

# Onfalocele

## Omphalocele

PABLO PRIMUCCI\*, MIGUEL VIGLANCO\*\* Y VALERIA BRIGNOLI\*\*\*

El onfalocele o exonfalo es un defecto en la pared abdominal, de tamaño variable, en el que las vísceras herniadas están cubiertas por una membrana compuesta por peritoneo en la superficie externa, amnios en la interna y gelatina de Wharton entre ambas. <sup>(1)</sup>

### Desarrollo de la pared abdominal y anatomía patológica del onfalocele

La pared abdominal se forma por las invaginaciones de los pliegues embrionarios craneales, caudales y laterales. Entre la 6ª y 8ª semana 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 celómica. El intestino y otros órganos del abdomen quedan momentáneamente en situación ectópica. En las semanas 10 a 12, la pared abdominal está bien formada, y el intestino vuelve a la cavidad abdominal de acuerdo con un patrón estereotipado, que incluye rotación intestinal normal y posterior fijación.

En el primer trimestre es obligatorio diferenciar una hernia fisiológica de un onfalocele. En el primer caso es posible observar asas intestinales dentro del celoma del cordón hasta las 11 semanas (correspondiente a una longitud embrionaria máxima de 44 mm), fecha en la cual las vísceras retornan espontáneamente a la cavidad abdominal. La persistencia de asas intestinales en el celoma del cordón después de esa fecha o la presencia de hígado en el contenido herniario a cualquier edad gestacional debe considerarse un hallazgo patológico. <sup>(2)</sup> No se conoce la secuencia exacta de los hechos, pero se presume la participación de un fracaso de la plicatura hacia adentro de la pared abdominal.

El defecto de la pared abdominal no siempre se limita al ombligo y es la localización del defecto la que determina cuáles son los órganos involucrados. <sup>(3)</sup>

Los defectos del pliegue craneal conducen a onfalocelos epigástricos, que se pueden asociar a anomalías del pliegue craneal, como hernia diafragmática anterior, hendiduras esternas, defectos pericárdicos y defectos del corazón. Cuando el defecto de la invaginación afecta al pliegue caudal, el onfalocele puede asociarse a extrofia vesical o cloacal.

### Epidemiología

Los últimos estudios epidemiológicos hablan de una incidencia global de 1/4000 nacimientos (2,5/10000 nacimientos), la cual se ha mantenido estable por los últimos 40 años.

La distribución mundial no es homogénea, siendo las áreas de mayor incidencia: Noruega con 3,9/10000 nacimientos; Japón 3,3/10000 y USA 3,2/10000.

Las áreas de menor incidencia son Francia 1,1/10000 nacimientos y Finlandia 1,2/10000.

### Factores de riesgo

El onfalocele ha sido relacionado con determinados factores de riesgo que favorecerían su aparición, entre ellos pueden mencionarse:

- edad materna avanzada (mayores de 30 años), <sup>(4)</sup>
- raza negra,
- madres que reciben tratamiento con antidepresivos inhibidores de la recaptación de serotonina durante el mes previo y el primer trimestre del embarazo. <sup>(5)</sup>

### Diagnóstico ultrasonográfico

El diagnóstico de onfalocele consiste en la visualización de una masa localizada en la línea media que compromete la inserción del cordón umbilical y que representa la herniación de las vísceras abdominales. Este defecto ventral incluye la ausencia de músculos anteriores de la pared, del tejido celular subcutáneo y de la piel.

Los órganos más frecuentemente hallados son las asas intestinales, el estómago y el hígado y se encuentran cubiertos por una membrana amnioperitoneal que se continua con el cordón umbilical. (Figura 1)

\*Médico Tocoginecólogo. Hospital San Felipe. San Nicolás.  
e-mail: primucci@arnet.com.ar

\*\*Médico especialista en Diagnóstico por Imágenes. Clínica de Diagnóstico. San Nicolás.

\*\*\*Médica residente de Tocoginecología. Hospital San Felipe. San Nicolás.

