominal: onfalocele.

Repert Med Cir 2021; 30(2): 150-155.

La Red Nacional para la Prevención de Defectos Congénitos en los Estados Unidos recopila datos sobre la vigilancia de defectos congénitos.⁷

Los posibles factores de riesgo maternos asociados con el desarrollo de onfalocele consisten en edad materna mayor a 20 o mayor a 35 años, de etnia afroamericana, de obesidad materna, trastornos maternos del control glucémico y a su vez macro fetales.¹³

El onfalocele es especialmente común en los pacientes que andan cursando con el diagnóstico de trisomía 18 donde un 80 a 90 por ciento.¹³ En pacientes con trisomía 13 de un 8 a 40 por ciento se engloban en los casos.⁸ Sin embargo, también hay pacientes que cursan con el síndrome de Beckwith–Wiedemann dentro de 10 a 66 por ciento de los casos.¹³

Existe predominio del sexo masculino (1,5 a 3 hombres por cada mujer), que frecuentemente coexiste con otras anomalías (50 a 70% de las veces), siendo las más prevalentes las cardiopatías congénitas.¹⁴

IV.1.7. Factores de riesgo

Los principales factores de riesgo que están relacionados con el desarrollo de la oncocercosis se dividen en tres categorías: ambientales, teratogénicos y genéticos.¹⁴

En general, los factores que afectan directamente a la madre son secundarios a la prevención primaria, ya sea cambiando estilos de vida o evitando la exposición a teratógenos; por el contrario, los factores genéticos fetales son inevitables en primera instancia, aunque su detección es crucial para la prevención secundaria.¹⁴

Factores maternos.

En cuanto a los factores maternos, se ha encontrado que las madres que tienen entre 20 y 35 años tienen una mayor incidencia de onfalocele. Además, la raza es un factor determinante significativo. Se estima que las personas de raza negra tienen un 70 por ciento más de probabilidad que las personas de raza caucásica.¹⁴

La prevalencia del síndrome metabólico también tiene un impacto significativo, siendo particularmente comunes los casos de obesidad en las madres (definida como tener un IMC > 30) y/o diabetes mellitus relacionada con la macrosomía fetal.¹⁴

En cuanto a los factores nutricionales maternos, se ha encontrado que los niveles de ácido fólico y la deficiencia de vitamina B12 se asocia con un aumento del riesgo, ya sea como resultado de factores dietéticos o cambios genéticos que afectan el funcionamiento de estas vitaminas. Esto abre nuevas vías de investigación dirigidas a medidas preventivas.¹⁴

De hecho, los estudios muestran una reducción del riesgo de onfalocele en el consumo de suplementos dietéticos que contienen estas dos vitaminas.¹⁴

Factores teratogénicos.

El desarrollo de onfalocele se ha relacionado con nueve teratógenos diferentes, la mayoría de los cuales tienen poderes mutagénicos, lo que respalda la hipótesis de que la causa es genética.¹⁴

Entre los agentes relacionados se encuentran agentes físicos (rayos X y radiación de neutrones) y químicos (aflatoxina B1, cadmio, ciclofosfamida, ocratoxina A, paracetamol, piroxicam, propifenazona, y tolmetin).¹⁴

A pesar de que estudios preclínicos han demostrado que un metabolito del paracetamol llamado N-acetil-p-benzoquinoneimina (NAPQI) provoca mutaciones en el ADN germinal y apoptosis descontrolada en las células de las placodas laterales de la pared abdominal, lo que concuerda con una de las hipótesis etiopatogénicas, sólo el paracetamol es ampliamente utilizado durante el embarazo.¹⁴

La diferente tendencia en la prevalencia de los defectos de la pared abdominal lleva a concluir que los factores externos tienen una mayor influencia en la patogenia de la gastrosquisis, mientras que el origen de los onfaloceles se piensa que está relacionado con defectos genéticos, estén o no asociados a factores ambientales o ambientales teratógenos.¹⁴

Factores genéticos.

El onfalocelo aislado solo se manifiesta en el 10,6 por ciento de los casos, ya que se cree que el mecanismo etiopatogénico principal del onfalocelo es genético.¹⁴

La asociación más frecuente es con aneuploidías y/o defectos epigenéticos, además de formar parte de síndromes con diversas malformaciones congénitas, que se presenta en el 40-50% de los casos.¹⁴

Aneuploidías.

Las trisomías 13 (síndrome de Patau), 21 (síndrome de Down) y 18, en particular, son notables porque el onfalocelo está relacionado con ellas en 80 a 90 por ciento de los casos. En el "Pentálogo de Cantrell" se puede observar una asociación de cinco defectos congénitos en relación con estas cromosopatías.¹⁴

Alteraciones sindrómicas.

Se ha relacionado con la OEIS (extrofia cloacal), el síndrome amniótico de banda y el síndrome de Beckwith-Wiedemann (BWS).¹⁴

Otras alteraciones genéticas.

Aunque es poco común, es posible que se produzcan mutaciones puntuales fuera de las células de la línea germinal que gobiernan la aparición de esta enfermedad. Esto se hace mediante el uso de una mutación genética autosómica recesiva.¹⁴

IV.1.8. Diagnóstico

El examen físico prenatal confirma el diagnóstico y la gravedad del defecto de la pared abdominal. Para evaluar la presencia de anomalías asociadas, se debe realizar un examen clínico-sindrómico completo a todos los recién nacidos. Incluye un examen físico completo y una búsqueda de signos simultáneos de dismorfogénesis que podrían estar relacionados con un síndrome genético.¹⁴

Con frecuencia incluye un ecograma abdominal para evaluar anomalías renales asociadas y un examen craneal para detectar anomalías del sistema nervioso central. También consulta con genética y análisis cromosómico.¹⁴

IV.1.8.1. Clínico

La técnica diagnóstica primordial es la ecografía, y se puede combinar con técnicas de screening como analíticas sanguíneas, y para evitar falsos positivos se puede recurrir en ocasiones a técnicas invasivas.¹⁴

Usualmente, estos estudios utilizan técnicas sistemáticas de detección precoz, se hacen los estudios durante el primer trimestre, segundo trimestre y tercer trimestre.¹⁴

IV.1.8.2. Imágenes

La proyección triple tiene lugar en el primer trimestre. Su objetivo es establecer el riesgo de las trisomías relacionadas con el onfalocele.¹⁴ Consiste en un análisis durante la primera semana de desarrollo embrionario y un análisis ecográfico entre las semanas uno y cuatro.¹⁴

En el estudio ecográfico semanal se realiza la medición de la translucidez nucleolar, cuyo aumento es un predictor del riesgo de trisomía 21. Los estudios muestran una correlación entre el aumento de la translucidez nuclear y la presencia de onfalocele aislado, lo que sugiere que este fenómeno también podría estar marcado por un indicador ecográfico.¹⁴

Otra prueba que se puede realizar en el primer trimestre es la evaluación de la Bandeja Superior de Arteria Mesentérica. En la actualidad se utiliza un eco-doppler para evaluar la Trayectoria Caudal de la Arteria Mesentérica Superior como Herramienta de Diagnóstico Diferencial y como Predictor de Presencia Temprana de Onfalocele (*Figura 6*).⁷

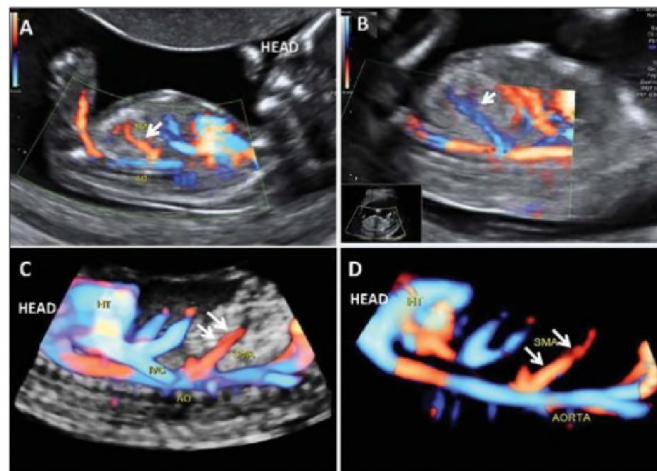


Figura 6. Eco-Doppler de AMS con trayectoria caudal normal (flechas). AO: Aorta; HT: corazón; IVC: vena cava inferior. Imagen modificada de ²⁸

Fuente: Arguedas Casamayor N. Onfalocele: revisión bibliográfica. Omphalocele: a review [Tesis doctoral]. Zaragoza: Facultad de Medicina-Universidad de Zaragoza, Universidad Zaragoza; 2019-2020.

Cuando hay un onfalocele y se produce una evisceración intestinal, la arteria superior también contribuye al contenido de la hernia. Como resultado, la trayectoria en forma de grúa del eco-doppler se mueve hacia la base del cordón umbilical.¹⁴ (*Figura 7*)

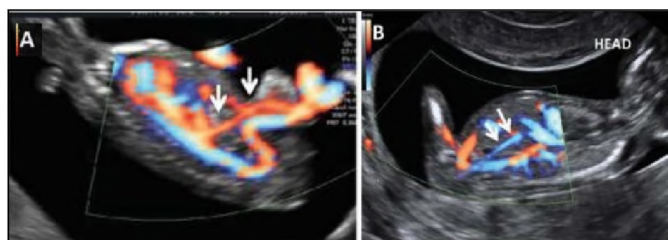


Figura 7. Eco-Doppler fetal de AMS (flechas) A. AMS dirigiéndose hacia la base del cordón umbilical. B. AMS con flujo y trayectoria en dirección craneal. Imagen modificada de ²⁸

Fuente: Arguedas Casamayor N. *Onfalocele: revisión bibliográfica. Omphalocele: a review* [Tesis doctoral]. Zaragoza: Facultad de Medicina-Universidad de Zaragoza, Universidad Zaragoza; 2019-2020.

Esto es necesario para hacer el diagnóstico diferencial del pseudo onfalocele, en el que el mesenterio tendrá su trayecto caudal en lugar de dirigirse al cordón umbilical. El pseudo onfalocele es un onfalocele ficticio causado por el uso inadecuado del transductor.¹⁴

Segundo trimestre. En esta etapa del embarazo, la ecografía de la semana veintiuno de desarrollo uterino juega un papel crucial en la detección temprana de anomalías morfológicas: permite la visualización directa del onfalocele y es fundamental para descartar cualquier conexión con malformaciones a niveles superiores (cardíaco, diafragmático). Es crucial hacer un diagnóstico diferencial completo con otros defectos congénitos de la pared abdominal, enfatizando la diferencia entre el onfalocele y la gastrosquisis. En la ecografía del onfalocele se aprecia un hallazgo liso, enrojecido que continúa con el cordón umbilical (*Figura 8*), sin embargo en la gastrosquisis se aprecia una protusión abdominal de forma irregular y separada del cordón umbilical (*Figura 9*). La distinción entre un onfalocele con saco podrido y una gastrosquisis es bastante difícil, aunque la técnica Doppler del mesenterio superior mencionada anteriormente puede ser útil.¹⁴

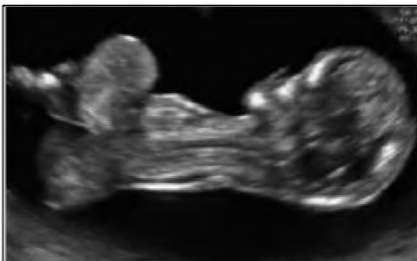


Figura 8. *Ecografía de onfalocele.*
Imagen modificada de ²⁹



Figura 9. *Ecografía de gastrosquisis.*
Imagen modificada de ³⁰

Fuente: Arguedas Casamayor N. Onfalocele: revisión bibliográfica. Omphalocele: a review [Tesis doctoral]. Zaragoza: Facultad de Medicina-Universidad de Zaragoza, Universidad Zaragoza; 2019-2020.

