
PATOLOGÍA UMBILICAL

Jacinto Dargallo Reventós
Jamil Ajram Maksoud
Joan Carles Martín Conillas

<http://booksmedicos.blogspot.com>



Nuestro agradecimiento al Laboratorio URIACH, por la publicación de PATOLOGÍA UMBILICAL, y de un modo especial a su brillante director el Doctor Juan Uriach, que tan amablemente apoyó la sugerencia del Dr. Jacinto Reventós Conti, para su publicación.

Mención especial nos merece la Srta. Montserrat Trujols y el Sr. Jordi González, responsables del Departamento de Publicidad del Laboratorio Uriach, por su competente y brillante labor, ya destacada por otros autores, en la gran mayoría de publicaciones del mencionado Laboratorio.

J. Dargallo
J. Ajram
J. C. Martín

<http://booksmedicos.blogspot.com>

Editado por J. URIACH & CIA.

Autores: Jacinto Dargallo Reventós, Jamil Ajram Maksoud y Joan Carles Martín Conillas

Impresión: Gráficas Boada, S.L.

Diseño: Gemma Boada

Depósito legal: B-19.102-96



J. URIACH & CIA.

Degà Bahí, 67

08026 Barcelona

INDICE

INTRODUCCIÓN	11
CAPÍTULO I	13
Origen filogénico del ombligo. Formación embrionaria de la región umbilical	
CAPÍTULO II	23
La constitución del ombligo. Cordón umbilical, cicatriz umbilical y sus tipos cutáneo y amniótico	
CAPÍTULO III	41
Anatomía de la región umbilical	
CAPÍTULO IV	53
Patología del cordón umbilical	
CAPÍTULO V	63
La exploración de la región umbilical	
CAPÍTULO VI	77
Patología de los defectos de cierre congénitos de la región umbilical: Ectroptiquia, Monstruosidades celosomianas, Onfaloceles, Laparosquisis, Ectopía cordis, Extrofias vesicales, Persistencia cloacal, Aplasias musculatura abdominal, Aplasias cutáneas	
CAPÍTULO VII	113
Las aplasias cutáneas y la enfermedad amniótica	

CAPÍTULO VIII	123
Las hernias umbilicales y yuxtaumbilicales	
CAPÍTULO IX	145
Rupturas de la cicatriz umbilical: Explacnosis, Rupturas de los onfaloceles, Hemorragias Neonatales de la región umbilical, Ruptura del cordón umbilical	
CAPÍTULO X	157
Patología de origen onfalomesentérico: Divertículo de Meckel y su patología, Patología de origen alantoideo-uracal, Fístulas umbilicales	
CAPÍTULO XI	191
Infecciones de la cicatriz umbilical: Tox infecciones de origen umbilical (difteria, tétanos), Sífilis en el neonato, Sepsis de origen umbilical, Patología infecciosa de los vasos umbilicales	
CAPÍTULO XII	205
Neoplasias umbilicales: Quistes, Adenomas, Lipomas, Angiomas, Verrugas, Cuernos cutáneos, Endometriosis, Tumores malignos primitivos y secundarios	
CAPÍTULO XIII	217
Patología del ombligo en el adulto: Infecciones crónicas, Tuberculosis, Sífilis, Patología dérmica, Cuerpos extraños del ombligo	
CAPÍTULO XIV	225
Patología umbilical de origen yátrico: Exanguino transfusión, Cateterismos, Exploraciones radiológicas, Intolerancias de puntos	
CAPÍTULO XV	233
La estética umbilical: Formas del ombligo, Sensibilidad erótica, Indicaciones y técnicas de la reparación plástica de la cicatriz umbilical	
ÍNDICE DE AUTORES	245

ORIGEN FILOGÉNICO DEL OMBLIGO. FORMACIÓN EMBRIONARIA DE LA REGIÓN UMBILICAL

El desarrollo de muchos animales es dividido por el incidente del nacimiento o ruptura del huevo, en período prenatal y postnatal. Como señala Arey durante mucho tiempo se ha prestado preferente atención a los sucesos que tienen lugar antes del nacimiento (cuando se producen los adelantos más notables). Sólo gradualmente se ha ido comprendiendo que cambios importantes continúan ocurriendo durante el desarrollo postnatal y aún en la edad adulta. Este concepto más amplio de la embriología incorpora en su campo todos los sucesos evolutivos que resultan de la reproducción sexual. Se suele denominar Ontogenia.

Es interesante recordar que von Baer (1792-1876) formuló, basadas en los conocimientos de la época, las siguientes leyes:

- 1ª. Los caracteres generales de los animales aparecen antes que los caracteres especiales en el curso de su ontogenia.
- 2ª. De los caracteres generales se desarrollan los menos generales, y de éstos, los especiales.

3º. Durante el desarrollo, un animal se aparta progresivamente de la forma de los otros animales.

4º. Los estadios jóvenes de un animal se parecen a los jóvenes o embrionario de otros animales inferiores en la escala zoológica, pero no a los adultos de estos animales.

En estos principios se basa la "ley de la recapitulación" o la ley biogenética de Haeckel (1834-1919) que afirma que cada organismo al desarrollarse (ontogenia) tiende a recapitular los estadios por los que pasaron los antepasados (filogenia). Esta ley ha sido difundida por muchos biólogos y criticada por otros, pero no creemos que debamos comentar aquí estos aspectos ya que en los vertebrados, su cumplimiento es ley general.

La especie humana, zoológicamente se halla incluida en la clase de los Mamíferos, y como tales se caracterizan por tener la piel recubierta de pelo y poseer mamas, es decir glándulas especializadas en segregar leche, destinadas en

las hembras a la alimentación de las crías; éstas presentan las mandíbulas recubiertas por labios que permiten la succión, lo que facilita la alimentación en las primeras fases del desarrollo antes de la aparición de las piezas dentarias. En general los mamíferos presentan una cola, pequeña, atrófica y desprovista casi siempre de función locomotora. Sin embargo la especial disposición del aparato génito-urinario y su modo de reproducción permite distinguir tres subclases:

A.- *Monotremas*: Son mamíferos ovíparos, dotados de cloaca.

B.- *Marsupiales*: Son mamíferos ovominíparos, desprovistos de placenta y con una cloaca rudimentaria en las hembras.

C.- *Placentarias*: Son mamíferos vivíparos provistos de placenta y carentes de cloaca.

En este último tipo, el huevo, queda retenido en una especial dilatación del aparato genital femenino llamado útero, donde el embrión sufre el progresivo desarrollo y maduración; el feto crece gracias a la nutrición recibida de la madre a través de su órgano especial, la placenta, la cual junto con el feto es expulsado al exterior en el acto del parto.

Varios siglos antes de nuestra era, Aristóteles (384-322 a.C.) escribió el primer tratado de embriología. Era un compendio de observaciones y teoría, tan avanzado que durante casi dos mil años, no se le agregó nada de importancia. Como es lógico Aristóteles cayó en bastantes errores, y en especial al admitir la creencia popular de que el fango y la materia en descomposición eran capaces de producir animales vivos; por lo que describió al embrión

humano organizándose a expensas de la sangre menstrual materna activada. Estas ideas fueron impugnadas por Redi (1668) y definitivamente por Pasteur (1864) que demostraron que *omne vivo ex vivo*, es decir que cada organismo vivo proviene de otro organismo vivo preexistente. Destaquemos sin embargo que Aristóteles había señalado la alternativa de que un embrión podía ya estar preformado y sólo crecer durante su desarrollo, aunque también podía diferenciarse de un principio amorfo como hemos señalado. De estos conceptos derivan las anteriores teorías preformistas y epigenistas, que originaron controversias a lo largo de siglos.

La embriología se ocupa primordialmente del desarrollo del hombre, pero con frecuencia debe referirse a fenómenos que ocurren en animales inferiores y en especial a otros vertebrados, grupo de mayor importancia dentro de los Cordados, animales caracterizados por poseer un tallo axial de sostén, denominado cuerda dorsal o notocordio.

En los vertebrados, cuyo notocordio es pronto sustituido por un cráneo y una columna vertebral, se distinguen en su desarrollo dos grupos:

A.- *Anamniotas*, es decir sin amnios.

En el mismo se incluyen: los ciclostomos o lampreas, los peces y los anfibios.

B.- *Amniotas*, es decir provistas de amnios.

En el mismo se incluyen los reptiles y los derivados de los mismos, es decir las aves, con alas y plumas y los mamíferos con pelos y glándulas mamarias; dividiéndose como ya hemos señalado en monotremas, marsupiales y placentarios.

Cuando el óvulo fecundado, es decir el huevo, inicia su desarrollo, lo hace por segmentación en unas células iniciales denominadas blastómeras, que manteniéndose agrupadas constituyen la mórula (por semejanza con una mora). Poco a poco se agrupan alrededor del espacio libre central en forma de capa constituyéndose la blástula, cuya cavidad central es el blastocele.

Digamos que según la riqueza en contenido en elementos nutritivos o vitelo, los huevos se dividen en holoblásticos y mesoblásticos. Los holoblásticos suelen dividirse totalmente en blastómeros iguales, tal es el caso de los marsupiales y de los placentarios. Existen algunos casos en que los huevos son moderadamente telolecitos, y aunque la división del huevo es total, se forman un menor número de blastómeros en el

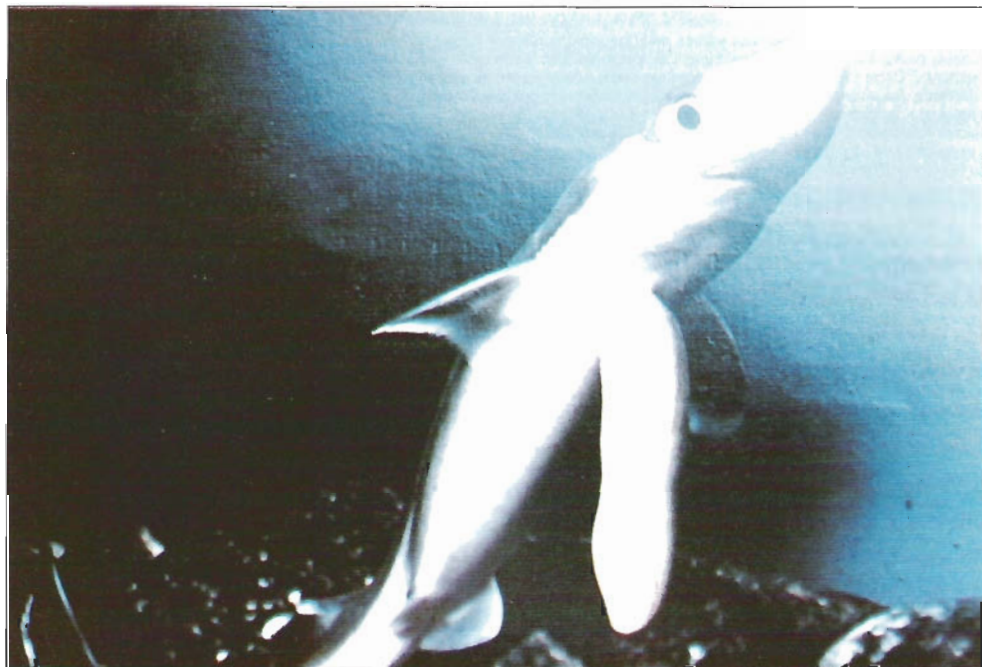
polo nutricional que en el germinal. Este es el tipo de huevos de los peces inferiores y anfibios.

En los huevos mesoblásticos la segmentación es parcial, pudiendo ser discoide, limitada al polo animal (peces superiores, reptiles, aves y monotremas), o superficial (típica de los artrópodos).

El acúmulo de vitelio permanece, constituyendo una masa insegmentada de la que el embrión se nutre a medida que va creciendo. Esta masa que se aprecia muy bien en forma de bolsa en alevines de ciertas especies de peces, aparece también de forma atrófica en los placentarios (Fig. 1).

En los reptiles, aves y monotremas los huevos son telolecitos, por lo que el embrión se desarrolla en el polo animal, pero en el mismo apa-

Figura 1.- Alevín de Selacio con persistencia de la bolsa de vitelio



recen unas membranas o envolturas embrionarias que protegen su desarrollo. Tal es el amnios que se origina en los bordes del disco embrionario y forma alrededor del embrión una especie de saco, al que se añade la alantoides (formada por evaginación de las paredes entéricas) que sirve al embrión de aparato respiratorio y de vejiga de la orina.

En los mamíferos, el desarrollo del huevo sigue unas fases parecidas a los reptiles y aves, pero por originarse en huevos isolecitos, carecen casi por completo de vitelio, cuya función nutricia es sustituida por la madre a través de un órgano especial: la placenta.

La segmentación de los huevos de los mamíferos es muy parecida a la del anfibio, y la subdivisión del huevo comienza en la trompa uterina, aunque los posteriores estadios se completan en el útero. En esta fase del desarrollo se distingue un polo animal del cual se desarrollará el embrión y un polo vegetativo que será el formador del trofoblasto, origen de los anejos destinados a la protección y nutrición del ser en desarrollo.

Hemos señalado la existencia de la alantoides en los reptiles y aves. Dicha formación también se desarrolla en los mamíferos, y es la base de la formación placentaria. Para ello se suelda a las paredes uterinas constituyendo una o más placentas, y toma por osmosis de los capilares uterinos las sustancias que el embrión necesita para sobrevivir. Se inicia así una fase de nutrición dependiente de la madre, que por perfeccionamiento "*Madre útero-alantoides-embrión*" pasa a "*Madre útero-placenta-cordón umbilical-feto*".

Aunque normalmente en el grupo de animales

anamnióticos no existen anexos embrionarios, no es menos cierto que algunos Selacios, Teleosteos vivíparos presentan una gran complejidad de desarrollo, formándose incluso placentas.

En los mamíferos primitivos los huevos eran de tipo teleolecitos y ovíparos como actualmente en la subclase Monotremas (Ornitodelfos, Prototerianos), los cuales se hallan provistos de cloaca. En los Marsupiales (Didelfos Metaterianos) las relaciones entre la madre y la cría son distintas ya que la alantoides se desarrolla en las primeras fases de la vida intrauterina, pero no establece la relación necesaria con las paredes uterinas para constituir la placenta. Es por ello que nacen muy pequeños y que por sus propios medios se desplazan al marsupio o bolsa marsupial donde existen unas glándulas mamarias a las que se fijan los embriones durante largos períodos, es decir, hasta que pueden sobrevivir al mundo exterior.

La tercera subclase de los mamíferos, en la que se encuentra el hombre, es la de los placentarios. Estos son los únicos animales que dependen de la existencia del órgano especial materno fetal, que es la placenta, unida al feto por un especial órgano portavasos, el cordón umbilical. Este órgano desaparece después del parto, lo que origina en los placentarios una cicatriz residual en la región abdominal, denominada ombligo (Fig. 2). Aunque es clásico afirmar que en los animales anamniotas no existen anexos embrionarios, lo cierto es que en algunos Selaceos y Teleosteos vivíparos pueden existir formaciones de tipo onfaloplacentas (por ejemplo en los Tiburones de tipo *Mustelus*).

Con el término placenta (en latín "*Tarta*") no se designan órganos homólogos en los Selacios

Figura 2.- Disposición general del huevo humano, placenta y deciduas



que en los mamíferos, aunque ambos tengan la misma función, es decir nutrir al embrión a partir de los productos metabólicos existentes en la sangre materna. En las hembras de los Selacios el oviducto se compone de trompa, glándula rudimentaria y oviducto inferior dilatado con aspecto de útero donde se desarrollarán los embriones. Es precisamente en este segmento donde el embrión con su vesícula umbilical se aplica a la pared y constituye la onfaloplacenta o placenta vitelina equiparable a la onfaloplacenta de los mamíferos.

En estos casos el cordón umbilical continúa el canal umbilical, que comunica el intestino con el saco vitelino, a la que acompaña una gran arteria umbilical que proviene de la arteria intestinal del feto, una gran vena que desemboca en la porta hepática. La superficie de este cordón es lisa, pero en algunas especies como en el *Scoliodon Terrae-novae* presenta un recubrimiento de apéndices ramificados destinados a la absorción de la denominada "leche utérica" o de las substancias contenidas en la misma.

Biológicamente la placenta es un dispositivo u órgano que resulta de la aposición o de la fusión de las membranas fetales con la mucosa uterina, permitiendo el cambio fisiológico entre el feto y su madre.

Existen dos tipos de placentas:

Las placentas de tipo onfaloplacentas o placentas coriovitelines, en los que este órgano fetomaterno está

irrigado por los llamados vasos vitelinos procedentes de los elementos vasculares de la vesícula vitelina.

El segundo tipo es el de las placentas alantocoriales, en los que el órgano fetomaterno está irrigado por los vasos de las alantoides o de su pedículo.

En los animales placentarios según el tipo de nidación se distinguen: animales indecduos y animales decduos, lo que significa que después del parto el útero o matriz conserva su

endometrio (indeciduos) o es expulsado con los anexos (deciduas).

Al primer tipo pertenecen los Cetáceos, Artiodáctilos, Sirenios, Hiracoides, Perisodáctilos, Carnívoros, Lemúridos. Mientras que los deciduos, corresponden a Roedores, Insectívoros, Xentros, Quirópteros, Dermópteros y Primates, excepto los Lemúridos.

No vamos a entrar en detalles de los diversos tipos de placentas, formas y características en los diversos tipos de mamíferos, remitiendo para mayor detalle al T. 3º de la Zoología de Grasse y al capítulo 53 de F. Z. Young, citados en la bibliografía.

Creemos necesario recordar que existen diversos tipos de placentarios, según las relaciones existentes entre los tejidos maternos y fetales y las oportunidades que proporcionan para el intercambio entre madre y feto. Así se distinguen placentas corioepiteliales, sindermocoriales, corioendoteliales, hemocoriales y hemoen-

doteliales. Esta clasificación de Grosser, que aún se utiliza, a pesar de que a veces se presentan dificultades de interpretación, ya que en algunos animales la estructura placentaria puede variar en el curso del desarrollo. Aquí interesa señalar que el hombre como primate presenta una placenta hemocorial con tres capas fundamentales: epiteliocorial, conjuntivo corial y pared de los vasos fetales que se hunden en las lagunas sanguíneas maternas.

En este momento esta especial estructura es de escasa importancia, ya que todas ellas originan un cordón umbilical de estructura básica fundamentalmente idéntica y destinada a desaparecer a las pocas horas, dejando una señal de su existencia: la cicatriz umbilical u ombligo.

Señalemos que la hembra de la mayoría de placentarios, tras el parto se come la placenta y los anejos. En la especie humana, y en cierta tribu primitiva, se hace un caldo con la placenta que se administra a la recién parida, enterrando profundamente los restos.

LA CONSTITUCIÓN DEL OMBLIGO. CORDÓN UMBILICAL, CICATRIZ UMBILICAL Y SUS TIPOS CUTÁNEO Y AMNIÓTICO

El huevo humano en sus fases terminales, antes del parto, se halla constituido por:

a) Un núcleo central que es el feto, el cual será expulsado al exterior para seguir la vida extrauterina.

b) Un medio líquido ambiental en el que se ha desarrollado el feto en su fase intrauterina (líquido amniótico).

c) Membrana o anexos ovulares en los que se halla la placenta, órgano fundamental para la nutrición y desarrollo del feto hasta adquirir el grado de madurez necesaria a la vida extrauterina.

d) El cordón umbilical, elemento vital e indispensable para establecer la comunicación entre el feto y la placenta (Fig. 1). El cordón umbilical es un órgano transitorio, que se hace inútil e innecesario para la vida extrauterina, ya que la placenta deja

de funcionar. Normalmente el cordón umbilical al dejar de funcionar tiene tendencia a la desecación y a desprenderse, dejando una pequeña herida en el punto de implantación,

Figura 1.- Esquema del huevo humano: feto, líquido amniótico, placenta, deciduas, contenido en el útero

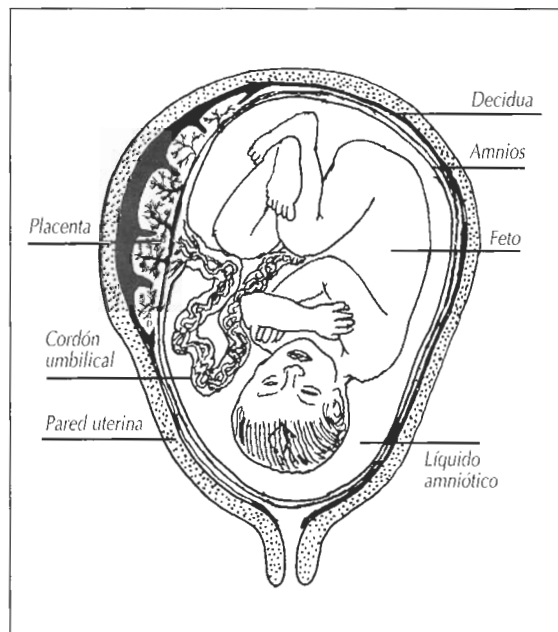
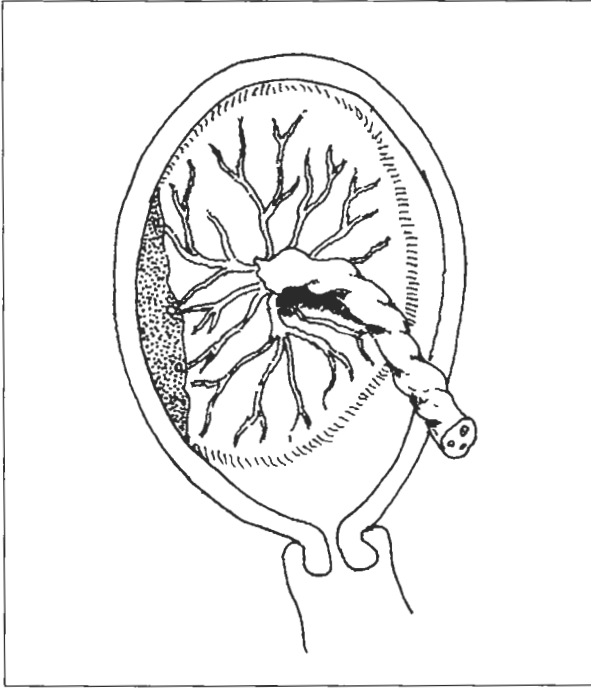


Figura 2.- Placenta normal recubierta por amnios, sólo representado sobre el cordón (Tourris-Henrion)



donde después de la momificación se han desprendido los restos del cordón. Allí queda una cicatriz más o menos grande, característica de los mamíferos placentarios: el *ombigo*.

De las capas o membranas ovulares: amnios, corión y decidua, es la primera la más interna, está en contacto con el líquido amniótico. Es una membrana fina transparente, desprovista de vasos y que cubre por dentro al corión y el lado fetal de la placenta, envolviendo el cordón umbilical (Fig. 2). Fisiológicamente parece un órgano activo con numerosos fermentos, lo que parece ser importante en la nutrición del feto, ya que el líquido amniótico es considerado por muchos biólogos como una fuente nutritiva en los primeros meses del embarazo.

En los últimos años el líquido amniótico ha

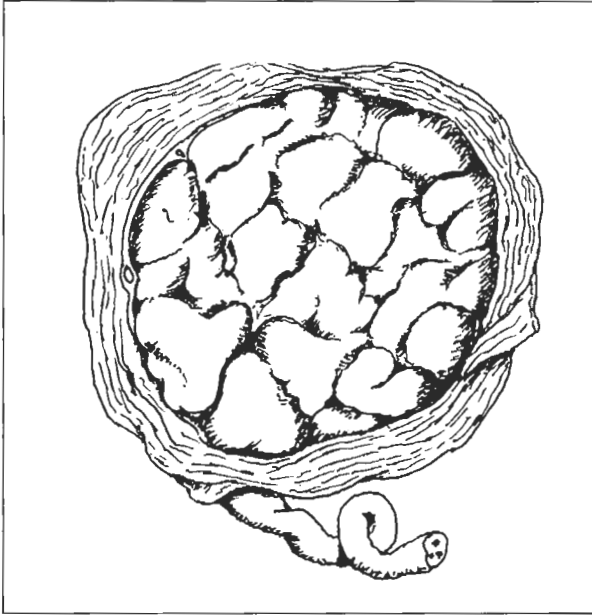
pasado a constituir una fuente de información de primer orden, capaz de proporcionar datos valiosos sobre la vida intrauterina y la condición fetal (Lind y Carrera, 1982). No insistimos sobre su importancia, en especial del obtenido por amniocentesis (Carrera, Díaz, Recasens y S. Palacios).

El cordón umbilical es el pedículo entre el feto y la placenta; aunque hemos señalado su filogenia, no hemos descrito ni su función ni su disposición anatómica en relación al funículo umbilical.

La placenta, órgano característico de los placentarios, es al final del embarazo en la especie humana, un cuerpo plano, esponjoso en forma de tapa de puchero de color

rojo parduzco y de unas dimensiones de 16-18 cm de ancho, por un grosor de 1,5-3 cm y un peso de 350-1000 grs, variable en relación al peso del feto y la edad gestacional. En la misma se distingue una cara fetal, recubierta por corión liso y amnios, en la cual se implanta el cordón umbilical, cuyos vasos se ramifican abundantemente cuando penetran en la misma (Fig. 2). Por su cara materna presenta un aspecto lobulado con unos surcos que la dividen en 15-20 cotiledones, cada uno de los cuales se corresponde al tronco vascular de una vellosidad principal (Fig. 3). A pesar de que es interesante, no creemos el momento adecuado de estudiar los diferentes tipos de implantación del cordón, ni las diversas formas de las placentas (bipartida, membranosa, inserción velamentosa, marginata, circunvalata, etc.), aunque más adelante deberemos hacer algunas referencias a las mismas.

Figura 3.- Cara materna de la placenta (Iaschke)



La placenta tiene una serie de funciones, algunas de ellas poco conocidas, entre las que destacan:

a) *Función respiratoria.* Es decir actúa como pulmón fetal, ya que el feto a través de la circulación funicular, transfiere el anhídrido carbónico a la circulación placentaria materna, y simultáneamente el feto obtiene oxígeno de la hemoglobina materna.

b) *Nutrición.* Sabido es que el feto se nutre de los elementos que extrae de la sangre materna, gracias a la absorción selectiva de las células de la capa de Langhans. El glucógeno es transformado en grasa, pero en los primeros meses cuando el hígado aún no ha desarrollado sus funciones la glucosa se acumula en forma de glucógeno en la placenta. Las suprarrenales y la hipófisis parecen contribuir al control de este depósito de glucógeno.

c) *Excreción.* Los productos de desecho pasan a la sangre materna a través de la placenta para ser expulsados por los emuntorios maternos.

d) *Barrera protectora, defensiva.* Son muy pocos los gérmenes que pueden atravesar la barrera placentaria, y al igual ocurre con ciertos productos tóxicos procedentes de la madre.

e) *Productora de hormonas.* Ello es evidente para las estrogénicas y corticoideas.

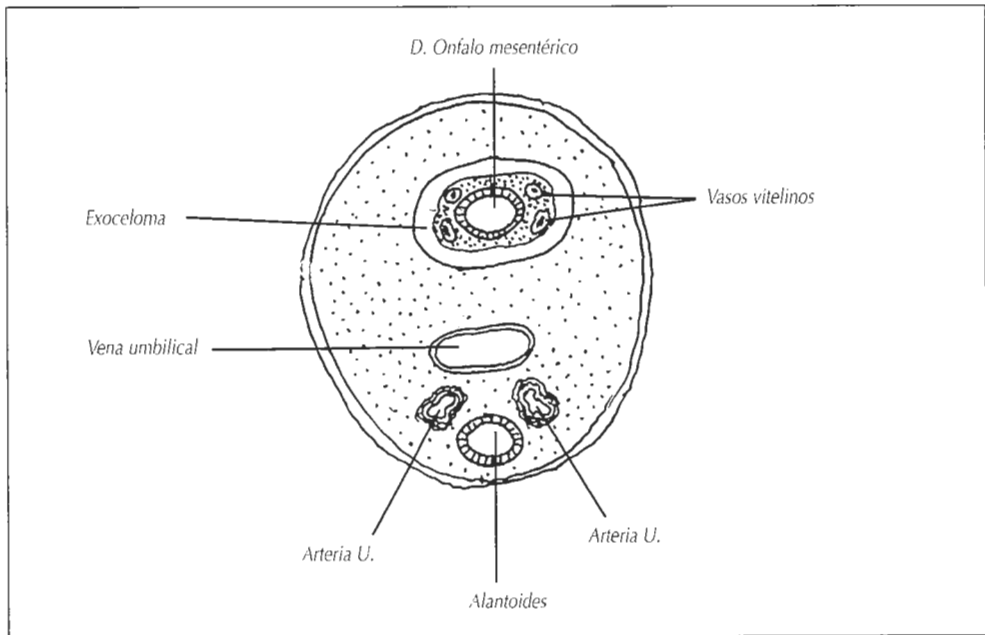
f) *Barrera selectiva,* para encima, vitaminas, colina, productos inmunitarios, etc.

Posiblemente existen otras diversas acciones, en especial metabólicas que facilitan la relación madre-hijo a través de la sangre circulante por el portavasos umbilical.

El cordón umbilical o funículus umbilicalis es el pedículo de inserción, pedúnculo abdominal entre la placenta y el feto, y que después del cierre de la cavidad abdominal fetal, presenta un considerable aumento de longitud. Desde el ombligo del feto se extiende a la placenta donde se ramifica a los diversos cotiledones. La implantación del funículo a nivel de la placenta puede ser central, marginal o velamentosa, situación ésta que presupone un peligro en el momento del parto (Ver anomalías del cordón umbilical, capítulo IV).

La longitud del funículo umbilical es variable entre 50 y 60 cm, con un grosor de un dedo,

Figura 4.- Corte esquemático cordón embrión 3,5 mm



presentando una disposición espiroidea, en columna salomónica, casi siempre con vueltas hacia la izquierda, posiblemente dependiente de la diferencia de crecimiento de las arterias umbilicales. Excepcionalmente se han constatado cordones cortos con una longitud menor de un palmo (20 cm) o excesivamente largos (hasta 187 cm según Jaschke).

La constitución del cordón umbilical es característica. La superficie se halla recubierta por la membrana amniótica, y en su interior se encuentra la gelatina de Wharton, en cuyo seno se encuentran elementos formes. Estos pueden ser de dos tipos: unos son constantes, los vasos umbilicales, y otros inconstantes en el momento del parto, pero que en determinados momentos del desarrollo han estado en situación intrafunicular. Tales son los restos alantoideos y del conducto onfalomesentérico. Por lo demás el

cordón carece de nervios y de otros elementos formes (Fig. 4).

Los vasos constantes del cordón umbilical, son las dos arterias umbilicales que constituyen la prolongación de las arterias hipogástricas y conduce la sangre venosa fetal a la placenta. La sangre se oxigena en la placenta y recogida en la vena umbilical pasa de nuevo al feto proporcionándole el oxígeno necesario para su metabolismo (Fig. 5).

El tejido característico del cordón es la denominada gelatina de Wharton. Se trata de un especial tejido conectivo de tipo embrionario con células estrelladas y fusiformes, no existiendo en el mismo elementos capilares. En los elementos vasculares, arterias y venas no existen ramificaciones en el curso intrafunicular, careciendo de *vasa vasorum*. Posiblemente la

Figura 5.- Disposición abdominal de los vasos funiculares



nutrición de estos grandes vasos se realiza por imbibición. Es probable que estas circunstancias sean responsables de la pronta desecación y momificación de los restos del cordón y su desprendimiento.

Algunas veces estos grandes vasos del funículo pueden formar grandes sinusoides con trayectos a veces retrógrados, lo que origina engrosamiento localizado del cordón que se denominan "falsos nudos", y que no repercute sobre el desarrollo fetal.

Los vasos del cordón, tanto las arterias como la vena tienen una gran riqueza en fibras musculares y elementos elásticos, lo que facilita la

hemostasia neonatal, por contractura.

En la inserción fetal del cordón umbilical, la gelatina de Wharton se sigue sin solución de continuidad con un tejido conjuntivo rico en elementos musculares, y recubierto de piel con un claro límite en el recubrimiento amniótico del cordón.

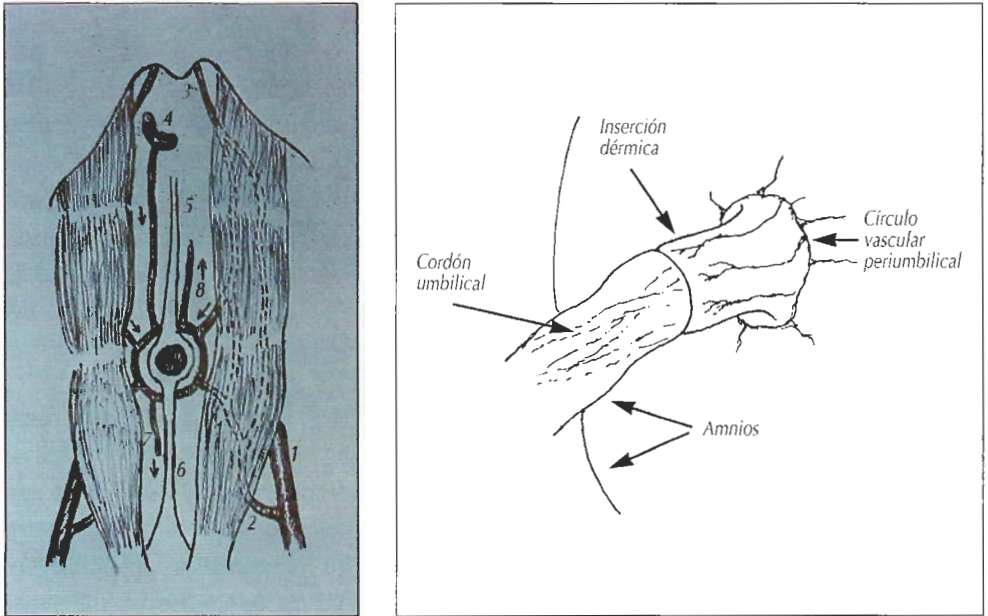
En el lugar en que el cordón penetra en la futura zona umbilical se encuentra un delicado círculo vascular que se termina bruscamente en el punto de inserción del amnios. Según Jaschke, esta disposición vascular (Fig. 6) tiene mucha importancia para los procesos de necrosis y desprendimiento del cordón umbilical que ocurren tras el nacimiento.

Al nacer el niño se aprecia claramente a través de las paredes del cordón las fuertes pulsaciones de las arterias umbilicales por la acción del corazón fetal.

Al examinar el cordón umbilical en diversos puntos de su trayecto es posible apreciar restos de aquellos órganos que durante cierto período del desarrollo han ocupado parte del mismo.

Los restos de la alantoides se encuentran con cierta frecuencia en el cordón del recién nacido a término. Al corte del cordón los restos se hallan en posición central, cerca y aún entre las arterias umbilicales, y si su tamaño es suficiente pueden descubrirse al examen con una simple lupa (Fig. 7).

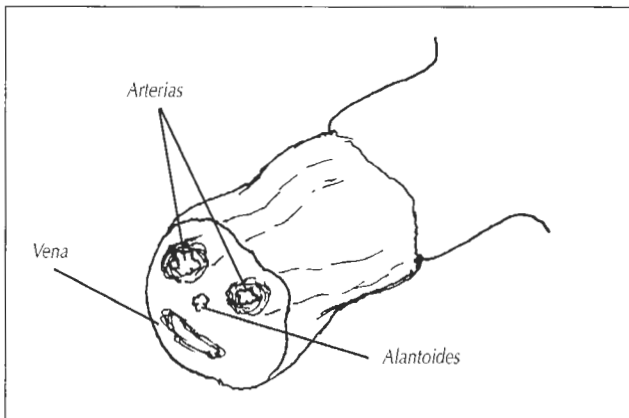
Figura 6.- Disposición vascular de los vasos (según Jaschke)



Los restos del saco vitelino o vesícula umbilical son relativamente frecuentes. La parte distal del surco vitelino se encuentra a veces en los anejos fetales, en forma de una pequeña formación del tamaño de una lenteja situada entre el amnios y el corión (Fig. 8).

Por el contrario los restos del conducto onfalo-mesentérico suelen desaparecer por completo en su porción intrafunicular. Sin embargo los restos intrabdominales, en forma de divertículo de Meckel persiste con mucha frecuencia, como veremos posteriormente en el capítulo X.

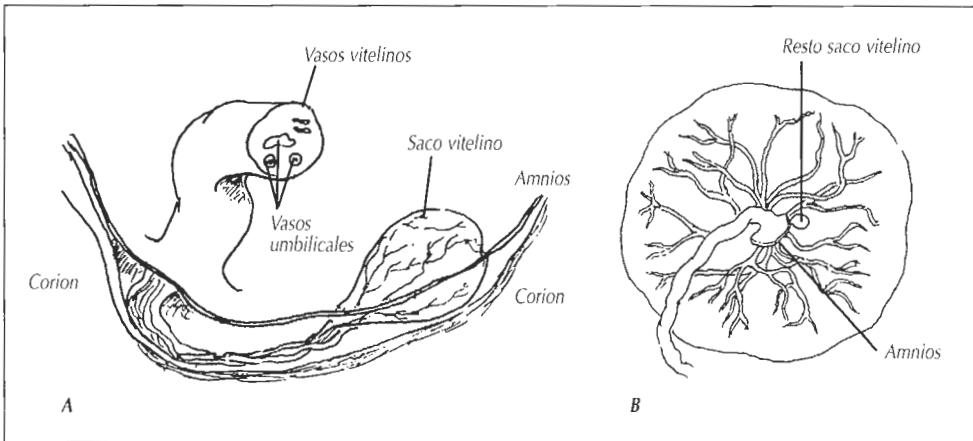
Figura 7.- Corte del cordón umbilical. Topografía de los restos alantoideos



Los elementos vasculares del cordón umbilical penetran a través del orificio umbilical y siguen unos trayectos extraperitoneales, las arterias umbilicales son la continuación de las hipogástricas, procedente de la ilíaca interna, rama de la ilíaca primitiva procedente de la aorta abdominal. Conduce sangre venosa hacia la placenta, y desde ésta, la sangre arterial a través de la vena umbilical, pasa en parte directamen-

LA CONSTITUCIÓN DEL OMBLIGO. CORDÓN UMBILICAL, CICATRIZ UMBILICAL Y SUS TIPOS CUTÁNEO Y AMNIÓTICO

Figura 8.- A) Restos saco vitelino a las 6 semanas (Cullen). B) Restos vitelinos en el parto



te a la cava inferior a través del conducto venoso de Arancio y en parte mezclándose con la sangre del sistema portal al hígado (Fig. 5). La disposición anatómica del trayecto vascular a su paso por el orificio umbilical y entrada abdominal se aprecia claramente en el recién nacido (Fig. 5 y Fig. 5 del capítulo III).

Cicatrización umbilical: En la inmensa mayoría de los mamíferos placentarios el cordón se seca rápidamente después del parto. El mordisco materno del cordón contribuye a reducir o parar la circulación facilitando la desecación y la caída del mismo. En la especie humana y en muchos pueblos existe desde hace siglos la costumbre de seccionar el cordón separándolo así de la placenta, por actuación del partero o de la comadrona.

Han existido discrepancias sobre el momento adecuado de la ligadura y sección del cordón. Para la gran mayoría lo ideal es seguir el antiguo consejo de Oriander, seccionando el cordón cuando éste ha dejado de latir. Se han practicado una serie de tipos de hemostasia por

ligadura simple, doble, de onfalotripsia umbilical con plaquetas de aluminio (Louset), con pinzas de plástico o con ligaduras de goma aconsejados por Keay y Morgan.

Evidentemente las tiras de goma o las pinzas de plástico desechable proporciona una presión continua sobre la gelatina de Wharton, cuando ésta se deseca y tiende a modificarse, con lo que se reducen las posibilidades de hemorragia.

Normalmente se espera que hayan cesado los latidos, aprovechando así el paso de una pequeña cantidad de sangre de la placenta al neonato. Ello se facilita colocando el pequeño por debajo del nivel de la placenta. Seguidamente se coloca una pinza de Spencer Well a unos 5 cm de la inserción del funículo para lograr la hemostasia arterial y otra a 6 cm, seccionando entre las mismas, tras lo cual se procede a la colocación del onfalotripsio de plástico o de caucho. Las pinzas desechables de plástico, son más seguras que las ligaduras e incluso que los aros de goma, reduciendo las posibilidades de la hemorragia. Las pinzas

Figura 9.- Aspecto típico de la necrosis del cordón



pueden retirarse a las 48 horas, pero en general se dejan in situ hasta que se desprende el cordón.

Los restos del cordón umbilical con sus tres vasos rodeados de la gelatina de Wharton desecada, tienden a la necrosis seca o momificación (Fig. 9).

Cuando el cordón se ha desprendido es frecuente que queden unos restos que sobresalen de la depresión cutánea del ombligo. A ello sigue una inflamación demarcadora y la eliminación subsiguiente de los pequeños restos.

La pequeña superficie cruenta suele curar rápidamente en 3-6 días por epitelización. La retracción del anillo cutáneo hasta el nivel de las paredes abdominales seguida de inversión y formación de los pliegues superior e inferior

contribuyen a dar el adecuado y definitivo aspecto a la cicatriz umbilical.

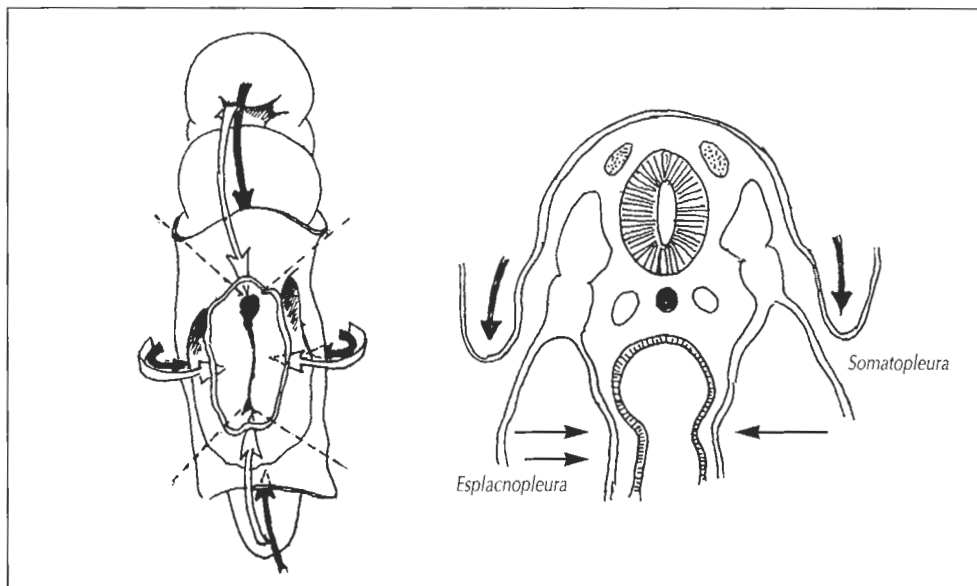
Esta evolución normal puede verse alterada por la existencia de disposiciones menos frecuentes, a pesar de que Keller (1950) señalaba que eran las responsables de 1,4%o de la mortalidad neonatal. Pero de estos problemas nos ocuparemos en el capítulo IV.

Al principio del desarrollo el embrión humano es una placa plana, que pronto se transforma en un cilindro hueco por plegamientos. Este plegamiento tanto se origina en sentido caudal como cefálica (Fig. 10), pero además desde ambos lados los somatopleuras forman por su unión los lados y la expansión ventral del tronco. En el inicio el saco vitelino se extiende desde la prominencia cardíaca a todo lo largo del cuerpo embrionario, hasta la futura sínfisis pubiana, y aún más caudalmente como lo demuestran la existencia de extrofias y de fisuras vesico-intestinales.

En las primeras fases, a un lado y otro de la notocorda o eje del esqueleto axial del embrión, el mesoblasto para-axial se segmentará en somitas y nefrostomas, y en la periferia el mesoblasto se expande en una lámina lateral no segmentada, que se extiende hasta los bordes del disco germinal, en cuyo límite se continúa con el mesenquima primario extraembrionario.

Este mesenquima extraembrionario se cliva formando una cavidad denominada "celoma extraembrionario". La condensación o espesamiento y el clivaje avanzan hacia el disco embrionario formando el celoma intraembrionario que se continúa con el extraembrionario. Las láminas laterales se desdobl原因 en las hojas

Figura 10.- Embrión humano de 22 días iniciando los plegamientos: Los pliegues somatopléuricos (flechas negras). Los pliegues esplanopléuricos (flechas blancas) (limitado de Duhamel)



de las cuales la externa se une al ectoplasto constituyendo la somatopleura, mientras el endoblasto unido a la hoja interna constituye la esplanopleura. Entre ambas hojas queda el celoma primitivo.

El cierre del cuerpo del embrión es decir su delimitación conduce a la formación del pedículo umbilical. Aunque este cierre es circunferencial, Duhamel e igualmente Sukarachona describen cuatro pliegues: uno craneal, otro caudal y dos laterales. A nivel del cuello de plegamiento, futuro anillo umbilical la hoja de esplanopleura que limita en el embrión la cavidad del intestino primitivo se continua con la pared de la vesícula vitelina, por un orificio que alargándose se convertirá en el ductus onfalomesentérico o canal vitelino.

Se puede decir que al final de la cuarta semana se ha terminado el plegamiento embrionario

por los cuatro mamelones quedando un orificio medio que comunica el intestino medio con el saco vitelino: es el futuro orificio umbilical. En la evolución ulterior el cordón umbilical se alarga y queda unido al feto, por un rodete dérmico sin aparente solución de continuidad con la gelatina de Wharton. Sin embargo esta unión entre la parte gelatinosa y el rodete dérmico de inserción puede presentar variaciones en exceso o en defecto.

Cuando el recubrimiento dérmico es excesivo a nivel de la zona de inserción, tras el desprendimiento y caída del funículo, el muñón residual no se retrae quedando una porción dérmica procluyente e inestética. La ulceración residual cura pronto, pero la zona profunda presenta un cierto grado de debilidad lo que facilita la aparición de hernias umbilicales. Los elementos dérmicos persistentes hacen prominencia pudiendo exteriorizarse 2-3 cm por encima de la superficie

Figuras 11 y 12.- Ombligo cutáneo. Detalle del mismo con la herida residual



En la especie humana el fruto del embarazo es único, pero cada 80-90 casos se presenta un parto doble o gemelar. Excepcionalmente el número de gemelos puede ser superior. Hellin

dérmica lo que origina problemas estéticos y repercusiones psíquicas que obligan a tratamientos quirúrgicos, cuando personal o familiarmente se desea su curación (Figs. 11 y 12).

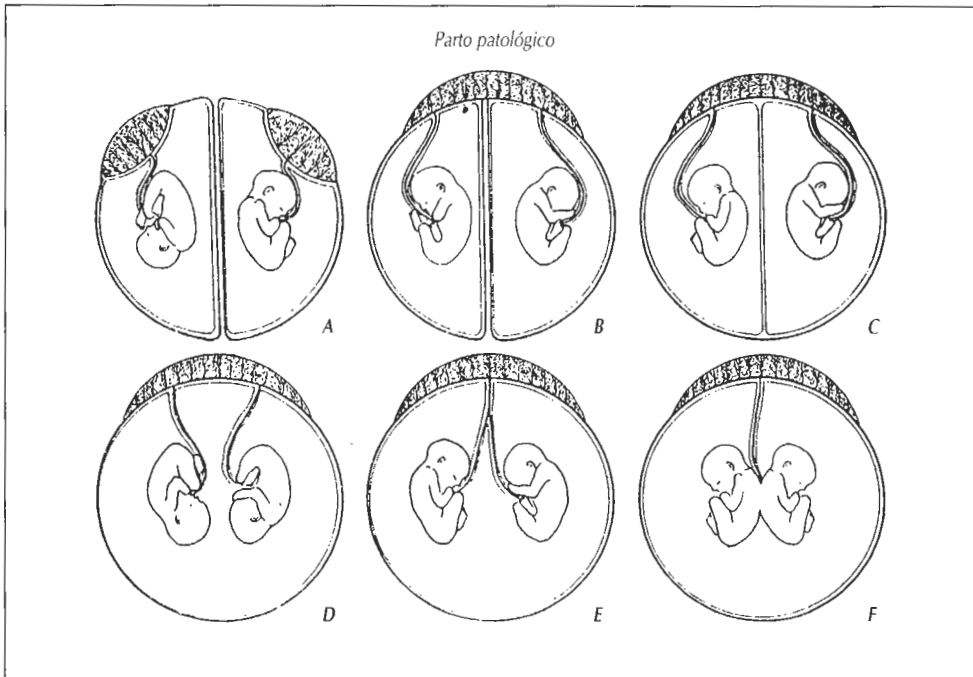
Cuando el cierre midodérmico del orificio umbilical se retrasa, ocurre que la gelatina de Wharton y el recubrimiento amniótico persisten a nivel de la zona del ombligo (Fig. 13). Ello puede además acompañarse de una ausencia muscular, con la consiguiente debilidad y posible aparición de un onfalocelo pequeño. En tales casos es necesario un inmediato tratamiento neonatal, conservador o agresivo. Al estudiar los defectos de cierre congénitos de la pared abdominal en el capítulo VI tendremos ocasión de ampliar estos conocimientos.

Figura 13.- Ombligo amniótico. Imagen en escarapela: Piel inflamada, gelatina y restos momificados del cordón



LA CONSTITUCIÓN DEL OMBLIGO. CORDÓN UMBILICAL, CICATRIZ UMBILICAL Y SUS TIPOS CUTÁNEO Y AMNIÓTICO

Figura 14.- A) Gestación diamniótica dicorial con placentas separadas. B) Gestación diamniótica dicorial con placentas fusionadas. C) Gestación diamniótica monocorial. D) Gestación monocorial monoamniótica difunicular. E) Gestación monocorial monoamniótica monofunicular. F) Gestación con duplicación (Monstruo doble).



(citado por Botella Lluçia) descubrió que cuando se trata de más de dos gemelos, la frecuencia disminuye en progresión logarítmica con arreglo a la potencia del número de gemelos. Así si el embarazo de dos gemelos se ve cada 90 partos, el de tres se puede observar cada 90 (8.100 partos), el de cuatro cada 90 (3) (730.000 partos), y de cinco cada 90 (4) (65 millones). Así queda la fórmula:

$$\frac{1}{90^{(n-1)}} = \text{frecuencia}$$

Estos partos gemelares pueden ser de varios tipos, en cuyo caso pueden existir variaciones en relación al número de placentas y cordones umbilicales, en especial cuando existe una

variación por ser el origen de una monstruosidad (Fig. 14 y Tabla I).

En el 70% de los casos los dos niños provienen de dos óvulos diferentes y el embarazo es bivular o dicigótico. La doble fecundación se hace normalmente en un mismo ciclo, en el curso de un mismo coito o de dos coitos sucesivos, en cuyo caso puede presentarse una superfecundación o superfecundación (lo que explica que pueda nacer un niño blanco y otro negro por ejemplo).

En el 30% de los casos el embarazo es uniovular o monogigótico. Un solo huevo se divide más o menos precozmente dando nacimiento a dos seres idénticos, hasta en el psiquismo (poliembriónia). En esta variedad existen siem-

TABLA I. CLASES DE GEMELOS

	Causa	Modo de producción	Momento de duplicación	Membranas	Placenta	Decidua capsular
Bivitelinos	a) Poliovulación	Fecundación biovular	Fecundación	Dobles	Doble o sencilla por adherencia secundaria	Doble o sencilla según implantación de los huevos
Univitelinos	Segmentación doble	Embrión con dos ejes de segmentación	a) Antes de la anidación	Dobles	Doble	Doble
			b) Después de la anidación y de formarse el trofoblasto	Corion simple y amnios doble	Simple	Simple
			c) Después de formarse el ecto y entoblasto	Amnios y corion simples	Simple	Simple
			d) Después de formarse el área embrionaria	Monstruos dobles		

pre o casi siempre anastomosis entre las dos circulaciones placentarias: en el estadio de los dos primeros blastómeros, el embarazo es uniovular, pero bicorial y biamniótico (4 membranas).

En el estadio de mórula, el embarazo será monocorial y biamnióticos (2 membranas).

Después de la gastrulación el embarazo será monocorial y monoamniótico, con lo que existe un grave riesgo teratológico, por separación incompleta.

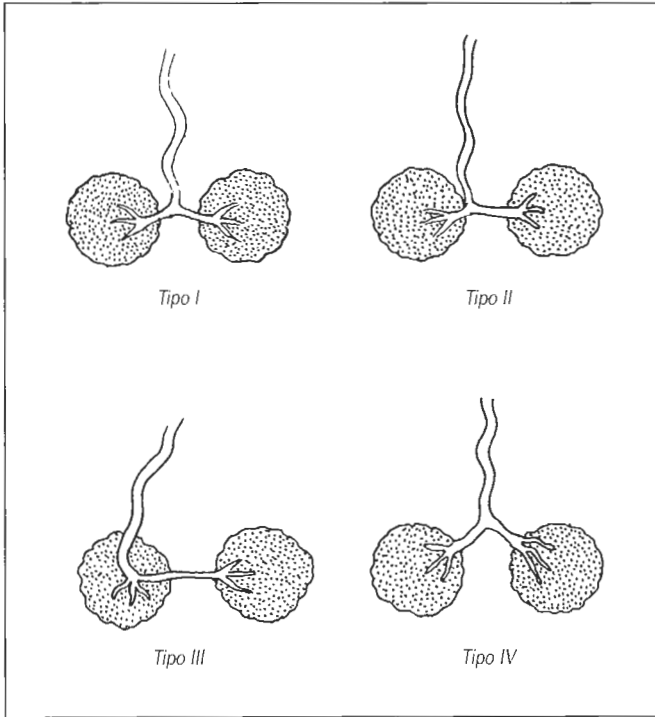
El parto se realiza en cuatro tiempos, siendo necesario siempre un examen cuidadoso de la placenta, y de sus membranas, para caracterizar los aspectos biológicos de los gemelos o mellizos. Un aspecto muy curioso de la gestación en la especie humana es la placentación múltiple. Fenómeno muy raro como señalan Amilibia y Llamas, ya que en 1951 sólo existían 32 casos en la literatura mundial; se trata de las placentas bipartitas o dimiatis, que son aquellas que

presentan dos áreas de implantación idénticas o casi iguales en superficie, peso y volumen, perfectamente separadas, con feto único e insertándose en él mediante un solo cordón. Se distinguen cuatro variedades según la peculiar manera de insertarse el cordón en cada tipo de placenta (Fig. 15). Para mayores detalles véase *Patología obstétrica*, de Botella Lluçia, 1955, Tabla XXXIV y esquemas figura 269.

En relación a la gemelaridad patológica, hemos de señalar que en las monstruosidades dobles originadas de un solo óvulo, suelen corresponder a gestaciones monocoriales monoamnióticas, pero pueden ser uni o bifuniculares, según el tipo de monstruosidad. Siguiendo a Chauvin, los monstruos compuestos autositarios se dividen en:

- * Anacatadídimos
- * Anadídimos
- * Catadídimos

Figura 15.- Placentas bipartidas



Los primeros, es decir los anacatadídimos, de los que destacan los pigopagos, los craniópagos, los cefalópagos, los metópagos, presentan siempre dos cordones umbilicales. Existe una excepción que es el monstruo isquiópago que corresponde a anacatadídimo mononfálico, que presenta una única unión infraumbilical. Los restantes tipos Anadídimos y Cataídimos presentan un solo cordón umbilical, desde el cual se reparten la circulación a las dos mitades del monstruo (Fig. 16).

Como una especial patología de la gemelaridad, señalaremos la existencia de

monstruosidades onfalositas, con sus variedades para-cefalianas, hemicéfalos, pa-recéfalo; la acefalianos my-lacéfalos, y acórmicos y ani-dios. Todos los cuales se caracterizan por una conformación irregular de cuerpo, casi siempre sin cabeza ni corazón y sin extremidades superiores pero provistos del correspondiente cordón umbilical (Fig. 17).

También los fetos papiraceos, que son la resultante de un embarazo gemelar en el que un feto ha fallecido, presentan restos de su primitivo cordón umbilical y de su placenta atrofiada, pero que puede conservar su

unión y fusión con la otra placenta, a través de la tercera circulación, ya que durante un tiempo han vivido en parabiosis (corangiópagos).

Cicatrización yuxtaumbilical.- Se trata de una

Figura 16.- Monstruos compuestos autositarios (según Chauvin).
A) Anacatadídimo. B) Anadídimo. C) Catadídimo

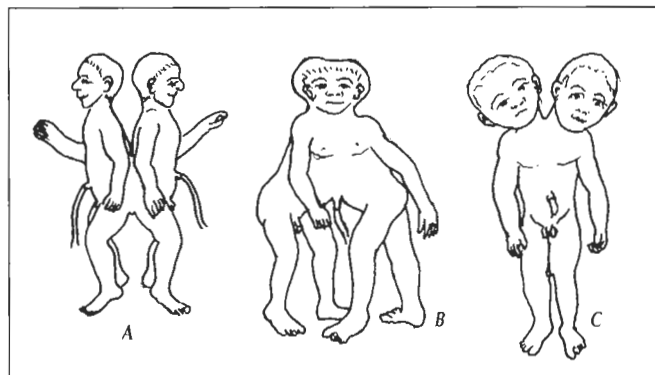


Figura 17 A.- Gemelaridad onfalosita. Funiculo en Y (monotorial, nonoamniótico, monoúncular bifureado) Feto (4.300 grs) Monstruo mylocéfalo (325).

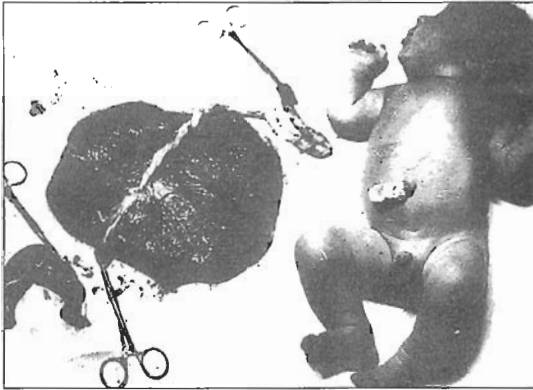
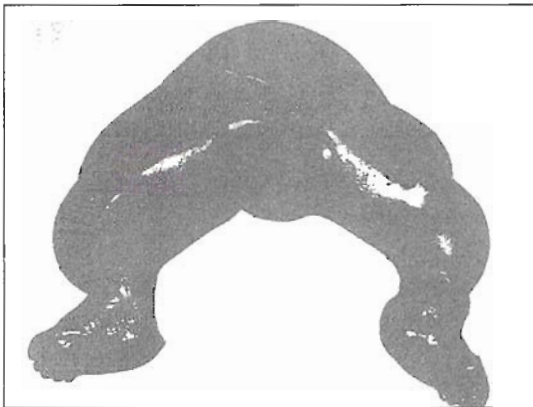


Figura 17 B.- Detalle de la monstruosidad. Color negruzco. Necrosis por acardia



ca o yuxtaumbilical. Sin embargo, la familia niega cualquier tipo de operación ni de herida en esta región; ni se conocen antecedentes malformativos de la región. Tan sólo constatan que la cicatrización umbilical tuvo un cierto retraso.

La piel que recubre la cicatriz es de color y aspecto normal, sin aspecto queiloideo ni señales de haber sido suturada quirúrgicamente.

El origen de esta anomalía creemos es totalmente desconocido y aun pensando en diversas posibilidades, ninguna de ellas nos convence. La posibilidad de que se tratase de un ombligo amniótico prolongado en dirección craneal es difícil de aceptar, ya que la cicatriz acostumbra a ser estrellada y retractil y nunca rectilínea y fina.

La posibilidad de la existencia de una adherencia entre el cordón y la zona del futuro ombligo, precisamente donde se desarrollara el rodete dérmico, es difícil de admitir porque el cordón con

alteración que podemos considerar excepcional y de la que sólo hemos tenido ocasión de ver un caso. Esta observación corresponde a un pariente (Fig. 18), ya adulto y se exterioriza por las secuelas, no habiendo tenido ocasión de observar ni el origen ni la evolución inicial.

Se trata de una cicatriz rectilínea de unos 4 o 5 cm de longitud que originándose en la propia cicatriz umbilical se extiende en dirección craneal. Su aspecto recuerda el de una cicatriz operatoria como la que es posible obtener tras una reparación perfecta de una hernia epigástri-

Figura 18.- Cicatriz yuxtaumbilical



su gelatina de Wharton, desprovisto de capilares y de células conjuntivas mesenquimales difícilmente explica la posibilidad de una adherencia.

La posibilidad de que la hoja superficial del pliegue cefálico en el cierre umbilical determinase una aplasia cutánea longitudinal, seguida de una curación espontánea tampoco nos parece verosímil.

ANATOMÍA DE LA REGIÓN UMBILICAL

Hemos indicado en los capítulos anteriores que el amplio orificio de comunicación fetoplacentario se transforma en un orificio estrecho de comunicación vascular en el feto a término, y en cicatriz residual después de la caída de los restos del cordón umbilical.

Estas diversas fases evolutivas permiten explicar una serie de malformaciones congénitas, algunas de ellas ya señaladas en el estudio del desarrollo embrionario del ombligo, pero que estudiaremos en mayor extensión en los siguientes capítulos.

En el recién nacido, el aspecto externo y la disposición anatómica es la del feto a término, es decir existe una zona umbilical pero no ombligo (Fig. 1).

El cordón umbilical previa una modificación estructural de su cubierta que se convierte en der-

mis, penetra a través del hiatus aponerótico existente entre los músculos rectos anteriores y más profundamente entre las aponeurosis de los músculos anchos (Figs. 2 y 3).

Pasados estos planos parietales, los elementos vasculares del interior del cordón penetran en

Figura 1.- Disposición anatómica de la zona umbilical

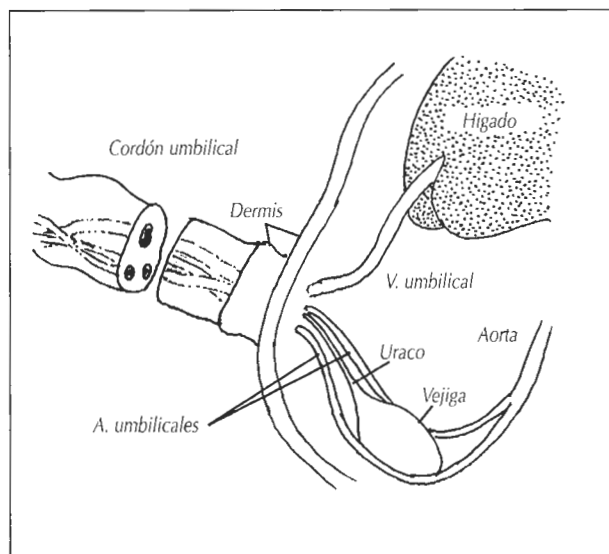
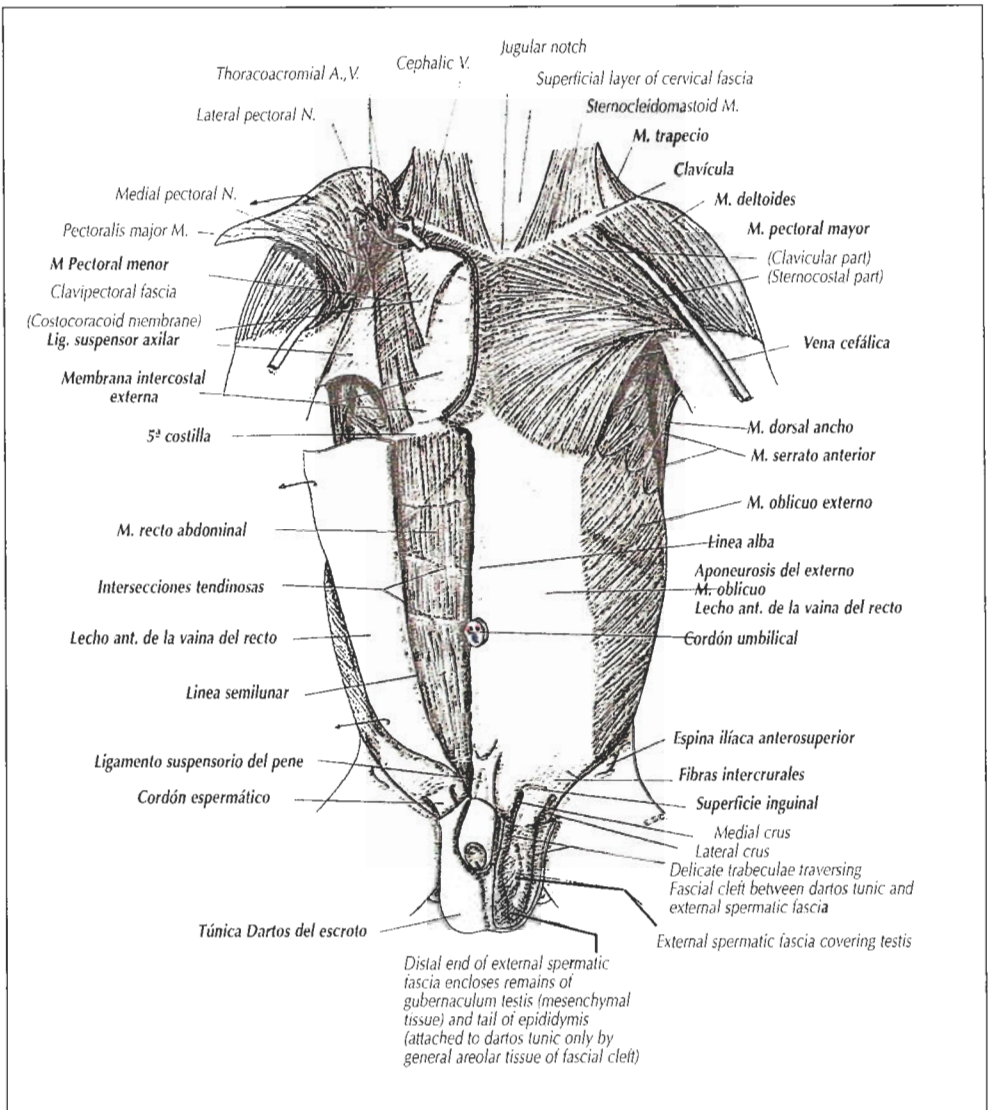


Figura 2.



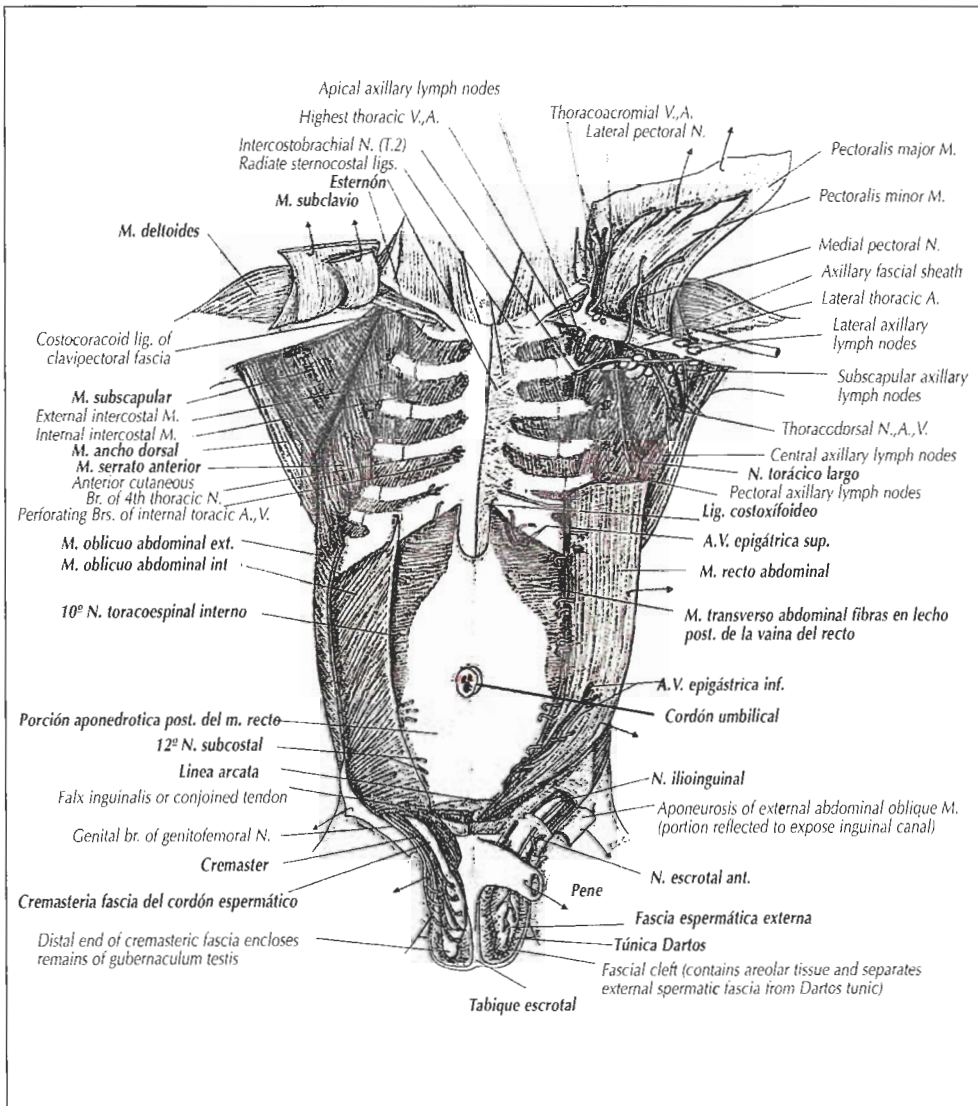
De Anatomy of The Newborn An Atlas (Edmund S. Crelin)

el abdomen, dirigiéndose la vena umbilical hacia el hígado y las arterias hacia la pelvis, acompañando al uraco y bordeando la vejiga urinaria, para seguir sin solución de continuidad con las ilíacas y la aorta. Esta disposición arterial puede apreciarse en la Fig. 4, correspondiendo al sistema arterial fetal a término (Prof. P. Nubiola).

