O N F A L O C E L E

Dr. Carlos Julio Montilva P. *
M.A.S.V.P.P. M.F.A.V.C.P

El onfalocele o exónfalos constituye una anomalía del recién nacido incompatible con la vida, caracterizada por un defecto de la pared abdominal que está en íntima relación con el cordón umbilical, y que se manifiesta como una tumoración de volumen variable constituida por un saco o cobertura y un contenido visceral. (Fig. 1 y 2).

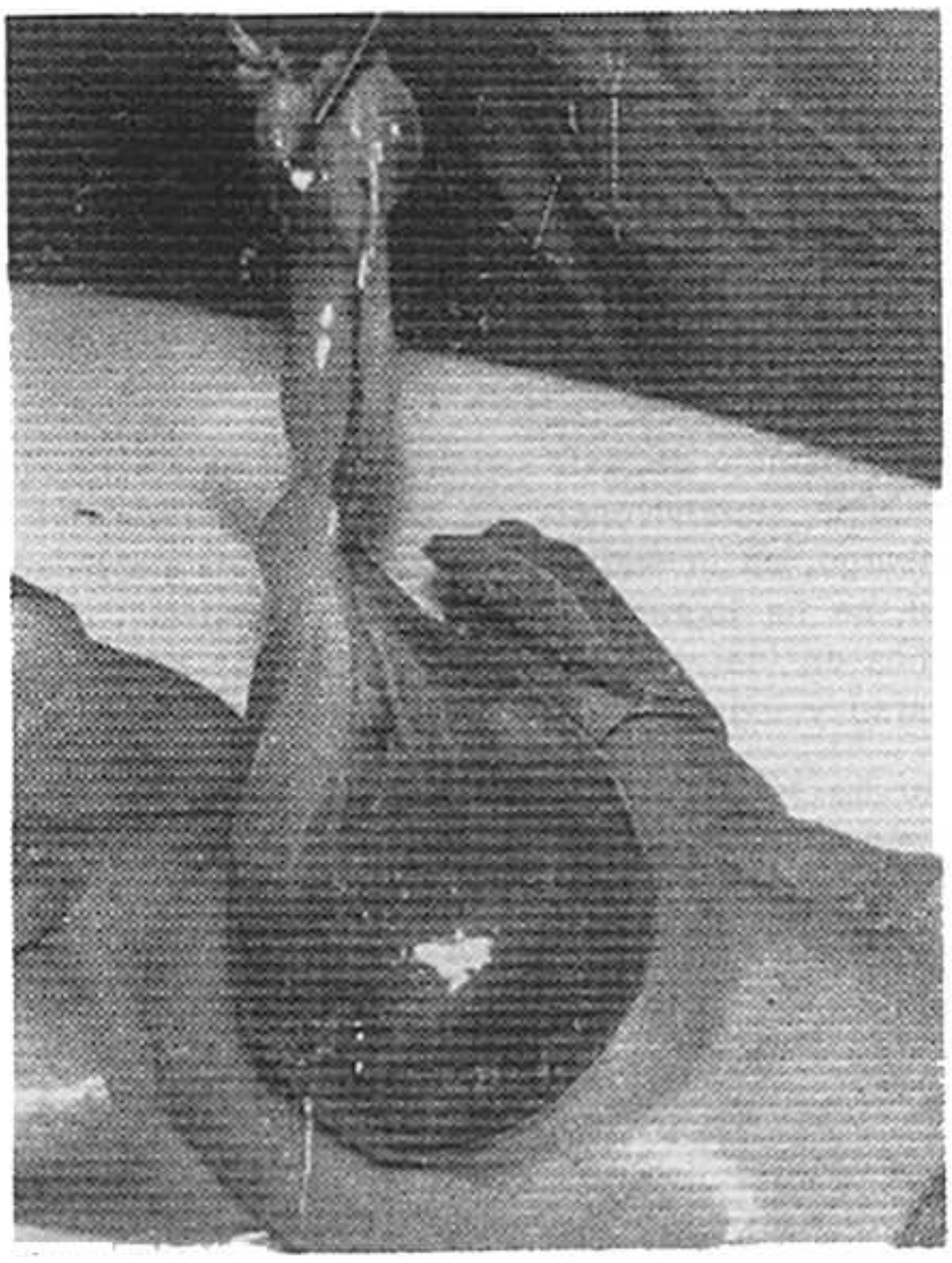


Fig. 1.- Cobertura y contenido visceral.

* Cirujano Jefe II Unidad de Cirugía Neonatal. Hospital Universitario Caracas.

