ONFALOCELE

Dr. CARLOS BOEHME VARGAS

Cátedra de Ortopedia y Cirugía Infantil del Prof. Carlos Urrutia.
Hospital "Luis Calvo Mackenna".

Se llama Onfalocele o exónfalos, a una malformación congénita que consiste en la permanencia del intestino y otros órganos abdominales en la base del cordón umbilical. Como este defecto ha sido descrito con lujos de detalles en diversas publicaciones extranjeras^{1,2,3,4,5}, nos limitaremos a exponer la experiencia de nuestro Servicio en diez años, tiempo en el cual hemos tenido la ocasión de tratar doce casos e insistiremos solamente en algunos puntos que creemos fundamentales.

Entre la sexta y octava semana de la vida fetal, (Fig. Nº 1) se produce una hernia fisiológica, en la base del cordón umbilical, que se explica porque el crecimiento de las vísceras es más rápido que el de la cavidad selómica. El intestino y otros órganos del abdomen quedan momentáneamente en situación ectópica, pues alrededor de la décima semana, la cavidad abdominal crece con un ritmo más acelerado y las vísceras que salieron fuera de ella regresan nuevamente a su lugar. Si se produce una alteración en el mecanismo de desarrollo en esta etapa embrionaria, se tendrá el onfalocele en el niño.

Figura Nº 1

Fig. Nº 2.

Saco de Onfalocele extirpado al paciente Nº 12. Tenía un diámetro de 8 cm. Se puede observar el rodete de piel y la ligadura del cordón umbilical.

La membrana que recubre el onfalocele, no es otra cosa que el amnios (fig. Nº 2) y es transparente y gelatinosa. Recubierta por dentro por la hoja parietal del peritoneo, a la que se adhiere íntimamente, tiene un espesor no mayor de un milímetro. Su naturaleza avascular hace que después del nacimiento, al ponerse en contacto con el aire, se seque, arrugue, necrose, infecte y rompa, exponiendo al paciente a la evisceración y peritonitis si las medidas quirúrgicas no son tomadas a tiempo. Es tan débil esta membrana, que inclusive se puede romper durante el parto, al pasar el niño por el canal pelviano relativamente estrecho; éste accidente lo tuvo uno de nuestros enfermos (Obs. Nº 11) que llegó dos horas después del nacimiento al Servicio con un onfalocele de 12 cm. roto y con evisceración del lóbulo

Fig. Nº 3.

Obs. Nº 11. Onfalocele roto con evisceración de estómago, hígado e intestino delgado.

Fig. Nº 4.

Obs. Nº 11. Fotografía tomada dos meses después de la operación.

Fig. Nº 5.

Fotografía del enfermo Nº 12. Onfalocele de 8 cms. de diámetro. Contenía el lóbulo derecho del hígado en forma de reloj de arena, intestino delgado y la vesícula biliar, lo que se puede ver en la fig. Nº 6, que es una fotografía tomada durante la intervención.

derecho del hígado, del estómago y parte del intestino. (Fig. Nº 3 y 4).

El onfalocele aparece como un tumor pediculado o sésil (esta forma es la más corriente), y a través de la membrana amniótica es posible adivinar su contenido visceral. Termina en la base del abdomen circunscrito por un rodete de piel más o menos nítido. En el vértice del tumor se encuentra el cordón umbilical con sus vasos (dos arterias y una vena), los cuales continúan su trayecto hacia el abdomen por la pared del amnios (fig. Nº 5). El tamaño es variable; nosotros hemos observado onfaloceles entre 3 y 12 cms. de diámetro. Los más grandes tienen relación directa con los serios inconvenientes que se presentan para la reducción de las vísceras y el cierre de la pared, porque la capacidad de la cavidad abdominal es menor para alojar el mayor volumen de los órganos ectópicos.

La asociación con otras malformaciones, por su frecuencia, pasa a ser más que una verdadera coincidencia. De los doce casos operados por nosotros hemos encontrado malformaciones asociadas en ocho. Predomina en el sexo masculino y generalmente se presenta en niños de término. El contenido del onfalocele es generalmente intestino pero también se pueden encontrar hígado, bazo, páncreas y vejiga urinaria, en este último caso, asociado con una ectopia vesical (fig. Nº 6 y 7).

Tratamiento

Por la fragilidad de la membrana del onfalocele y por los peligros que hemos señalado (ruptura, evisceración, infección), estos pacientes deben ser sometidos a tratamiento quirúrgico de urgencia dentro de las primeras 24 horas del nacimiento. En efecto, a medida que pasa el tiempo, la deglución de aire y alimento distienden las vísceras huecas del abdomen y la reducción es más difícil.