Sonograma genético. Este evaluó los marcadores ecográficos de aneuploidía para la trisomía 21. Ofrece a las mujeres embarazadas que no han podido realizarse las pruebas de cribado de rutina del primer y segundo trimestre debido a un diagnóstico tardío del embarazo.¹⁴

Se valoran muchos marcadores sugestivos de Trisomía 21, como puente nasal hipoplásico o ausente, ventriculomegalia, fémur y húmero acortados, etc. Tercer trimestre. El estudio del tercer trimestre es enteramente cronológico y se realiza entre las semanas treinta y dos y treinta y seis del desarrollo del útero, generalmente la semana treinta y cinco. Debido al tamaño creciente del feto en relación con el útero, la visibilidad de los defectos morfológicos es inadecuada, pero todavía es posible ver un onfalocele y confirmar su diagnóstico.¹⁴

Cuando se observan o sospechan otros defectos congénitos similares a la "Pentalogía de Cantrell", se aconseja ampliar la investigación. Aquí, la resonancia magnética fetal (fMRI) puede confirmar el diagnóstico y un ecocardiograma fetal puede determinar si hay anomalías intracardiacas presentes.¹⁴

IV.1.8.3. Laboratorio

Primer trimestre. Analíticamente, en el primer trimestre se determinan las fusiones beta libres de las hormonas beta-hCG y PAP (proteína plasmática asociada al embarazo).¹⁴

La presencia de células aneuploides se sospecha ante la presencia de una PAPP A disminuida, siendo la trisomía 21 la más probable si la beta-hCG está elevada, o las trisomías 4 y 15 si es el caso.¹⁴

Pruebas complementarias: ADN fetal en sangre materna: esta prueba de detección no es invasiva y consiste en realizar un análisis de sangre de la madre para buscar fragmentos de ADN fetal en su torrente sanguíneo, lo que permitirá identificar anomalías cromosómicas específicas.¹⁴

Esta prueba es sencilla y de bajo riesgo. Tiene una sensibilidad del 97 al 99

por ciento para las trisomías más asociadas al onfalocele.¹⁴

Segundo trimestre. El cribado bioquímico será menos sensible que el cribado del primer trimestre, por lo que solo se utiliza para diagnosticar un embarazo tardío (más de cuatro semanas de embarazo ectópico) o cuando no se han podido completar los estudios de las nueve a catorce semanas anteriores por otros motivos.¹⁴

El “Test cuádruple”, es un screening que consiste en incluir los biomarcadores: hormona beta-hCG, Alfa-fetoproteína (AFP), estriol no conjugado (uE3) e inhibina A (inhA); denominándose “Triple Test” si se prescinde de esta última.¹⁴

La alfa feto-proteína se usa como marcador de defectos y cromosomopatías: niveles de alfa feto-proteína muy bajos sugieren una trisomía 21, mientras que niveles altos orientan hacia trisomías 13 y 18, entre otras.¹⁴

Además, concentraciones de AFP (alfa feto-proteína) ≥ 2.5 miliosmol pueden ser indicativas de defectos de la pared abdominal o del tubo neural, encontrando niveles altos de este marcador en casos de onfalocele.¹⁴

IV.1.9. Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial de un onfalocele debe hacerse junto con otras malformaciones congénitas, incluidas las que afectan al defecto parietal anterior y otras alteraciones clínico-patológicas que coexisten con un onfalocele.¹⁵

Cuando el intestino está presente en el cordón umbilical y se está desarrollando normalmente (onfalocele fisiológico), se hace un diagnóstico diferencial. Este hallazgo se aprecia por debajo de la primera semana de desarrollo embrionario cuando la LCN (longitud céfalo-nalgas) es inferior a 46 milímetros.¹⁵

El onfalocele es una malformación con alto riesgo de anomalía cromosómica (preferentemente trisomía 18), con una prevalencia en el segundo trimestre del 30 por ciento. Sin embargo, este riesgo aumenta en el primer trimestre del embarazo (57-61%) y en edades maternas avanzadas.¹⁵

El resultado perinatal es peor y existe un mayor riesgo de malformaciones asociadas en los fetos con onfalocele afectados por euploidía.¹⁵

La prevalencia de onfalocele es del 23 por ciento en los casos de trisomía 18, del 9 por ciento en los casos de trisomía 13 y del 13 por ciento en los casos de triploidía.¹⁵

La gastrosquisis es la principal diferencia diagnóstica que hacen los defectos de la pared abdominal en recién nacidos con onfalocele.

Uno de los defectos congénitos de la pared abdominal más prevalentes en los recién nacidos es la gastrosquisis.

Los niños que nacen con estos tienen un abdomen completamente paraumbilical, un defecto en la capa externa de la piel que está relacionado con la evisceración del intestino y, en ocasiones, de otros órganos.¹⁵

V.1.10. Tratamiento

Tratamiento quirúrgico consideraciones generales.

El tamaño del defecto, la capacidad de la cavidad abdominal, la edad gestacional, el peso al nacer y la presencia de anomalías asociadas determinan el abordaje quirúrgico primario. Cuatro opciones de tratamiento de onfalocele están disponibles: 1. cierre primario, 2. cierre escalonado o por etapas, 3. cierre con colgajo de piel, y 4. un enfoque no quirúrgico que implica aplicar agentes escaróticos tópicos para promover la epitelización de membrana.⁶

Las dos últimas estrategias son ideales para el manejo del onfalocele gigante. El objetivo primario de cada reparación quirúrgica es devolver las vísceras a la cavidad abdominal minimizando al mismo tiempo el riesgo de daño a las vísceras debido al traumatismo directo o aumento de la presión intra-abdominal.⁶

Cierre primario.

Los onfaloceles que son de 5 cm o menos de diámetro son generalmente buenos candidatos para el cierre primario.⁶

Este es un procedimiento único que cierra la fascia defectuosa en la sala de operaciones con buenos resultados.⁶

En estos casos la supervivencia y la morbilidad son dependientes de los defectos asociados al onfalocele. Rijhwani *et al.* desarrollaron un estudio en Londres con el propósito de determinar los resultados obtenidos en los recién

nacidos con onfalocele diagnosticados prenatalmente que recibieron una reparación inmediata del defecto de la pared abdominal.⁶

De 35 neonatos, 24 tenían diagnósticos de onfalocele gigante y 11 de ellos fueron sometidos a un cierre primario, estos neonatos tuvieron menos tiempo en ventilación mecánica y en alcanzar una alimentación completa. Sin embargo, este ensayo no puede representar una perspectiva real, ya que para la reparación inmediata hubo un sesgo de selección significativo hacia los recién nacidos a término y con peso normal al nacer.⁶

Cierre escalonado o por etapas.

La mayoría de los grandes defectos no son susceptibles de cierre primario debido a su tamaño en relación con el dominio abdominal. Cuando el cierre primario no es factible o no se intenta (por el tamaño del onfalocele), existen múltiples técnicas de reparación en el período neonatal: tratar el amnios como un silo para reducir suavemente el contenido con un vendaje a presión hasta que esté listo para el cierre (inversión del amnios); colocación de silos protésicos con reducción gradual; cierre asistido por terapia al vacío; expansores tejidos y otros tipos de materiales de malla para ayudar a cierre. La mayoría de estas técnicas se derivan de los informes de casos en los que podemos esperar un sesgo de publicación natural porque sólo los casos con éxito se reportan.⁶

En estos informes, las complicaciones encontradas por procedimientos escalonados parecen estar relacionadas con la intervención médica de alto nivel y la prolongación de la estancia hospitalaria, incluidas las infecciones, la sepsis y la cicatrización tardía de las heridas.⁶

Además, la definición de "grande" no fue aplicada uniformemente.⁶

Cierre no quirúrgico.

Para un gran defecto en presencia de prematuridad, enfermedad cardíaca grave o anomalías cromosómicas que ponen en peligro la vida, a menudo se utiliza un enfoque no operatorio.⁶

Esta técnica implica aplicar un agente de secado tópico para promover la epitelización de la membrana que cubre el defecto. Se han utilizado varios agentes para promover la epitelización, incluyendo alcohol al 70 por ciento, mercurocromo

y sulfadiazina de plata. La principal preocupación con este enfoque es el potencial de absorción sistémica del agente tópico.⁶

Whitehouse *et al.* evaluaron el uso de yodopovidona en el manejo de seis neonatos con onfalocele gigante y su efecto sobre la función tiroidea, concluyendo que la yodopovidona promueve la escarificación y la epitelización del saco, pero puede ocurrir un hipotiroidismo que no es clínicamente significativo. Los autores recomiendan evaluar la función tiroidea en los pacientes hospitalizados, reconociendo que después de la desecación del saco, los efectos sistémicos del yodo son mínimos y no es necesaria la suplementación tiroidea.⁶

Para disminuir los efectos del yodo sobre la función tiroidea este se ha combinado con otros agentes. Pandey *et al.* evaluaron la combinación de yodopovidona y antibióticos en polvo (polimixina, bacitracina y neomicina) en el manejo inicial no quirúrgico del onfalocele gigante.⁶

En esta serie 24 neonatos fueron tratados con la combinación descrita y ninguno de ellos presentó alteración en la función tiroidea al principio del tratamiento ni 10 días después de iniciado. Esta combinación promueve una escarificación y epitelización más rápida y minimiza las posibilidades de hipotiroidismo asociado al uso de yodopovidona sola.⁶

El propósito del tratamiento del onfalocele es el cierre del defecto de la pared abdominal después de reducir el contenido y estabilizar con cuidado.¹⁵

La metodología del tratamiento del onfalocele se divide en dos categorías:

1. Cierre diferido no operatorio que implica el mantenimiento del saco con medicamentos tópicos y vendajes regulares, proporcionando epitelización y cierre de la hernia ventral con cirugía diferida.¹⁵

2. El segundo método, sin embargo, es el retiro del injerto y cierre primario después de asegurar la epitelización con el injerto en el periodo temprano.¹⁵

La principal estrategia de tratamiento actual es el seguimiento del saco con un antimicrobiano tópico o agente escarótico, así como un enfoque de "teñir y esperar" con injerto escalonado o sin cierre de injerto después del desarrollo de la superficie epitelial apropiada del saco.¹⁵ Tratamiento no quirúrgico del onfalocele con epitelización primaria se considera una buena opción, aunque mayor

incidencia de sepsis y necesita corrección de la hernia ventral más adelante en la vida.¹⁵

En una revisión reciente de Bauman *et al.*, se concluyó que el tratamiento diferido no quirúrgico se asoció con una mortalidad más baja en comparación con el tratamiento escalonado temprano corrección quirúrgica y un inicio más corto para completar la alimentación enteral en el periodo neonatal.¹⁵

Hay muchos agentes tópicos que se usan en el cuidado del onfalocele. La sulfadiazina de plata y la povidona yodada tienen propiedades únicas y ventajas y desventajas.¹⁵

Ventajas

– Bajo costo y facilitación de la granulación temprana con buena cobertura antibiótica de amplio espectro.¹⁵

Desventajas

– Sulfadiazina de plata: tiene potencial de romper el tejido de granulación.¹⁵

– Povidona yodada: conduce a una disfunción tiroidea.¹⁵

Otra técnica de manejo para cerrar el defecto utilizada en un estudio por Abello *et al.*, es la técnica de silo no quirúrgico debido a que fue imposible realizar el cierre quirúrgico primario.¹⁶

La técnica fue utilizada con una construcción de un silo con un adhesivo de vendaje hidrocólicoide para lograr la reducción del onfalocele en etapas hasta la re inserción intraabdominal completa del silo y antes del cierre abdominal, se realizó lo que se llama «inversión de la amnios», que simula el cierre quirúrgico anatómico definitivo.¹⁶

Todos los pacientes fueron manejados en la unidad de intensivos neonatal bajo relajación muscular, soporte ventilatorio e intra monitoreo de la presión abdominal; la atención postnatal inmediata incluye cubriendo el onfalocele con un vendaje plástico estéril, naso o sonda orogástrica, sedación o relajación muscular con intubación y antibióticos de amplio espectro.¹⁶

Describimos tres fases para esta técnica:

Fase 1: Reducción de silos bajo relajación, todos los pacientes son sometidos a una «prueba de desproporción visceral–abdominal», que va a consistir en una

reducción a nivel manual sin que se interrumpan los amnios para dividir la posibilidad de un cierre primario.¹⁶ Se van a construir un silo con dos placas de Duoderm ya cortadas en forma «T», los bordes libres de forma horizontal van envolver el saco del onfalocele de este lado. El procedimiento se va repetir del otro lado en la misma forma, se va a completar un silo de 360 grados.¹⁶