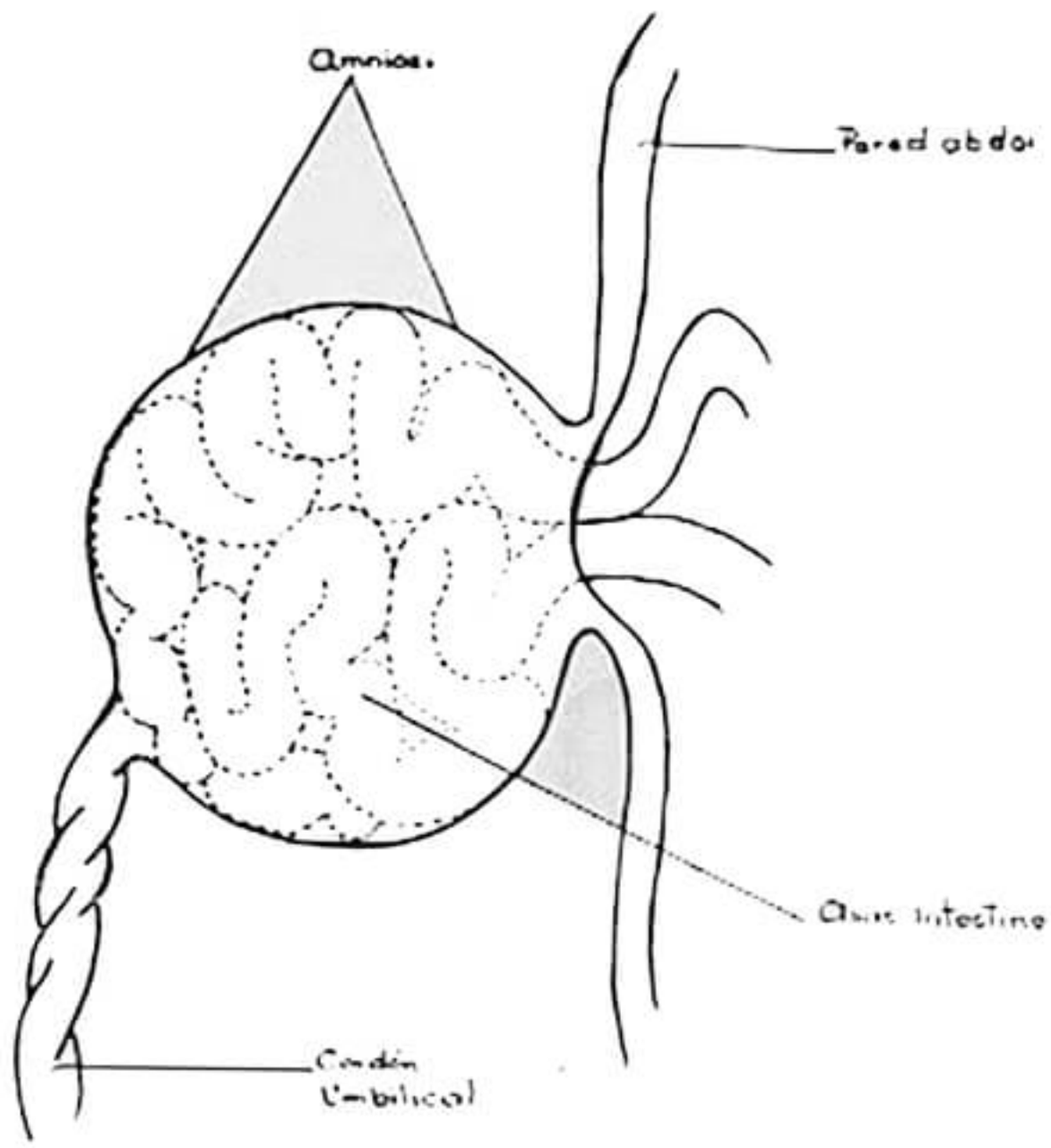


Fig. 2.- Representación esquemática del Onfalocele.

Esta anomalía representa una urgencia que requiere un cuidadoso manejo preoperatorio seguido de un precoz y adecuado tratamiento, ya que la infección y la septicemia son las complicaciones más frecuentes presentadas ante un retardo en su tratamiento.

El conocimiento y manejo de esta patología ofreció dificultades hasta no hace muchos años, siendo la supervivencia de estos recién nacidos reducida por no decir nula: sin embargo, en la actualidad, gracias a los progresos alcanzados por la Cirugía Neonatal, se ha logrado descenso en la mortalidad por esta afección pudiendo así, muchos de los recién nacidos portadores de esta desagradable malformación, recuperarse y lograr llegar hasta la edad adulta.

Desde el punto de vista histórico, se atribuye a Ambrosie Pare la primera referencia sobre esta anomalía y a Hey y Hamilton, las primeras correcciones quirúrgicas con buenos resultados en 1806. (8). (5). **Frecuencia.** El onfalocele no es excepcional, su frecuencia está en el orden del 1 x 6.000 recién nacidos vivos (7). En nuestra causística de la Unidad de Cirugía Neonatal del Hospital Universitario de Caracas, representa el 2,2% de las hospitalizaciones entre 1971 y 1979.

EMBRIOLOGIA:

El anillo umbilical primitivo permite el paso del pedículo de fijación con la alantoides, vasos umbilicales, vasos enfalomesentéricos, los conductos que comunican los celomas interno y externo, incluyendo este último, parte del intestino por algún tiempo.

Aproximadamente durante la décima semana, las asas intestinales contenidas en el celoma externo cumplen un proceso de traslación hasta la cavidad abdominal, obliterándose así, el celoma del cordón.

Al mismo tiempo que se realiza el mecanismo de traslación de las asas, las paredes abdominales se aproximan en forma centripeta alrededor del pedículo umbilical, ocurriendo de esta manera el cierre de la solución de continuidad.

Al sucederse la obliteración de la alantoides, del pedículo vitelino y de los onfalomesentéricos, sólo quedan los vasos umbilicales rodeados por la gelatina de WARTON, de origen mesodérmico destinada a proteger esos elementos. (9). (3).

Lo antes mencionado, constituye el proceso normal del desarrollo, sin embargo, en algunas oportunidades no se cumple en la forma antes dicha, sobre todo en lo que se refiere al mecanismo de traslación; las causas de esta alteración aún están sin precisar, aunque podrían atribuirse a cualquier agente teratogénico de carácter químico, físico, mecánico, nutricional o infeccioso.

A partir de la décima semana al no cumplirse la traslación y consecuentemente al no operar el cierre centripeto de las paredes abdominales, se instala esta anomalía congénita que se manifiesta como una tumoración de volumen variable íntimamente relacionada con el cordón umbilical, cubierta por una membrana amniótica, estando su contenido constituído por vísceras huecas o macizas las que están en íntima relación con la cavidad abdominal a través de una brecha o anillo de diámetro variable.

CARACTERISTICAS ANATOMICAS:

Volumen:

El onfalocele es variable de tamaño, dependiendo su volumen del contenido, el que a su vez está en relación directa con el diámetro del anillo.