Si existen otras malformaciones, por ejemplo, una atresia intestinal, la obstrucción agrava el pronóstico. Cuando la membrana amniótica se seca, infecta y necrosa las adherencias que se producen entre ella y las vísceras abdominales, prolonga la intervención y expone al paciente a una infección agregada.

Además, si el onfalocele es voluminoso y hay pocas posibilidades de reducción y reparación en un tiempo, no se puede hacer en un amnio necrosado la intervención en dos tiempos ideada por Gross, que consiste en dejar dicha membrana y cubrir la deformación con la piel del abdomen que la rodea. La eventración se tratará en un segundo tiempo quirúrgico.

Nuestros enfermos han sido intervenidos bajo anestesia general con éter e intubación traqueal. Cuando hay metcoris-

Fig. 6.

Fotografía que muestra varias vísceras abdominales contenidas en el onfalocele.

mo colocamos una sonda gástrica para vaciar el aire y el contenido líquido del estómago. Si el intestino grueso está dilatado dejamos una sonda rectal para eliminar los gases.

En lo que a técnica quirúrgica se refiere, procedemos a resecar el amnios a nivel del rodete de piel que lo circunscribe, ligamos cuidadosamente los vasos umbilicales, revisamos el contenido abdominal para descartar cualquier malformación asociada y, por último, reducimos las vísceras y reparamos la pared haciendo la sutura de la aponeurosis en chaleco vertical en dos planos con hilo, cerramos la piel y colocamos una montura.

No hemos tenido ocasión de usar la técnica señalada por Gross para la reparación de los Onfaloceles grandes e irreductibles, pero de haberla conocido años atrás, pudo haber sido una solución para dos enfermos que perdimos debido a que el volumen de la deformación era tan grande y la capacidad del abdomen tan pequeña, que para facilitar la reducción se tuvo que extirpar parte del hígado en uno (caso Nº 2) y del intestino y del hígado en otro (caso Nº 4). Ambos pacientes fallecieron; el primero por hemorragia y evisceración y el segundo por hemorragia y shock.

Post-operatorio

Por quedar la sutura de la pared a tensión, debe evitarse por todos los medios el meteorismo. Colocamos una sonda en el estómago para la aspiración continua e inyectamos estimulantes de las contracciones intestinales hasta que se ha restablecido el tránsito. La alimentación la iniciamos con cuidado, usando pequeñas dosis

Fig. Nº 7.

Fotografía del caso Nº 7. Onfalocele pediculado con atresia del ileon, malrotación intestinal e inclusión del intestino en una masa gelatinosa dentro del onfalocele.

repetidas de alimento. El colapso circulatorio, tan frecuente después de la operación, por la compresión de las vísceras abdominales sobre la cava inferior y el diafragma, lo combatimos con la administración de líquidos por flebotomía y oxígeno a permanencia por sonda nasal.

COMENTARIO

Al paciente Nº 1, que era prematuro y se encontraba en mal estado general, se le reseco el onfalocele que contenía al divertículo de Meckel dilatado seguido de una atresia del ileon y se hizo, además, una ileostomía; los familiares pidieron el alta y falleció en su casa 4 días después. (Cuadro Nº 1).

Al Nº 2, que tenía un voluminoso onfalocele, fué necesario practicarle la resección parcial del hígado para poder reducir las vísceras y reparar la pared abdominal; murió 6 horas después por hemorragia y evisceración. Por la misma razón, en el caso Nº 4, se hizo la resección parcial del hígado y del intestino delgado y también falleció unas horas más tarde

CUADRO N° 1.