El duoderm se adhiere a la piel, pero hay que tomar en cuenta que no a los amnios, lo que va permitir una reducción más del amnio.¹⁶ Si se llega a romper el saco amniótico, es de gran importancia suturarlo antes de construir el silo Duoderm.¹⁶ Se coloca el bajalenguas a cada lado de la parte superior del silo y se van a fijar entre sí, sin comprimir el contenido del onfalocele y sin atrapar el cordón umbilical.¹⁶ Es importante construir el silo lo antes posible para una reducción mas rápida del onfalocele; es clave que el amnios permanezca blando y reducible.¹⁶ Si se retrasa la construcción del silo y el nudo se espesa, podría adherirse a la cápsula hepática, aumentando el riesgo de sangrado durante la reducción.¹⁶

A las 24 o 48 horas y dependiendo de la hemodinámica y estabilidad respiratoria del recién nacido, iniciamos la reducción secuencial del silo cada 1-2 días.¹⁶ Los 2 depresores de lengua de madera en el borde libre del silo se utilizan para reducir suavemente el contenido del onfalocele, con compresión hacia del defecto de la pared abdominal.¹⁶ La compresión máxima permitida es de unos 20 centímetros de H₂O de presión intraabdominal o manifestaciones de presión intraabdominal elevada como compromiso respiratorio, disminución de la diuresis o reducción de la saturación de oxígeno en miembros inferiores.¹⁶ El momento de esta reducción vendrá dado por como el neonato tolere la secuencia de estos signos 4 horas después de la reducción del silo, el silo puede aflojarse fácilmente para disminuir la presión intraabdominal.¹⁶

Las características físicas de Duoderm mantienen hidratados el amnios y los bordes de la piel; en la mayoría de los casos, el amnios y los bordes permanecen húmedos incluso después de unos días y pierden adherencia.¹⁶ Cambiamos el apósito adherente si se despega o humedece.¹⁶ De lo contrario, se cambia de forma rutinaria cada 4 o 5 días para verificar el estado de los amnios. La fase 1 se

completa una vez que se devuelven el hígado y todo el intestino a la cavidad abdominal (reducción de silo plano).¹⁶

Fase 2: La inversión de los amnios, esta fase inicia una vez que la reducción de hígado y el intestino se completa en la cavidad abdominal (reducción de silo plano).¹⁶ Si el paciente está estable, el cirujano invierte el amnios y aproxima los bordes de la piel, y se aplica el Duoderm, para mantener los bordes de la piel aproximados.¹⁶ Esto replica la presión esperada del cierre anatómico quirúrgico definitivo. Esto va permitir que el cirujano y los neonatólogos evalúen si el recién nacido tolerará el cierre anatómico quirúrgico definitivo.¹⁶ Algunos pacientes toleran la reducción del amnios y las vísceras, pero no la inversión del amnios; en estos casos no se intenta el cierre quirúrgico por riesgo de síndrome compartimental, sino que parten del estadio de silo plano e inversión del amnios.¹⁶

Fase 3: La tercera y última fase es el cierre quirúrgico definitivo después de la prueba comprobando que el neonato tolera la fase 2.¹⁶

Esta fase comienza con la resección del amnios con precaución por adherencias al hígado.¹⁶ Opcionalmente, si es necesario, se realiza la exploración del contenido abdominal en busca de otras anomalías. El cierre anatómico se realiza mediante sutura.¹⁶ A nivel de 3 capas: el peritoneo, el músculo, la fascia y la piel.¹⁶

Además, la umbilicoplastia en piel virgen e intacta ha mejorado mejores resultados estéticos y funcionales, sin necesidad de tratamientos secundarios, cicatrización intencional de heridas.

Si no se puede lograr el cierre anatómico, utilizamos inyecciones de BotoxR, una técnica de separación de componentes o una malla (DualMeshR) para lograr el cierre abdominal.¹⁶ para separación, utilizamos una fasciotomía longitudinal de la externa músculo oblicuo lateral a la línea semilunar en ambos lados, seguido por una disección submuscular lateral en el plano avascular entre los músculos oblicuos externo e interno.¹⁶

Una vez que el músculo oblicuo externo se libera bilateralmente, los músculos recto, oblicuo interno y transversos del abdomen se movilizan hacia el línea

media.¹⁶ Si se requiere un avance adicional para la operación sin tensión cierre, los músculos rectos se liberan de la vaina posterior.¹⁶

Luego, los colgajos de avance se cierran principalmente en la línea media con una malla cuando sea necesario. Si es posible, se conserva el cordón umbilical e incluido en el cierre.¹⁶

Este proceso de reducción y cierre secuencial se realiza bajo un estricto protocolo en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatal, con monitoreo metabólico y hemodinámico, intubación endotraqueal y relajación muscular.¹⁶

Durante la reducción, la presión intra abdominal no puede exceder 20 centímetros de H₂O, y la estabilidad cardiorrespiratoria y débito urinario debe ser mantenido.¹⁶

El éxito de esta técnica es importante hacer lo siguiente.

a) Mantener intacto el amnios para conservar una interfase no adherente con las vísceras intraabdominales por el riesgo de hemorragia y hemoperitoneo durante la reducción del silo. Es importante armar el silo y comenzar la reducción en el primer 24–48h.¹⁶

b) Cambiar el apósito adherente cuando sea necesario (desprender, mojar) o cada 4-5 días. Fijación de inversión de amnios DuodermR.¹⁶

c) Cuando se realiza una reducción secuencial, se debe tener cuidado para evitar dañar la víscera hueca entre los bajalenguas. El vértice del onfalocele no siempre es el umbilical cable, y debe ser reorientado cuando se coloca el silo.¹⁶

d) Al reducir el hígado, el cirujano debe estar atento a la perfusión y la presión arterial.¹⁶

e) Mantener siempre la presión intra abdominal por debajo de 20 cm H₂O. Medir la PIA con cava intravesical o inferior.¹⁶

catéter venoso. Si no es posible, los parámetros clínicos se pueden utilizar como una medida indirecta de IAP.¹⁶

f) Se requiere sedación permanente o relajación muscular e intubación. A medida que se lleva a cabo la reducción secuencial, eventualmente se necesitará intubación endotraqueal y relajación muscular.¹⁶

g) Soporte nutricional parenteral.

h) Se utilizan antibióticos de amplio espectro debido a la exposición a largo plazo a la intubación traqueal, sondas de foley y vías centrales.¹⁶

IV. 1.11. Complicaciones

Toda patología difícil, se suele complicar, en el onfalocele la más común es la insuficiencia respiratoria neonatal, ya que es secundaria a muchas patologías a nivel diversificado que engloban el pulmón, que van más allá de la conocida enfermedad de membranas hialinas: que es un trastorno que provoca la incapacidad insuficiente de producir surfactante pulmonar.¹⁴

Las complicaciones del sistema respiratorio pueden diversificarse de la siguiente forma:

–Hipoplasia pulmonar congénita: es de las más frecuentes, y podría estar asociada a hipertensión pulmonar primaria.¹⁴ Es el desarrollo incompleto a nivel pulmonar, donde macroscópicamente se verá disminuido el tejido pulmonar del árbol bronquial y de su vascularización, esto conlleva a que la función pulmonar se vea afectada.¹⁴

–Hipertensión pulmonar: Se sospecha en casos donde se observa el hígado en el saco y el recién nacido requiere ventilación mecánica.¹⁴ Esta hipertensión puede estar asociada a hipoplasia pulmonar, aquí sería la primaria o secundaria, que sería tras cirugía de reintroducción del contenido herniario.¹⁴

–Alteración morfológica torácica: gran parte de los fetos con onfalocele presentan una reducción de la capacidad torácica, morfológicamente se verá estrecha y elongada, eso lo complica a producir un riesgo alto de hipoplasia pulmonar y distrés respiratorio.¹⁴

–Patología diafragmática: hay casos asociados a eventración diafragmática, ascenso de las cúpulas y/o disfunción de la contracción.¹⁴ Más sin embargo, se le suman malformaciones diafragmáticas propias de aneuploidías o síndromes asociados al onfalocele, como por ejemplo, la Pentalogía de Cantrell.¹⁴

Otra importante que se debe a una complicación del onfalocele aunque no suele ser frecuente, es la ruptura del saco.¹⁴ Esto va dificultar el tratamiento perinatal y empeora el pronóstico evolutivo de estos neonatos.¹⁴

La ruptura del saco va depender el momento que se produzca la rotura, que puede ser primaria o prenatal, que se produce dentro de la cavidad uterina, lo que se puede confundir con una gastrosquisis, o secundaria o post-natal.¹⁴

IV.1.12. Pronóstico y evolución

Los reportes sobre la tasa de mortalidad del onfalocele son escasos y no están basados en datos de una gran población o encuestas epidemiológicas nacionales. China logró reportar los datos del registro nacional de defectos de nacimiento desde el año 1996 hasta 2006, encontrando 827 casos de onfalocele de los cuales 124 resultaron en muerte en los primeros siete días después del parto, arrojando una tasa de mortalidad perinatal de 52,4 por ciento (IC95% 49.0-55.8).⁶

Se ha estimado en promedio una tasa de mortalidad del 30 por ciento, aunque en un estudio realizado en México con 26 neonatos con onfalocele, la tasa de mortalidad fue del 16.6 por ciento. Los anteriores reportes no lograron discriminar los casos de onfalocele gigante, para estos casos especiales, Saxena (17) sistematizó 10 estudios observacionales con 337 pacientes reportando la muerte en el 23,1 por ciento (n=78) y Bauman (5) incluyó ocho estudios observacionales con 311 pacientes de los cuales murió el 23,7 por ciento (n=74) coincidiendo con los resultados reportados por Saxena.⁶

El criterio quirúrgico suele ser el más utilizado: para aquellos defectos mayores o iguales a 5 centímetros y/o la presencia en el saco de más del 75 por ciento del hígado, los cuales se consideran onfaloceles gigantes.¹⁴

El pronóstico, se propone incluir la determinación del tamaño del onfalocele en la ecografía de cribado prenatal.¹⁴ Según estudios, dicen y demuestran que un tamaño menor del onfalocele se va relacionar con herniación aislada del intestino delgado y mayor probabilidad de asociación a cromosomopatías.¹⁴ Ya un mayor tamaño es predictivo de herniación hepática y suele manifestarse en fetos con cariotipo normal. Mas sin embargo, hay que tener en cuenta que el contenido del onfalocele es de gran importancia cuando se habla de ser el predictor de aneuploidías concomitantes.¹⁴

Esto va complicar la valoración pronóstica:

–Onfaloceles pequeños: peor pronóstico a corto plazo, debido a que estos se asocian a aneuploidias, anomalías morfológicas y abortos espontáneos.¹⁴

Sin embargo, su tratamiento es quirúrgico y es sencillo, lo que va a presentar menos riesgos complicaciones perioperatorias.¹⁴

Así, neonatos con onfaloceles pequeños aislados tendrán una evolución similar a la de un recién nacido sano.¹⁴

El pronóstico se incluye antes de finalizar el estudio, ya que se toma en cuenta su valoración que realiza a nivel prenatal.¹⁴

La evolución se va tomar en cuenta al finalizar el estudio en curso.¹⁴

La tasa de supervivencia para el onfalocele varía de 70% a 95% siendo el onfalocele aislado el que se relaciona con la mayor. La mortalidad ha disminuido en los últimos cincuenta años gracias a los avances en la atención y tratamiento. El pronóstico se relaciona con las complicaciones prenatales, posnatales y posoperatorias.⁸

Se ha evidenciado mal pronóstico en presencia de anomalías asociadas como las cardíacas o el onfalocele roto, la prematuridad y el tamaño del defecto de la pared abdominal.⁸

La supervivencia ha mejorado gracias al diagnóstico prenatal, el manejo obstétrico, al desarrollo de las unidades de cuidados intensivos neonatales, a las técnicas quirúrgicas desarrolladas y a la disponibilidad de ARM (asistencia respiratoria mecánica) y de NPT (nutrición parenteral total).⁸

IV.1.13. Prevención

No hay maneras específicas para prevenir el onfalocele, pero se toma en cuenta que para prevenir los defectos de la pared abdominal en neonatos, las madres que son gestantes deben precaver hábitos tóxicos durante su embarazo y también mantener una vida saludable, para así evitar que el feto desarrolle estos tipos de anomalías durante el desarrollo embrionario.

