

# Cirugía de los onfaloceles

Y. Aigrain

P. de Lagausie

## Embriología de los onfaloceles

La formación de la pared abdominal deriva de una estructura muy precoz: la delimitación que ocupa al final del primer mes de desarrollo embrionario. Durante la cuarta semana, el desarrollo del tubo neural y de los somites, estructuras dorsales y medias, supera en velocidad al agrandamiento del anillo umbilical. Ello produce un cierre progresivo de este anillo en el embrión y un repliegue circular de los bordes del antiguo disco, que forman la pared ventral del futuro feto. La pared ventral en esta fase es muy fina y transparente y está formada por una capa de epiblasto cubierta de mesoblasto somatopleural. La pared abdominal somatopleural es reforzada rápidamente por elementos provenientes de los somites. Así, al llegar al final del período embrionario, sólo queda una amplia zona alrededor del cordón umbilical que continúa siendo transparente y fina. Rápidamente se fusionan las dos masas musculares derecha e izquierda en la línea media, dando lugar a la formación de la línea alba. Esta unión se inicia a la altura torácica, a continuación en la región suprapúbica, y converge luego hacia el ombligo. El cierre completo finaliza en la décima semana, en el momento de la resorción de la hernia fisiológica.

Según Duhamel [4], los onfaloceles (o celosomías) se deberían a la inhibición del repliegue de la lámina somatopleural. Así, Duhamel distingue las siguientes posibilidades: la

celosomía superior, que interesa a las estructuras ventrales supraumbilicales, y asocia un onfalocelo supraumbilical y una hendidura esternal inferior y con frecuencia una malformación cardíaca (pentalogía de Cantrell [2]); la celosomía inferior, que comporta una extrofia vesical y una agenesia del intestino posterior; la celosomía media que es la más frecuente y se caracteriza por un onfalocelo aislado.

Las malformaciones asociadas son frecuentes. En las series de diagnóstico prenatal, se trata en el 20 al 30 % de los casos de una aberración cromosómica (13 y 18). Las demás malformaciones asociadas son fundamentalmente digestivas, diafragmáticas, cardíacas, faciales y del sistema nervioso.

## Clasificación

Es habitual clasificar los onfaloceles en función del diámetro del orificio aponeurótico y del volumen de las vísceras herniadas. Se distinguen así los onfaloceles de tipo 1, en los que el diámetro del cuello es inferior a 4 cm y el diámetro máximo del saco es inferior a 8 cm, y los onfaloceles de tipo 2, cuyas dimensiones son superiores a estos límites. La consecuencia esencial de esta clasificación es la siguiente: en los onfaloceles de pequeño volumen, la masa intestinal se encuentra en la cavidad abdominal, cuyo desarrollo es normal. Si el onfalocelo es voluminoso, la reintegración muy parcial de las asas intestinales y la herniación parcial o total del hígado no han permitido que se produzca una expansión de la cavidad abdominal capaz de acoger, sin que ello tenga consecuencias hemodinámicas y respiratorias, la masa de las vísceras herniadas al efectuar la corrección quirúrgica de la anomalía.

Yves AIGRAIN: Professeur des Universités, praticien hospitalier, chef de service.

Pascal DE LAGUSIE: Chef de clinique-assistant.

Service de chirurgie infantile, hôpital Robert-Debré, 48, boulevard Sérurier, 75019, Paris.