La disposición anatómica vascular neonatal se aprecia globalmente en la lámina de Spalteholz (Fig. 5).

Al penetrar el cordón umbilical en la futura región del ombligo, la disposición de los vasos funiculares, según Crelin, sería de la vena situada hacia la zona inferior o caudal, mientras las

Figura 3.



De Anatomy of The Newborn An Atlas (Edmund S. Crelin)

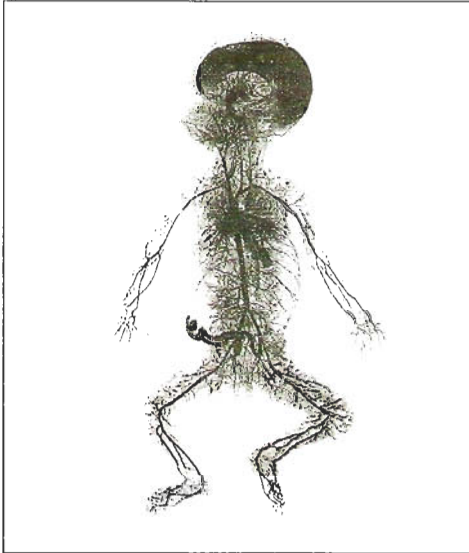
arterias umbilicales se hallan hacia la zona superior o craneal del cordón. Al profundizar la vena se dirige cranealmente, mientras las arterias lo hacen caudalmente (Fig. 6).

Esta disposición anatómica es de interés para la colocación de catéteres, transfusiones, alimentación parenteral, etc. En el transcurso de

los primeros 8-10 días suele ya constituirse la cicatriz en la que los vasos funiculares son sustituidos por sus restos fibrosados con lo que el ombligo va adquiriendo su disposición definitiva.

Cuando la cicatriz umbilical está constituida, se corresponde a un punto de debilidad situado en

Figura 4.- Roentgenografía, previa inyección, del sistema arterial de un feto maduro (De la colección de la Clínica Nubiola)



la línea alba y sucintamente formado por: un anillo fibroso, obturado por delante por un tapón fibroso estrechado en la parte inferior por un nódulo fibroso en confluencia de los restos de las arterias umbilicales y del uraco, y tapiado por detrás por el peritoneo.

Al detallar su anatomía, debemos señalar:

- a) Plano anterior cutaneofibroso.
- b) El anillo.
- c) El plano peritoneal.

EL PLANO CUTANEOFIBROSO

En el adulto y en el adolescente el ombligo está situado a unos 20 cm por encima de la mitad

Figura 5.- Vasos sanguíneos del feto (Spalteholz, W, Atlas de Anatomía humana, Edición española, Ed. Labor, S.A.)

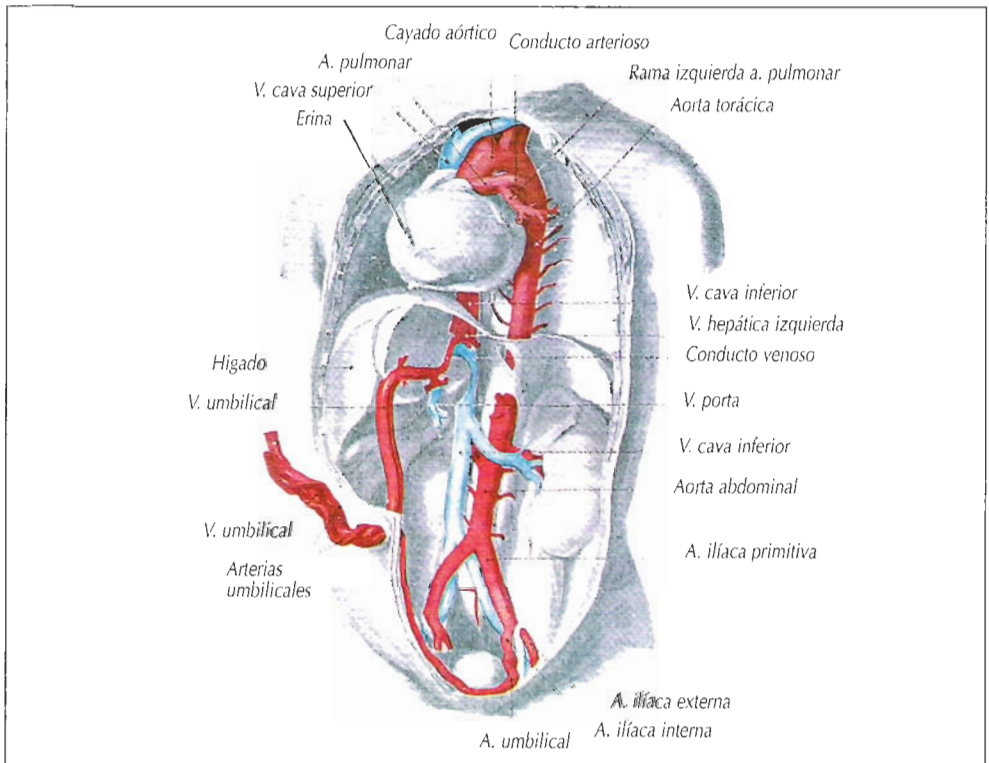
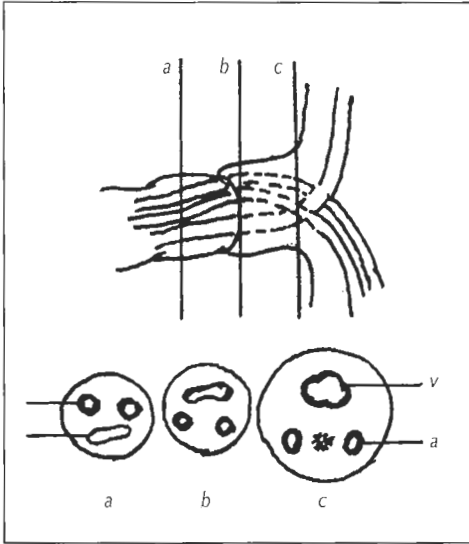


Figura 6.- Entrecruzamiento vascular en la entrada de funículo en el abdomen, sección a,b,c.



del cuerpo. A nivel del plano transversal que pasa por el punto más elevado de la cresta ilíaca y del tercer disco intervertebral lumbar.

En su forma más corriente el ombligo se presenta como una depresión cupuliforme orlada por un rodete, cuyo centro está ocupado por un mamelón que está a su vez separado del rodete por un surco. El rodete está constituido por el borde libre de la capa celulograsosa subcutánea, interrumpida en los límites del antiguo cordón. La forma del rodete puede variar por no ser completo, en forma de C o de vírgula y su espesor es también variable en relación con la capa celuloadiposa que presente. Esto explica porque en los obesos existe un considerable ahuecamiento de no existir una hernia asociada.

Por el mismo motivo el surco entre el rodete y el mamelón no siempre es circular, lo que depende también de la tracción hacia abajo determinada por el tapón cicatrizal. Su profundidad puede determinar, en especial en los obe-

sos, el acúmulo de secreción sebácea, su maceación e infección, con la posibilidad de originar flemones umbilicales.

El mamelón puede ser más o menos grande y representa el muñón cicatrizal del cordón; en general en su superficie presenta una cicatriz estrellada y con adherencias en la parte posterior al peritoneo (Fig. 7). Al aumentar la presión intraabdominal (por embarazo, tumor, ascitis, meteorismo intenso) el mamelón puede hacerse prominente y llegar a evaginarse. Otras veces, en especial si persisten restos alantoideos, quistes de uraco y fístulas urinarias, puede retraerse (fundamentalmente durante la micción).

EL ESQUELETO ORIFICIAL

Al estudiarlo debemos describir el anillo umbilical y el núcleo fibroso cicatrizal. Cuando se procede a la incisión circular alrededor del rodete y se profundiza, se puede apreciar una

Figura 7.- Estructura general del ombligo

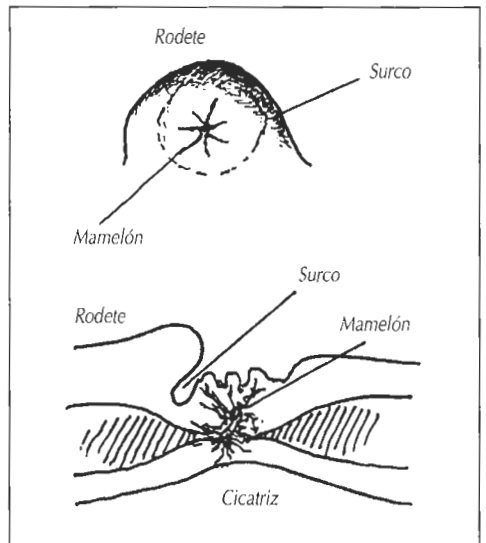
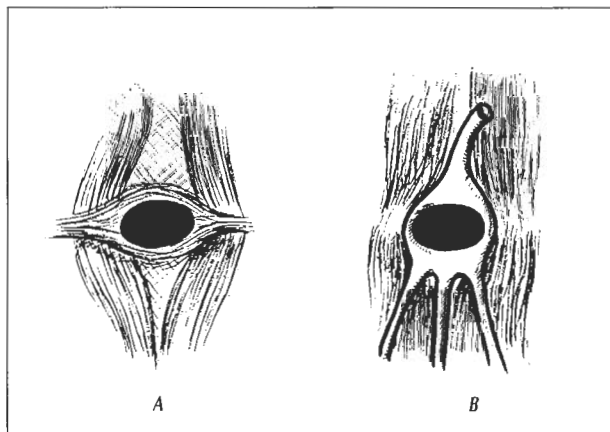


Figura 8.- Estructuras fibrosas del anillo umbilical. A) cara anterior. B) cara posterior



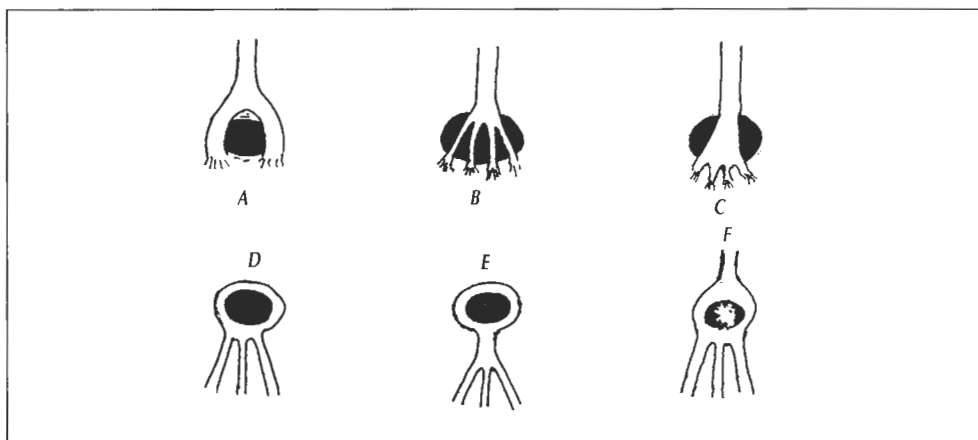
piel fina, con grasa subcutánea normal. Pero cuando se profundiza hacia el surco y el mame-lón, se observa que éstos pierden la fascia y adhieren al tapón fibroso cicatricial.

Si se extirpa cuidadosamente esta zona fibrosa, se pone en evidencia la existencia de un orificio cuadrilátero, ocupado por una pequeña pelota grasa. La disección de los bordes de este orificio determina la existencia de dos planos. El superficial, formado por unas cintas o

fascículos fibrosos dependientes de las aponeurosis abdominales (Thomson). El entrecruzamiento de estas cintas en ángulo recto determina la formación de una especie de esfínter losangico (disposición romboidal, más alto que ancho, en posición vertical), de importancia en la caída del cordón y en el cierre umbilical. Este orificio está estrechado por dos cintas transversales con la concavidad opuesta, transformando el orificio en un óvalo alargado transversalmente. Detrás de este plano y por la parte posterior se aprecia el núcleo fibroso, pero cuyo examen debe ser realizado por vía peritoneal, correspondiendo a la inserción de los restos de los vasos umbilicales y del uraco (Fig. 8).

Estos elementos se reducen a unos simples cordones fibrosos con una disposición variable. El ligamento redondo, resto fibrosado de la vena umbilical, puede insertarse de tres modos (Fig. 9).

Figura 9.- Disposición de la inserción del ligamento redondo A.B.C. y de las arterias umbilicales D.E. De ambos elementos F.



A) Se divide en dos ramas que encuadran el arco superior.

Esta disposición favorece la aparición de hernias umbilicales.

B) Diseminación de las fibras por el borde inferior, obturando casi por completo el orificio.

C) Con inserción en el borde inferior con lo que deja libre la parte superior del orificio, facilitando la aparición de hernias umbilicales. Es el tipo más frecuente.

Normalmente el uraco o sus restos y los procedentes de las arterias umbilicales van a insertarse en el labio inferior del orificio umbilical, principalmente de dos formas (Fig. 9 D-E):

1) los tres elementos separados, con el uraco en posición media.

2) los tres elementos fusionados en un nódulo fibroso y éste insertado en el borde inferior. En general en relación con la disposición residual del ligamento redondo, el tipo tercero es el más frecuente, asociado casi siempre a la modalidad segunda de disposición de uraco y arterias umbilicales.

Nos falta señalar tan solo el plano retroaponeurótico y preperitoneal. Si se examina por la parte intraabdominal, ya a través del peritoneo se puede apreciar el dispositivo de los cordones fibrosos, que levantan muy ligeramente los inferiores y más marcado el ligamento redondo, que asciende hacia el hígado. Esta elevación peritoneal constituye la hoz de la vena umbilical.

Si se extirpa el peritoneo, se aprecia una formación intermedia entre éste y el plano apo-

neurótico, se trata de la *fascia umbilicalis* de Richet.

Es una lámina fibrosa de forma cuadrilátera, de fibras transversales que se extiende entre las hojas posteriores de las vainas de los rectos, y que pasan formando puente sobre la línea media, insertándose lateralmente a corta distancia de la misma. La disposición de esta fascia puede predisponer a determinados tipos de hernias umbilicales. De ellas nos ocuparemos al referirnos a las hernias adquiridas de esta región.

Se ha descrito por Cuneo y Marcilla un ganglio linfático subumbilical que podría ser el origen de los flemones de Huerteaux, de tipo adenoflemón. En cuanto a la disposición vascular arterial hay que recordar la anatomía vascular periumbilical (Fig. 6) y la existencia de linfáticos que por una corriente ascendente desde el uraco y descendente desde el ligamento redondo, explicarían la frecuencia de cánceres secundarios de la región umbilical, según Cuneo.

LA SANGRE DEL CORDÓN

Hemos visto que el elemento de unión entre la placenta y el feto es el cordón umbilical, cuya estructura anatomohistológica es muy sencilla. En su interior existen unos elementos vasculares, dos arterias y una vena umbilical, rodeados de un especial tejido conjuntivo-gelatinoso embrionario (con células estrelladas y fusiformes) denominada gelatina de Wharton y rodeado, recubriéndolo por una capa tisular correspondiente al amnios. Aquí nos interesa destacar que los elementos vasculares del cordón contienen en su interior una pequeña cantidad de sangre, que hasta hace poco no era valorada,

pero cuya importancia futura nos obliga a añadir esta pequeña nota de actualización.

LA SANGRE DEL CORDÓN UMBILICAL REPLANTEA LOS TRASPLANTES DE ÓRGANOS

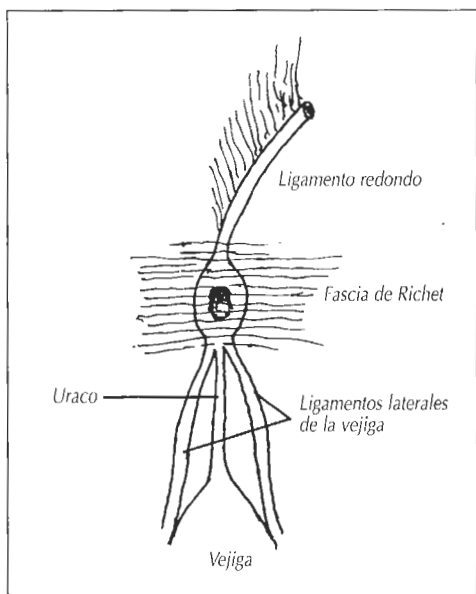
La sangre de los cordones umbilicales de los partos que hasta hace poco se desperdiciaban, se ha convertido en un elemento imprescindible para utilizar las células madre en los casos de trasplantes de órganos. En Europa existen ya algunos bancos que se encargan de conservarla.

En los últimos años son más populares los trasplantes de células madre. Se empezó con los de médula ósea, cuya obtención de los huesos de la cadera requiere una intervención bajo anestesia general. Más tarde se comprobó que estas células madre podían ser movilizadas de la

médula ósea a la sangre circulante por el empleo de determinados fármacos o factores de crecimiento. Su fácil obtención y la rapidez con que injertan hace posible que los trasplantes con células madre circulantes desplacen a los tradicionales de médula ósea. En los años 70 se descubrió que la sangre del cordón umbilical humano también contenía células madre, pero el primer trasplante con estas células no se realizó hasta 1989, en un niño afecto de una rara anemia hereditaria. Uno de los temores iniciales y posible inconveniente era la poca cantidad de células madre que contienen los escasos 100 centímetros cúbicos de sangre que como término medio se obtenían a partir de un cordón. Por ello, los primeros trasplantes se realizaron en niños ya que necesitan muchas menos células. Sin embargo, al haberse comprobado que la capacidad repobladora de estas células supera con mucho las de las células madre de la médula ósea adulta, empieza a imponerse la idea de que las células de un solo cordón bastan para trasplantar sin problema a un adulto. Hasta el momento se han realizado 200 trasplantes de células de sangre de cordón umbilical, con resultados muy prometedores. Una ventaja adicional de estos trasplantes, probablemente relacionada con la inmadurez inmunológica de estas células, es su baja incidencia de complicaciones como el temido rechazo. En nuestro país se han realizado de momento seis trasplantes de este tipo, tres en niños (el primero en 1993), y en fecha muy reciente otros tres en adultos, también con excelentes resultados.

Los países tecnológicamente más avanzados han sido los primeros en crear bancos de sangre de cordón umbilical. En Nueva York disponen ya de más de 5.000 muestras. En Europa existe una iniciativa en este sentido; el Proyecto Eurocord, que ha establecido bancos de sangre

Figura 10.- Esquema del plano retroaponerótico y fascia de Richet



de cordón umbilical en diversas ciudades europeas como Düsseldorf, París o Milán.

En nuestro país existen varios grupos que investigan sobre el asunto y que están aunando esfuerzos para crear diversos bancos que trabajarán coordinadamente y estarán unidos entre sí y con registros internacionales a través de la red Internet, lo que facilitará enormemente a instituciones de todo el mundo la compleja tarea de buscar posibles donantes.

A medida que aumenten las muestras preservadas en los bancos de todo el mundo, mayor será la probabilidad de que un paciente concreto encuentre un donante compatible justo en el momento que lo necesite.

Con la sangre de cordón umbilical, la medicina ha hallado un nuevo filón oculto hasta hace poco.

PATOLOGÍA DEL CORDÓN UMBILICAL

Hemos visto que el cordón umbilical representa el pedúnculo abdominal o pedículo de inserción después del cierre de la cavidad abdominal del embrión; aumentando considerablemente de longitud, extendiéndose desde su inserción fetal, hasta el lado interno o amniótico de la placenta en la que penetra al propio tiempo que los vasos se ramifican en ella. Su longitud es variable, considerándose corto <25 cm y largo >75 cm, su grosor suele ser mayor de 1 cm, pudiendo existir cordones más delgados, defectuosos, fácilmente comprimidos y desgarrables. Prácticamente siempre está retorcido en espiral, con vueltas hacia la izquierda a partir el feto. El cordón está revestido por el amnios, y contiene tres vasos, rodeados por la gelatina de Wharton, pudiendo hallarse junto a ellos restos de la alantoides y del conducto onfalomesentérico. La anatomía del cordón fue muy bien precisada por Spinack en 1946, destacando la formación de varicosidades en los vasos umbilicales, la formación de espirales y las variaciones en la cantidad de gelatina. Ya De Snoo en 1932, sugirió que debido al abundante estroma mixomatoso, el cordón umbilical

podía resistir considerables tracciones y torsiones sin compresión de los vasos entre sí.

Con relativa frecuencia, 1/4 de 1-2% de todos los embarazos, el cordón umbilical tiene una arteria umbilical única, lo que coincide con pérdida fetal aumentada, 60% de retraso de crecimiento intrauterino, y coexistencia con otras malformaciones. Es especialmente frecuente esta anomalía en el 7% de los gemelos, en los cuales existe esta variación en uno de los gemelos. Tales fetos presentan un 5-25% anomalías de tipo trisomías, alteraciones cardíacas, renales y del sistema nervioso central.

Vamos a ocuparnos de las alteraciones que se presentan en el cordón umbilical durante el embarazo y en el parto.

A nivel del amnios, capa que recubre la superficie del cordón, la placenta y el resto del corión, puede presentarse metaplasia escamosa, con hiperplasia y acompañada de hiperqueratosis; se observa con frecuencia localizada en la parte placentaria y no tiene especial signifi-

cación. El amnios nudoso parece hallarse especialmente en relación con una deficiencia de líquido amniótico. En estos casos de oligohidramnios o anhidramnios, la superficie amniótica está recubierta con un número variable de nódulos, o pequeñas excrescencias brillantes a grandes nódulos amarillentos de hasta 0,5 cm, fáciles de arrancar de su superficie, y que pueden hallarse en la superficie del cordón y del corión no vellosos. La existencia del oligohidramnios puede estar condicionada a muerte fetal, a gemelo mal desarrollado y alteraciones malformativas renales que dificultan el ciclo biológico del líquido amniótico. Parece menos importante e infrecuente la hidrorrea gravídica.

Otra afección es la enfermedad amniótica que origina las denominadas inserciones amnióticas de las vísceras, y que se hallan asociadas a

exencefalocelos, anencefálicos y celosomias abdominales (Fig. 1). Otras veces origina los denominados surcos amnióticos, sindactilias adherenciales y constricciones congénitas de dedos asociados con marcas de tejido epitelial fibroso que se corresponden a bandas de tejido de la superficie amniótica (Ver capítulo VII).

Existen unos cuantos cuadros típicos de la patología del cordón propiamente dicho. Tales son:

a) Cordón o circulares alrededor del cuello.

Es una alteración característica y regular de muchas presentaciones cefálicas sin que muchas veces traduzcan alguna anomalía significativa.

Cuando el cordón da más de una vuelta alrededor del cuello o cuando es atenuado con acanalamiento o infracción subsiguiente del tejido blando del feto, puede ser que éste haya muerto a consecuencia de estrangulación intrauterina o intraparto (Persin, E).

El cordón puede colocarse en bufanda o bandolera alrededor del tronco del feto, aunque lo más frecuente es la disposición en circular alrededor del cuello. Los accidentes que originan pueden determinar la compresión de los vasos del cuello estrangulando; otras veces originan la compresión del cordón (origen de bradicardias importantes, acortamiento del cordón que puede influir en la evolución del parto), lo que puede originar laterocidencias, que determina un sufrimiento del feto sin clara explicación.

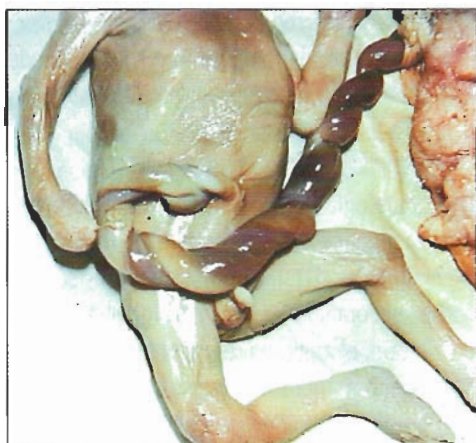
b) Torsión y acodamientos del cordón.

La torsión y acodamiento del cordón que se aprecia en los abortos y en los fetos muertos

Figura 1.- Inserción amniótica visceral en un anencefalo



Figura 2.- Acodamiento del cordón en feto muerto



son a menudo secundarios a un cuerpo no resistente, con un cordón largo y saco lleno de líquido. En raras ocasiones la torsión del cordón puede ser la causa de la muerte fetal (Fig. 2). Casi siempre en estos casos se halla calcificación sobre el cordón.

Los nudos en el cordón pueden ser verdaderos o falsos (Capítulo II); estos últimos no tienen trascendencia, mientras que los primeros solo tienen importancia cuando son sometidos a fuertes tracciones. Muchas veces son situaciones terminales en el parto, pero es raro que sean causa de sufrimiento fetal grave.

En cuanto al prolapso de cordón y su procidencia en el curso del parto son considerados como sinónimos, y pueden conducir a situaciones graves que obligan a una actuación terapéutica urgente.

En realidad la procidencia consiste en que el cordón umbilical se palpa delante de la parte fetal presentada o al lado de la misma con la bolsa de aguas intacta. Puede considerarse como un primer grado de prolapso pero aquí el cordón no suele estar comprimido.

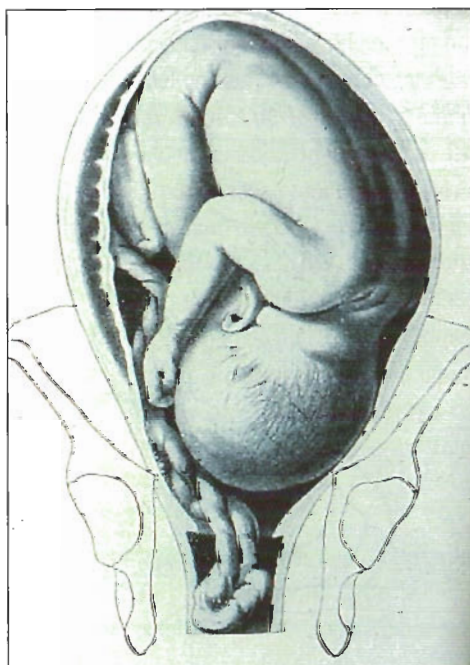
En caso de verdadero prolapso, la bolsa de las aguas está rota, por lo que el cordón umbilical se palpa por delante o al lado de la parte presentada (Fig. 3).

El prolapso de cordón es prácticamente desfavorable para el feto. La incidencia del prolapso es de un 0,4-0,5%, pero con una mortalidad perinatal cercana al 30-40% (Kettle, 1967).

El peligro por prolapso de cordón es máximo en la presentación cefálica, siendo de menor importancia en la presentación de nalgas y relativamente pequeña en las presentaciones transversas.

No entraremos aquí en detallar los cuadros clínicos ni en los tratamientos adecuados frente a un prolapso del cordón umbilical, ya que lo importante no es la alteración del cordón sino

Figura 3.- Prolapso cordón (Bumm)



la repercusión sobre la vida del feto y aún de la madre.

Otra alteración preparto es la infección del cordón. Rara vez, como señala Persin, se trata de un trastorno generalizado. Aunque microscópicamente a veces puede reconocerse la presencia de microorganismos, en la mayoría de casos se halla tan solo necrosis e inflamación. Precisamente la inflamación del cordón tiene una alta correlación con la anoxia y la amnionitis del cordón.

En esta inflamación pueden distinguirse tres grados:

Primer grado: se halla marginación de leucocitos a lo largo de la íntima de los vasos, principalmente de la vena.

Segundo grado, con marginación de vasculitis con neutrofilos en las paredes de los vasos pero sin invadir la gelatina de Wharton.

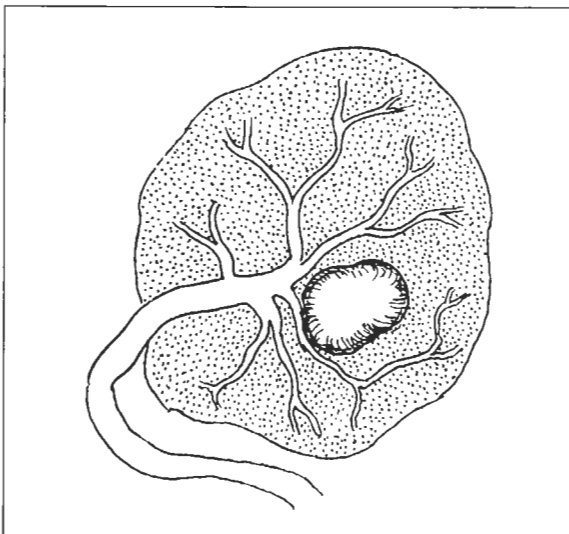
Tercer grado, con infiltración difusa de la gelatina y la pared de uno o más vasos, cambios que se denominan funisitis y puede deberse al paso de una infección materna a través de la placenta.

En la patología del cordón umbilical debemos señalar algunos cuadros tumorales, todos ellos excepcionales. Destacaremos: Tumores sólidos como el corangioma placentario, el teratoma del cordón, el angioma del funículo, y en forma menos importante los quistes onfalomesentéricos, quistes alantoideos y los pseudoquistes de degeneración mucoide.

El corangioma placentario, es un tumor sólido de origen angiomaso capilar que se halla en contacto con la placa corial, es decir sobre la vertiente fetal. Es excepcional que se halle implantado en el cordón propiamente dicho. Siddall en 1924 recopiló 131 casos con un 37% de mortalidad y asociados frecuentemente a prematuridad e hidramnios. El tamaño y peso puede ser grande, así McInroy y Kelsey en 1954, publican una observación de 454 gr. Las revisiones de Fox en 1966 y Wentsothorth en 1965, demuestran pequeños hemangiomas placentarios en el 1-1,5%, en estudios revisando 500 placentas uno y 620 el otro.

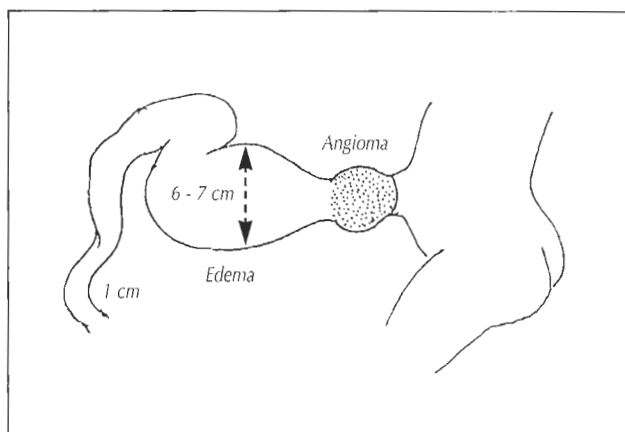
Hay que destacar que si se produce la muerte intrauterina el tumor se necrosa, ya que su circulación depende del feto. Su tamaño puede variar de 1 cm a más de 20 cm (Fig. 4). Su coloración es rojo-azulada y la consistencia firme, hallándose recubierto por una cápsula lisa. Ocasionalmente se han descrito

Figura 4.- Topografía típica del corangioma placentario



coriongiomas del cordón. El tumor es benigno y muchos lo consideran como un hamartoma vascular o endotelioma. Aunque se considera una frecuencia entre 1% a 1/3.500, la validez es dudosa ya que muchos coriongiomas no son descubiertos. Sieracki y col. distinguen tres tipos: Celular joven, vascular adulto y degenerativo.

Figura 5.- Angioma funicular o del cordón



El teratoma es una tumoración placentaria muy poco frecuente que parece tener su origen en una migración errónea o inhabitual de las células germinales en los tejidos del funículo. Algunos autores lo valoran como un gemelo acárdico incluido en el cordón umbilical. Teoría que se considera poco verosímil.

A pesar de su rareza nos parece de interés señalar la existencia de angiomas en el cordón umbilical. Parece que Mannoir en 1820 fue el que primero describió este especial tumor. Su exacta naturaleza angiomatosa fue conocida a partir de Gerdea (1864) al estudiar detalladamente su histopatología. Desde entonces se conocen unas veinte observaciones recogidas todas ellas en la tesis de Ramseyer de 1973 en Nancy y en la que se destaca que el angioma del cordón umbilical puede acompañarse de hemorragia y muerte fetal.

Patogénicamente se discute el origen. De hecho el angioma está unas veces alimentado por una arteria umbilical, otras por las dos arterias y aun se han descrito casos de arteria y vena. En algún caso parece independiente de los grandes vasos umbilicales, hallándose en

relación con capilares de la gelatina de Wharton, cosa rara ya que normalmente carece de estas formaciones. Son varios los autores que incluyen dichos angiomas entre los hamartomas disembrioplásticos.

Los angiomas del cordón umbilical no suelen ser muy grandes pero se han descrito casos con tamaños de hasta 7 cm de diámetro. Sin embargo por su especial topografía originan importante edema del cordón, pudiendo llegar éste a diámetros monstruosos de 15 y aún 17 cm, en las proximidades al obstáculo vascular. Esta especial disposición anatomoclínica tiene su importancia, ya que su conocimiento permite la adecuada interpretación de las ecografías prenatales y el exacto diagnóstico de la masa funicular. Mishriki parece haber sido el primero en haber llegado al diagnóstico del angioma del cordón umbilical. Los errores posibles con la gastrosquisis, onfaloceles y hernias extrafuniculares han sido publicados.

Se han señalado asociaciones con otras malformaciones. Así en la observación de Seifer, el proceso se asociaba a un angioma cutáneo. En la de Mannoir con una hernia en el cordón, y

en la de Dombrowski de un canal vitelino persistente y de una arteria del ileón terminal.

Becmeur y colaboradores señalan a propósito de un caso las posibles consecuencias de la existencia de un angioma de cordón. Estas son: la subida de la tasa de alfafetoproteína materna; en una observación de Barson la elevación era el doble a las 16 semanas, por lo que se practicó la interrupción del embarazo, y al examen ulterior tan solo se halló un angioma del cordón.

Estos angiomas se acompañan de hidramnios, por lo menos en tres casos según Becker, si bien de menos intensidad que las con angiomas placentarios. La atrofia o hiperplasia de una arteria umbilical ha sido constatada en 1950 por Schnaederus y por Cervannis en 1978. Recordemos que la presencia de una sola arteria umbilical ya había sido constatada, pero tan solo tras la comunicación de Benirsckke y Bronon en 1955, y Frierman, Neniaske y Bourne ha sido apreciada su significación e importancia (1% de nacimientos y 7% en gemelos). Varía según las razas del 0,44% en negros al 1,22% en blancos, según Franzlich y col. Se acompaña de un elevado número de malformaciones (un 55% para Scillingstraus y tan solo del 28,5% para Fraelich y Fujikura.

Cuando se descubre una arteria umbilical única hay que proceder a un estudio de neonato. Según Schuman hay que plantearse dos preguntas:

- 1) ¿Qué estudios deben realizarse rutinariamente para descubrir otras alteraciones adicionales?
- 2) ¿Debemos ser muy agresivos en el estudio de estos niños aunque muestren malformaciones evidentes?

Cuando en el estudio del cordón se descubre una arteria única, el pequeño debe ser explorado cuidadosamente y el cordón estudiado a varios niveles, incluso con la técnica de Krawitz y Malina (1966), limpiando un extenso tramo con ácido acético-glacial.

La prematuridad le ha sido atribuida a la arteria umbilical única, pero sin que exista una certeza absoluta. Tampoco la distocia fetal por el tamaño del cordón no ha podido ser demostrada. Lo que es evidente es el edema del cordón y de la gelatina de Wharton con la degeneración mucóide por fenómenos de vascularización por detrás del tumor. El hematoma del cordón puede ser una complicación, incluso cataclísmica, asociada a la ruptura prematura de membranas (Dombrowski). Hay que destacar que los vasos del cordón rara vez pueden romperse y aún en tales casos presentan un aspecto aneurismático como han señalado Adair y McDocald (1929) y Silbernagel y Fiddler en 1942, pudiendo presentarse sin aspecto aneurismático (Ruther 1939). Rara vez se presenta ruptura simultánea de las dos arterias (Lone y Bucklin), y otras veces pequeños hematomas. Los estudios histopatológicos son poco claros, y a veces es difícil averiguar si las lesiones tienen un origen obstétrico terminal.

Los cordones enredados pueden incluso desgarrarse durante el parto. Si la sangre no escapa a la cavidad amniótica desangrando al niño, puede formarse un hematoma, como en la observación de Irani (1964), en la que la sangre procedía del desgarrar de la vena umbilical.

Cuando recordamos la constitución del cordón umbilical no tiene nada de particular que en el mismo podamos encontrar: quistes onfalome-

sentéricos, quistes alatoideos y pseudoquistes de degeneración mucoide.

A. Quistes onfalomesentéricos: Se trata de degeneraciones o transformaciones quísticas de restos o vestigios del canal onfalomesentérico. Se presentan como una tumefacción del cordón cerca del ombligo siendo de contenido líquido. Dicha tumefacción es traslúcida, irreductible y no aumenta de tamaño ni propulsa con el lloro y los gritos del pequeño. Hay que hacer constar que estos quistes tienen un cierto grado de movimiento intrafunicular con rotación sobre el eje del pedículo. Pueden medir hasta 10 cm, pero muchas veces pasan desapercibidos por ser demasiado pequeños, "infracrónicos" como señala Becmenr y col. Su presencia, casi siempre aislados deben ponernos alerta sobre posible patología relacionada con la involución incompleta del canal onfalomesentérico. Algunas veces estos quistes pueden llegar a presentar comunicación con el intestino ileal, otras

pueden existir una simple brida fibrosa unida a un quiste vitelino, divertículo de Meckel, bandas fibrosas que unen el ombligo al ileon, y a veces fistulas umbilicales (Capítulo X).

B. Quistes alatoideos, son derivados de los restos de la evaginación endoblástica aparecida a los 16 días como soporte de la vascularización cordonada. En su mayoría, dentro de la rareza lesional son de escaso tamaño por lo que no tienen apenas significación clínica y muchas veces pasan desapercibidos.

C. Pseudoquistes de degeneración mucoide. Se trata de transformaciones o degeneraciones mucoides de la gelatina de Wharton. En realidad no son verdaderos quistes ya que no tienen revestimiento epitelial. Fueron estudiados por Iaccarino y col. (1986), en cuya observación el feto resultó hipotrófico, ya que vena y arteria se hallaban comprimidos y parcialmente trombosados por degeneración mucoide.

LA EXPLORACIÓN DE LA REGIÓN UMBILICAL

En los planes de enseñanza se van descuidando aquellas materias cuyos objetivos consisten en enseñar la metódica exploración de los pacientes (Pedro Pons). Entre los libros raros, en esta época de plétora bibliográfica, cabe mencionar los que enseñan a recoger y valorar los signos y síntomas.

Debemos señalar que en los escasos libros de Propedeutica General y de Cirugía, los datos aportados en relación a la región umbilical son mínimos y en excelentes tratados generales de Cirugía, el capítulo de patología de la región umbilical es inexistente o queda limitado a ocuparse tan solo de las hernias umbilicales.

El término ombligo significa "en medio de", y sirve para designar la cicatriz residual del desprendimiento del cordón umbilical. El ombligo se halla situado en el mesogástrico de la región abdominal. Al proceder a su estudio nos parece aconsejable seguir la sistemática de la exploración general del abdomen.

Para esta exploración debemos recordar unas condiciones generales mínimas: la sala de

exploración debe ser cálida y privada, ya que el paciente debe estar desnudo, lo que puede originar problemas de pudor, sea cual sea el sexo del paciente a partir de la adolescencia. La habitación tiene que estar bien iluminada, siendo lo ideal la luz diurna oblicuada desde un lado del paciente, ya que de esta manera aumentan las sombras. Cuando no se dispone de luz natural, puede utilizarse una lámpara de pie de tipo focal que nos permita la iluminación general del abdomen, tanto en proyección anteroposterior como lateral.

La camilla de exploración debe ser ligeramente almohadillada, para que no resulte fría ni incómoda. Norman L. Browse aconseja que no sea excesivamente plana y dura ya que distienden los músculos abdominales; ni demasiado blanda pues colocan la columna vertebral lumbar en posición curva. Lo ideal es una camilla semidura con respaldo que pueda elevarse de 15/20 grados.

El paciente debe estar desnudo desde los pezones hasta las rodillas. Dado que son muchos

66

los que tienen vergüenza, hay que mentalizarles de la necesidad de este detalle ya que de otra manera el médico puede olvidar fácilmente la exploración de determinadas regiones (orificios herniarios, adenopatías, etc.), que pueden tener gran importancia en el diagnóstico. Hay que procurar que, ni la habitación ni las manos del explorador estén frías. En especial el médico debe tener las manos limpias, calientes y con las uñas cortas, ya que no puede palpase bien con unas uñas largas. Recordemos con Browse que es un insulto para el paciente que el médico lleve las manos sucias.

En una mesilla anexa, el facultativo debe disponer de los pocos instrumentos que pueda necesitar: cinta métrica de tela, cinta métrica metálica, lamparilla eléctrica de bolsillo, transiluminoscopia, lupa, depresores linguales desechables, dediles de goma, termómetro clínico, a los que puede añadir además, estetoscopio, martillo de reflejos, lápiz dermatográfico, compás y escobillones para la toma de muestras bacteriológicas. Estos elementos son fundamentales, ya que existen otros aconsejados por Hamilton Bailey como el cartabón, cerillas, etc., que no son habituales.

La utilización de los cinco sentidos es a veces mucho más valiosa en el diagnóstico que el acopio de dictámenes de laboratorio y radiografías (Norrlin).

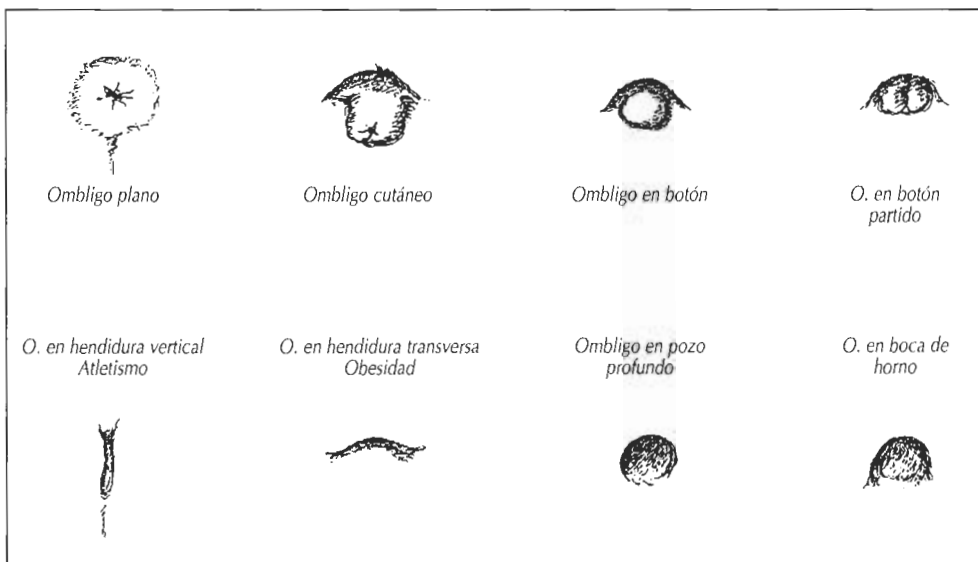
El examen físico ayuda a completar el diagnóstico mejor que las investigaciones auxiliares (Allan E. Lee). Tanto Hamilton Bailey como Lock Wood, insisten en que frente a un caso difícil, el hombre que lo resuelve es el que utiliza algún método de examen que los demás no han utilizado.

Intentaremos revisar brevemente algunos aspectos fundamentales para el diagnóstico: el interrogatorio y los antecedentes, la inspección, palpación, percusión, auscultación, olfato y sentido del gusto y con un especial detalle las características del dermis (color, consistencia, temperatura, disposición pilífera, humedad, manchas, úlceras, etc.), así como la aplicación de métodos complementarios. Hemos de insistir que algunas características varían según la edad del paciente. En anteriores capítulos hemos insistido en que en los animales placentarios al desarrollarse un nuevo ser, el conjunto se halla formado por el feto, el cordón umbilical, unido a la placenta y restantes deciduas, incluidos en el útero, y rodeando al feto existe el líquido amniótico, que es un medio ambiente interiorizado que protege al feto en su desarrollo intrauterino.

En la época prenatal, el interrogatorio y los antecedentes se refieren primordialmente al desarrollo de la gestación, a detalles del curso del embarazo (oligo-hidramnios) y de las exploraciones practicadas en el curso del mismo (ecografías, amniocentesis, etc.), los cuales pueden orientar de posibles alteraciones del feto y aún de su región umbilical.

Como señalan Alegre, Carrera, Torrents y Carrera, hace unos 30 años la capacidad diagnóstica del médico en la patología amniótica y funicular, era prácticamente nula. Muy de tarde en tarde se sospechaba la existencia de alguna circular de cordón o la existencia de alguna malformación por la presencia de oligoamnios o de algún polihidramnios. Pero por lo demás, existía un profundo desconocimiento de la embriología y anatomía normal, incluso en los inicios de los estudios ecográficos.

Figura 1.- Tipos de ombligos



En el niño y en el adulto, muchos rasgos de la exploración umbilical son similares, basándose en la inspección y la palpación, valorando la anamnesis y la historia clínica, necesitando pocas veces de exploraciones complementarias.

En el período neonatal interesa practicar la inspección del muñón del cordón umbilical antes de su desprendimiento. Así, por ejemplo, la existencia de una coloración amarillenta verdosa puede ser un signo bastante típico de postmadurez. Sin embargo la existencia a nivel del cordón de una coloración verde azulada, debe hacernos sospechar una onfalitis por bacilo piocianico. El retardo en el desprendimiento de los restos del cordón debe hacernos pensar en una infección no aparente que puede retrasar su desprendimiento entre 30 y 40 días (Finkelstein). Para descartar con seguridad la infección es necesario tomar muestras bacteriológicas. Según Gubern Salisachs, en el 90% de los casos, a las pocas horas del nacimiento se hallan gérmenes patógenos en el

cordón. Cuando este se ha desprendido y persiste una serosidad o hemorragia, hay que pensar en una infección larvada, y en estos casos se debe abrir la cicatriz en formación, separar los mamelones para ver los restos y tomar muestras de la secreción con un escobillón para su estudio bacteriológico.

Topográficamente la cicatriz umbilical está situada en el mesogástrico, en la línea media entre el xifoides y el pubis, pudiendo existir variaciones según la altura, la grasa subcutánea, o la existencia de otras malformaciones asociadas (extrofia vesical, ectopia cardíaca, onfalocele, divertículo cardíaco, etc.).

La forma y el tamaño del ombligo puede ser muy variable, no guardando relación con el volumen corporal ni con el biotipo ni la etnia (Fig. 1). Sin embargo debe destacarse la frecuencia con que los negros presentan la hernia umbilical congénita, así como la corrección espontánea de la misma (Fig. 2).

Figura 2.- Grupo de niños negros, en una guardería. Todos ellos afectados de hernia umbilical



Es posible que el tamaño del cordón umbilical pueda influir en la cicatrización, sin que al parecer la momificación y la caída del cordón influyen de forma especial en el tamaño y estructura de la cicatriz. Surós admite que los cuidados higiénicos, la tos y el estreñimiento, pueden influir en el tamaño, la forma y la propensión al desarrollo de la hernia. Dado que la cicatriz umbilical influye en la estética abdominal y aún en la de todo el organismo, hay que procurar en cualquier tratamiento médico o quirúrgico, lograr su conservación con una forma lo más próxima a lo normal, ya que: una barriga sin ombligo es tan inestética como una cara sin nariz.

En la exploración clínica de la región umbilical, como es norma en Propedéutica, debe practicarse una inspección general del paciente, para practicar seguidamente la exploración general del abdomen, precisando los detalles correspondientes al mesogastrio. Tal como hemos señalado, se procederá a la inspección, tanto de frente como de perfil, tanto en reposo como en movimiento forzado y el lloro en los lactan-

tes. Hay que valorar: la piel, el panículo adiposo, la musculatura, los movimientos, la forma y tamaño abdominal y las características del ombligo. En los adultos y aún en los niños obesos, el ombligo toma forma de embudo o de boca de horno, por dicho motivo y en posición de pie, la grasa supraumbilical la empuja hacia dentro con aspecto de hendi-

dura lineal transversal. Esta disposición facilita la aparición de irritaciones y dermatitis.

Cuando a nivel del abdomen aparece una tensión difusa del abdomen, la cicatriz umbilical se aplana y se debilita con lo que puede aparecer una hernia adquirida. Ello es frecuente en las embarazadas, en las ascitis y tumores abdominales de gran tamaño. Especialmente en el curso de la cirrosis, la aparición de una ascitis condiciona por la tensión del líquido la permeabilización del conducto, convirtiéndolo en una hernia de contenido líquido. Estas hernias tienen una piel muy fina que a la transluminación originan la típica luminosidad. En tales circunstancias puede presentarse con facilidad una perforación con salida de abundante líquido intraperitoneal dejando una fístula umbilical.

Entre las anomalías topográficas del ombligo, hay que señalar la denominada ptosis umbilical; término utilizado para designar el alargamiento de la distancia entre el apéndice xifoideo y el ombligo. Según Surós se presenta en el 75% de las cirrosis hepáticas de Laenec, con la

particularidad que puede aparecer en fase pre-ascítica (Tanyal y Menducke).

Hemos tenido ocasión de hallar la cicatriz umbilical por debajo de la línea bisilfaca, con ombligo de aspecto normal, pero sin haber podido reconocer ninguna causa de dicha desviación. Tal vez se tratase de una hipoplasia mínima de la parte caudal del embrión (forma mínima de ectrouria). En casos de ectrouria tal disposición es evidente (Fig. 3).

La presencia de tumores abdominales y principalmente de hígado, bazo y matriz, se acompañan de desviaciones del ombligo, en relación a la línea media. También en las enfermedades inflamatorias abdominales, el ombligo es atraí-

Figura 3.- Gravísima hipoplasia caudal (Ectrouria).
Pequeña hernia umbilical

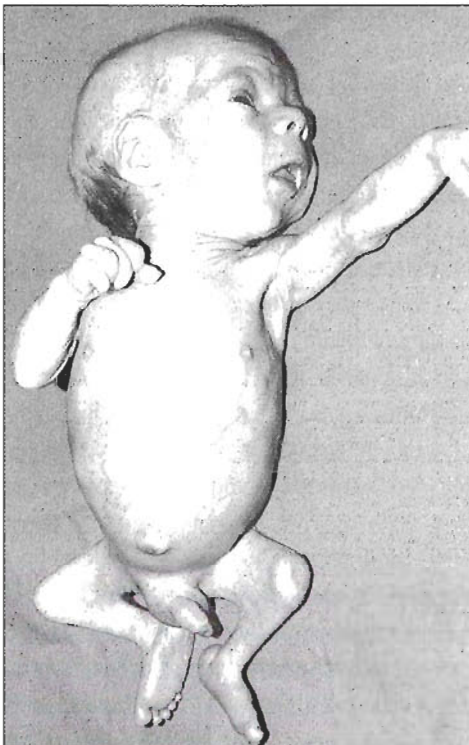
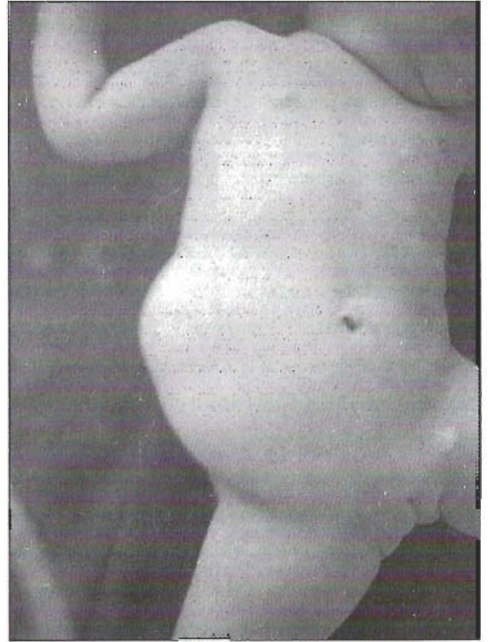


Figura 4.- Parálisis músculos anchos por poliomielitis.
Desviación del ombligo



do hacia el foco lesional por contractura muscular de cierta zona del abdomen. En estos casos, Chutro decía que "el ombligo hace una mueca".

En las anomalías del uraco, puede observarse una retracción del ombligo durante la micción, según destacan Rowe y Geaphart, que puede acompañarse de dolor, pero que cede después de orinar. Cuando hay una parálisis de los músculos anchos del abdomen, puede existir una desviación del ombligo hacia el lado sano (Fig. 4), e igual puede ocurrir al faltar los músculos de un lado por existir un síndrome incompleto de la Triada o de abdomen en ciruela pasa.

Cambios de color:

Normalmente el color de la cicatriz umbilical es muy parecido a la de la etnia del sujeto que

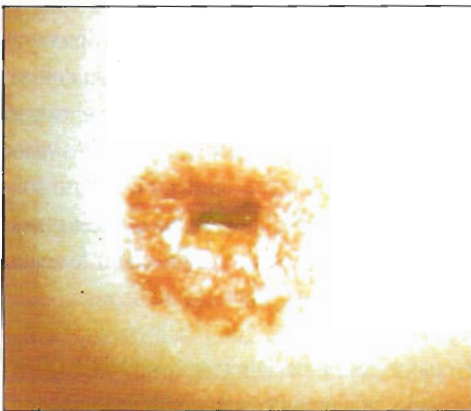
se examina. Algunas veces puede existir un aumento de la pigmentación, en especial de las mujeres morenas embarazadas.

Hay que tener en cuenta que a veces, por descuidos en la higiene, la coloración diferente puede depender de la suciedad.

Más importantes son las coloraciones del ombligo. Amarillo, que se presenta en casos de peritonitis biliar (en especial de tipo filtrante). En los casos de pancreatitis agudas, el ombligo presenta una coloración violácea azulada por equimosis periumbilical (signo de Halstead). También las coloraciones azuladas pueden depender de un hemoperitoneo masivo como el que puede acompañar a un embarazo ectópico roto. La existencia de dermatopatías, estados irritativos o tóxicos, pueden dar al ombligo un color más intenso que el de la piel circundante, lo que es especialmente notable cuando existen abundantes fermentos digestivos que fluyen al ombligo como en el caso de las fístulas (Fig. 5).

Aunque sean procesos poco frecuentes, en el ombligo pueden presentarse fístulas, que a

Figura 5.- Dermatitis umbilical por fermentos digestivos en fístula mínima onfalomesentérica



veces dependen de la existencia de restos del conducto onfalomesentérico y del urato. Existen diversos tipos:

a) perforaciones espontáneas del ombligo en casos de cirrosis hepáticas, que se acompañan de perforación brusca con salida de abundante trasudado peritoneal.

b) Perforación con expulsión de orina, por persistencia de un uraco permeable. Se puede acompañar de irritaciones dérmicas del ombligo y olor urinoso variable en su intensidad según la edad del paciente.

c) Persistencia del conducto onfalomesentérico; se acompaña de salida de líquido entérico y de heces pastosas según el tamaño del orificio de comunicación. Si el orificio es muy pequeño la expulsión puede limitarse a la salida de gases y líquidos. Si el trayecto se origina en un divertículo de Meckel, puede asociarse a hemorragia que se elimina en parte por la fístula y en parte por el tramo entérico.

En adultos, se ha descrito alguna vez la salida de líquido biliar o de serosidad teñida por bilis por haberse abierto un conducto biliar permeable.

d) La umbilicorragia, poco frecuente, depende de haberse roto una vena parietal subcutánea en pacientes afectos de un síndrome de Cruveilhier-Baumgarten, por obstrucción de una vena afluyente a la porta.

e) Existe un cuadro típico de la edad infantil que es la "vómica peritoneal" de una peritonitis neumocócica ya evolucionada, con salida o expulsión brusca por el ombligo de

abundante pus. Se trata de una fístula transitoria con tendencia a cerrarse.

La inspección asociada a veces a la palpación permite reconocer o sospechar la presencia de tumoraciones. En los adultos, principalmente en mujeres entre 40 y 70 años, es posible apreciar en el ombligo, la existencia de metástasis de localización umbilical, en especial si la neoplasia primitiva corresponde a estómago (Anglesio), hígado, genital (Quenu). Generalmente se trata de un nódulo único, rara vez múltiple, con tamaños variables entre un guisante y una nuez, aunque los hemos visto del tamaño de un coco (Fig. 6).

Al principio la piel tiene un aspecto normal, pero después toma un color rojovioláceo, y al avanzar el proceso se recubre de granulaciones a veces ulceradas, que mana sangre y líquidos saniosos y fétidos.

En el ombligo pueden presentarse afecciones poco frecuentes en esta región: el sinus pilonidal. Warren fue el primero en descubrirlo en esta región. Se discute si este proceso puede tener un origen congénito, pero principalmente es adquirido de origen traumático. Puede coincidir con otros sinus en la región sacrococcigea, axilar (Aird) o perineal (Smith).

Normalmente los pelos están dirigidos hacia el interior de la cavidad umbilical. Los restos de los pelos y las secreciones pueden acumularse y llegar a formar un cuerpo extraño, cuya presencia irrita e inflama las paredes del receso donde queda alojado en el ombligo.

La palpación: Esta maniobra de menor importancia que en otras regiones del cuerpo, debe realizarse después de una cuidadosa inspección

Figura 6.- Enorme metástasis umbilical en el abdomen péndulo. Mujer de 58 años



que permite llegar a un diagnóstico, en especial cuando se supone la existencia de una tumoración clínica. El médico al proceder a la palpación del ombligo debe ser cuidadoso, procurando no producir dolor. Debe palparse superficialmente comparando ambos lados. Se iniciará por la zona del rodete, recubierto de piel fina y con ligera grasa subcutánea, para profundizar a nivel del surco hasta llegar al mamelón y siguiendo la periferia del mismo y procurar apreciar el nódulo fibroso, valorando su dureza, adherencias y grado de fibrosis. Dado el exiguo tamaño del ombligo, la palpación muchas veces tan sólo es posible con un dedo e incluso sólo con la punta del meñique. Algunas veces puede ser necesario valerse o ayudarse con la mano contraria (palpación digitomaneal).

La palpación, especialmente asociada a la inspección, nos permite poner en evidencia algu-

nos procesos relativamente frecuentes de la región:

a) *Quistes dermoides*, con su aspecto liso, de superficie lampiña, color dérmico normal, consistencia pastosa, móvil sobre los planos profundos con piel no deslizable sobre si mismo, siendo indoloro a la palpación.

b) *Endometriosis umbilical*, nódulo fibroso en el período catamenial, que aumenta y disminuye de tamaño, pudiendo llegar a sangrar, siguiendo las alteraciones típicas de las menstruaciones.

c) La palpación permite la adecuada valoración del *tamaño del orificio umbilical*, lo que nos ayuda a valorar en las hernias pequeñas la conveniencia de un tratamiento conservador o agresivo frente a una hernia congénita umbilical. Como señala Browse la anomalía más frecuente del ombligo en todas las edades es la hernia umbilical.

Todas las hernias que aparecen en las proximidades del ombligo suelen ser denominadas hernias umbilicales, aunque en realidad deben ser subdivididas en tres variedades: umbilicales congénitas, umbilicales adquiridas y paraumbilicales; distinción necesaria ya que la causa y evolución de estas variedades son distintas. No entraremos aquí en las diferencias ni en su exploración que detallaremos en mayor extensión en el capítulo VIII.

La exploración de los exofalos y onfaloceles, se basa en la inspección y la palpación, a los que se pueden asociar la exploración radiológica simple en dos posiciones. Pero la exploración debe ser practicada en condiciones de asepsia. Se debe pinzar suavemente la pared e

intentar la reducción del contenido, y proceder a medir la circunferencia con un hilo estéril en la base, cerca del rodete, de cuya medida se deduce el diámetro práctico del orificio, para aconsejar el tipo más conveniente de tratamiento. En los grandes onfaloceles suele encontrarse el hígado más o menos exteriorizado; la palpación suave puede orientarnos sobre la posibilidad de su reducción. Bensahel y Gross creen que si se dispone de guantes estériles, previo lavado quirúrgico, es posible pinzar las paredes del onfalocelo, para valorar la existencia de adherencias entre los órganos herniados y de éstos al saco, así como su posible reducción.

Los onfaloceles cuya base u orificio no supera los 8 cm de diámetro, con un peso fetal normal, y sin contenido hepático, son los que pueden tratarse agresivamente en el período neonatal inmediato.

La percusión es de menor trascendencia para contribuir al conocimiento del contenido herniario, en especial en los niños adictos a las bebidas gaseosas, por el meteorismo. La matidez y la sensación granujenta del epiplón contenido en las hernias de los adultos, son menos fiables. Pero en tumores umbilicales, la percusión nos permite diferenciarlos de las hernias, ya que en general una parte por lo menos conserva la claridad timpánica. La auscultación puede aportar datos cuando el proceso umbilical se acompaña de oclusión, en especial en hernias atascadas o estranguladas. En los raros casos de fístulas del conducto onfalomesentérico, pueden apreciarse ruidos al paso de líquidos y a la expulsión de gases a través de la misma.

Aunque en otros tiempos el médico utilizaba el gusto para el diagnóstico, actualmente debe-

mos señalar que desde un punto de vista exploratorio es de escasa importancia práctica. Por el contrario, el olor puede asociarse a otros datos que orientan el diagnóstico. El olor del ombligo o de los restos del cordón pueden orientar hacia las gangrenas neonatales (olor nauseabundo), urinoso (en las fistulas del uraco), fecal (conducto onfalomesentérico), mal olor por la existencia de inflamación e irritación, existencia de cuerpos extraños, sinus pilonidales, o simplemente por falta de higiene de secreciones sebáceas acumuladas.

La mayoría de las lesiones umbilicales se pueden valorar como un bulto y en la exploración se puede proceder como en la reseña sistemática aconsejada por Browse, a los "bultos umbilicales". La sistemática de Browse señala los siguientes puntos:

- 1.- Posición, con medición exacta a las referencias anatómicas.
- 2.- Color.
- 3.- Temperatura, lo cual es de importancia en los procesos vasculares y en las infecciones.
- 4.- La sensibilidad general, al dolor y a la sexualidad (recordemos casos en los que existió reclamación judicial por haberse practicado una onfalectomía, cuando el punto de máxima excitación erótica se encontraba en la zona umbilical).
- 5.- Forma general del ombligo en relación a sus tres dimensiones.
- 6.- Tamaño, a veces en los casos asimétricos es aconsejable trazar un diagrama.

7.- Valoración de la superficie, detallando los cambios y su topografía.

8.- Contorno, precisando su definición si existe. En esta situación hay que proceder a ver si la consistencia es uniforme o heteroconsistente. Cuando es sebular suele ser sólido. Cuando es líquido puede ser por orina (líquido cefalorraquídeo por drenaje peritoneal), suero (seroma); se trata de un bulto quístico. A veces puede ser por sangre (hematoma) o sangre intravascular (angioma, aneurisma, etc.). Se presenta en forma de gas.

9.- Consistencia variable, entre dura y muy blanda. Puede distinguirse entre: dureza pétreo, no maleable, resistente, durafirme, esponjosa, blanda aplastable, blanda, aplastable sin resistencia.

10.- Fluctuación, sólo apreciable en líquidos y en grandes masas gelatinosas o mixomatosas, generalmente reconocibles por movimientos de líquido.

11.- Translucidez. Permite el paso de luz a través del líquido (agua, suero, linfa o grasa muy retractoril) o de gases.

12.- Resonancia a la percusión en los bultos sólidos y llenos aparece con un sonido "sordo", si hay gas, suena a hueco o a resonante-timpánico.

13.- Pulsatibilidad: cuando el bulto palpita en su mayoría es que está junto a una arteria y es movido por la pulsación de la misma; hay que diferenciarlo de la pulsación por propia expansión del bulto (aneurisma, angioma, tumores muy vascularizados, etc.).

14.- Ruidos. Un bulto siempre debe escucharse, lo que presupone un origen vascular o un origen entérico.

15.- Compresibilidad. Se trata de bultos que pueden desaparecer al comprimirse, pero reaparecen poco después, poco a poco (posibles formaciones venosas o angiomatosas).

16.- Reductibilidad a la compresión suave del bulto. Esta puede ser una característica de las hernias. En este caso si se pide al paciente que tosa, o si llora si es pequeño, el bulto vuelve a aparecer.

Al finalizar la exploración, el médico debe valorar las relaciones de la alteración umbilical con las estructuras circundantes, su unión con la piel, con los planos profundos (poniendo para ello tensos los músculos, a fin de averiguar la relación del bulto con los mismos). Además deben palparse los ganglios territoriales, en especial cuando se sospecha una tumoración o infección crónica (tuberculosis, sífilis, lepra, etc.), y el estado de los tejidos locales presenta úlceras, fístulas y escoriaciones.

Técnicas y métodos complementarios. Aunque para la exploración del ombligo lo fundamental es la obtención de los datos o signos físicos mediante el examen con los sentidos, en ciertos casos la aplicación de exploraciones complementarias puede ser necesaria para lograr el diagnóstico o confirmarlo.

Existen diversos métodos complementarios, algunos de los cuales tan solo son aplicables a determinadas edades o a algunas circunstancias peculiares.

Transiluminación. Es de interés, aunque hemos

hallado escasas referencias a su aplicación. Hemos señalado con anterioridad su significado en las hernias, en especial en los pacientes afectos de ascitis por cirrosis.

En el neonato o en el lactante tras la caída del cordón umbilical y antes de la formación de la cicatriz umbilical, la aplicación de un foco luminoso relativamente potente permite obtener una transiluminación de toda la cavidad abdominal. Ello permite la valoración hepática esplénica, así como la detección de otras masas inflamatorias o tumorales. Dicha exploración es aconsejable practicarla:

a) Con el pequeño tranquilo, para lo cual si es preciso se administrará previamente un sedante.

b) En habitación no calurosa y con las luces apagadas.

c) Se utilizará un foco luminoso de boca ancha y que no caliente directamente la piel para evitar quemaduras.

d) La exploración debe realizarse a las tres horas después de la tetada y aún mejor después de la defecación, para evitar las falsas sombras originadas por el alimento y las heces.

Tal método puede ser útil para la valoración del contenido herniario en hernias grandes de paredes finas y en las congénitas de tipo fetal. La exploración radiográfica simple, es útil, en especial en el estudio de perfil de los onfaloceles, ya que permite la valoración inicial de la situación hepática, así como para la valoración de la corrección y retroceso lesional, en las técnicas de tratamiento conservador. La explora-

ción con imágenes anteroposteriores son en estos casos de escaso interés.

Mientras prenatalmente las ecografías son de gran valor en la detección de determinadas malformaciones, tienen un menor interés práctico en el recién nacido, excepto para confirmar y valorar tales alteraciones en el neonato.

La aplicación del T.A.C. puede ser útil frente a tumoraciones, quistes vitelinos, uracales, etc., lo que representa un reducido porcentaje de las afecciones umbilicales.

