

ONFALOCELE ANALISIS DE 25 CASOS

* Dr. Héctor Otero Cruz
** Dra. Jeanette Herrera
*** Dra. Rosa Rodríguez
*** Dra. Lucinda Chestaro
**** Dra. Luz M. Jiménez

INTRODUCCION

El Onfalócele es un defecto del anillo umbilical y de los pliegues embrionarios de la pared abdominal lateral. Se cree que ocurre en la tercera semana de la vida fetal, cuando el intestino medio se alarga y aloja en el saco vitelino fuera del celoma embrionario.

Hay un saco formado por una capa interna de peritoneo y una externa de amnios, separados en ocasiones por gelatina de Wharton. El cordón umbilical se inserta sobre el saco más que en la pared abdominal. El defecto aponeurótico puede ser muy pequeño, 2 cm., o tan grande como 15 cm.¹⁻² Los Onfalocelos de tamaño pequeño contienen sólo asas intestinales. En los defectos grandes puede estar ubicado tanto la mayor parte del intestino delgado y grueso, estómago, hígado, bazo y vejiga urinaria.³⁻⁵

Se ha dado crédito a Ambrose Paré por la primera descripción de esta patología y a Hey y Hamilton por las primeras reconstrucciones con buenos resultados.⁶⁻⁷

Aunque no existen estadísticas nacionales publicadas, diversos autores extranjeros,^{8,9} coinciden en que su frecuencia es de un caso por cada 6,000 recién nacidos vivos, sin que se mencione diferencia importante entre el sexo y la raza.³⁻⁴

(*) Cirujano pediatra, ayudante servicio de Cirugía General, Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral, Santo Domingo.

(**) Médico general.

(***) Pediatra.

(****) Jefe de la Unidad de Cuidados Neonatal, Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral, Santo Domingo, República Dominicana.

Nuestro objetivo fue llevar a cabo una revisión de la metodología empleada por la institución en el manejo y tratamiento de esta patología en los últimos 9 años, con el fin de evaluar conducta, actualizar el tema e introducir mejoras en beneficio del paciente.

MATERIAL Y METODOS

Se revisaron 25 expedientes de niños ingresados al Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral en el período comprendido entre los años 1977-1985 con el diagnóstico de Onfaloccele. Se analizaron datos acerca de sexo, edad, presentación clínica, tratamiento, manejo pre y postoperatorio, anomalías congénitas asociadas y evolución.

RESULTADOS

El 52% de los pacientes estudiados (13 niños) correspondieron al sexo masculino y 48% (12 infantes) al femenino. Tres (12%) fueron niños nacidos de pretérmino. El peso promedio del total de ingresados fue de tres kilos.

Doce de los afectados (48%) presentaron el defecto abdominal grande (anillo de más de 5 cm. de diámetro), observándose ruptura de su envoltura en cinco de ellos (42%). En total el 24% (6 niños) fueron diagnosticados como Onfaloccele roto. Sólo tres (12%) de los analizados con Onfaloccele grande eran de pretérmino.

El contenido de la evisceración se desglosa en el cuadro No. 1.

El cuadro No. 2 nos muestra las anomalías congénitas asociadas, reportada en el 28% de los casos. El tiempo transcurrido desde el nacimiento del niño y su intervención quirúrgica fue mayor de 24 horas en el 52% de los casos; el 40% fue operado después de las 48 horas del nacimiento,

siendo el menor tiempo de 6 horas y de 2 meses el mayor. El 36% (9 niños) fue trasladado en incubadora del lugar de nacimiento al centro hospitalario. El 64% (16 niños) fue transportado en camilla. El 44% (11 pacientes) permaneció con sonda nasogástrica en el preoperatorio.

A cuatro de los afectados (16%) no se les intervino quirúrgicamente; a veinte (80%) se les practicó cierre primario y diferido al 4% restante (1 caso).

Luego de su intervención sólo el 67% (14 lactantes) fue manejado sin ingerir alimentos de inmediato. Al 86% (18 niños) se les colocó sonda nasogástrica, hasta que mostraron signos de peristalsis intestinal. La prescripción de antibióticos fue hecha en todos los casos.