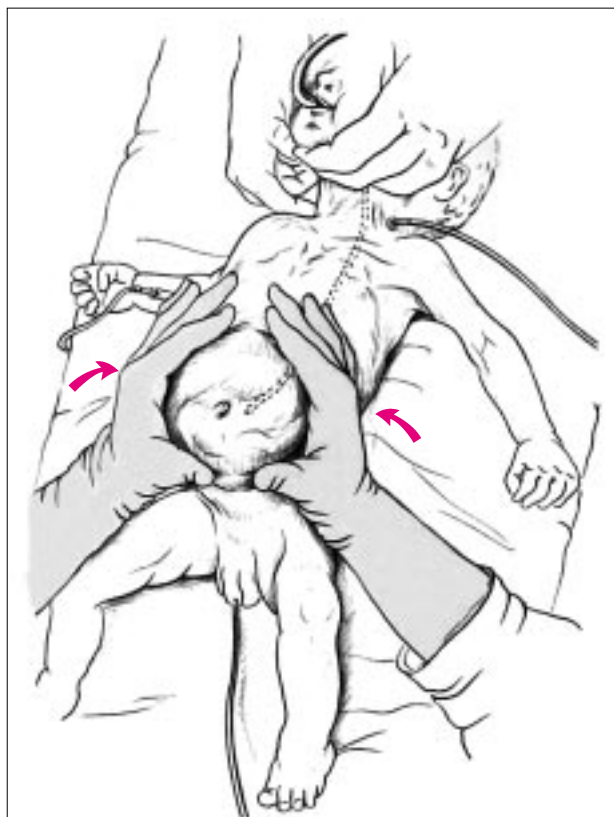
## Asistencia obstétrica

La mayoría de las veces el diagnóstico del onfalocele se realiza durante la ecografía del segundo trimestre. Sea cual sea la fase del embarazo en la que se realice este diagnóstico, su constatación debe motivar un estudio diagnóstico destinado a apreciar el carácter aislado o no de la malformación. Este estudio comporta las siguientes pruebas: una determinación del cariotipo fetal, en cuanto a número y eventualmente de alta resolución para la detección de anomalías que puedan sugerir un síndrome de Wiedemann-Beckwith. Un estudio morfológico completo y repetido durante el curso del embarazo, para detectar las posibles malformaciones asociadas que antes se han mencionado.

La ecografía fetal permite apreciar así mismo el volumen de los órganos aislados y sobre todo su naturaleza. La presencia del hígado en el interior del onfalocele es un elemento pronóstico importante en cuanto a las dificultades de cierre de la pared abdominal.

El diagnóstico prenatal de un onfalocele debe permitir un tratamiento postnatal óptimo mediante el traslado de la madre a un centro en donde tanto ella como el recién nacido puedan ser atendidos conjuntamente, evitando un transporte neonatal difícil, costoso y causante de hipotermia y deshidratación en un recién nacido cuyas vísceras abdominales sólo están protegidas por una fina membrana amniótica que es preciso aislar mediante un apósito estéril. Las consecuencias son todavía más graves si se produce una rotura de la pared del onfalocele durante el trabajo del parto o el alumbramiento. La rapidez del tratamiento quirúrgico reduce ciertamente el riesgo séptico y mejora las posibilidades de cierre primario de la pared abdominal.

La mayoría de los estudios retrospectivos que se han publicado hasta el momento no demuestran ventaja alguna de un parto por cesárea en el caso de que se detecte prenatalmente un defecto de la pared abdominal.



1 Intento de reducción de un onfalocele bajo vigilancia de la PVC; la P abdominal, la  $TcPO_2$  y la diuresis.  
PVC: presión venosa central; P: presión.

## Asistencia al ingreso en el área operatoria

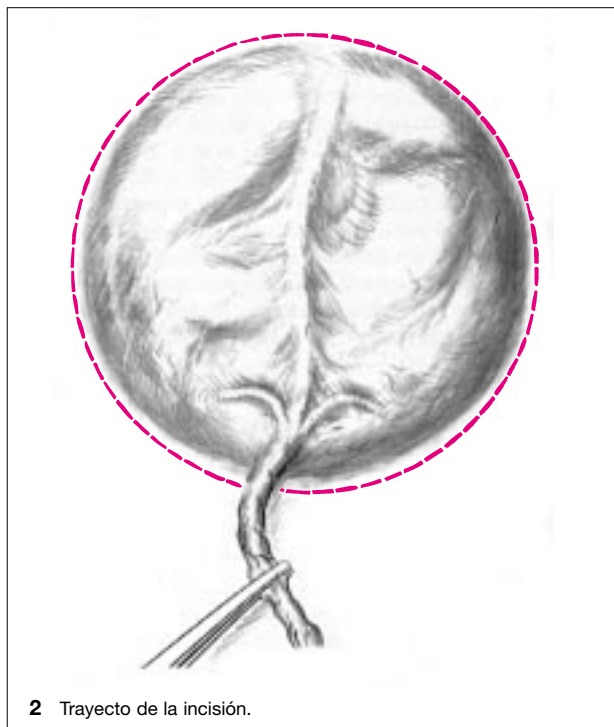
La prevención de la hipotermia es una preocupación constante durante la preparación del recién nacido para la intervención. Ello implica el mantenimiento del saco de intestino delgado en el que ha estado envuelta la parte caudal del recién nacido durante el alumbramiento, hasta la instalación quirúrgica propiamente dicha. En caso de hipotermia al ingreso, se ha propuesto un recalentamiento mediante un baño caliente en suero salino. Preferiblemente, se realizará la intervención en una mesa operatoria provista de una incubadora radiante.

La prevención de la distensión digestiva se garantiza mediante la colocación desde el momento del nacimiento de una sonda nasogástrica con aspiración suave y mediante la realización de un lavado con sustancias hidrosolubles en el preoperatorio inmediato, para permitir la evacuación del meconio.

El mantenimiento de la homeostasia hidroelectrolítica es indispensable para poder evaluar con precisión las consecuencias hemodinámicas del cierre de la pared abdominal. La pérdida hídrica es, efectivamente, de gran importancia, debido a la exposición de las vísceras y a la estasis esplácnica. La hipoproteinemia es igualmente frecuente.