En este sentido el diámetro del anillo oscila entre 2 y 10 cm., de lo cual se deduce los diferentes grados de onfalocele:

Grado I : de 2 a 5 cm.
Grado II : de 5 a 7 cm.
Grado III : de 8 a 10 cm.

Cubierta:

La cubierta o saco está constituida por la membrana amniótica fetal que está integrada por células epiteliales planas representando una consecución del peritoneo parietal alrededor del ombligo. En la periferia se continúa de manera insensible con la piel, esta transición amniodérmica puede facilitar la epidermización centrípeta y progresiva, lo cual permite el cierre espontáneo de algunos onfaloceles mediante tratamientos conservadores.

La cubierta, amniótica condiciona pérdida de líquido y de temperatura por evaporación, cuestión de significado en el momento del manejo inicial del problema, pues conduce al enfriamiento y deshidratación del pequeño paciente.

De la misma manera la cubierta es susceptible a la ruptura fácil, permitiendo así, la entrada de gérmenes al interior con la consecuente contaminación visceral.

Contenido:

Es absolutamente variable, vísceras huecas: intestino delgado-grueso, o estómago y vísceras macizas como hígado y bazo.

Consideramos de importancia a los onfaloceles con contenido de vísceras macizas, por cuanto estas visceras y muy particularmente el hígado al situarse fuera del abdomen, se permite un fácil mecanismo circulatorio, mecanismo que se verá comprendido cuando se realiza la reposición intra abdominal, en estas condiciones el órgano originará éxtasis venoportocava con los trastornos subsecuentes: edemas y hemorragias de cierta consideración.

El intestino en algunas oportunidades no ha cumplido su normal rotación, de lo cual se deduce que algunos recién nacidos con onfaloceles presenten mal rotación o vólvulos del mesenterio, cosa que debe ser recordada por el cirujano en el momento de realizar su tratamiento.

Anomalías asociadas:

Es frecuente la coexistencia de otras anomalías, particularmente de carácter digestivo como la mal rotación intestinal, atresias del intestino y diverticulo de Meckel. Mal formaciones craneofaciales: labio y paladar hendido. Cardiopatías congénitas, malformaciones urinarias.

Debe puntualizarse sobre la frecuente coexistencia de criptorquidea unilateral o bilateral con el onfalocele, pudiendo apreciarse en la mayoria de los casos, el descenso espontáneo de los testículos después de su tratamiento quirúrgico. Se deduce de esto la influencia que la presión intra abdominal ejerce en el mecanismo del descenso normal de los testículos.

De los 27 casos manejados por nosotros, conseguimos 3 mal rotaciones, 1 vólvulo del mesenterio, un divertículo de Meckel, 1 atresia de intestino, 3 cardiopatias congénitas, 2 anomalías craneofaciales y 5 casos de cripterquidea bilateral.

Complicaciones:

El accidente pre-operatorio más sobresaliente lo constituye la ruptura pre o post natal de la bolsa amniótica, seguida de evisceración. (Fig. 3).

Esta situación ensombrece el pronóstico debido a que los órganos expuestos son fácilmente contaminados, se edematizan y se adhieren resultando en muchas oportunidades difícil su identificación anatómica; 5 de nuestros casos presentaron este tipo de complicación.

El onfalocele roto ofrece gran similitud con una afección o anomalías de pared abdominal denominada **Gastrosquisis.** (Fig. 4).

Esta representa un raro defecto de fusión de la pared abdominal acompañada de evisceración de grado variable. Se distingue del onfalocele por tener la gastrosquisis normalmente implantado en cordón umbilical, existiendo un defecto de pared que no tiene relación con el cordón y que se sitúa por debajo o a la derecha de aquél.

Su frecuencia es de 1 x 30.000 recién nacidos vivos.

Su primera descripción data de 1733; para otros de 1557, siendo referida en la obra Chronicón de Licostenes. (12). La primera corrección quirúrgica con buenos resultados fue reportada en 1943 y fue Maore, en 1953, quien por primera vez estableció la diferencia entre las dos entidades.