V. OPERACIONALIZACIÓN DE LAS VARIABLES

Variables	Concepto	Indicador	Escala
Onfalocele	Es un defecto de tamaño variable en el medio de la pared abdominal donde los órganos herniados están cubiertos por una membrana formada por peritoneo en la superficie interna, amnios en la superficie externa y gelatina de Wharton entre las dos tapas.	Si o no	Nominal
Edad materna	Es el factor pronóstico aislado más importante del éxito en cuanto a tasa de gestación y tasa de gestación evolutiva.	Años	Numérica
Hábitos Tóxicos de la madre	Hábitos que presente el paciente y pueda influir en el proceso de gestación del neonato.	Alcohol Cafe Drogas	Nominal
Antecedentes familiares	Registros de enfermedades que se han presentado en el linaje familiar.	Hipertensión Diabetes Negados	Nominal
Edad gestacional	Edad de un embrión, un feto o un recién nacido desde el primer día de la última menstruación. Se comienza a cuantificar aproximadamente dos semanas antes de la fertilización.	Semanas	Numérica
Sexo	Características fenotípicas y genotípicas que diferencia el sexo.	Femenino Masculino Indeterminado	Nominal

Peso al nacimiento	Es el peso que se le toma al neonato al nacer.	Gramos	Numérica
Talla	Medida para indicar el tamaño del neonato al nacer.	Centímetros	Numérica
Chequeos prenatales	Consultas que determinan el estado de salud de la gestante y la evolución del neonato.	Extrahospitalaria o Intrahospitalaria	Numérica
Diagnóstico prenatal	Exámenes para determinar el diagnóstico del onfalocele.	Ecografía morfológica o Ecografía 4D	Nominal
Tipo de parto realizado	Proceso que provoca la salida del bebé y de la placenta desde el interior del útero materno.	Parto natural o cesárea	Nominal
Tamaño del onfalocele	Medida del defecto de la pared anterior abdominal con herniación de las vísceras abdominales	Grande o pequeño	Numérica
Organos contenido en el onfalocele	Órganos abdominales contenidos dentro de la membrana	Asas intestinales Hígado Vesícula	Nominal

Malformaciones asociadas	Defectos o anomalías que se presentan acompañadas del onfalocele.	Espina bífida Defectos cardiacos Defectos renales Complejo OEIS	Nominal
Tratamiento farmacológico	Fármacos administrados al neonato.	Cefalexina Amikacina Dobutamina Vitamina K Metronidazol Paracetamol Gluconato de calcio	Nominal
Tipo de manejo del defecto	Es el tratamiento utilizado para cerrar el defecto provocado por el onfalocele.	Quirúrgico o Tópico	Nominal
Complicaciones	Trastornos o eventos adversos que ocurren durante la hospitalización del paciente.	Asfixia perinatal Ruptura del saco Sepsis Encefalopatía hipóxica	Nominal
Días de hospitalización	Número de días del ingreso del neonato hasta el alta médica o defunción.	Días	Numérica
Evolución	Sucesión de fases por la que pasa el paciente con onfalocele desde el inicio del defecto hasta la terminación de este.	Satisfactoria o fallecido	Nominal

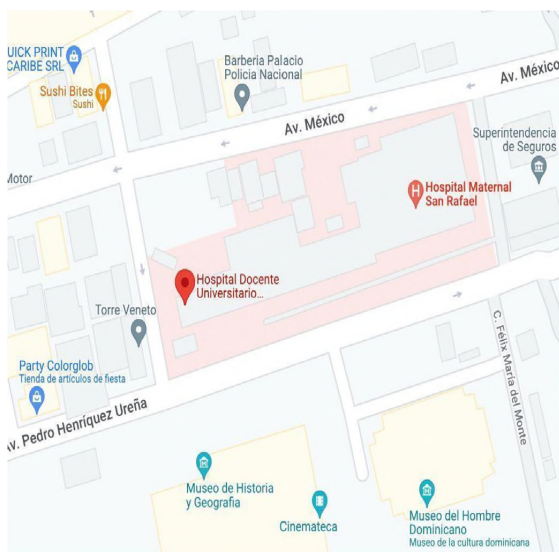
VI. MATERIALES Y MÉTODOS

VI.1. Tipo de estudio

Se realizó un estudio descriptivo y retrospectivo con el objetivo de determinar el manejo y evolución de los pacientes ingresados a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatal por onfalocelo en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022. (Ver anexo XII.1. Cronograma).

VI.2. Área de estudio

El estudio tuvo lugar en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatal del Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, localizado en Avenida Pedro Henríquez Ureña No.49, Sector Gazcue, Distrito Nacional, República Dominicana. Delimitado, al norte por la Avenida México; al sur, por la Pedro Henríquez Ureña; al oeste, por la calle Benito Juárez y al este, por la calle Félix María del Monte (Ver mapa cartográfico y vista aérea).



Mapa cartográfico



Vista aérea

VI.3. Universo

El universo estuvo representado por cuatro mil quinientos veinte y cinco pacientes ingresados en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatal en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022.

VI.4. Muestra

La muestra estuvo representada por los cuatro pacientes recién nacidos con el diagnóstico de onfalocele, de 2021 - 2022.

VI.5. Criterios

VI.5.1. De inclusión

1. Pacientes con diagnóstico de onfalocele.
2. Ambos sexos.
3. Recién nacidos.

VI.5.2. De exclusión

1. Expediente clínico no localizado.
2. Expediente clínico incompleto.

VI.6. Instrumento de recolección de datos

Para la recolección de datos se elaboró un formulario que incluye trece preguntas abiertas y cinco cerradas. Contienen datos sociodemográficos tales como sexo, peso y talla, luego incluyen preguntas como, edad gestacional del paciente, órganos contenido del onfalocele, complicaciones, malformaciones asociadas, tamaño, tipo de manejo utilizado para tratar al paciente y evolución. (Ver anexo XII.2. Instrumento de recolección de datos).

VI.7. Procedimiento

El anteproyecto fue sometido a la Unidad de Investigación de la Escuela de Medicina de la Universidad Pedro Henríquez Ureña (UNPHU) y a la Unidad de Enseñanza del Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia para su revisión y aprobación.

Para la obtención de datos se llevó a cabo la selección de los pacientes ingresados en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatal con diagnóstico de Onfalocele.

El instrumento de recolección de datos fue llenado a través de la revisión de los expedientes clínicos, esta fase fue ejecutada por las sustentantes, de 2021 - 2022 (Ver anexo XII.1. Cronograma).

VI.8. Tabulación

Los datos obtenidos fueron tabulados a través de programas computarizados tales como Hojas de Cálculo de Google y Microsoft Excel presentados en tablas y gráficas, los cuales se expresaron en porcentaje.

VI.9. Análisis

La información obtenida fue procesada en Hojas de Cálculo de Google y Microsoft Excel, que fue analizada en frecuencia simple.

VI.10. Aspectos éticos

El presente estudio se ejecutó con apego a las normativas éticas internacionales, incluyendo los aspectos relevantes de la Declaración de Helsinki¹⁷ y las pautas del Consejo de Organizaciones Internacionales de las Ciencias Médicas (CIOMS).¹⁸ El protocolo del estudio y los instrumentos diseñados para el mismo fueron sometidos a la revisión del Comité de Ética de la Universidad, a través de la Escuela de Medicina y de la coordinación de la Unidad de Investigación de la Universidad Nacional Pedro Henríquez Ureña (UNPHU), así como a la Unidad de enseñanza del Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, cuya aprobación fue el requisito para el inicio del proceso de recopilación y verificación de datos.

El estudio implicó el manejo de datos identificatorios ofrecidos por personal que labora en el centro de salud (departamento de estadística). Los mismos fueron manejados con suma cautela, e introducidos en las bases de datos creadas con esta información y protegidas por una clave asignada y manejada únicamente por las investigadoras. Todos los informantes identificados durante esta etapa fueron abordados de manera personal con el fin de obtener su permiso para ser contactados en las etapas subsecuentes del estudio.

Todos los datos recopilados en este estudio fueron manejados con el estricto apego a la confidencialidad. A la vez, la identidad de los/as contenida en los expedientes clínicos fue protegida en todo momento, manejando los datos que potencialmente puedan identificar a cada persona de manera desvinculada del resto de la información proporcionada contenida en el instrumento.

Finalmente, toda información incluida en el texto del presente trabajo de grado, tomada por otros autores, fue justificada por su llamada correspondiente.

VII. RESULTADOS

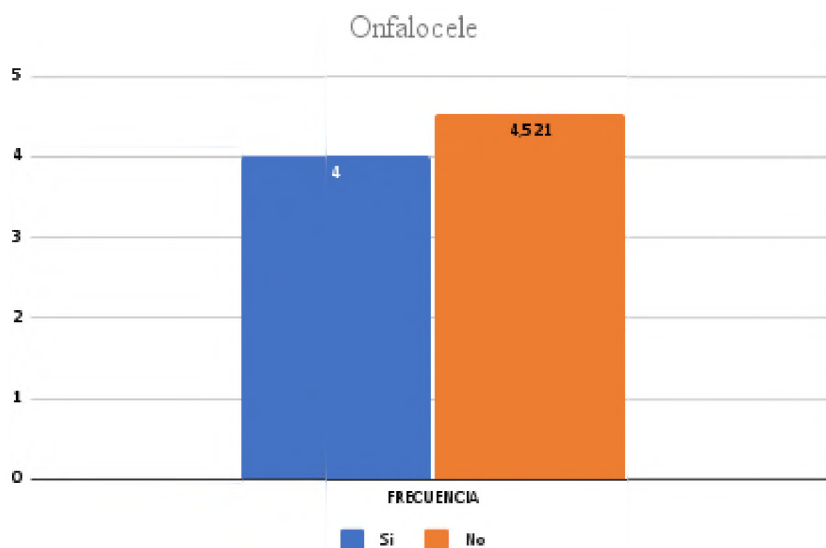
Tabla 1. Pacientes recién nacidos que fueron ingresados a la unidad de cuidados intensivos neonatal por onfalocele en Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022.

Onfalocele	Frecuencia	%
Si	4	0.1
No	4,521	99.9
Total	4,525	100.0

Fuente: instrumento de recolección de datos.

El 0.1 por ciento de los pacientes ingresados a la unidad de cuidados intensivos neonatal del Hospital Docente Universitario Nuestra Señora de la Altagracia presentaron onfalocele y el 99.9 por ciento no. (Ver tabla 1).

Gráfico 1. Frecuencia de los pacientes ingresados a la unidad de cuidados intensivos neonatal por onfalocele en Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022.



Fuente: tabla 1.

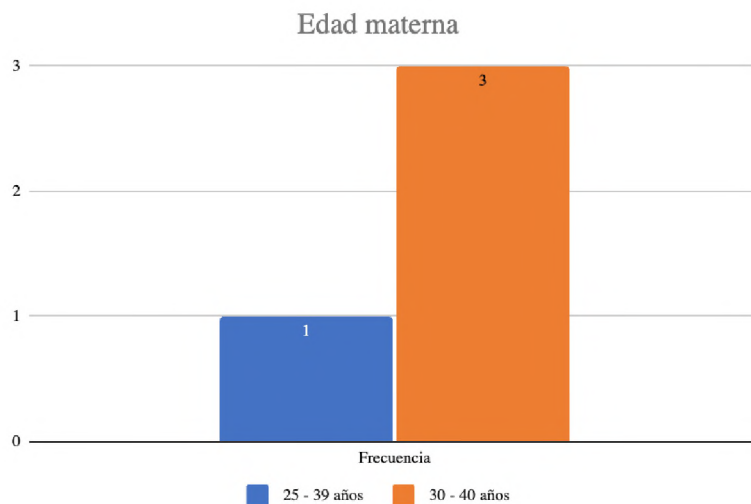
Tabla 2. Distribución de edad materna de los pacientes ingresados a la unidad de cuidados intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022.

Edad materna	Frecuencia	%
20 - 25 años	1	25,0%
30 - 40 años	3	75,0%
Total	4	100%

Fuente: instrumento de recolección de datos.

De los 4 pacientes registrados con el defecto del onfalocele, se reportó que la edad materna se presentó en el rango de 20 a 25 años, en un 25.0 por ciento, mientras que el porcentaje más alto, fue de 75.0 por ciento donde el rango de edad fue de 30 a 39 años. (Ver tabla 2).