MATERIAL CLÍNICO

N.º	Obs.	Peso sexo	Tamaño Onfal.	Contenido	Malformación	Operación	Resultado
1	45/3730 H. L. R. 1945	2350 M.	5 cm.	Divertículo Meckel dilatado	Conducto Atresia ileon Onf. mesen.	Resección Onfalocele. Hiotomia.	Fallece, s/c.
2	s/n H. I. Z. 1945	3200 M.	12 cm.	Hígado, Intestino	—	Hepatectomía parcial. Reparación.	Fallece, Hemorragia, evisceración
3	s/n J. G. N. 1947	3500	4 cm.	Intestino delgado.	—	Resección Onfalocele. Reparación.	Bueno.
4	47/3864 M. R. B. 1948	3100	10 cm.	Intestino delgado, grueso.	Agujero. Botal.	Hepatectomía parcial, Resección parcial intestino delg.	Fallece, Hemorragia.
5	48/4461 1948	3800	14 cm.	Divertículo Meckel	Conducto Onf. mesen. Atresia ileon	Resección intest. ileotrans- versostomía. Reparación.	Bueno.
6	49/3734 H. B. F. 1949	2800 M.	8 cm.	Hígado, Intestino delgado.	Hígado reloj arena	Resección Onfalocele. Reparación.	Fallece. Atelectasia pulmonar bilateral.
7	50/3989 I. R. V. 1950	2300	6 cm.	Intestino y grueso.	Atresia ileon. Malrotación.	Resección Onfalocele. e ileon. Yeyuno- transverso-anas- tomosis.	Fallece. Bronconeumonía.
8	50/6668	4200 M.	10 cm.	Intestino delgado.	inguinal Hernia derecha.	Resección Onfalocele. Reparación.	Bueno.
9	51/4491	2000	6 cm.	Intestino delgado.	—	Resección Onfalocele. Reparación.	Fallece. Bronconeumonía.
10	53/19990 H. Z. S. 1953	3600 F.	3 cm.	Intestino delgado.	—	Resección Onfalocele. Reparación.	Bueno.
11	27255 M. C. D. 1954	2450 F.	12 cm. roto evis.	Intestino delgado. Estómago. Hígado.	Hígado en reloj de arena.	Resección Onfalocele. Reducción. Reparación.	Bueno.
12	26448	3400	8 cm.	Intestino delgado. Estómago. Hígado. Vesícula	Hígado en reloj de arena. Estenosis ileon.	Resección Onfalocele. Anastomosis ileocólica	Bueno.

RESUMEN

Total de casos	12
Vivos	6
Fallecidos	6
Masculinos	8
Femeninos	4
De término	9
Prematuros	4
Gemelo multitelino	1
Gemelo téletelino	1
Malformaciones asociadas	8
Hígado en reloj de arena	2
Hígado en reloj de arena y estenosis de ileon	1
Atresia ileon y persistencia conducto onfaloce- lenterico	2
Atresia ileon y malrotación intestinal	1
Persistencia agujero de Botal	1
Hernia inguinal derecha	1

de hemorragia. Tres de nuestros enfermos (casos N° 6, 7 y 9), sucumbieron por complicaciones pulmonares postoperatorias después de 48 horas de la intervención. El caso N° 7, tenía un onfalocele de 6 cm. de diámetro, que contenía intestino

delgado incluido en una masa gelatinosa imposible de separarse del intestino mismo, por lo que fué necesario extirpar gran parte de este órgano y hacer una yeyuno-transverso-anastomosis.

De los 6 pacientes que viven, cinco se controlan periódicamente en nuestro hospital y sólo uno (caso N° 5), que nació con 3.800 gr. de peso, fué examinado un mes después de la operación y tenía una pared abdominal satisfactoria y había aumentado 200 gr. de peso. El enfermo N° 11 presentó una eventración que fué reparada quirúrgicamente y en forma satisfactoria a los tres meses de la primera intervención.

La deformación del hígado en reloj de arena, observada en dos de nuestros enfer-

mos, se debía a la compresión del anillo umbilical en una parte del lóbulo derecho que se introducía en el onfalocele.

RESUMEN

Se expone la experiencia del Servicio de Cirugía del Hospital de Niños Luis Calvo Mackenna frente a la malformación congénita llamada Onfalocele.

Se dan a conocer la técnica quirúrgica usada, cuidados postoperatorios y resultados obtenidos en doce casos.

SUMMARY

The author reports the experience of the Surgical Department of the Luis Calvo

Mackenna Children's Hospital on a malformation called onfalocele.

He informs about the surgical technique, the postoperative cares and the results obtained in twelve cases.

BIBLIOGRAFÍA

1. DUHAMEL, BERNARD. - Les Omphalocèles congénitales. Chirurgie du Nouveau-né et de Nourrisson, Masson et Cie, Paris, 1953.
2. FOX PAUL E. y BRENNAN JAMES E. - Onfalocele coto y Atresia Veyunal. Anales de Cirugía, 1041, 1951.
3. GARDENER CLARENCE E. Jr. - Significado quirúrgico de las anomalías de rotación intestinal. Anales de Cirugía 96, 1950.
4. GROSS ROBERT E. - Onfalocele (Umbilical Exevagination). The Surgery of Infancy and Childhood, Saunders, Philadelphia, 1953.
5. LADD W. y GROSS, R. - Onfalocele. Abdominal Surgery of Infancy and Childhood, Saunders, Philadelphia, 1941.