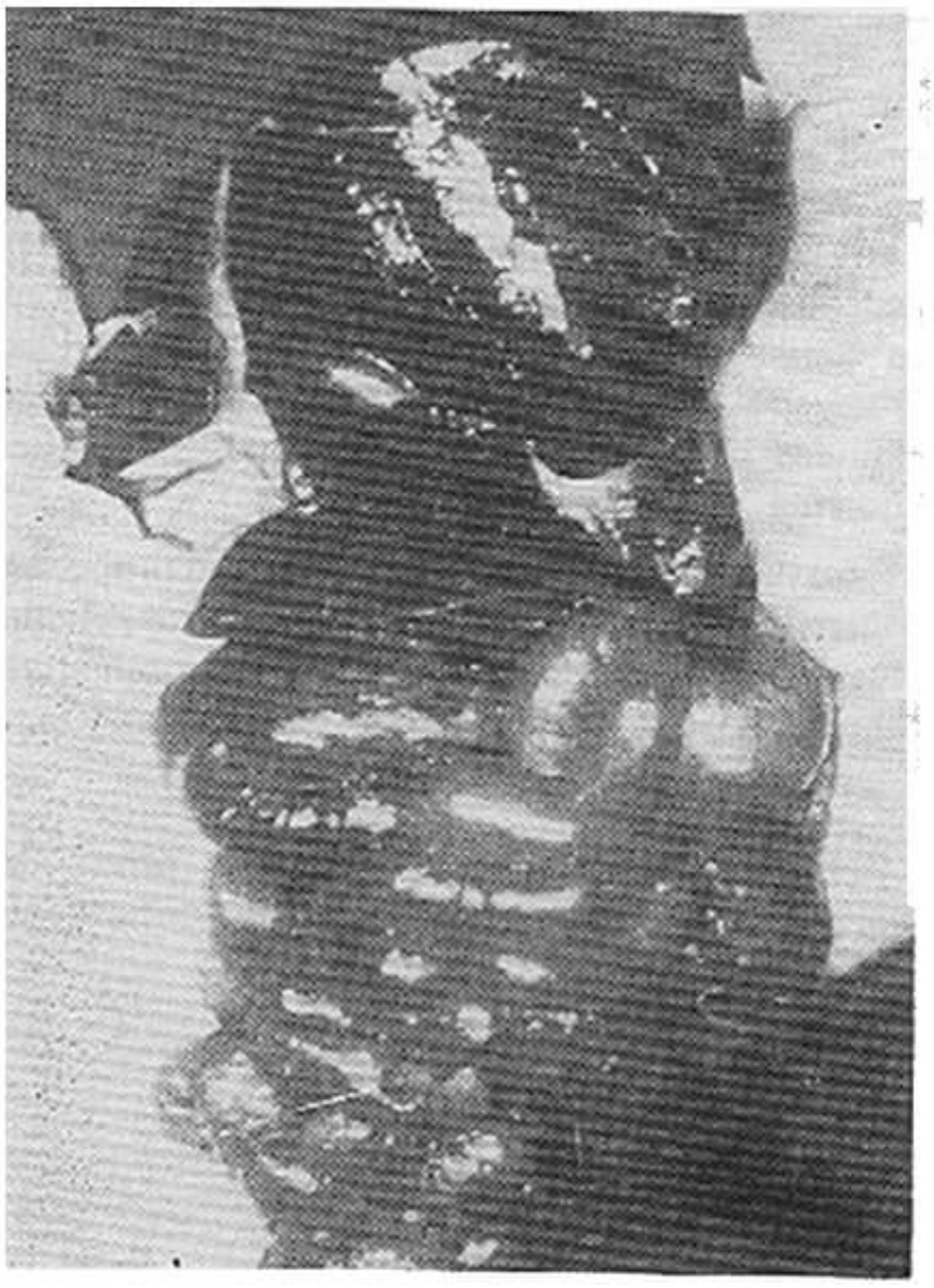


Fig. 3.- Onfalocele roto con vísceras expuestas.



Fig. 4.- Gastrosquisis.

La gastrosquisis es considerada embriológicamente según Gray y Skandalakis como una hernia verdadera del contenido abdominal exteriorizada a través de un defecto muscular congénito de la pared abdominal situada a la derecha del ombligo. El defecto se basa en un déficit del mesodermo que emigra desde los miotomas dorsales para transformarse parte en la pared abdominal anterior en la que no se forma piel por falta de apoyo mesodérmico, existiendo reabsorción de la capa mesoblástica, lo cual determina que quede un defecto del grosor de la pared por fuera del ombligo. La gastrosquísis ofrece desventajas en relación al onfalocele en el sentido de su mayor susceptibilidad a la infección, pudiendo sufrir modificaciones importantes como edema, isquemia y aún necrosis.

De los casos ingresados a nuestra Unidad sólo se reportan 5 gastrosquisis de las cuales sobrevivieron dos al tratamiento por cierre primario, las tres restantes fallecieron, teniendo como elementos negativos a su tratamiento la prematurez y la infección relacionada con la calidad de la atención de los partos.

Manejo y tratamiento:

Para efectuar el tratamiento y manejo correcto del onfalocele privan los siguientes hechos sobre los cuales debe imponerse el meditado criterio del cirujano tratante.

1. Grado de madurez del recién nacido.
2. Volumen del onfalocele.
3. Integridad o no de las membranas.
4. Contenido del onfalocele.
5. Diámetro aproximado del anillo.
6. Condiciones del parto del cual es procedente.
7. Tiempo del recién nacido.

De acuerdo a nuestras normas de trabajo el onfalocele con visceras expuestas así como la gastrosquisis son consideradas urgencias absolutas debiéndose realizar su tratamiento de inmediato, pues de la rapidez con que se proceda depende el éxito y supervivencia del recién nacido. Por el contrario, en el onfalocele con cubiertas íntegras puede contemporizarse por algunas horas tratando de reunir las mejores condiciones operatorias asegurando así el éxito del tratamiento.

El retardo en la corrección quirúrgica, dificulta la reducción de las visceras debido a su progresiva distensión, por otra parte se expone a la infección peritoneal por contaminación bacteriana de las membranas.

Cuidados inmediatos:

1. Decúbito dorsal a 15 grados.
2. Descompresión nasogástrica mediante sonda colocada en estómago.
3. Cubrir la tumoración o las vísceras expuestas con compresas humedecidas en solución salina.
4. Antibióticoterapia, más justificada aun cuando el recién nacido procede de parto con atención de dudosa calidad.
5. Empleo de Vitamina K.

Una vez internado en la unidad quirúrgica, deben extremarse los cuidados, proporcionando buen confort térmico y de humedad que contrarreste la pérdida

de temperatura en el recién nacido. Igualmente debe someterse a dieta absoluta, procurando que las necesidades hídricas y calóricas sean cubiertas mediante el empleo de soluciones hidroelectrolíticas de bajo tenor de sodio y suficiente aporte de glucosa.

Tratamiento:

La corrección quirúrgica es apremiante, siendo la solución ideal la restitución cómoda del grupo visceral previa revisión cuidadosa que descarte cualquier anomalía asociada, la cual debe ser corregida en caso de existir.

El cierre de la brecha parietal se practica mediante la aproximación y sutura de cada uno de los diferentes planos que la constituyen; utilizandose materiales irreabsorvibles o de reabsorción tardía; se recomienda, igualmente, colocar puntos de tensión. (Fig. 5).