Ciertas afecciones, relativamente escasas, pueden beneficiarse por el uso de ciertas técnicas radiográficas, como en las fístulas umbilicales, y en especial en las de origen congénito (uracales y del ductus onfalomesentérico). La exploración fistulográfica permite conocer con precisión la etiopatogenia y la topografía, cuando por la clínica se sospecha un origen vitelino (onfalomesentérico) o alantoideo. En tales casos es de especial interés la proyección de perfil, con medio de contraste para poder seguir el trayecto fistuloso y localizar su origen en el aparato digestivo o urinario.

La exploración con medio de contraste de las grandes hernias umbilicales, debe ser valorada,

y en las exploraciones baritadas limitadas a los casos imprescindibles, ya que pueden empeorar la situación y facilitar la oclusión.

Existen diversas técnicas de exploración abdominal, que tienen escasa importancia en el diagnóstico y valoración de las afectaciones umbilicales. De ellas recordaremos: el neumoperitoneo explorador, por punción abdominal e inyección de gas (anhidrido carbónico, que se reabsorbe en tres horas), técnica que se puede realizar aisladamente o asociada a pielografía o a tránsito entérico. Con dichas técnicas asociadas se obtienen imágenes más nítidas, en especial de tumores y de restos del ductus onfalomesentéricos. Otra exploración poco utilizada es el retroneumoperitoneo o retrorenal, que actualmente ha sido substituida por la tomografía computarizada, la ecografía y aún por la resonancia magnética.

Las indicaciones para la práctica de punciones abdominales y de laparoscopias son excepcionales, salvo para la práctica de biopsias directas o para la obtención de muestras de líquidos peritoneales y su estudio citológico o bacteriológico. Algunas técnicas precisan de sedación y aún de anestesia general.

PATOLOGÍA DE LOS DEFECTOS DE CIERRE CONGÉNITOS DE LA REGIÓN UMBILICAL

- * Ectroptiquia
- * Monstruosidades celosomianas
- * Onfaloceles
- * Laparosquisis
- * Ectopía cordis
- * Extrofías vesicales
- * Persistencia cloacal
- * Aplasias musculatura abdominal
- * Aplasias cutáneas

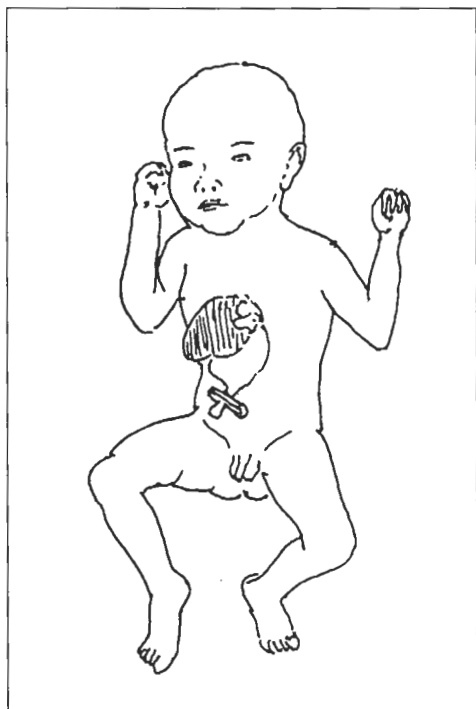
Cuando el embrión se delimita, va constituyéndose el cierre del cuerpo, lo que es debido al mismo tiempo al crecimiento considerable de las estructuras compactas de la región dorsal y a la fijez de la línea anular de reparación de la placa embrionaria y de los anejos extraembrionarios. La región dorsal se eleva al crecer, de tal modo que las partes laterales del embrión basculan, se pliegan y progresivamente constituyen una pared ventral al embrión. Según Duhamel este plegamiento puede ser comparado al cierre del cuello de una bolsa, o mejor dicho, de dos bolsas sucesivas, ya que las paredes laterales del embrión están compuestas de

dos hojas separadas por la cavidad del celoma interno. Aunque este plegamiento es circunferencial, pueden distinguirse según E. Wolff una serie de pliegues de cierre: cefálico, caudal y laterales (Fig. 10, del capítulo II).

El pliegue cefálico, presenta dos hojas de las cuales la profunda cerrará ventralmente el intestino anterior, mientras la hoja superficial formará la pared tóraco-epigástrica. En la base del pliegue se encuentra el área cardíaca, que un poco más tarde estará separada de los mamelones cefálicos por el arco mandibular. No entraremos en detalles del desarrollo embrionario en relación a la formación de los tubos endocárdico, pericardio y del *septum transversum*, que separará las cavidades pericárdica y peritoneal.

El pliegue caudal, cuya hoja profunda cerrará ventralmente el intestino posterior mientras la superficial formará la pared en la zona hipogástrica. La alantoides que se origina como pequeño divertículo del saco vitelino se desarrolla en las vecindades del polo caudal.

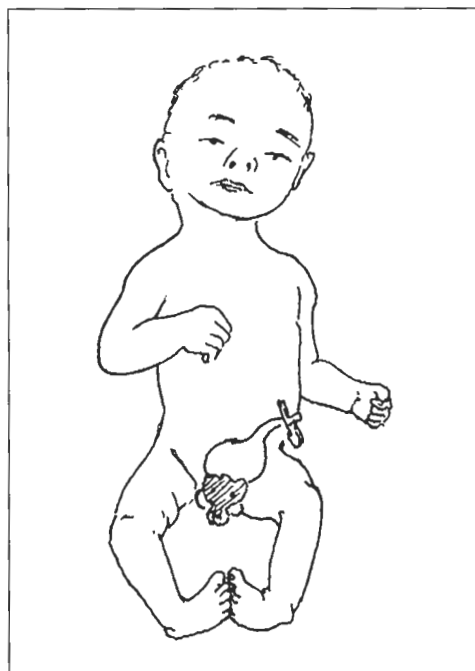
Figura 1.- Celosomía tóraco-abdominal



Los pliegues laterales están en continuidad con los pliegues craneal y caudal, cierran el intestino medio y forman las paredes de los flancos del cuerpo. A nivel del cuello del plegamiento, futuro ombligo, la hoja profunda o esplacnopleura, limita con el embrión la cavidad del intestino primitivo, continuándose con las paredes de la vesícula vitelina, la cual alargándose se transformará en el conducto vitelino u onfalomesentérico. La somatopleura u hoja superficial forma la pared ventral del embrión, capa que se continúa con la pared de la vesícula amniótica, que en esta fase del desarrollo rodea al embrión. Entre las dos hojas interna y externa, se halla el celoma interno que durante un cierto tiempo comunica con el celoma externo, el cual irá desapareciendo progresivamente. Una vez que el embrión se ha ido cerrando alrededor del pedículo umbilical y pediculiza-

do sobre los anexos, cerrado el canal neural y aparecidos los esbozos de las extremidades, el embrión ha tomado su forma, es decir finaliza la morfogénesis. El plegamiento de las láminas laterales, determina "la delimitación" que puede ser inhibida por acciones teratogénicas precoces. Ettiene Wolff ha demostrado que aún inhibiendo un proceso morfogenético, los tejidos subyacentes pueden desarrollarse normalmente (ley de la independencia entre la histogénesis y la morfogénesis). Cuando por causas teratogénicas existe una inhibición del plegamiento embrionario éste puede presentar un fallo en el cierre ventral del embrión, a pesar de que la diferenciación de las vísceras sea normal. Como consecuencia de este defecto se originarán monstruosidades, que se denominan celosomías, desde que fueron especialmente señaladas por I. Geoffroy Saint-Hilaire. Se trata de grandes hernias del cuerpo, o mejor even-

Figura 2.- Celosomía inferior



traciones de topografía ventral. Cuando es el pliegue cefálico, se producirá una celosomía superior (Fig. 1), presentándose la abertura del cuerpo de tipo supraumbilical. Cuando es el caudal, la abertura será infraumbilical, y se denomina celosomía inferior (Fig. 2). Si son los pliegues laterales los que se han inhibido en su desarrollo la abertura será periumbilical, y se denomina celosomía media, con monstruosidades denominadas onfalocele u exónfalos. Los diversos tipos de celosomías pueden asociarse, ya que los pliegues que cerrarán la pared pueden inhibirse en su desarrollo, e incluso puede presentarse una celosomía total, en la que toda

la cavidad general está abierta. Es una forma poco frecuente en la especie humana. Uno de nosotros publicó una observación subtotal en 1958 (Dargallo) (Figs. 3 y 4), no habiendo podido constatar ninguna más hasta 1972 cuando pudo observar una pleurosomía. En los celosomianos no existe una verdadera eversación. Las vísceras no están desnudas ya que las hojas somatopleuricas cuyo desarrollo ha estado inhibido, quedan en continuidad con el revestimiento de la vesícula amniótica, por lo que la cavidad general del celoma interno queda en comunicación con el celoma extraembrionario. Cuando a pesar de la celosomía el desarrollo

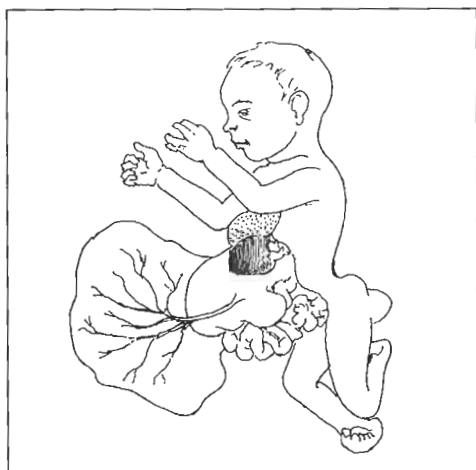
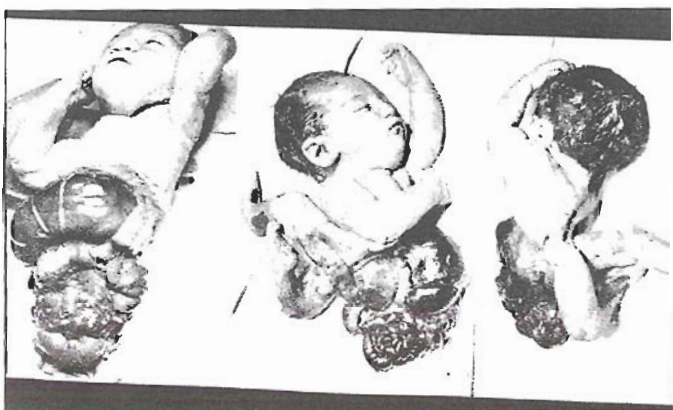
del amnios ha sido suficiente y el pedículo umbilical se ha constituido, la somatopleura y la pared amniótica forman una bolsa delante del embrión.

Esta bolsa es la que representa el onfalocele propiamente dicho. Toda la parte embrionaria de esta bolsa seguirá normalmente su diferenciación en pared abdominal o toracoabdominal, y si esta pared es

insuficiente para recubrir las vísceras, conserva su estructura normal. La bolsa amniótica no es invadida nunca por el mesenquima de las láminas laterales y su mesenquima primario extraembrionario continua indiferenciado, mucosoide y avascular.

En algunos casos la inhibición del plegamiento es tan importante que el pedúnculo umbilical no se puede formar; incluso a distancia del embrión, el cordón umbilical está reemplazado por una bolsa amniótica que une directamente

Figuras 3 y 4.- Celosomía subtotal



82

el feto a la placenta. En estos casos y sólo en ellos las vísceras contenidas en una bolsa incompleta son susceptibles de contraer adherencias con la placenta. Etienne Geoffroy Saint-Hilaire ya había señalado la presencia de adherencias en casos de celosomía extensa, y pensó que éstas podían ser la causa de la mortalidad. Hoy por el contrario se sabe que tan solo son la consecuencia (Duhamel, Haegel y Pagès). Las hernias ventrales embrionarias son pues el resultado de una perturbación del proceso morfogénico de la delimitación embrionaria. El término "celosomía" debe reservarse a esta sola inhibición. La teratología clínica y experimental muestra que las celosomías son tan solo las formas mayores de una serie de monstruos, en los que a la inhibición del plegamiento (simple proceso morfológico) pueden asociarse defectos de diferenciación o reabsorciones secundarias de estructuras determinadas en los pliegues. Tales defectos pueden verse igualmente en casos en los que el plegamiento se ha efectuado normalmente, es decir, en casos en los que la celosomía no se ha producido. Basándose en esto, Duhamel y cols. proponen reagrupar bajo la denominación genérica de Ectroptychia, la totalidad de monstruosidades y de malformaciones resultantes tanto de un abortamiento del plegamiento como del abortamiento de la estructura de los pliegues o de la asociación de ambos procesos. Experimentalmente las celosomías son una de las monstruosidades obtenidas con mayor facilidad, con las técnicas de teratogénesis indirectas, como ya señaló Dareste en 1891. También las experiencias de P. Ancel con diversas noxas y Bremer por intervención directa en las zonas paraxiales del embrión de pollo, determina en 1928 la ausencia parcial de la pared abdominal. E. Wolff en 1936, mediante irradiaciones de las láminas laterales en forma focalizada

logró todas las variedades de la celosomía, incluso formas unilaterales a veces asociadas a ectromelia. Duhamel destaca que las celosomías son monstruosidades ya que resultan de una inhibición de la morfogénesis, lo que no perturba la diferenciación de los esbozos mesenquimatosos procedentes de la esplacnopleura. Las acciones teratógenas más tardías en el estadio de la organogénesis retrasan o inhiben la diferenciación de los esbozos y primordios de los pliegues embrionarios, con la consecuencia de la aparición de malformaciones. En estos casos la forma general es respetada no existiendo onfalocele. Vale la pena destacar que si la acción teratógena es relativamente precoz, su actuación sobre la somatopleura hace que la diferenciación mesenquimal no se realice. Al hallarse desprovisto de su soporte mesenquimal la hoja epiblastica tiende a la reabsorción durante la vida intrauterina, en forma parecida a como desaparecen las membranas oral y cloacal. La reabsorción de ciertos esbozos mesenquimatosos de la pared ventral origina un defecto. Este es el origen de ciertas malformaciones denominadas gastrosquisis (Figs. 5 y 6), paraonfaloceles o mejor laparosquisis (Duhamel), claramente diferenciables de los verdaderos onfaloceles por dos datos: a) ausencia de saco amniótico y b) situación látero umbilical del defecto. Existen casos en que el defecto de la laparosquisis está tan próximo a la inserción del cordón umbilical normal, que puede confundirse con un onfalocele con la membrana de recubrimiento rota (ver capítulo IX). A nivel del pliegue craneal, la malformación menos rara es la ectocardia o ectopia cordis; mientras que en el pliegue caudal sería la extrofia vesical (Figs. 1 y 2). Cuando la acción teratógena es más tardía no dificulta la diferenciación del mesenquima de la somatopleura, el revestimiento cutáneo es continuo, pero no se desa-

Figura 5.- Laparosquisis

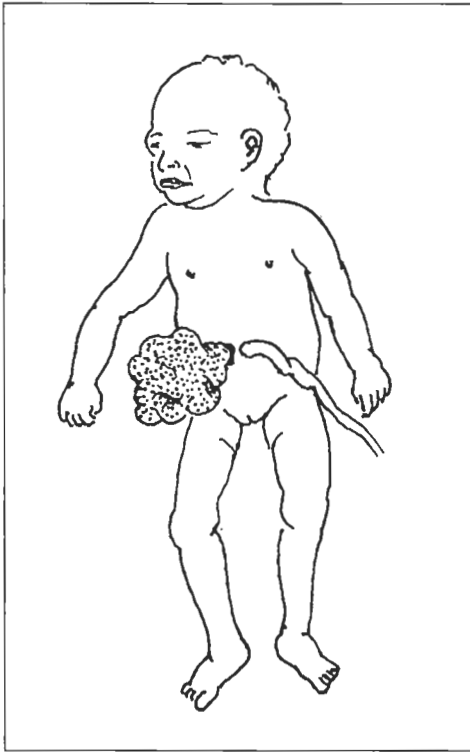
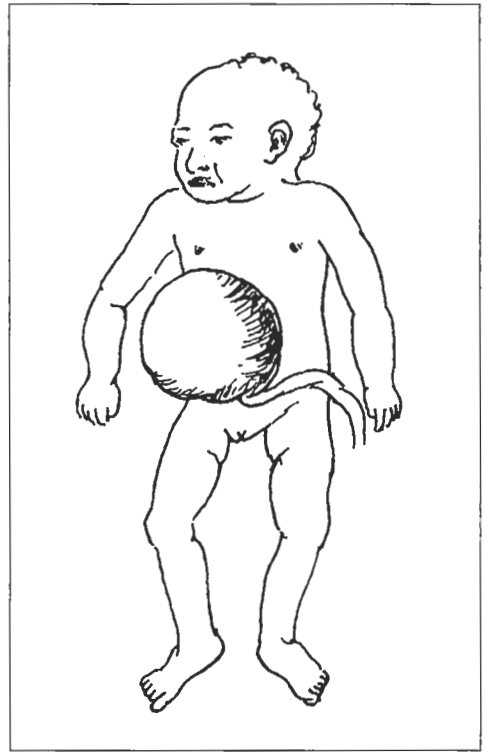


Figura 6.- Onfalocele



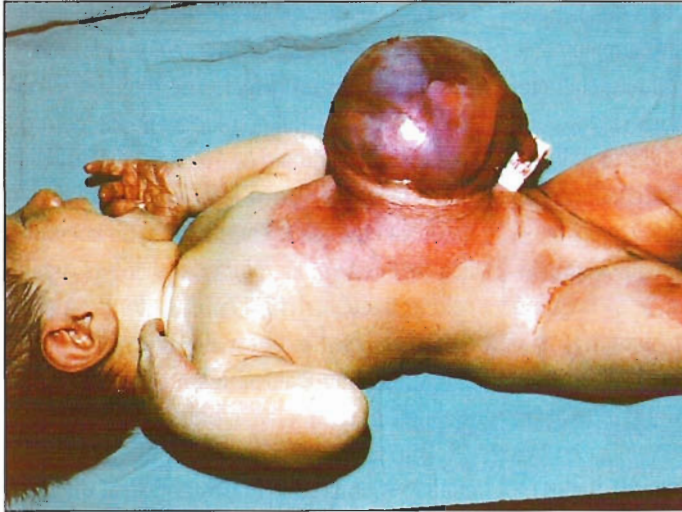
rollan adecuadamente el esqueleto y la musculatura, pudiéndose presentar agencias del esqueleto de la pared torácica (Síndrome de Polack), malformaciones costales, hernia del pulmón o agencias de la musculatura abdominal (Síndrome de Prune Belly o del abdomen en ciruela pasa).

Para Duhamel y cols. las aplasias cutáneas serían manifestaciones menores de las ectroptiquias, de las que al final expondremos algunas características. Hemos visto que las ectroptiquias medias son el resultado de un fallo en el desarrollo de los pliegues embrionarios laterales. Hay que señalar que la distinción entre los pliegues es arbitraria ya que envuelven al embrión sin discontinuidad. Los diversos tipos de ectroptiquia media, se asocian frecuente-

mente a las ectroptiquias cefálicas y las ectroptiquias caudales, ya que pueden interesar a distintos pliegues al mismo tiempo.

La Celosomía media. Según las experiencias de teratógenesis de E. Wolff, la zona afectada es la correspondiente a la parte de las láminas laterales situadas entre los esbozos de los miembros superiores e inferiores. La celosomía media es la más frecuente de las celosomías. Es la forma que normalmente es designada como hernia umbilical extraembrionaria o exónfalos, que es la forma más frecuente de los onfaloceles supraumbilicales. En estos casos el cordón se implanta en el polo caudal de la bolsa amniótica, lo que los distingue de los onfaloceles de ectroptiquia caudal, pero no permite diferenciarlos a priori de los onfaloceles de la ectropti-

Figura 7.- Gran onfalocele con inserción caudal del cordón



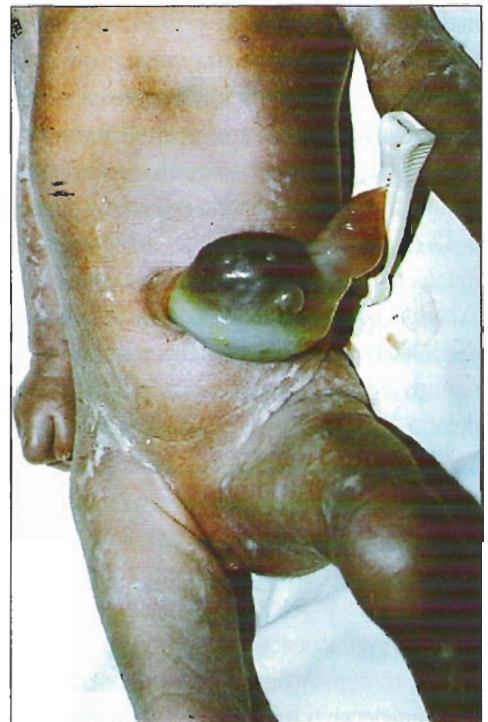
del onfalocele. Las vísceras que se encuentran fuera de la cavidad abdominal, quedan constituyendo el contenido de un especial saco herniario, formado por las paredes del celoma extraembrionario rodeado de una fina capa de gelatina de Wharton.

Estos exónfalos u onfaloceles son francamente raros, a pesar de ser las celosomías más frecuentes. Según Lindfors

(1883), se presenta una vez de cada 5.184 nacimientos, aproximadamente un 0,2/1000, mien-

umbilical. La falta de retroceso o de reintegración es debida según Ahlfeld a la tracción del cordón, por la persistencia y no retracción del conducto onfalomesentérico, que impide su oclusión. Hacia el tercer mes, tras la obliteración y retracción del ductus onfalomesentérico se retraen todas las vísceras al interior de la cavidad celómica, y como ya sabemos, los planos musculares o musculocutáneos formados a partir de la somatopleura avanzan hacia el centro del abdomen uniéndose en la línea media formando el orificio umbilical por el que pasa el cordón. Ahlfeld atribuye precisamente al tractus o conducto onfalomesentérico no retraído la causa de la falta de reintegración intestinal, con lo cual no puede cerrarse el anillo umbilical que queda substituido por una amplia abertura. Ehrenpreis, admite este mecanismo de retorno incompleto a la cavidad abdominal de la hernia fisiológica del intestino medio, para la hernia fetal de los franceses a la que él llama hernia dentro del cordón umbilical. En varios casos hemos encontrado el divertículo de Meckel adherido al fondo de la bolsa

Figura 8.- Onfalocele pequeño, inserción lateralizada



tras Iason (1944) defiende un 1/1000. Rickham, sobre 400.000 nacidos vivos encontró 63 casos, es decir 0,16/1000. Coley señalaba 4 casos en 75 hernias vistos en 18 años. Mc Keawn, Gheary y Clymer encuentran 1 caso en 32.000 nacimientos, Watson y Kiesewtter, 1/1000, Benson 1/6200, Casasa y Boix, 1/13000. Nuestra experiencia, tras 40 años, es de 1/9000. Según Ehrenpreis, el primero en describir el exónfalo fue el célebre cirujano francés Ambrosio Paré. La primera supervivencia por técnica conservadora se atribuye a Storch, el primer éxito tratado quirúrgicamente corresponde a Cooper en 1804. Otros consideran que la primera reparación con éxito corresponde a Vinick (1873). Hasta 1900, según Gray y Skandalakis, existían 47 casos (69% salvados), y entre 1900 y 1930, 69 casos (76% salvados) según Jarch. Gross comunicó un 66% de casos supervivientes, pero eran casos seleccionados, ya que la mortalidad era mayor por prematuridad y defectos malformativos asociados (10-15%). Como ya señalaba Coley, estas anomalías no son verdaderas hernias, sino más bien una oclusión imperfecta de las paredes abdominales sobre las vísceras durante la vida fetal. Este proceso se parece más a la extrofia vesical que a una verdadera hernia. Con fre-

cuencia puede asociarse a otras malformaciones: labio leporino, malrotación intestinal, imperforación anal, etc. En el interior de los onfalocelos pueden encontrarse todos los órganos intraabdominales, incluso torácicos, o los situados extraperitonealmente. Unas veces pueden estar libres y otras adheridos a las paredes del cordón dilatado por el celoma extraembrionario. Cuando el contenido es hígado o bazo, la adherencia puede ser tan íntima que sólo puede desprenderse arrancando la cubierta serosa de estas glándulas. La cubierta de los exónfalos está constituida por dos capas diferentes, entre las que hay una capa de sustancia gelatinosa semejante a la gelatina de Warthon. La capa externa es el amnios, que en el momento del parto se presenta liso, brillante y generalmente transparente permitiendo entrever a su través el contenido. Sin embargo a las pocas horas de contacto con el aire se altera, se opacifica y se arruga. Gohrbandt y Karger atribuían a la onfalotomía estas modificaciones, ya que le priva de la adecuada circulación plasmática; puesto que no puede existir un verdadero déficit circulatorio sanguíneo por cuanto el tejido mesenquimo-gelatinoso del cordón carece de vasos nutricios. La capa interna es considerada por muchos como el peritoneo

87

Figuras 9 y 10.- Onfalocelos de gran y mediano tamaño



Figura 11.- Onfalocele de pequeño tamaño



cordón generalmente no se implanta en la cúspide del onfalocele, (excepto en los pequeños del tipo hernia fetal de los franceses), sino arriba, abajo e incluso en posición lateral. El volumen de la hernia del cordón umbilical, puede variar entre el tamaño de una nuez y el de una cabeza (Figs. 9, 10 y 11). Algunas veces lo único que puede indicarnos su presencia es la existencia de un

engrosamiento del cordón muy cerca de la base de implantación. En estos casos se debe ligar el cordón en una zona de piel normal a cierta distancia de la pared, para evitar la lesión de alguna asa intestinal. Esta situación es poco frecuente, pero hemos tenido ocasión de vivirla, pudiendo salvar la pequeña. También es seña-

parietal, pero como señala Rathke está desprovista de vasos y con frecuencia adherida a ciertos órganos, lo que hace aconsejable considerarla como una derivación de la membrana primitiva. Las cubiertas del onfalocele se continúan con la piel del neonato del mismo modo que se implanta un cordón umbilical normal. Este

Figura 12.- Onfalocele. A, onfalocele pequeño, con una sola asa de intestino delgado protuyendo. B, onfalocele grande, que contiene la mayor parte de las vísceras abdominales (Según Zimmermam y Anson, *Anatomy and Surgery of Hernia*, 1967, The Williams and Wilkins Co., Baltimore)

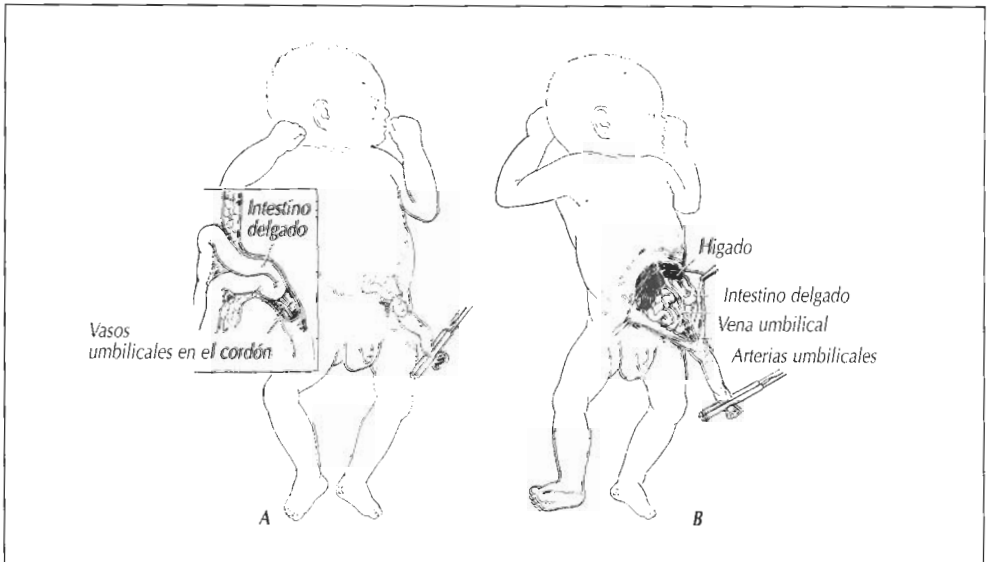
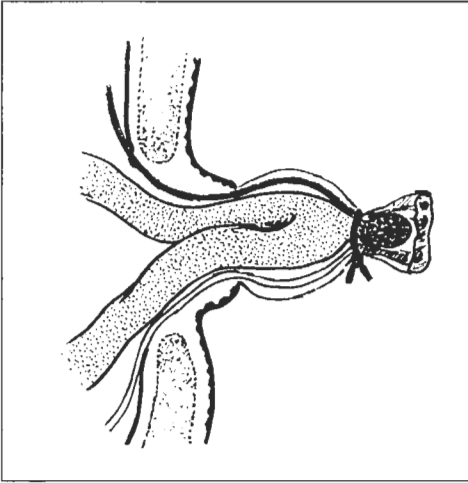


Figura 13.- Onfalocele pequeño con asa intestinal protuyente. Lesión por ligadura baja



lada por Zimmermam y Anson (Figs. 12 y 13). Posiblemente la etiología de esta importante anormogénesis depende de una detención del desarrollo durante la 7ª a 11ª semana de vida extraembrionaria, en un fallo de la reintegración ocurrido durante la rotación fisiológica del asa intestinal primitiva, y del retraso en la retracción y desaparición del ductus ónfalomesentérico. Gubern Salisachs, excelente cirujano y biólogo decía: un fenómeno de especial complejidad y de gran importancia en relación con la anatomía funcional del desarrollo normal y patológico, es la permanencia en la base del cordón umbilical entre la sexta a la décima semana de gran parte de lo que después será contenido abdominal. Estos hechos se explican porque hasta la 7ª-8ª semana, el intestino crece más rápidamente que la cavidad abdominal que debe contenerlo. A partir de la 8ª semana la cavidad abdominal crece más con lo que el intestino se reintegra o reintroduce en la misma. Según estas premisas el onfalocele puede ser considerado como una anormogénesis debida a una disrafia, es decir, al fallo de fusión en la línea media por defecto de desa-

rollo de las láminas de la somatopleura y a un fallo en la reintegración del asa intestinal primitiva desde el celoma extraembrionario al interior de la cavidad abdominal fetal. Hay que señalar sin embargo, que en el onfalocele además del intestino puede hallarse el hígado y el bazo, en especial en las formas que los anatomistas franceses designan como embrionarias. Durante años se ha discutido si el defecto dependía primordialmente de la falta de unión de los músculos de la pared abdominal (por déficit de diferenciación y evolución de los miotomas) o de la ausencia del desarrollo de la cavidad abdominal; fenómenos que se producen conjuntamente. Tal como señalan Gubern Salisachs y cols., todo parece indicar un fallo de sincronización entre el desarrollo de la cavidad abdominal y la penetración en ella de las vísceras. Estos fallos del desarrollo parecen depender de factores mecánicos nocivos de los cuales son de particular importancia: a) tracción del intestino hacia fuera por persistencia parcial del ductus onfalo mesentérico. b) corteidad del cordón umbilical. c) propulsión de las vísceras hacia el celoma extraembrionario a consecuencia de la hiperpresión abdominal, originada con frecuencia por la lordosis o hiperlordosis de la columna vertebral fetal. Existe una grave monstruosidad denominada estrofosonía (Gubern, Dargallo), caracterizada por una intensa lordosis que puede presentarse también en otros tipos de celosomía. El déficit de plegamiento, asociado al fallo de la mesodermatización facilita la aparición de un exónfalos. La existencia de lordosis, hígado grande y metanefros desarrollado reduce el tamaño del celoma intraembrionario, dificultando el ingreso en el mismo del intestino medio. Es evidente que si el intestino medio crece excesivamente se presentan dificultades en su reintegración en el reducido espacio del celoma intra-

embrionario. Como es lógico, la obliteración del celoma externo facilita la entrada del intestino medio y por tanto hace más difícil la aparición del onfalocele. Si la cavidad abdominal presenta un mayor tamaño, la reintegración intestinal será más fácil, lo que dificultará la aparición de la hernia del funículo umbilical. Cuando la pared abdominal se cierra de forma incompleta, persistiendo el intestino en el celoma externo, y la cavidad abdominal sigue pequeña, se presenta un feed-back negativo, con lo que aumentan las dificultades en relación con el tratamiento. Gubern considera un importante error valorar el onfalocele como una simple hernia del cordón umbilical. Siguiendo a Duhamel y a Daudet, pueden considerarse las siguientes localizaciones:

- 1) Onfalocele supraumbilical, lo que correspondería a una celosomía media en la que no se encuentra peritoneo (tercera semana).
- 2) Perturbación de la diferenciación mesenquimatosa, que puede originar una gastro o laparosquisis.
- 3) Perturbación entre las 12 y 16 semanas, con persistencia total o parcial del ductus ónfalo mesentérico y obliteración retardada del celoma externo, lo que puede originar una hernia de cordón o un onfalocele "a longueur" de Daudet y Champpunis.

Clínica

El diagnóstico de esta anormogénesis pocas veces puede ofrecer dudas. Incluso cuando el saco está roto, el cordón umbilical se halla inserto en la parte más superior del saco, el cual ocupa la zona correspondiente al ombligo y las vísceras herniadas están recubiertas por un

tejido trasparente constituido en parte por peritoneo y en parte por restos amnióticos. Mientras el saco de recubrimiento está íntegro el paciente no presenta signos de urgencia. Cuando el saco se necrosa o se ulcera se origina una evisceración, seguida de contaminación de las asas, lo que agrava el pronóstico y obliga al médico a actuar rápidamente para evitar la instauración de una peritonitis. Hay que señalar que las asas eventradas sometidas a la desecación, sufren alteraciones irreversibles en su fisiología. La frecuencia de la rotura del saco varía según los autores; Eckstein lo encuentra en el 23% de casos, Daum en el 42% y Jones en el 12%. En nuestra reducida casuística sólo lo encontramos en el 7% de los casos. El onfalocele es evidente desde el nacimiento. Ocupa la región umbilical. La masa es de tipo sénil semiesférica del tamaño de una mandarina grande, una naranja o aún mayor, su base ocupa la casi totalidad de la pared abdominal anterior. En algunas ocasiones la masa ha podido causar dificultades en el parto. Su pared es lisa, delgada y trasparente unas veces; blancuzca y opaca otras; puede romperse antes o después del parto. Como señalan Bensahel y Gross, su aspecto recuerda el del cordón "gras" o "maigre", que se implanta sobre la parte baja de la tumoración con más frecuencia que en el centro. A nivel de la inserción de la bolsa amniótica, en la pared abdominal, la piel forma un rodete de contorno regularmente circular. Más raramente la tumoración es pediculada, de menor tamaño y su base se inserta a nivel del orificio umbilical. Las formas más leves corresponden a la simple penetración en la base del cordón de una asa intestinal, a través de un anillo umbilical ampliamente permeable. En estas condiciones la base del cordón está aumentada y engrosada, en su interior se palpa el asa, que por una suave presión de los dedos se reintegra

fácilmente en el abdomen. Su desconocimiento permite comprender que al ligar el cordón, el asa quede incluida en la ligadura con la consiguiente oclusión. La exploración del onfalocele debe practicarse en condiciones de asepsia, siendo necesario:

- 1º Apreciar visualmente y después por palpación con guantes estériles el contenido del saco amniótico.
- 2º Pinzar suavemente la pared e intentar la reducción del contenido.
- 3º Medir el diámetro del cuello del onfalocele. Si se mide la circunferencia en la base del rodete, con un hilo estéril, se deduce con bastante seguridad el diámetro práctico.
- 4º En los grandes onfaloceles, cuando el hígado está exteriorizado aparece a través del saco como una masa rojo violácea (hepatónfalo), de borde inferior neto, de dureza elástica, que está situada en la parte alta de la bolsa. Menos frecuentemente se puede reconocer el bazo. Las asas intestinales están situadas en la parte media e inferior de la bolsa, visibles a través de la fina cubierta. Al ser palpadas dan la sensación de elasticidad. El intestino exteriorizado casi siempre es móvil y no presenta adherencias, pero el hígado casi siempre está fijado a la membrana amniótica.
- 5ª Cuando se intenta la reducción del contenido en la pequeña cavidad abdominal, puede apreciarse que es tanto más pequeña cuanto mayor es el contenido en la bolsa amniótica, a excepción de aquellos casos con visceromegalias internas o tumores asociados como en el síndrome de Wiedemann-Beckwith. Existe un verdadero balance entre el volumen disponi-

ble del abdomen y el de los órganos herniados. Por ello las pequeñas hernias embrionarias se reducen fácilmente bajo la presión de los dedos, mientras que las grandes hernias de tipo embrionario de los franceses sólo son parcialmente reducibles, y al lograrlo muchas veces se ven aparecer dificultades respiratorias y cianosis, ya que se produce una compresión con elevación de los diafragmas.

- 6º El orificio de la pared abdominal o cuello del onfalocele por su tamaño es el que mejor indica la intensidad del trastorno, más que el volumen del saco del onfalocele; tanto es así, que a veces con un volumen parecido el orificio puede ser moderado o considerable con 8 ó 10 cm de diámetro.

Aitken basándose en lo anterior, dividía los onfaloceles en dos categorías:

Tipo I. La base del onfalocele no llega a los 8 cm de diámetro, ni alcanza esta cifra en el mayor de sus diámetros. En su contenido no se aprecia el hígado.

Tipo II. La base del onfalocele sobrepasa los 8 cm, y su diámetro máximo también supera los 8 cm, encontrándose el hígado en su interior.

Es una clasificación poco útil en los prematuros. Pellerin piensa que es necesario establecer una relación entre las dimensiones del onfalocele y su cuello y el perímetro de la base del tórax del niño. Relación de la que dependen las posibilidades de reintegración de las vísceras en la cavidad abdominal y de reconstrucción directa de la pared. En el balance de las posibilidades de reparación hay que valorar el tipo I

Figura 14.- Imagen radiológica anteroposterior gran onfalocele

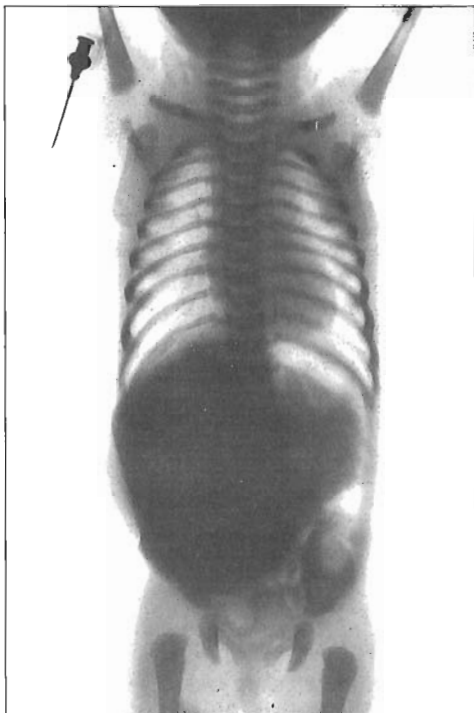
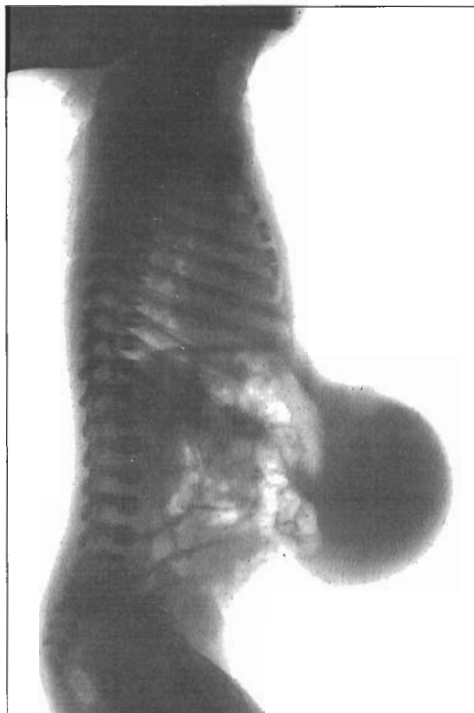


Figura 15.- Imagen lateral hígado totalmente exteriorizado



o II de Aitken, equiparables a las formas fetal y embrionaria de los franceses, la prematuridad y la existencia de malformaciones asociadas que empeoran el pronóstico y dificultan el tratamiento.

Dado el escaso tiempo de que se dispone no es posible muchas veces la práctica de una exploración completa para descubrir estas anormogénesis antes de proceder a su tratamiento. Por lo menos debe practicarse un estudio radiológico que incluya radiografías simples anteroposterior y de perfil (Figs. 14, 15, 16 y 17) para reconocer la presencia de alteraciones en las cúpulas diafragmáticas, y la existencia de malformaciones digestivas que signifiquen oclusión o suboclusión que requieran tratamiento complementario. Cuando se produce la rotura

del onfalocele la situación varía. Si no se realiza un tratamiento precoz, la bolsa amniótica se infecta y necrosa, rompiéndose en un plazo de cuatro a siete días (Ver capítulo IX). Aparece la evisceración que en esta situación es mortal a corto plazo. Se distinguen dos tipos de rotura del onfalocele: la rotura antenatal y la neonatal.

a) *Rotura antenatal.* Ocurre durante el parto o poco antes, durante el embarazo, reconociéndose por el aspecto del intestino. Las asas intestinales están distendidas, edematosas, de color vinoso o "pizarroso".

b) *Rotura neonatal.* Se presenta en el período expulsivo del parto. Los órganos exteriorizados tienen un aspecto casi normal. Sea cual sea el tipo de rotura, se la distingue fácilmente de la

PATOLOGÍA DE LOS DEFECTOS DE CIERRE CONGÉNITOS DE LA REGIÓN UMBILICAL

Figura 16.- R.X. perfil pequeño onfalocele

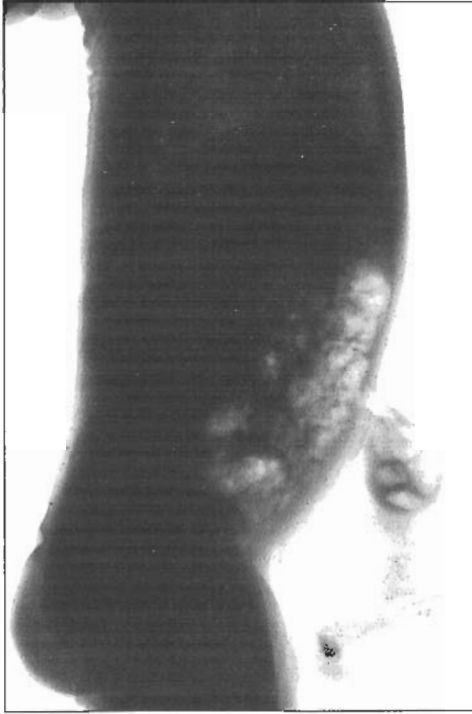
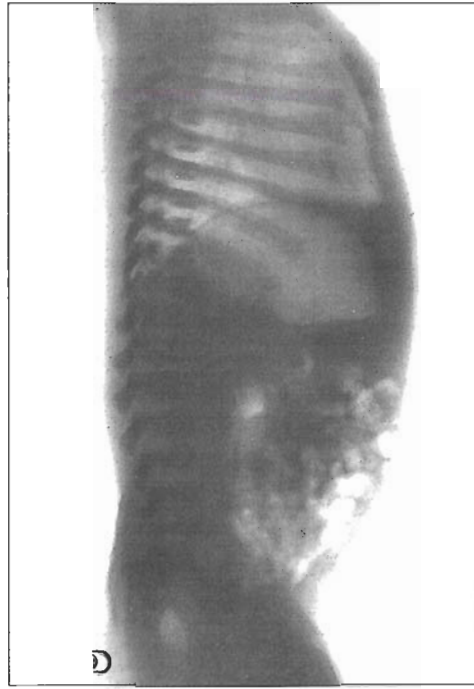


Figura 17.- Imagen del caso de la figura 13, ligadura de asa en el cordón



laparosquisis o gastrosquisis, de la que nos ocuparemos ulteriormente, ya que en este último caso no existe saco amniótico, y la salida de las vísceras se produce a través de un orificio estrecho situado en la pared abdominal, cerca de la implantación del cordón umbilical, por lo demás normalmente constituido.

El onfalocele roto y la laparosquisis tienen un punto en común, la gravedad de su pronóstico. Hay que recordar que el onfalocele se asocia con frecuencia a otras malformaciones. Así, Casasa y Boix refieren en una revisión sobre 516 pacientes procedentes de 12 series de la literatura mundial la asociación de otras malformaciones en el 67%, con un 5,6% de malformaciones intestinales. Otras mal-

formaciones (espinas bífidas, labio leporino, palatosquisis, etc.) hace que sean casi incompatibles con la vida en especial si están asociados a prematuridad (Fig. 18). Las principales malformaciones asociadas son los defectos o hernias diafragmáticas, las atresias y estenosis

Figura 18.- Prematura con malformaciones múltiples. Intervenido de onfalocele, falleció a la semana



congénitas del intestino, el uraco persistente, la persistencia del ductus onfalomesentérico, las malrotaciones, el divertículo de Meckel, la macroglosia (*Síndrome de Wiedemann-Beckwith*). El síndrome de Wiedemann-Beckwith merece mención aparte. Rickham en su serie de 83 casos de onfalocele encuentra un 15% de síndrome de Wiedemann-Beckwith. Wiedemann en 1964 demostró la existencia de una base hereditaria al describir una familia con tres hermanos. A las alteraciones morfológicas pueden asociarse alteraciones metabólicas y del desarrollo (tendencia al gigantismo). Algunos sostienen que estos pacientes pueden presentar alteraciones del cariotipo (cromosoma G-21-22) con satélite prominente en los brazos cortos. El aspecto de los niños afectos es muy típico, debiéndose tener en cuenta el diagnóstico diferencial con el mongolismo, el hipotiroidismo y la macroglosia primaria (Ruza Tarrio). Welte reserva el término de hernia del cordón umbilical para aquellos onfaloceles pequeños que no suelen acompañarse de otras malformaciones, con una buena cavidad abdominal y fácil reducción, lo que permite en general un buen pronóstico, si bien no dejan de tener un índice de mortalidad especialmente entre los prematuros.

Tratamiento

Varía mucho el criterio sobre la conducta a seguir en relación con:

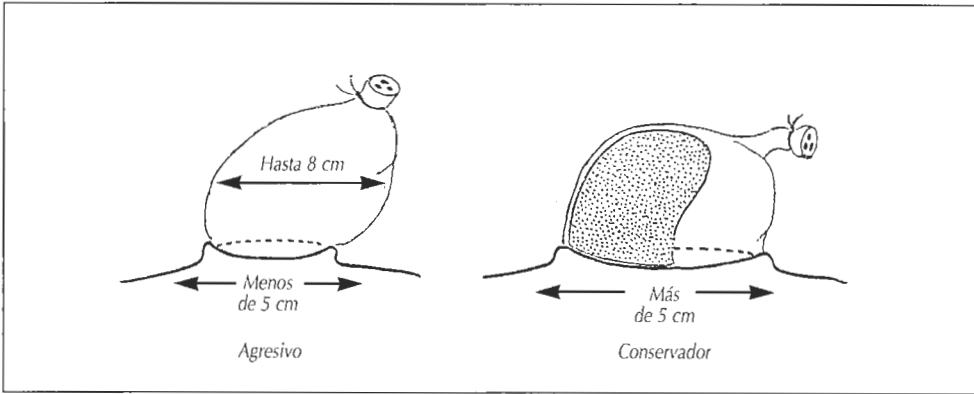
- a) Estado general y peso del neonato.
- b) Existencia de malformaciones asociadas.
- c) Tamaño del onfalocele, y en especial del diámetro del orificio herniario valorando además la lordosis existente.
- d) Forma anatomoclínica, forma fetal, forma embrionaria.

Pueden intentarse diversos procedimientos:

I. Métodos conservadores. Debout en 1861 fue el primero en proponerlo, seguido seis años más tarde por Duplay. Se basaban en impedir la infección y la rotura de la bolsa, ya que desde antiguo se conocían las posibilidades de curación espontánea por mesodermización y epitelización postnatal. Inicialmente se aplicaban anti-sépticos suaves con apósitos y ligera presión reductora. Alfeld en 1899 propugnó el método conservador mediante pincelaciones de alcohol, pero el método se popularizó con Grob, que a mediados del siglo XX practicó pincelaciones con mercurocromo al 2%, y aislamiento estéril. Mundialmente es conocido como técnica de Grob, que aplaza la reparación hasta que la cubierta está epitelizada y es posible la reducción herniaria al haber aumentado la capacidad abdominal. Además del mercurocromo, se han utilizado aplicaciones o pincelaciones de soluciones de sales argénticas, neomicina y bacitracina en polvo, soluciones de yoduro de povidona (Bax, Mud, Noordjil y Molecmar), benzalcohol acuoso (Mabogunje y Mahour) y mertiolate. Hay que admitir que el empleo de nitratos de plata y los antibióticos locales conlleva riesgos adicionales, debiéndose tener cuidado con las concentraciones ya que pueden producir lesiones renales, hepáticas y del sistema nervioso central. Este método conservador se aplica en especial a niños débiles, prematuros con malformaciones asociadas y en los casos en que el orificio presenta un diámetro mayor de 6 cm, siempre que el saco esté íntegro (Fig. 19). Su aplicación es simple pero debe ser cuidadosa y en condiciones de esterilidad. El propio Grob reconocía que no era una panacea, ya que se actuaba a ciegas y pueden dejar de reconocerse atresias, malrotaciones, etc., por lo que sólo tiene aplicaciones limitadas. El cordón umbilical debe cor-

PATOLOGÍA DE LOS DEFECTOS DE CIERRE CONGÉNITOS DE LA REGIÓN UMBILICAL

Figura 19.- Tratamiento según el tamaño del defecto



tarse y ligarse lo más corto posible. Toda la base de implantación se rodea de algodón enrollado en gasa estéril. Se procede a pincelaciones, dejando al paciente en un ambiente seco y protegiendo el abdomen con un arco para prevenir el contacto de las sábanas. Algunos autores aconsejan además espolvorear penicilina en polvo, o aplicar terramicina en spray los prime-

ros días, ya que más tarde cuando se forman las costras es impropcedente. De no existir compli-

Figura 20.- Gran onfalocele, tratado por el método de Grob



Figura 21.- Resultado método de Grob antes de la restauración final



Figura 22.- Esquema de la reducción progresiva visceral con el método de Grob

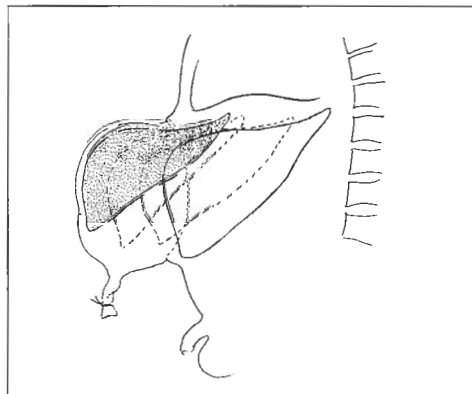
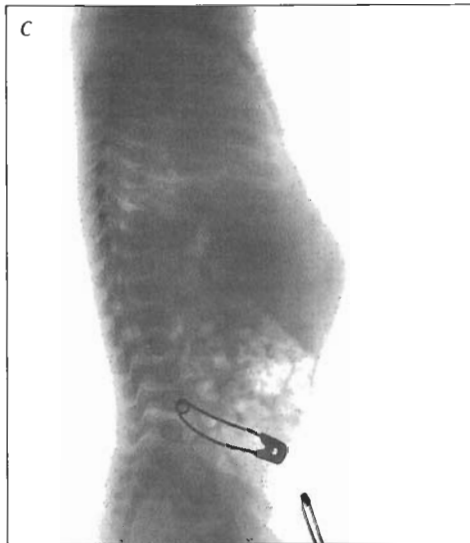
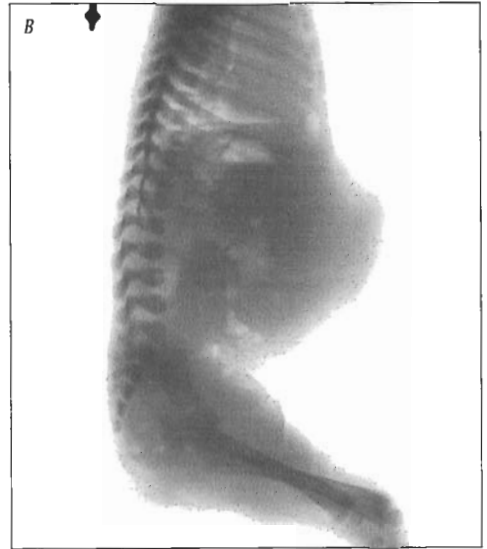
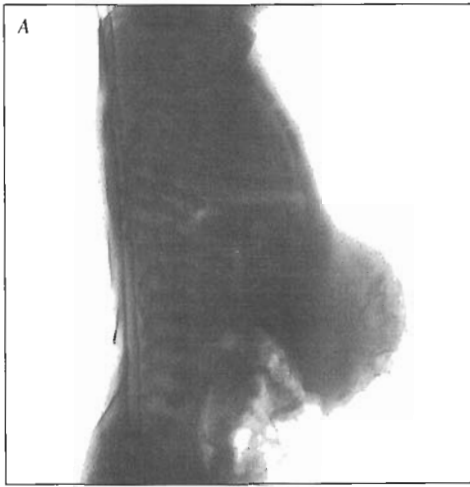


Figura 23.- Control a R.X. de la reducción visceral A, B y C, método Grob



añadirse más adelante una plastia umbilical (ya hemos dicho que “un abdomen sin ombligo es como una cara sin nariz”).

Para intentar esta reparación es preciso que las vísceras abdominales puedan ser reintroducidas y mantenidas en posición intraabdominal durante horas sin que repercuta sobre su funcionalismo y sin repercusión sobre los sistemas cardiocirculatorios. Los principales inconvenientes de este método son:

cación la misión del cirujano se limita a controlar la epitelización y evitar la infección y la rotura. Según el tamaño del saco y el estado trófico del paciente, el período de epitelización varía entre 10 y 15 semanas, pero gracias a la fibrosis que se instaura las vísceras van reintegrándose en la cavidad abdominal (Figs. 20, 21 y 22). En general es posible y aconsejable esperar a los dos o tres años para proceder a la reparación definitiva, y si quiere mejorarse la estética puede

a) Las dificultades en poder reconocer anormogénesis asociadas, cuya frecuencia puede variar entre un 40-80%.

b) Las dificultades de mantener libre de contaminación el saco durante semanas, ya que la infección dificulta la epitelización y expone a la peritonitis.

c) La posibilidad de aparición de lesiones renales graves, incluso mortales (Helbing,

Shippan y Wehran) por absorción de mercurocromo.

d) La necesidad de una reparación quirúrgica secundaria que se presenta con importantes dificultades técnicas (Fig. 23). Sin embargo durante años este método ha sido practicado con frecuencia y si bien hoy en día y gracias al método de Schuster han ido desapareciendo sus indicaciones.

II. Métodos cruentos. Podemos señalar tres métodos diferentes:

- 1) La cura radical.
- 2) Método de la reintegración diferida de R. Gross.
- 3) Método de Schuster, que presenta evidentes ventajas ya que puede aplicarse a los onfaloceles rotos y a los casos de laparoscisis, de los que nos ocuparemos posteriormente.

La cura radical. Es la forma ideal de tratamiento, para los onfaloceles de pequeño y mediano tamaño, en los que el orificio o base de implantación no supere los 8 cm (Duhamel) y aun mejor los 6 cm (Peter, Casasa, Boix-Ochoa,

etc.). El fundamento de esta intervención es parecido al de las eventraciones. Hay que extirpar la bolsa del exónfalo a nivel de la piel sana, tratar el contenido liberando adherencias, corrigiendo los defectos de rotación y reparar los planos después de separarlos en forma parecida al cierre de una laparotomía. Antes de iniciar la reparación es conveniente la desinfección cuidadosa del cordón, de la bolsa herniaria y de los tejidos vecinos, mediante una solución acuosa de amonio cuaternario. La piel se incide de 1-3 milímetros del límite con la bolsa amniótica (Fig. 24). Para evitar accidentes desagradables Duhamel aconseja iniciarla en la zona baja y lateral donde suelen existir menos adherencias. La incisión cutánea se prolonga hacia arriba con prudencia, procurando de inmediato no abrir el plano peritoneal. Este se abrirá más abajo en las proximidades de los bordes del orificio muscular, donde en general no existen adherencias y es más difícil lesionar las vísceras herniadas. Cuando la bolsa se ha aislado y ya no se presentan adherencias, hay que aislar y ligar el uraco, tras lo cual se aíslan y ligan las arterias umbilicales. Recordemos que muchas veces, sólo existe la arteria umbilical izquierda, que deberá aislarse, ligar y fijarse en la parte distal, mientras la vena debe

Figura 24.- A) Onfalocèle mediano. B) Trazado de la incisión de exéresis

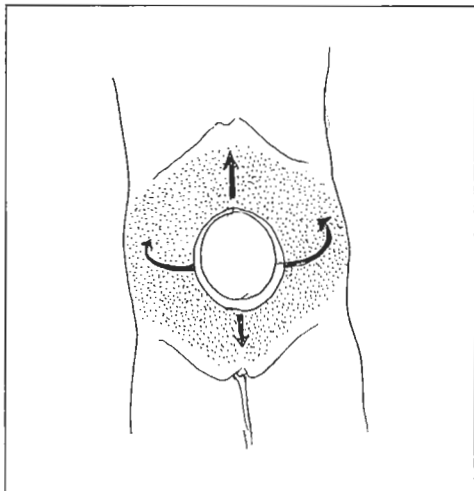


ligarse en el polo craneal. Con cierta frecuencia es posible encontrar la persistencia del ductus onfalomesentérico, generalmente en forma de divertículo de Meckel (capítulo X), en cuyo caso es aconsejable resecarlo a nivel del intestino, separándolo de éste. En los casos de celosomía caudal, en los que existe un onfalocele urinario, es necesario aislar el uraco, resecarlo y suturar la vejiga urinaria en dos planos, asegurándose antes de que la uretra sea permeable. Antes de reconstruir la pared abdominal es necesario explorar macroscópicamente la disposición del intestino y de su mesenterio, las cúpulas diafragmáticas y en caso de hallar alguna anomalía, proceder a su corrección. Uno de los tiempos más difíciles es la reducción del contenido. Un ayudante debe mantener los bordes cutáneos levantados mientras el cirujano comienza la reintroducción por el intestino delgado, siguiendo con el colon y el bazo si éste está herniado. Finalmente recubre el contenido con el hígado que sirve en cierto modo de tapadera. Los bordes cutáneos, sujetos con pinzas de Ombredanne, se cruzan por encima del hígado para mantenerlo reducido, lo que no siempre es fácil, y así poder suturar los planos. Duhamel destaca que dicha maniobra es difícil, precisándose muchas veces de experiencia y paciencia. Lo ideal es poder realizarlo con cierre por planos, pero muchas veces el cirujano debe contentarse con un plano total para lo cual debe valerse de material irreabsorbible, seda o nylon. Hay que tener en cuenta el poder practicar un correcto afrontamiento dérmico para evitar una posible evisceración ya que no existe un plano profundo sólido. Finalizada la sutura dérmica se coloca un apósito con gasa estéril fijada con esparadrapo y aún mejor con Tensoplast, pero cuidando de no comprimir el abdomen y aliviando la tensión de la sutura. No se levantará el apósito durante 15 días,

salvo sospecha de alguna complicación, pues consideramos necesario este período de hospitalización para controlar cualquier evisceración total o parcial, ya que los hilos de sutura pueden seccionar las finas paredes. Si la herida presenta un buen aspecto, pueden retirarse los puntos y colocar un nuevo vendaje durante unos diez días. Creemos necesario recordar la antigua técnica propugnada por Ombredanne de un amplio colgajo giratorio, de tipo dermusculo aponeurótico, para lograr el cierre del gran orificio herniario.

Reintegración diferida o técnica de Gross. En los casos de grandes onfalocelos con orificios superiores a los 6-8 cm de diámetro, su cierre por la cura radical es prácticamente imposible de lograrlo, se producen problemas graves y aún mortales por la compresión originada por la reintegración visceral. R. Gross en 1948, resucitó el antiguo método de Olshausen, consistente en cerrar la piel por encima de la bolsa amniótica, previamente desinfectada. Como señala Duhamel, con este método se evitaría que se produjeran adherencias entre las vísceras y la ulterior cicatriz cutánea. Inicialmente este método había sido abandonado por los peligros de la infección y en gran parte por la posible necrosis de los amplios colgajos que se deben preparar. Realmente este método está indicado en los grandes onfalocelos y en especial cuando el exónfalo es de imposible solución, ya que el hígado está totalmente herniado. Uno de los principales inconvenientes es que en el momento de la intervención no es posible descubrir las posibles anormogénesis asociadas. Otro problema se presenta cuando la bolsa del onfalocele está rota o infectada, y no puede beneficiarse de esta compleja técnica. Parece que la técnica de Gross, superpone sus indicaciones a la técnica de Grob.

Figura 25.- Zona de despegamiento dérmico en el método de R. Gross



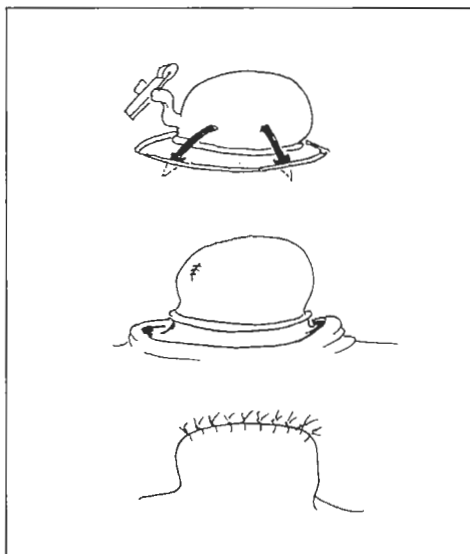
Técnicamente se debe abrir tan sólo la piel alrededor del onfalocele y practicar un extenso despegamiento cutáneo circunferencial muy importante, casi hasta la columna vertebral (Figs. 25 y 26). Hay que destacar que es casi más peligroso dejar la sutura a tensión que practicar el gran despegamiento, pues en el primer caso se presenta casi indefectiblemente la necrosis y la evisceración. El método de Gross permite resolver el problema del pequeño tamaño de la cavidad abdominal evitando la compresión postoperatoria. Al dejar el saco amniótico prácticamente no se presentan adherencias y además el revestimiento cutáneo actúa a modo de faja elástica que empuja hacia dentro el hígado y las vísceras eventradas. El segundo tiempo suele practicarse de los 10 a 14 meses, cuando las vísceras pueden ser reducidas en la cavidad abdominal sin forzarlas ya que ésta ha aumentado de capacidad.

Gubern Salisachs propugnó unas modificaciones al método de Gross, que considera imprescindibles para obtener buenos resultados.

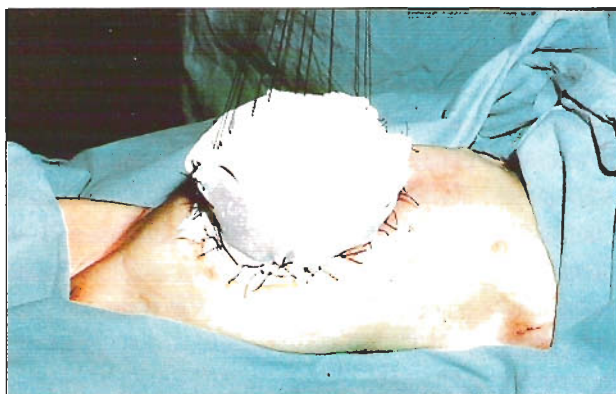
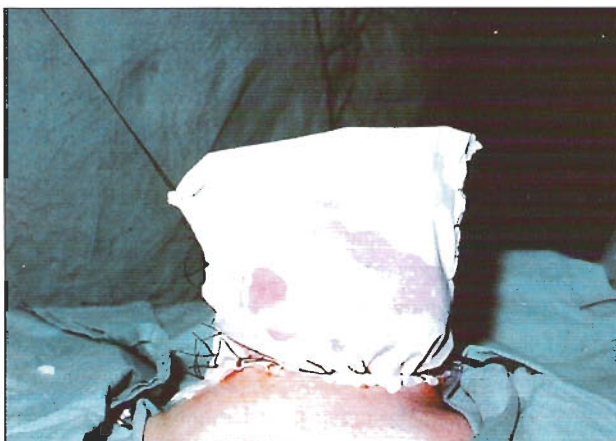
1º. Exploración radiológica previa, tanto anteroposterior como perfil, para valorar el caso y descartar anormogénesis asociadas y el grado de lordosis lumbar existentes.

2º. De no existir anomalías diafrámicas ni del tramo entérico, se procede a practicar el desprendimiento cutáneo amplio, dejando la parte central sin suturar y efectuando una sutura muscular secundaria progresiva. Durante y después de la cicatrización, debe colocarse el pequeño en cifosis para corregir la lordosis y aumentar la capacidad abdominal en posición de máxima capacidad. Este aumento de tamaño es de gran importancia al punto de que Irarte y col. han intentado su aumento por diversos métodos. Así para agrandar la cavidad abdominal en las reparaciones secundarias puede ser aconsejable el neumoperitoneo (Ravicht). Gubern hace años se preguntaba si en los métodos de Grob y de Gross, se podrían beneficiar de asociarlos al neumoperitoneo, en especial en aquellos en que es imposible sutu-

Figura 26.- Método de R. Gross



Figuras 27 y 28.- Método de Schuster. Colocación e inicio reducción



rar la zona central. Estos conceptos fueron comentados en diversos trabajos del tratamiento biológico del onfalocele por Gubern Salisachs, Marqués Gubert y Escudé Casals, de gran interés hasta la aparición de las técnicas de Schuster y de Willital.

Método de Schuster: Consiste esencialmente en el empleo de una hoja de un material sintético (Silastic, con un refuerzo de Dacron en los bordes). Dicha hoja por su borde externo queda suturada a los músculos rectos, se practica por encima de la piel, excepto en los casos de ruptura de la bolsa o en los casos de laparosquisis. Se procura conservar la cubierta amniótica

incidiéndola en su unión con la piel (Figs. 27 y 28).

Cada 5 ó 6 días, sin anestesia, se va descendiendo progresivamente la línea de puntos, con lo que se va reduciendo progresivamente el tamaño de la bolsa parietal y ampliando la cavidad abdominal. Poco a poco los músculos rectos se acercan a la línea media y el contenido puede reducirse. Este es el momento de retirar las placas de silastic y proceder al cierre secundario. En general si la cavidad abdominal se ha desarrollado suficientemente, es posible el cierre sin peligro de compresión, pero son bastantes los que aconsejan una gastrostomía de descompresión y aún la alimentación parenteral para evitar el riesgo de compresión abdominal. Es aconsejable la posición postoperatoria en cifosis.

Método de Willital: Dicha técnica representa un considerable adelanto ya que en manos de su autor ha permitido el 80% de supervivencias. Todos los onfaloceles y laparosquisis son operados en un solo tiempo valiéndose de una plastia con duramadre (Tutoplast Pfrimmer). En todos los casos el saco amniótico es abierto. Hay que conocer la disposición, según el onfalocele sea pequeño o grande (Figs. 29 y 30).