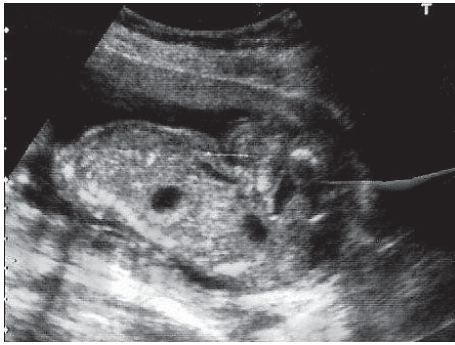


Figura 1

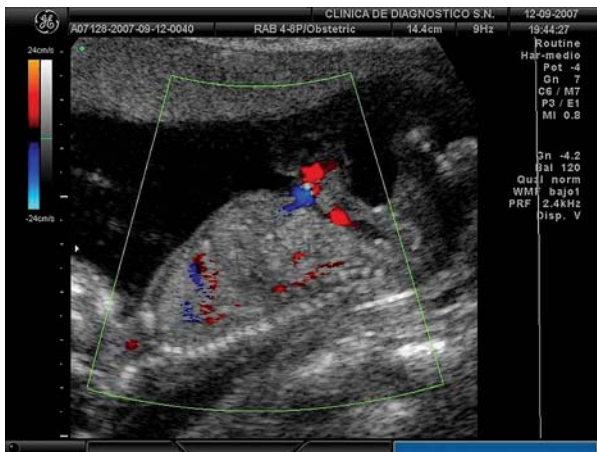


Figura 2

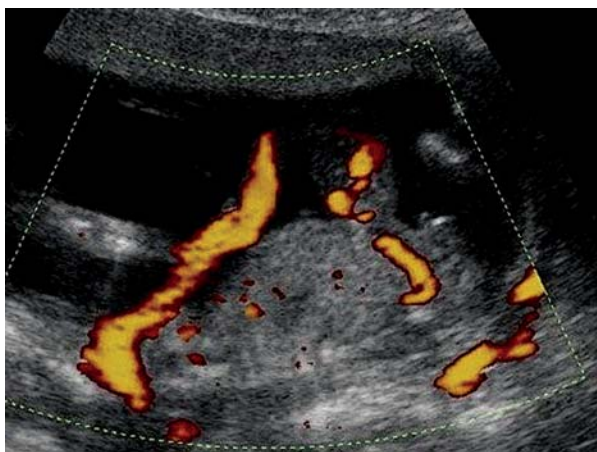


Figura 3

Con Doppler color y de energía es posible identificar la vena umbilical generalmente central que acompaña al defecto herniado. (Figuras 2 y 3)

En la reconstrucción 4D se observa la dilatación sacular del cordón y por encima un quiste de cordón umbilical. (Figura 4)



Figura 4



Figura 5

### Anomalías asociadas

Es ampliamente conocida la relación entre onfalocel y alteraciones genéticas, estimándose entre el 40 y 50%. La frecuencia de anomalías asociadas suele ser menor en nacidos vivos, puesto que los fetos con alteraciones múltiples y graves suelen nacer muertos. <sup>(6)</sup>

Existen anomalías cromosómicas, en particular trisomías 13, 14, 15, 18 y 21, siendo la trisomía 18 la más frecuentemente asociada al onfalocel.

Trabajos publicados reportan que los onfalocelos que contienen solo intestino se relacionan en un 87% de los casos con cariotipo anormal, mientras que en aquellos que incluyen hígado la incidencia de cariotipo anormal es solo de un 9%; aunque se presentan con mayor morbimortalidad debido a las anomalías cardíacas asociadas en este grupo. <sup>(7, 8)</sup>

Los defectos cardíacos son frecuentes encontrándose hasta en el 50% de los fetos.

