

Actuación enfermera en el niño con Síndrome de VACTERL



Hospital Universitario La Paz

SaludMadrid



Comunidad de Madrid

Servicio de Cirugía Pediátrica

Yumana Awad Parada
Laura Sanz Amores
Mónica Andrés de la Fuente
Tamara Domingo Pérez
Araceli Reoyo Ruiz

Introducción

- El Sd. VACTERL responde al acrónimo de:
 - V: defectos vertebrales
 - A: malformaciones anales
 - C: anomalías cardíacas congénitas
 - T: malformaciones traqueales
 - E: alteraciones esofágicas
 - R: malformaciones renales
 - L: alteraciones en las extremidades
- Su diagnóstico: tres o más de los siete criterios.

Epidemiología

- Incidencia: 1,6/10000 recién nacidos vivos
- Es más prevalente en el sexo masculino 2,6:1
- Pacientes afectados de trisomía 18 y 21
- 20 casos (2005- 2010) Servicio de Cirugía Pediátrica H. U. La Paz, Madrid

Etiopatogenia

- Su herencia no sigue las leyes mendelianas, sino que es de carácter esporádico, aunque la aparición de varios casos en una misma familia, sugiere una herencia de carácter autosómico.^{1 2}

¹Auchterlonie JA, White MP. Recurrence of the VATER association within a sibship. Clin genet. 1982; 21: 122-4

²SIERE. Sistema de información de enfermedades raras en español. VACTERL. Disponible en:
http://iier.isciii.es/er/prg/er_bus2.asp?cod_enf=2764. Consultado 17/01/2010

Cuidados de enfermería

- 1.- Atresia de esófago tipo III
- 2.- Atresia anal
- 3.- Otras malformaciones



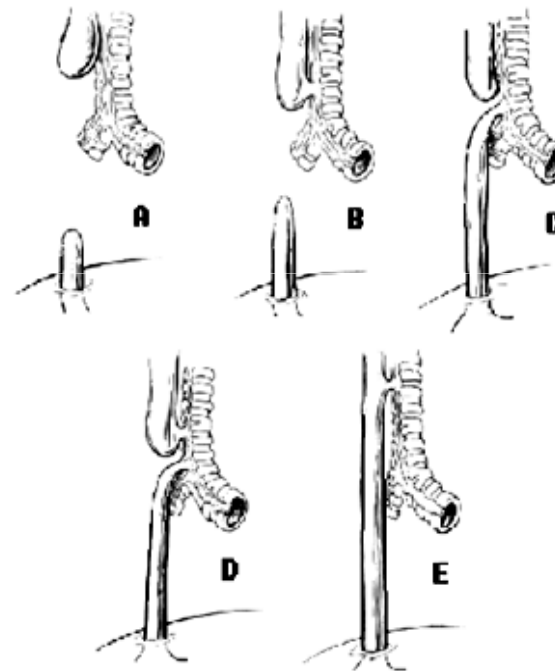
Cuidados preoperatorios

- Recepción de paciente y familia/Apoyo orientación
- Protocolo de acogida/Protocolo quirúrgico
- Valoración de enfermería
- Baño/higiene, peso y talla
- Medidas de confort, temperatura ambiental
- Toma de constantes
- Canalización de vía venosa
- Extracción de analítica y pruebas cruzadas
- Fluidoterapia/DA
- Antibioterapia profiláctica

Atresia de esófago

Definición: trastorno congénito caracterizado por una falta de continuidad en el trayecto del esófago.

Tipo que prevalece: TIPO III (AE+ FTE bolsón distal)



Atresia de esófago

- Cuidados específicos (preoperatorios):
 - Aspiración continua con sonda de Replogle
 - Posición Rick-Ham/semisentado
 - Pruebas complementarias específicas
 - Pulsioximetría



Cuidados postquirúrgicos.