Se explora el intestino para descartar posibles anormogenésis que precisen corrección. Seguidamente se reseca el saco en terreno sano para proceder al cierre primario. Willital practi-

Figura 29.- Disposición del onfalocele pequeño

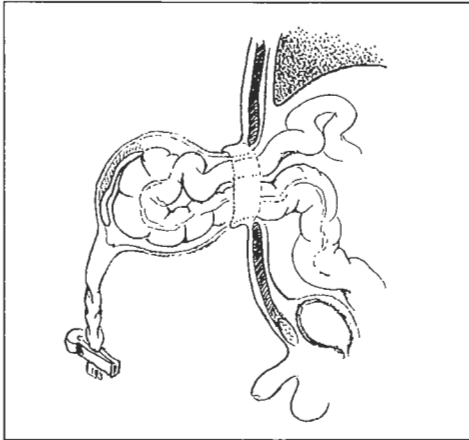
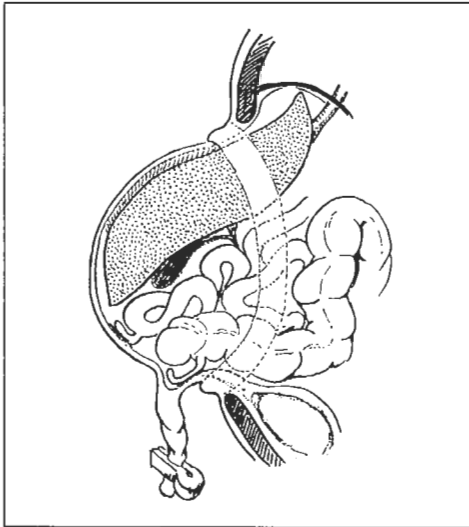


Figura 30.- Disposición del onfalocele gigante



ca sistemáticamente una gastrostomía, lo que permite la descarga sistemática del sistema gastrointestinal con lo que mejora la respiración diafragmática. Si existen malformaciones asociadas, lo que se presenta en un 9%, si es posible se corrigen en el mismo acto operatorio. En todos los casos se practica la denominada lisis operatoria del meconio, inyectando gastrografin en la zona ileal y cólica. Técnicamente se inicia el proceso colocando al pequeño en

decúbito supino, se desinfecta la pared, tanto del neonato como del onfalocele, si este está íntegro. Pero en caso de ruptura del saco, se prescinde de la desinfección. Debe researse el cordón dejándolo en las condiciones ya señaladas. Se abre en onfalocele y la piel se escinde en la región de tránsito, extirpando un pequeño ribete cutáneo. Se amplía ligeramente la brecha operatoria hacia arriba y abajo, explorando el tramo entérico para descartar posibles malformaciones asociadas. Si se descubren alteraciones simples, como un divertículo de Meckel, no se actuará sobre los mismos. Cuando las asas intestinales aparecen adheridas unas a otras por materia fibrinosa, se instilará suero fisiológico caliente y se intentará separarlas con mucho cuidado procurando no lesionarlas ni producir hematomas. Con ello se evitan ulteriores oclusiones o trastornos funcionales. Con una aguja muy fina y afilada, se practican diversas punciones, unas 10-15 a nivel del íleon y colon, inyectando en cada una 0,1 ml de Gastrografin. Con ello se logra lisar el meconio espeso y viscoso, el cual es muchas veces expulsado por el ano durante la intervención. Con ello se reduce el tamaño del intestino. En casos de onfaloceles cerrados, puede prescindirse de estas punciones con el Gastrografin. La parte más importante de la técnica consiste en la utilización de la duramadre desecada (Tutoplast), gracias a lo cual se consigue ampliar el abdomen para poder situar el intestino ectópico sin originar acodamientos de los vasos hepáticos, ni la compresión de la cara inferior, evitando la elevación de las cúpulas diafragmáticas. Este material tiene la ventaja de su gran elasticidad con escasa dilatabilidad (por la orientación rectilínea de su colágeno). Para su utilización es necesaria su rehidratación durante 5-10 minutos en una solución de 0,9% de suero salino. El parche de dura desecada se

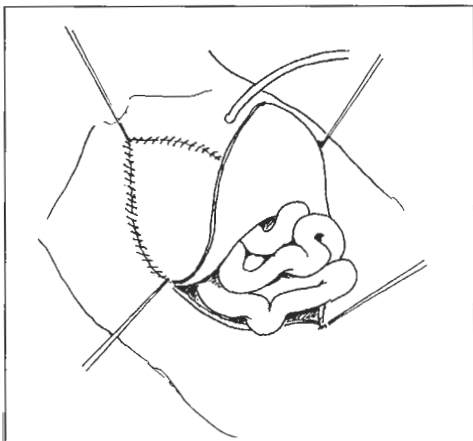
recorta en forma romboidal a la medida adecuada al defecto, por lo que es aconsejable elegir una pieza algo mayor a lo sospechado. Mientras la pieza de dura se hidrata, se procede a la disección de la piel y del tejido subcutáneo separándolo de la aponeurosis hacia arriba, abajo y lateralmente. Se practica la gastrotomía y seguidamente se procede a la sutura de la dura con material irreabsorbible en los dos vértices, a nivel proximal al peritoneo y a la aponeurosis, transformando la brecha en un rombo (Fig. 31). Desde cada uno de los vértices se practica con Vicryl una sutura continua. Las puntadas se dan a unos 5 mm del borde de la dura, evitando rasgarla. Al suturar la dura al peritoneo y a la aponeurosis, ésta se debe colocar por delante de aquella para evitar que el punto la corte. Cuando es posible la piel y el subcutáneo se deben colocar por delante de la dura mediante puntos sueltos en masa que comprendan la piel y el subcutáneo. Cuando es posible la sutura dérmica, se cierra la parte superior e inferior a puntos sueltos, con lo que queda en la parte media una zona desprovista de piel que normalmente epiteliza en 4-5 semanas. Pero es posible siguiendo a W. A. Maier

cubrir adicionalmente el defecto con dura. Mientras la mortalidad del cierre directo o de la cavidad abdominal sin plásticos es del 75%, en los grandes onfaloceles con las técnicas de Willital y Schuster, se reduce a 15-20%, resultados buenos para una grave malformación a la que con frecuencia se asocian hernias disfragmáticas, atresias, malrotaciones, defectos del uraco, persistencia del ductus onfalomesentérico o asociaciones sindrómicas como el síndrome de Wiedemann-Beckwith.

Síndrome de Beckwith-Wiedemann: Inicialmente Beckwith en 1963, en un congreso de la Western Society for Pediatric Research en Los Angeles, sobre tres casos y un año más tarde otros dos, y poco después Wiedemann en 1964, en un cuadro similar al de Beckwith, en tres hermanos, describieron independientemente un nuevo síndrome caracterizado por: macroglosia, onfalocelo, gigantismo, visceromegalia y tendencia a la hipoglucemia neonatal (Figs. 32 y 33).

Posteriormente otros autores han contribuido a esclarecer otros rasgos del síndrome describiendo otras características clínicas y anatómicas. Parece que varios autores habían llamado la atención sobre casos parecidos, siendo Bunll en 1861, un siglo antes el que refirió el caso "princeps". En 1973 se conocían unos sesenta casos, cifra que ha aumentado considerablemente. Nosotros hemos podido tratar cuatro casos, de los cuales uno falleció a la hora de vida, presentando anomalías tumorales renales bilaterales (Fig. 34). Weisdemann en 1973, refería 162 casos. Generalmente existe un onfalocelo, pero se han descrito casos de hernia umbilical y aún de diástasis de los músculos rectos abdominales. La Hipoglucemia neonatal se presenta entre el 35-55% de los casos. Generalmente se detecta neonatalmente,

Figura 31.- Método de Willital con Tutoplast



Figuras 32 y 33.- Fascies característica del síndrome de Beckwith-Wiedemann. Destaca la magroglia y los rasgos gigantes



pero puede presentarse meses más tarde después de 8 o 10 horas de ayuno. El retardo mental sería muy frecuente según Beckwith, lo hemos hallado en el 50% de nuestros casos, sin ser excesivamente profundo.

Parece predominar entre las razas caucásicas, pero se ha hallado también entre negros y jamaicanos, pero en 1973 no se conocían casos de niños hispanoamericanos. Clínicamente existe el antecedente de hidramnios y macrosomía al nacimiento, y gigantismo, macrofasia, anomalía umbilical, onfalocele o simple ombligo cutáneo, e inconstantemente: hiperplasia renal, a veces tumoral, hendidura de los lóbulos de las orejas, microcefalia relativa, retardo mental (no siempre 2 casos muy listos), epicanthus, criptorquidia en los varones. La macrosomía tiende a nivelarse con el desarrollo. Igual-

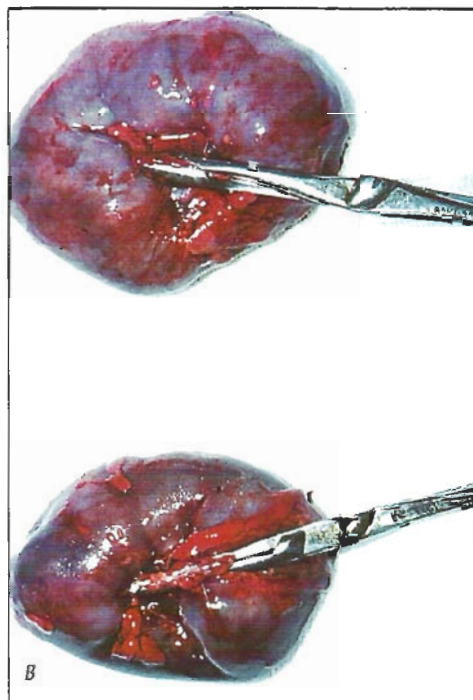
mente la macroglosia se atenua pero muchas veces debe ser reducida quirúrgicamente, remodelada para mejorar la respiración y facilitar la deglución. Generalmente el onfalocele y la hernia umbilical, pueden solventarse aunque en algunos casos por hiperplasia o por tumor renal bilateral, es de gran tamaño y puede romperse en el momento del parto.

La etiopatogenia: Actualmente la patogenia es poco clara, por lo que han existido diferentes hipótesis para explicar el mecanismo etiopatogénico. Así se ha considerado la hipoglucemia neonatal por un hiperinsulinismo y con la hiperplasia de los islotes de Langerhans ya señalada por Beckwith. Mariani cree que tal vez las hormonas placentarias pueden ser las responsables, pero todo entra en el terreno de la hipótesis. Delgado y Lozano en 1974 a propósito de un caso revisaron las posibles hipótesis hormonales, diencefálicas, genéticas, inmunológicas, etc., sobre el síndrome E.M.G., sin que desde entonces se haya aclarado la etiopatogenia. Lo que sí es evidente es la existencia

de formas floridas, frustradas e intermedias, lo que explica la existencia de los pseudo Beckwith-Wiedemann. Clínicamente hay casos con signos mayores y otras formas con signos menores. Wiedemann en 1968 con sus colaboradores describieron dos casos como Síndrome E.M.G., destacaron: exónfalos, macroglosia y gigantismo. Sin embargo no existe una manifestación aislada patognomónica. Es por ello que como señalan Delgado y Lozano, frente a casos con onfalocele y macroglosia, no podemos afirmar hallarnos ante un Síndrome de Wiedemann-Beckwith, sin haber investigado otras anomalías. Se conocen casos en que falta el onfalocele o la hernia (Boedts, Mariani y cols., Koofft y cols., Sherman y cols.) o la macroglosia (Wiedemann, Beckwith, Roe) y a veces existe onfalocele y macroglosia sin otras manifestaciones (O'Leary y cols., Shafer, Gustavson, etc.). Su característica anomalía umbilical varía entre un onfalocele o celosomía media típica, a una hernia o tan solo a una diástasis de rectos. La macroglosia, debida generalmente a una hiperplasia de las fibras musculares, puede ser de tal tamaño que dificulte gravemente la succión y la respiración y más adelante la fonación. Casi siempre se produce un retroceso postnatal, ya señalado por

Wiedemann, Martin y Mariani, por lo que algunos autores no creen necesaria la reducción plástica de la lengua (glosectomía parcial). Nosotros la hemos practicado en dos ocasiones, con mejoría espectacular en la respiración y el habla. El gigantismo se aprecia en el nacimiento por el peso, si bien a veces puede existir un bajo peso, pero superior al correspondiente a la edad gestacional. La talla es en general superior al percentil normal, y la maduración ósea suele ir avanzada. La visceromegalia se constata ya en las primeras exploraciones, en especial en el riñón, hígado, bazo, corazón y páncreas. La nefromegalia es frecuente, nosotros tuvimos un caso que presentaba tumores renales bilaterales, que favorecieron la rotura del onfalocele y la evisceración, falleciendo al nacer (Fig. 34). Las anomalías genitourinarias que se han constatado son clitoromegalia, criptorquidia e hipospadias. Se han señalado

Figura 34.- Síndrome Beckwith-Wiedemann. A. Ruptura bolsa, con evisceración. B. Tumores renales bilaterales.



106

reducciones espontáneas de las visceromegalías y de la macroglosia. Es interesante señalar la existencia de hemihipertrofia ya en el nacimiento (Harwood, Wilson, Neeman, Roe, etc.), lo que parece tener importancia por su relación con anomalías de las suprarrenales y el desarrollo de tumores intraabdominales. Existe con frecuencia una ligera dismorfia facial; ojos prominentes, hendiduras antimongoloides, orificios nasales abiertos hacia adelante, lo que da a estos niños un aire de familia (Irving). También puede existir una anomalía del lóbuo de la oreja, consistente en una o dos hendiduras en forma de Y invertida, que fue señalada por Irving y confirmada por muchos autores. Se han descrito malformaciones asociadas, como las malrotaciones, hernias diafragmáticas, posiblemente dependientes de la celosomía, y otras independientes como fisura palatina o microcefalia. Para mayores detalles en las alteraciones metabólicas y endocrinas, así como en los caracteres anatomopatológicos, aconsejamos la revisión de los trabajos de Sotelo-Avila y Singer, y de Delgado y Lozano.

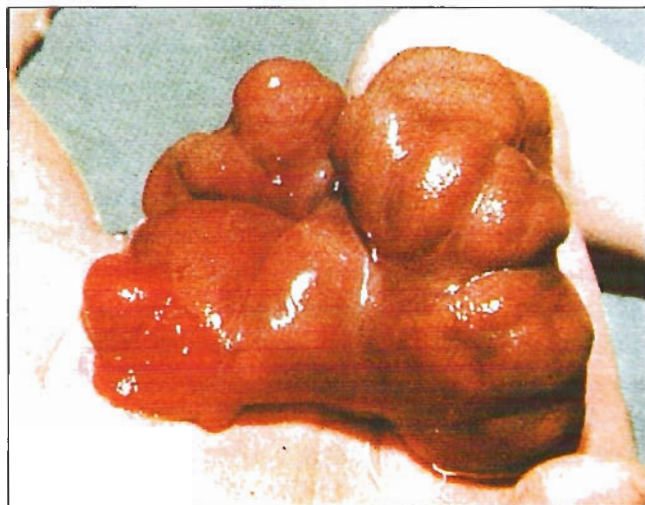
Tratamiento. Dado el desconocimiento etiopatogénico, es preciso investigar y controlar la glicemia, corrigiendo la hipoglicemia. La corrección del onfalocele, macroglosia y tumores asociados, será cruenta o conservadora según las condiciones de cada caso.

LAPAROSQUISIS

En su extraordinaria monografía sobre "morfogénesis patológica", Duhamel y cols., incluyen estos procesos entre las formas menores de la ectroptiquia media. Ya antes hemos señalado que el fallo en el desarrollo de las estructuras de los pliegues laterales y en especial de la hoja somatopleurica sería la responsable. La

falta total de diferenciación del mesenquima en un punto del revestimiento somatopleurico, conduce a la reabsorción del epiblasto y a la formación de un defecto en forma de ojal yuxtaumbilical, al que Duhamel denomina laparosquisis. Sería la forma más grave de una serie malformativa: laparosquisis, aplasia muscular abdominal y aplasia cutánea circumscrita. La laparosquisis, mal denominada gastrosquisis, para-onfalocele (Lotte, 1959) y hasta 20 sinónimos según Tischer (1965), es una afección rara de la que hasta 1967 sólo se conocían 42 casos intervenidos con éxito (Casasa y Boix-Ochoa). El primer caso conocido de evisceración congénita a través de un defecto extraumbilical de la pared del abdomen, con inserción normal del cordón umbilical (Fig. 5), lo publicó en 1773 James Calder (Med Essays and Observations. Edimburgo 1-205, 1733) citado por Moore. Posiblemente su frecuencia real es mayor de la admitida, pues en varias estadísticas se confunden con los onfaloceles con bolsa amniótica rota en el parto, en general por desconocimiento de este tipo de malformación. La distinción entre los dos procesos es fácil, porque en la laparosquisis: 1) el cordón umbilical está implantado normalmente, y su forma y aspecto es habitual. 2) su posición es paraumbilical, y a través del defecto las vísceras salen fuera de la cavidad abdominal, sin recubrimiento amniótico. Se trata de una evisceración verdadera a través del defecto ectroptíquico de la pared por fallo parcial de la somatopleura (Fig. 35). La terminología anglosajona de gastrosquisis es incorrecta, por cuanto casi nunca el estómago se eviscera. Tampoco es adecuada la terminología de para-onfalocele, utilizada por Lotte, Stur y Zweymüller, ya que el origen y aspecto es bien distinto del de los onfaloceles. Moore y Stokes en 1953, Kiesewetter en 1957 y Berman en el

Figura 35.- Laparosis. Visceras eventradas sin membranas



mismo año, han realizado revisiones sobre esta poco conocida malformación.

Moore y Strokes presentaron una clasificación de las evisceraciones congénitas del intestino distinguiendo: onfalocele, prolapso del conducto onfalomesentérico y gastrosquisis. Los dos primeros por defectos umbilicales, la segunda por fallo en la formación de la pared. El orificio parietal por el que se eventran las asas es siempre lateral, próximo al cordón, predominando en el lado derecho, pero siempre separado por un puente de piel normal, a veces casi yuxtapuestos. Ostermann destaca junto a la mayor frecuencia en el lado derecho, la prematuridad, el predominio en el sexo masculino, la falta de otras malformaciones excepto los defectos de rotación y las atresias, 3 en 32 casos. El tamaño del orificio varía desde 1 cm, que puede originar estrangulación y gangrena del intestino eviscerado, hasta 15 cm desde el xifoides hasta pubis (Brezin y Mayer), pero los más frecuentes tienen un diámetro entre 3 y 5 cm. Berman afirma que a veces el anillo umbilical puede formar parte del anillo del defecto

de laparosis, lo que sería excepcional. La forma del orificio parietal suele ser ovalada o alargada en ojal, constituyendo una verdadera hendidura paraumbilical vertical. Más raramente es redondeado con un diámetro entre 1 y 5 cm. En 1937, Wyburn sostenía que los músculos longitudinales o rectos, se desarrollaban por diferenciación local de la somatopleura y serían los únicos afectados por este fallo del desarrollo. Según él, los músculos anchos o planos se

originarían en los somitas y no se afectarían. Duhamel cree que tanto los unos como los otros pueden verse afectados. Desde el nacimiento las vísceras exteriorizadas presentan un aspecto lardáceo, despulido y entre los diversos elementos existen importantes adherencias gelatinosas. Según Moore se pueden distinguir dos formas: a) la masa del intestino eviscerado es rígida y se halla rodeado por una substancia o cáscara gelatinosa gruesa. En estos casos la cavidad peritoneal está anormalmente reducida de tamaño. La evisceración tiene que haber tenido lugar tempranamente. Moore propone el término antenatal. b) en el segundo tipo, la cantidad de mesenterio y reacción serosa intestinal es mínima o no existe, y el tamaño de la cavidad peritoneal es normal. En estos casos el intestino eviscerado puede reducirse fácilmente realizándose el cierre primario de la cavidad.

Forma perinatal. Es frecuente que presenten un recubrimiento de vernix caseoso y de meconio si ha existido sufrimiento fetal. Carecen de recubrimiento peritoneal y sus paredes están engrosadas y su longitud ha disminuido, en especial

en el intestino delgado (Soper). En general su aspecto recuerda el de las peritonitis meconiales, y como en éstas pueden asociarse estenosis, acodamientos y atresias (Duhamel). Por su parte Casasa y Boix, destacan la casi constante disposición en mesenterio común y las malrotaciones. Algunas veces pueden asociarse hernias diafragmáticas anteriores y a malformaciones venosas (Lanchon y Montagne, 1961), recordando un cuadro de ectoptiquia superior según Duhamel. Clínicamente, el cuadro es fácil de diagnosticar de "visu" cuando se conoce la existencia del proceso, y sus principales características anatomoclínicas: cordón normal, orificio paraumbilical y ausencia de cubiertas de las vísceras con su aspecto lardáceo, bien diferente de las características de los exófalos.

Tratamiento. La única solución es la quirúrgica, y si el estado general del paciente lo permite debe realizarse de inmediato. Hay que tener en cuenta que la inmadurez de estos pequeños (70% de prematuros según Moore) y las malformaciones asociadas empeoran el pronóstico, por lo que en tales casos puede existir una mortalidad del 90%. Los problemas que plantea el tratamiento de la laparosquisis se superponen en parte a los de las peritonitis meconiales y a los onfaloceles. Recordemos que muchas veces las vísceras han perdido el derecho de asilo en una cavidad abdominal hipoplásica, y que las vísceras desprovistas de peritoneo se han contaminado en el canal del parto, o en las manipulaciones exploratorias, muchas veces desprovistas de una adecuada asepsia. Basados en su experiencia personal, Casasa y Boix señalan 5 puntos fundamentales:

1.- Limpieza de las asas intestinales y vísceras de los restos de amnios, meconio, vernix caseosa, sangre, etc.

2.- Exploración de las posibles anomalías entéricas y corrección de las mismas si es factible.

3.- Reposición de las vísceras.

4.- Cierre del defecto o valiéndose si es preciso del método de Schuster, cubrir el defecto en forma parecida al onfalocele.

5.- Protección antibiótica, rehidratación y si es precisa nutrición parenteral. Rara vez es diagnosticado antes del nacimiento, pero si nace en un centro maternal debe trasladarse al sector quirúrgico neonatal, en incubadora y ambiente húmedo y si o se dispone de estas condiciones mojado con suero fisiológico templado las gasas estériles que cubren el defecto añadiendo antibióticos. Casi siempre hay que practicar la técnica de Schuster, teniendo en cuenta las posibles dificultades y trastornos de la reposición de las asas, así como los problemas de reinstauración del peristaltismo. Los intentos de reposición forzada y cierre primario por sutura bajo presión excesiva, conducen indefectiblemente a alteraciones mecánicas de la circulación y la respiración del niño. El pronóstico es muy grave con una mortalidad que llega casi siempre al 85-90%, a pesar de las técnicas actuales de reanimación. Pero algunos casos han podido ser salvados (Ostermann) incluso con técnicas de reducción inmediata y cierre primario en un plano. Moore, revisando 32 casos encontró dos fallecimientos sin intento de cirugía, y de los 30 restantes, 13 fallecimientos con 17 supervivencias operatorias aunque varios fallecieron en el postoperatorio inmediato. Los prematuros tuvieron mayor mortalidad. Los operados en la primera hora de vida tuvieron una mayor supervi-

vencia. El primer caso de supervivencia operatoria fué el de Watkins en 1943, posiblemente era un tipo perinatal que es de mejor pronóstico. En la revisión de Moore, de los 14 casos que supervivieron, 7 eran de tipo perinatal, 5 antenatal y 2 de tipo intermedio. En el tipo intermedio se utilizó una técnica modificada de cierre primario con disección limitada del colgajo de piel y cierre sólo de ésta. Quedó una pequeña evisceración que curó espontáneamente. La técnica de Gross para los onfaloceles fue aplicada una vez por Simpson y Caylor. Moore en un caso de tipo antenatal que no podía cerrarse con la técnica de Gross, practicó una decortización que permitió reducir el tamaño y aumentar la flexibilidad dejando una gran eventración que se reparó a los 7 meses.

Hemos indicado que en las formas menores de las ectoptiquias medias, existían las aplasias de la musculatura abdominal y las aplasias cutáneas circunscritas.

I. *Aplasia de la musculatura abdominal.* Estas alteraciones son conocidas desde Fröhlich en 1839. Afecta los músculos laterales o anchos del abdomen, y ha sido revisada en 1950 por Silverman y Huang, pero también a los músculos rectos. El desarrollo de los músculos está inhibido de modo variable entre la hipoplasia y la aplasia. A veces se constata la presencia de fibras musculares de aspecto embrionario en el seno de un tejido fibroso indiferenciado. Hay que señalar o destacar que esta alteración del desarrollo se acompaña casi siempre de una dilatación de todas las vías urinarias superiores. Antiguamente los autores como Stumme (1903) consideraban que las lesiones urinarias serían las primitivas y ocasionarían la atrofia de las paredes abdominales. En realidad muchas veces

no existe una razón para explicar la dilatación de las vías urinarias, e incluso es relativamente frecuente el hallazgo de aplasias parietales sin la existencia de lesiones urinarias asociadas. Pels Leusden en 1908 atribuía la dilatación de las vías urinarias a la dificultad de la micción. Según esta hipótesis el cuello vesical estaría desplazado y la micción sería difícil por el fallo de la presión abdominal. Lo cierto es que en nuestras observaciones (Dargallo, 3 casos de Sd. de Tríada) existían verdaderas malformaciones. Duhamel destaca las alteraciones vesicales, la persistencia de divertículos vesical, incluso fistulizado en el ombligo. Esto orienta a un fallo de la somatopleura, del pliegue inferior, en el cual se diferencian al mismo tiempo la pared hipogástrica y la vejiga. Existen además otras malformaciones inconstantes: agenesias renales, atresias uretrales, abocamientos anómalos de uréteres, etc. Anomalías que tanto pueden presentarse en la ectoptiquia caudal como en el cuadro de regresión caudal. La ectopia testicular es muy frecuente, casi constante y bilateral. Resultante (según Duhamel) del fallo en el desarrollo de la pared abdominal, por tanto debe incluirse entre las ectoptiquias caudales.

II. *Las aplasias cutáneas circunscritas* dependen de agenesias del dermis, que es el inductor de la transformación del epiblasto en epidermis, y se corresponden con las mal llamadas enfermedades amnióticas. Las aplasias cutáneas de las paredes laterales del tronco son las más frecuentes después de las del cráneo. Al parecer la primera observación corresponde a Kahn en 1841. Casi siempre unilaterales, se presentan a veces en forma simétrica, como islotes de gran eje vertical, pudiendo extenderse desde las axilas a las crestas ilíacas, con una ampliación en la pared abdominal por una banda transversal. Boureau señala que la lesión se extiende en forma de alas

de mariposa. Del mismo modo que a nivel de los miembros, existen formas atenuadas de esta malformación, en forma de simple hipoplasia del dermis que se presenta como un surco congénito. Parece que sólo existe una observación de surco circunferencial en el abdomen (la mujer de Moir Chassar). Histológicamente se trata de una hipoplasia del dermis (Haegel). En 1961, Tuchmann-Duplenis y cols. lograron crear surcos torácicos, valiéndose de un antimitótico, el 6-cloropurina, que pasaban por delante de la región cardíaca. En 1978, Bosch Banyeras y cols. presentaron en el Butlletí de la Societat Catalana de Pediatria, un caso de aplasia cutis congénita, que presentaba características de un surco casi completo. En su trabajo señalaban que esta afección fue reseñada por Cordon en 1767. Más adelante hablaremos sobre la enfermedad amniótica (capítulo VII).

Queremos añadir unas breves notas sobre la ectopia cordis, la extrofia vesical y la persistencia cloacal.

LA ECTOCARDIA O ECTOPÍA CORDIS

En sus formas mayores, se acompañan de un defecto extenso de la pared torácica anterior. Muchas veces (en los pocos casos de la literatura), el defecto se extiende desde la base del cuello hasta el ombligo, pero las vísceras abdominales están recubiertas por el peritoneo, con división completa del esternón y separación de los músculos rectos anteriores del abdomen, la ausencia de pericardio y una hernia anterior del corazón, cuya punta se proyecta directamente hacia adelante (Fig. 36).

La ectocardia, como malformación aislada se distingue de la celosomía superior por la ausen-

cia de onfalocele, así como por la falta de recubrimiento amniótico. El corazón hace prominencia en medio de un defecto parietal. Se distinguen tres tipos: limitado a la región cervical, o ectocardia cervical, en la zona media o ectocardia torácica y finalmente en la parte inferior, o ectocardia toracoabdominal, en cuyo caso el pericardio puede estar conservado.

Según Hurwitt y Lebendiger, el pronóstico en estos casos depende de la topografía, peor en las cervicales, de la existencia de un pericardio completo y del estado del corazón.

La celosomía superior puede asociarse a hernias diafragmáticas por un fallo de la porción somatopleúrica correspondiente del septum transverso.

En 1958 Cantsell, Haller y Ravitch describieron un síndrome de defectos congénitos que comprendían pared abdominal, esternón, diafragma, pericardio y corazón (Fig. 37).

Recopilaron 5 casos, y reunieron 16 casos más en la literatura, de los cuales el primero era de

Figura 36.- Ectopia cordis

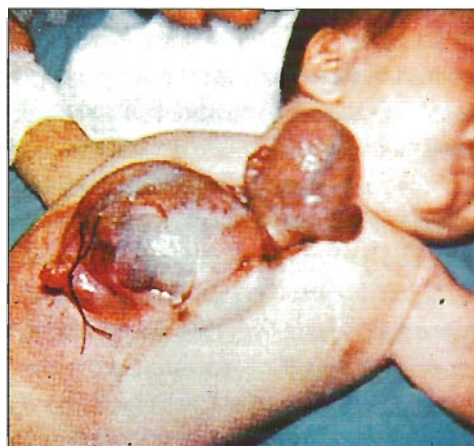
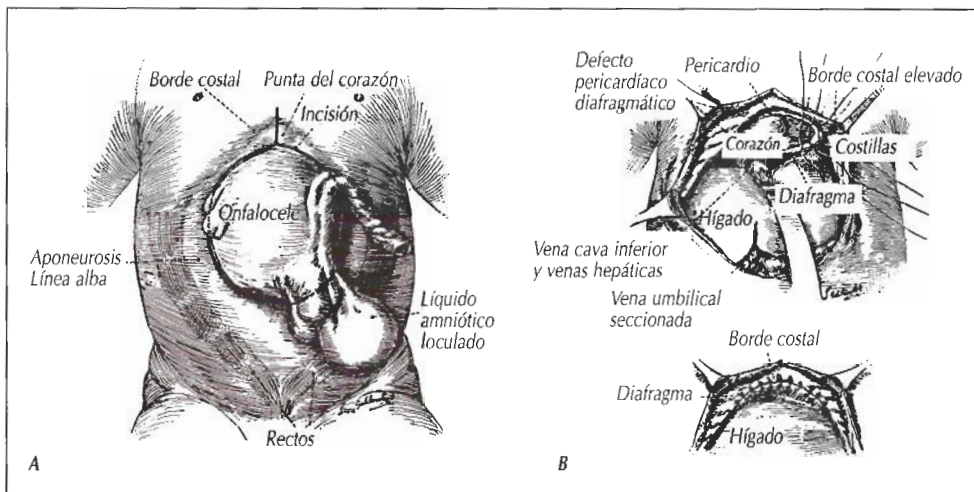


Figura 37.- Disposición anatómica celosómica superior con defectos congénitos de pared abdominal, esternón, diafragma, pericardio y corazón de Cantsell, Haller y Ravitch. A) Nótese la amplia separación de los músculos rectos y la posición expuesta del corazón (Surg. Gynecoc. Obstet., 107: 603). B) Luego de extraído el saco del onfalocele, pueden notarse los defectos del diafragma, pericardio y esternón. Se realiza la reparación del defecto diafragmático



Prochaska en 1734. El propio Cantsell considera que el síndrome no es tan raro. Byron en 1954, sugirió la terminología de ectopia cordis tóracoabdominal. Cantsell cree que esta terminología es incorrecta, ya que la verdadera ectopía cardíaca es rara, y sólo se observó una vez en 24 casos de la literatura. La impresión de ectopía resulta de los defectos concomitantes del esternón, diafragma y pared abdominal, y no de una verdadera malposición del corazón.

El defecto de la pared abdominal en su parte alta es supraumbilical en relación a la posición normal del ombligo, y puede variar entre una simple separación de los músculos rectos hasta un gran onfalocele. Los músculos rectos anteriores están muy separados, e insertados en el borde costal y en las costillas inferiores en una posición lateral anormal. Esta disposición está unida a ausencia de xifoides y fallo de la unión de las esternobras en el tercio o mitad del esternón, por donde hace prominencia el corazón. En éste se presentan defectos variables en el

tabique interventricular, estenosis pulmonar, atresia tricúspide, etc., pero un dato a destacar es la frecuencia con que se presenta un divertículo ventricular izquierdo (Mulder, Crittenden y Adams).

La reparación quirúrgica es difícil pero posible, y una vez reseca el saco del onfalocele, deben corregirse los defectos del diafragma, pericardio y esternón, terminando con el cierre abdominal mediante la aponeurosis interna de los músculos rectos, según la técnica de Cantsell, a la que se puede añadir un refuerzo de Marlex. Mulder y cols. han practicado la resección del divertículo cardíaco en el curso de la misma intervención.

En las celosomías inferiores, que raramente se logran en la teratología experimental, se presentan unos elementos constantes que se hallan en todos los casos y algunos variables (Duhamel, These Quetard, Paris 1961). Los elementos constantes son: un onfalocele, una

Figura 38.- Extrofia vesical

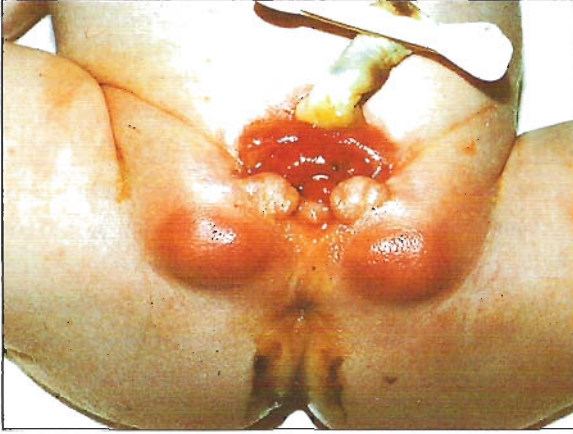


Figura 39.- Persistencia de cloaca



extrofia vesical, ésta con la particularidad de que la superficie vesical está dividida en dos campos laterales (en los que desembocan los uréteres), separados por una fístula intestinal, muchas veces prolapsada. Esta zona corresponde al ciego (fisura cecovesical). El colon es rudimentario y su parte terminal falta totalmente.

3% (Eckstein, 1963), 5 sobre 19 (Soper y Green) y en relación a las extrofiyas vesicales sería de 4 a 22 (Rickham, 1960).

No queremos entrar en mayores detalles, ya que tales casos se acompañan de diversas malformaciones que precisan de técnicas especiales fuera de los límites de este tratado.

Debemos señalar que en los casos o formas mayores, el cordón umbilical no se forma y se encuentra sustituido por una bolsa amniótica cilíndrica que une el feto directamente a la placenta. Pero muchas veces existe un onfalocele pequeño apenas separado de la extrofia vesical. Dicha malformación constituye a nivel del pliegue caudal, el equivalente a la ectocardia a nivel del pliegue cefálico (Figs. 38 y 39).

Recklinghausen en 1886, a la celosomía inferior la denominaba hendidura abdominovesical, y Schwalbe en 1909, fisura vesicointestinal, término adoptado por la mayoría de autores anglosajones (Rickham, 1960). Ombredanne hablaba de gran extrofia de cloaca interna, mientras los autores germánicos hablan de ectopia cloacal.

La frecuencia de los casos "quirúrgicos" de celosomía inferior, en relación a onfaloceles simples varía del

LAS APLASIAS CUTÁNEAS Y LA ENFERMEDAD AMNIÓTICA

Las aplasias cutáneas son el resultado de la agenesia del dermis, que es el que induce al epiblasto a transformarse en epidermis y a que en el mismo aparezcan las faneras.

Duhamel propone agrupar los diferentes aspectos bajo la denominación de ectrodermia.

La más frecuente es la aplasia localizada en el vértice craneal (76 sobre 100 casos señalados por Von Terruhn).

Duhamel, valorando las diversas localizaciones cree que todos los casos son formas menores de procesos teratológicos que pueden afectar la región.

Se han descrito en la cabeza, en el tronco, en la cara, en los miembros (Boureaux, 1961), en forma de bandas amnióticas denominados surcos, completos o incompletos, afectando con frecuencia a los dedos de manos y pies, simétrico o en forma irregular,

pero respetando siempre la planta de los pies (Figs. 1 y 2).

En las formas típicas de aplasia cutánea aparece una zona circunscrita por un tegumento normal, rodeando a una especie de ulceración cuya superficie está tapizada por una fina membrana, trasparente al nacimiento, de aspecto húmedo y movilizable sobre los planos subyacentes, que presentan un aspecto normal (Figs. 3 y 4).

Figura 1.- Doble localización craneal de la aplasia cutánea congénita

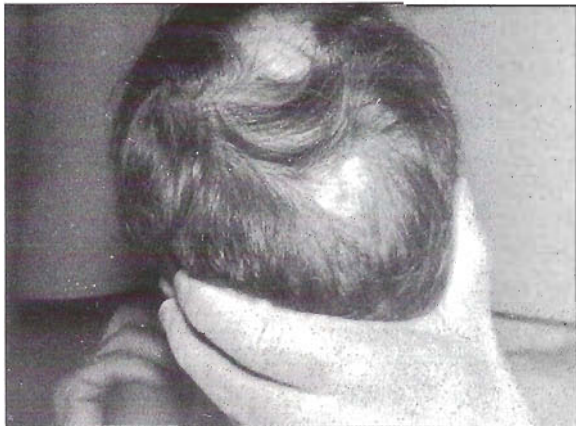


Figura 2.- Localizaciones asimétricas en manos. Perodactílas: surcos amnióticos, linfangio-edemas



En el momento del nacimiento no existe ninguna manifestación inflamatoria. Si no hay infección secundaria, la membrana se deseca y es eliminada, con lo que el fondo se recubre de un tejido de granulación fino y escaso, que origi-

nará una cicatrización sorprendentemente rápida pero no se tratará de un tegumento normal.

Desde un punto de vista histológico la membrana está constituida por una sola capa celular que descansa sobre un corion delgado e indiferenciado. Parece tratarse de un epiblasto no evolucionado.

A veces existen formas de tipo hipoplásico, formas menores de las aplasias en cuyo caso la piel es fina y constituida por células planas y de aspecto atrófico. Tanto la capa basal como la capa cornea son muy reducidas y el conjunto de esta piel es lampiña y está desprovista de mamelones pilosos. El dermis no existe. Veremos que hay que relacionar a estas

Figura 3.- Gran zona de aplasia pseudoulcerosa abdominal



Figura 4.- Curación espontánea



hipoplasias del dermis de los surcos congénitos y las fosetas cutáneas que pertenecen al cuadro de la enfermedad amniótica.

Existen finalmente formas atípicas de aplasia cutánea en las cuales el tegumento malformado se necrosa antes del parto dando la apariencia de una ulceración congénita. A veces la cicatrización se efectúa total o parcialmente antes del nacimiento.

Estas ulceraciones o las cicatrices ulteriores son consideradas como pertenecientes al cuadro de la enfermedad llamada amniótica. La relación de las aplasias con la enfermedad amniótica es aún incierta, aunque ambos procesos pueden asociarse a otras afecciones de degradación como son los pies y manos zambas, e incluso la ectrodactilia.

La enfermedad amniótica. Se describe como tal la reunión de un cierto número de lesiones muy especiales, cuya característica principal es que todas ellas parecen ser el resultado de una acción exterior directa sobre el feto.

La naturaleza aparentemente exógena de estas lesiones. permitirá a priori diferenciarlas de las agenesias, que son la consecuencia de un fallo

de inducción o de diferenciación, es decir, son endógenas por definición. Esto es aplicable incluso en que estas últimas sean la consecuencia de una acción teratógena exterior, esta vez en forma indirecta.

Las más características de estas lesiones son las amputaciones que a diferencia de las agenesias distales (hemimelias, ectrodactilias, etc.) son según Duhamel, verdaderas mutilaciones, a las que únicamente se puede aplicar el término de peromelia, propuesto por Gurlt (1832) para las ectromelias. Estas mutilaciones son especialmente frecuentes en los dedos, pero se han visto a todos los niveles de los miembros (Figs. 5 y 6). El esqueleto se interrumpe bruscamente, en la parte proximal no hay hipoplasia sino un desarrollo normal, y no existen esbozos distales. Ello hace que muchas lesiones denominadas peromelias, sean en realidad hemimelias transversas, ya que persisten en la punta rudimentos de los elementos digitales.

En las perodactilias el extremo digital muchas veces tiene aspecto cicatricial. Las manifestaciones de algunos autores de haber hallado en la cavidad amniótica los restos de la extremidad, parece excepcional (Figs. 5 y 6).

Figuras 5 y 6.- Mano izquierda con triple perodactilia. Mano derecha con hipoplasia y braquifalanga distal en 2º, 3º, 4º y 5º dedos

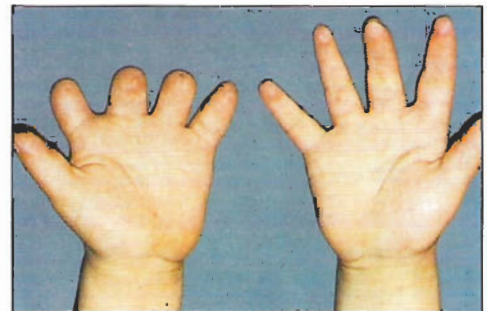


Figura 7.- Surco amniótico con importante linfedema distal



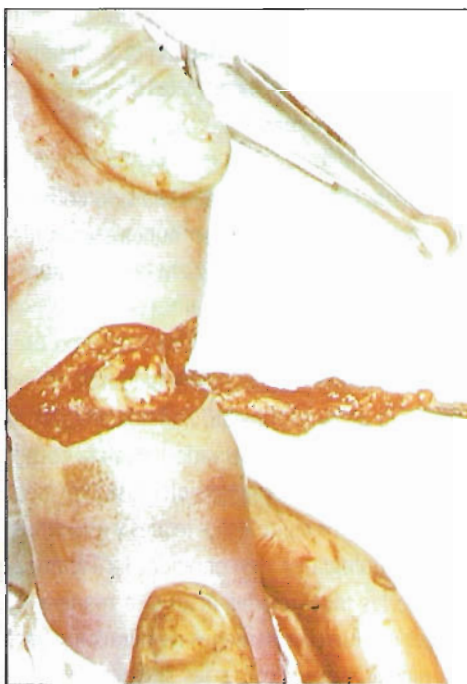
un engrosamiento por linfedema y en especial a nivel de los dedos (Figs. 7 y 8).

Duhamel, Haegel y Pagés creen que el linfedema se presenta en la mitad de los casos, no pareciendo existir ninguna relación de causa-efecto con la existencia del surco. Tampoco parece existir relación entre la presencia del linfedema y la profundidad del surco, con la particularidad de que con frecuencia el edema sobrepasa ampliamente al surco hacia la zona proximal del miembro. Además es conocida la existencia de macromelias condicionadas a la presencia de linfedemas aislados. Si estas anomalías aparentemente tan dispares se agrupan en un cuadro único de una sola enfermedad amniótica es que se asocian con frecuencia a unas bridas amnióticas, implantadas sobre el feto a nivel de las lesiones atravesando la cavidad amniótica.

Las sindactilias amnióticas son siempre distales y respetan las comisuras, pueden afectar a dos dedos y a veces a tres, y siempre se acompañan de amputación parcial de los dedos, por lo que deberían llamarse pero-sindactilias mejor que ectrosindactilias (Duhamel); compartimos esta opinión, de modo que la unión de los dedos es secundaria a la cicatrización de la mutilación.

Los surcos congénitos o amnióticos son depresiones lineales que en forma de anillos o arcos completos o incompletos rodean un dedo o un segmento del miembro. Más o menos profundos rodean y comprimen los músculos, tendones, vasos y nervios subyacentes, pudiendo incluso dejar su marca sobre el hueso. Por debajo del surco el segmento de miembro es normal tanto desde el punto de vista morfológico como funcional, pero a veces puede existir

Figura 8.- Detalle exéresis surco amniótico. Técnica Dargallo



Generalmente son delgados filamentos, muchas veces rotos en una de sus inserciones, otras veces de velos, bandas o verdaderas cuerdas, y como máximo puede existir una adherencia directa entre el tegumento fetal y el amnios.

Tanto las adherencias como las bridas han sido consideradas como señales o vestigios de una enfermedad "amniótica", posiblemente inflamatoria a la que se le ha atribuido ser la causa mecánica de la estrangulación de las extremidades, provocando como mínimo un edema distal, y como máximo una amputación, pero en casos intermedios, surcos, necrosis isquémicas y coalescencias en las extremidades digitales. En realidad este concepto mecánico parece poco pausable ya que las bridas carecen realmente de consistencia, y aún admitiendo que pudieran tener un papel en la estrangulación difícilmente nos explicarían que las lesiones más frecuentes en la enfermedad amniótica, surcos circulares y las eventuales lesiones de las extremidades subyacentes, no tengan relación con la profundidad del surco; y que existen lesiones cutáneas localizadas de tipo foseta, cicatriz o simple mancha.

La concepción inflamatoria no ha sido completamente probada: no existen nunca signos histopatológicos ni en las bridas ni en las lesiones de la placenta o en el feto.

En 1949, Ombredanne pudo refutar el origen mecánico de la enfermedad llamada amniótica. Para él, las lesiones observadas serían la consecuencia de una enfermedad ulcerosa que afectaría a la vez los tegumentos fetales y el amnios, y cuya etiología es desconocida. La cicatrización de las ulceraciones acarrea a manera de las que maduran, fenómenos de retracción y de coalescencia que explica las sindactilias. Una

úlceras circunferencial sería capaz de originar la amputación pura y simple de la parte distal de la extremidad y en las formas menores deja tras su evolución una cicatriz en anillo.

Ombredanne describió una variedad profunda de enfermedad ulcerosa que dificultaría localmente el desarrollo del esqueleto y que apareciendo en un estado precoz podría impedir su aparición. Esta enfermedad sería pues la causa de pseudoartrosis congénitas, agenesias longitudinales y aún en formas mayores de ectromelias: la asociación frecuente de una foseta cutánea, mirando la aplasia ósea es un argumento suplementario.

La argumentación de Ombredanne se apoya en la existencia, posible en el recién nacido, de ulceraciones cutáneas en evolución. Tan solo aportó un caso o ejemplo (Lacairre, 1949). Por su parte Duhamel presenta dos casos de ulceraciones congénitas pero cree que se tratan de dos casos de aplasias cutáneas que hemos descrito anteriormente. Ombredanne acercaba estos hechos a ciertas formas de gangrena neonatales. Son excepcionales, y su origen vascular, no tienen nada en común con las manifestaciones de la enfermedad amniótica.

Estamos de acuerdo con Duhamel de que la hipótesis de Ombredanne es lógica, ya que hace depender las agenesias esqueléticas de una ulceración cutánea que deja tan solo en la superficie cutánea a una simple foseta. La teoría o hipótesis de Ombredanne no se apoya realmente en ningún argumento etiológico y nunca ha recibido confirmación indiscutible; es por ello que debe ser desechada.

Duhamel insiste en que los muñones de perodactilias y las sindactilias presentan un aspecto

cicatrizal pero estas características no se han observado a nivel de los surcos ni de las fose-
tas. En nuestras observaciones tampoco hemos
podido ver estas cicatrizaciones.

Duhamel considera que este cuadro de "enfer-
medad amniótica" no es admisible y debe ser
desmembrado. Aunque las diferentes lesiones
que hemos señalado se asocian con frecuencia
entre ellas, no parece que exista entre sí rela-
ción de causa-efecto, salvo las perodactilias y
sindactilias. Todas pueden hallarse como ano-
malías aisladas. Por lo demás, pueden hallarse
asociadas a otros tipos de malformaciones.
Estas asociaciones son de 3 tipos:

Con mucha frecuencia, dentro de la rareza de
estas lesiones amnióticas, se asocian a manifes-
taciones menores de ectromelia: agenesia de
piezas esqueléticas (principalmente falanges
proximales, sindactilias y principalmente for-
mas localizadas de artrogriposis -pies zambos
equinovaros teratológicos-, casi siempre sin
lesiones amnióticas en la vecindad. Cabe pen-
sar que ambos procesos sean el resultado
común de una misma acción teratógena.

Otra asociación más rara es la existente entre
lesiones llamadas amnióticas y malformaciones
a distancia, p.ej. una imperforación anal, se
atribuyen a una sola acción teratógena difusa
en el espacio.

Finalmente, la asociación a un mismo nivel de
una encefalomielodisrafia, de una malforma-

ción facial o de una celosomia y una brida
amniótica, se ha constatado con cierta fre-
cuencia. Algunos autores han creído que la
brida podría ser la causa de la malformación,
cuando lo más probable es que sea la conse-
cuencia. Para Duhamel la adherencia del tegu-
mento al amnios sería el resultado de la dis-
plasia del mesoblasto subyacente. En algunos
casos una sola brida puede hallarse unida en
sus extremos a dos zonas malformadas y aleja-
das una de otra.

En todos los casos las diferentes lesiones atribui-
das a la enfermedad amniótica parecen ser el
resultado de una acción teratógena endógena.

Las amputaciones, la perosindactilia y las gan-
grenas neonatales son al parecer la consecuen-
cia de trastornos vasculares como han demos-
trado Ancel, Fort, Giraud, Lefebres.

Por el contrario los surcos y las fose-
tas no presentan nunca un aspecto cicatrizal,
serían el resultado de una hipoplasia del der-
mis, debiéndose atribuir a una aplasia cutánea.

Duhamel concluye pues: "Las diferentes mani-
festaciones de la llamada enfermedad amnióti-
ca, pueden atribuirse a mecanismos diferentes,
pero todo pertenece al cuadro de ectromelia,
constituyendo formas menores o degradadas de
este proceso teratológico". Para mayor detalle
ver capítulo VII Malformaciones de los miem-
bros (Ectromelia), *Morphogenesis Patholo-
gique*, Duhamel.

LAS HERNIAS UMBILICALES Y YUXTAUMBILICALES

Durante los primeros años de la vida en particular en los primeros doce meses, se observan con frecuencia hernias de la región umbilical. Puede afirmarse que las hernias umbilicales son el defecto estructural más frecuente en el lactante. En los adultos se presentan en especial en mujeres de más de 40 años y con tendencia a la obesidad. En los niños como después veremos, son especialmente frecuentes entre los negros y los de aspecto raquítrico con grandes abdómenes (Ombredanne) (Figura 2, capítulo V).

Todas las hernias que aparecen próximas al ombligo pueden ser denominadas umbilicales, pero en general se dividen en tres tipos: hernias umbilicales congénitas, hernias umbilicales adquiridas y paraumbilicales.

Hernia umbilical congénita, de tamaño e importancia variable, entre un simple retraso en el cierre de la cicatriz con propulsión peritoneal a través del orificio hasta hernias grandes con contenido entérico y epiploico capaces de estrangularse, (llegando a ser una gran amena-

za para la vida, de no ser corregida urgentemente).

Recordemos que en la especie humana entre la sexta y décima semana del desarrollo, el tubo gastroentérico, también en desarrollo, es desplazable hacia la cavidad celómica extraembrionaria en el interior del tallo corporal (hernia fisiológica externa). Sin embargo las vísceras regresan al interior de la cavidad abdominal en la décima semana cuando se inicia la rotación intestinal y los músculos rectos anteriores completan su desarrollo y aproximación a la línea media, excepto en el punto de paso del cordón, donde la musculatura queda separada por una somatopleura aún indiferenciada.

Hemos señalado que el amplio orificio de comunicación fetoplacentario se transforma en el estrecho orificio de comunicación vascular a través del cordón del feto a término y más tarde en la cicatriz residual tras la caída de los restos del cordón. Cuando la cicatriz umbilical se ha formado, se corresponde a un punto de debilidad situado en la línea alba y constituido por:

un anillo fibroso, obturado por delante por un tapón fibroso, estrechado en la parte inferior por el nódulo fibroso de las arterias umbilicales y del uraco fibrosado. Por delante se halla recubierto de piel fina desprovista de pelo y tapizado por detrás por el peritoneo y la fascia de Richet. Para más detalle ver el capítulo III, donde se explica la constitución anatómica del ombligo.

Tras la momificación y desprendimiento del cordón, quedan restos del mismo en el orificio contribuyendo al cierre por cicatrización. A veces la hendidura no se cierra adecuadamente y en esta zona de debilidad el peritoneo prolapsa constituyéndose el saco herniario. Su formación es bien diferente de la del exófalo (del que nos hemos ocupado en el capítulo VI), donde no existe cierre.

Aunque es posible que exista una debilidad regional en las estructuras del orificio umbilical, no suele advertirse hasta que el cordón se ha secado y desprendido. Incluso entonces puede ser muy engañosa y no exteriorizarse hasta semanas o meses más tarde.

En la raza negra, la hernia umbilical congénita es más frecuente que en las restantes etnias. Se calcula que es ocho veces más frecuente en los niños negros. En los estudios de Crump (1952) y de Evans (1941) se señala que un 32% de niños negros frente a 4% de blancos, presentan hernia umbilical. Dejados a su evolución espontánea al año de edad, el 12,6% de negritos continúan con su hernia, mientras en los blancos persisten herniados en 1,9%.

Al parecer el peso y la madurez de los pequeños tienen importancia: entre los prematuros con un peso entre 1.000 y 1.500 gr, la frecuen-

cia es de un 85%, mientras en los neonatos de peso superior a 2.500 gr, tan sólo se presenta la hernia en el 21%.

Revisando la historia natural Browse señala que en el 90% de los casos estas hernias desaparecen espontáneamente durante los 10 primeros años de vida, cuando la cicatriz se contrae y engrosa. Coincide esta afirmación con la señalada por Bell, de que tan sólo algunos niños persisten con su hernia después de los tres años. Creemos que ello presenta relación con el tamaño del orificio. En nuestra experiencia, cuando el dedo índice se puede insinuar fácilmente en el orificio, prácticamente no se cura espontáneamente ni con las técnicas no agresivas.

Es evidente que algunas alteraciones constitucionales predisponen a su aparición y persistencia: hipotiroidismo, cretinismo, trisomía 21, mucopolisacaridosis, EMG de Beckwith (exófalo, macroglosia, y gigantismo).

Las hernias umbilicales pueden ser valoradas como una cronopatía por retraso en la maduración y cierre del orificio umbilical, por lo que con frecuencia es posible constatar la curación por cierre espontáneo, tal como ya hemos señalado.

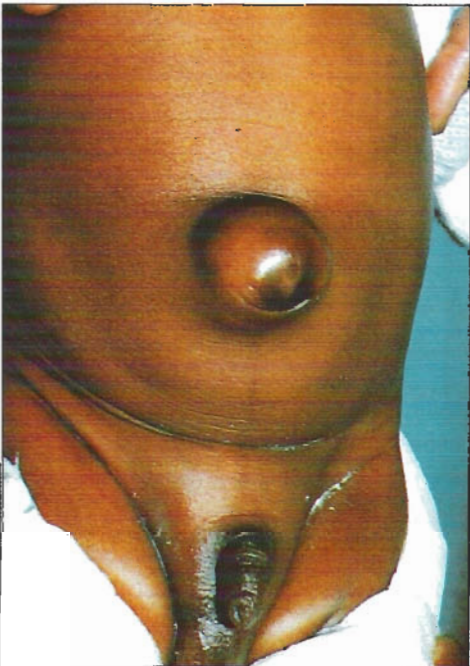
En el primer año de vida la frecuencia en relación al sexo es del 50% para cada uno según MacReady. Por el contrario la frecuencia en la hembra aumenta con la edad y a partir de los 6 años es seis veces más frecuente. Globalmente la hernia umbilical es 3,7 más frecuente en la mujer que en el hombre.

El volumen de las hernias umbilicales es muy variable oscilando entre la punta de hernia de

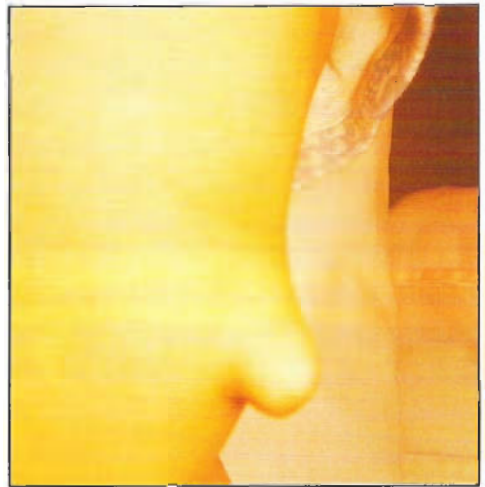
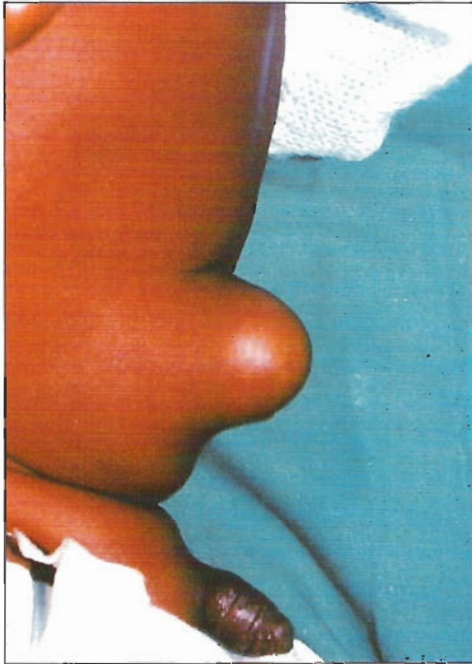
Figuras 1 y 2.- Pequeñas hernias umbilicales del lactante. En la 2 se aprecia punta de hernia en ombligo de implantación muy baja



Figuras 3 y 4.- Grandes hernias umbilicales equiparables en etnias diferentes



Figuras 5, 6 y 7.- Perfil típico de grandes hernias umbilicales del lactante. Disposición en "Trompa de Tapir"



tamaño de un guisante, al de una cereza e incluso de un huevo de gallina, siendo excepcional que sobrepase el mismo (Figs. 1 a 7). Hay que destacar que son muchas las hernias que desaparecen por obliteración gradual de la abertura favorecida por el desarrollo de los músculos abdominales, ya espontáneamente ya por la ayuda de los medios mecánicos. Es por ello que a principios de siglo XX algunos autores afirmaban que la cura radical operatoria estaba rara vez indicada (Coley).

Anatomopatológicamente las hernias umbilicales congénitas aparecen como un engrosamiento del ombligo, que puede tener dimensiones muy diferentes. El recubrimiento está formado por piel cicatrizal casi desprovista de tejido adiposo y recubierta por dentro por el peritoneo que en forma de saco pasa a través del anillo formado por las fascias superficiales. En el vér-

tice o cúpula herniaria la piel y el peritoneo están muy adheridos. Si la hernia es grande esta capa se hace casi transparente y permite una perfecta transluminación.

Según Spitz, en la mayor parte de casos, existe también una dehiscencia mayor o menor de los músculos rectos anteriores del abdomen.

El orificio herniario, presenta un anillo congénito que ya existe antes del nacimiento, y a cuyo través en forma secundaria (al cabo de 1/2-4 meses), se insinúa el peritoneo; disposi-

ción que bajo la presión intrabdominal típica del lactante va formando el saco herniario.

En la mitad superior del orificio herniario se inserta el ligamento redondo, donde la presión intrabdominal es más intensa y allí se forma la hernia. Algunas veces la hernia puede insinuar-se por encima de la vena umbilical, es decir de tipo oblicuo, apareciéndose entonces bajo el borde superior del anillo. Este tipo equivale a la disposición del adulto, insinuándose en el conducto umbilical de Richet. Tales hernias son muy raras en el niño.

Examen local

Las hernias umbilicales congénitas aparecen en el centro del abdomen sobre la cicatriz umbilical. Cuando son de escaso tamaño producen sólo una ligera protuberancia en el centro de la depresión umbilical (Figs. 1 y 2), pero cuando son de tamaño medio llenan todo el ombligo (Figs. 5, 6 y 7) y su orificio es grande, mientras en el primer caso, el orificio es tan pequeño que a veces es difícil palpar. En las grandes hernias, existe muchas veces disposición en Trompa de Tapir (Figs. 5, 6 y 7), que es bastante típica de las paraumbilicales de las mujeres obesas, en las cuales es frecuente la aparición de intertrigos y otra dermatitis en los pliegues de reflexión.

En la mayoría de los casos la forma es hemisférica y cubren un defecto fácilmente palpable en la pared abdominal, a veces asociada a la diastasis de rectos. El orificio herniario varía entre 0,5 cm en las muy pequeñas a los 10 cm en las muy grandes.

Tales casos corresponden a las hernias con forma de Trompa de Tapir o de falo; en las cuales la piel es fina, lisa, y redundante, pero nor-

mal en su textura histopatológica. Este tipo herniario es una de las típicas indicaciones quirúrgicas, ya que con frecuencia contiene intestino y a veces llegan a estrangularse.

Cuando el niño está de pie suele tener la hernia exteriorizada, con la piel lisa y tensa, mientras en decúbito sobre el dorso y estando tranquilo, la hernia se reduce espontáneamente.

Las hernias de tamaño grande e incluso medianas, pueden tener un contenido entérico, por lo que a la percusión presentan un sonido timpánico o resonante. El impulso tusígeno expansivo está invariablemente presente, pero como el pequeño no siempre colabora, a veces es necesario provocar el llanto o hacerle aumentar la presión abdominal soplando o tocando la trompeta.

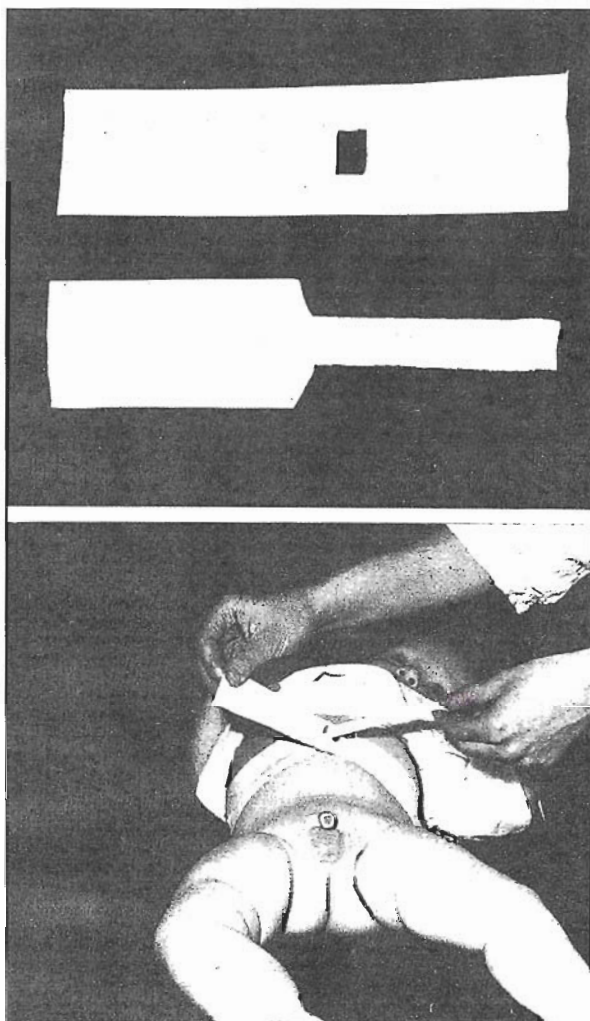
Con la hernia reducida puede palparse bien el defecto de la pared. La piel que recubre la parte central del ombligo, que corresponde al mame-lón suele estar íntimamente unido en saco. En los recién nacidos y en los lactantes en los dos primeros meses, a veces puede verse restos de los elementos de la cuerda umbilical y persistencia de un granuloma crónico en el punto de reparación.

Las hernias umbilicales congénitas aparecen en el centro del ombligo. Cuando son pequeñas producen sólo una ligera protuberancia en el centro de la depresión umbilical, pero cuando son de gran tamaño llenan todo el ombligo, y el orificio es grande, mientras en el primero es tan pequeño que a veces es difícil de palpar.

Tratamiento

Las hernias umbilicales congénitas de escaso tamaño tienen tendencia a la curación espontá-

Figura 8.- Vendaje en llave aconsejado por O. Swenson. Arriba: esparadrappo cortado para aplicar la faja en llave para hernia umbilical. Abajo: se ha puesto el esparadrappo y se ha pasado el extremo delgado por el orificio. La tracción sobre los cabos comprime la hernia umbilical y junta el orificio aponeurótico. Conviene pincelar la piel con tintura de benjuí antes de colocar el esparadrappo



La finalidad del tratamiento consiste en obtener un estrechamiento del anillo y del canal fibroso, obliterando el saco herniario. Antiguamente se habían aplicado diversos tipos de tratamiento incruento, que actualmente carecen de utilidad práctica. Históricamente puede recordarse las cauterizaciones y las pelotas cauterizantes utilizadas antes de la era antiséptica. El bálsamo antiherniario es citado por Ghorbandt y Karguer sin que se precise su exacta composición (posiblemente se trataba de una preparación farmacéutica de naturaleza alcohólica y óleo resinoso para aplicar localmente). Más tarde fueron preconizadas por Tilmans las inyecciones de alcohol. Lutow en 1902, recomendaba aún las inyecciones de sulfato y fósforo sódico como esclerosantes.

Actualmente el tratamiento incruento o conservador se ejecuta tan sólo con bragueros, vendajes de esparadrapos o similares (Fig. 8). Desgraciadamente como señala Gohrbandt y Karguer la finalidad del braguero es confundida. En realidad el braguero debe contener la hernia e impedir su salida, dando posibilidad a la naturaleza para la corrección espontánea de esta cronopatía.

nea, por lo que en su mayoría no precisan de tratamiento cruento o activo. Hemos señalado que muchos autores consideran estas hernias más como retardos en la oclusión del orificio (cronopatías) que verdaderas hernias, dada su tendencia a la curación espontánea.

Como ya señalaba Ombredanne para impedir que el intestino se insinúe en el anillo, el niño debe llevar un braguero umbilical con pelota plana. La inmensa mayoría de bragueros industriales presentan una pelota cónica que actúa

como dedo insinuado en el orificio, con lo que se logra mantener reducida la hernia pero impide el cierre del anillo. Tales bragueros deben ser proscritos. Por ello prácticamente puede afirmarse que en las hernias umbilicales congénitas la aplicación de cualquier braguero es desaconsejable, siendo sustituidos con ventaja por vendajes circulares o de esparadrapo, que mantengan próximos los bordes del anillo, después de haber reducido la hernia.

El vendaje de esparadrapo debe colocarse con el niño tranquilo en decúbito supino, reduciendo la hernia con los dedos pulgar e índice de la mano izquierda, procurando que los bordes del orificio queden aproximados. Mediante tiras de esparadrapo se cierra el orificio (y de no tolerarlo, mediante cola o mastic). No deben introducirse en estos dispositivos ni bolas de algodón ni botones, ya que ellos anularían las posibilidades de cierre y curación. En caso de aplicarse vendajes de esparadrapo, éstos deben renovarse periódicamente, evitando las irritaciones, eczemas, etc., ya que de aparecer hay que interrumpir el tratamiento, procediendo a tratar la posible dermatitis asociada.

Las antiguas técnicas operatorias a base de ligadura y magullamiento del saco sólo tienen interés histórico y pueden hallarse recopiladas en un trabajo de M. Kohn, publicado en Berlín en 1927.

El verdadero tratamiento quirúrgico de la hernia umbilical congénita fue iniciado por Lawson en 1884, método que se ha ido aplicando como terapéutica de elección. Son muchos los autores (Douglas, Gressmaann, Spitzzy, etc.) que han logrado series con 95 y hasta el 100% de curaciones con una mortalidad del 0%.

En los primeros 50 años del siglo XX, se mantenía un riguroso reposo postoperatorio, por lo menos de una semana e impidiendo durante quince días los esfuerzos corporales. Actualmente suele permitirse la marcha ambulatoria a las 24 horas de la intervención.

Existe un gran número de técnicas operatorias más o menos complejas. Durante años, y en especial en las grandes hernias, se utilizó la técnica de Ombredanne para niños de 4-6 años, practicando la onfalectomía. Técnica relativamente simple en la que se practica la escisión simultánea de piel, fondo de saco peritoneal y bordes aponeuróticos. A ello seguía la aproximación de los bordes del anillo por unos puntos de sutura. Sin embargo es mejor y con menos posibilidad de recidiva, si se procede a la reconstrucción cuidadosa de los diversos planos anatómicos regionales. Es una buena técnica, pero origina una mutilación al privar al pequeño de su ombligo. Es por ello, que el propio Ombredanne, en posteriores ediciones de su obra, aconseja conservar el ombligo con fines estéticos y fijarlo ulteriormente en posición anatómica, tras la reparación por planos.

Debemos señalar que Spitzzy, antes que Ombredanne, señalaba que la extirpación del ombligo que solía practicarse, era una falta grave, pues es contraria a las leyes primordiales conservadoras y estéticas de la Cirugía. Recordemos que Zeno ya señalaba que: "un abdomen sin ombligo es como una cara sin nariz". Prácticamente siempre el ombligo puede circunscribirse con una incisión y conservarse.