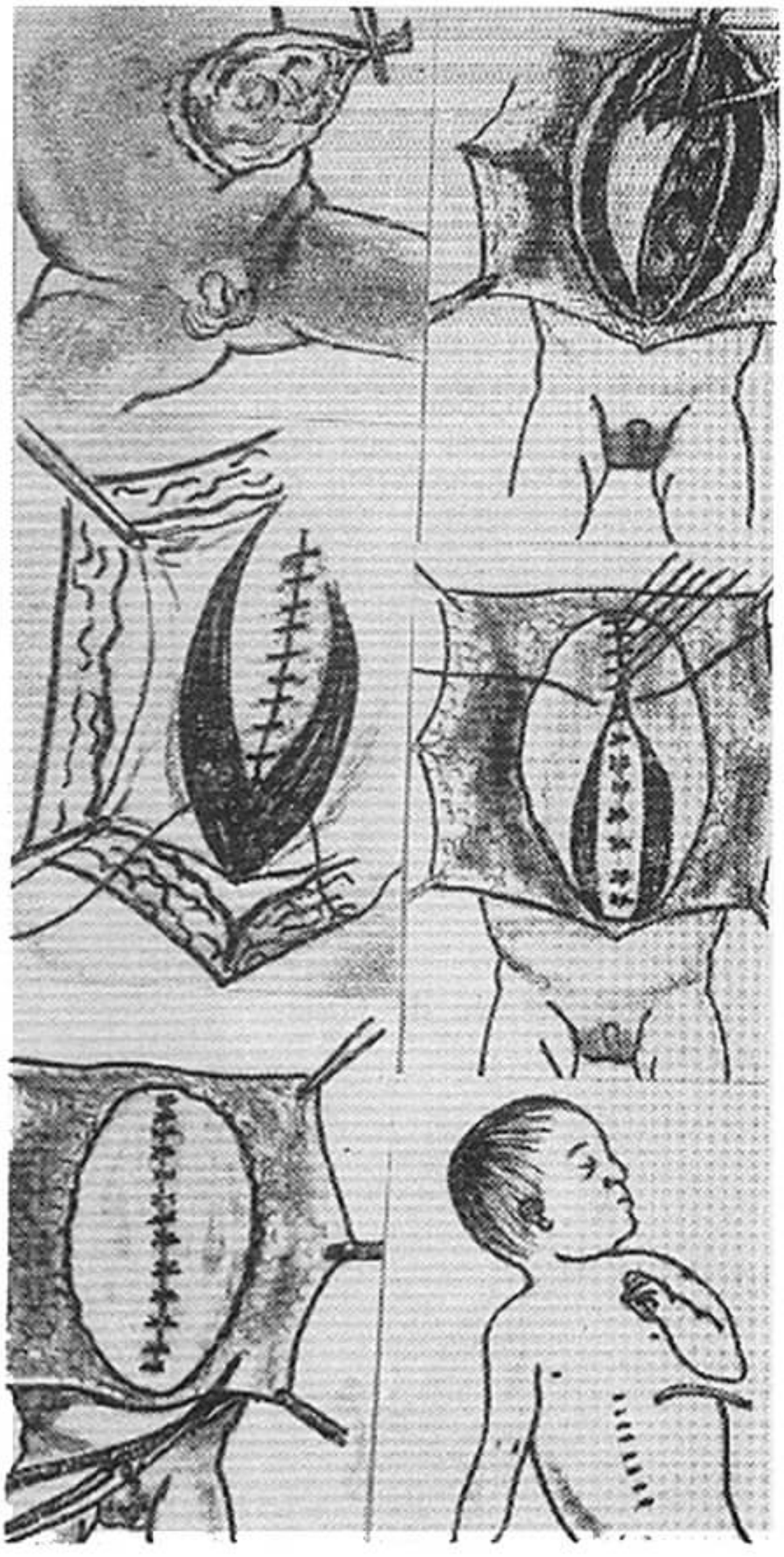


Fig. 5.- Procedimiento operatorio, corrección en un sólo tiempo.

En onfalocele voluminoso con amplia brecha y aún en algunos de mediano volumen existentes en nacidos pretermino, en los cuales el cierre primario puede resultar dificultoso o comprometedor desde el punto de vista cardiorrespiratorio, debe adoptarse entonces el cierre o reparación en dos etapas. (8) Este procedimiento fue preconizado inicialmente por Olshausen en 1887, luego Williams y más reciente Gross, en 1948. (10) procedimiento en cuestión, consiste en liberar y movilizar sendos colgajos cutáneos amplios, que permitan cubrir el defecto y las vísceras mediante sutura borde a borde, previa ligadura del cordón. Con este procedimiento, se establece una hernia ventral que será reparada posteriormente.

Son desventajas de este método, el que al conservarse el saco amniótico se pueden pasar inadvertidas algunas anomalías asociadas, por otra parte, son frecuentes las adherencias establecidas entre el saco y el contenido, lo cual hace difícil y comprometedor el tratamiento definitivo. Cinco de nuestros casos fueron tratados mediante este procedimiento con resultados satisfactorios.

Procedimientos de reciente utilización:

En 1967 Schuster publicó sus experiencias sobre un nuevo métodos de reparación mediante la utilización de materiales de silatic en forma de mallas o láminas. (13).

Las mallas se suturan al borde del anillo en todo su espesor con puntos separados de material irreabsorvible que incluyen músculos y aponeurosis; la sutura se practica en forma circular alrededor del anillo, hasta lograr cubrir el onfalocele, de esta manera queda incluido dentro de una bolsa o manga. Mediante torsión o por sutura se procura la reducción progresiva del contenido a intervalos de 4 días hasta la total introducción de las visceras; finalmente con la aproximación de los bordes se hará el cierre definitivo. La reducción puede hacerse cada 4 días en la unidad y aún dentro de la incubadora, mientras que el cierre deberá realizarse en pabellón. (Fig. 6 A-B-C).