Gráfico 2. Distribución de edad materna de los pacientes ingresados a la unidad de cuidados intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022.



Fuente: Tabla 2.

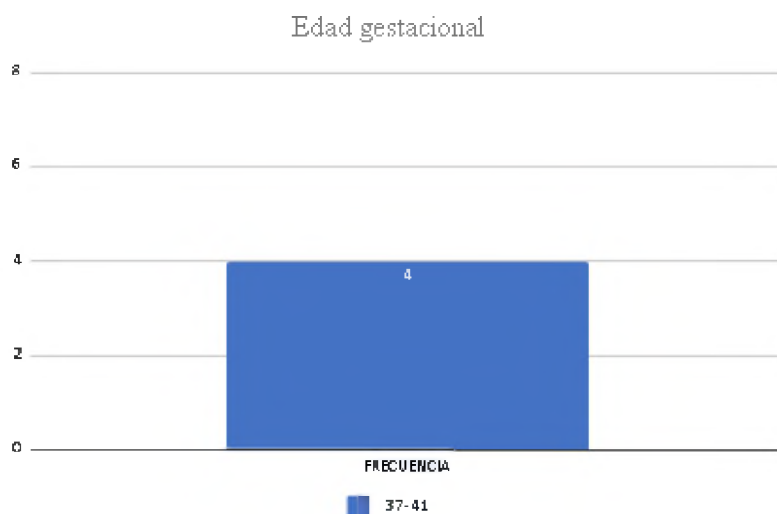
Tabla 3. Distribución de edad gestacional en los pacientes ingresados a la unidad de cuidados intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022.

Edad gestacional	Frecuencia	%
37 - 41	4	99.9
Total	4	100.0

Fuente: Instrumento de recolección de datos

De los 4 pacientes registrados, el porcentaje más alto fue de pacientes que se encuentran en el rango de edad gestacional de las semanas 37 a 41 en un 100.0 por ciento. (Ver tabla 3).

Gráfico 3. Distribución de edad gestacional en los pacientes ingresados a la unidad de cuidados intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022.



Fuente: Tabla 3.

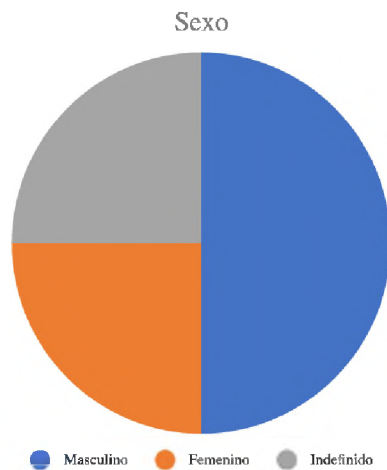
Tabla 4. Distribucion del sexo de los pacientes ingresados en la unidad de cuidados intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022.

Sexo	Frecuencia	%
Masculino	2	50,0
Femenino	1	25,0
Indefinido	1	25,0
Total	4	100.0

Fuente: Instrumento de recolección de datos

En los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022, el sexo predominante fue el sexo masculino representando un 50.0 por ciento, un 25.0 por ciento correspondió al sexo femenino y el 25.0 por ciento restante correspondió a sexo indefinido. (Ver tabla 4).

Gráfico 4. Distribucion del sexo de los pacientes ingresados en la unidad de cuidados intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022.



Fuente: Tabla 4.

Tabla 5. Distribución de talla en los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022.

Talla	Frecuencia	%
≥ 45	3	75,0
< 40	1	25,0
Total	4	100.0

Fuente: Instrumento de recolección de datos.

El porcentaje más alto para la talla de los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022, fue ≥ 45 que comprende un 75.0 por ciento y el < 40 comprende un 25.0 por ciento. (Ver tabla 5).

Gráfico 5. Distribución de talla en los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022.



Fuente: Tabla 5.

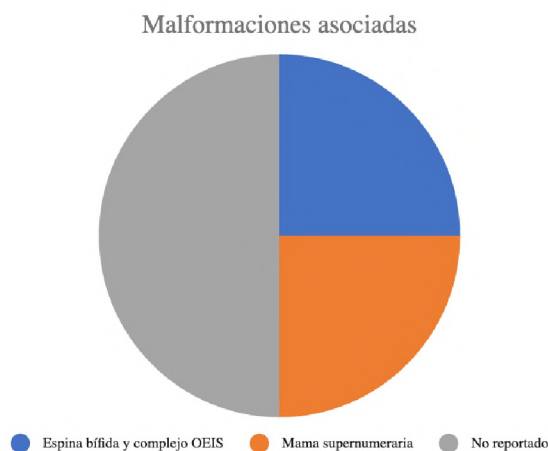
Tabla 6. Distribución de las malformaciones congénitas que presentaron los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022.

Malformaciones asociadas	Frecuencia	%
Espina bífida y complejo OEIS	1	25,0
Mama supernumeraria izquierda	1	25,0
No reportado	2	50,0
Total	4	100.0

Fuente: Instrumento de recolección de datos.

Se reportó que de los 4 pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022, un paciente presentó la malformación de la espina bífida y complejo OEIS en un 25.0 por ciento, otro paciente presentó la mama supernumeraria izquierda en un 25.0 por ciento, mientras que el 50.0 por ciento restante no se reportó si presentaron malformaciones asociadas. (Ver tabla 6)

Gráfico 6. Distribución de las malformaciones congénitas que presentaron los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022.



Fuente: Tabla 6.

Tabla 7. Distribución de peso en los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022.

Peso	Frecuencia	%
≥ 2,500	3	75,0
< 2,000	1	25,0
Total	4	100.0

Fuente: Instrumento de recolección de datos.

El porcentaje más alto registrado en los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022, fue comprendido entre $\geq 2,500$ gramos un 75.0 por ciento y $< 2,000$ un 25.0 por ciento. (Ver tabla 7).

Gráfico 7. Distribución de peso en los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022.



Fuente: Tabla 7.

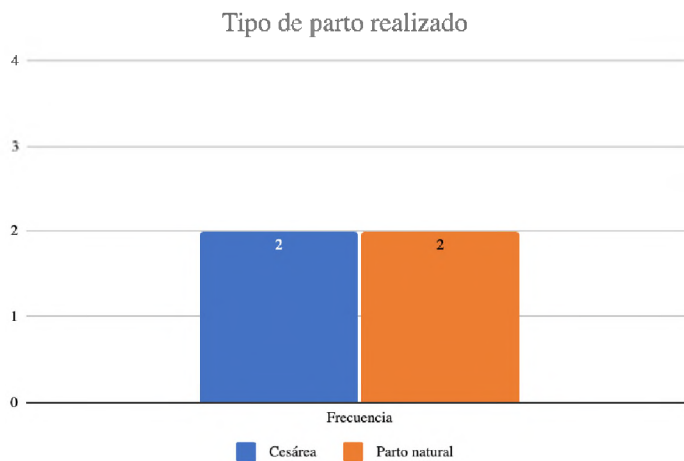
Tabla 8. Distribución de tipo parto realizado en los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022.

Tipo de parto realizado	Frecuencia	%
Cesárea	2	50,0%
Parto natural	2	50,0%
Total	4	100%

Fuente: Instrumento de recolección de datos.

El tipo de parto realizado a la hora del nacimiento de los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022, fue de un 50.0 por ciento se realizó por parto natural y el otro 50.0 por ciento se realizó por cesárea. (Ver tabla 8).

Gráfico 8. Distribución de tipo parto realizado en los pacientes recién nacidos ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022.



Fuente: Tabla 8.

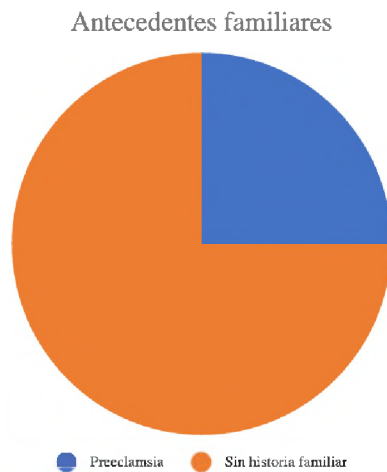
Tabla 9. Distribución de los antecedentes familiares de los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022.

Antecedentes familiares	Frecuencia	%
Preeclamsia	1	25.0
Sin historia familiar	3	75.0
Total	4	100.0

Fuente: Instrumento de recolección de datos.

En la distribución de los antecedentes familiares de los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022, se reportó preeclampsia en un 25.0 por ciento, mientras que el 75.0 por ciento no presentó historia familiar. (Ver tabla 9)

Gráfico 9. Distribución de los antecedentes familiares de los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022.



Fuente: Tabla 9.

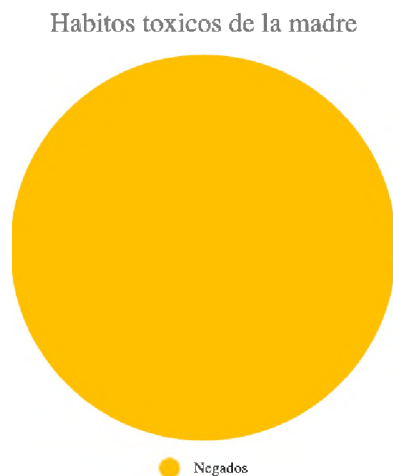
Tabla 10. Distribución de los hábitos tóxicos de la madre de los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022.

Hábitos tóxicos de la madre	Frecuencia	%
Café	0	0.0
Alcohol	0	0.0
Drogas	0	0.0
Negados	4	99,9
Total	4	100.0

Fuente: Instrumento de recolección de datos.

Se reportó que los hábitos tóxicos de la madre de los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022, fueron negados en un 100.0 por ciento. (Ver tabla 10)

Gráfico 10. Distribución de los hábitos tóxicos de la madre de los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022.



Fuente: Tabla 10.

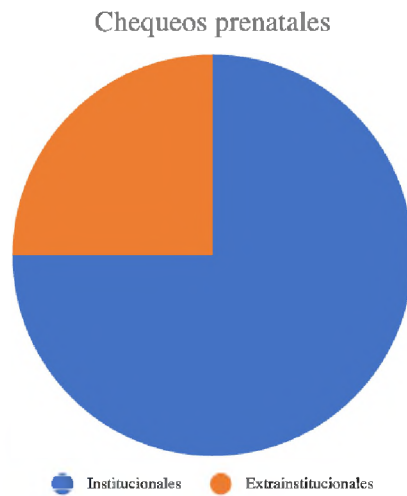
Tabla 11. Distribución de los chequeos prenatales de los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022.

Chequeos prenatales	Frecuencia	%
Institucionales	3	75,0
Extraintitucionales	1	25,0
Total	4	100

Fuente: Instrumento de recolección de datos.

En la siguiente tabla se refleja los chequeos prenatales que se llevaron a cabo antes del nacimiento de los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022, donde un 75.0 por ciento reporta que se realizaron chequeos prenatales institucionales y un 25.0 por ciento fueron de chequeos extraintitucionales. (Ver tabla 11)

Gráfico 11. Distribución de los chequeos prenatales de los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022.



Fuente: Tabla 11.

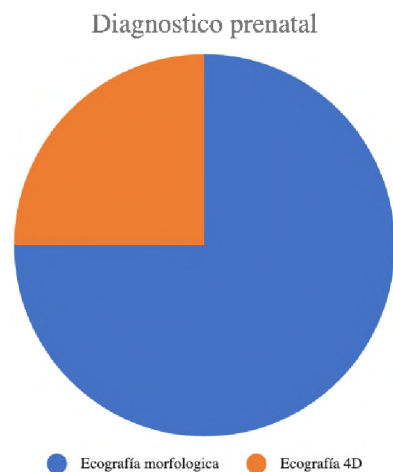
Tabla 12. Distribución del diagnóstico prenatal de los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022.

Diagnóstico prenatal	Frecuencia	%
Ecografía morfológica	3	75,0
Ecografía 4D	1	25,0
Total	4	100

Fuente: Instrumento de recolección de datos.

En la distribución del diagnóstico prenatal de los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022, en un 75.0 por ciento se diagnosticó el defecto mediante ecografía morfológica mientras que el 25.0 por ciento se detectó mediante ecografía 4D. (Ver tabla 12)

Gráfico 12. Distribución del diagnóstico prenatal de los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022.