Durante cierto tiempo tuvieron predicamento las técnicas en las que no se abría el saco (Nota, Traser, de Tawel, etc.). Quirúrgicamente nos

parecen incorrectas, ya que no es posible la cuidadosa inspección de su contenido, y por ende de su tratamiento, si lo precisa.

Uno de los métodos más sencillos es el señalado por Kocher en el que aborda la hernia por una incisión semicircular supra o infraumbilical, a menos de 1 cm, según la técnica aconsejada por Spitzzy.

Se disecciona cuidadosamente el saco a fin de poder tratarlo. No es necesario llegar a la separación completa entre saco y piel como aconsejaban Frelian y Morestin, ya que al dejar el fondo de saco adherido a la piel carece de importancia. Se abre el saco, se reduce y trata el contenido, tras la cual se puede ligar el saco por transfixión o por una sutura circular e inva-

ginar el muñón. Tras la cual se procede a cerrar el orificio o anillo con una sutura transversal o longitudinal.

El colgajo dérmico se fija a la aponeurosis para infundibulizarlo. Si se halla asociada una diastasis de rectos se refuerzan y acercan las vainas aponeuróticas de los músculos rectos sin abrirlas mediante puntos irreabsorbibles (método de Championerre y Essau).

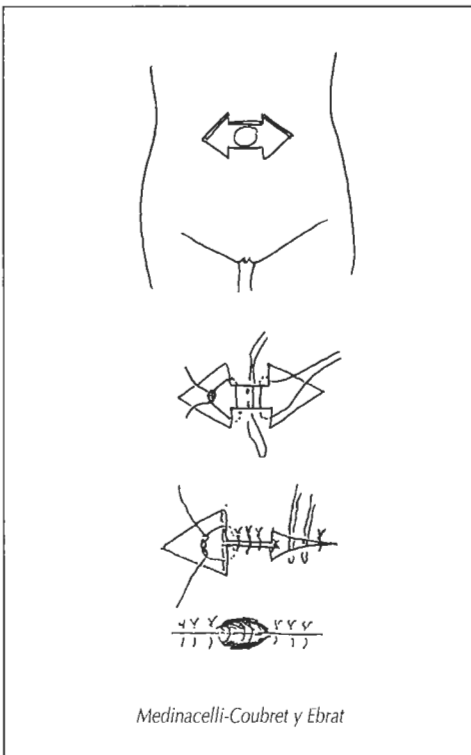
Duhamel aconseja una técnica muy simple y adecuada a hernias pequeñas. La piel que recubre la hernia, es evaginada y tensada por una pinza de Ombredanne o de Chaput. Se practica con tijera una incisión semicircular, quedando ya el saco abierto y a punta de bisturí se libera la cara profunda de la piel umbilical. Se aísla y cierra el peritoneo para cerrar la brecha aponeurótica con un punto de nylon en X, pudiendo precisar dos puntos si el orificio es grande.

Hace unos años tuvo bastante auge la técnica de Medinacelli (1979), basada en la práctica de una onfalectomía seguida de una inmediata reparación plástica.

Esta técnica descrita por Medinacelli, Coubrét y Ebrat, es de especial interés en la reparación de hernias grandes de más de 3 cm, ya que parece disminuir considerablemente las recidivas, pues con ella se consigue tratar adecuadamente la aponeurosis.

Se practica la onfalectomía, abriendo el saco y tratando el contenido en forma habitual. Se cierra la aponeurosis con el método de Mayo, en chaleco transversal con material irreabsorbible. Seguidamente y con piel sana tallada ya en la incisión, se procede a la onfaloplastia. Los pun-

Figura 9.- Reconstrucción de Medinacelli



tos de cierre de la misma se fijan en la aponeurosis reconstruyendo así el ombligo e infundibulizando la cicatriz (Fig. 9).

Urbano, Delgado y col. han aplicado esta técnica en niños y adultos con resultados excelentes en el 80-85%, sin recidivas en el primer año.

En esencia puede decirse que esta técnica es una variante transversal de la dermolipectomía vertical de Julian Fernández y Correa Iturraspe, en 1951 y 1962, que se aplica a los eventraciones con reconstrucción del ombligo (Fig. 10).

Hemos visto que para el tratamiento quirúrgico de la hernia umbilical congénita, disponemos de tres tipos de técnicas:

- A) Métodos con exéresis del ombligo, tipo Mayo Ombredanne (Inestéticas).
- B) Método con conservación y fijación de la cicatriz (menos seguras).
- C) Métodos con onfalectomía y reparación plástica inmediata, de mayor seguridad pero menos estética (tipo Mendinacelli).

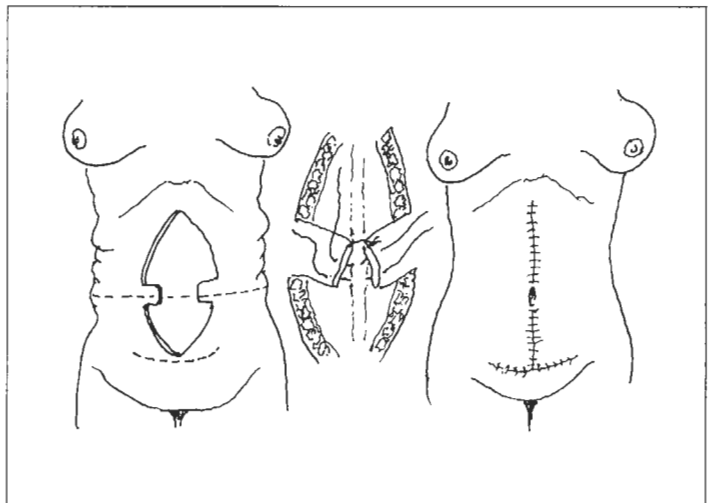
LA HERNIA UMBILICAL ADQUIRIDA

Es una hernia a través de la cicatriz umbilical y por consiguiente se trata de una verdadera umbilical y tiene la piel

unida a ella. No es corriente (Browse) y suele ser secundaria a una hipertensión intrabdominal. En estos casos es necesario recordar que el examen clínico debe concentrarse en hallar la causa de la hipertensión intrabdominal. Las principales son: el embarazo, en especial gemelar, ascitis, quiste de ovario, fibromiomas uterinos, distensión intestinal, mega y dolico colon, grandes esplenomegalias, riñones poliquísticos (asociados a onfalocelos, tumores renales), etc. Pero de ellos los más frecuentes son el embarazo, que a veces, después del parto, la hernia puede retroceder, y la ascitis, que en algunas ocasiones puede romperse con salida de gran cantidad de transudado peritoneal, especialmente en la fase terminal del proceso (Cerf).

Los signos físicos locales de estas hernias son idénticos a los descritos en la variedad congénita, pero el examen general del abdomen puede revelar una de las causas de distensión que antes hemos señalado.

Figura 10.- Dermolipectomía vertical de J. Fernández-Correa Iturraspe



En cuanto a las hernias paraumbilicales, es la hernia adquirida la más frecuente, apareciendo a través de un defecto adyacente a la cicatriz umbilical. El hecho de que sea paraumbilical es clínicamente aparente porque no protruye en el centro del ombligo y la piel umbilical no está unida al centro del saco.

Suele aparecer en la edad media de la vida y aún en la senectud. Son más frecuentes en los adultos en especial en los obesos. Los síntomas más frecuentes son el dolor y la inflamación junto a los signos físicos propios de una hernia.

La inflamación es tan insignificante que la paciente no la advierte y acude al médico quejándose de dolor o molestias y sensibilidad periumbilicales, que empeoran al estar un rato de pie o al realizar ejercicios pesados. La paciente puede presentar signos y síntomas de obstrucción intestinal recurrente o parcial.

A la exploración local, la protuberancia herniaria está situada junto al ombligo, se desplaza excéntricamente hacia un lado y adquiere una forma de media luna. La superficie es lisa de piel fina, casi siempre desprovista de pelo y con un contorno fácil de definir, excepto cuando la pared abdominal es muy grasa, en cuyo caso adoptan el aspecto de un pozo en cuyo fondo se halla la hernia, difícil de explorar.

Casi siempre el bulto es firme conteniendo epiplon mayor a veces adherido al saco. El contenido suele ser de intestino y si está libre, es blando a la palpación, y resonante a la percusión.

Casi siempre son fácilmente reductibles, a veces con sensación audible de "glu glu". Con los años el epiplón y el intestino se adhieren al

saco, o por presentar un cuello muy estrecho no puede reducirse por completo. Al impulso tusígeno o de esfuerzo, se aprecia la expansión. La piel del centro del ombligo no está unida al centro del saco como las hernias umbilicales reales, pero la piel umbilical suele estar finamente aplicada a un lado del saco y puede estar unida a ésta.

Una vez reducida la hernia, el contorno fibroso firme del defecto en la línea alba es fácil de palpar. El tamaño del orificio puede variar de pocos milímetros de diámetro a defectos suficientes para admitir el paso de un puño.

Hemos señalado que la paciente suele ser obesa, y presentar además otras hernias, y abdomen péndulo (es decir saco de grasa, péndulo en el abdomen inferior), por lo que en el tratamiento pueden precisar de una lipectomía.

Las hernias de los adultos son prácticamente siempre de tipo paraumbilical, pudiendo afirmarse con Hamilton Bailey que: la hernia umbilical de los adultos no se produce a través del ombligo. Se trata de una protuberancia herniaria a través de la línea alba, inmediatamente por encima del ombligo y más raramente por debajo del mismo. Al crecer y aumentar de tamaño adquiere una forma redondeada o tiende a colgar hacia abajo en forma de Trompa de Tapir. Llega a veces a adquirir tamaños considerables y su cuello y orificio son mucho más estrechos comparados con el tamaño herniario (Arceluz Imaz). Crecen progresivamente, y la piel tiene tendencia a adelgazarse, en especial la que está en contacto directo con el saco herniario.

El contenido suele ser epiplón mayor e ileón, y aún a veces puede hallarse parte de colon

136

transverso. En casos de larga duración es frecuente que el saco se presente multilocular, debido a tabicamientos en relación con adherencias que se forman entre el epiplón y el saco umbilical.

Es 5-6 veces más frecuente en las mujeres. Según Arceluz Imaz, son 10 veces más frecuentes en las multíparas, obesas, en especial entre las pícnicas cincuentonas. Dos factores influyen: la existencia de embarazos y partos previos y la obesidad que se asocia en general a una debilidad de la musculatura.

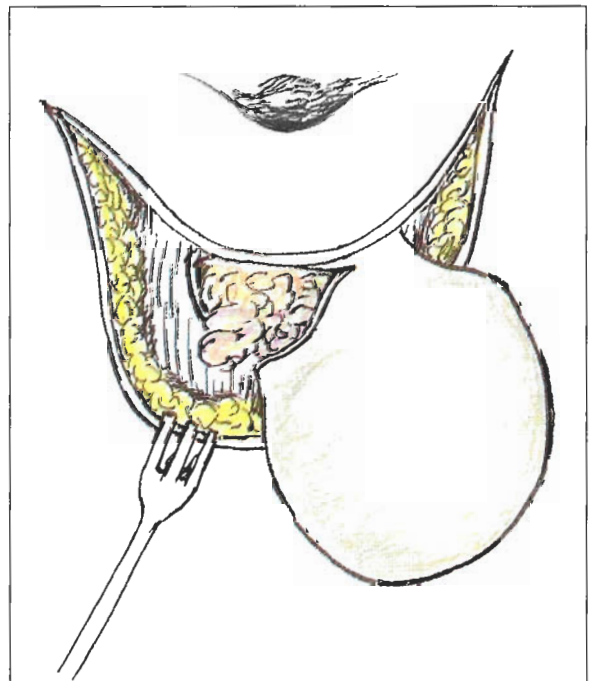
Durante el embarazo, y de una manera especial en los últimos meses del mismo y principalmente en las multíparas, pueden presentarse en la región umbilical hernias regionales, en general de escaso tamaño y con la particularidad de que después del parto la hernia puede retroceder. Con ello la pared abdominal presenta una disposición anatómica casi normal, sin hernia pero con una flaccidez parietal generalizada.

Recordemos que la matriz aumenta progresivamente de tamaño en el curso del embarazo, pudiéndose ya palpar en posición suprasinfisaria a partir del cuarto mes lunar (los autores alemanes hacen referencia a períodos mensuales de cuatro semanas). El fondo uterino llega en el noveno mes lunar al xifoides. Entre el séptimo y el noveno mes lunar, y principalmente en las multíparas es frecuente la aparición de hernias umbilicales de escaso tamaño, sin apenas molestias y visibles principalmente de pie y en perfil.

Prácticamente en casi todos los casos tras el parto, a poco que la paciente se cuide, la hernia desaparece sin precisar tratamiento cruento. Pero puede reaparecer en el curso de un nuevo embarazo.

Zavaleta, Uriburu y Oglietti en el capítulo sobre la diastasis de los músculos rectos abdominales, ya señalan que esta alteración puede presentarse en cualquier edad o sexo, pero que es especialmente frecuente en las multíparas. Esta disposición de los rectos no condiciona la aparición de una hernia umbilical, pero sí la favorece cuando por embarazo, ascitis, tumor, la presión abdominal aumenta progresivamente. Pero tiene tendencia a desaparecer cuando la presión intrabdominal desaparece. Según Isaacson la obesidad, embarazo, ascitis, debilidad muscular, tos crónica son causas predispo-

Figura 11.- Esquema de nuestra única observación de hernia umbilical infantil estrangulada. Niño obeso de 2 años



mentes a la aparición de hernias de Spiegel o hernias ventrales laterales, con contenido de tipo Richter y pueden ser causa de complicaciones.

Con frecuencia y por la tendencia del epiplón a adherirse a las paredes del saco, el contenido de la hernia se hace irreductible. La estrangulación y la encarcelación son frecuentes en estas hernias. La existencia de las adherencias y las loculaciones múltiples hacen que clínicamente se presente con un aspecto lobulado. Es frecuente la irreductibilidad y el riesgo de encarcelación, muchas veces seguida de oclusiones y estrangulaciones intestinales completas.

Las hernias umbilicales de los adultos deben ser operadas en cuando se diagnostican por el elevado riesgo de estrangulación que presentan (Arceluz Imaz).

Clínicamente se distingue entre hernias pequeñas y voluminosas. Las pequeñas muchas veces mal toleradas, con dolores, retortijones, pesadez gástrica, etc., que a veces en las mujeres gordas cuestan de descubrir. Al principio son reductibles pero con frecuencia se hacen total o parcialmente irreductibles. Las hernias voluminosas pueden ser enormes e incluso caer en alforja (hernia en delantal). A la palpación se reconocen zonas blandas y otras duras que corresponden a núcleos de epiploitis (Mouchet). Toda hernia umbilical de adultos puede presentar complicaciones, de las cuales la principal es la estrangulación. Son también frecuentes:

1) Las complicaciones cutáneas de tipo eczema, linfangitis, flemones, ulceraciones, etc., de aquí la necesidad de preparar cuidadosamente la piel preoperatoriamente.

2) La peritonitis herniaria, en realidad brotes de epiploitis herniaria (Mouchet), con piel enrojecida, edema y empastamiento del tumor herniario.

3) Ruptura espontánea de las envolturas, por distensión del saco, falta de vascularización, lo cual puede ocurrir por estallido en el curso de un esfuerzo o lo que es más frecuente, por ulceración.

4) La coexistencia de un tumor abdominal puede complicar la hernia por propagación a través del epiplón.

El tratamiento de las hernias paraumbilicales se realiza por una incisión transversal infraumbilical de concavidad superior, respetando si es posible el ombligo. El saco es liberado, abriéndolo, comprobando su contenido y resecaando el epiplón adherido. Si es necesario se deja su fondo fijo en la piel del ombligo. El cierre se debe realizar con material irreabsorbible, pudiéndose practicar transversal o verticalmente. Aunque la tendencia es al cierre transversal siguiendo la técnica de sutura imbricada de Mayo, ésta no parece tener ventajas sobre la de simple aposición.

Cuando además existe una solución de continuidad por diastasis de rectos, deberá repararse la solución de continuidad de la pared abdominal.

En los pacientes cirróticos la intervención puede descompensar el curso evolutivo de la enfermedad, facilitando la salida de líquido y la aparición de hemorragias por varices esofágicas.

Actualmente hay tendencia a conservar el ombligo por motivos estéticos. Es por ello que

la práctica de la onfalectomía tan frecuente en otros tiempos, prácticamente ha desaparecido. Tal como señala Farris, la onfalectomía puede originar efectos psicológicos indeseables, tanto en niños como en adultos, principalmente en mujeres.

Aunque existe una tendencia muy evidente a la estrangulación y a las oclusiones, hay que procurar intervenir antes de que se produzca la misma ya que las condiciones de obesidad, mal estado general, diabetes, hipertensión, etc., condicionan una mortalidad del 18% si se presenta la urgencia.

Cuando se presenta la necesidad de practicar resección intestinal, la mortalidad puede ser superior al 40% (Maingot, 1980). Las referencias al tratamiento de las hernias umbilicales a principios de la era moderna, en especial en casos de estrangulación demuestran el desconocimiento de su anatomía clínica.

Uno de los primeros tratamientos se halla en el libro *Anatomy of the human body*, de William Cheselden (1740). Se refiere al caso de Margaret White de 50 años, afecta de una hernia umbilical hasta los 73 años, cuando en un ataque de cólico se gangrenó. Cheselden halló la hernia reventada y unos 2 metros de intestino gangrenado, que fueron resecados, dejando el extremo sano del intestino colgando en el ombligo. El intestino se adhirió y la mujer vivió muchos años eliminando los excrementos por el intestino abierto en el ombligo.

Normalmente casi todos los cirujanos tienden a dejar la técnica de Mayo y sustituirla por técnicas más cuidadosas de aposición transversal borde a borde, preservando la cicatriz y respetando el hoyuelo umbilical, manteniéndolo

lo infundibulizado con tira de gasa los primeros diez días.

Técnica tipo Farris

La técnica de William Mayo fue presentada en 1898 a la American Academy of Raidway Surgeon, y aceptada universalmente, a pesar de que el propio Mayo reconocía un buen número de fracasos.

Esta técnica denominada "maniobra de chaleco sobre pantalón", poco a poco se ha desacreditado. Experimentalmente Farris demostró que no existe ventaja del cierre transversal sobre el longitudinal, ni valiéndose de la técnica de imbricación.

Recordemos que el tratamiento con braguero, es tan sólo un tratamiento malo, para cualquier tipo de hernia, pero principalmente para las umbilicales, ya que muchas veces se aplican en hernias parcialmente reductibles. Tan sólo puede aplicarse a enfermos de edad avanzada y en mal estado general, pero cuya hernia sea totalmente reductible.

En caso de operación debe practicarse una completa exploración general que nos asegure un buen estado de corazón, pulmón, riñón y en especial descartar diabetes, hipertensión, etc. En caso de descubrirse alteraciones, proceder a su corrección preoperatoria.

Técnicamente por las adherencias del saco a la piel, y el gran tamaño de la hernia, algunas veces hay que sacrificar gran cantidad de piel y del ombligo (onfalectomía). Muchas veces por ser irreductibles las hernias, es peligroso abordar directamente el saco para no lesionar las vísceras adheridas.

Es necesario abrir el saco por vía retrograda después de abrir el peritoneo a distancia, lo que hace más fácil y sensible la liberación del contenido.

Según Quenu, en las grandes hernias, es aconsejable trazar una vasta incisión elíptica de eje mayor transversal. Se profundiza a través de la grasa hasta la aponeurosis y desprendiendo progresivamente a ras de aponeurosis se progresa hasta el cuello herniario. Cuando éste está circunscrito y pediculizado se incide en la línea media sobre o debajo del ombligo, hasta el peritoneo, y desde allí bajo visión directa se abre el saco desde la profundidad hacia la superficie. Esto permite tratar el contenido, seguidamente se reseca el saco cerrando con la técnica que el cirujano prefiera, en general con cierre por sutura de la incisión peritoneal, y sutura por aposición borde a borde o la imbricación aponeurótica de Mayo.

Cuando el diámetro del orificio herniario y la brecha operatoria es muy grande, se han utilizado ciertos artificios como son los injertos de fascia lata, prótesis de mallas de plata, vitalio, redes de Marlex, Silastic, etc.

HERNIAS ESTRANGULADAS

En personas mayores es preferible la raquianestesia a las técnicas loco-regionales. Mientras en los lactantes las hernias umbilicales prácticamente no se estrangulan (Fig. 11), en los adultos los atascamientos y estrangulaciones son muy frecuentes. García Barón, en 1953, practicó una revisión sobre 1.000 casos de hernias estranguladas vistas en su servicio. Las hernias umbilicales estranguladas fueron 21, lo que representa el 2% del conjunto, mientras que las crurales fueron 73% y las inguinales el 23%. La

mitad de las hernias estranguladas eran crurales y del lado derecho.

La totalidad de las hernias umbilicales estranguladas se presentaron en mujeres obesas. En el 80% de los casos el contenido correspondía a intestino (casi siempre delgado), y en el 75% se hallaba afectado el epiplón, coincidiendo ambas lesiones en 4/5 partes.

La estrangulación es menos frecuente que en las inguinales y crurales, dándose casi siempre en mujeres obesas y de edad. En general la estrangulación se produce endosacualmente, siendo menos frecuentes sobre "arista viva" del orificio aponeurótico. Ello depende de que el saco forma una mezcla de divertículos y bolsas secundarias separadas por estrechos orificios de bordes cortantes. En el interior de estas bolsas el intestino queda acodado o retorcido entre los orificios y las bridas epiploicas. En las hernias pequeñas el estrangulamiento suele ser rápido y producido a nivel del anillo. La clínica es la clásica de la estrangulación; la gangrena y muerte aparecen rápidamente de no operar de inmediato.

En las hernias voluminosas, los accidentes son más suaves. La hernia se vuelve tensa e irreductible, existen náuseas, meteorismo y estreñimiento, poco dolor que calma con el reposo, bolsa de hielo y se diagnostica de atascamiento. Los vómitos son tardíos. A veces ceden y repiten los días siguientes sin cierre abdominal completo. Al progresar, el tumor herniario se hace tenso, duro, lustroso, empastado, el estado general empeora, y el pronóstico se ensombrece.

Debe recordarse que en las hernias umbilicales el atascamiento lleva sin solución de conti-

nidad a la estrangulación, que por su gravedad debe ser intervenida de inmediato frente a la sospecha, ya que la mortalidad puede ser elevada.

El tratamiento se basa en la intervención quirúrgica sobre los mismos principios. Mouchet aconseja en estos casos la onfalectomía, en especial cuando se sospecha la existencia de gangrena intestinal. El cierre peritoneo aponeurótico se realiza en un plano. La profilaxis antibiótica es necesaria ya que las maniobras se realizan en medio del abdomen con lo que es difícil evitar una peritonitis difusa.

El contenido se trata con las mismas normas típicas de las estrangulaciones. Recordemos que Lecene, señalaba un 25-30% de mortalidad, siendo mucho menor al intervenir ante la simple amenaza o sospecha.

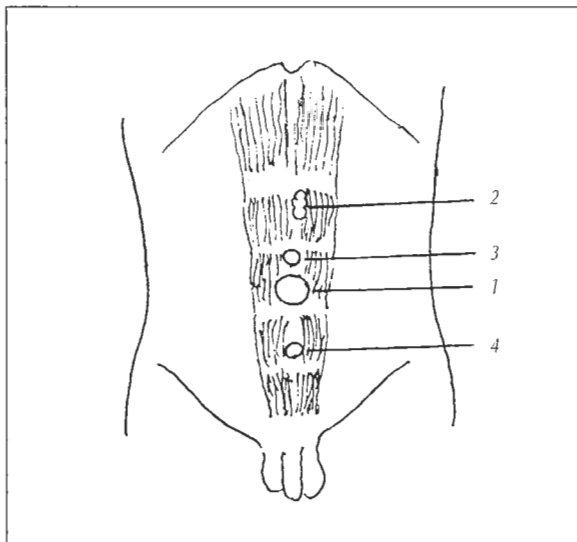
HERNIAS DE LA LÍNEA ALBA

Con este término designamos aquellas hernias que se exteriorizan a través de las fibras de entrecruzamiento de la línea alba.

Dejando aparte las umbilicales propiamente dichas, es clásico dividir las en tres grupos: hernias epigástricas, Yuxtaumbilicales y Subumbilicales (Fig. 12).

En los lactantes y niños pequeños es frecuente que se presente una alteración morfológica, de tipo cronopático: la diastasis de rectos. Cuando las láminas de somatopleura se acercan a la

Figura 12.- Hernias línea media. 1) Umbilicales, 2) Epigástricas, 3) Yuxtaumbilicales, 4) Subumbilicales



línea media desde las piezas laterales y del pliegue cefálico se constituyen los músculos rectos y la línea blanca en la que se insertan. Al principio se hallan algo separados del eje medio y poco a poco se acercan y hacen desaparecer esta zona media, corrigiendo su migración medial incompleta.

Cuando el niño llora o se esfuerza, se observa una protuberancia vertical en la línea media desde el ombligo al xifoides. Generalmente es asintomática, y no precisa tratamiento ya que se resuelve espontáneamente.

Señalemos que su posible relación con las debilidades y orificios de la línea alba no está demostrada, ni con las hernias supraumbilicales que a veces se presentan asociadas a las hernias umbilicales congénitas.

A. *Hernias epigástricas.* Prescindiremos aquí de las eventraciones accidentales u operatorias. Parece que fue Arnaldo de Vilanova en 1285 el

primero en describir estas hernias, pero fue Le Dran en 1747 el que dio una primera explicación bien definida y De Garengat describió su clínica. Gunz señaló que el estómago se herniaba en ellas, lo que fue negado por Richter, que precisó la inexistencia del gastrocele. El término de hernia epigástrica fue dado por Leveille en 1812, siendo señalado el primer éxito operatorio por Manunior, en 1802.

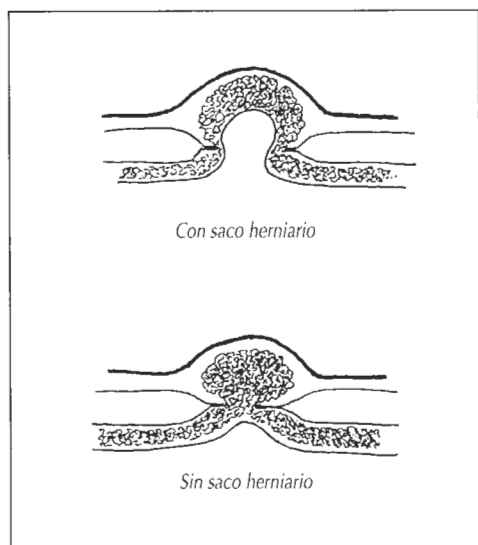
Las hernias epigástricas son las más frecuentes que las de la línea alba. Alrededor de un 3-5% de la población presenta hernias epigástricas (Lindler), 0,5-10% para McCaugham.

Ello es fácil de comprender pues como destaca Mouchet, la separación máxima de los músculos rectos se halla por encima del ombligo y también allí la línea blanca es ancha mientras por debajo es muy estrecha. En el tercio superior del abdomen mide 1,25 a 3 cm de anchura, es fibroso y al aproximarse al ombligo persiste como un simple cordón fibroso.

La línea alba se halla formada por el entrecruzamiento muy complejo de los tendones aponeuróticos de los músculos anchos y rectos del abdomen en su segmento xifoumbilical. Presenta orificios en número y dimensiones variables, en especial en su segmento xifoumbilical. Unos 4 ó 5 en cada lado y situados sobre el borde interno de los músculos rectos, dejando pasar vasos y nervios que provienen de los cinco espacios últimos. Los restantes se deben a la salida de simples pelotones adiposos subperitoneales, pero todos ellos representan puntos débiles por los que pueden originarse las hernias. Ello explica que se presente también en lactantes (Lindner).

Las hernias epigástricas, casi siempre únicas, suelen asentar a nivel del tercio inferior de la línea blanca. Su orificio se corresponde a los antes señalados y su forma inicial es cuadrada, pero rápidamente se hace circular, un verdadero anillo fibroso, que rara vez alcanza el tamaño del pulpejo del dedo índice. Casi nunca el orificio está en la línea media, sino lateralizado, casi siempre en el lado izquierdo.

Figura 13.- Hernias epigástricas



El saco se halla precedido por un lipoma subperitoneal de pedículo estrecho.

Estos lipomas parecen tener una considerable importancia pues preparan el camino por distensión del orificio aponeurótico. En los niños existe este lipoma en forma aislada y constituye entonces toda la hernia (hernia grasa) ya que el saco no existe (Fig. 13).

El contenido está representado casi siempre por epiplón, siendo excepcional el hallazgo de hernias con intestino delgado o colon transversal en su interior.

A pesar de que es muy frecuente la clínica de dolor gástrico, atribuido por Garangeat y Pipelet a la casi constante presencia de estómago en la misma, hoy se sabe que prácticamente nunca se encuentra. Dado que el ligamento redondo se halla con frecuencia en la constitución de estas hernias es posible que sea su pinzamiento o estiramiento la causa de las molestias, que son frecuentemente confundidas con gastritis y úlcus gástrico.

Las hernias epigástricas son relativamente raras, predominando en varones incluso en la infancia. Parece que el papel del lipoma es fundamental para la aparición de la hernia, pero sólo aparece a través de la debilidad congénita de la aplasia o fallo en la línea blanca. Como dice Mouchet se trata de una hernia adquirida, pero cuya aparición se halla condicionada por una disposición congénita.

Clínicamente se pueden distinguir dos formas diferentes:

A.- Formas no dolorosas. Son las más típicas de los niños. En general son los padres que traen al niño a la consulta porque ellos o el pediatra, en una exploración rutinaria, ha descubierto la presencia de un "tumor" en la región epigástrica que parece que tiende a aumentar de volumen. Al explorarlo se comprueba la existencia de un saliente epigástrico, en general de pequeño tamaño y enmascarado por un panículo adiposo que puede disimularlo. La palpación permite reconocerlo y a veces percibir un pequeño orificio de bordes cortantes. Normalmente, como en todas las hernias se aprecia mejor con el enfermo de pie, siendo en general francamente palpable y casi siempre irreductible.

B.- Forma dolorosa. Es el caso más frecuente. Generalmente el enfermo viene a consulta por trastornos funcionales. Unas veces se queja de procesos dolorosos: pesadez, sensación de tirantez epigástrica, dolores en cinturón irradiables a la base del tórax. Los dolores pueden exacerbarse con la presión y los esfuerzos, presentándose a veces en forma de crisis. No es raro que se exacerben después de las comidas, a veces con vómitos y posible aparición de náuseas y vómitos. Localmente se trata de hernias pequeñas no reductibles que a veces pasan desapercibidas.

La causa de los dolores fue atribuida por Pipelet y Garangeon a pinzamiento de estómago, lo cual es un error. Otros lo atribuyen a irritación de los nervios por el cuello de la hernia, lo que puede ser más probable, aunque son varios los autores que creen que el lipoma se comporta como un verdadero nódulo subcutáneo doloroso. Existen quienes defienden que la causa es el dolor producido por estiramiento sobre el ligamento redondo (Villar, Moure, Barthelemy).

El diagnóstico puede ser difícil en los nódulos pequeños, cuando afectan a sujetos obesos. En especial cuando son de tipo doloroso, con clínica sospechosa de lesión gástrica. En tales casos debe procederse a la exploración radiológica gastroduodenal.

Tratamiento

En las hernias epigástricas el intento de curación con el uso de un braguero es ilusión, por lo cual se debe proceder al tratamiento quirúrgico, en especial cuando se trata de una forma dolorosa, las inestéticas por su tamaño y las

estranguladas, excepcionales en estas formas herniarias.

García Barón en una revisión de 1.000 casos de hernias estranguladas sólo halla un caso de hernia epigástrica estrangulada (1954).

Técnicamente se puede practicar la incisión sobre la tumoración en forma vertical o transversal, ésta con menor tendencia a la formación de queloides permitiendo una más fácil reparación estética. Se aísla el lipoma preherniario y el saco, cuando existe. Cuando el ligamento redondo se desliza en la hernia, lo que es poco frecuente, es aconsejable aislarlo y no incluirlo en las suturas (ya que al quedar englobado pueden persistir los dolores).

Tras la resección del lipoma y de la ligadura del saco cuando existe, hay que proceder al cierre del orificio herniario, cuyos bordes pueden ser avivados, valiéndose de suturas irreabsorbibles. En nuestra experiencia, el material peor tolerado es la seda trenzada. Es aconsejable la anestesia general, y si se presenta distensión abdominal postoperatoria importante, es aconsejable aspiración, para evitar los fallos de las suturas y la recidiva (Lidner).

Mouchet señala que en casos de hernias voluminosas pueden ser necesarios procedimientos autoplásticos, como fascia lata, o a refuerzos con mallas. La tasa de recidivas es del 15-20% (Lidner), es decir, presentan una frecuencia mayor que las hernias crurales e inguinales, lo que es sorprendente para hernias de pequeño tamaño, sin apenas dificultades técnicas en su reparación.

HERNIAS YUXTAUMBILICALES

Son hernias topográficamente muy cercanas al ombligo pero a través de un orificio distinto en la línea alba.

El orificio puede estar situado encima del ombligo, debajo de él o en posición lateral, pero situado a menos de 2 cm del mismo. A veces es simplemente una hernia de considerable tamaño.

Se pueden confundir fácilmente con las hernias umbilicales, pero no tienen tendencia a la curación espontánea. Debe ser intervenida practicando una cura radical parecida a las de las restantes hernias de la línea blanca.

HERNIAS SUBUMBILICALES

Son excepcionales, debidas a que los músculos rectos anteriores en esta zona se hallan muy próximos entre sí. Aquí no se deben considerar las frecuentes eventraciones postoperatorias, ni las aparecidas tras múltiples embarazos.

Presentan un orificio parecido al de las epigástricas, generalmente a 3-4 cm del ombligo, coincidiendo con el punto débil de la línea blanca subumbilical. Nunca se desarrollan más abajo. Apenas presentan clínica, y su tratamiento se hará con las mismas reglas y técnicas que las restantes hernias de la línea alba.

RUPTURAS DE LA CICATRIZ UMBILICAL

Explacnosis

Rupturas de los onfaloceles

Hemorragias neonatales de la región umbilical

Rupturas del cordón umbilical

La región umbilical del recién nacido puede presentar múltiples alteraciones congénitas o adquiridas, casi todas de etiología bien precisa. Aquí vamos a ocuparnos de unas alteraciones excepcionales de las que prácticamente hemos encontrado pocas referencias en la literatura consultada (J. Dargallo).

En condiciones normales, al nacer el orificio umbilical está ocupado por la inserción del cordón. Ya hemos señalado que el ombligo puede presentar excepcionalmente una disposición, en ombligo cutáneo o en ombligo amniótico. Sea cual sea la disposición, la porción gelatinosa tiene tendencia a desaparecer y ser sustituida por tejido conjuntivo y formación de una cicatriz. Hemos visto que ello depende de la falta de vasos en la gelatina de Wharton y de la existencia de un círculo vascular arteriolar pro-

cedente de las ramas de la epigástrica, las umbilicales y la hepática. Al no existir ramificaciones vasculares hacia el cordón, éste se deseca, momifica y termina desprendiéndose, dejando una herida que de ordinario cura con rapidez, en general antes del 10º día de vida. La úlcera o herida cicatriza por epitelización superficial y cicatrización fibrosa que se retraen y por arrastre mecánico obligan a la umbilicación de la cicatriz. Por ser más intensa la retracción del uraco y de las arterias umbilicales, la cicatriz se descentra hacia abajo. Las consecuencias de esta especial cicatrización son:

- a) Mayor debilidad del cuarto inferior de la cicatriz umbilical. Lo que facilita la aparición de las hernias umbilicales directas, tan frecuente en el lactante.
- b) Diferencia de forma de los bordes superior e inferior con disposición general en boca de horno.
- c) Mayor adherencia de los planos cutáneos en la mitad inferior del ombligo.

Hemos estudiado en el capítulo III la anatomía del ombligo, con sus tres planos: cutaneofibroso, el esqueleto orificial, y el plano retroaponeurótico separado del peritoneo por la fascia de Richet.

Normalmente la cicatriz es fuerte, y difícilmente se debilita, con la excepción de la aparición de una hernia umbilical. Excepcionalmente y casi siempre en relación con déficit cicatrizal o por la existencia de una infección, o por ambas causas asociadas puede debilitarse la región y con motivo de un esfuerzo (lloro, defecación, convulsión, etc.) puede producirse una fracción dérmica, seguida de protusión visceral o simplemente de epiplón mayor.

Entendemos por explacnosis la salida de las vísceras abdominales al exterior a través de un orificio natural o adquirido (Figs. 1 y 2). Entre las esplacnosis o evisceraciones agudas es posible distinguir los siguientes tipos:

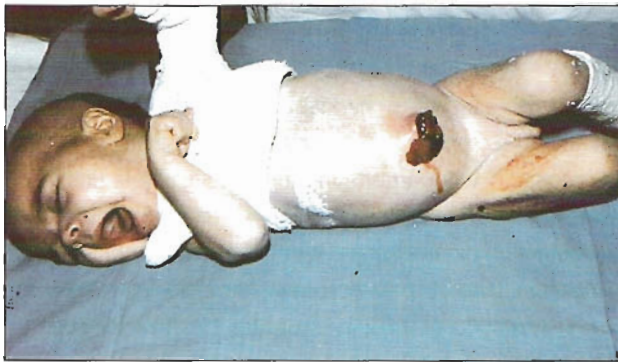
1º Las postoperatorias, bien conocidas de todos los cirujanos. Pueden presentarse a todas las edades, pero son especialmente frecuentes en los ancianos y en los lactantes y prematuros cuando las condiciones generales son precarias. Como señalaba Piulachs son más frecuentes de lo que se admite, pues muchos cirujanos las hacen desaparecer de la estadística, considerándolas fallos técnicos.

2º Las traumáticas por heridas penetrantes en la cavidad abdominal. Más frecuentes en tiempos de guerra, y en determinadas profesiones (toreros).

3º Las debidas a malformaciones con defectos de la pared abdominal. Corresponden a los onfaloceles, cuya delicada cubierta con gelatina de Wharton puede romperse y originar una esplacnosis en el curso del parto o más tarde por condiciones especiales.

A estos grupos cabe añadir ciertas condiciones especiales: los neoplásicos, desnutridos y caquéticos, con importantes hipoproteinemias. En los cirróticos, la distensión abdominal favorece la aparición de hernias umbilicales con paredes muy

Figuras 1 y 2.- Explacnosis umbilical en el curso de una sepsis con dos focos osteomielíticos. Detalle del epiplón eventrado



finas, que pueden romperse permitiendo la explacnosis, aunque a veces solo existe salida de líquido ascítico.

Las causas generales suelen estar condicionadas a un estado general deficitario: neoplásicos, úlceras, anémicos, diabéticos descompensados, etc., en los que existe un común denominador: un déficit proteico cuya importancia fue señalada por Harvey y Howes en 1930, y un déficit de vitamina C, cuya trascendencia en la formación del colágeno fue señalada por Hoger, Walbach, Howes. Parece que los déficits de riboflavina (Vitamina B₂) y piridoxina (Vitamina B₆) podrían también ser importantes.

Cerf en los casos de salida del líquido ascítico por el ombligo, habla de abertura espontánea, en lugar de ruptura. Se han publicado bastantes observaciones, en las que se ha visto la salida de líquido en el ombligo, aunque haya habido una ruptura brutal en el curso de un brote de crecimiento. No explota ni se rompe bruscamente para dejar salir un torrente de líquido.

Antes de aparecer la pérdida de líquido, el enfermo presenta una hernia umbilical. Generalmente la cicatriz umbilical ha sido distendida por el derrame; la debilidad local de los tegumentos no cuenta apenas. La piel y el subcutáneo se han adelgazado permitiendo la translucidez del líquido. Por esta distensión la nutrición dérmica es insuficiente. Es por ello que en estos casos, Cerf señala que: "no existe ruptura por explosión sino perforación por necrosis". A veces el proceso se anuncia por dolores (Lemierre y Lévesque), un enrojecimiento en un punto de la hernia fluctuante. A pesar de practicarse paracentesis importantes de varios litros, el ombligo se mantiene salido y desplegado sobre la zona enrojecida; aparece

una pequeña escara que a poco se fisura y se desprende, quedando una pequeña abertura por donde se escapa el líquido de la ascitis.

Con frecuencia la perforación ocurre durante la noche, y el enfermo despierta mojado. La fuga de líquido ocurre lentamente gota a gota o por un chorrito que vacía la ascitis en una o dos horas. Aparece una acidosis con un cuadro de insuficiencia hepática y muerte en 3-4 semanas. Otras veces puede quedar una fístula supurante durante meses (Mole). Muchas veces el cuadro se acompaña de peritonitis e insuficiencia hepática.

Abierta la fístula tan sólo puede aconsejarse curarla con apósitos espesos y estériles. Loéper aconsejaba operar la hernia preventivamente, cuando la proteinemia permite esperar la cicatrización, sin fistulización

Otra especial condición que facilita la ruptura de las paredes y en nuestro caso de la cicatriz umbilical es la existencia de la inflamación local casi siempre de origen infeccioso. Ello altera las condiciones biológicas facilitando la ruptura de la pared debilitada y la explacnosis. Dichas condiciones son excepcionales a nivel del ombligo (Figs. 1 y 2), no habiendo hallado referencia en la literatura con motivo de la publicación de una observación (J. Dargallo, 1969).

Es posible que muchos otros factores intervengan: tal es el uso indiscriminado de corticoides, las hipertermias prolongadas, las alteraciones del potasio, la administración de heparina, etc., factores que pueden alterar el curso de las heridas retrasando su cicatrización incluso en aquellos cuya evolución reviste caracteres fisiológicos como la herida umbilical.

A pesar de las características ideales de curación no siempre se logra la restauración adecuada de la herida umbilical, y de aquí la frecuencia de las hernias umbilicales en el lactante. Pueden influir diversas causas como: existencia de un ombligo amniótico, existencia de una hernia congénita, predisposición racial a defectos umbilicales (mayor frecuencia de hernias umbilicales entre los negros), posible falta de entrecruzamiento fibroso en ángulo recto (disposición losángica) a los que se ha atribuido un hipotético papel en la caída del cordón. Pueden influir la existencia de cuerpos extraños, en especial si los vasos umbilicales han sido empleados en maniobras terapéuticas (fluidoterapia, exanguinotransfusión). La presencia de elemento no gelatinoso y la falta de retracción concéntrica de la cicatriz condiciona en parte los cambios de presión abdominal en especial si hay variaciones paroxísticas (lloro, tos, vómito, defecación, micción, etc.).

La existencia de una infección local dificulta el cierre de cualquier herida, por lo que el exudado y el edema retardan la cicatrización, ya que dificultan el proceso de coagulación de la fibrina y la aparición de la granulación. La especial estructura del cordón umbilical, gelatina de Wharton y elementos vasculares desvitalizados son sensibles a la contaminación, en especial en el curso de la momificación, tanto de saprófitos como de patógenos (Chomalgoroff, Bosch). Ello depende tanto de defectos técnicos y de higiene en las curas, como por la existencia de portadores sanos entre los médicos y el personal sanitario auxiliar que cuida a los neonatos.

Gran parte de las contaminaciones e infecciones se producen antes de desprenderse el cordón, y se traducen por oscilaciones térmicas y

aparición de inflamación en la zona de inserción del cordón.

Las infecciones de la herida umbilical pueden ser: localizadas y generalizadas; en especial son de interés las localizadas que dificultan la cicatrización, lo que junto a hipoproteïnemia, déficit de vitamina C y a los aumentos de la presión abdominal pueden posibilitar la ruptura y la aparición de una explacnosis de tan especial región.

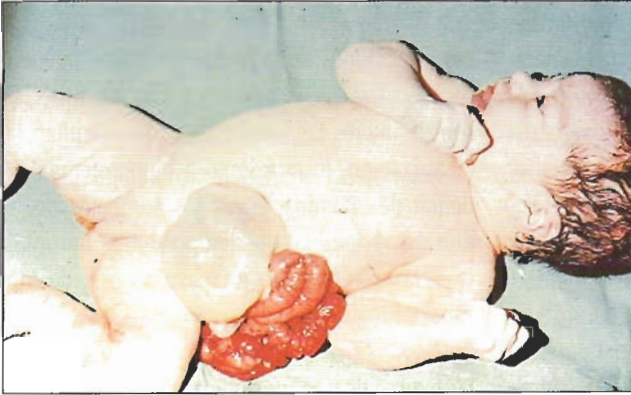
La terapéutica es quirúrgica, procediendo a la onfalectomía, limpieza y exéresis de los restos vasculares y elementos intrafunculares, cierre por planos y administración de antibióticos prolongados durante una semana por lo menos a través de fluidoterapia.

LAS RUPTURAS DE LOS ONFALOCELES

Tanto en los grandes como en los medianos exonfalos u onfaloceles, la cubierta de los mismos está constituida por gelatina de Wharton recubierta por amnios, pudiendo presentar un recubrimiento interior de tipo peritoneal. En el curso del parto, ya por el tipo de presentación, ya por maniobras obstétricas, es posible la ruptura de esta capa protectora con lo que se origina una evisceración del contenido, salvo el caso de un desgarró pequeño que coincida con la superficie hepática en cuya situación puede no presentarse la explacnosis si el desgarró no es grande.

En general, en los grandes exonfalos, es precisamente en el curso del período expulsivo del parto, cuando las membranas de recubrimiento se desgarran (Fig. 3).

Figura 3.- Ruptura de las membranas de un onfalocele en el transcurso del parto



El aspecto puede recordar el de las gastrosquisis, en especial en aquellos pocos casos en que el desgarro ha sido intrauterino y el contenido abdominal contactó con el líquido amniótico. Sin embargo, la diferenciación suele ser fácil ya que en las gastrosquisis el cordón umbilical se halla en situación normal, mientras en los onfaloceles rotos, se inserta cerca del borde del orificio, pudiéndose apreciar fácilmente el trayecto de las arterias y de la vena umbilical (Fig. 4).

En los casos de ruptura de un onfalocele el tratamiento debe ser realizado de urgencia, sea cual sea el método elegido para su reparación. No es posible utilizar los métodos conservadores, con pincelaciones de mercurocromo, povidona, etc., siendo preferible la aplicación de una bolsa de Silastic. De cuyas técnicas nos hemos ocupado con anterioridad.

En las hernias periumbilicales de los adultos, Mouchet señalaba entre sus posibles complicaciones, la ruptura espontánea de las envolturas, ya por la distensión del saco, ya por falta de vascularización, lo cual puede ocurrir por estallido en el curso de un esfuerzo o lo que es más frecuente, por ulceración, que a veces se asocia

a la peritonitis herniaria (epiploitis herniaria).

HEMORRAGIAS NEONATALES DE LA REGIÓN UMBILICAL

Se trata de procesos de especiales manifestaciones patológicas que pueden apreciarse incluso antes de la caída del cordón. L. Cerf considera que las hemorragias neonatales a

nivel del ombligo pueden ser de dos tipos: las hemorragias precoces y tardías.

A) *Las hemorragias precoces* o funiculares, se presentan antes de la caída del cordón y suele ser de causa mecánica: la sangre procede y sale por el extremo libre del cordón seccionado. Se trata de un accidente poco frecuente e incluso raro. En una revisión de Lequeux hallaron 3 casos sobre 2.162 partos (0,14%). Se presentan generalmente en las primeras horas o días siguientes al nacimiento. Las dos causas principales son: la insuficiencia de la ligadura del cordón y la dificultad respiratoria neonatal.

Cuando el neonato realiza la primera inspiración al salir de la hilerla genital, y en general con el primer grito, los pulmones se despliegan y la sangre llega a los alveolos pulmonares para iniciar la hematosis.

En este momento la presión sanguínea en las arterias umbilicales desciende y en escasos momentos los latidos del cordón cesan. Con ello la circulación del niño se independiza de la materna. Si este fenómeno se produce normalmente, la sangre no puede escaparse o escurrir-

se por los vasos del cordón, tanto es así que se puede seccionar el cordón, sin haberlo pinzado o ligado, sin que se produzca ninguna hemorragia por el extremo yuxtafetal del cordón.

Cuando por cualquier motivo la instauración respiratoria no es completa, inmediatamente la presión aumenta en el corazón y la sangre refluye hacia la vena umbilical, pudiendo escaparse al exterior si el camino de salida no está bien cerrado por una ligadura eficaz.

Las causas que pueden originar dificultades respiratorias en el neonato no son numerosas: un parto laborioso, intervenciones obstétricas complejas en las que el niño nace en un estado de muerte aparente, en el caso de prisa o para darle socorro, uno puede seccionar el cordón umbilical sin haberlo ligado previamente, y entonces sí que puede aparecer una hemorragia funicular a partir del momento en que se restablece la respiración.

La simple opresión por unos pañales demasiado apretados puede dificultar la dilatación torácica y la respiración produciendo los mismos fenómenos. También las malformaciones congénitas del corazón, en especial las que originan cianosis se suelen exteriorizar en el recién nacido por trastornos respiratorios. Cuando el niño llora, grita y se agita, la coloración violácea de la cara señala la dificultad respiratoria y el estasis venoso, facilitando la posible hemorragia.

Los pretérminos y prematuros extremos están especialmente predispuestos a la hemorragia funicular, lo cual depende:

a) que los alveolos pulmonares, están imperfectamente desarrollados,

b) insuficiencia de sus reflejos, lo que es origen de dificultades en el establecimiento de sus funciones respiratorias,

c) la caída del cordón es en ellos más tardío y los vasos del funículo permanecen más tiempo permeables, lo que facilita la posible hemorragia.

A pesar de que estas causas pueden asociarse para facilitar la hemorragia, ésta no se produce si los vasos del cordón están bien cerrados por una adecuada ligadura. Pero si esta ligadura ha sido realizada en forma poco cuidadosa o se ha desprendido y resbalado sobre un cordón voluminoso y graso, puede originarse una grave e incluso mortal hemorragia.

Normalmente es al desvestir y desfajar al pequeño cuando se descubre la mancha de sangre. Según la importancia de la misma se pueden encontrar sangre líquida y coágulos sobre el abdomen e incluso en extremidades inferiores.

Si la hemorragia está activa en el momento del cambio de ropa, suele parar al aflojar los pañales y gracias a ello la respiración más o menos alterada se restablece normalmente. En los casos graves el pequeño presenta un aspecto típico: parece tranquilo, muy pálido con un tono de cera y al levantarlo está relajado y blando con la cabeza bamboleando. Se aprecia una respiración irregular a sacudidas y con frecuencia acompañada de convulsiones. A la auscultación los movimientos cardíacos son apenas perceptibles. Al examinarlo se aprecia que el niño está muy enfajado, y que al aflojar la presión cambia de aspecto y la respiración mejora.

Cuando la pérdida sanguínea es poco importante la curva de peso se recupera rápidamente, pero cuando es grave la recuperación es muy lenta. No siempre la situación es tan favorable ya que con cierta frecuencia el pequeño muere, ya por la abundancia de la hemorragia, ya por anemia aguda, al no haberse dado cuenta del problema.

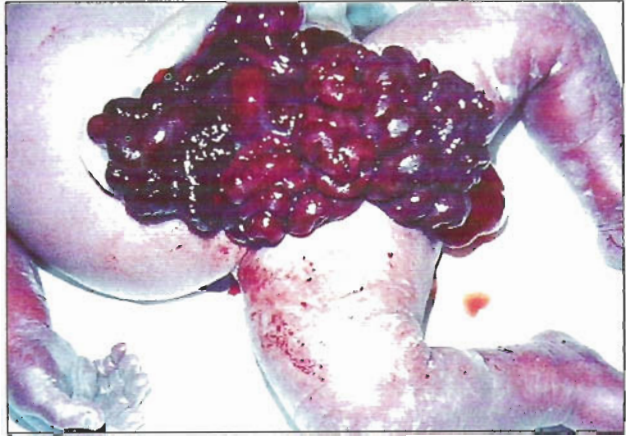
B) *Las hemorragias tardías*

Estas se presentan generalmente entre los 11 y 15 días del nacimiento, por lo que aún puede hablarse de hemorragias umbilicales.

Al cambiar por la mañana los pañales al pequeño, la madre se encuentra con la desagradable sorpresa de hallar los pañales embebidos en sangre, coágulos blandos y negruzcos recubren la herida umbilical, pareciendo haber cesado, pero al retirarlos y secar la herida, la hemorragia se reanuda, la sangre tiene su origen en la vena umbilical y la hemorragia se produce gota a gota con un sangrado lento pero continuo. En su inicio es una sangre espesa y negra, que poco a poco va siendo más clara, rosa y fluída. Al cabo de un rato, posiblemente por hipotensión, el sangrado parece detenerse, pero poco después se reanuda, alternativa que puede repetirse hasta el fallecimiento del pequeño. Los diversos intentos de hemostasia, con ligaduras, toques con nitrato de plata, cauterización, coagulación, compresión local prolongada, no suele lograr detener la hemorragia.

Así ocurrió en el caso comunicado por Bertran en que el paciente falleció a pesar de haberse intentado la hemostasia con diversos métodos.

Figura 4.- Ruptura antepartum Síndrome Wiedmann-Beckwith. Asas conglomeradas. Tumores renales



Cerf, en 1941, afirmaba que este especial estado hemorragiparo solía estar en relación con estados infecciosos y principalmente con la heredolues.

Actualmente el componente sifilítico parece revestir menor importancia pero a mediados de siglo XX su importancia era básica. Laurentier citaba un caso de una madre libanesa que tras dar a luz a tres hijos normales el padre tuvo una lesión venérea (posible chancro). El cuarto hijo tuvo a los 12 días una hemorragia umbilical poco importante, que paró a los dos días. Pero los hijos quinto, sexto y séptimo murieron de hemorragia umbilical, entre los 10 y 12 días. En el curso del octavo embarazo se descubrió en el padre un Wasserman positivo y se inició el tratamiento a los padres; el neonato vivió y tratado con mercuriales, sobrevivió, pero a los 8 o 12 días presentó unas hemorragias que fueron seguidas de un ligero sangrado hasta el día 18. Este final feliz era la excepción, ya que en aquella época la hemorragia umbilical tardía era prácticamente siempre luética y mortal.

La administración de sangre materna había proporcionado algún éxito a Bertrou (10 cc en el seno longitudinal), repitiéndolo al 2º y 3º día.

Actualmente, con la disminución de sífilis y los más eficaces tratamientos antibióticos, tales cuadros son excepcionales, si bien pueden presentarse por discrasias hemorrágicas, y en especial en varones hemofílicos. Basta recordar que el último Zarevich de las Rusias estuvo a punto de fallecer por una hemorragia umbilical, de origen hemofílico familiar, común a varias familias reales europeas.

RUPTURA DEL CORDÓN UMBILICAL

Se trata de una patología umbilical excepcional.

Jaschevatzki y col. en 1973, revisaron la muerte fetal intrauterina por ruptura del cordón umbilical, en relación con las causas más frecuentes de anoxia y muerte fetal debidas a compresión, prolapso, torsión, nudos y otras alteraciones morfológicas. La ruptura del cordón puede ser completa y parcial, siendo la más rara la completa, de la que se conocen tan sólo 12 casos (Jaschevatzki). Al parecer la ruptura puede depender de anomalías anatómicas del cordón, procesos inflamatorios o cambios histológicos, a los que se asocian factores especiales: prematuridad, parto de nalgas, versión, fórceps, expulsivo rápido. De los 12 casos conocidos la mortalidad es muy alta, ya que solo sobreviven 2 casos. Dado que el cordón puede aguantar pesos de 2,5-8 Kg, la ruptura es muy rara pero puede venir facilitada por estenosis previa de alguna zona.

PATOLOGÍA DE ORIGEN ONFALOMESENTÉRICO

Divertículo de Meckel y su patología
Patología de origen alantoideo-uracal
Fístulas umbilicales

En el capítulo primero hemos hecho mención al referirnos a la constitución de la región umbilical, de la existencia del saco vitelino y a su especial evolución. Como señala Patten, en los mamíferos, aunque virtualmente no hay vitelo acumulado en el óvulo, en el embrión joven se forma un saco vitelino exactamente igual que si hubiera vitelo presente. La persistencia de una estructura, a pesar de haber perdido su función original, no es un fenómeno raro en la evolución y ha dado lugar al aforismo biológico según el cual "la morfología es más conservadora que la fisiología". No sólo persiste el saco vitelino, sino además los vasos sanguíneos característicamente asociados a él; en sus funciones aparecen con su antigua disposición en las paredes del saco vitelino vacío de los embriones de los mamíferos.

Cuando se habla del saco vitelino de los mamíferos como una estructura atrofiada, debemos

tener en cuenta que esta denominación se refiere principalmente a su función original.

Morfológicamente en los embriones jóvenes, el saco vitelino es de un tamaño considerable y sus paredes son un importante centro temporal de la formación de células sanguíneas.

El saco vitelino, según Patten, puede ser definido como una parte del intestino primitivo que no queda incluido dentro del cuerpo cuando el embrión se pliega.

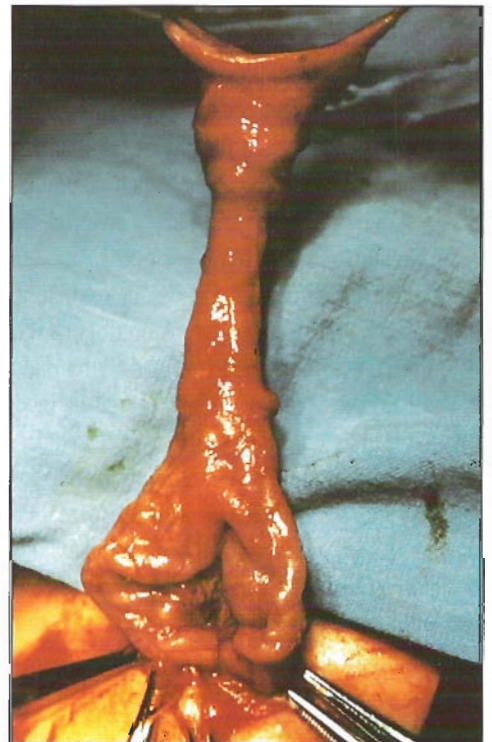
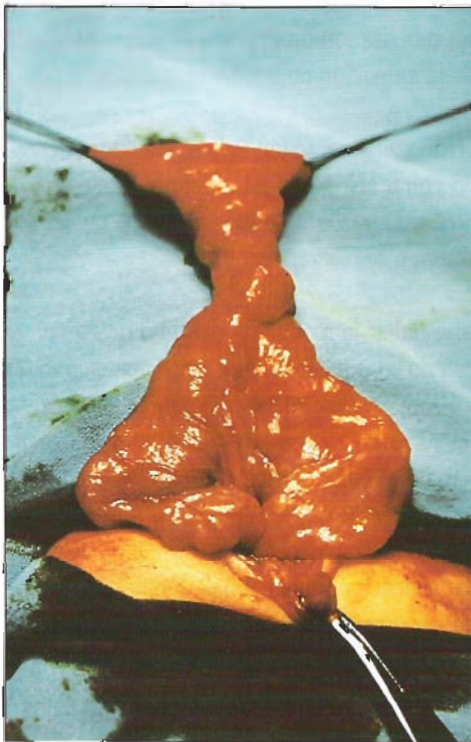
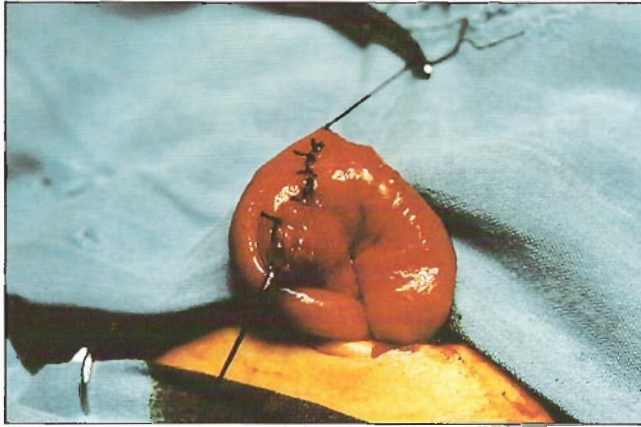
Al estudiar la formación del tubo digestivo, se han de considerar los procesos que determinan los límites entre el saco vitelino y la porción intraembrionaria de la cavidad intestinal original. En el embrión humano el saco vitelino se ve claramente entre las dos y seis semanas. A la edad de seis semanas el saco vitelino puede llegar a alcanzar un tamaño de 5 mm. Sin embargo en este período, al crecer mucho más el cuerpo del embrión, el saco vitelino aparece como una pequeña vesícula en la extremidad de un fino pedúnculo.

160

Cuando el pedículo abdominal queda incluido en el amnios y se transforma en el cordón umbilical, el pedículo vitelino queda alojado en el cordón y reducido al saco vitelino comprendido entre el amnios y la placenta en crecimiento.

Incluso con la placenta totalmente desarrollada, el saco vitelino normalmente oculto debajo del amnios adherente puede ser localizado por una cuidadosa disección. Aparece entonces como una vesícula contraída, parcialmente llena de detritus, que se encuentra cerca de la inserción del cordón en la cara fetal de la placenta (Figura 9, del capítulo II).

Figuras 1, 2 y 3.- Gran conducto persistente unido a divertículo de Meckel. Resección y sutura



Al considerar la estructura de los embriones jóvenes, recordemos el cierre del intestino primitivo por la esplacnopleura y su división inicial en una porción intraembrionaria destinada a formar el tubo digestivo y en una parte extra-

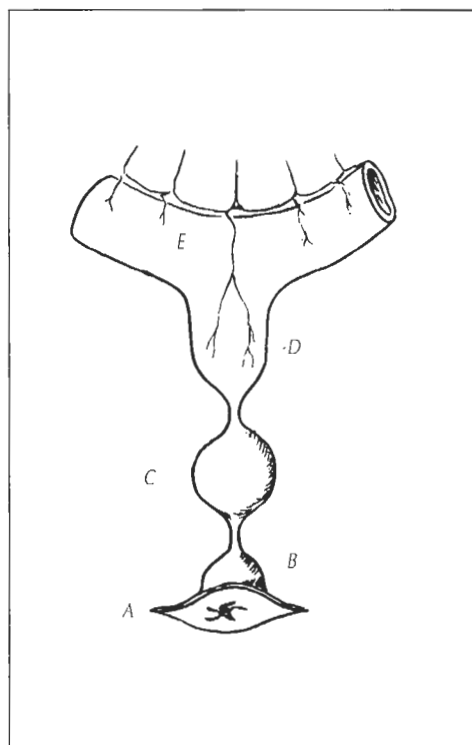
embrionaria, correspondiente al saco vitelino, que normalmente desaparece antes del nacimiento.

Es inevitable que la prolongación de un asa intestinal dentro del cordón umbilical, y su posterior reintegro en la cavidad abdominal deben imponer radicales cambios estructurales. Cabe recordar que el cordón umbilical está formado por envainamiento del pedículo del cuerpo y del saco vitelino por somatopleura amniótica. En este proceso queda en el cordón una conexión residual entre los celomas intra y extraembrionarios que puede denominarse celoma o exoceloma umbilical. En este espacio es donde se introduce el asa intestinal del embrión joven.

El conducto vitelino o vitelo-intestinal, se oblitera normalmente perdiendo su conexión con el apex del asa intestinal media, antes de que esta última haya retornado a la cavidad abdominal. Ocasionalmente, no obstante, una parte o todo él puede ser retenido originando múltiples anomalías de las que nos ocuparemos al estudiar el divertículo de Meckel que se presenta en el 1% de la especie humana, aunque es valorada por otros autores entre 1,5 al 3%. Por su importancia el divertículo lo estudiaremos aparte.

Pueden presentarse múltiples anormogénesis, de las que debemos señalar por su mayor importancia: la fístula onfalomesentérica, con salida de gases, líquidos y heces. La fístula onfalomesentérica corresponde a la persisten-

Figuras 4 y 5.- Fístula onfalomesentérica con anormogénesis encadenadas: divertículo de Meckel, quiste vitalino y ductus residual



cia de un ductus vitelino permeable, que se extiende del ileon (generalmente a través de un divertículo de Meckel), hasta el ombligo, exteriorizándose por un pequeño orificio o estoma a través del cual expulsa heces, líquidos o simplemente gases. Unas veces el trayecto es simple y recto (Figs. 1, 2 y 3); otras veces se halla formado por un rosario de restos: divertículo de Meckel, quiste vitelino y ductus residual de tipo fistuloso, encadenados pero comunicando entre sí (Figs. 4 y 5). Tras la caída de los restos del cordón, se inicia la expulsión de gases, a veces meconio y más adelante heces características del lactante. Afortunadamente esta anormogénesis es poco frecuente, ya que puede complicarse con la aparición de un grave trastorno: el prolapso de la mucosa e

incluso del ileon. En sus manifestaciones existe una gradación, desde la protusión simple de la mucosa, hasta el prolapso completo del conducto onfalomesentérico con hernia y prolapso del ileon. Este cuadro también es conocido como eversión onfalomesentérica que en su grado máximo se acompaña de apéndices corniformes que corresponden a las ramas aferente y eferente del ileon. Esta especial complicación, puede algunas veces ser reducida manualmente (Grob), pero no siempre se logra la reposición. En estos casos el edema e incluso la gangrena obligan a la resección del asa evertida y a la sutura término-terminal. Existe una elevada mortalidad, que en algunas series supera el 80%, a pesar de las actuales técnicas contra el shock y la infección (Fig. 6).

Figura 6.- Eversión del ductus onfaloentérico, según M. Grobb

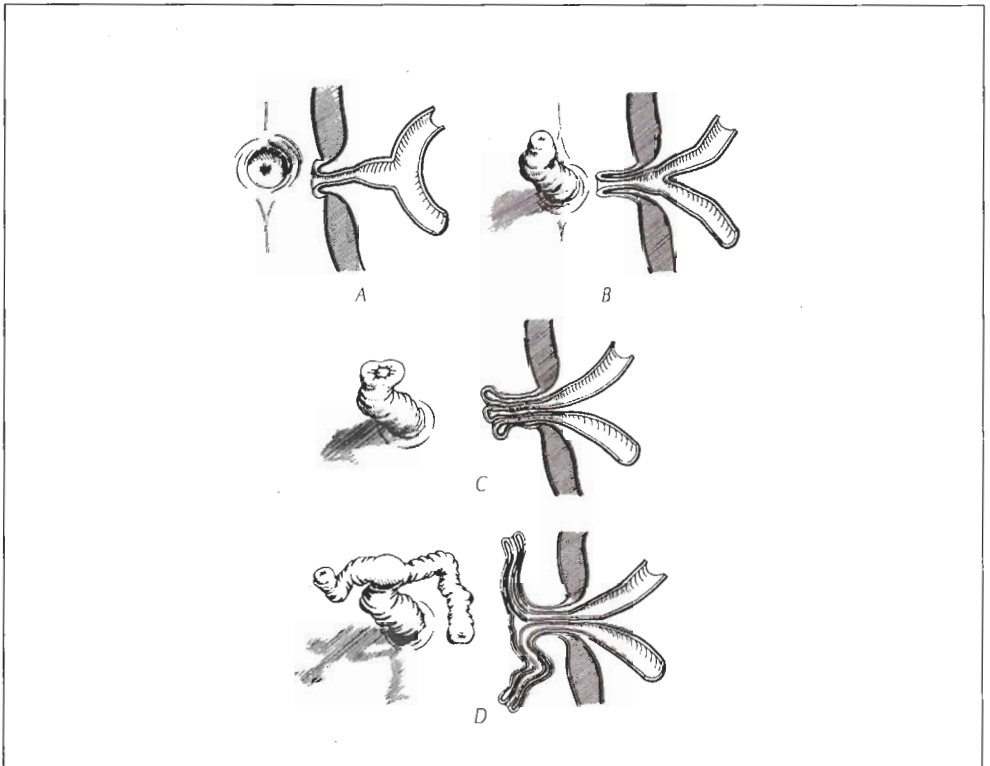


Figura 7.- Irritación periumbilical por fermentos intestinales en fístula



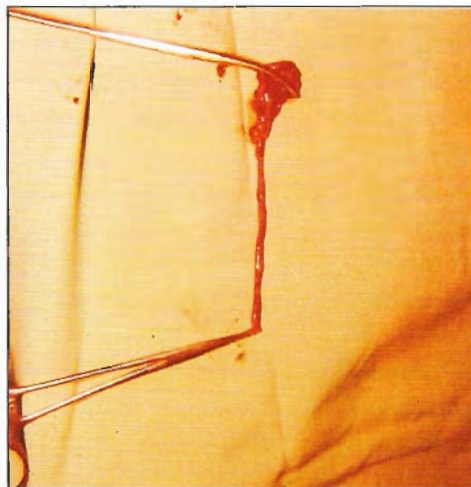
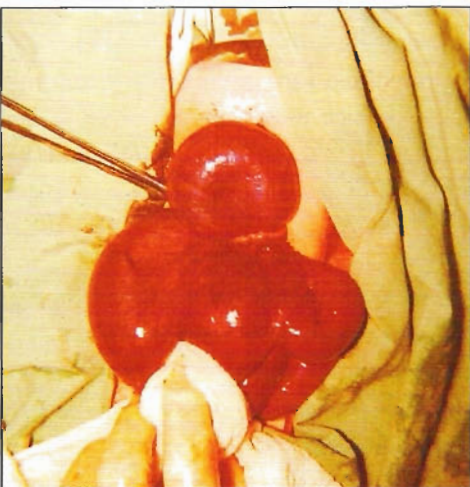
Señalemos algunas de estas anormogénesis de mayor a menor importancia, difíciles de valorar, pero de una indudable importancia práctica.