En el cuadro No. 3 se detallan las complicaciones postoperatorias, siendo la más importante la sepsis, seguida del compromiso respiratorio.

La mortalidad fue de 56% (14 niños), constituyendo la sepsis la principal causa aparente de muerte (86% de los fallecidos).

Hay que resaltar que el 78% de los fallecidos (11 lactantes) fueron catalogados como portadores de un defecto abdominal grande, el 57% (8 pacientes) eran recién nacidos de bajo peso, y el 21% (3 niños) recién nacidos de pretérmino.

DISCUSION

Cuando hay un verdadero Onfalocelo el diagnóstico se hace en el momento del parto, y puede ser motivo de distocia o complicación si las maniobras obstétricas influyeran en su ruptura.¹⁰⁻¹¹ Esto si el obstetra no ha utilizado como auxiliar la sonografía, que permite delinear no sólo la anatomía normal del feto, sino concomitantemente cualquier anomalía en su desarrollo prenatal.^{12,13}

Eckstein, Mayer y otros autores señalan que la prematuridad se presenta en más del 23% de los casos de Onfalocelo y que juega un papel importante en su supervivencia.¹⁴⁻¹⁶ Aunque en nuestro estudio la cifra fue mucho menor (12%) coincidimos con ellos, ya que la mortalidad afectó la totalidad de estos niños. Además pudimos constatar al igual que otros estudiosos,^{4,10} que la mortalidad involucre a aquellos niños de bajo peso. No hubo diferencia notable con los reportes de la literatura consultada,^{3,5} comprobándose que la mortalidad fue directamente proporcional al tamaño del diámetro del defecto de la pared del anillo. Sólo tres pacientes con Onfalocelo pequeño fallecieron, siendo la Sepsis el principal factor que contribuyera a la muerte de éstos.

En los lactantes con esta patología se observa frecuencia muy alta de anomalías asociadas con sistemas y órganos distintos del tubo gastrointestinal, muchas de las cuales contribuyen a su morbimortalidad.^{3,5,7,10,15,17-18} Nosotros corroboramos un 28 por ciento de anomalías asociadas, la



FIG. 1. Onfalocelo pequeño, cuyo saco contenía sólo intestino delgado.

mayoría fuera del tubo gastrointestinal. Esta cifra es baja comparada con las observados por Allen, Mayer y muchos otros autores,^{3,5,15} quienes revelan porcentajes de más del 60%. Además sólo el 16 por ciento podría considerarse como causa importante de complicaciones seria: La malrotación intestinal que fue encontrada en el 8% de los estudiados y en igual proporción el Síndrome de Beckwith-Wiedemann.

El tratamiento quirúrgico del Onfalocelo es de por sí delicado. El éxito depende de múltiples factores que deben ser tomados en cuenta antes, durante y después de la cirugía. Es necesario señalar que no es obligatoria la cirugía inmediata en los lactantes con onfalocelo, a menos que esté roto. Buen número de autores europeos informan de excelentes índices de supervivencia (60 a 100%) cuando se utiliza la terapia no operatoria como método primario en el tratamiento del onfalocelo.^{3,8,19} Lo que es imperativo es transportar a estos lactantes tan pronto como se pueda a un centro quirúrgico, y asegurar ciertas medidas que garanticen el arribo seguro del paciente y su capacidad para tolerar la cirugía mayor.

La cobertura del saco, y de los intestinos expuestos, con compresas tibias húmedas en solución salina y a continuación la envoltura del pequeño con gasa estéril circunferencial, previene la desecación y ayuda a reducir la pérdida de calor.

La sonda nasogástrica es necesaria en todos los niños antes del transporte, para prevenir los vómitos con sus com-

plicaciones de aspiración y la distensión subsecuente de estómago e intestino.^{8,20}

El transporte en incubadora ayuda al pequeño a mantener el calor y permanecer aislado del medio, protegiéndolo así de la colonización temprana con agentes del ambiente que luego pueden ser causa de infección importante.