Fuente: Tabla 12.

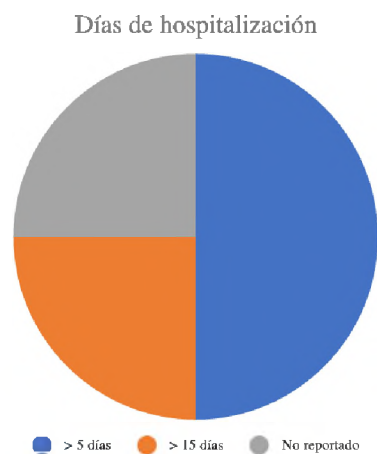
Tabla 13. Distribución de los días de hospitalización de los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022.

Días de hospitalización	Frecuencia	%
> 5 días	2	50,0
> 15 días	1	25,0
No reportado	1	25,0
Total	4	100

Fuente: Instrumento de recolección de datos.

Los días de hospitalización de los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022, un 50.0 por ciento se mantuvieron ingresados en UCIN por más de 5 días, mientras que un 25.0 por ciento se mantuvo por más de 15 días y el 25.0 por ciento restante no se reportó que tiempo se mantuvo ingresado. (Ver tabla 13)

Gráfico 13. Distribución de los días de hospitalización de los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022.



Fuente: Tabla 13.

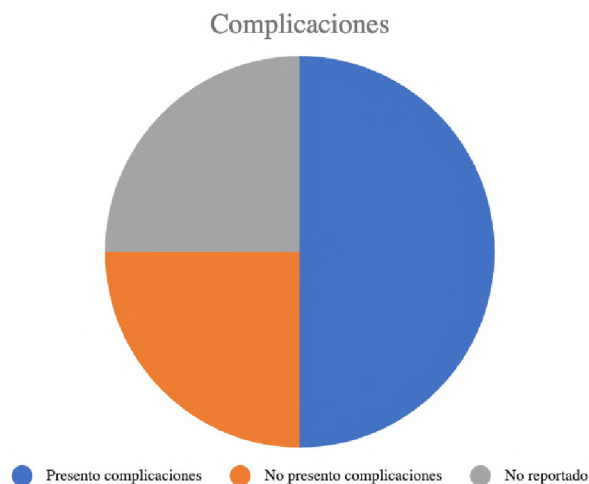
Tabla 14. Distribución de las complicaciones de los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022.

Complicaciones	Frecuencia	%
Presentó complicaciones	2	50,0
No presentó complicaciones	1	25,0
No reportado	1	25,0
Total	4	100

Fuente: Instrumento de recolección de datos.

En la distribución de las complicaciones de los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022, un 50.0 por ciento presentaron complicaciones, un 25.0 por ciento no presentó complicaciones, mientras que el 25.0 por ciento restante no se reportó si presentó o no complicaciones. (Ver tabla 14).

Gráfico 14. Distribución de las complicaciones de los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022.



Fuente: Tabla 14.

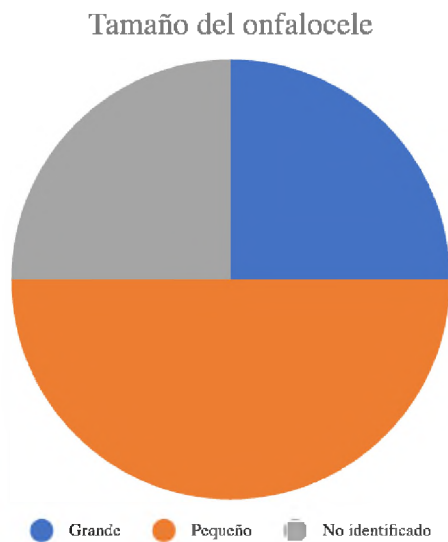
Tabla 15. Distribución del tamaño del onfalocele en los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022.

Tamaño del onfalocele	Frecuencia	%
Grande	1	25,0
Pequeño	2	50,0
No identificado	1	25,0
Total	4	100

Fuente: Instrumento de recolección de datos.

El tamaño del onfalocele en los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022, el porcentaje del onfalocele grande fue de 25.0 por ciento, el pequeño de 50.0 por ciento y el 25.0 por ciento restante no fue identificado en los métodos de diagnóstico. (Ver tabla 15).

Gráfico 15. Distribución del tamaño del onfalocele en los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Maternidad Universitario Nuestra Señora de la Altagracia, 2021- 2022.



Fuente: Tabla 15.

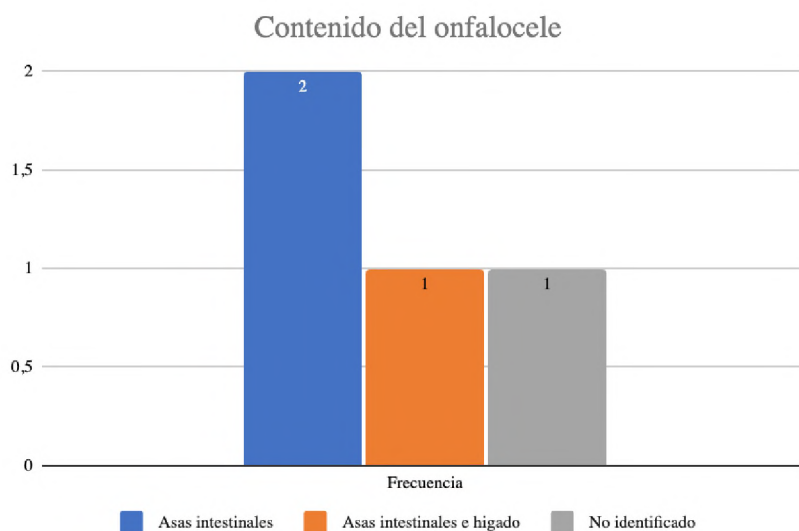
Tabla 16. Distribución del contenido del onfalocele en los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Maternidad Universitario Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022.

Contenido del onfalocele	Frecuencia	%
Asas intestinales	2	50,0
Asas intestinales e hígado	1	25,0
No identificado	1	25,0
Total	4	100

Fuente: Instrumento de recolección de datos

El porcentaje del contenido del onfalocele de los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022, fue de un 50.0 por ciento de asas intestinales, un 25.0 por ciento de asas intestinales e hígado, y el 25.0 por ciento restante no se identificó mediante la ecografía de que estuvo contenido. (Ver tabla 16).

Gráfico 16. Distribución del contenido del onfalocele en los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Maternidad Universitario Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022.



Fuente: Tabla 16.

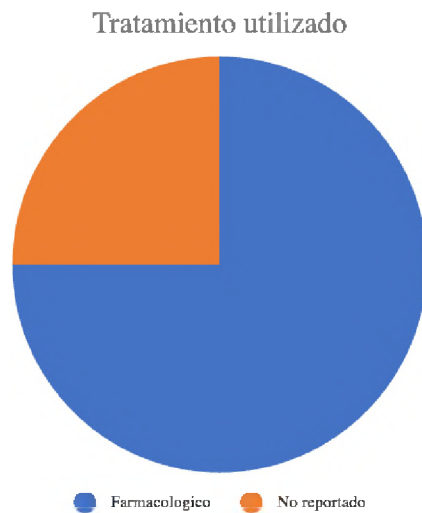
Tabla 17. Distribución del tratamiento utilizado en los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022.

Tratamiento utilizado	Frecuencia	%
Farmacológico	3	75,0
No reportado	1	25,0
Total	4	100

Fuente: Instrumento de recolección de datos

En la distribución del tratamiento utilizado en los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022, un 75.0 por ciento se maneja con tratamiento farmacológico para tratar las complicaciones, mientras que el 25.0 por ciento restante no se reportó con que tratamiento fue manejado. (Ver tabla 17)

Gráfico 17. Distribución del tratamiento utilizado en los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022.



Fuente: Tabla 17.

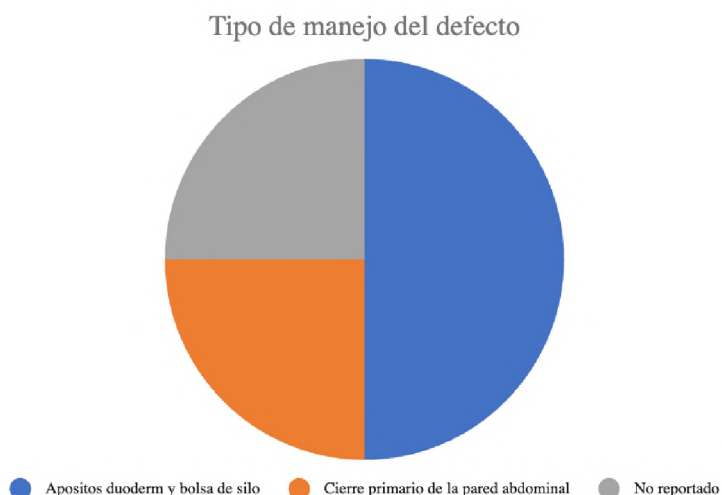
Tabla 18. Distribución del tipo de manejo del defecto en los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022.

Tipo de manejo del defecto	Frecuencia	%
Apósitos duoderm y bolsa de silo	2	50,0
Cierre primario de la pared abdominal	1	25,0
No reportado	1	25,0
Total	4	100

Fuente: Instrumento de recolección de datos.

En la distribución del tipo de manejo del defecto en los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022, el defecto del onfalocele se manejó mediante apósitos de duoderm y bolsa de silo en un 50 por ciento, mientras que un 25.0 por ciento se manejó mediante procedimiento quirúrgico como el cierre primario de la pared abdominal y el 25.0 por ciento restante su manejo no fue reportado. (Ver tabla 18)

Gráfico 18. Distribución del tipo de manejo del defecto en los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022.



Fuente: Tabla 18.

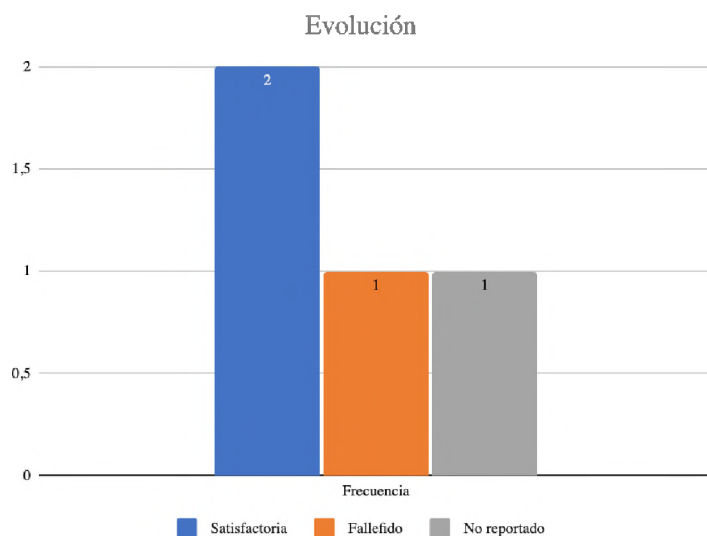
Tabla 19. Distribución de la evolución en los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022.

Evolución	Frecuencia	%
Satisfactoria	2	50,0
Fallecido	1	25,0
No reportado	1	25,0
Total	4	100

Fuente: Instrumento de recolección de datos.

La evolución en los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022, un 50 por ciento su evolución fue satisfactoria luego de su manejo, mientras que un 25.0 por ciento falleció por las complicaciones presentadas durante su ingreso, y el 25.0 por ciento restante no se encontraron reportes como este paciente evolucionó durante el manejo. (Ver tabla 19).

Gráfico 19. Distribución de la evolución en los pacientes ingresados en la unidad de intensivos neonatal por onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, 2021 - 2022.



Fuente: Tabla 19.