1.- *La existencia de la formación quística de origen vitelino:* Se trata de una formación de origen onfalomesentérico situada entre la cica-

triz umbilical y la zona del divertículo de Meckel. Esta formación quística puede presentarse aisladamente o unida tanto al divertículo de Meckel como a la cicatriz umbilical, e incluso a ambos elementos en cuyo caso suele formar parte de una fístula más o menos importante. Cuando el quiste se presenta de una forma aislada, su clínica no suele ser importante, limitándose a su presencia y a la posible palpación. Por el contrario en los casos complejos suele apreciarse una fístula con expulsión de gases y heces, e irritación dérmica relacionada a la salida de fermentos intestinales (Fig. 7).

Del mismo origen pero de topografía distinta es el quiste umbilical, situado en el propio ombligo. Por su situación anatómica es de más fácil diagnóstico, incluso de visu por la deformación que origina, pudiéndose confundir con una hernia umbilical de difícil reducción. Al proceder a su extirpación se debe cerrar el lecho fibroso para impedir la aparición por el mismo de una hernia umbilical.

Figuras 8 y 9.- Oclusión intestinal por brida onfalomesentérica. Resección de la brida y pequeño divertículo de Meckel



Existe una localización especial algo más profunda, entre el peritoneo y la fascia abdominal, que es conocida como quiste de Rosen.

2.- *La existencia de formaciones cordonales*, que se extienden desde la cicatriz umbilical hasta la punta o vértice del divertículo de Meckel. Existen dos posibilidades: unas veces se trata de los restos del ductos onfalomesentérico, que ha retrogradado de forma incompleta, y que posibilitan los cuadros oclusivos por acodamiento, formaciones de nudos, etc. (Figs. 8 y 9). Otras veces se trata de la persistencia de formaciones residuales, como las arterias vitelinas como ha señalado Postoloff.

3.- *La denominada fístula umbilical*, para otros persistencia del sinus onfalomesentérico, es una anormogénesis localizada en la cicatriz umbilical donde persiste una parte de mucosa onfalomesentérica abierta al exterior con mucosa ileal a la vista, pero que no penetra al interior de la cavidad abdominal. No se trata de una fístula digestiva con salida de heces, líquido o gases, sino simplemente de las secreciones correspondientes a la mucosa vitelina extrofiada. Sus molestias clínicas tienen relación con la irritación dérmica que pueden originar. Dada su topografía, posiblemente se trata de un quiste umbilical que al desprenderse se haya abierto quedando los restos del cordón abocados al exterior en forma de fístula ciega. Al practicar su exéresis debe extirparse su prolongación fibrosa hasta el peritoneo y cerrar sólidamente el orificio de paso para prevenir la formación de una hernia.

Algunos autores consideran estas fístulas como persistencias de permeabilidad parcial periférica (Trimingham y McDonald).

4.- *El divertículo de Meckel*. Es la malformación más frecuente del tubo digestivo, entre el 1-3%, siendo de 3 a 4 veces más frecuente en los varones. Braun considera que se trata de una evaginación del ileon, pero en realidad se trata de la persistencia proximal del ductus onfalomesentérico que no ha retrogradado. Puede presentarse en forma aislada o asociada a diversos restos, los cuales pueden originar trastornos obstructivos mecánicos (estrangulación, invaginación, etc.), inflamatorios (diverticulitis, peritonitis por perforación), discrásicos (hemorragias), etc.

Al parecer la malformación fue señalada por Rayson, pero en su publicación no detallaba ni su origen ni mucho menos su patogenia.

En 1700, Littre describió su hernia diverticular, lo que no supone el conocimiento de la existencia del divertículo, ya que éste no fue descrito como tal hasta un siglo más tarde.

En 1809, Joahn Frederick Meckel, profesor de la Universidad de Halle, dio explicación de su origen embriológico, sin sospechar que con su aportación creaba un capítulo interesantísimo de la patología malformativa (Olive Guma), Rayer en 1824, daba a conocer el primer caso de divertículo gangrenado, cuyas características muy bien estudiadas por Piquet y Guillermond (1897), permitían diferenciarlo claramente de la apendicitis supurada.

En su primera descripción Meckel distinguió tres cualidades, que aún actualmente deben ser tenidas en cuenta para el diagnóstico:

a) El divertículo tiene la misma estructura que el intestino subyacente.

- b) Está siempre situado en el borde antimesentérico.
- c) Su irrigación es independiente.

Estas dos últimas características son bien diferentes de otras malformaciones, p. ej. las duplicaciones intestinales, las cuales no pueden ser extirpadas sin interferir en su circulación.

El divertículo de Meckel es un apéndice más o menos desarrollado, situado en el vértice del asa umbilical del intestino primitivo. Se encuentra situado entre 20 y 120 cm aproximadamente de la válvula de Bauhin o de los boticarios. Sin embargo, en el 25% de los casos, está situado más proximalmente, habiéndose descrito casos situados en el yeyuno.

A pesar de que el divertículo puede presentar una base amplia de 1 a 10 cm, por lo general su anchura es menor que la del ileon, pero no son raros los casos en los que la anchura supera el doble del tamaño del intestino normal (Fig. 10). El divertículo de Meckel puede presentarse aisladamente o asociado a otras malformaciones residuales, a las que antes hemos hecho referencia. De ellas creemos vale la pena destacar una especie de "filum terminale", que es un residuo del ductus onfalomesentérico obliterado, que se extiende desde la cicatriz umbilical al ápice del divertículo. En el seno de esta formación o unido directamente al divertículo, puede hallarse un quiste vitelino (Fig. 11).

En un 25% de casos, en las paredes del divertículo se encuentra tejido heterotópico, principalmente tejido gástrico y pancreático, y más raramente mucosa duodenal. Braun considera que en el 80-85% de casos de heterotopia son de mucosa gástrica aislada, o asociada a mucosa duodenal o tejido pancreático (Figs. 12 y 13). Pocas veces el divertículo de Meckel se continua con un ductus permeable, constituyendo una fístula onfalomesentérica, rareza clínica de las que en 1941 Kittle recopilaba 131 casos, a los que Ferris y Putman añadieron otros dos casos procedentes de la Clínica Mayo en 1950 (Figs. 1, 2 y 3). En estos casos de persistencia completa se constituye una fístula a través de la cual intermitentemente se descarga

Figura 10.- Gran divertículo de Meckel. Pieza de resección, con base de 7,5 cm

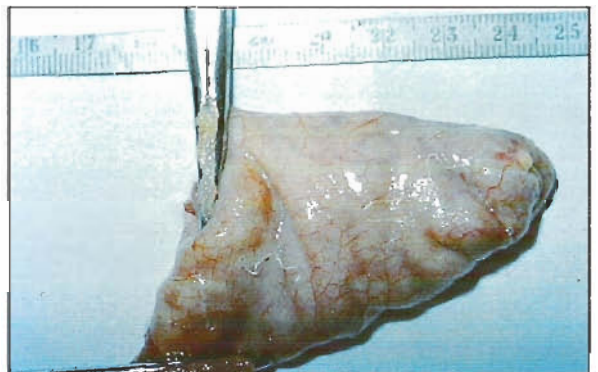


Figura 11.- Patología onfalomesentérica

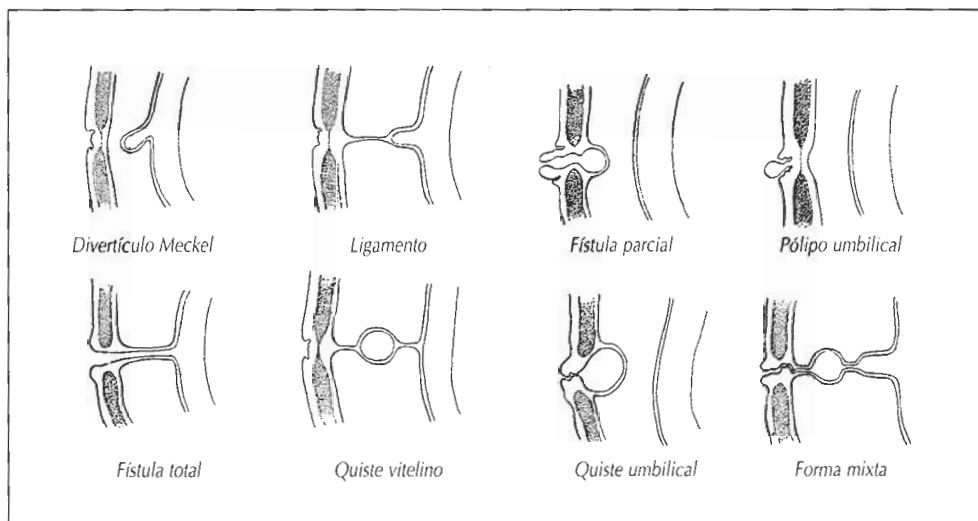


Figura 12.- Mucosa gástrica heterotópica de un divertículo

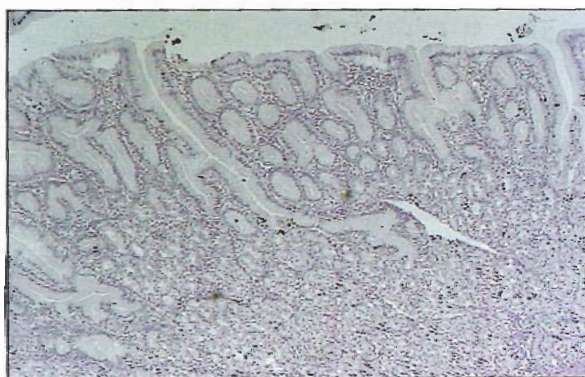
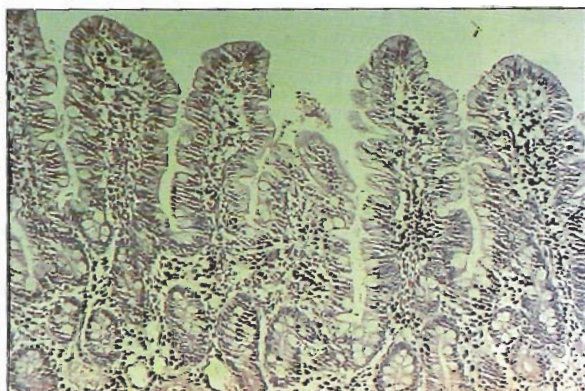


Figura 13.- Mucosa ileal del mismo caso

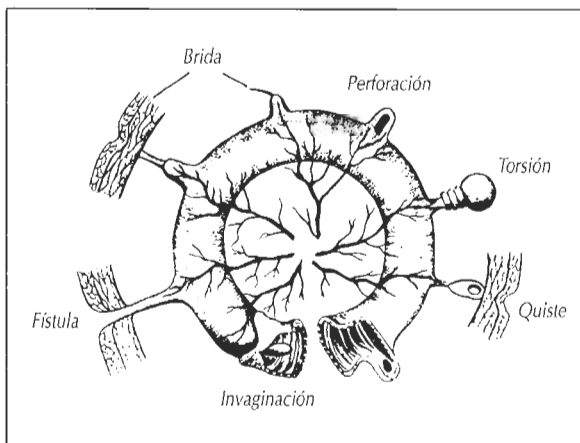


el bolo intestinal. Hay que recordar que en principio a partir de la décima semana de la vida intrauterina, el conducto onfalomesentérico se atrofia y desaparece completamente por lo que el individuo normal no posee en su nacimiento ni divertículo de Meckel ni resto alguno de dispositivo onfalomesentérico.

En los casos de persistir un simple divertículo de Meckel, no acostumbra a originar clínica ya que en el 65-70% de los casos no suele originarse sintomatología. Cuando ésta se presenta, suele depender de la aparición de una complicación. Entre éstos y en orden de frecuencia hay que recordar:

- Hemorragia
- Obstrucción intestinal. Invaginación
- Diverticulitis

Figura 14.- Complicaciones del divertículo de Meckel



- d) Perforación
- e) Degeneración neoplásica, etc.

No todos los autores están de acuerdo en la frecuencia de estas complicaciones. Así, S.

Rascón, en *Tribuna Médica*, sobre 176 pacientes halla la diverticulitis en primer lugar, seguida de la hemorragia digestiva y la perforación, siendo ya más raras la hernia de Littré, los tumores y el vólvulo. También Morcillo Ródenas y col., sobre 114 casos de divertículos halla una mayor frecuencia en los procesos inflamatorios. Por su parte Thomas N.P. Johns sobre 154 casos de Richmond halla una mayor frecuencia de obstrucciones intestinales, seguida de las diverticulitis.

Moncheo separa las manifestaciones propias del divertículo (por lo general de tipo abdominal agudo) de los relacionados con la persistencia total o parcial yuxta umbilical del conducto

Figura 15.- Diverticulitis con perforación

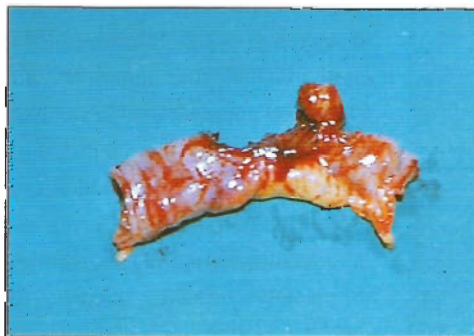
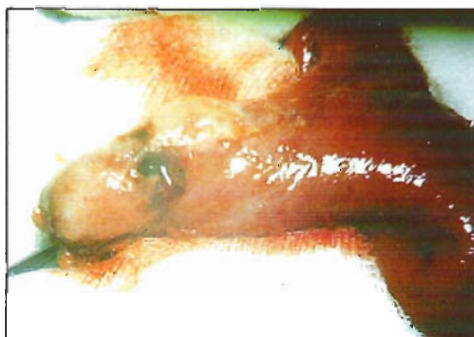


Figura 16.- Gammagrafía con Tecnecio 99, en un caso de hemorragia por úlcera diverticular

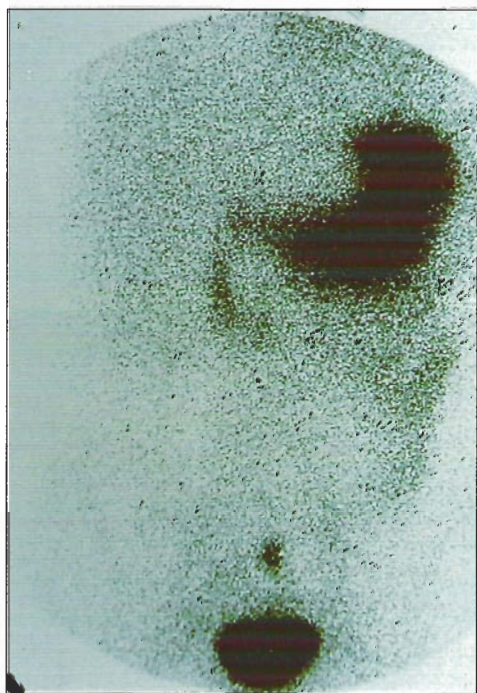


Figura 17.- Invaginación en dedo de guante del divertículo



nes postpuberales antes de los veinte años, pero tampoco es rara en el lactante. Smith en 1955, destaca que la obstrucción intestinal tiene una frecuencia que es el doble de la úlcera péptica.

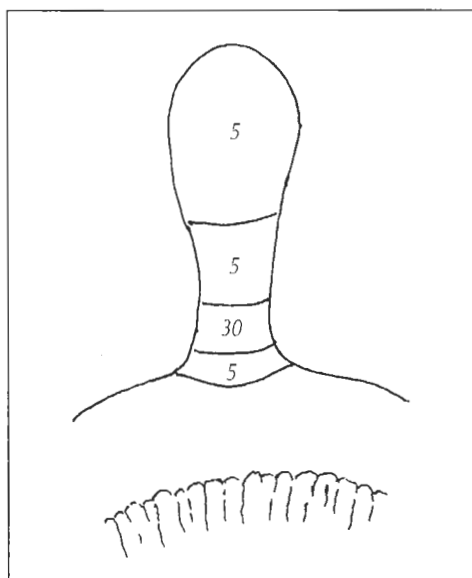
En la infancia y la adolescencia es una regla clínica importante recordar siempre el divertículo de Meckel frente a cuadros abdominales dolorosos o hemorrágicos (Mouchet).

La heterotopia de mucosa gástrica puede segregar jugo gástrico con plena actividad, y al no ser neutralizado por la secreción biliar y pancreática, puede erosionar la mucosa ileal determinando la aparición de la úlcera meckeliana y sus complicaciones.

La mucosa ectópica puede extenderse a una cierta distancia a lo largo del divertículo, pero no llega nunca a la pared ileal (Aschner y Karelitz, 1930). La ulceración péptica se produce con más frecuencia alrededor del cuello del

onfalomesentérico (generalmente limitadas al ombligo) (Fig. 15). Los restantes casos (30%) suelen descubrirse por acompañarse de accidentes particulares que Mouchet cataloga en tres clases: pépticos, inflamatorios y mecánicos, que suelen precisar una intervención quirúrgica inmediata.

Figura 18.- Esquema topográfico de Cobb



A. ACCIDENTES PÉPTICOS

Antes hemos citado que en la estructura histológica del divertículo un 25-30% de los mismos presentaban heterotopías, de los que su mayoría eran de mucosa gástrica (Fig. 12 y 13). Precisamente esta mucosa gástrica es la responsable de la mayoría de las úlceras del divertículo de Meckel. La aparición de esta úlcera parece especialmente frecuente entre los varo-

divertículo o inmediatamente en su unión con el ileon (esquema Cobb) (Fig. 18). Llama la atención, como resaltan P.F. Jones y Brookes, que tan solo se descubre mucosa gástrica en el 60% de los divertículos extirpados por ulceración péptica.

Clínicamente la úlcera diverticular evoluciona como la úlcera péptica. Su historia está formada por brotes sucesivos, separados por intervalos de remisión absoluta. Dos son los elementos esenciales para el diagnóstico: las hemorragias y las crisis dolorosas.

Los pediatras deben esforzarse en descubrir las úlceras diverticulares frente a niños que presentan hemorragias intestinales. Estas aparecen unas veces sin causa aparente y otras después de una comida copiosa. La hemorragia puede ser desde el principio abundante y grave con sangre roja y líquida, pero otras veces se presenta en forma menos alarmante, es decir, como una melena con heces de aspecto alquitranado. Casi siempre esta hemorragia dura dos o tres días, para y al cabo de un lapso de tiempo variable puede repetir, tras semanas, meses o años del primer episodio. No hay que esperar la repetición, sino que una melena aislada debe hacernos pensar en la posibilidad de un divertículo sangrante.

Frente a una hemorragia intestinal, en especial si es de tipo melena, -rara en los niños cuyas hemorragias suelen ser parecidas a las de la invaginación-, hay que descartar la posibilidad de úlcera gastroduodenal, pólipos intestinales o una invaginación subaguda. Debe realizarse una gammagrafía con Tecnecio (Fig. 16), que sustituye actualmente a la laparotomía exploradora que se utilizaba para buscar y tratar la úlcera diverticular.

Estas hemorragias pueden ser graves, al punto de que en las series más importantes siempre existen casos de muerte por anemia aguda o exanguinación.

Junto a la hemorragia, principal síntoma guía, existen con frecuencia crisis dolorosas. En muchos casos no existe sintomatología abdominal, si bien hay formas en las que la úlcera péptica que está sangrando puede perforarse al mismo tiempo y originar una peritonitis generalizada. El dolor es periumbilical o hipogástrico y puede irradiarse a epigastrio o zona inguinal. Algunas veces el dolor se acompaña de vómitos y alternativamente de diarrea y estreñimiento. Prácticamente no hay otros signos que nos puedan orientar.

La exploración radiográfica simple y con contraste es en general de poco valor, ya que el divertículo de Meckel permeable es poco frecuente. Tampoco aportan datos de gran valor la TAC ni la ecografía. El diagnóstico radiológico del divertículo de Meckel se logra pocas veces, pero con algunas técnicas especiales, en desuso, podía lograrse más fácilmente. Entre ellas cabe destacar la de Miller-Abbot, consistente en hacer progresar una sonda hasta el yeyuno con inyección a este nivel de una escasa cantidad de papilla baritada a la que se sigue su progresión. Otra técnica es la denominada del delgado helado. Se administra por boca una escasa cantidad de suspensión baritada. Cuando casi toda la papilla ha pasado al duodeno, se hace tragar unos 250 cc de suero fisiológico helado, lo que acelera el tránsito realizándose el estudio del intestino delgado en una hora. El divertículo es difícil de poner en evidencia dado que su amplio cuello permite un vaciado muy rápido, por lo que la imagen es transitoria y rápida (aparte de la superposición de asas ileales que

todavía dificultan más su visualización). Generalmente la imagen se encuentra a la derecha de la región lumbosacra. Son muchos los que se han ocupado de la radiología del divertículo de Meckel (Auguste y col., Caplan y Badner, Elías y Ladin, Gay, Nemours, etc.), y en los niños, Vallcanera, Páramo, Vidal, Domínguez y Gracia.

Con la introducción del neumoperitoneo por Schackelford y Mc Alister, introduciendo 200-500 cc de óxido nitroso, podían apreciarse divertículos o restos onfalomesentéricos, siempre que estuvieran unidos a la cicatriz umbilical y al divertículo. La radiografía debía practicarse en decúbito y proyección lateral con haz horizontal.

Actualmente la laparoscopia es una técnica diagnóstico-terapéutica, ya que permite confirmar el diagnóstico y realizar la extirpación del divertículo o sus restos, en el mismo acto (Fig. 19).

Abandonada a su evolución, la úlcera Meckeliana puede cronificarse o determinar hemorragias graves incluso mortales, si no se interviene para cortar la sangría. El accidente perforativo es frecuente en los casos cronificados, pero a veces puede ser el primer síntoma de una úlcera desconocida. El accidente típico es la perforación en peritoneo libre. Como en otras localizaciones gastroduodenales, aparece unas veces sin prodromos y otras en el trascurso de una crisis dolorosa o al día siguiente de una hemorragia. Se exterioriza con el cuadro de una peritonitis por perforación.

Existen casos de perforaciones cubiertas, en dos tiempos, que tras un episodio doloroso inicial, terminan con la formación de una colección

Figura 19.- Imagen laparoscópica de un gran ductus onfalomesentérico. Amplia inserción en la pared abdominal anterior. Descubrimiento casual (Observación del Dr. J. Broto Mangues)



líquida ilíaca, hipogástrica o pelviana, con signos poco claros, pseudooclusivos y susceptibles de romperse en la gran cavidad peritoneal. En alguna rara ocasión, la úlcera erosiona lentamente la pared y se adhiere a un órgano vecino donde se perfora, apareciendo fístulas divertículo ileales, vesicales, cólicas, etc.

B. ACCIDENTES INFLAMATORIOS E INFECCIOSOS

Son las diverticulosis que en algunas series ocupan la mayor frecuencia, si bien Mouchet, ya en 1958, creía que no ocupan el lugar que realmente les correspondería en la patología del divertículo de Meckel. Evidentemente muchas diverticulitis perforadas deben ser consideradas

como úlceras perforadas, de las que ya nos hemos ocupado.

El divertículo de Meckel, de forma parecida al apéndice ileocecal, puede presentar en sus paredes lesiones congestivas inespecíficas, y a veces graves lesiones gangrenosas que pueden llegar o no a la perforación. Parece que sean los divertículos libres los que tengan mayor facilidad para infectarse, principalmente por vía intestinal, pudiendo algunas veces favorecer la infección la presencia de un cuerpo extraño intradiverticular.

La historia clínica y sus manifestaciones se superponen bastante bien con la de las apendicitis. Mouchet recuerda el aforismo: "tantas observaciones de diverticulitis, otros tantos errores de diagnóstico con la apendicitis".

Realmente la diverticulitis puede presentarse con todos los aspectos de un proceso apendicular: crisis trivial, crisis grave, fuerte contractura, peritonitis generalizada por perforación, peritonitis enquistada que hace seguir el absceso al plastrón.

Se ha valorado como signo distintivo en su favor la aparición más interna del dolor paraumbilical inicial. Pero esto parece también ser frecuente en las apendicitis de los niños. Desde un punto de vista práctico el cirujano debe recordar que: cada vez que en el curso de la intervención el aspecto del apéndice no explique de forma evidente el cuadro clínico, no se debe omitir la comprobación sistemática de un metro aproximadamente de ileon a partir del ciego, para descartar una diverticulitis y efectuar su exéresis. Las diverticulitis requieren en efecto, la ablación en caliente del divertículo, combinada o no

con el drenaje del peritoneo según las circunstancias locales.

Junto a las formas agudas de diverticulitis, existen unas formas de diverticulitis subagudas, generalmente asociadas a peritonitis adhesivas con cuadros de suboclusión, contemporáneos a las crisis o secundarios a ella.

Cuando existe absceso, muchas veces el simple drenaje combinado con antibióticos basta para solventar los fenómenos oclusivos. En estos casos, como en las apendicectomías de intervalo, hay que proceder a la ablación secundaria en frío del divertículo.

Si los brotes cursan como accidentes mecánicos más que como cuadros inflamatorios, debe operarse sin tardar para evitar la oclusión aguda. En estos casos a veces resulta difícil realizar la diverticulectomía completa, por las múltiples adherencias del divertículo al intestino delgado y a las vísceras vecinas.

C. ACCIDENTES MECÁNICOS

Son muy complejos, por lo que sólo describiremos las oclusiones diverticulares. Son diversos los mecanismos que pueden originar una oclusión diverticular, pero además hay que recordar que a veces se pueden asociar varios de ellos, dando origen a una oclusión compleja.

Clínicamente estos accidentes mecánicos corresponden a oclusiones de intestino delgado y generalmente de la zona terminal ileocólica. No tienen ninguna característica especial que los pueda distinguir por su clínica o radiología.

Sólo se puede pensar en ello si existe una anomalía umbilical (fístula, p. ej.), una zona dolorosa hipogástrica que traduzca el sufrimiento del divertículo o la existencia de pequeñas crisis dolorosas premonitoras acompañadas de hemorragias intestinales.

Teóricamente toda hemorragia en el niño o adolescente que no demuestre su etiología, es sospechosa de ser diverticular, en especial en el caso de no existir antecedente quirúrgico abdominal anterior, que podría haber dejado una brida o adherencia.

Prácticamente es siempre la intervención la que descubre el divertículo y el modo como se ha producido la oclusión.

En las oclusiones unas veces el intestino delgado está estrangulado por el divertículo; recordemos que hay casos de divertículos muy largos que pueden enrollarse alrededor de un asa formando nudos simples o dobles, fijados por la dilatación en ampolla de la extremidad diverticular. Otras veces existe una brida fuerte que une la punta del divertículo a la pared en la zona umbilical, y cuyo origen es la persistencia del ductus onfalomesentérico o una arteria vitelina que no se ha atrofiado (Rostoloff) (Figs. 8 y 9).

Más raramente, la brida puede tener un origen adherencial uniendo el divertículo al mesenterio o a una víscera vecina. Como en toda oclusión, después de suprimir el obstáculo hay que valorar el estado del asa ocluida, ya que de estar gangrenada deberá ser resecada.

Alguna vez se descubre un vólvulo. Cuando éste corresponde a un divertículo grande con un pedículo delgado, hay que detorsionarlo o

Figura 20.- Necrosis de la punta del divertículo tras una invaginación



resecarlo con lo que todo queda en orden. Pero otras veces es un vólvulo de intestino delgado que habrá que detorsionar o si lo precisa resecar, incluyendo en el segmento al divertículo responsable.

Existe finalmente otro grupo de oclusiones en relación con el divertículo de Meckel: la invaginación.

Prácticamente todas las invaginaciones con el divertículo de Meckel son de tipo ileoileal, representando un 5-6% de todos los casos.

Son más peligrosas debido a que el cuadro clínico es atípico. El clásico dolor abdominal de tipo cólico no suele estar presente, a menudo no se palpa la tumoración y la sangre en las heces aparece tardíamente.

El enema puede aparecer normal, aunque afortunadamente la radiografía simple pone de manifiesto imágenes de obstrucción y niveles en la zona ileal.

En la serie de Cooke y Lewis de 1960, 7 de 14 invaginaciones ileoileales precisaron resección por diagnóstico y laparotomía tardíos, con una mortalidad del 40%.

Puede presentarse de dos formas, unas veces el divertículo vuelto sobre sí mismo como un dedo de guante, y otras el divertículo arrastrando tras él una invaginación ileoileal y a veces ileocólica (Figs. 17 y 20).

La invaginación por inversión de un divertículo es necesariamente ileoileal en su fase inicial y por tanto sujeta a los peculiares problemas diagnósticos característicos de este tipo de invaginación. En estos casos el dolor cólico y los vómitos son intensos, pero la tumoración sólo es palpable en un 40% de los casos y únicamente se expulsa sangre por el ano en un 25% (Weinstein, Cain y Remine, 1962). A pesar de que en la radiografía existen niveles y asas dilatadas, el diagnóstico se establece con retraso lo que origina que un tercio de los pacientes afectados de este tipo de invaginación precisen resección intestinal.

La presencia en la cavidad intestinal del divertículo invaginado facilita su estrangulación, lo que aumenta su gravedad. La reducción o desinvaginación frecuentemente será imposible. En esta situación de esfacelación precoz la resección intestinal es el único tratamiento posible.

En los casos simples se realizará una desinvaginación por expresión ileal, de la forma habitual. Si no se consigue desinvaginar el diver-

tículo, éste puede palparse a través de las paredes del ileon como una masa polipoidea, y su base de implantación aparece representada por una fosita umbilicada, donde a veces penetra un pequeño meso, lo que representa un excelente punto de referencia. Allí es donde hay que practicar, en caso necesario, la enterotomía en rombo que permita extraer el divertículo.

Debemos añadir en la patología del divertículo de Meckel otros dos aspectos: las neoplasias diverticulares y las hernias Meckelianas.

a) Las neoplasias del divertículo de Meckel son poco frecuentes, pero su existencia justifica por sí sola la necesidad de su extirpación. Ya sabemos que el divertículo de Meckel se presenta en un 2-4% de las exploraciones quirúrgicas sistemáticas y en el 1-2% de las necropsias. En el 75-80% es asintomático y cuando presenta síntomas un 65% tienen un origen inflamatorio. Los procesos neoplásicos son poco frecuentes pero se han descrito casos de sarcomas, mixomas, carcinoides y epitelomas tipo gástrico sobre divertículos de aspecto normal. Soderlund en una revisión sobre 400 casos no halla ninguna neoplasia. Weinstein, de 722 casos en la Clínica Mayo encontró 10 neoplasias, de las que 2 eran benignas del tipo leiomioma. Zorzona y cols., presentan en 1988 otra observación de tipo leiomioma.

La clínica puede ser obstructiva pero sin datos característicos, tanto si el tumor es benigno como maligno. El tratamiento es quirúrgico, debiéndose practicar la resección segmentaria, con estudio histológico cada vez que se sospecha la posible naturaleza maligna. En los casos aparentemente benignos puede procederse a la exéresis simple del divertículo, con posterior estudio histológico del mismo.

b) Las hernias Meckelianas conocidas como hernias de Littré. La existencia de una hernia en cuyo interior existe un divertículo le da una fisonomía particular. Se presenta casi siempre en el lado derecho (95%).

En 1700, el cirujano francés Alexis Littré publicó un trabajo sobre "una nueva forma de hernia", presentando dos casos en los que el divertículo de Meckel estaba en el interior del saco. Littré pensaba que el divertículo se había formado como consecuencia de la formación de las hernias; tengamos en cuenta que Meckel describió el divertículo y su origen congénito un siglo después. Desde entonces fueron muchos los cirujanos que comunicaron ejemplos de hernias diverticulares, tanto incarceradas como estranguladas, a las que se denominó hernias de Littré.

Gottlieb Richter (1742-1812), cirujano de Göttingen dio a conocer la existencia de unas pequeñas hernias, en las cuales sólo se había estrangulado una parte de la pared intestinal. Consideró que las hernias por él descritas eran diferentes de las descritas por Littré en 1700. Sin embargo Fowler (1899) y Rhodes (1928) seguían confundiendo ambos procesos, ya que los usaban como sinónimos. Un estudio completo de estas hernias fue realizado por Fougere y Riche en su libro "*Pathologie du diverticule de Meckel*" en 1907.

En el hombre suele tratarse de una hernia inguinal, mientras que en las mujeres suele ser crural, casi siempre en el lado derecho. Payer señaló un caso único en una hernia obturatriz. En la mayoría de los casos el diagnóstico se hace en la intervención. Si éste está libre en el saco herniario, no suele presentarse ningún dato distintivo. Pero si el divertículo se encuentra adherido al fondo del saco, incluso al

testículo, la hernia tan solo es reductible parcialmente. Según Kabanni, sólo se habían descrito trescientos casos de hernias de Littré de los que nueve correspondían a niños, a los que el autor añadía un caso más. En los hombres y niños varones puede a veces apreciarse el signo de los dos cordones sobre los que insisten Fevre y Garrido-Lestache.

Hay que distinguir dos tipos de hernias de Littré: la hernia simple del divertículo y la diverticulitis herniaria.

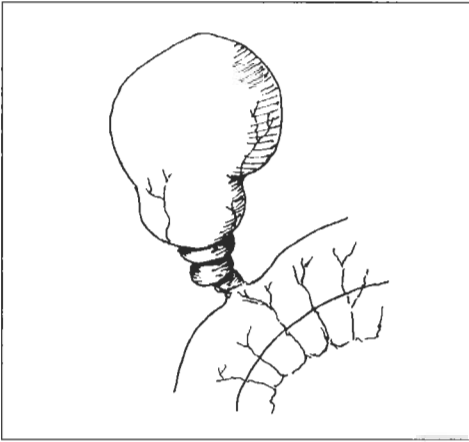
La primera es excepcional, pudiéndose decir que el divertículo puede formar parte del contenido herniario, reduciéndose sin llamar la atención, como en los casos de Littré y Cazien, pero con mayor frecuencia se adhieren al saco como señalaron Mignon, Von Karajan, Sutton, Jaboulay, etc.

Cuando las adherencias fijan el divertículo puede a veces percibirse el cordón duro, el signo del doble cordón y dolor en su trayecto. En los casos de diverticulitis herniaria y estrangulamientos diverticulares, casi siempre el divertículo se descubre en el curso de la intervención.

Las discusiones existentes entre las apendicitis herniarias y las estrangulaciones del apéndice, ocurren con la patología del divertículo de Meckel. Berger en la Sociedad de Cirugía de París en 1905, defendía que la inflamación es más cierta que la estrangulación que casi siempre es incompleta.

Broca refiere un caso de hernia estrangulada, que reducida y operada de inmediato presentaba sus asas aglutinadas como en una apendicitis.

Figura 21.- Torsión e infarto de un divertículo (imitado de R. E. Gross)



Para terminar con esta breve patología del divertículo de Meckel queremos señalar los aspectos obstructivos agudos: el vólvulo del divertículo de Meckel sobre su base. Es una alteración poco frecuente. Gross describe 4 casos (Fig. 21). se produce sobre su eje y origina un cuadro abdominal agudo, acompañado de un íleo, pero ni la clínica ni la radiología permiten su diagnóstico con seguridad. La extirpación generalmente es fácil, ya que la circulación del íleon en el que está implantado el divertículo no suele estar afectada.

El tratamiento en una hernia estrangulada deberá ser quelotomía y disección del divertículo que será resecado con sutura del intestino delgado. En los casos de hernia simple, el divertículo será resecado y se procederá a la cura radical.

Hemos visto que el divertículo puede estar libre en su punta o presentar una prolongación cordiforme que lo fija a la zona umbilical. Algunas veces la punta del divertículo, ya por un proceso inflamatorio o por restos del conducto onfalomesentérico se fija al mesenterio, con lo cual el divertículo cruza sobre el intestino lo que puede originar oclusiones intestina-

Figura 22.

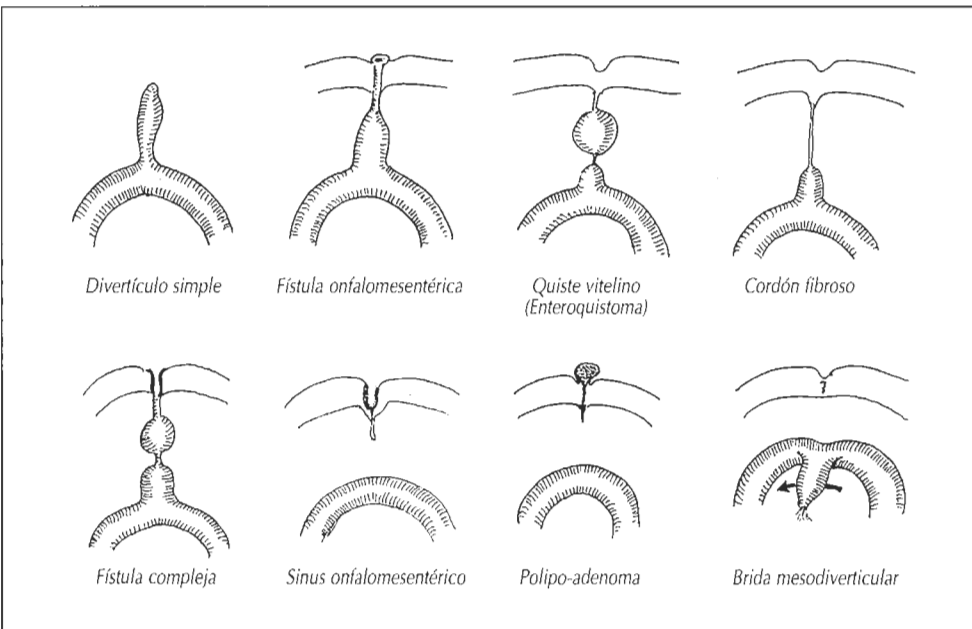
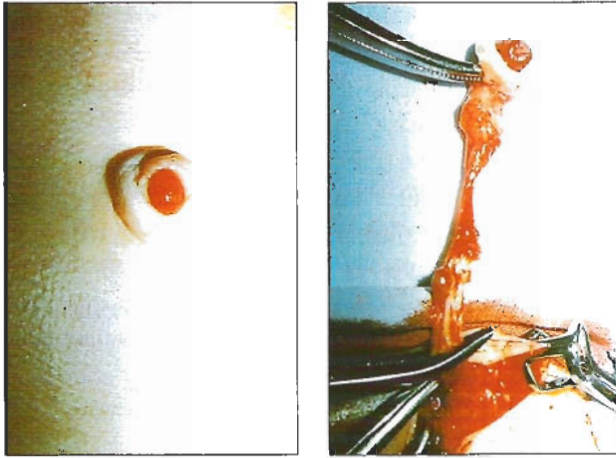


Figura 23.- Típico adenoma umbilical. Exéresis completa



les, por la compresión diverticular o por el paso de un asa a través del hiatus u orificio creado por esta situación (Fig. 22).

El tratamiento. El 70% de los casos el divertículo de Meckel no presenta molestias ni clínica que justifique tratamiento. Los casos restantes, casi siempre con una clínica aguda, precisan un tratamiento de urgencia.

PÓLIPO O ADENOMA UMBILICAL

Se origina a expensas de restos de la formación intracutánea del conducto onfalomesentérico. Se presenta en forma de una pequeña tumefacción redonda roja, lisa, de aspecto aterciopelado por ser mucosa, recubierto de serosidad a veces de aspecto supurativo que puede ser confundido con una onfalitis supurada o con un granuloma angiomatoso agudo (Fig. 23).

Los pólipos son poco frecuentes, en especial los constatados histológicamente (Dargallo y Dargallo). La mucosa que los recubre puede ser

de tipo ileal y más raramente gástrica (en el 40% según Curr, en 1936). Rara vez pueden encontrarse heterotopias pancreáticas, como señaló por vez primera Brun en 1834.

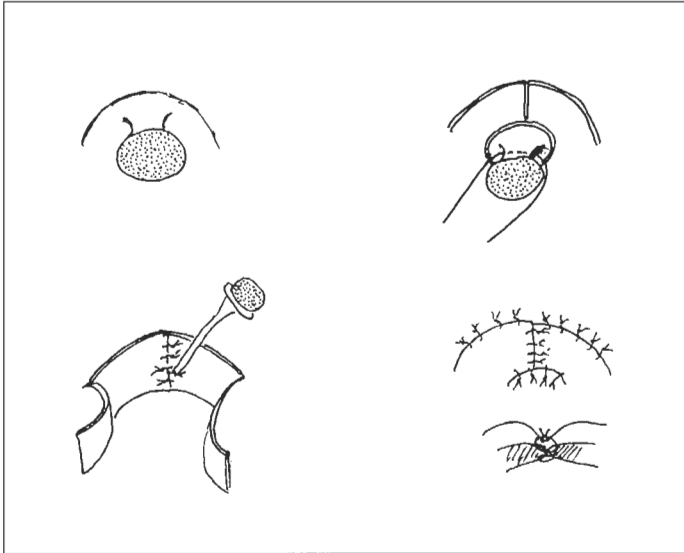
Bettex, Kuffer y Scharli, destacan la frecuente confusión entre los granulomas umbilicales y los pólipos o adenomas. Muy parecido en su aspecto morfológico externo, el pólipo umbilical está recubierto de una mucosa de color rojo intenso y secretante

de moco (Fig. 23). En este caso la aplicación de sustancias astringentes y antisépticas no logran la curación, por lo que después de ser diagnosticados correctamente deben ser extirpados. Es excepcional su curación sin exéresis quirúrgica, pero de tener que aplicar ésta, hay que conservar el ombligo en su aspecto lo más normal posible. En 1979 presentamos una técnica original (J. Dargallo y T. Dargallo) que permite la exéresis del pólipo y su prolongación fibrosa, y al mismo tiempo disponer de un campo operatorio amplio cuando encontramos una hernia umbilical asociada (Fig. 24). La reconstrucción nos permite obtener una zona umbilical estética, con una cicatriz infundibuliforme. Es aconsejable la profilaxis antibiótica los tres primeros días, ya que la contaminación bacteriana de la mucosa es casi segura.

El adenoma depende de los restos mucosos, aparece después de la caída del cordón, en forma de tumefacción roja vinosa semejante a una cereza que segrega moco.

Los enterocistomas se originan cuando persiste la parte central sin existir comunicación con el

Figura 24.- Esquema de la exéresis de un adenoma umbilical según técnica de J. Dargallo y T. Dargallo



exterior ni el interior, y se transforma en un quiste simple o múltiple en la cavidad abdominal, estando a veces unido laxamente al ileon o al divertículo de Meckel más o menos desarrollado.

PATOLOGÍA ALANTOIDEO-URACAL

Patten indica que incluso antes de que se constituya el intestino posterior del embrión, emerge del intestino primitivo un divertículo llamado alantoides. La pared alantoidea, debido a la modalidad de origen está necesariamente compuesta de esplancopleura.

En los pájaros, reptiles y en la mayoría de los mamíferos inferiores, la parte distal del divertículo alantoideo se dilata formando un saco que penetra en el celoma extraembrionario. La alantoides humana presenta solamente una luz tubular limitada a la región del pedículo abdominal, pero su mesodermo y sus vasos sanguíneos se extienden más allá de su terminación

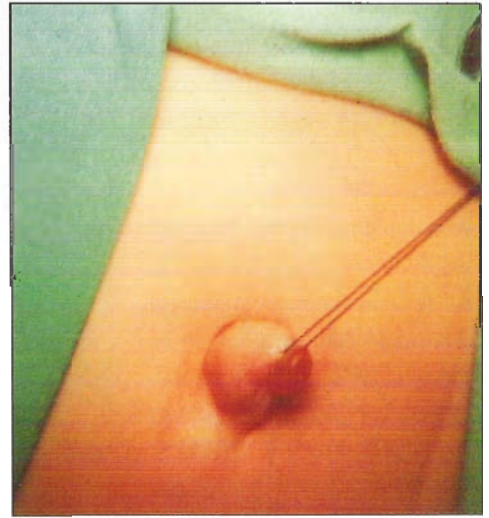
en una forma totalmente comparable a la de las especies más primitivas que cuentan con una alantoides sacular. Sabemos que la parte caudal del intestino posterior, donde se origina la alantoides, se dilata para formar la cloaca. Pronto se desarrolla la placa cloacal, en la que no crece el mesenquima por lo que el ectodermo y endodermo están en contacto directo, ya visible a las tres semanas. Al principio está en posición caudal,

pero pronto se desplaza hacia adentro por debajo de la región cloacal, y la placa descansa en una depresión llamada proctodeo. Más tarde la cloaca empieza a dividirse en dos partes, una dorsal que constituye el recto y otra ventral o seno urogenital, como consecuencia del crecimiento del pliegue urorectal.

Una vez formada la separación por el pliegue urorectal, los conductos mesonéfricos parecen desembocar en la alantoides. Realmente los conductos mesonéfricos desembocan en el seno urogenital, recién constituido que se continúa con la alantoides que se ha dilatado mucho y empieza a merecer ya el nombre de vejiga urinaria. Esto ocurre cuando la membrana cloacal se rompe, de manera que los orificios anal y urogenital quedan delimitados independientemente.

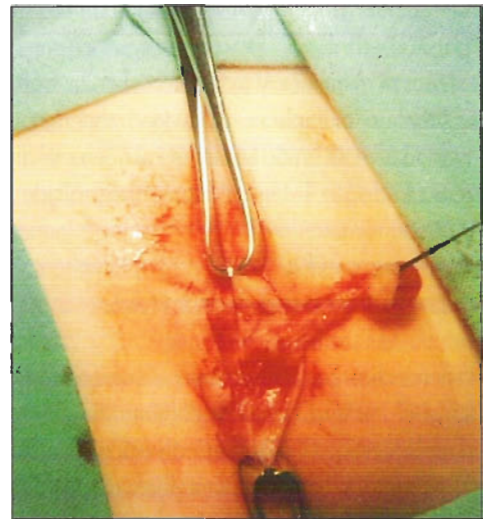
Poco a poco la cavidad del pedículo alantoideo va desapareciendo por obliteración de la luz. Suele obliterarse precozmente, quedando en

Figuras 25, 26 y 27.- Pólipo uracal, exéresis. (Histológicamente corresponde a la Figs. 7 y 8 cap. XII)



los casos normales una formación fibrosa "Chorda urachi" o ligamento umbilical interno, que desde la cúpula vesical se extiende hasta la cicatriz umbilical. Los fallos de esta evolución normal pueden ser el origen de malformaciones alantoideouracales. En forma parecida al ductus onfalomesentérico pueden existir pólipos uracales, denominados también sinus umbilicales o uracales, constituidos por mucosa urotelial, menos frecuentes que los onfalomesentéricos pero sobre los que el profesor Ombredanne ya había llamado la atención. El tratamiento es la exéresis del pólipo o de la fístula externa, resecaando un corto segmento del uraco fibrosado (Figs. 25, 26 y 27).

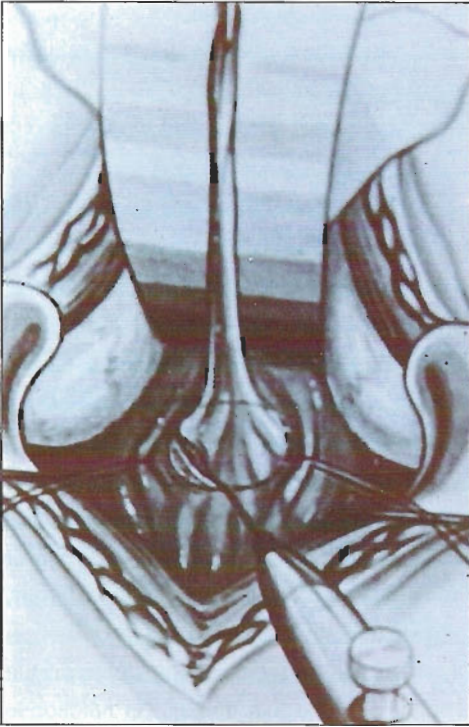
La persistencia congénita del uraco permeable por no haberse obliterado la cavidad del pedículo alantoideo, se caracteriza clínicamente por la salida intermitente de orina por el ombligo. Según el calibre de la fístula variará la frecuencia y el volumen de orina, pudiendo también variar de existir un cierto grado de obstrucción en las vías urinarias bajas. Al explorar el ombli-



go a nivel de su mamelón puede apreciarse un pequeño tumor granuloso que indica el lugar de la boca umbilical. Aparte de la salida de orina no suelen existir otros signos salvo si se presenta una infección o irritación dérmica.

El único tratamiento es la extirpación quirúrgica del uraco, pero es necesario asegurarse previamente de la permeabilidad de la uretra.

Figuras 28 y 29.- Resección del uraco y cierre vesical según Mellin



Técnicamente, debe extirparse todo el trayecto y se liga a nivel de la implantación en la vejiga, invirtiendo el muñón con una sutura en bolsa de tabaco. De no existir infección puede realizarse fácilmente por vía extraperitoneal (Macbeth). Mellin aconseja igualmente la técnica de exéresis por línea media extraperitoneal, pero en lugar de ligar e infundibilizar la fístula, prefiere proceder a la resección de la zona de implantación en la vejiga, cerrando la misma en dos planos y dejando sonda de Foley durante unos días (Figs. 28 y 29).

Existe el denominado tipo adquirido de uraco completamente permeable, en el cual al nacer no parece existir ninguna anomalía, pero pronto aparece la emisión intermitente de orina. Estos casos suelen ir asociados a obstrucción de las vías urinarias bajas que obliga a la orina a

seguir la vía incompletamente ocliterada del uraco. El tratamiento en estos casos es la corrección de la obstrucción de las vías, y posteriormente la extirpación del uraco permeable. Según Macbeth este tipo adquirido sería más frecuente que el congénito.

Pueden presentarse casos de trayectos umbilicales del uraco permeables que no presentan salida de orina, sino tan solo una mínima cantidad de serosidad. El tratamiento es la extirpación de la zona permeable que puede valorarse previamente con una fístulografía, y operativamente por inyección de azul de metileno.

EL QUISTE DE URACO

Es la malformación más frecuente derivada de la alantoides. De la misma manera que los res-

Figura 30.- Anormogénesis atlantouracales: a) Fístula urinaria total; b) Fístula incompleta; c) Resto de uraco en forma de divertículo en el fondo de la vejiga; d) Quiste de uraco (Mellin)



tos del conducto vitelino pueden originar quistes en la región umbilical, los restos de la vesícula alantoidea son capaces de formar quistes del uraco. Realmente como señalan Fevre y Huguenin estos quistes son preperitoneales más que umbilicales. Sus manifestaciones clínicas se suelen presentar en jóvenes y adultos, aunque a veces se presentan en lactantes y niños (Rankin y Parker, en un niño de 20 meses).

Los síntomas son los de un tumor umbilical, y más frecuentemente los de un tumor umbilicopúbico o de un tumor prevesical de crecimiento lento. En los niños la presencia del tumor es el signo primordial, que a veces se descubre durante el baño o en una exploración médica casual, sin ninguna clínica especial. Otras veces se descubre al realizar una exploración complementaria por otra causa o finalmente durante la autopsia. En los adultos la infección, la perforación y supuración pueden poner sobre la pista, aunque en los casos en que el quiste es de gran tamaño es el propio sujeto el que descubre la presencia de la masa, o su médico durante una exploración. En los niños se trata generalmente de un pequeño

tumor adosado a la profundidad de la pared abdominal anterior, fusiforme, situado en la línea media entre el ombligo y el pubis. Es independiente de los músculos, al contraerse éstos, el tumor desaparece. A la palpación no es móvil sino que está fijado a la pared abdominal. Puede llegar a palparse por vía rectal tras vaciar la vejiga.

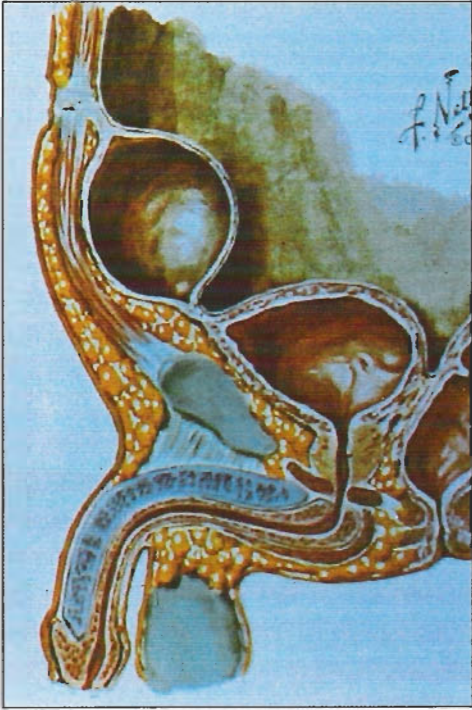
Normalmente en los niños suele permanecer latente, sin clínica.

Pero puede infectarse y fistulizarse en la región umbilical. Puede presentarse como un tumor, un quiste supurado o un quiste fistulizado al ombligo, cuya secreción no es orina sino un exudado purulento. La exploración con estilete en los casos fistulizados, permite apreciar que la fístula se dirige hacia abajo. El lipiodol se acumula en una bolsa retromuscular preperitoneal, oblonga que desciende hacia la vejiga.

Frente a la sospecha de un quiste de uraco, la práctica de una ecografía o de una TAC pueden contribuir al diagnóstico, pero una cistografía con proyecciones AP y de perfil pueden ser de valor diagnóstico, como indica Grob, ya que a nivel de la cúpula vesical se presenta una muesca característica, determinada por la presencia del quiste. Sin embargo, si existe un divertículo vesical en la cúpula, las imágenes pueden ser menos evidentes.

Anatomopatológicamente el quiste presenta unas paredes firmes fibrosas, con elementos musculares y revestido interiormente por una mucosa urinaria, que en los casos de infección puede faltar totalmente. El contenido puede ser seroso, claro, parduzco, hemorrágico o puru-

Figura 31.- Quiste uraco de gran tamaño



lento. El tamaño varía de un huevo (Figs. 30, 31 y 32), hasta quistes de gran tamaño que hacen pensar en un gran tumor abdominal. La degeneración maligna es excepcional, pero ha sido señalada por Brady en un caso de sarcoma del uraco.

Tratamiento

Si el quiste no está infectado, el tratamiento de elección es la extirpación extraperitoneal. Fevre señala que las directrices operatorias dependen de ciertas características anatómicas:

- el tumor más o menos adherente en la región alta, no pasa de esta región.
- el tumor adhiere hacia abajo al uraco o al polo anterosuperior de la vejiga (ésta es la

región difícil, pero rebatido el quiste hacia abajo, permite una buena visión)

- el tumor es subperitoneal y retroaponeurótico en relación a la vaina de los músculos rectos, hallándose el plano de despegamiento en la fascia umbilicovesical.

En el quiste no infectado se practica una incisión circunscribiendo el ombligo y bajando por la línea media. Se debe liberar el polo superior del quiste donde convergen el uraco y los cordones de las arterias umbilicales. Se prosigue liberando la cara posterior y en un tercer tiempo se continúa la incisión en línea media liberando la cara anterior y se continúa el despegamiento subperitoneal. El quiste puede rebatirse hacia abajo, con lo que puede liberarse el polo inferior. Se secciona y cauteriza el uraco sin lesionar la vejiga. Fevre aconseja liberar y ligar los cordones de las arterias umbilicales.

En los quistes inflamados, hay que sacrificar deliberadamente el peritoneo, procurando que el quiste no se abra y contamine la cavidad abdominal. Cuando el proceso es de franca supuración es preferible la incisión, drenaje y taponamiento con tira de gasa que se retira pro-

Figura 32.- Fístula onfalomesentérica. Mancha de heces



gresivamente. Con esta técnica se logran curaciones definitivas.

En los quistes fistulizados debe cerrarse el orificio por una sutura en cerclaje, con lo que se transforma el quiste abierto en cerrado, y se actúa como en un quiste infectado, con profilaxis antibiótica.

FÍSTULAS UMBILICALES

Hemos citado la existencia de fístulas umbilicales congénitas en relación con el conducto onfalomesentérico y con la persistencia de un uraco permeable. Estas son las fístulas más características, pero el ombligo presenta además una variada patología que en especiales circunstancias pueden acompañarse de fistulizaciones.

En la práctica hay que señalar que las fístulas umbilicales son poco frecuentes, y pueden tener un origen en variadas etiopatogenias, algunas excepcionales. En principio deben distinguirse dos grupos: fístulas de base congénita y fístulas adquiridas por evolución de un proceso previo no malformativo.

Como ya hemos visto, las fístulas de base congénita pueden ser de dos tipos:

- a) por persistencia del ductus onfalomesentérico (Figs. 1, 2, 3 y 32).
- b) por persistencia del ductus permeable alantoideo (Fig. 20 y 21).

Tanto en uno como en otro caso deben distinguirse unas formas parciales y otras totales de características anatomoclínicas diferentes.

Las fístulas umbilicales adquiridas son de muy variada etiopatogenia. Así es posible reconocer fístulas por cuerpo extraño, otras de origen neoplásico, por parásitos, etc., como luego señalaremos.

Aunque ya nos hemos referido a las fístulas de origen congénito por persistencia del ductus onfalomesentérico, creemos vale la pena de recordar aquí algunos aspectos que nos permiten distinguir una gradación desde las formas parciales a las completas o totales.

Tras la caída del cordón umbilical, puede en ciertos casos apreciarse la existencia a nivel del ombligo de un nódulo más o menos grande, de color rojo brillante, secretante, con un aspecto más húmedo que el del granuloma vulgar, y de fácil sangrado. La piel que rodea al ombligo tiene una mayor tendencia a la escoriación y a la eccematización que en el granuloma. El estudio histológico demuestra su exacta naturaleza, al descubrirse en el mismo una mucosa intestinal de tipo ileal y excepcionalmente de una heterotopia gástrica. Es el póliplo umbilical.

Cuando la mucosa profundiza hacia el peritoneo, adquiriendo una disposición infundibuliforme, nos encontramos frente a una fístula ciega externa. La mucosa es ileal, aunque puede presentar características gástricas en cuyo caso Cullen las designa con el término de "estómago umbilical aberrante". De las pocas observaciones conocidas de estómago umbilical, tal vez la más característica es la de Pillmano (1882), de un varón de 13 años, que presentaba en su ombligo una formación redondeada del tamaño de una nuez de coloración rojiza, que después de la ingesta y durante unos 20 minutos segregaba un líquido viscoso muy ácido, y cuyo estudio histológico

Figura 33.- Fistulografía onfalomesentérica



demostró tratarse de mucosa gástrica. Las observaciones de Vackter, Elman, etc., demuestran que esta heterotopia se corresponde a la que puede presentarse a nivel del divertículo de Meckel, pero en éste, según los estudios de Cobb, se presenta casi siempre a nivel del cuello del divertículo o a su alrededor (Fig. 18). Excepcionalmente se pueden presentar heterotopías de otros tejidos, en especial de elementos pancreáticos como han señalado Harris y Wenzel. Recordemos que el páncreas puede originar nódulos heterotópicos a mucha distancia (Dargallo). Vemos que las fístulas ciegas externas se corresponden con su pólipo umbilical prolongado hacia la profundidad pero sin llegar a penetrar en el celoma.

Las formas fistulizadas de un quiste vitelino o de un quiste de Roser, suelen ser secundarias a

una infección del propio quiste. Estas formas pueden presentar una secreción intermitente, pero al estar abierta al exterior permite la exploración radiográfica, que demuestra la presencia del quiste y su falta de comunicación con el intestino.

Las formas completas de las fístulas onfalomesentéricas se denominan enteroumbilicales para diferenciarlas de las ciegas externas, prolongadas al interior de la cavidad celómica por elementos fibrosos que lo unen al ileon, para los cuales los autores anglosajones reservan el término de onfalomesentéricas. Las fístulas enteroumbilicales suelen aparecer de inmediato después de la caída del cordón y si su orificio externo es amplio, permite observar la salida fácil de heces y gases con irritación del dermis periumbilical. Incluso en los casos de orificio externo pequeño, es posible canalizar el mismo y con la inyección de contraste radiográfico permite el estudio del trayecto fistuloso y del llenado del segmento ileal (Fig. 33).

Estas fístulas enteroumbilicales estrechas, con orificio externo pequeño, o las complejas con quiste vitelino (Figs. 32, 4, y 5), no suelen complicarse con alteraciones de eversión (Fig. 6). Sin embargo cuando las fístulas son amplias puede presentar el prolapso de la mucosa de recubrimiento, llegándose algunas veces a la eversión onfalomesentérica con aparición de apéndices corniformes o tumor en T, no reductibles que obligan a resecciones de alta gravedad.

Scaletter y Mazurky (1952) revisando 150 casos de fístulas enteroumbilicales hallaron 30 complicadas de eversión irreductible, con una mortalidad del 87%, mientras que en los casos simples no llegaba a 17%. Son muchos los autores

185

Figura 34.- Fístula uracal



Figura 35.- Síndrome de la Triada fístula uracal



que siguiendo el criterio de Schaffer defienden la necesidad de intervenir de inmediato estas fístulas enterumbilicales, para evitar su aumento de tamaño y la aparición de la temible eversión o evaginación.

El uraco como ya hemos señalado es la formación residual de la alantoides y se extiende

Figura 36.- Fístulocistografía por llenado desde la fístula: uretra, vejiga



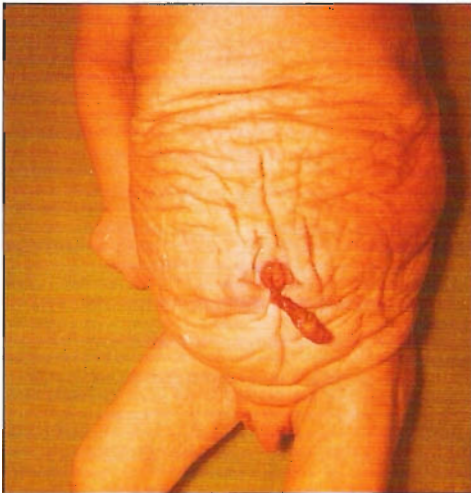
entre el ombligo y la cúpula vesical. Cuando su obliteración es incompleta puede ser origen de fistulizaciones umbilicales.

En unos casos se trata de formas incompletas de los que destacan el seno uracal, o fístula ciega externa y el quiste uracal fistulizado. El seno uracal puede aparecer desde la caída del cordón umbilical, pero se conocen casos de aparición tardía. Se trata de fístulas secretantes con líquido claro que recuerda la orina, y con orificio externo pequeño y difícil de sondar por el trayecto que describe hacia abajo y adentro. En cambio el trayecto que sigue la fístula onfalomesentérica es recto hacia la columna.

El quiste del uraco se origina, como ya hemos señalado, al permanecer permeable una porción del uraco en topografía subumbilical. Tal como señalan Potter, Schaffer, Cullen, etc., el quiste

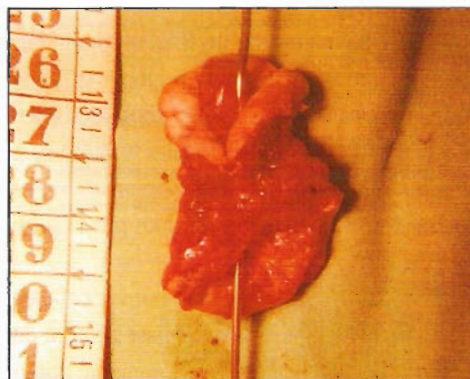
puede ir asociado a permeabilidad externa o interna pero reconocen que la mayoría de quistes de uraco fistulizados, lo han sido después de una alteración o proceso supurativo. Como es natural la exploración radiográfica con contraste puede evidenciar su formación y ubicación. En los casos en que existe comunicación con la vejiga, al realizar una cistografía el quiste se llenará si la comunicación es suficiente y no valvular.

Figuras 37, 38 y 39.- Cordón umbilical húmedo a los 10 días en un síndrome de Prune Belly. Detalle de gran fístula alantoidea en la necropsia



La permeabilidad completa del uraco es poco frecuente 1/3000 según Nix. Su existencia es conocida desde antiguo, por lo menos desde que Cabrol, en 1550, refirió un caso de una mujer joven que toda su vida había orinado por el ombligo. El aspecto del ombligo puede parecer normal o tener un aspecto patológico por irritación dérmica (Figs. 34 y 35), o por persistencia de elementos alantoideos, que pueden llegar a longitudes de 6 cm, como en el caso de Nichols y Lowman. La secreción urinaria aparece en los primeros días, con emisiones coincidentes con la micción normal. A veces por atresia o estenosis uretral puede ser el único trayecto de emisión urinaria. El diagnóstico es como en los casos anteriores por cistografía y fistulografía (Fig. 36).

El uraco permeable con megavejiga y dificultad en la micción uretral lo hemos visto dos veces (Dargallo), en nuestras observaciones del síndrome de la tríada o de abdomen en ciruela pasa (Prune Belly syndrome) (Figs. 37, 38 y 39). Este síndrome viene caracterizado por defecto, aplasia o ausencia de los músculos abdominales (fallo del desarrollo de la somatopleura abdominal), defectos genitales de tipo criptorquidia intrabdominal y defectos urinarios con megavejiga e hidronefrosis uni o bilateral.



CUADRO 1. FÍSTULAS UMBILICALES

Congénitas
<p>A) <i>Por persistencia del conducto onfalomesentérico</i></p> <p>Formas parciales: <i>fístula ciega externa</i> <i>quiste vitelino fisturizado</i></p> <p>Formas totales: <i>simple</i> <i>Compleja con quiste vitelino</i></p> <p>B) <i>Por persistencia del conducto alantoideo</i></p> <p>Formas parciales: <i>seno uracal</i> <i>quiste uracal fistulizado</i></p> <p>Formas totales: <i>uraco permeable</i> <i>vejiga fistulizada con S. de Triada</i></p>
Adquiridas
<p>A) <i>Secuela de evacuación "necesitatis" peritonitis supurada</i></p> <p>B) <i>Secuela de una estrangulación herniaria (necrosis entérica)</i></p> <p>C) <i>Secuela de la ligadura de un pequeño onfalocele</i></p> <p>D) <i>Secuela de una parasitosis (ascaris, tenias, etc.)</i></p> <p>E) <i>Secuela de un proceso hepatobiliar (fístula biliar)</i></p> <p>F) <i>Secuela de una cirrosis (fístula ascítica)</i></p> <p>G) <i>Secuela de una supuración profunda por:</i> <i>Onfalito</i> <i>Cuerpo extraño</i> <i>Granuloma</i></p> <p>H) <i>Secuela de una invasión neoplásica</i></p>

Predomina en los varones, en la revisión de Lattimer, sobre 137 casos, solo recopila 6 mujeres, con cuadros relativamente benignos. La fístula uracal que puede acompañar al síndrome suele asociarse a atresia, estenosis o válvulas uretrales (Greene) y más raramente a malformación prostática estenosante (Nunn y Stephens).

La variada naturaleza de las fístulas adquiridas, hace casi imposible su clasificación, en especial porque algunas de ellas deben considerarse en la actualidad como excepcionales (Cuadro I).

Revisaremos someramente los tipos principales:

1.- Secuela de la evacuación por vía onfálica de una peritonitis supurada, casi siempre de origen neumocócico y más raramente gono-

cócico o tuberculoso. Se origina tras la evolución del proceso en forma de evacuación "necesitatis", generalmente de un proceso inadecuadamente diagnosticado y tratado. La fistulización tiene tendencia a su cierre espontáneo y actualmente en nuestro país son muy raras, en especial las neumocócicas (Dargallo, González y Segura).