Entre las malformaciones más frecuentes asociadas a onfalocele se destacan las gastrointestinales, craneofaciales, genitourinarias y diversos síndromes como el de Cantrell (onfalocele, hernia diafragmática, hendidura esternal, ectopia cordis y anomalías intracardiacas) y el Beckwith Wiedemann (onfalocele, macroglosia, visceromegalias).<sup>(9)</sup>

El tamaño del defecto de la pared abdominal no guarda relación directa con la presencia de otras anomalías, de hecho los defectos más pequeños detectados por ecografía prenatal, son los que conllevan un riesgo más alto de anomalías cromosómicas y trastornos cardíacos asociados.

### Diagnósticos diferenciales

A veces resulta más dificultosa la distinción entre el onfalocele pequeño con una hernia de cordón umbilical que con entidades como la gastrosquisis, el síndrome de cordón umbilical corto o la ruptura uterina del onfalocele.

La presencia de imágenes quísticas en el cordón, cercanas a la inserción abdominal deben ser evaluadas con detenimiento ya que pueden formar parte de anomalías asociadas con cromosomopatías.<sup>(10)</sup>

### Diagnóstico antenatal

Los defectos de la pared abdominal se diagnostican antenatalmente en aproximadamente el 70% de los casos. Para que estos defectos puedan ser detectados la ecografía debe realizarse de la semana 14 en adelante.

Si bien el diagnóstico antenatal no interfiere en los resultados, proporciona la oportunidad de aconsejar a la familia y de preparar el cuidado postnatal óptimo.<sup>(11)</sup>

La especificidad del estudio es alta, superior al 97%, pero la sensibilidad es de solo 60 al 80%, ésta se ve afectada por la posición del feto, confusión con otros defectos abdominales poco frecuentes y la experiencia y pericia del operador.<sup>(12)</sup>

En los últimos tiempos ha ganado terreno la resonancia magnética con secuencias ultrarrápidas ya que es posible obtener imágenes fetales de alta resolución.

### Asistencia al recién nacido

Existe controversia con respecto a la vía de terminación del embarazo. La cesárea previene el daño y ruptura de las vísceras herniadas, pero el parto logra una mejor madurez del feto. En general se acepta que los onfaloceles pequeños pueden nacer mediante parto normal, no

así los de gran tamaño en los cuales se hace necesaria la cesárea electiva, para evitar daño y rotura de asas.

Independientemente de la decisión adoptada es importante que los neonatólogos y los cirujanos pediátricos estén alertados del nacimiento para realizar una adecuada valoración del recién nacido.

El tratamiento inicial de los recién nacidos con defectos de la pared abdominal comienza con el ABC de la reanimación (vía aérea, respiración y circulación) y después de evaluar y estabilizar estas funciones, la atención se centra en el defecto mismo de la pared abdominal.<sup>(13)</sup>

El tratamiento puede realizarse mediante diferentes técnicas, todas tienen como finalidad reintroducir las vísceras en la cavidad abdominal restaurando la integridad de la misma antes que se produzca la contaminación del contenido herniario.<sup>(14)</sup>

El tratamiento quirúrgico se considera precoz, no urgente, pues lo primero es estabilizar la hipovolemia, tratar la hipotermia, la sepsis y la deshidratación presentes en estos pacientes.

### Evolución

La evolución de los lactantes con onfalocele es difícil de generalizar; la morbimortalidad está relacionada con las anomalías asociadas, mas que con el defecto de la pared abdominal.

Las complicaciones posoperatorias más frecuentes son la obstrucción intestinal, la dehiscencia de la sutura de la pared, y la infección de la herida quirúrgica. La mortalidad es de alrededor del 30% asociada a insuficiencia renal aguda y sepsis.<sup>(15)</sup>

Los cuidados posoperatorios deben realizarse en una Unidad de Cuidados Intensivos, es necesario un manejo interdisciplinario en estos pacientes

La transferencia de los neonatos en condiciones inadecuadas retarda la corrección quirúrgica y se asocia a mayor morbimortalidad pre y posoperatoria.