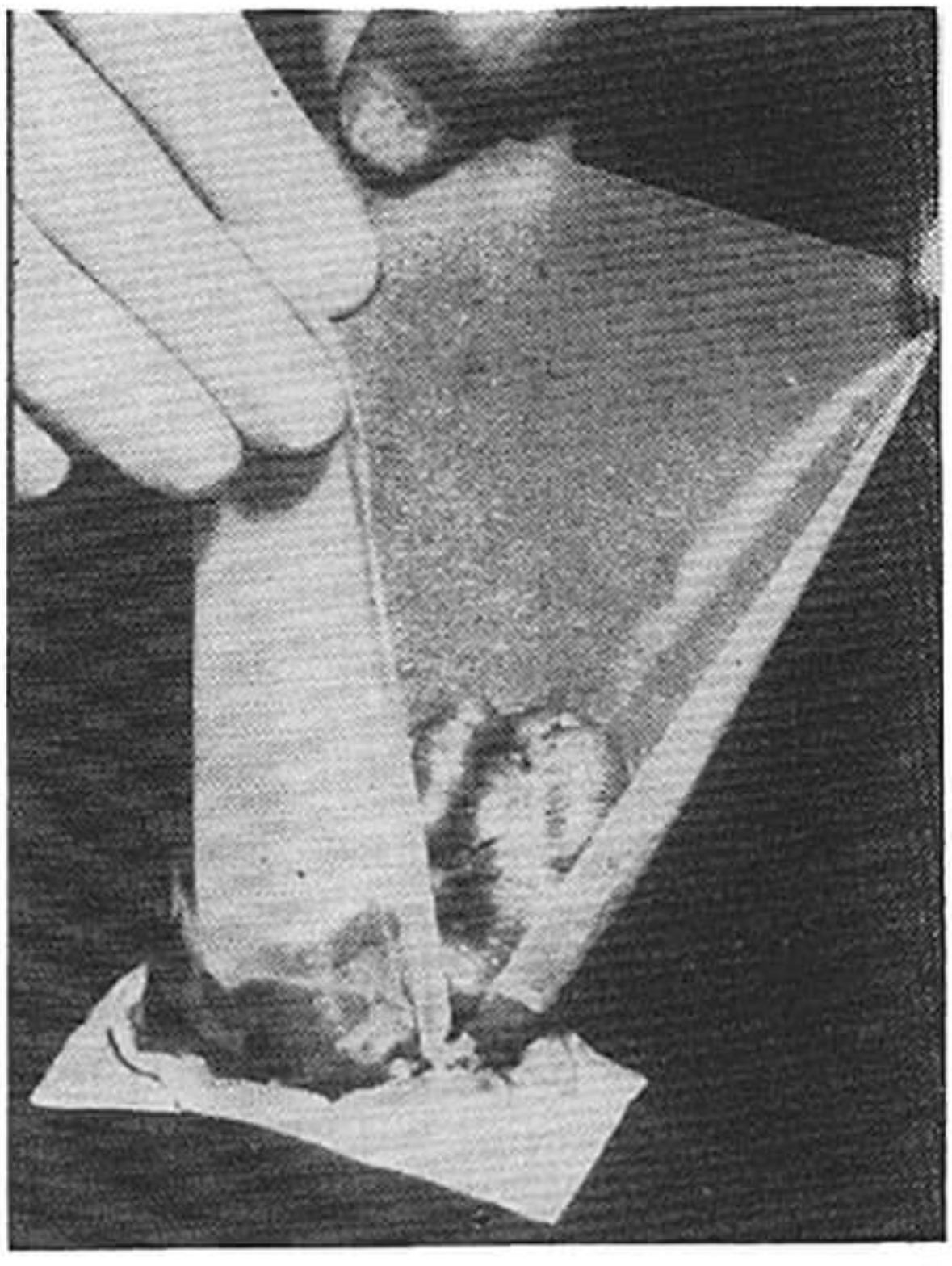


Fig. 6A Aplicación de Malla de Silostic.