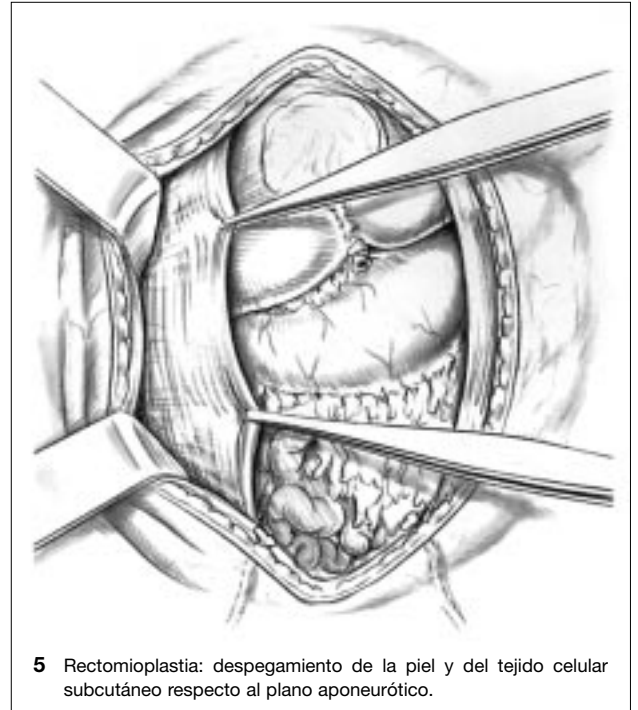
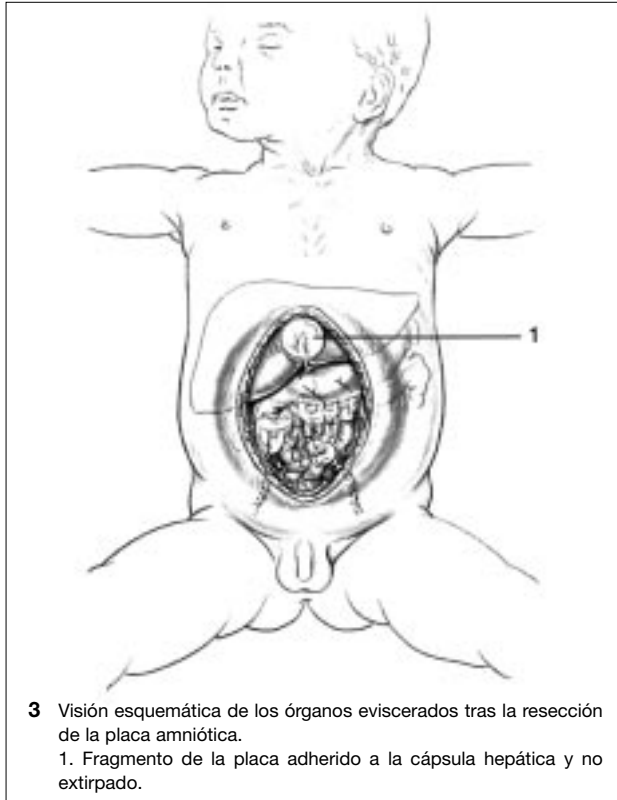
Se aplica una antibioticoterapia de manera sistemática, teniendo en cuenta el riesgo de infección maternofoetal y el riesgo de contaminación perinatal y postnatal de la malformación.

El reintegro de las vísceras exteriorizadas a una cavidad abdominal insuficientemente desarrollada tiene conse-



2 Trayecto de la incisión.

cuencias hemodinámicas y respiratorias que es importante vigilar para decidir la elección de la técnica quirúrgica: cierre primario o diferido. Un catéter tunelizado, de tipo Broviac, permite realizar una vigilancia de la presión venosa central y la aplicación de los cuidados nutricionales postoperatorios. También se utilizan las siguientes medidas: catéter arterial, registro de la presión abdominal mediante la determinación de la presión intragástrica o intravesical;



vigilancia de la diuresis horaria mediante un catéter vesical; vigilancia de la  $PtCO_2$  en el territorio de la cava superior y en el de la cava inferior, puesto que una diferencia entre ambos es un indicador directo de las consecuencias hemodinámicas del cierre de la pared.

Es indispensable una curarización óptima durante todas las maniobras quirúrgicas y a menudo durante varios días.