- Patrón respiratorio

- Mantener las vías aéreas permeables
- Aerosolterapia
- Fisioterapia respiratoria
- Manejo vías aéreas
- Vigilar coloración de piel y mucosas
- Monitorización respiratoria (pulsioximetría)
- Oxigenoterapia
- Aspiración de secreciones orofaríngeas
- Valorar signos y síntomas de insuficiencia respiratoria
- Valoración de signos y síntomas de broncoaspiración

● Patrón alimentación

- Control del aspirado gástrico
- Cuidados de sonda
- Establecer dieta progresiva
- Valorar distensión abdominal, reflejo de tos y náuseas
- Valorar dificultad en la deglución
- Cuidados del dilatador intranasal
- Alimentación enteral por sonda/ oral



Atresia de ano

- Definición: ausencia de una abertura anal normal
- 1/5000
- Desconocida la causa
- Colostomía de descarga (período neonatal)
- Descenso del recto a su región perineal (reparación quirúrgica +/- 6 meses)
- Cierre de colostomía

Cuidados postquirúrgicos

Primer tiempo quirúrgico: Colostomía de descarga

- D.A., Fluidoterapia, antibioterapia
- Características del estoma
- Cuidados del estoma y zona periestomal
- Vigilar características de las heces
- Vigilar aparición de posibles complicaciones
- Educación sanitaria



Cuidados postquirúrgicos

Segundo tiempo quirúrgico:
Descenso

- D.A., Fluidoterapia, NP, antibioterapia
- Dieta progresiva
- Cuidados sonda vesical
- Cuidados de la herida quirúrgica
- Posición
- Dilataciones



Cuidados postquirúrgicos

- Tallos de Hegggar:

Edad	Nº Dilatador
1 a 4 meses	12
4 a 8 meses	13
8 a 12 meses	14
1 a 3 años	15
3 a 12 años	16
> De 12 años	17



Cuidados postquirúrgicos

Tercer tiempo quirúrgico: Cierre de colostomía

- D.A., fluidoterapia, N.P., antibioterapia
- Establecer dieta progresiva
- Cuidados de la herida
- Control de deposiciones
- Cuidados zona perineal/perianal

Otras Malformaciones

Vertebrales:

- Escoliosis
- Xifosis
- Lordosis
- Hipoplasia vertebral

Cardiacas:

- CIV
- CIA
- Coartación

Renales:

- Reflujo vesico ureteral (RVU)
- Hidronefrosis
- Fístulas
- Criptorquidea
- Hipospadias

“Limbs”:

- Displasia radial y otras malformaciones en la extremidades superiores

Educación sanitaria

- Informar cuidadores principales sobre la enfermedad y su evolución
- Educación sanitaria progresiva. Múltiples ingresos
- Detectar posibles complicaciones
- Baño e Higiene



Educación sanitaria

- Alimentación:
 - Tomas frecuentes y menos cantidad
 - Vigilar agotamiento
 - Posición semiincorporado
 - Entorno tranquilo
 - Identificar dificultades en la deglución (ruidos)
 - Prevenir aspiración
 - Manejo de gastrostomía

Educación sanitaria

- Cuidados y manejo de gastrostomía:
 - Secado cuidadoso de la piel
 - Evitar que se doble o quede suelta
 - Girar frecuentemente
 - Cuidados periestomales
 - Si irritación proteger piel usando crema hidratante



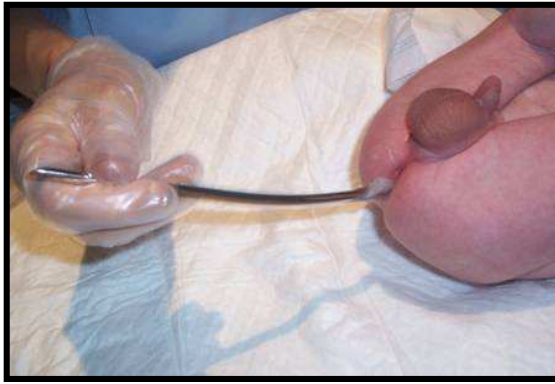
Educación sanitaria

- Cuidados y manejo de colostomía:
 - El cabo distal debe de aislarse
 - Valorar las características de los estomas, heces, posibles complicaciones.
 - Folleto y maletín.



Educación sanitaria

- Dilataciones anales (Tallo de Hegggar)



Conclusiones

- Dada la complejidad de la patología y el impacto familiar que provoca este síndrome, es necesario
 - poder garantizar un cuidado de enfermería con una sistemática común
 - realizar una adecuada educación sanitaria teniendo en cuenta la importancia del rol del cuidador principal

Un cuidado integral y de calidad



Muchas gracias