2.- Fístula secuela de una estrangulación herniaria de la región umbilical. Se trata, podríamos decir se trataba, de casos de evolución prolongada y falta de adecuado diagnóstico que llegaban a la formación de un absceso-flemón pio-estercoreáceo por necrosis entérica. Son procesos de muy difícil solución, y que generalmente se presentaban en ancianos en malas condiciones gene-

rales que difícilmente podían tolerar la reparación quirúrgica.

3.- Fístula aguda intestinal del recién nacido. Se trata aquí de un neonato al que al ligar el cordón umbilical ha pasado desapercibido un pequeño onfalocele. Al ligar el cordón se ha incluido en el mismo un asa intestinal, o un divertículo de Meckel que se encontraba en el interior del saco del exónfalo. Actualmente es rara, ya que normalmente se descubre la lesión antes de que se establezca la fístula resecaando el segmento intestinal lesionado.

4.- En la época actual y en nuestro país son excepcionales las fístulas umbilicales por parásitos. Hosemann hace referencia a los abscesos vermiculares, que antes eran relativamente frecuentes y cuya evolución espontánea era su fistulización por el ombligo, como en la observación de Moller, en un niño de 22 meses, en cuyo absceso se encontró un ascaris muerto, o en la de Posselt, de una mujer de 32 años a través de cuya cicatriz umbilical fistulizada salieron hasta cinco ascaris vivos.

Hossemann interpretó estos casos como debidos a la persistencia de un conducto onfalomesentérico.

Con mayor rareza las tenias pueden dar lugar a abscesos parietales con perforación al exterior en región umbilical y más raramente en hernias inguinales sin estrangulación (Folsch).

5.- La formación de fístulas biliares a nivel del ombligo tras procesos inflamatorios-infecciosos y neoplásicos, es casi exclusiva de los adultos tras largos procesos supurativos que

permiten el drenaje de las vías biliares al exterior a través del punto débil umbilical.

6.- Fístulas ascíticas con salida de abundante líquido en el curso de cirrosis preterminales (ver capítulo IX).

7.- Como consecuencia de la existencia de ombligos profundos, en obesos, no es rara la presencia de onfalitos, es decir, cuerpos extraños formados en la cavidad umbilical. El onfalito o cálculo umbilical es generalmente de color negro y está compuesto de epitelio, sucio y descamado que se acumula en la cavidad umbilical, determinando una irritación. Es más propio de los viejos pero a veces puede presentarse en adolescentes y jóvenes obesos. Puede permanecer asintomático durante años, pero a veces se infecta y provoca la salida de secreción umbilical maloliente y a menudo teñida de sangre (capítulo XIII).

8.- En los adultos la presencia de una neoplasia primaria o secundaria pueden originar fístulas umbilicales, alteraciones excepcionales en los niños, en cuyo caso debe sospecharse la degeneración de algunos restos uracales u onfalomesentéricos.

9.- Fístula pilonidal del ombligo. En estos casos se aprecian pelos saliendo de una fístula umbilical, parecida en sus características a las sacrococcigeas y a la de los barberos (Hamilton Bailey).

Esta revisión, seguramente incompleta, de las fístulas umbilicales nos ha permitido una visión panorámica del origen de las mismas, alteraciones relativamente frecuentes a principios de siglo, y hoy totalmente excepcionales.

INFECCIONES DE LA CICATRIZ UMBILICAL

Toxinfecciones de origen umbilical (Difteria, tétanos)

Sífilis en el neonato

Sepsis de origen umbilical

Patología infecciosa de los vasos umbilicales

Tal como indicaba Gubern Salisach es evidente que la edad fisiológica del individuo es un factor que condiciona en parte la reacción biológica ante una agresión microbiana. Si se ha formado un foco de infección tisular o de sepsis, la rapidez de su curación corre pareja con la velocidad de cicatrización de las heridas propias de la edad del individuo en cuestión.

La primera herida que suele producirse en el curso de la vida es la consecutiva a la caída del cordón umbilical que, en la época actual en los países civilizados, suele curar con rapidez en el curso de unos 8-10 días.

Esta herida umbilical ha sido considerada durante mucho tiempo como el origen más frecuente de las infecciones y sepsis neonatales.

Actualmente, los cuidados higiénicos han reducido considerablemente la importancia de este foco. En 1933 Dunham, sobre 40 casos, halla tan solo 7 de origen umbilical.

La herida umbilical del neonato es un campo favorable a toda clase de infecciones procedentes de fuera: las manos del obstetra o de la comadrona, las toallas, gasas, apósitos, los hilos poco estériles, la ligadura o pinzas del cordón, e incluso el agua del baño pueden transmitir gérmenes que contaminan los restos del cordón y la región umbilical. La madre puede representar un peligro como portadora de gérmenes, en especial cuando se halla afectada de algunas dermatitis y de galactoforitis, a partir de las cuales infecta al pequeño; ya que después de cuidar el pezón lesionado (sin los adecuados cuidados higiénicos) procede a las curas pertinentes del cordón o de la herida umbilical.

Antes de la instauración de la asepsia y antisepsia las infecciones del área umbilical eran tan frecuentes que las infecciones umbilicales eran consideradas normales. Muchas veces se

trataba de infecciones ligeras que cedían espontáneamente como habían señalado Eröss, Grosz, Keilman, etc. Pero otras veces eran graves, en especial por su diseminación y tendencia a la sepsis (Bednar, Widerhofer, Hennig, Kritte, Epstiein, Fuerth).

Aunque toda herida umbilical sufre una invasión de gérmenes, actualmente gracias a los cuidados sistemáticos aplicados en las maternidades, tan solo el 0,5-1% de los neonatos pequeños presentan infecciones de la herida umbilical.

Cuando se procede al estudio bacteriológico de los restos umbilicales se demuestra la presencia de gérmenes saprofitos, pero en los casos de inflamación o de infección, es posible aislar estafilococos, estreptococos, colibacilos, piociánicos, etc.

A principios del siglo XX (1921) el gran pediatra H. Finkelstein, ya destacaba que en la gran mayoría de infecciones umbilicales, éstas se instauraban antes de que el cordón se hubiera desprendido. Desde un punto de vista clínico se podían poner de manifiesto estas infecciones por oscilaciones febriles, aparición de un estado séptico, a veces difícil de reconocer en el neonato. El peligro de infección parece disminuir mucho después de haberse desprendido los restos del cordón.

En la región umbilical es posible distinguir tres tipos diferentes, como señalaban Jiménez, Figueras y Arcas, siguiendo en cierta manera las directrices de Filkenstein: infección del cordón, infección del ombligo e infección de los vasos umbilicales.

En la inmensa mayoría de mamíferos placenta-

rios el cordón se seca rápidamente después del parto. A ello contribuye el "mordisco del cordón" por parte de la madre. En la especie humana, el cordón es seccionado, separando así el neonato de la placenta, técnica que actualmente es practicada por el obstetra o la comadrona. Tal como señala Oriander la sección del cordón es aconsejable practicarla cuando éste deja de latir.

Actualmente tras la sección se coloca una ligadura, una tira de goma o unas pinzas de plástico, que suelen dejarse in situ hasta que se desprende el cordón. Teóricamente en una evolución biológica normal se podría dejar el cordón sin ligar y no se presentaría ninguna hemorragia, si la respiración se instaura adecuadamente.

Normalmente el cordón se desprende a partir del cuarto día y la cicatriz cierra la región umbilical a la semana. Cuando el cordón es muy voluminoso, la reparación puede durar dos semanas. Vale la pena señalar que con cierta frecuencia y dentro de la normalidad el cordón puede tardar en desprenderse más de un mes (Finkelstein señala un caso de 35 días y nosotros hemos visto 2 ó 3 casos persistir a los 40 días). Algunas veces hemos resecado cordones persistentes más de 30 días, por la angustia de los padres, tras lo cual han curado rápidamente. Como es natural en el punto de inserción existía una ligera infección asociada.

Existen diversos tipos de infecciones:

Gangrena del cordón: Ya hemos indicado que la caída o desprendimiento del cordón se produce por una gangrena seca (Figura 9 del capítulo II). Pero si se produce una hetero-infección por gérmenes saprofitos o por microbianos de la supuración se instaura una gangrena húme-

da, con lo que el cordón aumenta de tamaño, persiste blando y su color varía al gris-verdoso, con olor fétido. Ello ocurre entre el 2º y 5º día, aumentando hasta la caída del cordón, que se produce con retardo después de los 12-15 días. Generalmente existe ascenso de temperatura moderado, y el estado general está poco afectado. La afección queda localizada por lo que el pronóstico suele ser favorable.

Hay que mantener la hidratación y practicar antibioterapia. Actualmente si se presenta una sospecha de gangrena de la gelatina de Wharton del cordón, se practica resección o exéresis de los restos con el termocauterío, tras lo cual desaparece la fiebre y la herida suele curar rápidamente. A veces persiste durante semanas un pequeño granuloma (Figs. 1 y 2).

La gangrena del cordón era relativamente frecuente, hoy es excepcional, por lo que tan solo se observan casos de supuración de la herida umbilical, y aún se trata de observaciones en que los cuidados higiénicos han sido descuidados.

No debe confundirse esta gangrena con la del ombligo, de mayor gravedad con alto riesgo del estado general, del que tan solo hemos visto un caso en más de 40 años de práctica, y que pudo salvarse gracias a un curetaje y antibioterapia general y local (Fig. 3).

De todas las infecciones umbilicales aparecidas después de la caída del cordón, la más leve es la denominada "escoriación umbilical", antiguamente "piorrea umbilical", que se confunde muchas veces con la onfalitis. Sus características fundamentales son: aumento de la secreción que presenta la herida, proliferación de granulaciones, de aspecto fofo y blanduzco con

secreciones viscosas y ligeramente purulentas, con evidente retraso en la cicatrización.

La superficie de la herida umbilical está francamente contaminada pero sin repercusión general. La infección se extiende poco hacia la piel pero sí hacia la profundidad con aspecto de embudo. Para Finkelstein la parte más estrecha del ombligo corresponde a la piel, debajo de la cual se forman cavidades y anfractuosidades de

Figuras 1 y 2.- Persistencia de granuloma residual postinfección



Figura 3.- Gangrena de ombligo. Curación



la herida. La formación de las granulaciones fungosas dificultan la curación, facilitando la infección hacia la profundidad. Son precisamente los restos de las arterias umbilicales trombosadas, las cuales por hallarse en plena zona purulenta permite la extensión de la infección (Fig. 4).

Esta infección que actualmente es rara, podía ser grave ya que con frecuencia era el punto de origen de algunas de las gravísimas septicemias neonatales. A veces el proceso es tórpido con escasa repercusión sobre el estado general, pero con inflamación de la foseta umbilical y tromboarteritis de las partes distales de las umbilicales. Cuadro bien diferente de las graves arteritis supuradas de las umbilicales.

Absceso umbilical. Como señalaba Cerf, es excepcional que la infección de la herida umbilical termine formando un absceso. Estos casos se exteriorizan en medio de los tegumentos periumbilicales, con enrojeci-

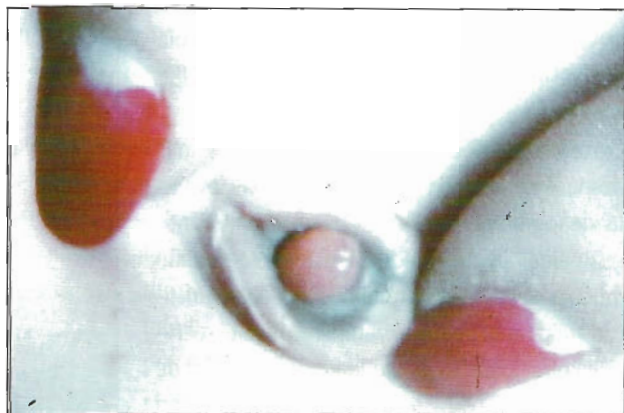
miento, tumefacción, endurecimiento periumbilical y una prominencia cónica en cuyo vértice se halla la herida dejada por la caída del cordón; no sólo no cicatrizada sino con frecuencia ulcerada.

La onfalitis flemonosa puede cursar con restitución *ad integrum*, gracias al tratamiento antibiótico. Pero su evolución variará según la resistencia del paciente, el tipo y virulencia del germen o

gérmenes responsables, la precocidad del diagnóstico y del tratamiento (Figs. 5 y 6). A veces persiste una supuración y aún puede llegar a una gangrena, casi siempre mortal.

El rodete edematizado que rodea el absceso umbilical puede ulcerarse en cuyo caso los bordes se invierten hacia fuera y el fondo queda tapizado por una falsa membrana, llenándose de pus fétido. Esta úlcera se extiende en profundidad y en amplitud por un particular mecanismo. Queda el ombligo circunscrito por una

Figura 4.- Aspecto típico de granuloma umbilical por persistencia parcial de vena o arteria umbilical



Figuras 5 y 6.- Onfalitis flemonosa asociada a fístula onfalomesentérica



aureola de color posos de vino, que se cubre de un círculo de flictenas, las cuales al romperse dejan el dermis al descubierto con lo que se extiende al territorio ulcerado. La complicación más frecuente y grave es la progresión en profundidad, con invasión de la pared, adherencia al intestino, perforación y formación de un ano contranatura, casi siempre seguida de muerte. Sin embargo actualmente existen casos de supervivencia gracias a la antibioterapia y a la

alimentación parenteral, ayudada por cierre quirúrgico de la fístula.

ULCERACIÓN UMBILICAL

Es la forma más frecuente de las supuraciones umbilicales, al contrario del absceso umbilical que hace prominencia en forma de cono; en la ulceración las alteraciones se hallan en el fondo de la cúpula umbilical. Si se separan los bordes de esta foseta puede apreciarse el líquido más o menos purulento de olor fétido. Se acompaña de una linfoangitis reticular con manchas rojas en las paredes vecinas que suelen desaparecer en 24-48 horas. Normalmente es una infección intrascendente.

LA ERISIPELA UMBILICAL

Se trata de un proceso de mayor importancia, dentro de las rarezas de las infecciones umbilicales. En el servicio del Dr. Rouviere, sobre 5.067 casos de neonatos, halló tan sólo 3 casos de erisipela neonatal. La mayoría de casos corresponden a neonatos débiles (prematuros, hipermaduros, escleromatosos, heredosifilíticos, etc.), pero también se han descrito casos de pequeños de aspecto excelente asociado a un embarazo aparentemente normal.

Clínicamente suele aparecer entre el 3^o-4^o día de forma solapada sin fiebre. Muchas veces es la madre que al cambiar al pequeño descubre una mancha roja de aspecto barnizado, caliente al tacto, ligeramente prominente pero sin el típico reborde saliente de la placa erisipelatosa del adulto.

Evolutivamente la placa umbilical se propaga rápidamente a los genitales, muslos y hacia el tórax y miembros superiores. No hay que olvi-

dar como señalaban Rouviere y Dalcas, que la rojez umbilical no deja de persistir mientras dura la infección.

Cerf señalaba que la localización de las placas eritematosas varía según su puerta de entrada, que son fundamentalmente dos: el ombligo y los genitales externos.

Pronto aparece fiebre, generalmente de 39-40° con taquicardia, vómitos y muchas veces con deposiciones diarreicas. El niño presenta con frecuencia un tinte subictérico, se queja, está inquieto y rechaza el alimento. Pueden aparecer convulsiones posiblemente febriles. Antes de la era de los antibióticos, el pequeño fallecía entre las 48-72 horas del inicio, ya por el shock infeccioso o por las complicaciones (enteritis coleriforme, bronconeumopatía, meningitis, hepatitis, etc.). Su gravedad era tal que Tronasau afirmaba que jamás había visto salvarse ningún niño menor de un mes afecto de erisipela. Actualmente con un diagnóstico precoz y aplicando adecuados antibióticos, las posibilidades de curación son casi totales (excepto los prematuros y las deficiencias inmunológicas).

GRANULOMA UMBILICAL

Se trata de una infección subaguda sobre restos de vasos del cordón umbilical. Se presenta bajo el aspecto de una pequeña masa carnosa exuberante implantada en la cicatriz umbilical, con especial frecuencia en la mitad inferior o algo lateralizada. Estos procesos parecen depender de una infección de la herida umbilical y por su aspecto pueden confundirse con los pólipos o adenomas, de base malformativa y de los que nos ocuparemos en el capítulo XII.

Tras la caída del cordón, y a nivel de la herida aparece una formación rojiza de tinte claro, supurante y fácilmente sangrante al menor contacto. Normalmente su tamaño es el de un guisante e incluso menor, si bien excepcionalmente puede llegar al tamaño de una almendra. Su aspecto se ha comparado al de una fresa o frambuesa. Prácticamente el granuloma siempre es único, pero se han descrito algunos casos en los que existían varias formaciones simultáneas en un mismo ombligo.

El granuloma es blanduzco, con una superficie melonada, húmeda por una secreción serosa o mucopurulenta. Puede aparecer como pediculado y de existir este pedículo su implantación en la piel presenta un evidente cambio de coloración, entre el blancuzco de la piel y el rojo del granuloma.

Cuando el granuloma es de escaso tamaño, y su pedículo es corto, muchas veces se encuentra escondido en el fondo de la foseta umbilical. La presencia de una secreción mucopurulenta, que ensucia la ropa o el vendaje-faja del pequeño debe hacernos sospechar el granuloma, que sólo se descubre al examinar el fondo del ombligo. Por el contrario si el pedículo es largo el granuloma asoma por el ombligo, con su coloración más o menos oscura, y al abrir la foseta umbilical se aprecia la zona de implantación marcada por el cambio de coloración entre piel y granuloma. A veces parece que estos granulomas largos sean restos de las arterias umbilicales o se implanten sobre los mismos y se hallen constituidos por tejidos de granulación más o menos fungosos. Permise, Runge, Lange y Filkenstein refieren casos de este tipo que en ocasiones han llegado a tener una longitud de 4-5 cm, colgando al exterior desde su inserción. Actualmente con las técni-

cas de ligadura del cordón, ligaduras, pinzas, gomas o clamps de plástico, que se colocan a menos de 2,5 cm de la implantación, es prácticamente imposible ver estos raros tipos de patologías. Personalmente hemos visto tres o cuatro casos de estos largos granulomas, pero nunca superiores a los 2 cm de longitud.

Histológicamente el granuloma está constituido por células embrionarias entrelazadas las unas con las otras en medio de una red de capilares y haces de tejido conjuntivo fino. El conjunto es la estructura de un mamelón cavernoso vascular a fin a un botriomicoma o al angioma agudo, de crecimiento rápido, tumultuoso pero benigno. En los casos de mayor tamaño su estructura es la misma de un granuloma telangiectásico benigno, que no debe ser confundido con el excepcional mixosarcoma telangiectásico, de localización umbilical, rápido crecimiento y caracteres histopatológicos malignos.

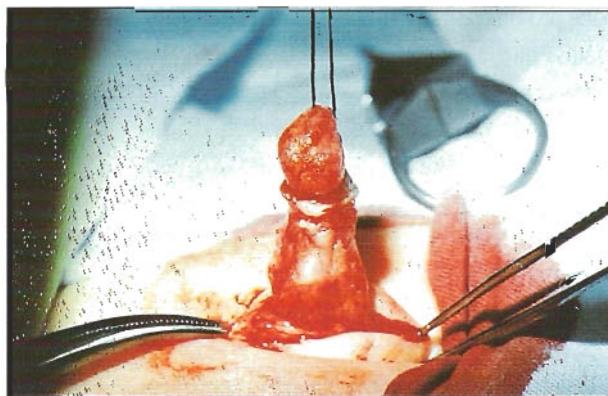
El diagnóstico es fácil, y tan solo puede existir error con el rarísimo mixosarcoma telangiectásico, ya que los más frecuentes pólipos umbilicales, prácticamente tienen rasgos inconfundibles cuando se conoce su existencia. No son procesos infeccioso-inflamatorios sino anormogénesis dependientes del conducto onfalomesentérico y más raramente del uraco. De ellos nos ocuparemos en el capítulo XII.

El granuloma tiene una tendencia a la curación, pero en formas de evolución retrasada (a veces semanas y meses), pueden dejar cicatrices inestéticas y ombligos feos. Es por ello que cuando su evolución retrasa la cicatrización, es aconsejable proceder a

la cauterización con la piedra infernal o del diablo, más modernamente con Argenpal®, mediante solución de Acido Tricloracético al 33% o por electrocoagulación.

En aquellos granulomas de gran tamaño rebeldes al tratamiento, en especiales los largos y asociados a un ombligo cutáneo, puede ser necesaria la resección quirúrgica, buscando un mejor resultado estético de la cicatriz umbilical (Figs. 7 y 8).

Figuras 7 y 8.- Granuloma umbilical. En el caso 7, se precisó exéresis quirúrgica por fracaso terapéutico



LAS TOXINFECCIONES DE ORIGEN UMBILICAL

La toxigenicidad es la capacidad de producir enfermedad por medio de la elaboración de toxinas. Estas toxinas pueden ser exógenas y endógenas. Aquí nos interesan las exógenas producidas por el *Corynebacterium diphtheria* y el *Clostridium tetani*, las únicas importantes en relación a la patología umbilical del recién nacido.

LA DIFTERIA DEL OMBLIGO

La disminución general de la difteria gracias a la vacunación masiva de la población infantil, junto a las adecuadas medidas de asepsia y anti-sepsia, han logrado reducir las localizaciones de los bacilos de Klebs-Leoffler o *corinobacterie diphtherium* en la patología umbilical neonatal. Sin embargo como señala Cerf aún ha sido posible asistir en los años 50-70 a pequeñas epidemias de difterias umbilicales neonatales.

El tipo clásico de esta infección está representado por una ulceración de un color gris sucio, de aspecto "butyrense" que recuerda las falsas membranas de las localizaciones laríngeas. A veces el ombligo recubierto de este sedimento hace prominencia sobresaliendo de la piel edematosa que lo rodea.

La afección evoluciona sin fiebre, sin repercusión sobre el estado general durante cierto tiempo. A veces la nariz del pequeño se infecta obstruyéndose por falsas membranas, lo que dificulta las tetadas y la respiración, repercutiendo sobre el desarrollo del niño. Generalmente tras una evolución de un mes, el proceso termina curándose, pero el pronóstico

puede ser grave, en especial si el tratamiento se inicia tardamente o en los casos de evolución gangrenosa de la ulceración diftérica (que además puede complicarse de bronconeumonía).

Actualmente el problema principal es el diagnóstico, ya que por su rareza, se confunde con una supuración banal. El pediatra pocas veces pensará en esta posibilidad, lo que retrasará el tratamiento.

El saliente del ombligo, el reborde neto que limita el enrojecimiento periférico puede hacer pensar en una erisipela; dificultad a veces importante por cuanto la erisipela puede complicar la infección diftérica.

Cuando existe la noción de epidemia, todo ombligo sospechoso debe ser estudiado bacteriológicamente, cada 3-4 días, pues a veces no se obtiene de inmediato un resultado positivo.

Tratamiento: Cuando el diagnóstico es precoz, suele ser curativo. Debe ser tratado con antibióticos, principalmente, sueros antidiftéricos y localmente con antisépticos y antibióticos. Si existe repercusión general, sintomáticamente.

EL TÉTANOS UMBILICAL DEL NEONATO

En 1941 Cerf, insiste en que este tipo de tétanos no era una infección excepcional. Actualmente, según la OMS en dos años es decir 1995, pueden quedar erradicados, ya que en 78 países la tasa de mortalidad por tétanos neonatal ha descendido en un treinta y uno por ciento.

El tétanos neonatal es una toxemia aguda de gran mortalidad producida por el *Clostridium*

Tetani, bacilo de Nicolaier o en palillo de tambor.

El Clostridium tetánico es gram positivo, anaerobio y esporulado con gran tendencia a perdurar contaminante durante años. No es invasor, permaneciendo in situ, por ej. el muñón umbilical, reproduciéndose y elaborando sus toxinas, que son los causantes del cuadro clínico. Las toxinas fundamentales son: la tetanolisina y tetanoespasmina, de peso molecular de 67990 y poderosa neurotoxicidad.

En el neonato la puerta de entrada es prácticamente siempre la herida umbilical.

Su frecuencia varía según países. En Camerún (1970) el 46,8% de los neonatos ingresados tenían tétanos. De 33 defunciones de neonatos, 24 lo fueron por tétanos; generalmente existió error en el tratamiento del cordón, muchas veces por el material de curas o por talco contaminado de esporas tetánicas. En Libia existía la costumbre de ligar el cordón con una cinta de cabello de mujer. En lugar de talco esterilizado utilizaban arena fina recogida cerca de agrupaciones humanas y de ganado.

En el recién nacido, el período de incubación es siempre corto (3-10 días), generalmente sobre el 7º día, de aquí que se le denomina "enfermedad del 7º día".

El cuadro es siempre generalizado. Moro Serrano hace hincapié en que el parto suele haber sido casero y asistido por personal no preparado. Hace años vivimos un caso de un gitanillo cuyo cor-

dón había sido ligado con una de las cintas de la alpargata paterna, de la cual se pudo aislar el bacilo tetánico.

El primer síntoma por el que se manifiesta la toxoinfección es el rechazo del pecho, ya que la succión está dificultada por el trismo. Pronto aparece la contracción de los músculos faciales con el típico aspecto de risa sardónica, la rigidez de la nuca, generalizándose y seguida de espasmos y convulsiones. En esta fase puede aparecer opistotonos, a veces tan intensos que Moro Serrano afirma que la cabeza casi toca con los talones (Fig. 9).

Cuando los espasmos son intensos, y localizados en laringe, la deglución es imposible y aparece además hipoxia y apnea. Los espasmos abdominales pueden provocar vómitos y éstos aspiraciones alimentarias, deshidratación, fiebre, etc.

Tratamiento. Tiene tres objetivos: de sostén, de neutralización de la toxina y eliminación del foco infeccioso.

Figura 9.- Intenso opistótonos, posible en el neonato



A). De sostén: garantiza la respiración recurriendo a la respiración asistida si es preciso, alimentación parenteral o enteral.

Si existen problemas en la eliminación de la orina, sondar intermitentemente o dejar sonda permanente.

Se procurará estimular o tocar lo menos posible al pequeño y se administrarán sedantes tipo diazepam (0,1-0,2 mg/Kg) endovenoso, pudiendo ser útil también la vía rectal. Puede asociarse el fenobarbital (5 mg/Kg/día) vía oral.

B). Neutralizar la toxina con 1.500-30.000 UI de gammaglobulina específica o si no se dispone de ella, 500 UI de anatoxina. Se puede añadir además 0,5 ml de toxoide tetánico.

C). Actuación sobre el foco. Se empezará por administrar penicilina G 200.000 UI/Kg/día en 4 dosis endovenosas durante 10-14 días. Además se cuidará el foco a nivel del cordón y tratando la onfalitis localmente.

SÍFILIS DEL OMBLIGO EN EL NEONATO

Actualmente la sífilis es relativamente rara, por lo que es una patología que pocas veces se detecta. Deben distinguirse: a) La sífilis congénita, y b) La sífilis adquirida en los primeros días de vida.

A). Sífilis congénita: La úlcera del ombligo es una de las manifestaciones típicas de la sífilis congénita, por el paso o transmisión directa de los treponemas de la madre al feto. Aparece del octavo hasta los veinte días de edad con una serología positiva. En la necropsia se constatan

lesiones específicas en el hígado, bazo, riñones y huesos.

B). La sífilis adquirida: De los primeros días aparece por siembra en la herida umbilical a partir de una madre luética. La úlcera corresponde al chancro, aparece a los 30-40 días del nacimiento. La serología en este momento es negativa para convertirse en positiva más tarde cuando aparece la esplenomegalia.

Para asegurar el diagnóstico deben descartarse la erisipela y la difteria, ésta con el exudado pseudomembranoso y la primera con fiebre y malestar general. Muchas veces es el examen bacteriológico el que aclara el diagnóstico.

En el pequeño pueden observarse sífilides maculo-papulosas, ulceraciones serpentiginosas y aún úlceras gomosas tipo Hutinel.

De no diagnosticarse y ser tratadas correctamente, el pequeño suele fallecer por una bronconeumonía luética a los pocos días. Su tratamiento debe ser precoz, mediante penicilina, pero teniendo en cuenta la posibilidad de una mortal reacción de Erxheimer.

SEPSIS DE ORIGEN UMBILICAL

Las sepsis son graves infecciones cuyo término significa "putridez" (Galeno). El término de septicemia (sepsis = corromper y emia = sangre) fue creado por Piorry aplicándolo a las manifestaciones generales de los procesos de putrefacción.

En el recién nacido las puertas de entrada son específicas de la edad. La mayoría de las posibles entradas de gérmenes de los adultos o de

niños mayorcitos prácticamente no cuenta en los neonatos. Pueden tener gran importancia la herida umbilical, las escoriaciones de piel y mucosas, de origen intestinal, hematomas infectados (cefalohematomas), etc. Aquí nos interesa descartar únicamente las de origen umbilical.

La evolución hacia la curación de la herida umbilical puede verse turbada por fenómenos patológicos, que hasta hace pocas décadas se consideraban casi fisiológicas, ya que existían muchas infecciones e inflamaciones sin manifestaciones clínicas. Ahlfed y Bonhaff (citados por Gubern), sobre 23 cordones umbilicales hallaron 19 casos con bacilos patógenos sin que existiera infección. Siddal, sobre 1.000 cordones umbilicales halla 5% de secreciones inflamatorias y bacteriología positiva. Tal como señaló Dihler, el porcentaje de gérmenes patógenos es tanto más bajo cuando menos horas de vida tenga el niño. A la hora de vida las 2/3 partes de los cultivos son estériles, mientras que a las 96 horas, 5/6 presentan gérmenes patógenos.

Los vasos umbilicales dejan de ser permeables muy pronto. Las arterias se cierran a las 24 horas, mientras la vena puede ser permeable aún a los 10-12 días.

En los niños débiles o en los que los cuidados iniciales han sido poco adecuados, los gérmenes pueden originar un absceso, una erisipela y aún una gangrena. Todos los autores están de acuerdo en la mayor frecuencia de las arteritis que de la flebitis umbilical y en la mayor gravedad de esta última por el peligro de que de ésta se produzcan diseminaciones sépticas.

La herida umbilical era clásicamente considerada como el origen más frecuente de la sepsis

neonatal. Actualmente ha perdido gran parte de su importancia al mejorar las condiciones de asepsia y antisepsia de las maternidades.

Gubern había propuesto la ligadura de la vena umbilical, para evitar que se transformase en foco tromboflebítico y de este modo evitar la progresión de la sepsis.

Para paliar el estudio de las sepsis aconsejamos revisar el capítulo LIX de Sepsis, del Dr. F. Corominas Beret, en el *Tratado de enfermedades infecciosas en la infancia*, de J M^a Sala Ginebreda.

Sabido es que las propagaciones de las infecciones son el origen de las sepsis al convertirse en focos de sepsis, en especial a través de las infecciones de la vena, las arterias y los linfáticos (Jiménez, Figueras y Arcas).

La patología infecciosa de los vasos umbilicales suele acompañar o seguir a ciertos casos de onfalitis, pero a veces sus manifestaciones clínicas son lo más destacado del proceso. Entre los elementos de origen del cordón umbilical distinguiremos: a) la infección de la vena umbilical. b) la infección de las arterias umbilicales, y c) la infección de los linfáticos umbilicales.

La infección de la vena umbilical es la más frecuente, posiblemente porque es el vaso que permanece mayor tiempo total o parcialmente permeable. Su afectación se origina casi siempre en una onfalitis supurada importante que se propaga hacia el vaso, pudiendo originar un absceso localizado en la parte superior del abdomen. Esta formación dará origen a manifestaciones clínicas de abdomen tenso, doloroso, con enrojecimiento, color local y venas superficiales aumentadas de tamaño. Como

consecuencia de su presencia puede originarse una peritonitis o propagarse hacia el hígado, pudiéndose originar una hepatitis supurada y una sepsis. Cuando la terapéutica antibiótica es eficaz puede llegarse a la curación; pero a veces queda como secuela una trombosis de la vena esplénica. Esta puede originar un cuadro caracterizado por: esplenomegalia, hiperesplenismo y gastrorragias de repetición que se exterioriza por melenas y más raramente por hematemesis.

Las infecciones de las arterias umbilicales son más raras y se acompañan de onfalitis y formación de secreción preperitoneal en la parte baja del abdomen. Jiménez y Figueras dan importancia al edema suprapúbico neonatal de tipo duro y que debe diferenciarse del edema de enfria-

miento, teniendo en cuenta que en el primer caso hay onfalitis y alteración del estado general (febrícula, palidez, falta de apetito, etc.).

Finalmente existe la infección de los linfáticos umbilicales que generalmente son ascendentes, pero algunos de ellos son descendentes acompañándose de tumefacción difusa de toda la pared abdominal en especial la zona superior con tendencia a necrosis local y a la grave afectación general (Filkenstein).

Actualmente en los países muy desarrollados estos cuadros son poco frecuentes e incluso excepcionales, pero a pesar de la antibioterapia, pueden llegar a la formación de colecciones supuradas que obligan al desbridamiento y drenaje.

NEOPLASIAS UMBILICALES

Quistes
Adenomas
Lipomas
Angiomas
Verrugas
Cuernos cutáneos
Endometriosis
Tumores malignos primitivos y secundarios

Los quistes y tumores del ombligo pueden exteriorizarse en diversas formas, siendo relativamente frecuentes en los tipos benignos y los falsos tumores, mientras que los tumores malignos, primitivos o secundarios son mucho más raros.

Revisaremos brevemente los tres tipos distintos:

- A) Tumores benignos y quistes umbilicales.
- B) Falsos tumores de origen endometrial.
- C) Tumores malignos primitivos y secundarios.

A) *Tumores benignos*: Como parte de la pared abdominal, el ombligo puede verse afectado

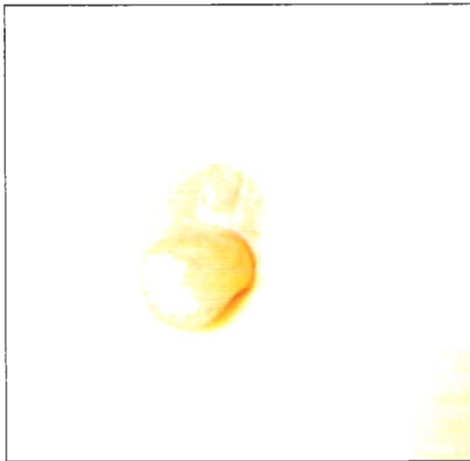
por todas las tumoraciones de las paredes abdominales y de un modo especial por aquellos trastornos que son peculiares de las estructuras del ombligo.

Entre los tumores y tumoraciones benignas debemos señalar:

1º *Los quistes sebáceos*, son poco frecuentes pudiendo llegar a alcanzar el tamaño de un huevo de gallina. Son formaciones que predominan en los adultos, salvo en los casos complicados por supuración. La exéresis es fácil y no suele presentarse recidiva.

2º *Los quistes dermoides*, en realidad epidermoideos, se producen por enclavamiento de ectodermo en la cicatriz umbilical. Son relativamente frecuentes y aparecen principalmente en la infancia. Su tamaño es escaso, no suele superar el de una cereza (Figs. 1, 2 y 3). Pero los padres que han visto aparecer esta neoformación consultan sobre el proceso ya que desean la supresión de esta anamogénesis. Su exéresis es fácil y si el ciruja-

Figuras 1, 2 y 3.- Quistes dermoides y epidermoides



que precisa de extracción quirúrgica (Figs. 3 y 5 Cap. XIII).

3º *Lipomas*. Se trata de uno de los tumores abdominales de mayor frecuencia. Se presenta primordialmente en los adultos, y con cierta frecuencia se halla asociado a una hernia umbilical, en posición yuxtaherniaria. En tales casos puede confundirse con un epiplocele, que es raro entre los niños, pero lo hemos visto en un niño de tres años. Clerf señalaba que los lipomas umbilicales eran frecuentes.

no procura que la cicatriz siga el contorno umbilical, el resultado estético es bueno.

Cullen considera que la mayor parte de los ejemplos publicados no son otra cosa que concreciones umbilicales con varias capas de epitelio escamoso exfoliado a su alrededor. La inflamación resultante ocasiona la oclusión gradual del orificio umbilical hasta quedar a veces tan pequeña como la punta de una aguja, por el cual elimina pus. A través del mismo pueden salir pelos, restos de fibras textiles y aún pequeños calculitos. En el interior puede formarse un gran onfalitos

4º *Los denominados adenomas del ombligo*. Denominación poco adecuada pero que se ha utilizado desde principios de siglo. Algunas veces después de haberse desprendido el cordón umbilical, se encuentra el ombligo algo húmedo y la depresión umbilical más profunda, cuando se explora el fondo se aprecia que está recubierto por una membrana roja aterciopelada, que al corte demuestra tener una estructura idéntica a la mucosa intestinal (Figs. 4 y 5).

Debajo de esta capa se halla otra de fibras musculares lisas. Como quiera que el ombli-

Figuras 4 y 5.- Típico adenoma umbilical. Histología de la zona de tránsito dermo-mucosa



go se cierra hacia dentro el conducto mucoso puede verse empujado hacia afuera y evaginarse (Fig. 6). El resultado de esta eversión es que la mucosa aparece en la superficie externa de proyección mientras la capa muscular queda en el centro. Los cortes histológicos de la pieza de exéresis demuestra según Cullen esta disposición de los adenomas. Estos adenomas con origen onfalomesentérico son relativamente frecuentes, mientras son excepcionales, o por lo menos no los hemos visto referidos en la literatura,

sus equivalentes de origen atlantoideo (Figs. 7 y 8).

5º El *mixosarcoma* ha sido descrito en el ombligo, y se conocen tres casos, que originan tumores conjuntivos malignos de evolución rápida.

6º *Angiomas, hemangiomas*, se constatan en especial en niños (Fevre y Huguenin). Fáciles de tratar. En las formas tuberosas hay que esperar su evolución, muchas veces regresivas. En los casos de rápido crecimiento, en especial si hay ulceración y hemorragia, puede ser necesario proceder a su exéresis, precisando una cuidadosa hemostasia.

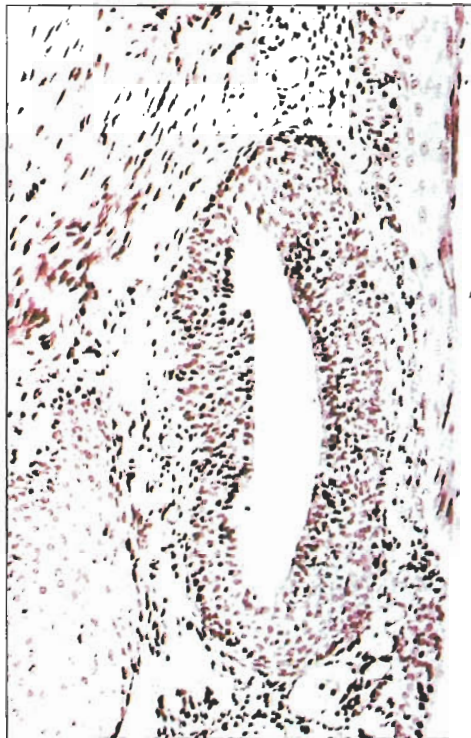
7º *Papilomas y verrugas*. No son raras, en especial los papilomas con componente melánico, si bien los verdaderos nevos melánicos no son demasiado habituales (Figs. 9 y 10).

8º *Cuerno cutáneo umbilical*. Dado que esta afección dermatológica es típica de la senec-

Figura 6.- Adenoma umbilical evertido, en ombligo parcialmente cutáneo



Figuras 7 y 8.- Adenoma umbilical atlantoideo con histología urotélica



tud, tan solo lo hemos visto en viejas, ya que predomina en las hembras. En tres casos personales, uno presentaba una evidente degeneración maligna en su base. Por su tendencia a la degeneración maligna y la edad de los pacientes, la conducta más lógica es proceder a la onfalectomía (Fig. 11).

9º Existen con poca frecuencia otras neofor- maciones: *Fibromas*, *tumores desmoides*, *Nevus melánico*, etc., con características típicas y en general de fácil tratamiento.

Figuras 9 y 10.- Papilomas pediculados y sésiles en ombligo

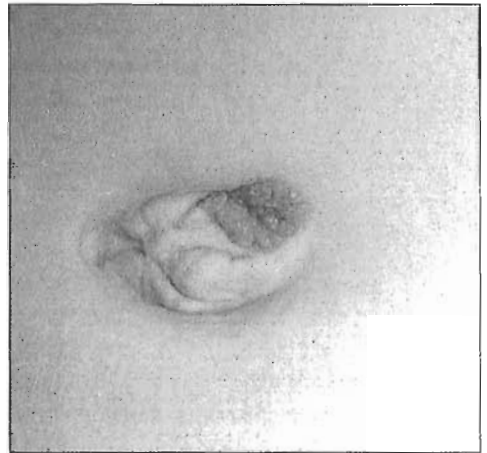


Figura 11.- Pieza de oníalectomía. Cuerno cutáneo degenerado



En los adultos, puede presentarse una patología umbilical que puede dar lugar a confusiones con tumoraciones benignas. Duperant destaca las siguientes lesiones:

- a) Afecciones paraqueratóticas infecciosas; epidermofíticas.
- b) Placas de psoriasis en "diana".
- c) Granulomas umbilicales por retención de cuerpos extraños, pelos, sinus pilonidales (Cullen), etc.
- d) Hidrosadenitis profunda del ófalo.
- e) Pénfigo vegetante con lesiones costrosas del ombligo.
- f) Finalmente Duperant señala tres procesos que detallaremos por su importancia:
 - 1º La endometriosis
 - 2º La aparición de un nódulo umbilical más o menos grande y sospechoso de una posible metástasis.
 - 3º Adenocarcinoma primitivo del ombligo. Poco frecuente como señala Boyd, a veces derivado del urotelio.

ENDOMETRÍA DEL OMBLIGO

Se designan con este nombre tumores clínicos situados en el ombligo que tienen una estruc-

tura epitelio conjuntiva parecida a la de la mucosa uterina. Se presenta con cierta frecuencia formando la parte del cuadro de la endometriosis.

La endometriosis es una afección cuya frecuencia es a menudo infravalorada, por lo que generalmente se descubre bastante tiempo después del principio de su evolución. Debería pensarse en ella frente a toda mujer joven con dismenorrea, ya que la evolución favorece a la larga la esterilidad (Elfarrat).

La enfermedad afecta a mujeres en período de actividad genital entre los 10 y 45 años. Casi siempre se presenta en mujeres de clase social alta, siendo muy rara entre las negras. Sampson (1921) fue el primero en poner de relieve la frecuencia de la afección, prácticamente desconocida hasta principios de siglo.

Según Clerf el ombligo es uno de los sitios de predilección del endometrioma.

Estos son tumores benignos, aunque no están encapsulados, lo que explica su tendencia a infiltrar los tejidos vecinos.

Se presenta en diversas localizaciones, en especial, por debajo del ombligo en el útero, donde puede simular fibromas; en el ovario y en la trompa o con aspecto quístico en el fondo de saco de Douglas. También puede hallarse en el apéndice, el colon sigmoide, recto y ligamentos redondos, y en las cicatrices laparotómicas pero principalmente en el ombligo y en siembras peritoneales.

El origen histogenético se ha atribuido a tres mecanismos distintos:

A) Teoría de Sampson de la menstruación retrógrada e implantación directa.

B) A través de metaplasia de los conductos de Müller del epitelio celómico.

C) Diseminación linfática y venosa del endometrio, única que explica la diseminación a gran distancia (pulmón, pleura, glándulas mamarias e incluso ombligo).

Generalmente la mujer asiste a la consulta porque recientemente ha descubierto la aparición de una tumoración en el ombligo. El tamaño suele ser el de una cereza, a veces de una nuez y excepcionalmente la de una manzana. La piel que la recubre puede tener un aspecto normal, pero más frecuentemente es rugosa e

hiperqueratónica, pero adelgazada y trasparente, con una coloración oscura y ligeramente rosada. Hay antecedentes de dismenorrea (Figs. 12 y 13).

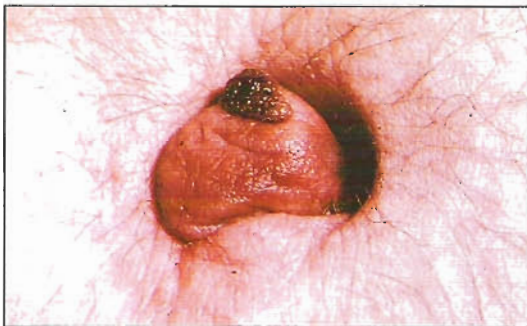
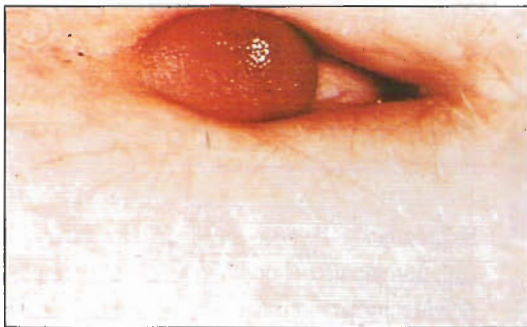
Lo importante es que en cada período menstrual el tumor se hincha, se vuelve de un tono azulado y extremadamente doloroso. En la tercera parte de los casos, durante el período se presenta una pérdida de sangre negruzca que sale por uno o dos puntos, difíciles de descubrir. A veces, sin embargo, puede existir una pérdida abundante, que puede catalogarse de verdadera hemorragia (Browan).

Simultáneamente en la misma paciente puede presentarse manifestaciones de otras localizaciones coincidentes (apéndice, ovario, etc.).

Baltzer señaló en la misma paciente localización apendicular y umbilical y Schiffmann y Seyfert, apendicular y ovárica. Las manifestaciones clínicas son lo suficientemente características para que el diagnóstico sea fácil. Sin embargo, su relativa rareza, hace que se piense poco en él. Es por ello que si se presenta alguna modificación en el aspecto exterior, tales como dermatitis inflamatoria, se pueden cometer errores diagnósticos que se corrigen al practicar un adecuado examen histológico.

Cuando el endometrioma aparece en una mujer operada hace pensar en un punto intolerado, el aspecto del revestimiento parece inducir al diagnóstico de melanosarcoma. La fibromatosis se desarrolla también en mujeres en período de actividad genital, pero no lo hace en el ombligo sino en la vaina fibroaponeurótica de los músculos rectos. La endometriosis

Figuras 12 y 13.- Endometriosis umbilical. Casos Dr. P. Umbert. El caso 13 con invasión dérmica y hemorrágicas catameniales



debe diferenciarse de la tuberculosis primitiva del ombligo. Es excepcional, suele desarrollarse en mujeres jóvenes con buen estado general. En los casos de cáncer acostumbra a existir una reacción ganglionar.

Se han propuesto numerosas teorías para explicar la génesis de los endometriomas, sin que ninguna sea totalmente satisfactoria.

El tratamiento es una exéresis amplia ya que como hemos dicho la tumoración tiende a infiltrar en vecindad. Rayer sobre 40 casos reunidos en su Tesis, sólo halla 3 recidivas. Una en la cicatriz operatoria (Muntz) y dos recidivas a distancia en la región inguinal (Cullen, Barken). La transformación maligna no ha sido jamás señalada.

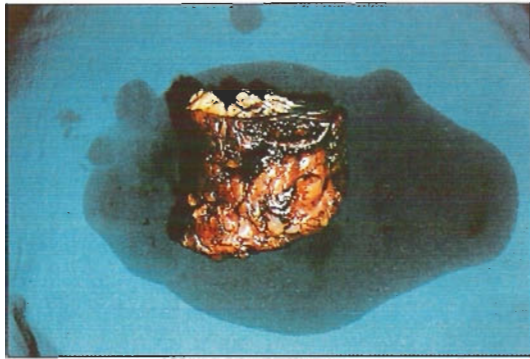
Estos "úteros en miniatura" (Tauris y Hension) actualmente se tratan con hormonas inhibitoras de la ovulación: progestágenos de síntesis derivados de la testosterona o noresterooides asociados o no a pequeñas dosis de estrógenos, para tratar la endometriosis general. Localmente en las formas umbilicales es preferible la exéresis. Actualmente casi nunca se procede a la ablación de los ovarios.

TUMORES MALIGNOS

Las neoplasias malignas del ombligo se pueden dividir en cuatro variedades según Cullen, algunas de ellas muy raras.

1º El carcinoma primario de células escamosas, que es muy raro, al punto de que muchos autores dudan de su existencia como entidad propia

Figuras 14 y 15.- Cáncer primitivo de ombligo. Exéresis y corte del mismo. Supervivencia de ocho años



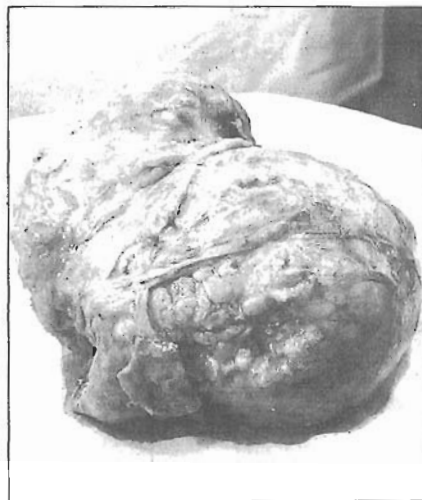
del ombligo. Bottomley considera que ni macro ni microscópicamente difiere del cáncer de piel de otras regiones.

2º El sarcoma, cuyos casos son muy escasos, al punto que Cullen habla tan sólo de un caso en la literatura.

3º El adenocarcinoma primitivo, poco frecuente. Antes de poderla considerar como primitiva debe aportarse pruebas de que no es ramificación secundaria de una neoplasia intrabdominal, lo que en la práctica a veces es difícil.

4º El carcinoma secundario, que es el más común y generalmente procede del estómago, los intestinos, la vesícula biliar, el útero o el ovario.

Figuras 16 y 17.- Metástasis gigante. Exéresis y pieza (Caso de la Fig. 6 Cap. V.)



Vemos pues que en el cáncer del ombligo se distingue una forma primitiva y otra secundaria, bastante más frecuente.

El *cáncer primitivo* es un epitelioma de tipo pavimentoso por degeneración del revestimiento cutáneo. Desde el principio la piel está adherida a planos profundos, crece lentamente, y rara vez sobrepasa el volumen de un puño (Figs. 14 y 15).

Figura 18.- Cáncer primitivo. Dr. P. Umbert



En su fase de estado generalmente se ulcera y toma la forma de una seta o champiñón, cuyo pedículo se hunde a través del anillo y cuyo sombrero irregularmente agrietado y sangriente se destaca en la pared abdominal, y de ordinario respeta el borde de la cicatriz umbilical.

El tumor es irreductible, adhiere profundamente al peritoneo parietal o al epiplón, en los tejidos de los cuales no suele infiltrarse. Prácticamente es indoloro, no suele presentar graves hemorragias.

Por lo común no se aprecia generalización ni invasión ganglionar. El estado general sólo se altera a la larga.

El tratamiento es una onfalectomía amplia tras biopsia, lo que permite largas supervivencias.

El *cáncer secundario*, se trata de una siembra lejana, ya sea por continuidad, ya por intermedio de la vía linfática o sanguínea, desde un cáncer gástrico, entérico, de vías biliares, del útero o del ovario. Prácticamente siempre la

estructura histológica reproduce y permite reconocer el tumor madre.

Como en los cánceres primitivos su tamaño no es grande, la mayoría no sobrepasan el de un huevo de palomo, lo que permite explicar la frecuencia con que pasa desapercibido. Raramente gigante (Figs. 16, 17 y 18). Muchas veces es la casualidad la que hace que el paciente descubra un nódulo subcutáneo, una induración profunda o un retraimiento del ombligo. Predominan las formas de una induración en disco o en placa (Quenu y Longuet), en forma difusa alrededor del ombligo. En el carcinoma intrabdominal avanzado, y especialmente en el carcinoma de estómago, puede a veces apreciarse visual o por palpación la presencia de un nódulo neoplásico en el ombligo.

Tal hallazgo es conocido como "nódulo de la hermana José", de la Clínica de los Hermanos Mayo. Con frecuencia se úlceras, con aspecto de placa de color rojo sombra, y a partir de la misma pueden infartarse los ganglios inguinales. Normalmente es indoloro y apenas se dan casos de hemorragias importantes.

El estado general se halla condicionado al estadio del cáncer primitivo. Como señala Clerf, la presencia de este nódulo es un presagio funesto, ya que casi todos los pacientes fallecen entre el tercero y cuarto mes después de su aparición.

Sólo una cuestión es importante, el diagnóstico entre el tipo anatomoclínico, ya que en el primitivo la intervención asegurará una larga supervivencia, mientras en los secundarios es presagio de una muerte próxima. Es la biopsia la que permite valorar el caso: si se descubre un epiteloma pavimentoso, es un cáncer primitivo. Por el contrario si se descubre un epiteloma cilíndrico es secundario y su pronóstico fatal, por lo que no vale la pena de practicar el tratamiento quirúrgico de exéresis, salvo por el dolor a veces muy importante (Bottomle). Clerf, sin embargo, señala la rara posibilidad de que elementos embriológicos residuales hayan quedado incluidos en la cicatriz umbilical, los cuales sean el origen de tipos de epitelio cilíndricos, en cuyo caso pueden beneficiarse de una onfalectomía amplia.

PATOLOGÍA DEL OMBLIGO EN EL ADULTO

Infecciones crónicas
Tuberculosis
Sífilis
Patología dérmica
Cuerpos extraños del ombligo

La mayoría de la patología del ombligo corresponde como hemos visto a las primeras edades de la vida, con la excepción de la hernia umbilical de la mujer adulta y obesa, de la que ya nos hemos ocupado en el capítulo VIII.

Existen, sin embargo, en el adulto algunas afecciones relativamente frecuentes para que nos ocupemos brevemente de ellas.

TUBERCULOSIS DEL OMBLIGO

La disminución general de la tuberculosis hace que estas lesiones sean actualmente muy raras. Se pueden presentar formas diversas, algunas de ellas excepcionales. Se han descrito casos de lupus eritematosos, actualmente no conside-

rado tuberculoso. El lupus vulgar, actualmente raro, con su típica lesión de tubérculo lúpico o lupoma, prácticamente ha desaparecido.

Pueden verse lesiones dérmicas secundarias a fístulas tuberculosas dependientes de la evolución de formas caseosas de la tuberculosis peritoneal.

Estas eran predominantemente formas fibroadhesivas, en las que con frecuencia se registraba el signo de Chutro, es decir un uraco engrosado, palpable y doloroso.

A veces en el curso de una peritonitis tuberculosa de forma ascítica Babes había observado la presencia de un tumor del ombligo, del volumen de una cereza, duro y doloroso, que al examen histopatológico resulta ser un tuberculoma típico. Hay que tenerlo presente frente a la sospecha de otro tipo de tumoración.

Cuando en el curso de una peritonitis tuberculosa de tipo fibroadhesivo, ésta se perfora, puede hacerlo hacia el ombligo y allí formarse

una tuberculosis de tipo fúngico, lo que es típico de la existencia de otro proceso tuberculoso vecino.

LA SÍFILIS DEL OMBLIGO EN EL ADULTO

Es un proceso relativamente raro. Alfred Fournier, sobre 1.124 chancros sífilíticos extra-genitales, halló 4 casos de localización umbilical, cifra que nos parece relativamente baja, por la especial frecuencia con que el ombligo es considerado por muchas personas como una zona especialmente erótica y sensible.

Lenemann en su Tesis de París en 1933, revisó los casos observados desde finales del siglo XIX, hallando 28 casos.

El inicio del proceso ha podido ser observado muy pocas veces. Suele aparecer el chancro con el aspecto de un enrojecimiento o un infiltrado del rodete cutáneo del ombligo.

Generalmente el chancro sífilítico del ombligo en el adulto no suele llamar la atención del paciente hasta su período de estado. En este momento se presenta como una ulceración roja, a veces fisurada, prácticamente indolora y hallándose recubierta de una capa fibrinosa o supurada. Se halla sobre una base indurada muy marcada, que sobrepasa ampliamente la ulceración. Generalmente en la región axilar o en la región pectoral, más raramente en la ingle, se halla un ganglio grande o una pléyade ganglionar con un ganglio más grande que los otros.

Cuando no es diagnosticado y se abandona a su curso, o es tratado como una herida banal, el chancro indura el ombligo pudiendo persis-

tir durante meses. Si se trata por arsenicales o por penicilina, la ulceración desaparece rápidamente, pero la induración residual persiste meses.

En el obeso, el chancro implantado en el mamelón umbilical puede quedar escondido en el fondo de la foseta y para explorarlo, se debe desplegar el ombligo para poderlo ver bien.

Hay que procurar no confundirlo con una placa eczematosa que suele ser de color rojo vivo, pruriginoso, rezumante al principio, doloroso más tarde y adornado de una corteza recubriendo las fisuras.

La onfalitis fuso-espirilar de Gangerot y Blum, puede acompañarse de ulceraciones, y hacer dudar al principio, ya que los espirilos y las treponemas pueden prestarse a confusión al examen ultramicroscópico.

LA SÍFILIS SECUNDARIA

El ombligo es un lugar de predilección de placas maculosas asentadas en la piel. Según Clerf serían más frecuentes que debajo de las mamas y axila.

Se pueden hallar: Sifíldes erosivas, opalinas o rojas, secas en el borde del ombligo, rezumantes en fondo; sifíldes papulosas, blandas y planas, en los cuales hormigean los treponemas; sifíldes hipertróficas, más raras con aspecto de pastilla o formando un tumor (bulto) irregular en medio del cual desaparece la cicatriz umbilical, segregando un líquido abundante y nauseabundo. Se acompañan de otras manifestaciones clínicas de la sífilis secundaria (cefaleas, alopecias, roseola, etc.).

El terciarismo luético no se ha descrito.

DERMATOLOGÍA DE LA REGIÓN UMBILICAL

A nivel del ombligo la piel que lo recubre es fina y generalmente con escasas faneras, principalmente la zona correspondiente al mame-lón, es prácticamente lampiña incluso en individuos velludos, pero en las proximidades del rodete e incluso en el mismo pueden existir, ya que dicha zona no es cicatrizal y tiene un recubrimiento dérmico de características normales.

ECZEMA

Se encuentra sobre todo en las personas obesas, linfáticas y diabéticas. Predomina especialmente en la región inferior del ombligo, suele empezar por una pequeña placa roja sobre la que se distinguen claramente pequeñas vesículas, unas cerradas y otras abiertas. Pronto las infecciones secundarias modifican su rezumamiento, ya que forman costras melicéricas que caen y se depositan en el infundíbulo umbilical. Alrededor del ombligo se instaura una aureola que se extiende más o menos sobre la pared abdominal.

El prurito es especialmente marcado por la noche y en ciertos eczemas fisurarios provocan dolores vivos y molestos.

DERMOEPIDERMITIS POR ESTREPTOCOCO

Son lesiones frecuentes que pueden presentarse con diversos aspectos. Existe una forma seca que frecuentemente se convierte con facilidad en fisuraria y dolorosa. Otra forma rezumante, pruriginosa que pronto se recubre de una capa

melicérica, después de un rosario fibrinoso delgado (exoserosidad de Sabourand), y que con frecuencia se transforma en la denominada forma supurada. Al practicar un frotis o tomar una muestra para cultivo permite aislar estreptococos.

DERMOEPIDERMITIS POR ESTAFILOCOCOS

Suele ir precedido de un furúnculo de la pared abdominal cercano a ombligo. Puede presentarse en forma eczematiforme, pero generalmente supurada y sin gran reacción inflamatoria.

ONFALITIS FUSO- ESPIRILAR DE GANGEROT Y BLUM

La hemos citado en el diagnóstico de la sífilis umbilical y presenta dos características esenciales: erosiones redondeadas, superficiales, sólo epidérmicas, y la presencia de una supuración verdosa muy abundante, que se ha comparado a la de ciertas balanopostitis.

El examen bacteriológico al microscopio permite hallar los bacilos fusiformes, y con el ultra microscopio se aprecian espirillos en el frotis. La curación es rápida con antibióticos o espolvoreando Novasenobenzol.

Se han descrito excepcionalmente esporotricosis, vasporosis y actinomicosis, pero otros hongos como el epidermophyton y el tricoíton, al parasitar el ombligo pueden simular un eczema de escamas espesas y grasosas, asociadas a placas del mismo aspecto localizadas en otras regiones del cuerpo.

Figura 1.- Adorno umbilical tipo pendiente



EL PSORIASIS

Se presenta en el ombligo con el mismo aspecto que en los pliegues cutáneos, pero la mancha de cera y el rocío sanguíneo son difíciles de poner en evidencia.

LAS CHANCRELLES DEL OMBLIGO

Son raras, pero originan una supuración abundante y tienen una especial tendencia al fagedenismo.

EL LIQUEN PLANO

Puede encontrarse sobre el borde inferior del rodete umbilical bajo el aspecto de algunas pápulas poligonales muy pruriginosas y gene-

ralmente presenta alguna otra localización (casi siempre en el antebrazo).

ENFERMEDAD DE PICK-HERXHEIMER

De localización umbilical, ha sido descrita por Gangerot y Stewart. Tan sólo la citamos por su extraordinaria rareza.

LA SARNA

Tiene una especial predilección por el ombligo, provoca un vivo prurito que se extiende por toda la pared abdominal anterior, los surcos del ácaro son difíciles de descubrir en medio de las lesiones producidas por el rascado, pero también nos permite pensar en esta afección.

EL PHTIRIUS PUBIS

Deja unas señales azuladas características a nivel de la pared abdominal, el piojo tiende a

Figura 2.- Adorno umbilical fijado por ventosa

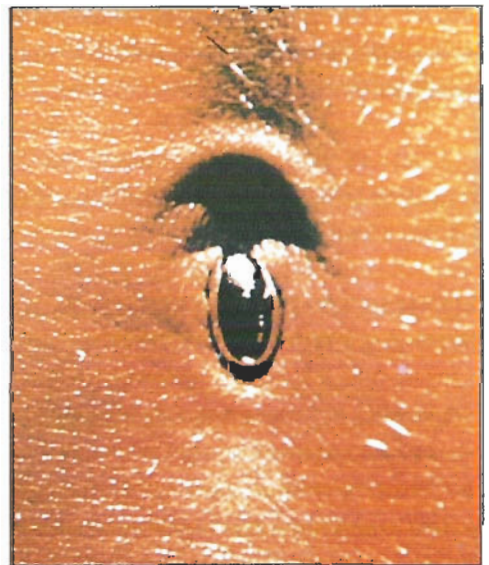
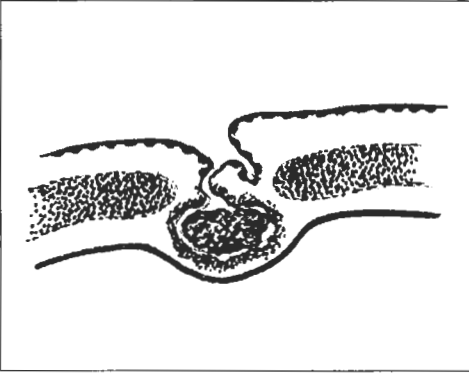


Figura 3.- Corte esquemático del ombligo conteniendo onfalito



localizarse en las raíces de los pelos periumbilicales.

CUERPOS EXTRAÑOS UMBILICALES

Conocida es la tendencia que tienen los pequeños a colocarse en los orificios naturales cuerpos extraños (orejas, nariz, vagina, ano, etc.), por lo que no es excepcional que intenten colocarse en el interior del ombligo un cuerpo

Figura 4.- Ombligo inestético



extraño, que puede producir irritaciones e intolerancias. Actualmente, aunque el número de usuarios ha disminuído, es frecuente entre las artistas del music-hall, de streeptis, se coloquen a nivel del ombligo piedras preciosas o joyas de imitación durante sus actuaciones más o menos eróticas (Figs. 1 y 2).

Aquí no nos referimos ni a las joyas ni a los artistas, ni a los pequeños objetos que los pequeños han colocado en la pequeña cavidad umbilical, sino a la formación de onfalitos y de sus consecuencias.

LOS ONFALITOS O PIEDRAS UMBILICALES

Se originan en especial en ombligos profundos de boca o entrada estrecha, en los que la higiene profunda es difícil.

Tal como señala Cerf, la cúpula o copa umbilical cuando no es limpiada suficientemente, se convierte en un almacén de restos de descamación y secreciones seboreicas. La disposición anatómica en pozo y la falta de cuidados higiénicos son las condiciones para que se pueda formar un onfalito. En estos ombligos pueden entrar y quedar retenidos elementos tales como restos de franela, lino, lana, polvo y aún según el oficio, arena (jardineros, campesinos, trabajadores de loza) e incluso trocitos de gravilla (tallistas, picapedreros), etc. Estos diversos elementos se mezclan en el ombligo con las secreciones, restos epidérmicos, restos pilosos, etc., formando una masa más o menos dura, constituyendo el núcleo del seudocálculo o onfalito. Su tamaño suele ser como un guisante pero hemos extraído alguno del volumen de una nuez pequeña, ya que según su evolución van creciendo progresivamente (Figs. 3 y 5).

Figura 5.- Gran onfalito de 3,5 cm. Extracción conservando el ombligo

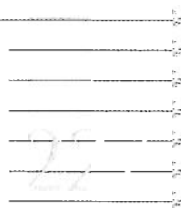


Irritan las paredes, ulcerándolas y aumentando de volumen. El onfalito se enclava e inicia irritación. Pronto aparece una clínica de molestias umbilicales, secreción, mal olor, prurito en la zona del rodete, con edema y señales del rascado. A la palpación se aprecia la presencia de

una formación intraumbilical, difícil de valorar por la existencia de un escleredema (Fig. 3).

La extracción de estos onfalitos puede ser fácil en sus inicios, pero cuando ya se han enclavado, y el orificio se ha ido reduciendo por la irritación, es necesaria la extracción quirúrgica (Fig. 5), dejando total o parcialmente abierta la herida, y raspadas las granulaciones de las paredes del nincho originada por el cuerpo extraño. Así se logra aseptizar la foseta umbilical en la mayoría de casos, lo que permite la reepitelización.

Anteriormente, a finales del siglo XIX y hasta mediados del XX, en estos casos mayores se procedía a la onfalectomía, o después de la limpieza al cierre de la cúpula umbilical por una sutura en bolsa de tabaco, cuyos restos podían ser una causa de recidiva.



PATOLOGÍA UMBILICAL DE ORIGEN YÁTRICO

Exanguino transfusión
Cateterismos
Exploraciones radiológicas
Intolerancias de puntos

Hemos visto en capítulos anteriores que el cordón umbilical presenta una constitución característica. La superficie del cordón se halla recubierta por epitelio amniótico, y su contenido se halla rodeado por gelatina de Wharton, con unas formaciones constantes, los vasos umbilicales y unas formaciones inconstantes: los restos de la alantoides y del conducto onfalomesentérico. Recordemos que el cordón carece de nervios y de linfáticos.

Los vasos del cordón umbilical son la vena y las dos arterias umbilicales. El drenaje de dichos vasos cambia al instaurarse la respiración post-natal. En el feto, a través de la vena umbilical, se establece el drenaje venoso, por lo que la sangre oxigenada en la placenta retorna al feto. Por el contrario las arterias ilíacas, procedentes de la aorta, conducen sangre de tipo venoso

desde el feto hacia la placenta por arterias umbilicales (Figura 5 del capítulo III).

Estos vasos pueden ser utilizados en el recién nacido y en especial en las primeras 24 horas para diversos fines exploratorios y terapéuticos.

Creemos imprescindible el tratar con cierta extensión de este apartado relativamente nuevo en relación con los caracteres umbilicales, sus indicaciones, sus técnicas y sus complicaciones y secuelas. En especial en los últimos años debido a la profusión de cateterización de los vasos umbilicales se han descrito complicaciones y secuelas, las primeras mientras se mantiene colocado el catéter, las otras en épocas posteriores de la vida.

Las indicaciones para la cateterización umbilical son las siguientes:

- * Exanguino transfusión.
- * Tomas de muestras de sangre arterial para gasometrías.
- * Administración de líquidos en pacientes

graves o prematuros extremos, cuando es posible la utilización de la vía.

* Control de la presión venosa central en caso de shock y monitorización de presión arterial.

* Reanimación neonatal principalmente en caso de acidosis grave.