## Métodos quirúrgicos

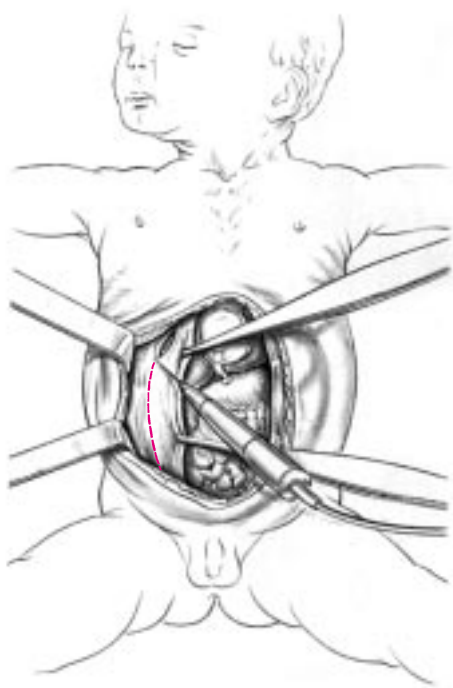
Se utilizan habitualmente cuatro métodos quirúrgicos: cierre primario de la pared abdominal, ya sea de manera directa, ya sea con la ayuda de un artificio como el de la rectomioplastia [8]; recubrimiento cutáneo según la técnica de Gross [5]; cierre progresivo según la técnica del silo de Schuster [1,9]; aplicación de una prótesis entre los bordes aponeuróticos. [6] El curtido de la placa amniótica de un onfalocele grande se ha abandonado, pero puede ser útil aún en países subdesarrollados en los que no se dispone de medios de reanimación neonatal, evitando los derivados mercuriales para prevenir los riesgos de intoxicación. Se debe señalar que, sea cual sea la técnica utilizada, el intento de reintegrar las vísceras al abdomen resulta más delicado en caso de rotura del onfalocele.

### Cierre primario

#### Cierre primario simple

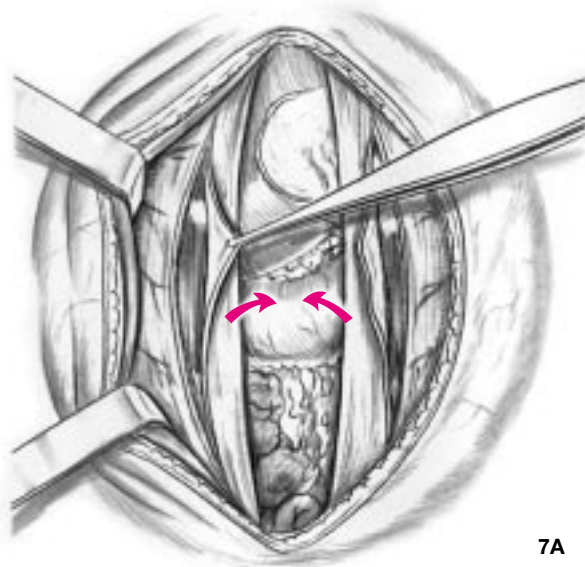
El primer tiempo de la intervención consiste en comprobar ante un onfalocele cuyo contenido es de un volumen aparentemente moderado, que la reintegración de las vísceras a la cavidad abdominal es posible mediante un empuje de los órganos herniados hacia dentro de la cavidad y una aproximación de los bordes del onfalocele mediante una tracción suave bajo la cobertura de una vigilancia monitorizada de las diversas constantes antes citadas (fig. 1).

Si la tolerancia respiratoria y hemodinámica de esta reintegración parece correcta, el segundo tiempo consiste en realizar una incisión circunscrita a la placa del onfalocele con un sacrificio cutáneo mínimo (fig. 2). Se ligan en la parte inferior las dos arterias umbilicales y en la parte superior la vena umbilical. Se reseca la placa en su totalidad, excepto cuando está adherida a la cápsula hepática, en cuyo caso es preferible dejar un fragmento en vez de correr el riesgo de



6

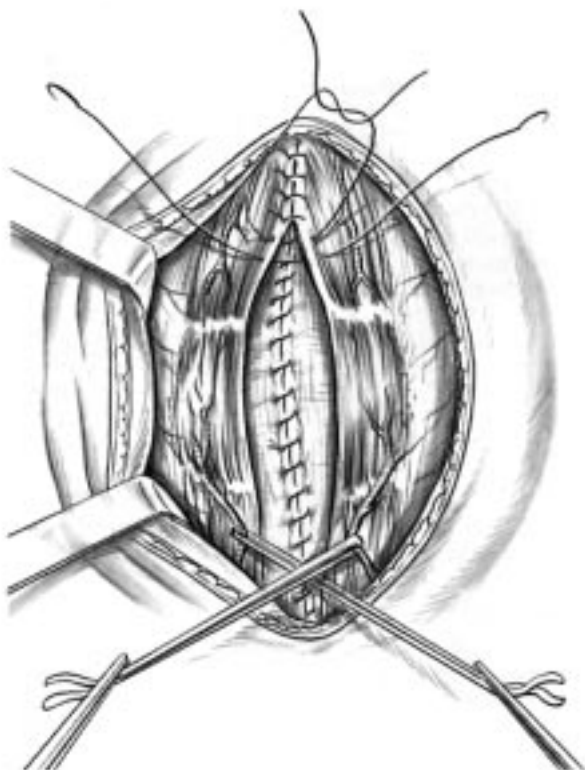
**6** Rectomioplastia: incisión de la lámina anterior de la vaina del recto.  
**7** A, B Rectomioplastia: giro de la lámina anterior de la vaina de los rectos.



