

¿Cuál es su diagnóstico?

SELECCIÓN A CARGO DE JOSÉ L. CUERVO*

La respuesta correcta es: a. Onfalocele.

Las cuatro patologías representan distintas alteraciones en el desarrollo del ombligo o del cordón umbilical.

El *onfalocele* es un defecto congénito en la formación de la pared abdominal anterior, a través del cual se hernia el contenido abdominal, cubierto por una membrana transparente o semitransparente de tres capas formadas por peritoneo, gelatina de Warthon y amnios, estando el cordón umbilical insertado en el centro del saco de cobertura¹ (*Figura 2*).

En el onfalocele el defecto parietal es centroabdominal, habitualmente el contenido eviscerado está representado por el intestino delgado, pero también pueden estar eviscerados el estómago, intestino grueso, vejiga, órganos genitales internos, hígado, bazo, y páncreas; el intestino herniado es de apariencia normal, porque se encuentra protegido por una membrana del efecto deletéreo del líquido amniótico; las anomalías gastrointestinales son raras, aunque a veces, puede existir malrotación, divertículo de Meckel y atresia intestinal; no así las anomalías generales que son muy frecuentes (50%) y marcan el pronóstico de esta patología; su incidencia se mantiene relativamente estable, siendo menos frecuente que la gastrosquisis.¹

Su tratamiento es quirúrgico no urgente, ya que su contenido se encuentra protegido por una membrana protectora, y podrá reali-

zarse una vez que se haya estabilizado el paciente y se hayan estudiado y eventualmente tratado las posibles anomalías asociadas.

La *gastrosquisis* es un defecto congénito de todas las capas de la pared abdominal anterior, localizado a un lado del cordón umbilical normal (en general del lado derecho), a través del cual se hernia el contenido abdominal, desprovisto de cualquier tipo de envoltura² (*Figura 3*).

Habitualmente el contenido eviscerado está representado por todo el intestino delgado y parte del intestino grueso. Más raramente emergen a través del defecto de la pared abdominal el estómago, hígado, vesícula biliar, bazo, vejiga y órganos genitales internos.

En la gastrosquisis el defecto en general es pequeño, el cordón se inserta normalmente, y habitualmente el contenido eviscerado está representado por todo el intestino delgado y parte del intestino grueso; el intestino

Figura 2. Onfalocele



*. Jefe de Unidad 12, Departamento de Cirugía.
Hospital de Niños Dr. Ricardo Gutiérrez.
Buenos Aires, Argentina.
joseluis.cuervo@gmail.com

a. Médico Pediatra de Planta.
b. Médico Residente de Pediatría.
c. Médico Especialista en Dermatología.
Jefe de Servicio: Beatriz M. Rebec.
Jefe de Sala: Susana Y. Amigó.
Servicio de Pediatría, Hospital Interzonal General.
de Agudos Presidente Perón de Avellaneda.

herniado suele estar edematoso, acartonado, acortado y cubierto por una lámina de fibrina debido a su exposición al líquido amniótico y en gran parte marca el pronóstico de esta patología; las anomalías gastrointestinales son

Figura 3. Gastrosquisis



Figura 4. Hernia umbilical



Salida de órganos abdominales a través de un defecto de cierre del orificio umbilical, estando el contenido eviscerado cubierto por piel, tejido celular subcutáneo y peritoneo.

frecuentes (malrotación y atresia intestinal); no así las anomalías generales que son raras (10%); su incidencia se encuentra en aumento, siendo mucho más frecuente que el onfalocele (3/1).²

Su tratamiento es quirúrgico, una vez que el niño haya logrado estabilidad térmica, respiratoria y hemodinámica, idealmente en las primeras horas luego del nacimiento (el intestino eviscerado carece de la protección de un saco de cobertura).

No existe una única táctica quirúrgica para el tratamiento de niños con onfalocele y gastrosquisis y la elección del tipo de cierre dependerá esencialmente del grado de desproporción entre el contenido eviscerado y el continente receptor.

Otros factores a tener en cuenta en la elección del tipo de cierre son el tamaño del defecto, el estado general del niño, la presencia o no de anomalías intestinales asociadas (fundamentalmente atresia, isquemia, necrosis y perforación), la indemnidad o no del saco de cobertura en caso de onfalocele y "la experiencia y preferencia del cirujano actuante".

La presencia de un cordón umbilical normal y la ausencia de un remanente de saco diferencian una gastrosquisis de un onfalocele con saco roto.

La *hernia umbilical* es la salida o protrusión de órganos o tejidos abdominales, a través de un defecto de cierre del orificio umbilical, estando el contenido eviscerado cubierto por piel, tejido celular subcutáneo y peritoneo, lo que hace fácilmente distinguible esta patología de las dos anteriores (Figura 4).³

En general en las hernias umbilicales voluminosas el órgano protruido suele ser el intestino y en las pequeñas el epiplón mayor o el líquido intraabdominal.