Una vez en el centro quirúrgico, se deben valorar rápidamente las anomalías asociadas y establecer un plan para tratamiento definitivo. La presencia de cardiopatía congénita compleja, de ictericia grave, trastornos del sistema nervioso central y defectos evidentes de trisomía, abogan en contra de la intervención quirúrgica temprana.^{3,16} El tiempo que se atribuye a estas actividades es determinante. Si bien es cierto que no se pueden tomar acciones precipitadas, también es cierto que se debe actuar con prontitud, cubriendo cada una de estas etapas en el menor tiempo posible, de manera que podamos garantizar al niño una atención eficiente y oportuna.

En cuanto al tratamiento quirúrgico, el cirujano puede escoger realizar una oclusión primaria en capas, una oclusión con colgajo cutáneo en etapas o una oclusión con bolsa silástico en etapas.^{3,21,23}

Ahora bien, sea cual fuere el método usado nunca se debe dificultar la función del sistema cardiopulmonar con una oclusión excesivamente apretada. Esto hay que tenerlo presente porque el aumento de la presión intraabdominal, a más de 30 cm de agua al forzar las vísceras en el abdomen, causa obstrucción parcial o total de la vena cava inferior, se inicia un círculo de gasto y retorno cardiaco deficientes y de manera simultánea, los hemidiafragmas se elevan o inmovilizan, haciendo que los esfuerzos respiratorios sean débiles o inadecuados.^{1,3,19} En nuestros casos se comprobó que el 52% de los intervenidos presentó compromiso respiratorio importante posterior a la cirugía.

Los avances en el cuidado pre y postoperatorio, una mejor comprensión de la fisiología pulmonar, el uso de los

Cuadro 1
ONFALOCELE.
CONTENIDO DE LA EVISCERACION

CONTENIDO	No.	%
Intestino	16	64
Hígado + intestino delgado	5	20
Intestino delgado Y estómago + colon	1	4
Intestino delgado + estómago	1	4
Bazo + Hígado + Intestino delgado	1	4
Hígado + Intestino delgado + estómago	1	4
TOTAL	25	100

Cuadro 2
ANOMALIAS CONGENITAS ASOCIADAS

ANOMALIAS	No.	%
Síndrome Beckwith-Weidemann	2	8
Deformidad pabellón auricular derecho	1	4
Hipospadia	1	4
Malrotación intestinal	1	4
Malrotación intestinal + Pies equino varus	1	4
Polidactilia + Pabellón auricular pequeño	1	4
TOTAL	7	28

respiradores y la hiperalimentación parenteral han influido en la supervivencia tanto como la técnica quirúrgica.²⁴⁻²⁵ A pesar de esto el pronóstico en lactantes con Onfalocele es un poco reservado, en especial si coexisten anomalías graves que afecten otros sistemas como lo demuestran Grosfeld y Mayer,^{1,15} quienes reportan en estudios relativamente recientes mortalidad de 27.6% y 34% respectivamente en este tipo de pacientes.

En nuestra revisión la mortalidad global encontrada fue de 56%, cifra extremadamente alta, más si tomamos en cuenta que sólo el 16% de los fallecidos tenía anomalías asociadas importantes y que el 86% falleció de sepsis, problema controlable en los tiempos actuales.

RESUMEN

Se presentaron los resultados de una revisión retrospectiva de 25 expedientes de pacientes ingresados en el Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral, de Santo Domingo, en el período comprendido entre 1977 y 1985 con el

Cuadro 3
COMPLICACIONES POSTOPERATORIAS

TIPOS	No.	%
Septicemia	12	57
Compromiso respiratorio	11	52
Infección herida	5	24
Hemorragia	3	14
Obstrucción por adherencias + Fístula enterocutánea	1	5
*No fueron operados	4	16

diagnóstico de Onfalocele.

Se observó que el 16% fueron niños nacidos de pre-término, el peso promedio del total de ingresados fue de tres kilos y el 48% presentaban un defecto abdominal grande (mayor de 5 cm). El 24% tenía el defecto roto. Las anomalías congénitas se anotaron en el 28% de los casos, pero sólo el 16% se consideraron importantes en la evolución de la patología. La complicación postoperatoria más importante fue la sepsis, seguida de compromiso respiratorio. La mortalidad fue de 56%, constituyendo la sepsis la principal causa aparente de muerte. Se hace énfasis en las técnicas pre y postoperatoria que pueden tener repercusión en un mejor pronóstico para estos casos.