VIII. DISCUSIÓN

En este trabajo de investigación entre el periodo del 2021 - 2022 se seleccionaron 4 pacientes de los 4,525 ingresados a UCIN, de los 0.1 por ciento fueron diagnosticados con Onfalocele en el Hospital Docente Universitario Maternidad Nuestra Señora de la Altagracia, lo cual concuerda con el estudio realizado por Ortegón-López A, Acevedo-Gallegos S, Gallardo-Gaona J, Velásquez-Torres B, Ramirez-Calvo J, *et al* el cual se encontró que la prevalencia del defecto fue de un caso por cada 1,000 recién nacidos. Del cual en nuestro estudio se obtuvieron los siguientes resultados: Se reportó que la edad materna se presentó en el rango de 20 a 25 años en un 25.0 por ciento, mientras que el porcentaje más alto fue de un 75.0 por ciento, donde el rango de edad oscila entre 30-39 años, lo cual va en desacuerdo con el estudio realizado por Ortegón-López A, Acevedo-Gallegos S, Gallardo-Gaona J, Velásquez-Torres B, Ramirez-Calvo J, *et al* el cual expresa que la edad promedio de las madres fue 26.7 años.⁴

De los 4 pacientes registrados, el porcentaje más alto fue de pacientes que se encuentran en el rango de edad gestacional de las semanas 37 a 41 lo cual va en desacuerdo con el estudio realizado por Ortegón-López A, Acevedo-Gallegos S, Gallardo-Gaona J, Velásquez-Torres B, Ramirez-Calvo J, *et al* que expresa en su estudio las semanas de embarazo al nacimiento fueron de 35.6 semanas.⁴

Como investigadoras de este estudio pudimos notar que después de retirar la sonda nasogástrica del paciente, recomendaban suministrar la leche materna lo cual nos llamo la atención ya que en el estudio de Moreno Ramirez M, *et al*, esta concluyó, que la leche materna previno la presencia de enterocolitis necrosante (ECN) y mejorar la tolerancia a la vía enteral. El uso de fortificados podría brindar mayores beneficios cuando se alimenta con leche materna exclusiva. Los que consumían leche materna tenían un menor riesgo de desarrollar sepsis. La leche humana demostró beneficios nutricionales directos que deben tenerse en cuenta como estrategia de manejo para estos niños.³

El sexo predominante fue el sexo masculino representando un 50.0 por ciento, un 25.0 por ciento correspondió al sexo femenino y el 25.0 por ciento restante correspondió a sexo indefinido, el cual va de acuerdo con el estudio realizado por

Ramírez Batista F, Ramírez Batista A, Kedisobov Djomaly III E, Escobar Zaldívar O, Carmenate Mendoza C, *et al*, el cual predominio el sexo masculino.⁵

En cuanto al peso de los recién nacidos se obtuvo el siguiente resultado, entre $\geq 2,500$ gramos un 75.0 por ciento y $< 2,000$ un 25.0 por ciento.

El porcentaje más alto para la talla de los recién nacidos fue ≥ 45 que comprende un 75.0 por ciento y el < 40 comprende un 25.0 por ciento.

En cuanto a las malformaciones asociadas se reportó que de los 4 pacientes ingresados un paciente presentó la malformación de la espina bífida y complejo OEIS en un 25.0 por ciento, otro paciente presentó la mama supernumeraria izquierda en un 25.0 por ciento, mientras que el 50.0 por ciento restante no se reportó si presentaron malformaciones asociadas, lo cual va en desacuerdo con el estudio realizado por Ramírez Batista F, Ramírez Batista A, Kedisobov Djomaly III E, Escobar Zaldívar O, Carmenate Mendoza C, *et al*, en el cual las malformaciones cardiovasculares fueron las malformaciones congénitas asociadas más comunes.

El porcentaje más alto registrado en los pacientes fue comprendido entre $\geq 2,500$ gramos un 75.0 por ciento y $< 2,000$ un 25.0 por ciento.

Con respecto al tipo de parto encontramos en nuestra investigación un 50.0 por ciento se realizó por parto natural y un 50.0 por ciento se realizó por cesárea, lo cual según la literatura presenta un peligro para la integridad de las membranas y podría llevar a un trauma hepático y hemorragia.

En la distribución de los antecedentes familiares se reportó preeclampsia en un 25.0 por ciento, mientras que el 75.0 por ciento no presentó historia familiar.

Con respecto a los hábitos tóxicos de la madre fueron negados en un 100.0 por ciento, lo cual llama la atención en este estudio ya que según la literatura algunos factores de riesgo asociados al onfalocele pueden ser la, alcohol, tabaco u otras drogas.

Con respecto a los chequeos prenatales que se llevaron a cabo antes del nacimiento de los pacientes ingresados donde un 75.0 por ciento reporta que se realizaron chequeos prenatales institucionales y un 25.0 por ciento fueron de chequeos extrainstitucionales.

En la distribución del diagnóstico prenatal un 75.0 por ciento se diagnosticó el defecto mediante ecografía morfológica mientras que el 25.0 por ciento se detectó mediante ecografía 4D, lo cual va de acuerdo con el estudio por Tobaada Lugo N, Algora Hernández A, De La Torre Santos M, Herrera Martínez M, Noche González G, *et al*, en el cual el método más eficaz para el diagnóstico fetal fue la ecografía.

Los días de hospitalización de los pacientes se reportó un 50.0 por ciento se mantuvieron ingresados en UCIN por más de 5 días, mientras que un 25.0 por ciento se mantuvo por más de 15 días y el 25.0 por ciento restante no se reportó que tiempo se mantuvo ingresado.

En cuanto con las complicaciones se reportó un 50.0 por ciento presentaron complicaciones, un 25.0 por ciento no presentó complicaciones, mientras que el 25.0 por ciento restante no se reportó si presentó o no complicaciones.

En cuanto al tamaño del onfalocele de los pacientes, obtuvimos un porcentaje del onfalocele grande con un 25.0 por ciento, el pequeño de 50.0 por ciento y 25.0 restante no fue identificado en los métodos de diagnóstico, lo cual va en desacuerdo con el estudio realizado por Ortégón-López A, Acevedo-Gallegos S, Gallardo-Gaona J, Velásquez-Torres B, Ramírez-Calvo J, *et al* y Ramírez Batista F, Ramírez Batista A, Kedisobov Djomaly III E, Escobar Zaldívar O, Carmenate Mendoza C, *et al* en el cual más de la mitad de los pacientes presentaron onfalocele gigante.⁴

El porcentaje del contenido del Onfalocele de los pacientes recién nacidos ingresados fue de un 50.0 por ciento de asas intestinales y un 25.0 por ciento de asas intestinales e hígado y el 25.0 restante no se identificó mediante la ecografía.

En cuanto al tratamiento utilizado un 75.0 por ciento se maneja con tratamiento farmacológico para tratar las complicaciones, mientras que el 25.0 por ciento restante no se reportó con que tratamiento fue manejado.

En la distribución del tipo de manejo del defecto en los pacientes el defecto del onfalocele se manejó mediante apósitos de duoderm y bolsa de silo en un 50.0 por ciento, mientras que un 25.0 por ciento se manejó mediante procedimiento quirúrgico como el cierre primario de la pared abdominal y el 25.0 por ciento restante su manejo no fue reportado, lo cual según la literatura se considera un

excelente manejo ya que reduce progresivamente de tamaño a lo largo de varios días a medida que la capacidad abdominal aumenta lentamente, hasta que todas las vísceras estén contenidas en la cavidad abdominal.

En cuanto a la evolución de los pacientes un 50.0 por ciento su evolución fue satisfactoria luego de su manejo, mientras que el otro 25.0 por ciento falleció por complicaciones presentadas durante su ingreso y el 25.0 por ciento restante no se encontraron reportes de cómo este paciente evolucionó durante la estadía en la unidad, lo cual va en acuerdo con el estudio realizado por Ramírez Batista F, Ramírez Batista A, Kedisobov Djomaly III E, Escobar Zaldívar O, Carmenate Mendoza C, *et al.* En el cual la mortalidad fue baja luego del procedimiento quirúrgico.⁵

Queremos comentar algo importante, durante la investigación, se reportaron 4 pacientes con el diagnóstico de onfalocele en el periodo 2021-2022, donde uno de los récords de los pacientes no fue localizado, solo el de la madre, pudimos recopilar muy poca información sobre ese recién nacido, por lo tanto en los resultados no se reflejó evidencia para completar ciertas informaciones que necesitábamos para llenar el instrumento de recolección de datos.

IX. CONCLUSIÓN

Después de analizados y discutidos nuestros datos, llegamos a las siguientes conclusiones:

1. El onfalocele es una patología de origen embriológico desconocido, cuyo principal factor de riesgo etiopatogénico viene determinado genéticamente, y con una incidencia de 1/4000 - 6000 recién nacidos vivos, aunque prenatalmente la incidencia sea mayor.
2. La prevención primaria no es posible, de manera que los esfuerzos se concentran en un diagnóstico precoz, que se realizará prenatalmente mediante diferentes métodos de cribado, principalmente ecografía y analíticas sanguíneas.
3. El sexo masculino resultó con el porcentaje mas alto en ser el mas afectado por el onfalocele.
4. Durante el estudio se evidenció que la edad de las madres osciló dentro del rango de 25 años a 39 años de edad.
5. El onfalocele se asocia a malformaciones, por lo que durante nuestra investigación se pudo evidenciar que dos de los pacientes presentaron malformaciones como: espina bífida, complejo OEIS y mama supernumeraria izquierda, mientras que el resto de los pacientes durante la exhaustiva búsqueda no se reportaron si llegaron a sufrir alguna malformación.
6. Las madres de los pacientes ingresados a UCIN por onfalocele en el periodo 2021 - 2022, se realizaron chequeos prenatales, en su mayoría se los realizaron a nivel institucional, es decir, en el Hospital Docente Universitario Maternidad de la Altagracia, lo que a lo largo del embarazo de la madre es de mayor conveniencia, ya que los hospitales o centros de salud de niveles más altos, tienen mejores equipos y profesionales del área que ayudan a llevar un adecuado control del embarazo.
7. El diagnóstico prenatal se llevó a cabo con ecografía, en el caso de esta el defecto se visualiza mejor en las de tipo morfológicos, donde en nuestro estudio el porcentaje más alto las madres de los pacientes ingresados a

UCIN por onfalocele en el 2021 - 2022, se realizaron ecografías de tipo morfológicos, este estudio ayudó también se evidencie el contenido del onfalocele, donde la ecografía morfológica reportó que estuvo contenido de asas intestinales e hígado, mientras que se realizó una ecografía de tipo 4D, donde esta solo reportó el defecto del onfalocele, pero no se evidencio el contenido de este. Al igual que el tamaño del onfalocele, la ecografía morfológica nos reporto si fue un onfalocele grande o pequeño.

8. Durante la estadía en la unidad, los pacientes ingresados a UCIN por onfalocele en el periodo 2021 - 2022, la mayoría presentaron complicaciones por ciento, se reportaron que el tipo de complicaciones que presentaron fueron: asfixia perinatal, encefalopatía hipóxica isquémica, sangrado gastrointestinal alto, hemorragia intracraneal grado I, dificultad respiratoria, niveles hemáticos disminuidos, flebitis del brazo derecho.
9. Para llevar a cabo el trato de estas complicaciones y el defecto, la mayoría de los pacientes se trataron con medidas farmacológicas, lo siguientes fármacos administrados fueron: ampicilina, amikacina, metronidazol, paracetamol, gluconato de calcio, vitamina K, dobutamina, vancomicina, meropenem, tobramicina, cefotaxima, vitamina C, sulfato de magnesio. A los pacientes que presentaron hemorragias o niveles hemáticos disminuidos se le transfunde con un paquete globular.
10. El tipo de manejo utilizado para tratar el defecto, en su mayoría se utilizaron apósitos de duoderm y bolsa de silo para cubrir el defecto del onfalocele, esta técnica presentó una alta tasa de supervivencia en los neonatos.
11. Para concluir, la mayoría evolucionó de manera satisfactoria luego del tratamiento utilizado durante su ingreso y también luego del manejo quirúrgico, uno de los pacientes estudiados falleció luego del tratamiento debido a las complicaciones presentadas durante su hospitalización, a pesar de haber sido tratado el defecto con parches de duoderm y fármacos correspondientes, este falleció por una asfixia perinatal, encefalopatía hipóxica isquémica y hemorragia intracraneal grado I.

X. RECOMENDACIONES

Discutidos y concluidos los resultados procedemos a recomendar:

1. Chequeo prenatal con el correspondiente asesoramiento de los padres, el cual debe ser multidisciplinario, que incluya un estudio ecográfico detallado en el que se debe incluir ecocardiografía fetal y cariotipo, dada la elevada asociación del onfalocele a otras malformaciones y cromosomopatías.