Al examen físico se puede palpar el anillo herniario, con un tamaño que varía desde algunos milímetros a varios centímetros.

A pesar de ser la hernia más común en edad pediátrica, pocas veces llega a ser quirúrgica y esto se debe a su tendencia al cierre espontáneo (97-98%) y a su escaso índice de complicaciones (atascamiento y estrangulación).⁴⁻⁶

Existe cierto consenso en indicar cirugía en niños mayores de 4 años con hernia umbilical persistente (Figura 5), en niños con her-

Figura 5. Hernia umbilical

Paciente de 6 años con hernia umbilical persistente.

Figura 6. Hernia umbilical

Paciente de 2 años con hernia umbilical voluminosa, sin tendencia a la regresión espontánea.

nia umbilical muy voluminosa sin tendencia a la regresión espontánea aún antes de los 4 años (Figura 6), y en niños de cualquier edad con hernia umbilical irreductible (atascada o estrangulada).⁷⁻¹³

El *ombigo cutáneo* es un defecto de la piel del ombligo que se presenta protruida hacia fuera.¹⁴

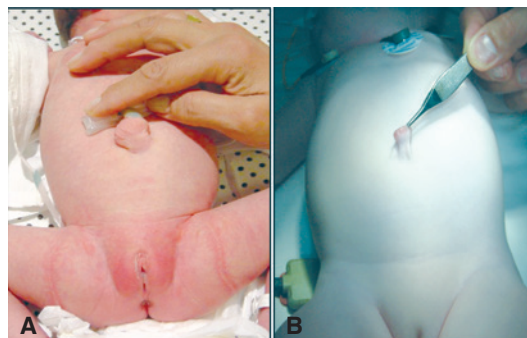
Puede ser congénito, por epitelización anormal del cordón umbilical (Figura 7), o adquirido por persistencia de un exceso de piel luego del cierre de una hernia umbilical voluminosa (Figura 8).

Se diferencia de la hernia umbilical porque no tiene anillo herniario ni contenido que pueda reducirse al abdomen.

Su tratamiento es quirúrgico con fines estéticos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Martínez Ferro M. Defectos de la pared abdominal. En: M. Martínez Ferro, C. Cannizzaro, S. Rodríguez y C. Rabasa. Neonatología Quirúrgica. Editor Grupo Guía SA. Buenos Aires, 2003. Págs.421-63.

Figura 7. Ombigo cutáneo

Epitelización errónea del cordón umbilical. A, recién nacida; B, al año de vida.

Figura 8. Ombigo cutáneo

Persistencia de un exceso de piel luego de la desaparición de una hernia umbilical voluminosa.

2. Cuervo JL. Gastrosquisis. Trabajo publicado en el Programa Nacional de Actualización en Cirugía Pediátrica (PRONACIP)-2013.
3. Cuervo JL. Hernias umbilical, supraumbilical, epigástrica y de Spigel. *Revista del Hospital de Niños* 2003; 45(203):140-5.
4. Benson C. Hernias of abdominal wall other than inguinal. En: Benson C, Mustard W, Ravitch M, et al. (Eds). *Pediatric Surgery. Year Book Medical Publishers, Chicago*; 1962.
5. Heifetz C, Bilsel Z, Gaus W: Observations on the disappearance of umbilical hernias on infancy and childhood. *Surg Gynecol Obstet* 1963;116:469.
6. Nebblet W, Holcomb G: Umbilical and other abdominal wall hernias. En: Ashcraft K, Holder T (Eds). *Pediatric Surgery, 2nd edition*. W.B. Saunders Company, Philadelphia; 1993.
7. Mestel A, Burns H. Incarcerated and strangulated hernias in infants and children. *Clin Pediatr* 1963;2:368-370.
8. Bell M. Umbilical and other abdominal wall hernias. En: Holder T, Ashcraft K (Eds). *Pediatric Surgery, 1st edition*. WB Saunders Company, Philadelphia; 1980.

9. Hall D, Roberts K, Charney E. Umbilical hernia: What happens after age 5 years? *J Pediatr* 1981;98:415.
10. Abramson J. Epigastric, umbilical, and ventral hernia. *Current Surgical Therapy*. Philadelphia, BC Decker; 1989.
11. Scherer L, Grosfeld J. Inguinal hernia and umbilical anomalies. *Pediatr Clin North Am* 1993;40:1121.
12. Zinner M, Schwartz S. Hernias. *Abdominal operations* (10th ed). Norwalk, CT, Appleton & Lange; 1997.
13. Papagrigoriadis S, Browse D, Howard E. Incarceration of umbilical hernias in children: a rare but important complication. *Pediatr Surg Int* 1998;14:231.
14. O'Donnell K, Glick P, Catty M: Pediatric umbilical problems. *Pediatr Clin North Am* 1998;45:791.