BIBLIOGRAFIA

- Grosfeld J.L., Dawes L. Weber T.R.: Defectos congénitos de la pared abdominal: Tratamiento actual y supervivencia. *Clin. Quir. de N.A.*, 1981; 5: 1025-1036.
- Devries P.A.: The pathogenesis of gastroschisis and omphalocele. *J. Pediatr. Surg.* 1980; 15: 245-248.
- Allen R.G.: Onfalocele y gastrosquisis. *Cirugía Pediátrica*. Nueva Editorial Interamericana, México 1984, pág. 632.
- González-Llora D, Barrera Juzquíz J, Silva-Cuevas A.: Onfalocele. *Bolet. Méd. Hosp. Infant. Mex.* 1975; 32 (1): 79-88.
- Johnson, A.H.: Omphalocele and relate defects. *Am. J. Surg.* 1969; 114: 279-282.
- Kin S.H.: Onfalocele. *Clin. Quir. de N.A.*, abril 1976, pág. 361-372.
- Aiken J: Exomphalos. *Arch Dis Child*, 1963; 38: 123-131.
- Martín L.W., Torres M.: Omphalocele and gastroschisis. *Surg. Clin. North Am*; 1985; 65: 1235-1244.
- Smith W.R., Leix I.: Omphalocele. *Am. J. Surg.* 1966; 111: 450-455.
- Ehrenpreis T.: Omphalocele. *Hernia. Nyhus y Col.* Intermedica Editorial, Buenos Aires, Argentina, 1967. Pág. 438.
- Straffon A.: Onfalocele. *Cirugía Pediátrica*. Ediciones Médicas Actualizadas, S.A. México, 1979, pág. 256.
- Harrison M.R., Filly R.A., Sanger P., De Lorimier A.: Prenatal diagnosis and management of omphalocele and ectopia cordis. *J. Pediatr. Surg.* 1982; 17 (1): 64-66.
- Lindfors K.K., McGahan J.P., Walter J.P.: Fetal Omphalocele and Gastroschisis: Pitfalls in Sonographic Diagnosis. *A.J.R.* 1986; 147: 797-800.
- Eckstein H.B.: Exomphalos A. Review of 100 cases. *Brit. J. Surg.* 1963; 50: 405-408.
- Mayer T., Black R., Johnson D.G.: Gastroschisis and omphaloceles. An Eight-Year Review. *Ann Surg.* 1980; 192 (6): 783-787.
- Moore T.C.: Gastroschisis and Omphalocele: Clinical differences. *Surgery*, 1977; 82: 561-565.
- Zuñiga S. Maira A. y Zavala A.: Onfalocele, divertículo de Meckel permeable y trisomía 13. *Rev. Child Pediatr.* 1986; 57 (3): 270-272.
- Greenwood R.D., Rosenthal A y Nadas, A.S.: Cardiovascular malformations associated with omphalocele. *J. Pediatr.* 1974; 85: 818-821.
- Wesley, J.R.; Dromgoski, R., y Coran, A.G.: Intra-gastric pressure measurement: A guide for reduction and closure of the silastic chimney in omphalocele and gastroschisis. *J. Pediatr. Surg.* 1981; 16: 264-268.
- Santos M., Sánchez J. y Caballero M.: Orientación diagnóstica de las principales entidades quirúrgicas en el recién nacido y generalidades sobre su manejo. *Bolet. Méd. Hosp. Infant. Méx.* 1976; 33 (6): 1345-1375.
- Othersen B.H. y Smith C.D.: Pneumatic reduction bag for treatment of gastroschisis and omphalocele. A 10 year experience. *Ann. Surg.* 1986; 203: 512-516.
- Stringel G. y Blocker S.H.: Omphalocele closure: Surgical technique with preservation of the amniotic sac. *J. Pediatr. Surg.* 1986; 21 (8): 715-717.
- Yazbeck J.: The Giant Omphalocele: A new approach for a rapid and complete closure. *J. Pediatr. Surg.* 1986; 21 (8): 715-717.
- Hollabaugh, R.S. y Boles, E.T.: The management of gastroschisis. *J. Pediatr. Surg.* 1973; 8: 263-267.
- Jones, P.G.: Exomphalos. *Arch. Dis. Child*, 1963; 38: 180-183.