7A



7B



**8** Rectomioplastia: liberación de los cuerpos musculares de los rectos mayores respecto a sus inserciones aponeuróticas, que permite su sutura en la línea media.

una descapsulación, que en el recién nacido es causa de una hemorragia de difícil control (fig. 3).

Se verifica la ausencia de anomalías intestinales. La frecuente disposición con un mesenterio común se completa en ocasiones y, en este caso, se realiza una apendicectomía, preferiblemente por invaginación.

Las maniobras de distensión (*stretching*) de la pared abdominal son de una gran ayuda en este cierre primario (fig. 4). La sutura peritoneal es generalmente engañosa y el cierre utilizará, por tanto, dos planos musculoponeuróticos y cutáneos. Éstos podrán realizarse, según las preferencias, con un hilo no reabsorbible, con el empleo de un hilo de resorción lenta, con puntos separados o con el uso de una sutura continua.

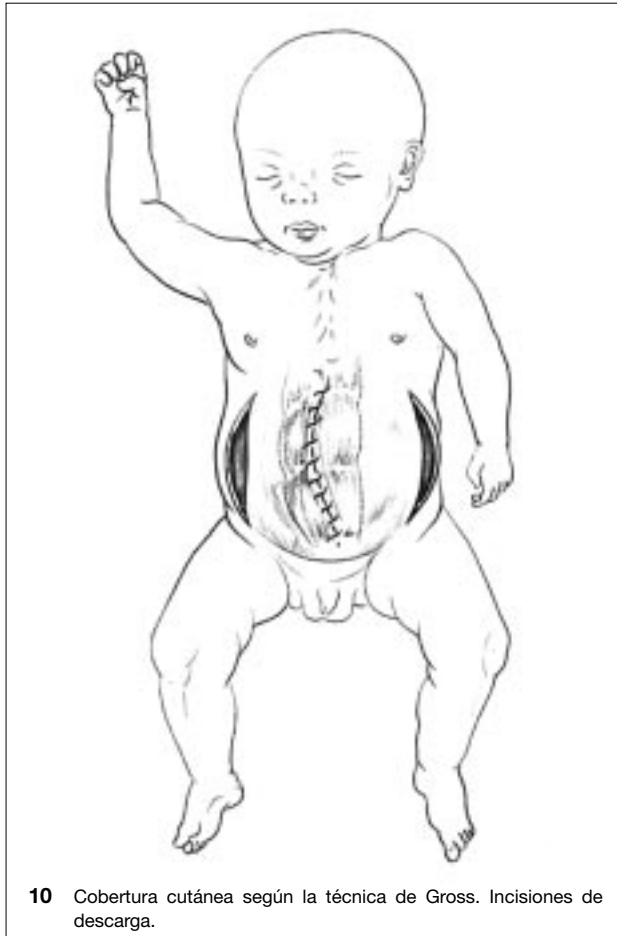
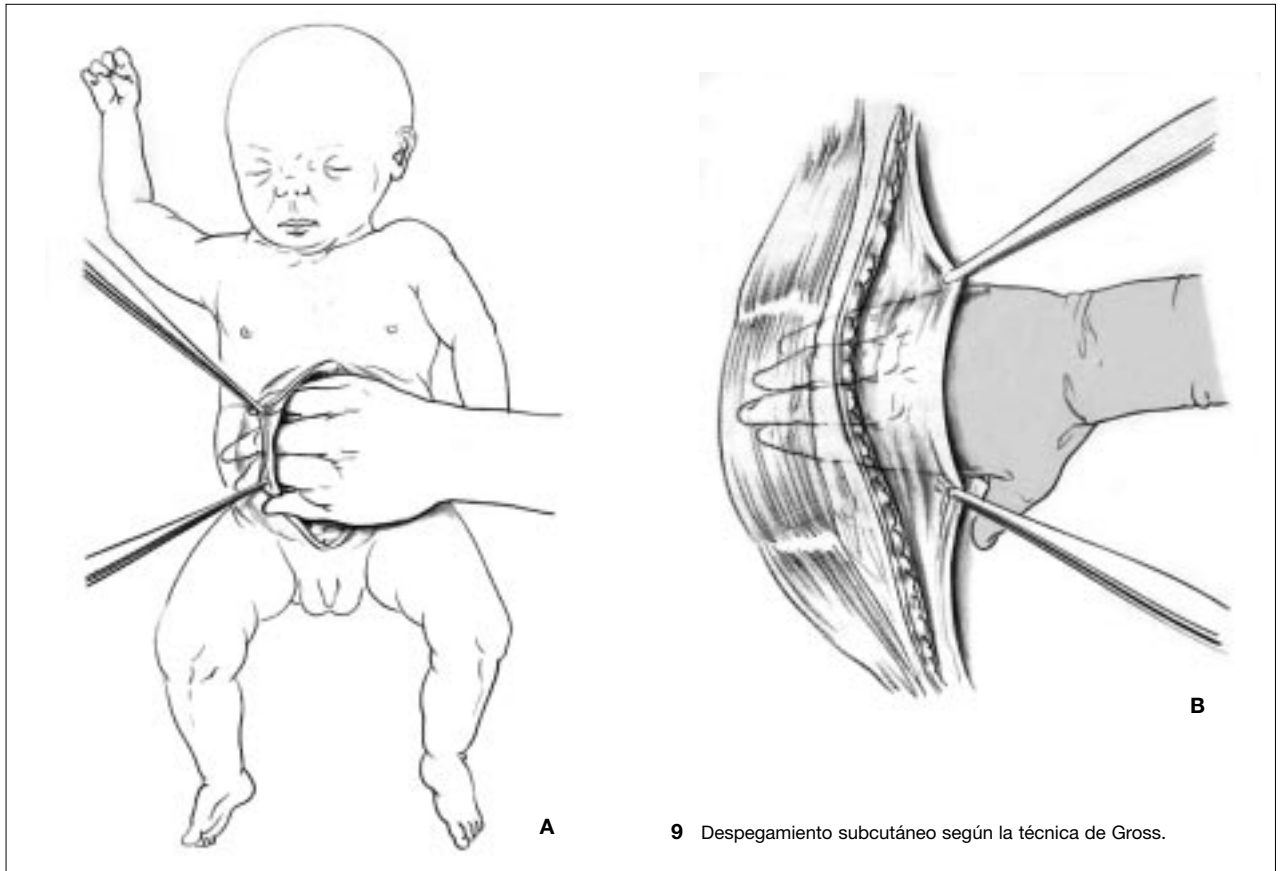
La colocación de un vendaje adhesivo resulta útil, pero es preciso evitar que al colocarlo se agrave la tensión en el abdomen o se creen dificultades de ventilación o hemodinámicas.