*Esta revisión del tema se hizo a propósito del siguiente caso clínico:*

Paciente de 25 años de edad, gesta 2 para 1, sin antecedentes patológicos de jerarquía, a quien en su primer control ecográfico, a las 15 semanas de edad gestacional, se le diagnosticó onfalocele. El escaneo fetal detallado y la ecocardiografía fetal fueron normales. Se realizó una cesárea a las 39 semanas, el recién nacido pesó 3400 gramos, presentó onfalocele y quiste de cordón, no se detectó ninguna otra patología asociada. (Figura 5)

A los siete días de vida se realizó una cirugía reparadora del onfalocele con muy buena evolución posoperatoria.

## Referencias

- Chen MK. Clínicas Quirúrgicas de Norteamérica: Práctica actual de cirugía pediátrica. Editorial Elsevier Doyma, 2006;2:249-61.
- Sepúlveda W, Roca M, Dezerega V, Gutiérrez J, Sandoval R, Carstens E. Anomalías Congénitas en el primer trimestre del embarazo: Diagnóstico ultrasonográfico, significado clínico y manejo. Revista Chilena de Ultrasonografía 1999; 2 (3):87-92.
- Larsen W. Embriología Humana. 3ª edición. Ohio: Elsevier Science, 2003;9:251-59.
- Ramos A, Mata D, Limardo L, Trejo E, Palmero M. Revista Venezolana de Ginecología y Obstetricia 2001;61:223-28.
- Alwan S, Reefhuis J, Rasmussen SA, Olney RS, Friedman JM. Use of Selective Serotonine Reptake Inhibitors in Pregnancy and Risk of Birth Defects. New England Journal of Medicine 2007;356:2684-92.
- Getachew MM, Goldstein RB, Edge V, Goldberg JD, Filly RA. Correlation between omphalocele contents and karyotypic abnormalities: sonographic study in 37 cases. American Journal of Roentgenology 1992;158: 133-6.
- Heider A .Omphalocele: Clinical outcomes in cases with anormal Karyotypes. American Journal of Obstetrician and Gynecology 2004;190:135-41.
- Dickens K. Shaw S. Chromosomal anomalies in newborns with omphalocele. Journal of Pediatric Surgery 1996;(6): 831-34.
- Diez Garcia R. Onfalocelo y gastroquisis. Madrid.2004. <<http://www.saludinfantil.com/Onfalocelo>>. [Consulta: junio 2008].
- Wojakowski A. Evaluación ultrasonográfica de los defectos de cierre de la pared anterior del abdomen fetal. En: Cafici D, Mejides A, Sepúlveda W. Ultrasonografía en Obstetricia y diagnóstico prenatal. Buenos Aires: Ediciones Journal, 2003; 328-32.
- Rygl M, Kalousová J, Pýcha K, Stýblová J, Snajdauf J. Current results in treatment of omphalocele and gastroschisis Ceska Gynekologie 2004;69:55-9.
- Villanueva MH.VI Trobada de Comares de la Comunitat de la Valenciana. Editorial Generalitat Valenciana 2003; (1): 13-23.
- Axt R, Quijano F, Broos R, Hendrik HJ, Jessberger HJ, Omphalocele and Gastroschisis: prenatal diagnosis and peripartal management. European Journal of Obstetrics and Gynecology and Reproductive Biology 1999; 87:47-54.
- Mayer T, Black R, Matlak M E,Johnson D G. Gastroschisis and omphalocele: An eight-year review. Annals of Surgery 1980; 6: 783-7.
- Zambrano Cárdenas E, Amaya Carvajal V. Defectos del cierre de la pared abdominal en el recién nacido. Revista Ecuatoriana de Pediatría 2007; 8:5-8.



- Ecógrafos Doppler Color y 4D reacondicionados en origen
- Ecógrafos Nuevos
- Transductores
- Servicio Técnico

### SIMUS S.R.L.

Marcelo Gamboa 6334  
 C1408AQF C.A.B.A. - Argentina  
 Tel./Fax: 54-11-4641-7804  
[info@simus.com.ar](mailto:info@simus.com.ar) | [www.simus.com.ar](http://www.simus.com.ar)