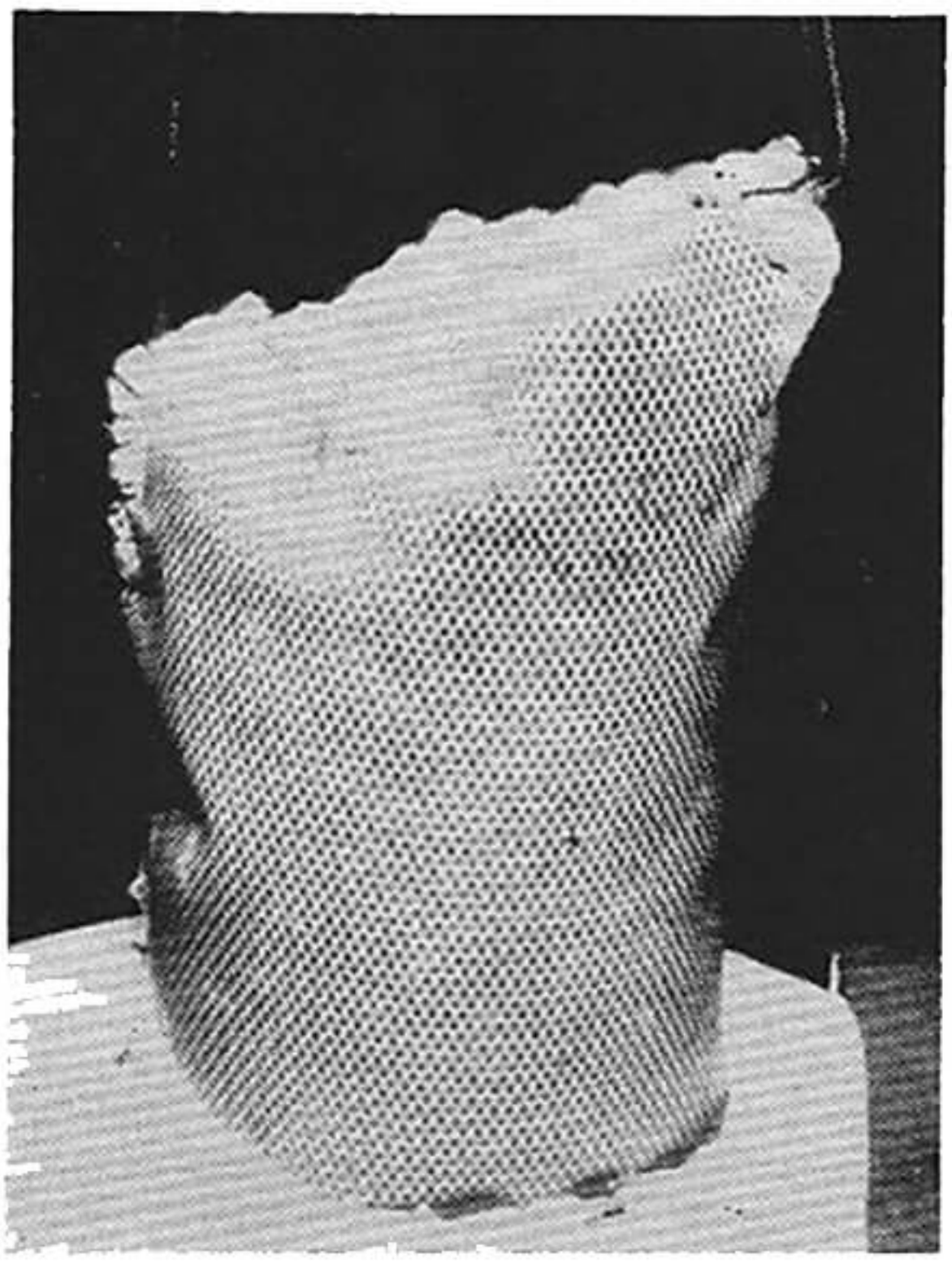


Fig. 6B Vísceras cubiertas por la malla.

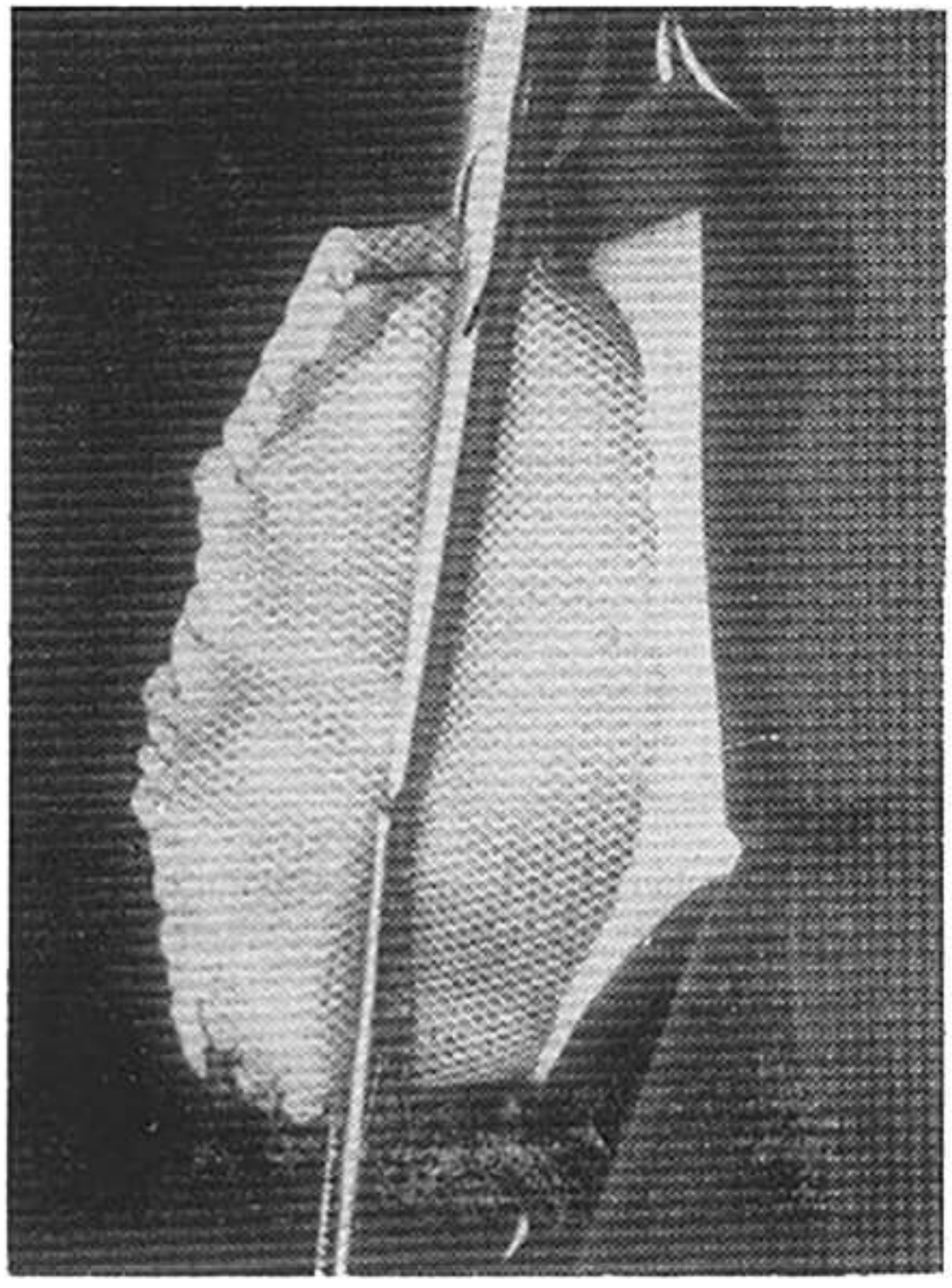


Fig. 6C Reducción progresiva del contenido.