### **Rectomioplastia**

Se trata de una técnica descrita por Glicenstein [8] para el tratamiento de las eventraciones como secuela del tratamiento primario de onfaloceles mediante el revestimiento cutáneo de Gross, y por Bloch para el tratamiento de las eventraciones medias mayores del adulto. La rectomioplastia puede realizarse en recién nacidos que presentan onfaloceles importantes con exteriorización de la masa hepática.

La técnica permite una reposición media de los músculos rectos mayores del abdomen que, en caso de un onfalocele importante con exteriorización de la totalidad o parte de la masa hepática, están rechazados hacia afuera, en especial a la altura de sus inserciones costales. Estos músculos desem-

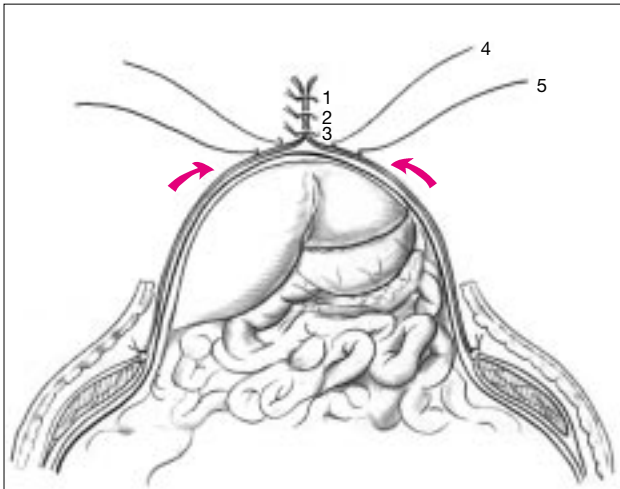




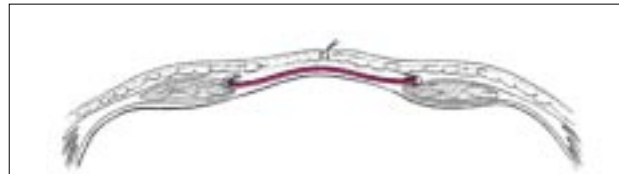
peñan un papel esencial en la estática del tronco. El principio de la intervención consiste en liberar de arriba abajo estos músculos, haciendo posible su aproximación sin tensión en la línea media.

Después de que una prueba del cierre primario de la pared abdominal, mediante sutura musculoaponeurótica directa, haya demostrado que ello comporta una elevación demasiado importante de la presión abdominal para poder realizarla sin comprometer la ventilación del niño, el primer tiempo de la rectomioplastia consiste en ampliar la incisión cutánea convirtiéndola en xifopúbica, incluso hasta delante del esternón en el defecto parietal que corresponde al de una celosomía superior. A continuación se despegue la piel de cada lado y el tejido celular subcutáneo del plano aponeurótico, que forma la vaina de los rectos, hasta el borde externo de la misma (fig. 5). Se secciona verticalmente la lámina anterior de la vaina del recto, siguiendo el borde externo (fig. 6), y a continuación se despegue el músculo y se gira hacia la línea media (fig. 7). Esta lámina anterior girada podrá suturarse a menudo a la lámina contralateral, al menos en una parte de la incisión tras la exéresis de la placa amniótica y la comprobación de la cavidad abdominal. Este tiempo operatorio es idéntico a la técnica propuesta por Welti y Eudel para la curación de las eventraciones abdominales. Es importante continuar la incisión y el giro de esta lámina hasta llegar a la caja costal, para permitir la realización del tiempo siguiente de la intervención.