2. Los centro para el control y prevención de enfermedades (CDC) han reportado hallazgos importantes sobre algunos factores que pueden afectar el riesgo de tener un recién nacido con onfalocele, como son:

- Alcohol y tabaco. Las mujeres que toman alcohol o que fuman mucho (más de 1 cajetilla de cigarrillos al día) tienen más probabilidades de tener un bebe con onfalocele.
- Algunos medicamentos. Las mujeres que tomaron inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina (ISRS) durante el embarazo tenían más probabilidades de tener un bebe con onfalocele.
- Obesidad. Las mujeres que eran obesas o tenían sobrepeso antes de quedar embarazadas tienen mayores probabilidades de tener un bebe con onfalocele.

3. Diagnóstico prenatal. El diagnóstico del onfalocele es ecográfico y debería realizarse de forma precoz, en la ecografía del primer trimestre, siempre realizada a partir de la semana 12 semanas.

4. La tasa de supervivencia en el onfalocele aislado se sitúa en torno al 90 por ciento, siendo los riesgos de complicaciones intestinales, crecimiento intrauterino retardado y pérdida de bienestar fetal bajos, debido a que el contenido herniado no se halla en íntimo contacto con los elementos tóxicos del líquido amniótico como ocurre en la gastrosquisis. Aun así, se recomienda un control ecográfico mensual.

5. Se prefiere la cesárea para evitar distocias, conservar la integridad de las membranas y prevenir trauma hepático y hemorragia.

6. Desarrollar una línea de investigación de onfalocele que incluya el seguimiento de cada paciente para evaluar y apoyar una mejor calidad de vida.

7. Para la mejora del hospital, recomendamos una reorganización del área de archivos, para tener mejor acceso a los récords y libros de admisiones a las salas de internamientos, así esto sea más accesible para llevar a cabo futuras investigaciones.

XI. REFERENCIAS

1. Arguedas Casamayor Noelia. Onfalocele: Revisión bibliográfica (Tesis doctoral) Zaragoza: Servicio de publicaciones e intercambio científico, Universidad Zaragoza; 2019.
2. Tobaoda-Lugo N, Algora-Hernandez A, Torre-Santos M, Herrera-Martinez M, Noche-Gonzalez G, Arcas-Ermeso G. Aberraciones cromosómicas y defectos congénitos asociados al onfalocele. *Acta médica del centro* 2022; 18(2): 1.
3. Moreno-Ramirez M. Efecto de la leche materna en recién nacidos postoperados con cierre primario por gastrosquisis y onfalocele. (Tesis doctoral). México: Benemérita Universidad Autónoma de Puebla, Universidad de México; 2019. 1-42.
4. Ortegón-López A, Acevedo-Gallegos S, Gallardo-Gaona J, Velázquez-Torres B, Ramírez-Calvo J, Camarena-Cabrera D, et al. Diagnóstico y seguimiento prenatal de pacientes con onfalocele. *Ginecol Obstet Mex* 2020; 88(11): 1.
5. Ramírez-Batista F, Ramírez-Batista A, Djomaly-Kedisobov E, Escobar-Zaldivar O, Carmenate-Mendoza C, Batista Morell Z. Características de los neonatos con onfalocele intervenidos quirúrgicamente con anestesia regional y local. *Mediciego* 2018; (24) 4. 1-8.
6. Barrios Sanjuanelo, Factores asociados con la mortalidad en neonatos con onfalocele gigante sometidos a la técnica quirúrgica de silo adherente, Barranquilla: 1994 – 2017, y revisión sistemática de la literatura 1990-2018 [Tesis doctoral]. Medellín: Facultad de Medicina, División de Salud Pública, Universidad CES; 2019.
7. Barrios Sanjuanelo, Factores asociados con la mortalidad en neonatos con onfalocele gigante sometidos a la técnica quirúrgica de silo adherente, Barranquilla: 1994 – 2017, y revisión sistemática de la literatura 1990-2018 [Tesis doctoral]. Medellín: Facultad de Medicina, División de Salud Pública, Universidad CES; 2019.

8. Tinoco N, Ocampo-Padilla P, Galindo K, Arguello L, Alonso D, Duarte C, *et al.* Alteraciones de la pared abdominal: onfalocele. *Repert Med Cir* 2021; 30(2): 150-155
9. M. Carrera J y Kurjak A. *Ecografía en diagnóstico prenatal.*, Barcelona (España): Editorial Elsevier España, S.L., 2008: 107-108-238
10. Poaty H, Pelluard F, Diallo M, Ondima I, André G, Silou–Massamba J. Omphalocele: a review of common genetic etiologies. *Egypt Jour Med Hum Gen* 2019; 20(37): 1-2.
11. Lacunza R, Benavides G. Diagnóstico prenatal de Pentalogia de Cantrell: reporte de caso. *Rev. Perú. Ginecol. Obstet* 2020; 66(4): 1.
12. Aburto-Chávez M. Experiencia del Hospital Infantil de Morelia en Gastrosquisis y Onfalocele [Tesis doctoral]. Morelia Michoacán: Facultad de Ciencias Médicas y Biológicas Dr. Ignacio Chávez, Universidad Michoacana de San Nicolás de Hidalgo; 2019.
13. Bielicki, I.N., Somme, S., Frongia, G., Holland-Cunz, S.G., Vuille-dit-Bille, R.N. Abdominal Wall Defects—Current Treatments. *Children* 2021, 8(2), 170: 1, 7.
14. Arguedas Casamayor N. Onfalocele: revisión bibliográfica. Omphalocele: a review [Tesis doctoral]. Zaragoza: Facultad de Medicina-Universidad de Zaragoza, Universidad Zaragoza; 2019-2020.
15. Dörterler M, Management of Giant Omphalocele Leading to Early Fascial Closure. *Cureus* 2019, 11(10): 1-2.
16. Abello C., A Harding C., P Rios A., Guelfand M. Management of giant omphalocele with a simple and efficient nonsurgical silo, *Jour of Pedia Surg* 2020; 23(24): 2-5.
17. Manzini JL. Declaración de Helsinki: principios éticos para la investigación médica sobre sujetos humanos. *Acta Bioethica* 2015; VI (2): 321.
18. International Ethical Guidelines for Biomedical Research Involving Human Subjects. Prepared by the Council for International Organizations of Medical Sciences (CIOMS) in collaboration with the World Health Organization (WHO). Genova, 2017.

XII. ANEXOS

XII.1. Cronograma

Variables	Tiempo: 2022-2023	
Selección del tema	2022	Enero
Aprobación del tema		Febrero
Búsqueda de referencias		Marzo
Elaboración del anteproyecto		Abril-Junio
Sometimiento y aprobación		Julio
Revisión de los expedientes clínicos		Agosto - Septiembre
Tabulación y análisis de la información		Octubre
Redacción del informe		Noviembre - Diciembre
Revisión del informe		Enero - Febrero - Marzo
		2023
Encuadernación	Abril - Mayo - Junio	
Presentación	Julio	

MANEJO Y EVOLUCIÓN DE LOS PACIENTES INGRESADOS A LA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATAL POR ONFALOCELE EN EL HOSPITAL DOCENTE UNIVERSITARIO MATERNIDAD NUESTRA SEÑORA DE LA ALTAGRACIA, 2021 - 2022.

Fecha: _____ Sexo: _____

Peso del RN: _____ Talla: _____

• Edad materna: _____

• Edad gestacional _____

• Antecedentes

familiares _____

• Hábitos tóxicos de la madre _____

• Chequeo prenatales: Ext _____ Int _____

• Diagnóstico Prenatal: _____

• Tamaño del onfalocele: Grande (>5cm) Pequeño (<5cm)

• Organos _____ contenido _____ del onfalocele: _____

• Malformaciones asociadas _____

• Tipo de manejo utilizado para tratar el defecto del paciente: _____

• Tratamiento farmacológico utilizado: _____

• Tipo de parto realizado: Parto natural Cesárea

• Dias de hospitalizacion _____

• Complicaciones _____

• Evolución después del tratamiento: Excelente Buena Mala

XII.3. Consentimiento informado¹⁷

MANEJO Y EVOLUCIÓN DE LOS PACIENTES INGRESADOS A LA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATAL POR ONFALOCELE EN EL HOSPITAL DOCENTE UNIVERSITARIO MATERNIDAD NUESTRA SEÑORA DE LA ALTAGRACIA, 2021 - 2022.

Este estudio fue realizado por las estudiantes de la Universidad Nacional Pedro Henríquez Ureña (UNPHU) María Fernanda Martínez García y Gabriela Carolina Félix García bajo la supervisión del Dr. Pedro Antonio Marte.

La investigación tiene como propósito estudiar la población de neonatos con el diagnóstico de onfalocele con el objetivo de conocer el manejo y evolución de los pacientes con este diagnóstico.

Si al familiar o acompañante del infante le surge alguna duda acerca del proceso de investigación, puede realizar preguntas en cualquier momento y tiene la potestad de retirarse del mismo cuando lo desee así como negarse a responder cualquier pregunta.

Su participación es totalmente voluntaria y la información que usted brinde será tratada de manera confidencial respetando el anonimato de sus datos haciendo estos únicamente para fines de investigación y/o académicos.

Se le entrega la presente hoja informativa: He/hemos leído la hoja de información que se me/nos ha entregado y la hemos comprendido en todos sus términos. He/hemos sido informados sobre el objetivo y metodología del proyecto de investigación.

Para cualquier información adicional, duda o inquietud comunicarse con el Dr. Pedro Antonio Marte.

Nombre del tutor del paciente _____

Fecha _____

Firma _____

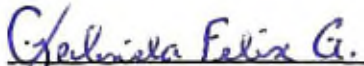
XII.4. Costos y recursos

XII.4.1. Humanos			
<ul style="list-style-type: none"> • 2 sustentante • 2 asesores (metodológico y clínico) • Personal médico calificado en número de cuatro • Personas que participaron en el estudio 			
XII.4.2. Equipos y materiales	Cantidad	Precio	Total
Papel bond 20 (8 1/2 x 11)	1 resmas	345.00	345.00
Papel Mistique	1 resmas	200.00	200.00
Lápices	2 unidades	10.00	10.00
Borras	2 unidades	15.00	15.00
Bolígrafos	2 unidades	20.00	20.00
Sacapuntas	2 unidades	5.00	5.00
Presentación:			
Sony SVGA VPL-SC2 Digital data projector			
Cartuchos HP 45 A y 78 D	2 unidades	600.00	1,200.00
Calculadoras	2 unidades	75.00	150.00
XII.4.3. Información			
Adquisición de libros	2 libro	750.00	1500.0
Revistas	2 Revistas	200	400.00
Otros documentos			
Referencias (ver listado de referencias)			
XII.4.4. Económicos*			
Papelería (copias)	300 copias	5.00	1,500.00
Encuadernación	2 informes	300.00	600.00
Alimentación			1,200.00
Transporte			5,000.00
Presentación			2,000.00
Inscripción de anteproyecto			5,000.00
Impresión del anteproyecto			800.00
Inscripción de la tesis			3,500.00
Impresión de la tesis			2,000.00
Derecho de presentación			30,000.00
Subtotal			54,745.00
Imprevistos 10%			5,474.00
Total			\$60,219.500

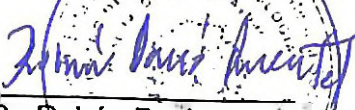
*Los costos totales de la investigación fueron cubiertos por las sustentantes.

XII.5. Evaluación


Sustentantes:


Gabriela Carolina Félix García
(16-0442)


María Fernanda Martínez García
(16-0276)


Dr. Rubén Darío Pimentel
(Metodológico)

Asesores:


Dr. Pedro Antonio Marte
(Clínico)

Jurado:


Lourmileiny Gil Mejía


Rosanda María Sanchez Ubiera


Mariela Guevara García

Autoridades:


Dr. William Duke
Decano Facultad Ciencias de la Salud


Dra. Claudia Maria Scharf
Directora Escuela de Medicina

UNIVERSIDAD NACIONAL PEDRO RUIZ GALLO
ESCUELA DE MEDICINA

Fecha de presentación: 14/07/2023
Calificación: 95 - A