El empleo de esta técnica permiten la adaptación progresiva del abdomen a contener el grupo de visceras que habían perdido su domicilio, evitándose así que la dinámica respiratoria y la fisiología cardiovascular se afecte en lo más mínimo.

En algunos centros donde este método es utilizado con frecuencia, han asociado al mismo el empleo de alimentación parenteral para la mejor y más rápida recuperación de estos pequeños pacientes. (2).

A título informativo, ya que su utilidad actual es excepcional, hacemos mención de la cromotinsión como procedimiento menos agresivo. Su empleo data del año 1889, cuando Ahlfeld practicó por primera vez pincelaciones de las membranas con mercurocromo en solución al 2%; posteriormente fue utilizado por Grob en Zurich en el año 1963; más recientemente Coe y Bill, en Seatle, han estudiado muy cuidadosamente este procedimiento. (1) y (8).

Para la tinsión o pincelación se han utilizado mercurocromo, nitrato de plata, alcohol al 70% y Zephyram acuoso. La pincelación de las membranas provoca la cicatrización, retracción y epitelización de las mismas, favoreciendo la penetración de parte del contenido.

A pesar de las desventajas presentadas por el método, como lo es la toxidad del agente quimico el cual puede ocasionar desde la muerte del recién nacido, hasta graves alteraciones del crecimiento y desarrollo, en algunos centros continúan utilizándolo reportando en algunos de ellos amplia supervivencia en sus casos.

Otro de los inconvenientes de las pincelaciones, es que el método no permite la observación directa del contenido, quedando así inadvertida cualquier anomalia asociada.

Procedimientos de uso no habitual:

Mencionaremos un procedimiento preconizado por José Piñero, de Argentina, en 1974 y el cual consiste en el cierre del onfalocele voluminoso mediante la sutura de sendos colgajos de piel, liberados y rotados desde la parte inferior del abdomen del recién nacido, la solución de continuidad resultante del desplazamiento de los congajos, es cubierta por injertos libres tomados de la madre. El autor reporta 5 casos con resultados ampliamente satisfactorios. (11).

Por último G. J. Pfeffer y H. V. Zulke, de Alemania, refieren la utilización de dura madre desde 1972 en la corrección de defectos toráxicos y abdominales (ONFALOCELES) con resultados satisfactorios. (4).

Complicaciones del tratamiento:

La infección es el primer elemento que puede alterar la buena marcha de un recién nacido con onfalocele tratado por cualquiera de los métodos anteriormente citados.

Las complicaciones de la dinámica respiratoria, así como los trastornos cardio circulatorios anteriormente citados, son elementos que deben ser considerados cuando se evalúa el caso para fijarse el criterio acerca del procedimiento quirúrgico a utilizar: cierre primario o en dos tiempos.

Se debe puntualizar que el éxito del tratamiento del cual depende la supervivencia y recuperación para la vida normal del recién nacido con onfalocele, asienta en la correcta evaluación del caso.

Finalmente recordamos que estos desafortunados niños con este o cualquier otra anomalía, cuentan con la cirugía especializada para recién nacidos dispensada en unidades adecuadamente acondicionadas y manejadas por personal médico y para médico debidamente entrenado para tales fines.

Podemos decir que la mortalidad neonatal ocasionada por malformaciones congénitas y dentro de ellas los onfaloceles en buena parte, constituyen en nuestra país la secta, causa con una mortalidad de 1.4%, cifra que tiende a reducirse gracias a la mejor información de la patología entre médicos pediatras, al diagnóstico precoz y a la cirugía neonatal especializada en las unidades de diferentes centros asistenciales.

BIBLIOGRAFIA

1. EVERETT KOOP C.: Adelantos Clínicos en Cirugía Pediátrica. Clínicas Pediátricas de Norteamérica. Feb. 1964. Pág. 33: 43.
2. FILLER, R.M.: Eraklis, J.A. Total Intravenous Nutrition and adjuncto the Manogenet of Infants with reptured onfhalocele. American Journald Surgery. 1971. P. 121: 454.
3. GRAY S.W., and SKANDALAKIS J.E.: The anterior boby wall. Embriology For Sorgeens. Philadelphia. 1972. Pág. 410.
4. G.J.: PFEFFER aplication of freeze dried dura for susgical elosure of large boddy defects of newborns and children.

   Trabajos Libres. VI Congreso Panamericano y I Venezolano de Cirugia Pediátrica. Caracas septiembre 1978.
5. MACH, V. FIROR.: Progresos técnicos en el tratamiento del onfalocele y gastrosquisis. Clinicas Quirúrgicas de Norteamérica. Septiembre de 1975. 130: 134.
6. HUTCHIN, P.: Somatic anomalies and anterior abdominal wall. Surg. gynec obstet. 1965. P. 120: 1075.
7. JOHNSON, A.H.: Omphalocele and related defects. Am J. surg. 1967 114: 279.
8. KIM, SAMUEL H.: Onfalocole. Clínicas Quirúrgicas de Norteamérica. Abril 1976. 371: 372.
9. LAGMAN JAN.: Embriologia Médica. Editorial Interamericana S.A. México. 1966. Pág. 69: 70 - 227: 228.
10. MUSTARD B.: Cirugía Infantil. 1966. Onfalocele. Pág. 653: 659.
11. PIÑERO, JOSE RICARDO.: Onfalcele Gigante. Colgaje rotatorio e injerto libre materno. Técnica y resultados. Ped. Quir. Panam IX: 1096 - 1098, 1974.
12. RICKHAM, P.D.: Exomphalos and gastroschisis. Neonatal surgery. London. 1969. Pág. 254.
13. SCHUSTER S.R.: A ney method for the staged repair of large omphaloceles surg gynec obstet. 1967: P. 125: 837.