La vascularización de los músculos rectos mayores procede en la parte alta de la mamaria interna y en la parte baja de la epigástrica. Estos dos ejes vasculares se anastomosan en el músculo. La inervación procede de la terminación de los nervios intercostales. Siempre que se respeten estos diversos elementos, puede liberarse la totalidad de los músculos rectos mayores de sus inserciones aponeuróticas, que en



**11** Técnica del silo según Schuster. Inserción de placas de Silastic en el borde de la aponeurosis (cf. flechas). Cierre progresivo (1, 2, 3, 4, 5).



**12** Cierre con material sintético.

presencia de un onfalocele traccionan de ellos, hacia afuera. Esta liberación debe realizarse en toda la altura del músculo. Una vez finalizada la liberación, se constata la posibilidad de aproximar los dos músculos rectos en la línea media sin tensión (fig. 8).

Esta técnica puede usarse o bien de entrada, ante un onfalocele importante que no permita un cierre directo, o bien al efectuar un cierre parietal en un recién nacido cuyo onfalocele ha sido tratado inicialmente con la técnica del silo, o incluso en una eventración residual tras la intervención de Gross o el fracaso parcial de una reparación de la pared.

### Recubrimiento cutáneo de Gross

Se trata de una técnica muy sencilla que protege frente a las complicaciones sépticas abdominales pero que permite la persistencia de una gran eventración media. En caso de onfalocele con exteriorización de la masa hepática, existe un riesgo de que el hígado se desarrolle entonces por delante de la caja costal y la corrección posterior de la eventración será especialmente compleja, puesto que todo intento de reducción del hígado comportará un estiramiento o una acodadura de los vasos subhepáticos, con graves consecuencias hemodinámicas. Esta técnica va siendo abandonada para el tratamiento del onfalocele, aunque puede continuar siendo útil en países en vías de desarrollo cuando son limitados los medios de reanimación postoperatoria existentes.

El primer tiempo de la intervención consiste, como en el caso del cierre primario, en realizar una incisión circunscrita a la placa peritoneoamniótica que se reseca, con ligadura de los vasos umbilicales. Tras verificar la ausencia de anomalías intestinales, se efectúa en cada lado de la incisión un amplio despegamiento cutáneo, que se lleva lo más lejos posible por delante de los músculos grandes del abdomen (fig. 9). A continuación se sutura la piel por delante de la eventración media.

Cuando el defecto es importante, en ocasiones pueden realizarse incisiones de descarga cutáneas lo más atrás posible, con objeto de evitar la evisceración de asas intestinales a este nivel (fig. 10).

La curación de la eventración restante deberá realizarse en un plazo variable, pero sobre todo en el caso de que la even-

tracción contenga el hígado, este cierre secundario no debe ser demasiado tardío. Rara vez podrá realizarse mediante sutura directa de los bordes aponeuróticos y a menudo será necesaria una intervención de tipo rectomioplastia descrita anteriormente, o bien la interposición de un material sintético.

### Técnica del silo de Schuster

El principio de esta intervención consiste en realizar un cierre progresivo de la pared abdominal, aprovechando en especial las posibilidades de crecimiento rápido de la cavidad abdominal en los primeros días de vida.

La técnica original incluye los siguientes tiempos: incisión circunscrita a la placa peritoneoamniótica y exéresis de la misma; comprobación de la cavidad abdominal; sutura a los dos bordes aponeuróticos de una placa de Silastic unida en la parte alta y en la parte baja a la placa contralateral (fig. 11); afrontamiento de las dos placas por delante de las vísceras herniadas.

A continuación se instala al niño en la incubadora. La mayoría de equipos coinciden en señalar la necesidad de mantener una curarización óptima en el postoperatorio. Resultan indispensables la aplicación de un apósito estéril y el respeto de condiciones de asepsia estrictas durante los tiempos de cierre posteriores. Cada 2 días se cierra progresivamente el silo mediante la colocación de una serie de puntos en U, mientras el ayudante aparta cuidadosamente las vísceras hacia la cavidad abdominal, evitando dañarlas (fig. 11). De esta forma se llega a afrontar los bordes aponeuróticos en un máximo de quince días. Se vuelve a llevar entonces al recién nacido al quirófano, se retiran las placas y se cierra la pared abdominal.

Esta técnica plantea dos tipos de complicaciones: infección y fistulas digestivas. Se han descrito variantes del método para poder prevenirlas: cierre rápido del silo con acortamiento de éste cada día, o bien dos o tres veces al día, basándose en la vigilancia de la presión intraabdominal. La utilización de una pinza de autosutura permite un cierre progresivo del silo, reduciendo el riesgo de lesión de un asa intestinal. Conservación de la placa peritoneoamniótica, de manera que el silo se sutura por delante de ella sin una verificación previa del contenido de la cavidad abdominal (de Lorimier).

### Cierre de la pared abdominal con material sintético

En este caso, el principio consiste en suturar a los bordes del defecto parietal una placa inerte recubierta por el plano cutáneo.

El primer tiempo consiste en una incisión alrededor de la placa peritoneoamniótica, que se extirpa. A continuación se sutura la placa a los bordes aponeuróticos (fig. 12). Se ha propuesto para ello el empleo de diversos materiales: Teflon, Gore-Tex y Silastic. Es interesante el empleo de placas reabsorbibles reforzadas por colágeno, que se ha pro-

puesto recientemente, puesto que este material deja en la zona un tejido fibroso sólido.

Las complicaciones propias de los cierres con materiales sintéticos son una incidencia de oclusiones secundarias y un riesgo séptico importantes.

## Indicaciones

El cierre primario de la pared abdominal es el tratamiento de elección de los onfaloceles, siempre que no comprometa la hemodinámica y la ventilación del recién nacido. El porcentaje de cierres primarios es muy variable de una serie a otra, con cifras que van del 20 al 83 % (Debeugny [3], Yasbeck [10]), como consecuencia de la inclusión en ciertas series de hernias del cordón, que no plantean problema quirúrgico alguno. Cuando el cierre primario es imposible, la mayoría de los autores se decantan preferentemente por la técnica del silo, intentando obtener un cierre rápido de la pared, eventualmente con la ayuda de artificios como el de la rectomioplastia que se ha descrito antes.

## Resultados

La mortalidad de los onfaloceles es básicamente la que comportan las malformaciones asociadas a ellos. Así, en un amplio estudio multicéntrico ya antiguo, la mortalidad era del 60 % cuando había malformaciones asociadas y del 37 % cuando no las había [7]. Las series más recientes describen una supervivencia global del 75 %.

La comparación de las distintas técnicas es, evidentemente, sesgada, puesto que las técnicas de cierre progresivo mediante silo, de recubrimiento con materiales artificiales o de cierre cutáneo simple se utilizan en los recién nacidos que presentan los defectos más grandes. La mortalidad, la morbilidad, el período de ventilación asistida, la frecuencia de las complicaciones intestinales y sépticas y la duración de la hospitalización son significativamente superiores en estos recién nacidos.

Cualquier referencia a este artículo debe incluir la mención: AIGRAIN Y et DE LAGAUSSIE P. – Chirurgie des omphalocèles. – Encycl. Méd. Chir. (Elsevier, Paris-France), Techniques chirurgicales – Appareil digestif, 40-142, 1997, 6 p.

## Bibliografía

- [1] Allen RG, Wren EL. Silo as a sac in the treatment of omphalocele and gastroschisis. *J Pediatr Surg* 1969 ; 4 : 3-8
- [2] Cantrell JR, Haller JA, Ravitch MM. A syndrome of congenital defect involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium and heart. *Surg Gynecol Obstet* 1958 ; 107 : 602-614
- [3] Debeugny P, Canarelli JP, Bonneville M. Laparoscopic : indication du patch en Téflon dans la réparation pariétale. In : Beaufils F, Aigrain Y, Nivoche Y eds. Séminaires Robert Debré. Paris, Arnette : 1990 : vol 4
- [4] Duhamel B, Haegel P, Pages R. Morphogenèse pédiatrique. Paris, Masson : 1966 : 307 p
- [5] Gross RE. A new method for surgical treatment of large omphaloceles. *Surgery* 1948 ; 24 : 277-292
- [6] Klein P, Hümmer HP, Wellert S, Faber T. Short-term and long-term problems after duraplastic enlargement of anterior abdominal wall. *Eur J Pediatr Surg* 1991 ; 1 : 91-99
- [7] Moore TC, Nur K. An international survey of gastroschisis and omphalocele (490 cases). III Factors influencing survival. *J Pediatr Surg* 1987 ; 2 : 27-32
- [8] Ouakil F, Glicenstein J, Aigrain Y. Rectomyoplastie : technique et indication dans les éviscérationes séquentielles des défauts congénitaux de la paroi abdominale antérieure. In : Beaufils F, Aigrain Y, Nivoche Y eds. Séminaires Robert Debré. Paris, Arnette : 1990 : vol 3
- [9] Schuster SR. A new method for the staged repair of large omphaloceles. *Surg Gynecol Obstet* 1967 ; 125 : 837-850
- [10] Yasbeck S, Ndoye M, Kahn AH. Omphalocele : a 25-year experience. *J Pediatr Surg* 1986 ; 21 : 761-763