Evidentemente el facultativo que practica el cateterismo debe conocer la técnica, ya que es la base principal para evitar las posibles complicaciones. Como es lógico dicha técnica está contraindicada cuando existe onfalitis. Vale la pena de recordar algunos detalles técnicos, para evitar complicaciones y secuelas.

Hay que colocar al pequeño en un ambiente calórico adecuado, ya sea cuna, mesa térmica, cuna térmica, lámpara infrarrojos, etc. Las extremidades deben fijarse en férulas almohadilladas, o inmovilizadas por el que ayuda a la persona que realiza la cateterización.

El facultativo y sus ayudantes deben proceder a un lavado quirúrgico de manos y antebrazos, preparación del campo operatorio con tallas estériles y pincelaciones antisépticas, colocación de guantes estériles, elección del catéter, a ser posible de silastic, ya que produce menos trombos, radiopaco, con punta redondeada, tamaño adecuado, etc.

Empalmar la sonda o catéter con jeringuilla llena de suero fisiológico heparinizado, enrasándolo según la distancia que desea introducir. Se pincela el cordón con alcohol yodado, o solución de povidona, tras lo cual, se coge el cordón con gasa estéril seccionándolo a 1-1,5 cm de la pared abdominal. Para identificar los vasos, hay que recordar las siguientes características: vena, pared delgada, mayor tamaño

que las arterias, forma ovalada al corte, posición central y superior. Las arterias suelen ser dos, pequeñas, de aspecto redondeado y con la luz vascular colapsada. Localizado el vaso, si es vena se limpiará cuidadosamente extrayendo cualquier coágulo que contenga. Si es una arteria, al estar colapsada se deberá dilatar con un punzón hasta una distancia de 0,5 cm.

Para introducir el catéter, se tira hacia arriba el cordón, procurando vencer la primera resistencia con una suave presión durante 30-40 segundos. Iniciada la penetración si se trata de la vena se halla una segunda resistencia, al hallarla debe retrocederse ligeramente el catéter y girando suavemente se reintroduce para alcanzar la vena cava inferior a través del conducto venoso (de Arancio). No siempre es posible lograrlo ya que a veces existen variaciones anatómicas, y hay que procurar no forzar la situación, para evitar complicaciones.

Cuando se trata de una arteria, se halla también una segunda resistencia (obstrucción a nivel de la vejiga urinaria), se debe intentar vencerla por una suave presión durante unos treinta segundos, si no cede se inyecta 0,1-0,2 ml de lidocaína al 2%, se intenta de nuevo y de no lograrlo se intenta otra vez y si no se logra, se intenta el cateterismo de la otra arteria. Hay que controlar los caracteres de la pierna del lado cateterizado (cambio de color, palidez o cianosis, pulso disminuido o ausente, etc.), debiendo movilizar y aún retirar el catéter para evitar alteraciones graves de tipo isquémico y gangrenoso.

Una vez colocado el catéter hay que comprobar a R.X. la colocación del catéter mediante radiografías en posición anteroposterior y lateral. Si se ha colocado demasiado alto, se debe retirar lentamente hasta colocarlo por debajo, o

en la zona deseada que deberá controlarse con el amplificador de imágenes. Cuando el catéter se halla por debajo de la zona, es mejor retirarlo y reintroducirlo de nuevo.

Para evitar el desplazamiento del catéter, hay que fijarlo con un punto en la piel e incluso con catgut o dextran en la pared abdominal. Cuando se extrae una muestra es aconsejable limpiar el catéter con suero fisiológico antes y después de la obtención del material, igual tras la administración de medicamentos, la sonda deberá taparse siempre para evitar la aspiración de aire y la embolia gaseosa.

A fin de evitar complicaciones, el catéter debe permanecer lo menos posible colocado, a pesar de que haya sido bien tolerado. Si se hallaba colocado en la vena, se retira fácilmente, y si persiste una pequeña hemorragia, suele parar por simple compresión o mediante un punto de catgut. Cuando se trata de una arteria, es aconsejable proceder en dos tiempos: se retira 1-2 cm, esperando dos minutos para que la porción de arteria liberada se colapse, y seguidamente retirarlo por completo. Si sangra se pinza la arteria, no siempre fácil, y a veces imposible, procediendo a ligarla. Keay y Morgan aconsejan retirar los catéteres en dos tiempos, en uno retirar 2-3 cm y en un segundo tiempo (30 minutos más tarde) extraerlo por completo; con dicha técnica no suele existir hemorragia por lo que no precisa sutura.

La porción de catéter que estaba intraluminal, se remite al laboratorio para control bacteriológico.

Las principales complicaciones, pero no las únicas, son:

En la vena umbilical, es posible la infección, generalmente por los gérmenes que se hallan presentes en el muñón umbilical.

Es frecuente que se aislen más de dos gérmenes que coincidan con los umbilicales o ambientales.

Dadas las delicadas paredes venosas, puede desgarrarse la vena originando un hematoma o una hemorragia intraperitoneal.

Otras veces por maniobras bruscas la sonda puede penetrar en la cavidad peritoneal.

Como consecuencia de colocar el catéter en una rama de la vena porta y administración de soluciones hipertónicas se pueden originar amplias zonas de necrosis hepáticas.

Pueden originarse trombosis de la vena porta.

Las perforaciones espontáneas del colon por necrosis local de la pared, consecutiva a una infartación hemorrágica secundaria a microembolias retrógradas o cambios hemodinámicos obstructivos.

Arritmias por introducción excesiva del catéter hasta la aurícula derecha.

Cuando el vaso elegido es la arteria umbilical, puede ocurrir la introducción en la cavidad peritoneal por maniobras forzadas.

Cuando el catéter alcanza el área de origen de la arteria renal puede originarse una oclusión arterial, trombosis o infarto renal.

También se ha descrito trombosis de los vasos alrededor del catéter con formación de microembolias, tanto arteriales como venosas por:

a) lesiones de la pared vascular por la punta del catéter, liberación de tromboplastina tisular, agregación plaquetaria y activación de la vía intrínseca de la coagulación.

b) La presencia de la sonda intraluminal activaría el factor Hageman que desencadenaría por vía intrínseca la coagulación.

La hemorragia por desprendimiento del tapón final del catéter o por salida de todo él.

Peligro de infección, menor que en la manipulación de la vena umbilical.

La complicación más temible es la infección general (sepsis del catéter) y las locales. Kraus halla un 57% de contaminación y Sánchez Badía un 44,5% por colibacilos y enterococos predominantemente.

Keay y Morgan, insisten en que en los casos en que sea necesaria una terapia intravenosa continúa, la cateterización proporciona una vía de tratamiento, toma de muestras, siempre que se tomen las precauciones adecuadas para prevenir la contaminación por el líquido administrado.

Se aconseja como equipo aparte de toallas, escobillones y soluciones antisépticas:

- 1 par de pinzas de Spencer-Wells
- 2 pinzas mosquito arteriales
- 1 par de pinzas de disección pequeñas
- 1 par de pinzas de disección pequeños dentados
- 1 par de tijeras
- 1 par de tijeras oftalmológicas
- Catéteres umbilicales tamaño 4, 5, 6.

La técnica de introducción, control y retirada es la que hemos señalado.

Las secuelas que pueden originarse por la colocación de un catéter son relativamente escasas cuando se ha utilizado una arteria umbilical, pero cuando se utiliza la vena umbilical, muchas veces se trombosa y la lesión se extiende al sistema portal, por lo que meses o años más tarde puede aparecer un síndrome bantiano o de hipertensión portal.

Como secuela de intervenciones practicadas en la región umbilical y primordialmente en las hernias umbilicales es relativamente frecuente la intolerancia de los puntos irreabsorbibles. El material utilizado facilita la expulsión o la necesidad de la extracción, meses aún años después de la intervención. En nuestra práctica hemos constatado una mayor frecuencia de la intolerancia a la seda que es eliminada con los hilos anudados adecuadamente.

Donochawski y col. señalan que la cateterización de la arteria umbilical en recién nacido puede provocar la perforación de la vejiga urinaria o del resto del uraco con extravasación de la orina a la cavidad peritoneal. Lo importante no es la lesión, sino que ésta pueda pasar desapercibida, por falta de diagnóstico. Este tipo de lesión precisa de una rápida intervención quirúrgica, para ser corregida.

De todos es conocido que los catéteres arteriales en el ombligo han representado un importante paso diagnóstico y terapéutico, al contribuir a la monitorización de los recién nacidos críticamente enfermos.

Valls Soler presentó un método simplificado para predecir la localización del catéter en su

231

segmento distal en la aorta torácica. Introduciendo el catéter la longitud que corresponde a un tercio de la talla del paciente en centímetros, se consigue la posición correcta en más del 90% de los casos. De este modo se evita el tener que corregir la posición y practicar controles radiográficos repetidos. Muchos de los peligros de la canalización de la arteria umbilical dependen de la incorrecta colocación del extremo distal del catéter.

Normalmente la cateterización se logra por canalización directa, también se ha descrito por la canalización directa del vaso si el método anterior fracasó. En la literatura médica existen unos cinco casos en los que se da cuenta de la lesión de la vejiga urinaria o del seno uracal al utilizar la técnica de la disección. Dos fístulas vésico-peritoneales y una fístula vésico-cutánea precisaron ser corregidas quirúrgicamente. Una fístula vésico-cutánea, cerró espontáneamente tan solo con el sondaje permanente de la vejiga urinaria, y un paciente con fístula vésico-peritoneal falleció por causas relacionadas con otros problemas.

Donochawski y col. dan a conocer un caso de lesión de la vejiga urinaria con lesión por canalización directa de la arteria umbilical, precisando el cierre quirúrgico, tras la aparición de una uroascitis.

Las complicaciones más frecuentes son la trombosis y la sepsis. Cuando se realiza el cateterismo por la técnica de disección, la proximidad del peritoneo, uraco y vejiga urinaria hace que estas estructuras sean fácilmente vulnerables. Cuando en el curso de un cateterismo aparece una fístula vésico-cutánea, ésta puede curar con un simple sondaje vesical durante 7-10

días. Cuando existe una fístula vésico-peritoneal es mejor intervenir.

Como consecuencia de la cateterización de la vena umbilical, en especial por persistencia durante días, se origina una trombosis de dicho vaso, cuya consecuencia puede ser la aparición de una hipertensión portal. Ello ocurría cuando la exanguino transfusión era una de las maniobras especialmente frecuente en los centros pediátricos. Pero tales trombosis aparecen también en la alimentación parenteral, en el post operatorio de recién nacidos, en los que se ha cateterizado la vena, por lo que actualmente se tiende a hacer servir las arterias.

En el niño, existe un predominio de lesiones del tronco de la porta (67%) sobre las lesiones de bloqueo intrahepático.

La hipertensión portal no es una enfermedad por sí, sino un síndrome polietiológico, cuya causa inmediata es una alteración del flujo en el sistema vascular esplácnico. No creemos que debamos entrar en detalles sobre la clínica ni en tratamiento, a través de técnicas paliativas (transección esofágica tipo Milnes-Walker, transposición torácica del bazo, epiploplastia sobre el hígado) o curativa (derivaciones transversal tipo portocava para los bloqueos suprahepáticos e intrahepáticos, derivaciones radiculares tipo esplenorreñales, esplenorreñocava, los mesentéricos cava, cavoiliomesentérica, cava ilioesplénica y portorreñocava.

En el cateterismo de la arteria umbilical pueden presentarse numerosas complicaciones, con una incidencia de 10% en las series clínicas y necrósicas según Hernández Serrano y col. : muchas veces el estudio angiográfico demuestra trombos, con pocos signos clínicos, y a

232

veces isquemia transitoria o ausencia de pulso en una extremidad inferior. A veces las complicaciones de la canalización de la arteria umbilical pueden terminar fatalmente. La clínica puede ser variable, y aún excepcional como el caso de Hernández Serrano y col., de una trombosis aórtica con manifestaciones similares a una coartación severa de la aorta.

Se aconseja colocar la punta del catéter por encima del diafragma para disminuir la embolización a hígado, riñones e intestino.

Dulac y Aicardi, en 1975, presentan dos casos de paraplejia consecutivas a cateterismo de la arteria umbilical, sin que quede claro si se trata de una mielomalacia por trombosis de una embolia de las arterias nutricias de la médula. El tratamiento no obtuvo ninguna respuesta. Profilacticamente aconsejan Dulac y Aicardi, limitar las indicaciones y la duración del cateterismo, ya que el mecanismo de producción de la isquemia es difícil de precisar.

LA ESTÉTICA UMBILICAL

Formas del ombligo
Sensibilidad erótica
Indicaciones y técnicas de la reparación plástica de la cicatriz umbilical

“Una barriga sin ombligo es tan inestética como una cara sin nariz”.

Al iniciar este capítulo creemos de interés recordar lo que es la estética desde los antiguos conceptos de la cultura griega.

La estética es la rama de la filosofía que estudia el significado de la belleza en general, la naturaleza del arte y la validez de los juicios sobre la creación artística y la apreciación de la obra de arte.

El problema de la naturaleza de la obra de arte ha preocupado a la filosofía desde tiempos antiguos, aunque el nombre de estética sea relativamente moderno. Para los griegos, la idea de belleza tenía lugar dentro de la metafísica. El estudio del arte como tal se conocía con el

nombre de poética. Por lo tanto es natural que Platón se planteara el problema de la belleza en relación con su teoría de las ideas; para él, la belleza absoluta era una idea supraceleste, que traduce su brillo en las cosas materiales a través de las cuales se despierta en nosotros el amor hacia lo bello y en especial hacia las personas bellas. Pero la realidad no está en las cosas, sino en las ideas, y el artista al imitar una cosa en su obra de arte, está imitando lo que ya es imitación o reflejo de una idea. El arte, entonces, no es sino imitación. Aristóteles distinguió el arte de la historia; el arte es también imitación, pero no lo es ya de la realidad material, sino de la realidad ideal; es esencialmente una representación de lo universal y no de lo particular, de los hechos posibles y no de los sucedidos. De aquí que el arte se distingue de la historia, porque ésta tiene por objeto la representación de lo individual y de lo realmente acontecido. Por esto, si el artista toma como motivo de su obra algo que en realidad es feo, indecente u horrible, ello no significa que sea fea, es la imitación artística. Por el contrario esta imitación de lo feo produce en el

236

artista un efecto liberador y purifica su alma de la fealdad y de la repugnancia. El arte tiene según Aristóteles, un efecto catártico de purificación. Aristóteles con su doctrina de la catarsis justificó frente a Platón la emoción artística y se adelantó a los tiempos, ya que modernamente se ha vuelto a insistir en la función catártica del arte.

Plotino, el último de los grandes filósofos paganos, consideraba que el mundo visible poseía una gran belleza, aunque inferior a la del mundo de las ideas. El buscador de la belleza debe mirar en el interior y no fuera del mundo visible, donde en realidad, no existe la posibilidad de ver otra cosa que la completa destrucción de la cultura occidental.

La naturaleza en la producción de sus criaturas, puede lograr obras perfectas, es decir bellas que coincidan con los cánones de lo perfecto, y cuando se producen desviaciones de este ideal, el observador considera que existen condiciones en las que falla la belleza, es decir se trata de algo inestético.

Sin embargo como señala Desmon Morris, en todo el mundo sigue existiendo tenazmente la idea de que hay una belleza intrínseca y así se habla de belleza femenina ideal en los concursos para elegir a la "mas guapa del mundo" a pesar de que en cada época y lugar el ideal femenino ha sido cambiante. Así para unos la mujer debía ser regordeta, para otros fina y delgada, algunos deseaban que tuviera la cintura de avispa con pecho y caderas abombados y otros forma de violoncelo o de guitarra. De hecho, en el transcurso de los siglos el ideal femenino ha ido cambiando desde la Venus de Willendorf, a tipos actuales como Marilyn Monroe, pasando por la Venus de India,

Chipre, Amias y Siria, recogidas en estatuillas, en las ilustraciones, en el capítulo de Comportamientos Estéticos del libro de Desmon Morris, *El hombre al desnudo*.

En los inicios del hombre como especie, éste vivía en desnudez. Tan sólo en forma excepcional, y en forma de ornamentos, se adornaba con plumas, garras de animales, flores, etc., pero permitiendo libremente la emisión de sus señales sexuales. Después de miles de años de vida en pequeños grupos tribales, la especie vive ahora en grandes muchedumbres urbanas, por lo que las señales sexuales se han reducido al mínimo, disimuladas además por el pudor. Incluso en los países cálidos, la cobertura del cuerpo abarca más extensión que el de las zonas genitales, y no solo por la influencia de los misioneros, sino para reducir al máximo el impacto sexual.

En la mujer son los senos, las nalgas, la cintura, la espalda e incluso el ombligo, las zonas en que se emiten los principales impulsos sexuales. En el hombre es el tórax, los hombros, el vello del cuerpo, los músculos del brazo y de las piernas.

Recordemos que existen regiones del mundo, en especial en los países árabes en los que las mujeres tienen que cubrirse enteramente el cuerpo cuando aparecen en público, e incluso la forma del cuerpo queda desdibujada por los amplios pliegues de su ropa. Una mujer así ataviada puede ser una belleza o un monstruo, sólo lo sabe el esposo y aún.

En el pasado existieron países en los que se llegó a la obsesión por el pudor, que hoy difícilmente podemos entender. En la Inglaterra de la época Victoriana, decir pierna era considera-

Denominamos ontalofilos (de *ontalo*, ombligo y *filos* amigo-admirador), a los admiradores y simpatizantes del exhibicionismo de la región umbilical.

La aparición en los años cincuenta del bikini, fue motivo de gran escándalo entre los moralistas, los cuales afirmaron que ésta sería una moda breve y pasajera. Sin embargo, como el uso de este bañador favorecía a las jovencitas, éstas persistieron en su utilización ya que les permitía la exhibición del ombligo y de buena parte del resto del cuerpo.

En solo un siglo se pasó de los complejos trajes de baño de nuestros abuelos de fines del XIX al uso del bikini y aún más recientemente del topless y del tanga, con lo que el bañador quedó reducido a una simple nota de color destinada a señalar la parte más sugestiva del desnudo femenino.

El viejo adagio "nada hay nuevo bajo el sol", se confirmó de nuevo con el estudio de los mosaicos romanos de Piazza Armorina en Sicilia, cerca de Callagione, en los que es posible reconocer varias jovencitas con minúsculos bañadores superponibles a los actuales bikinis (Fig. 1). En las modas veraniegas de los últimos cuarenta años se ha asistido a una tendencia por la cual los pantalones, faldas y shorts se reducen de tamaño y bajan de nivel, mientras que los tops suben, con lo que la exhibición del ombligo es cada vez más extensa y frecuente. Además los vestidos de alta costura propugnan las transparencias, lo cual junto a la reducción de la ropa interior, permiten vislum-

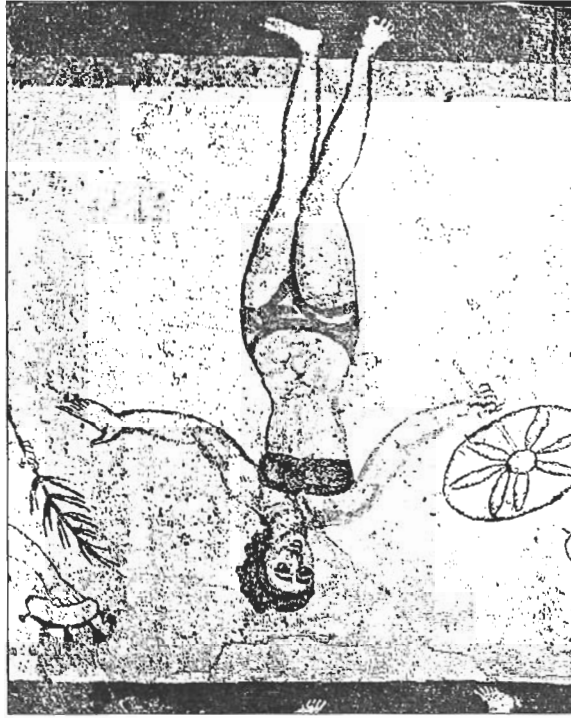


Figura 1.- Mosaico siciliano siglo IV a. C. Bañador dos piezas

do lascivo, por lo que se llegaron a tapar las patas de los pianos de cola en los conciertos.

La ontalofilia. La moda de la exhibición de la región umbilical corresponde a una atracción y admiración por esta región corporal, que normalmente se halla escondida por vestimentas. La especie humana en las zonas de clima tropical e incluso subtropical es con importante grado de humedad, vive desprovista de vestimenta y se limita al uso de simples adornos destinados a destacar o resaltar diversas zonas corporales.

Normalmente se considera moda el conjunto de variaciones en determinados aspectos del vestido, del arte, de los muebles, del maquillaje, etc., los cuales reciben una aprobación social, aunque de una duración relativamente escasa.

238

brar la topografía y los caracteres somáticos de la portador del modelito. Recordemos que ya en la Antigüedad y principalmente en la civilización egipcia se habían utilizado las transparencias entre los grandes dignatarios como lo demuestran algunas representaciones de Nefertiti, esposa del faraón Amenofis IV.

Nuestros abuelos comentaban los avatares de la moda. Actualmente nadie sabe lo que se lleva porque se lleva todo y cualquier cosa, por lo que la moda es tan diversa y contradictoria, que nada nos sorprende. Tal y como señala el excelente escritor y humorista Mingote: "las mujeres sólo se visten a gusto de las mujeres pues... para gustar a los hombres simplemente se desnudan". De aquí el éxito de la moda actual de transparencias y onfalovisiones.

En el transcurso del tiempo, el pudor y el exhibicionismo han variado. Mientras mil años a. de J. C., las Cretenses lucían su busto con los pezones pintados de verde, o en el siglo IV a. de J. C., las muchachas sicilianas se bañaban con un descarado dos piezas, sólo hace un siglo las mujeres se bañaban con unos complicados trajes de baño, con el agravante de que eran trasladadas a la playa en unos carros con cortinas, para que pudieran descender al agua sin ser vistas por los visitantes de la playa.

Así en el curso de la historia, se han ido tapan-do y destapando diversas regiones, variando las mismas según la moda y las diversas civilizaciones. Recientemente, en los años treinta y en el mundo del espectáculo, las artistas podían exhibir su escultural abdomen, pero su ombligo debía hallarse públicamente cubierto con una joya durante la exhibición (Fig. 2). También los pezones no pudieron ser enseñados en público libremente hasta los años cincuenta. En la

Figura 2.- Joya de ombligo fijado por una pequeña ventosa



misma época, por el contrario, en la danza del vientre de los países árabes, las artistas se vieron obligadas a esconder su abdomen en unas mallas transparentes. El ombligo puede ser una especial zona erógena, que en algunos casos de especial sensibilidad ha sido causa de reclamaciones judiciales por haber sido suprimido en el curso de alguna intervención yátrica.

Recordemos con Montaigne: "es muy triste para la dignidad del hombre, la necesidad que

Figura 3.- La estimulación erótica del ombligo se halla incluso en los "Comics"



239

tiene de la presencia física de la persona amada". Es por ello que el tacto es el menos inteligente y más brutal de los sentidos. De modo que puede existir amor físico entre personas ciegas, sordamudas y anósmicos, pero no sin contacto con el compañero o estímulo en las zonas erógenas.

Pellegrini afirma que la tactilidad cutánea determina reacciones sexuales más fuertes que los restantes órganos sensoriales.

La zona dérmica correspondiente al ombligo no es ninguna excepción pudiendo actuar como estimulante o como inhibidor según las condiciones físicas y psíquicas del partenaire (Fig. 3).

Según Pellegrini, la región umbilical es en general inhibitoria como zona erogena cuando presenta alguna alteración. Su contemplación, en individuos neuróticos, puede provocar ansias de vómito, náuseas, quizás determinados por la vista y el olor de determinados materiales sebáceos y suciedad acumulada en el fondo de la cicatriz umbilical.

Al parecer para muchos, la hernia umbilical (la más frecuente de las anomalías umbilicales) es particularmente desagradable desde un punto de vista sexual. Por lo mismo la ausencia de ombligo tras una onfalectomía o una cicatriz

inestética crean o pueden crear un profundo descontento en el portador de la mutilación, e incluso en el compañero sexual.

No hay que olvidar que: un abdomen sin ombligo es tan inestético como una cara sin nariz. De aquí la frecuencia con que se reclama una corrección quirúrgica mediante una onfaloplastia reparadora. Es por ello que hemos insistido en el curso de la obra en practicar una cirugía conservadora cuando es posible y en reparar la cicatriz en un segundo tiempo, para darle un aspecto o morfología próxima a la normal. (Fig. 4. Cap. XIII).

Desmond Morris destaca que en los últimos decenios, los fotogramas de mujeres atractivas y ligeras de ropa han descubierto una nueva clase de estímulo "erogenital" al obligar a las modelos a una torsión del cuerpo por la cual el ombligo aparece como una ranura vertical en lugar de su forma redonda habitual, simulando exteriormente el recuerdo de la hendidura vulvar.

Estudiando la forma del ombligo en las estatuas clásicas se halla tan solo un 8% de ombligos verticales, mientras en las fotografías actuales presentan un 46% de ombligos verticales o en hendidura, es decir, casi seis veces más.

240

Congénitamente pueden reconocerse tres tipos de ombligos o cicatrices umbilicales: el ombligo normal, el ombligo amniótico y el ombligo cutáneo en relación morfológica entre las dos zonas amnióticas y dérmicas de la cicatriz tras la caída del cordón umbilical. Tanto el ombligo amniótico como el cutáneo son inestéticos pero fundamentalmente el segundo. Como es lógico tras la evolución curativa de un onfalocele queda una cicatriz retráctil que en nada se parece a la evolución corriente de una cicatriz umbilical normal. (Fig. 4. Cap. XIII).

A partir de la pubertad y en los ombligos de los adultos es posible reconocer diversos tipos de ombligos normales. Estos son fundamentalmente:

a) *Ombliigo plano*. La estructura anatómica varía algo en relación con la disposición normal. El rodete umbilical es apenas existente y la cicatriz central del botón umbilical se halla apenas deprimida. Parece corresponder a casos de grandes cordones umbilicales en los que apenas ha existido retracción de la cicatriz hacia la profundidad (Fig. 1 del capítulo V).

b) *Ombliigo cutáneo*. Existen formas mayores que precisan corrección inmediata desde los pocos meses. Otras veces la alteración es mínima quedando la prominencia cutánea como una pequeña prociencia que queda escondida debajo del rodete umbilical (Figs. 11 y 12 del capítulo II).

c) *Ombliigo en botón*, por causa parecida pero con menor cantidad de piel, la cicatriz queda recubierta por dermis liso formando una prominencia evidente única o bipartida que sobresale ligeramente o queda claramente visible en el fondo del ombligo.

d) *Hendidura vertical*, es un tipo de ombligo característico de una fuerte musculatura de los restos anteriores, por lo que es más frecuente entre los atletas en los que no existe demasiada grasa subcutánea. Ya hemos referido que es poco frecuente en las estatuas clásicas, pero últimamente se ha procurado que aparezca de esta forma en las fotografías.

e) *El ombligo en hendidura transversa*, es bastante característico de las personas obesas, tanto en machos como en hembras, sin hernia paraumbilical.

f) Una forma muy característica, es la *cicatriz umbilical en forma de pozo profundo y la en boca de horno*, predominante en personas jóvenes de normotipo sin exceso de grasa, y con musculatura de buen tono.

Estéticamente, los ombligos en pozo, en hendidura vertical y el ombligo en botón son las más aceptadas en las líneas de la estética somática en la cultura actual, bien diferente de la prehistórica o de la Edad Media.

Como ya hemos señalado, la existencia de un ombligo inestético crea la necesidad de su corrección quirúrgica. Las indicaciones para proceder a una onfaloplastica correctora dependen de:

- a) La edad del paciente.
- b) El riesgo quirúrgico y del estado general.
- c) De la causa nosológica de la falta de cicatriz umbilical o de la fealdad de la misma.
- d) En gran parte de la repercusión psíquica del defecto sobre el paciente.
- e) De si la aplicación de una determinada técnica es la causa de un defecto morfológico.

La reparación plástica del ombligo puede practicarse en el mismo momento de una intervención de hernia, en el curso de la extirpación de un pólipo o adenoma umbilical, y en la práctica de una dermolipsectomía; o secundariamente, después de una reparación primaria o secundaria de un onfalocele o de una fístula congénita alantoidea o vitelina, siendo excepcionales otras indicaciones.

En los casos de desfiguramiento del cuerpo o causa de adiposidad, ésta puede hallarse localizada en el abdomen, pudiendo ocasionar molestias que dificulten la actividad, al punto de aconsejar la práctica de una dermolipsectomía con conservación del ombligo. En estos casos no se practica una onfaloplastia sino un cambio topográfico, ya que el ombligo existente no es resecado, sino trasladado previa circunscrición, a la adecuada posición plástica estética. Señala Sanabria que se han descrito un sin número de técnicas quirúrgicas que pueden clasificarse en tres grandes grupos:

- a) Técnicas de escisión vertical.
- b) Técnicas de escisión horizontal.
- c) Técnicas mixtas que usan tanto la escisión vertical como la horizontal.

En las técnicas verticales, como la de Babcock (1916) y la de Kuster (1926), no se planteaban prácticamente más que lipsectomía sin la reconstrucción umbilical, hallándose indicada en el tratamiento de importantes hernias umbilicales. Aprovechando la herniorrafia se practicaba una importante lipsectomía desde xifoides a la región pubiana. Julian Fernández y Correa Iturrasque en 1951 y 1962, propugnaron un tipo de dermolipsectomía vertical, con formación de un neoombigo, siendo excepción de las escisiones verticales, ya que normalmente la

reconstrucción umbilical se practica en forma secundaria (Fig. 10 del capítulo VIII).

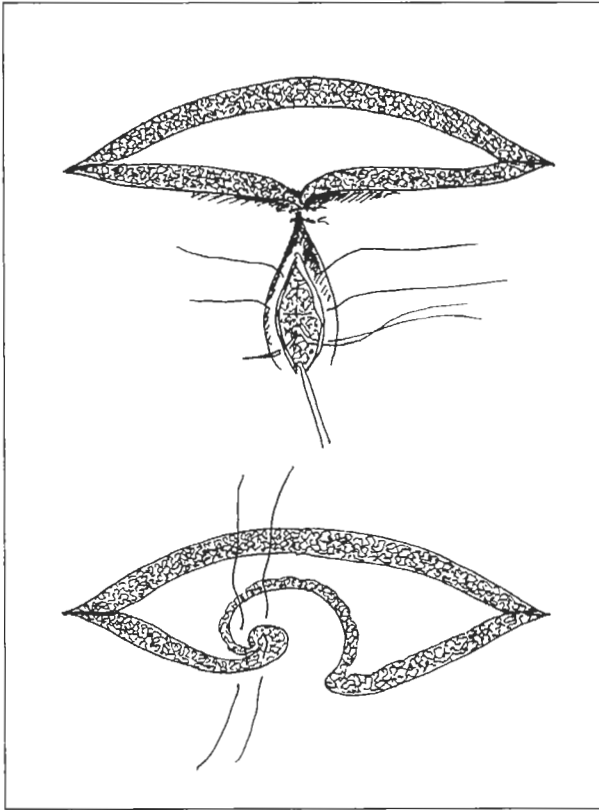
En las dermolipsectomías horizontales, de las que existen muchas variaciones técnicas, entre ellas las de Kelly (1910), Thorek (1939), González Ulloa (1960), Spadafora (1962), Pitanguy (1967), Callia (1967), Serson (1971), Regnault (1972), etc., se traslada el ombligo, reparando la hernia, si ésta existe, y fijando la cicatriz en profundidad. También en los casos de escisiones combinadas o mixtas Weishald (1909), Galtier (1955), Castañares (1967), Cachay (1979), generalmente se conserva el ombligo y se traslada en la disposición correcta, pero sin reconstruirlo por onfaloplastia.

En las hernias grandes en niños o en personas relativamente jóvenes con hernias grandes, puede a veces ser aconsejable la práctica de una onfalectomía transversal, con una reconstrucción plástica inmediata por la técnica de Medinaceli o similar (Fig. 9 del capítulo VIII).

Kirschner en 1936 aconsejaba tras una onfalectomía la práctica de una plastia umbilical, ya en el momento de practicar la sutura de la piel. Dos técnicas podían ser utilizadas. En la primera antes de suturar la herida, mediante una herida se tracciona del borde inferior con lo que se acorta su longitud. Se sutura el borde inferior con el superior normal, con lo que existe un fruncimiento que reconstruye un "rodete" sobre la zona traccionada que representa el mamelón (Fig. 4).

En la segunda técnica se talla un colgajo de 1-1,5 cm, de anchura y lo suficientemente largo para arrollarlo sobre sí mismo, uniendo la punta a la base. La sutura da forma de cicatriz umbilical, y mediante uno o dos puntos subcu-

Figura 4.- Onfaloplastias



táneos se deprime la cicatriz hacia la aponeurosis. Otras técnicas mejoran el resultado practicando dos pequeños colgajos que se suturan invirtiéndolos, como la típica imagen del yin-yang, de la filosofía china y fijándolos a la aponeurosis para reconstruir la cicatriz umbilical (Fig. 5).

Para finalizar esta revisión sobre el ombligo y su patología, queremos recordar algunos aspectos de las repercusiones psíquicas de la cicatriz umbilical, en los niños preadolescentes, generalmente por un fallo en la educación sexual.

Normalmente el pequeño en el curso de su desarrollo va realizando descubrimientos en

su propio cuerpo. Un día descubre sus manos, otro sus pies con los que juega y explora el mundo exterior. Descubre mas tarde, ya un poco mayor, la cicatriz umbilical la que con frecuencia al ser tocada le produce una sensación agradable. Sin embargo no tiene conciencia del origen de la misma ni de su significado, no preguntando sobre la misma a sus progenitores.

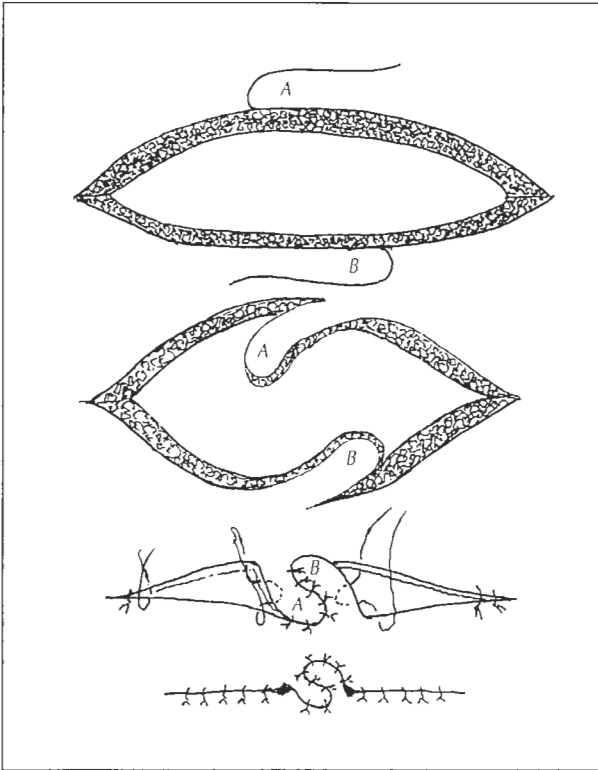
Tordjam en su libro sobre la vida sexual, hace referencia al vocabulario sexual en el niño y pregunta ¿qué términos hay que utilizar para permitir al niño el mejor aprendizaje de la imagen del cuerpo?.

En los países civilizados, la madre baña al lactante y al párvulo, repitiendo incansablemente con una sonrisa divertida las palabras que

le servirán al pequeño para identificar su nariz, sus orejas, manos o pies. Pero en cuanto toca su pene, su vulva, ano u ombligo, emplea palabras ridiculamente pueriles o p. ej. "patatona" refiriéndose a la vulva, "pilili", "piruleta" o "minina" para el pene; o el "ring" para el ombligo. La madre se niega, así lo cree, a utilizar palabras demasiado crudas o demasiado técnicas que su hijo no tardaría en olvidar.

Tal conducta es errónea, ya que el niño, aún cuando no recuerda de inmediato, está capacitado para recibir la palabra justa que señala las funciones de orinar, defecar, copular, etc., así como los nombres de pene, escroto, recto, vagina, o teta. Ello tiene dos ventajas: acostum-

Figura 5.- Onfaloplastia de doble colgajo



bramos al pequeño a considerar los órganos genitales como otros órganos, el corazón, el hígado o los pulmones, a través de sus nombres anatómicos y fisiológicos, por lo que no desarrollará respecto a su cuerpo y sus funciones de placer y reproducción ni vergüenza ni culpabilidad. Tras el descubrimiento de sus órganos genitales, intenta conocerlos mejor jugando con ellos, lo que debe considerarse normal, y valorarlo como reacción normal de un niño sano y despierto. A partir de este momento los padres no deben prohibir mencionar los órga-

nos genitales o referirse a los mismos como algo peligroso o que debe mantenerse oculto, ya que de lo contrario se empieza a modelar una personalidad obsesionada y reprimida.

El pequeño tiene idea de la existencia del ombligo en todos los individuos de la especie, pero normalmente no le llama la atención, ni su origen ni su desconocida función o significado. La falta de conocimiento correcto sobre el significado y función umbilical hace que bastantes preadolescentes creen que el ombligo tenga relación con el nacimiento de un nuevo ser, incluso cuando ya conocen que los niños se desarrollan en la barriguita de la mamá, donde el papá ha colocado la semilla. Desconocen la vía natural del parto y les horri-

za como es posible que el niño salga a través del ombligo.

El desconocimiento de su verdadera naturaleza es tal, que más de una vez niños que juegan "a papás", intentan relaciones corporales pretendiendo introducir el pene más o menos erecto en el ombligo, lo que puede ser origen de irritación e inflamaciones umbilicales. Tales casos no son trastornos del comportamiento sexual, sino variaciones del mismo por desconocimiento de la realidad, sustituida por un mito.

ÍNDICE DE AUTORES

1. ACHNER P.W. y KARELTIZ. "Peptic Ulcer of Meckel's diverticulum and ileum". *Ann Surgery*, 91, 573, 1930.
2. ALADJEM S. y VIDYASAGARAL. *Atlas de Perinatología*. Ed. Salvat, 1981.
3. ALVARDO SALUSTIO. Curso de Historia Natural. 2ª Ed. Barcelona, 1933.
4. ALLEN R.G. Tratado de Holder y Adchrafit "Cirugía Pediátrica". Onfalocele y gastroquisis. Cap. 47. Ed. Interamericana. Mexico, 1984.
5. ARELUZ IMAZ I. *Tratado de Patología y Clínica Quirúrgica*, de Durán Sacristán. Cap. 32, pag. 1.478-1.481. Ed. Interamericana, 1983.
6. AREY L.B. *Anatomía del desarrollo*. 4ª Ed. castellana. Ed. Vázquez, b5,a6, 1962.
7. BADER. *La rupture spontanée des arcites*. Theor, Paris 1932.
8. BAEZA MERRERA L. *Patología quirúrgica neonatal*. Ed. Limusa. Mexico, 1988.
9. BAILEY H y LOVE Mc. Neill. *Compendio de Cirugía*. Cap. XLIV, tomo II. Ed. Espax, 1965.
10. BAILEY H. *Semiología Quirúrgica*. Ed. Toray, 1963.
11. BARCLAY A.E., FRANKLIN K.J. y PRICHARD M. HL. *The fetal circulation Blackvell*. Scientific Publication, Ltd. Oxford, 1945.
12. BARDINI T. "Patología onfalomesentérica". *Minerva Médica*, 58: 3332, 1967.
13. BAX N.M.A., MUD H.J., NEORDGIL J.A., MOLLERNAR J.C. "Aplea for conservative treatment a large on ruptured omphalocele". *Z. Kinderchin*, 39: 102-105, 1984.
14. BECMEUR F., GEISA S., MARCELLIN L., CLAVERT J.M., BIENTZ J. y SANVAGE O. "L'angiome du cordon umbilical". *Chir Pediatr*, 31, 60-62, 1990.
15. BELL J.M. "Hernia Umbilical y otras de la pared umbilical". *Cirugía Pediátrica de Holder-Aschrafat*, cap. 48. Ed. Interamericana, 1984.
16. BENSON C.D. "Restos umbilicales", cap. 36, Abdomen, Tomo I de *Cirugía Infantil*, de Benson. Ed. Salvat, 1967.
17. BENSON C.D. *Cirugía Infantil*, Tomo I. Ed. Salvat, 1966.
18. BENSON C.D., PENBERTH G.C., HILL E.J. "Hernia into the umbilical cord and omphalocele in the newborn". *Arch Surg*, 58, 33; 1949.
19. BAÑERES-BRANDET F. "Ausencia congénita de la musculatura del abdomen". *Bol Soc Canaria de Pediatría*, 3: 116; 1968.

20. BERMAN E.J. "Gastrosquisis, with comments on embryological development and surgical treatment". *Arch Surg*, 75, 788, 1957.
21. BERNISCHKE K, BROWN W.R. "A Vascular anomaly of the umbilical cord". *Obstet Gynecol*, 6, 399; 1955.
22. BLUM P. "Semiología de l'omblic". *Tratado de Dermatología*, de Sabonrand, Tomo VIII.
23. BOIX OCHOA J y CASASA J.M. "Concepto embriológico de la fisura vesicointestinal". *Cirugía Española*, 24, 271; 1970.
24. BOIX OCHOA J., CASASA GARBO, CANALS RIAZUELO y PEGUERO. "Tratamiento quirúrgico actual del onfalocelo". *Noticias Médicas*, 21-XI-1971.
25. BOIX BARRIAS J. "Malformación de la pared abdominal en el recién nacido". *Bol Sdad Cat Pediatría*. Sesión 25-II-1961.
26. BONE M. y CHANTON. *Biología de M. Albert Obre*. T. II, Zoologie Precordes-Vertebres. Ed. Doir, 2ª ed. 1966.
27. BOSCH-BANYERAS J.M., SALCEDO S., ORTIZ J., ALGAS J., CHOMSKY B, LAVERDE R. "Aplasia cutis congénita". *Bol Soc Cat Pediatría*, 1978.
28. BOSIO V. "Divertículo de Meckel en la infancia". *Minerva Medica*, 11, 7 feb. 1966.
29. BOTELLA LLUCIA J. *Patología Obstétrica*. Fascículo II del Curso Elemental de Obstetricia. 3ª Ed. Científico Médica, Barcelona 1955.
30. BOTELLA LLUCIA J. *Patología Obstétrica*. Ed. Científico Médica, 1955.
31. BOTTOMBLEY J.T. "Cirugía de la pared abdominal". *Cirugía de W. W. Keen*. Tomo VI. Ed. Salvat, 441-452; 1912.
32. BRAIN R. *The decorated body*. Muchindson & Co., 1979.
33. BRAUN O., GRÜTTNER R., ARNOLCH LASSRICH M. *Gastroenterología pediátrica*. Ed. Saned. Madrid, 1984.
34. BRAVO L. "Consistencia del uraco en el niño". *Barcelona Quirúrgica*, vol. XXXI; 85-88, 1988.
35. BROWN A.G., GAIN F.G. "Evagination of Ileus through patent omphalomesenteric Duct. *Am J Surg*, 839; 79, 1950.
36. BROWSE N.L. *Semiología de las Enfermedades Quirúrgicas*. Ed. Salvat, 1981.
37. BRUCE J., WALMSLEY R, y ROSE J.A. *Anatomía Quirúrgica*. Ed. Salvat, 1968.
38. BRUN L.A. "Sur un espèce particuliere de tumeur fistulense". *Terabral de l'omblic*. These de Paris, 1834.
39. BRYAN E.M. y KOHLER KG. "The missing umbilical artery". *Resch Dis Child*. 48; 844, 1974.
40. BRYAN E.M. y KOHLER KG. "The missing umbilical artery". *Resch Dis Child*, 50; 714, 1975.
41. CABRERIZO PORTERO D. "Comentarios a dos casos de hipertensión portal por cateterismo umbilical" *Mundo Pediátrico*, 1: 3-5; 1975.
42. CACHAY H. "Dermolipectomía estética combinada". *Cirugía Plástica Iberoamericana*, 5; 3, 1979.
43. CANTRELL J.R., HALLER J.A., RANITCH M.M. "A syndrome of congenitale defetaim volving the abdominal wall, sternum, diafraem, pericardicum and heart". *Surgery Gynecol & Obstet*, 107: 502, 1958.
44. CARRERA J.M. y col. *Diagnóstico prenatal*, Ed. Salvat, 1987.
45. CASASA CARBO J.M. "Malformaciones de la pared abdominal anterior". *Bol Soc Cat Pediatría*. Sesión 26 mayo 1968. Sant Miquel de Cuixá.
46. CASASA J.M., BOIX OCHOA J. "Malformaciones de la pared abdominal anterior". *Rev Esp Pediatría*, T. XXV, 145; 1969.
47. CERF L. "Pathologie medico-chirurgicale de l'omblic chez la nouveause et chez l'adult". *Enciclopedia Med-Chirurgicale*, Parai abdominales ficha 1941; 2012 A: 1-7.
48. CERF L. "Pathologie medico-chirurgicale de l'omblic chez la nouveause et chez l'adult". *Enciclopedia Med-Chirurgicale*, Parai abdominales ficha 1948; 2012 B: Nº 9.
49. COLLINS D.L., COLLINS F.K., ANDREW V.L.

- “Ulcerating Carcinoide tumors of Meckel’s diverticulum. *Am J Surg*, 40: 454, 1938.
50. COMBY. “La diphterie ombilical des nouveau-nés”. *Pthal inf.* Julied 1921.
51. COOB D.B. “Meckel’s diverticulum with peptic ulcer. *Ann Surg*, 103: 747; 1936.
52. COOK T.D. “Gastroquisis”. *Surgery*, 46: 618; 1959.
53. CORELIN E.S. *Anatomy of the Newborn*. Leads Febiger. Philadelphia, 1969.
54. COROMINAS BERET F. “Enfermedades Infecciosas de la Infancia”. *Sepsis*, cap. LIX. T. II. Ed. Científico-Médica, 1962.
55. CRUMP E.P. “Umbilical hernia. Occurrence of the infantile type in negro infants and children”. *J Pediatr*, 40: 214; 1952.
56. CRUZ HERNANDEZ M. *Pediatrica*, 4ª Ed. Ed. Romagraf, 1980.
57. CULLEN T.S. *The umbilicus and In. diseases*. W.B. Saunder Company. Philadelphia, 1910.
58. CULLEN T.S. *Embryology. Anatomy and diseases of the Umbilicus*. W.B. Saunder Company. Philadelphia, 1916.
59. CUNQUEIRO A. *Fábulas y leyendas de la mar*. Ed. Nestor Luján. 2ª Ed. Tusquets, 1983.
60. CHAUVIN E. *Precis de teratología*. Ed. Masson, Paris, 1920.
61. DANIEL C. y BABES A. “Metastasis ombilicales domis le cancer des organes genitanix de la femme”. *Ann Med et Chir.* T.I. pag. 55, 45, 1927-28.
62. DARGALLO J., DARGALLO T. “Pólipos umbilicales. Comentarios sobre su origen. Aportación de un método de exégeresis”. I Reunión de los Servicios Quirúrgicos de la Quinta de Salud “La Alianza”. 19-X-1979.
63. DARGALLO REVENTOS J. “Exploración epiploica trans umbilical en el curso de una sepsis osteomielítica”. *Barcelona Quirúrgica*, 1: 72-78, 1969.
64. DARGALLO REVENTOS, J. “Monstruo Celosomiano de difícil clasificación” *Rev Esp de Obstet y Ginecol.* 99, mayo-junio 1958.
65. DARGALLO CARBONELL T., MARTINEZ IBAÑEZ V., BOIX OCHOA J. “Fisura vésico-intestinal: una grave malformación, poco frecuente”. *Revista Quirúrgica Española*, 6: 287-295, 1984.
66. DEAN W.M., BAURDEAN E.J. *Alfa fetoproteína en el líquido amniótico en los casos de uropatía obstructiva fetal*. Vol. 4, 278 pag. 58; 1980.
67. DELGADO A, LOZANO Mº J. “Síndrome EMG (Wiedmann-Beck with)”. *Bol S. Vasco-navarro de Ped.* IX, 67; 1974.
68. DESMOND, MORIS. *El Hombre al Desnudo*. Ed. Círculo de Lectores, 080.
69. DMOCHOWIOK R.R., SHAROM S, CRANDELL y JOSEPH, CARRIRA. “Lesión vesical y uro-ascitis a consecuencia de lesión de la arteria umbilical”. *Pediatrics*, ed. Esp. 3-181, vol. 21, 1986.
70. DOLETSKIS Y, ISACOV Y.E. *Cirugía Infantil*. Ed. Jims, 1974.
71. DOYLE J.C. “Ileo-ilial intususception in infants”. *Br J Chi Pract*, 18: 617; 1954.
72. DUGEON H. “Urachus. Treatment of Patent Urach. Report o seven cases”. *Surg Gynee Olest*, 71-302; 1940.
73. DUHAMEL B, HAEGEL P, PAQES R. *Morphogenese phatologique des Monstruosites aux malformations*. Ed. Masson, 1996.
74. DULAC O., AICARDIF J. “Paraplegia compliquant le catheterisme arterial ombilical”. *Arch Frac Ped*, 32: 659; 1975.
75. DUNHAM E.C. *An Jone of Dis of Child*, 2; 22, 1933.
76. DUNPHY J.E., WAY L.W. *Diagnóstico y tratamiento quirúrgico*. El Manual Moderno, S.A. México, 1976.
77. EHRENPREIS T. “Onphals”. Cap. 21 de *Hernia*, de Nyhus y Harkins, 1967.
78. ELJARRET M. “Endometriosis: un cuadro de etiopatogenia incierta”. *Tiempos Médicos*, 201-81-1982.
79. ESCOLART J. *Anatomia Humana*, Ed. Espaxs, 1973.
80. EVANS A. “The comparative Incidence of Umbi-

- lical Hernias in Colored and White Infants". *J Nat Mar Association*. 33-158, 1941.
81. EWEZBECK H. *Tratado de las Enfermedades del Niño de Pecho*. Ed. Labor S.A., Barcelona, 1929.
82. FARRIS, J.M. y colb. *Amer J Surg*, 98, 236, 1966.
83. FERNANDEZ, FABIO y CORREA ITURRASPE. "Dermolipectomía Vertical". *Bol Soc Cirugía*, 46, 235; 1962.
84. FEURE, M. *Cirugía Infantil y Ortopedia*. T. II. El Ateneo, Barcelona, 1968.
85. FEURE M., y HUGUENIN R. *Malformations Tumorales et Tumeurs de l'Enfant*. Ed. Masson & Editeurs, 1954.
86. FOX P.F. "Un Common. Umbilical Anomalies in Children". *Sung, Gynee Obst*. 92-95, 1951.
87. FRANCONI G. y WALGREN A. *Tratado de Pediatría*. Ed. Morata, 2ª ed. Madrid, 1960.
88. FREEMAN, W.S. "Prevención y Tratamiento de las Complicaciones Obstétricas". *Tiempos Médicos*, 222-11-1982.
89. FUSET TUBIA J. *Manual de Zoología*. Ed. Librería Bosch, Barcelona, 1982.
90. GARCIA BARON A. "Consideraciones estadísticas sobre un millar de Hernias Estranguladas". *Anales de Casa Salud de Valdecillas*, 6-569; 1954.
91. GAARRIDO LESTACHE CABRERA J., ROLLAN V. y OLLERO J.M. "Patología del Divertículo de Meckel en la Infancia". *Boletín de la Sociedad Canaria de Pediatría*, 3-173, 1971.
92. GAY PRIETO J. *Dermatología*. Ed. Científico Médica, 1961.
93. GLAIS. *Des Ouvertures Espontanée des Ascites*. Thèse de Paris, 1932.
94. GOHRBANDT, KARGER y BERMAN. *Tratado de Patología Quirúrgica en la Infancia*. Ed. Marin, 1932.
95. GONZALEZ M.G. *Consideraciones sobre un caso de Divertículo de Meckel*. TXXXIII nº 353-143, 1960.
96. GOODMAN R.M. y GORLIN R.J. *Malformaciones en el Lactante y en el Niño*. Ed. Salvat, 1986.
97. GRAY S.W. y SKANDALAKIN J.E. *Anomalías Congénitas*. Ed. Pediátrica. E.J. 1975.
98. GRASSE P.P. *Zoología* T. III. Ed. Masson, Barcelona, 1978.
99. GROB, M. *Patología Quirúrgica Infantil*. Ed. Científico-Médica, Barcelona, 1958.
100. GROSS R.E. "A New Method for Surgical Treatment of Large Omphaloceles". *Surgery*, 24, 277; 1948.
101. GUBERN SALISACHS y MARQUES GUBERN A. "Ciclo Amnioplasmático y Unidad Biológica. Feto Líquido Amniótico". *Anales Medicina*, pag. 50-78.
102. GUBERN SALISACHS L. "Cibernética de los Factores Biomecánicos del Omphalocele". Societat Catalana de Pediatría, sesión 20-XI-1970.
103. GUBERN SALISACHS L. y ROCA BATLLERIA M. "Arteritis umbilical". Societat Catalana de Pediatría. Sesión 28-III-58.
104. GUBERN SALISACHS L. "Fisiología Clínica y Tratamiento de la Sepsis". *Manuales de Medicina Práctica*. Ed. Salvat, 1941.
105. GUBERN SALISACHS L. *Tratamiento y Biología de las Heridas*. Ed. Salvat, 1941.
106. GUBERN SALISACHS, MARQUES GUBERN A y ESCUDE CASALS M. "Tratamiento Biológico del Omphalocele". *Anales Int. Corachán*, 4, 77, 1964.
107. GUBERN SALISACHS L. "Las aplasias Congénitas de la Región Umbilical". Comunicación de la Academia de Ciencias Médicas de Barcelona, 23-XI-1945.
108. GUIBALD A., FAYOT et HENRIET. "Oclusión Intestinal por Divertículo de Meckel". *Boletines Sociedad de Ciencias Médicas de Montpellier*. Fasc. Ix: 543 al 929.
109. GUILLEN VICENTE V., CITORES PASCUAL M.A., LLADO BERTRAN J., FERNANDEZ FERNANDEZ L, LUENGO R., LEDESMAN L. "Cirugía Urgente por Divertículo de Meckel". *Revista Cirugía Española*, 2-73, 1987.
110. GUINARD L. *Precis de teratología. Anomalías y Monstruosidades*. Ed. Ballieres et Fils.

ÍNDICE DE AUTORES

111. GUTTMAN, LUDWING. "Xifonfalópagos". *América Clínica*, 11-794, 1968.
112. GUZMAN TOLEDANO. *Defectos congénitos en el recién nacido*. Ed. Tillas. México, 1986.
113. HAGEMEYER F.W. *Lieber Eine Gastroschisis*. Zb Chin, 80-987, 1955.
114. HALSTEAD A.E. "Intestinal Obstruction from Meckel Diverticulum". *Annales Surg*, 35-471; 1902.
115. HAMILTON, BOYD, MOSSMAN. *Embriología Humana*. Ed. Médica, 1968.
116. HARDAWAY R.M. "Gastroschisis". *Ann J Surg*, 87-636, 1954.
117. HEALEY J.E. *Anatomía Clínica*. Ed. Interamericana, 1972.
118. HEIFETE S.A. "Single Umbilical Artery. Estadistic Analysis of 237 cases". *Perspectives Pediat Path*, 8-4-345; 1984.
119. HERNANDEZ SERRANO R.A., OMEOCAÑA TEREÑO F., ESCUDERO LON R.M. y QUERO JIMENEZ J. "Trombosis Aórtica. Una complicación de la canalización de la arteria umbilical". *Anales Españoles de Pediatría*, 17-1-137; 1982.
120. HEULE R.V., ADRIAENSSENS K, DE HANWERE R., LEEDERS E. "Omphalocele and Mercury Intoxication" *Z. Kinderchir*, 18-420; 1976.
121. HOLDER T.M. y ASHERAFT K. *Cirugía Pediátrica*. Ed. Interamericana. México, 1984.
122. JASCHEVATZKI O.E., SHALIT A, GRUNSTEIN S. y PEUNZNER S. "Un caso de ruptura Completa del Cordón Umbilical durante el Trabajo de Parto". *Toco-Ginecología Práctica*, 326-841; 1973.
123. JASCHKE TH. *Tratado de Obstetricia*. Ed. Labor, 1954.
124. JIMENEZ R., FIGUERAS J. y ARCOS R. "Infecciones neonatales". T. 1, cap. 13 de *Pediatría* de Cruz Hernández M., 1980.
125. JONES P.F. *Pediatría Quirúrgica*. Ed. Científico-Médica, 1972.
126. JONES P.F. *Cirugía Abdominal de Urgencia*. Ed. Salvat, 1978.
127. KAFMAN L. *Diagnóstico y Tratamiento de las Urgencias en Pediatría*. Ed. Ergón, Bs. As. 2ª edición, 1977.
128. KEAY A.J., MORGAN D.M. *El Recién Nacido*. Ed. Toray, 1977.
129. KIRSCHNER M. *Operaciones para la Cura Radical de las Hernias*. Ed. Labor, 1943.
130. LINDER H.H. "Hernias de la pared abdominal". Cap. 36 de *Diagnóstico y Tratamiento Quirúrgico* de Dunphy y Way.
131. LOEPER et SEZE. "Rupture spontanée d'une ascite a l'ombilic". *Progress Med*. 3 agosto 1929.
132. LOOKE D.C., LEWIS E.C. A 30 years survey of in childhood". *Lancet*, 11: 1359; 1960.
133. LOWMAN R.M., WALTERS L.L., y STANLEY H.W. "The roentgen aspects of the congenitas anomalies in the umbilical region". *Am J Roentgenologie*, 70, 883; 1953.
134. LUGO OLIN E. *Cirugía Infantil*. Ed. Trillas, 1ª Ed. 1990.
135. LURIE G.M. "A case of congenitale extrabdominal herniation of bowel". *Brit Med J*, 951, 1955.
136. LLORENS J, FIGUERAS G, PICAÑOL J. *Pediatría Clínica*, Ed. Jims.
137. LLORENS AMARES P. "Consideraciones sobre el onfalocele al presentar un caso en un prematuro". *Medicamenta*, 328, 112; 1958.
138. MABOGUNJE D.A., MAHOUR G.M. "Omphalocele and gastrosquisis". *Am J Surg*, 148-678, 1984.
139. MACBETH R.A. "Pared abdominal, ombligo". Cap. 28. Tomo I del *Tratado de Patología Quirúrgica*. Sabiston, 11ª Ed. 1977.
140. MacGREGOR F.C. "Selección de pacientes para cirugía estética, consideraciones sociales y psicológicas". *Clínicas Quirúrgicas de Norteamérica*. Ed. esp. 1971.
141. MARISCAL SISTIAGA F. *Tétanos*. Instituto Llorente S.A., 1983.
142. MARTI ROQUE J., SITGES SERRA A., RAMOS RUBIO E., FABREGAT J., BENASCO C. "Endome-

PATOLOGÍA UMBILICAL

- triosis colónica". *Act Chir Catal.* Vol. 5, 3-165, 1984.
143. MASSABUAN G, GUSBAL A. "L'evisceration ombilicale congénitale". *Arch Med App Dig.* 23, 129; 1933.
144. MAYO W.J. "Radical cure of umbilical hernia". *Jama*, 48, 1842, 1907.
145. MAZIERE F. *Fantástica Isla de Pascua*. Ed. Plaza y Janes, 1976.
146. MELLIN P. *Cirugía Urológica en la infancia*. Ed. Científico Médica, 1970.
147. MESLAY et BESSON. "Cancer primitif et secondaire de l'omblic". *Gaz Hôp*, 25 octubre 1902.
148. MICHANS J.R. *Patología Quirúrgica*. Tomo III, Cap. 16. Ed. Ateneo, 1972.
149. MONDOR H. y MAZINGARDE. "Endometriosis umbilical" *Mem Acad Chir.* Tomo I, 1939.
150. MONERA HERNANDIS D. "Patología del conducto onfalomesentérico en la infancia". *Bol Soc Val Ped*, 60-61, 259, 1972.
151. MOOREO T.C. "Gastrisquisis with antenatal evisceration of intestinal and urinary bladder". *Ann Surg*, 158, 253, 1963.
152. MOORE T.C. *Tratado de Hernia de Nyhus y Harkin*. Cap. 22, 1967 Bs As.
153. MOORE T.C. "Gastroschisis and onphalocele, clinical differences". *Surgery*, 82, 561; 1977.
154. MORCILLO RODENAS M.A., PLANELLAS ROIG M., GARCIA ESPINOSA R., MOLINER QUILES C., POU SERRANO S., DEL PINO PARRÉS F., RODERO RODERO D. "Divertículo de Meckel. A propósito de 114 casos en adultos". *Acta Chir Cat*, 2, 83, 1989.
155. MORGAN J.E. "Patent onphalomesenteric duct. Review of the literature and case report". *Am J Surg*, 58, 267, 1942.
156. MORO SERRANO M. "Tétanos Neonatal". Cap. 4 *Tratado de Pediatría*, de Casa y Nogales, 3ª Ed. Madrid, 1991.
157. MORTON J. BERSON. *Atlas de Cirugía Plástica*. Ed. Científico Médica, 1966.
158. MOUCHET A. "Afecciones parietales" y "Hernias", en *Nuevo Manual de Patología Quirúrgica*. T.V. Ed. Científico Médica, 1959.
159. MULDER D.G., CRITTEDE J, ADAMS F.H. "Compete repair of syndroms of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragma, pericardium and heart". *Ann Surgery*, 151, 113; 1960.
160. "New Inventions: ligadura del cordón umbilical". *The Lancet*. 9, 921, 1963.
161. NICHOLS RW. y LOWMAN R.M. "Patent Uraachus". *Am J Roendgenol*, 52, 615, 1944.
162. NUBIOLA P. y ZARATE E. *Tratado de Obstetricia*. Tomo 3, Onfalopatías. Ed. Labor, 1951.
163. NYHUS LI. M., HARKINS H.N. "Hernia". *Inter Med Bs As*, 1967.
164. OLIVE GUMA C. "Consideraciones al estudio del divertículo de Meckel". *Ars Médica*. 63, 368, 1930.
165. OLIVEIRA MOTTA A.R. "Exomphalia". *Rev. de Gynecologia e d'Obstetricia*. Rio de Janeiro XXIII. 10.403, 1929.
166. OMBREDANNE L. *Tratado de Cirugía Infantil*. Ed. Pubul, 4ª ed. Ed. Masson, 1944.
167. OSTERMAN G. "Gastrosquisis. Informe sobre un caso curado quirúrgicamente". *Chirug*, Año 31, 10, 464, 1960.
168. PABLOS ABRIL J. "Divertículo de Meckel". *Medicamenta*, 19, 230, 1953.
169. PAITRE F., LACAZE H., DUPRET S. *Practica Anatomia Quirúrgica Ilustrada*. Ed. Salvat, 1936.
170. PALMA RODRIGUEZ F., ALCAZAR LUQUE E. "Diverticulitis de Meckel". *Medicamenta*, 237, 440, 1953.
171. PATTEN B.M. *Embriología Humana*, 5ª Ed. El Ateneo, 1973.
172. PATTERSON R.M., HUDDLESTON J.F. "Traumatismo durante el embarazo". *Tiempos Médicos*, 315, 23, 1986.
173. PELLEGRINI R. *Sexología*, Ed. Morata, 1968.

191. ROGERS B.O., "Breve historia de la cirugía plástica. Clínicas Quirúrgicas de Norteamérica". *Cirugía Es-tética*. Ed. Esp. Iberoamericana, 1971.
192. ROSTAND J., *Introducción a la Historia de la Biología*. Ediciones 62, 1965.
193. ROYER R., *Les endométrômes de l'ombilic*. Thèse. Paris, 1934.
194. RUIZ ULISES, "Onfalocoele y gastrosquisis. Su tratamiento". *Boletín Sociedad Vasco-Navarra de Pediatría*, 199-210, 1973.
195. SALA GINABRERA J.Mª, *Tratado de las enfermedades infecciosas en la infancia*. Ed. Científico Médica, 1962.
196. SARRIAS BATISTA A., SUAIRAS FECHTENBURG A., "Divertículo de Meckel". Asociación de Cirugía de Barcelona. 10 mayo de 1969.
197. SCHAEFFER A.J., *Enfermedades del Recién Nacido*. Ed. Salvat, 1970.
198. SCHLOSSER V., "El tratamiento de la hernia del cordón umbilical". *Brunn Beitr Klin Chir*, 204, 310, 1962.
199. SCHÖFFER V., REHBEIN F., "Onfalocoele-gastrosquisis". *Deutsche Med Wochenschrift*, 10, 65, 1971.
200. SCHULTZ WILD L., MUÑOZ LOPE F., *El libro de la madre y el niño*. Ed. Danae S.A. 1982.
201. SCHÜMMAN A.J., "La arteria umbilical única ¿qué estudios son necesarios?". *Contemporary Pediatrics*, Vol. 2, Marzo 1992.
202. SEALTEITZ R.H., MAZURSKY L., "Congenital entero-umbilical duct a patent vitelline duct". *J. Pediatr Surg*, 10, 235, 1975.
203. SEJFO G., BORRAS C., "Ectopia cordis toraco-abdominal". *Anales de Medicina*, 1970.
204. SHAW A., "The myth of gastroschisis". *J. Pediatr Surg*, 10, 235, 1975.
205. SIBLEY W.L., "Cyst of the urachus". *Am J Surg*, 79, 465, 1950.
206. SIMPSON R.L., CAYLOR H.D., "Gastrosquisis". *Am J Surg*, 96, 675, 1958.
174. PELLERIN D., BERTIN P., *Técnicas de Cirugía Pediátrica*, Ed. Toray-Masson, 1981.
175. PERA C., *Cirugía*. Ed. Salvat, 1983.
176. PEREA E.J., *Enfermedades Infecciosas*. Ed. Doyma, 1991.
177. PETER F., JONES, *Cirugía abdominal de urgencias*. Ed. Salvat, 1978.
178. PICANOL J., "Oclusión por divertículo de Meckel en un lactante de 45 días. *Actas Policlínicas*, Vol. 3, 45, 375.
179. PITANGUY L., "Abdominal lipectomy. Analisis 300 cases". *Plast. Reconstr. Surg*, 40, 383, 1967.
180. POATE H.G., "Volvulus of Meckel's diverticulum. Australia & New Zealand". *J. Surg*, 7, 331, 1938.
181. PONS TORTELLA E., "Anatomía del desarrollo embrionario". *Tratado de Obstetricia*. Nubíola-Zarate. Ed. Labor, 1951.
182. POSTOLOFF A.V., "Obstrucción intestinal por persistencia de la arteria onfalomesentérica". *Anales de Cirugía*, Vol. V, 2, 320, 1946.
183. POTTER E.L., *Anomalías renales*. Ed. Pediátrica, 1974.
184. PSCHYREMBEL W., *Obstetricia práctica*. Ed. Labor, 1967.
185. PUIG SUREDA J., VILAR BONET J., "Úlcera péptica del divertículo de Meckel". *Anales del Hospital de la Santa Cruz y San Pablo*. Sesión I. Febrero 1951.
186. QUERVAIN F., *Diagnóstico Quirúrgico*. 2ª ed. Ed. Labor S.A., 1934.
187. RAY A., PANGAS J., MARRE R., *Tratado de Tisiología*. Ed. El Ateneo, 1945.
188. REGNAULT P., "Abdominal dermolipectomy". *Plastic Surgery*, 1972.
189. RIEKHAM P., "Rupture of exomphals and gastroschisis". *Arch Dis of Child*, 38, 136, 1963.
190. RODRIGUEZ ALONSO E., RODRIGUEZ MONJE M.T., ARROYO URIETA, "Diagnóstico precoz del embrazo por ecografía". *Tiempos Médicos*, 234, 67, 1983.

PATOLOGÍA UMBILICAL

207. SISSONS, GROSSMAN. *Anatomía de los animales domésticos*. 4ª edición, Ed. Salvat, 1961.
208. SNELL R.S. *Embriología Médica*. 2ª edición. Nueva Ed. Interamericana, 1976.
209. STORER, USINGER, STEBBINS, NYBAKKEN. *Zoología general*. Ed. Omega, 1975.
210. SUROS J. *Semiología Médica y técnica exploratoria*. Ed. Salvat, 1975.
211. SWENSON O. *Cirugía Pediátrica*. Ed. Interamericana, 1960.
212. THOMAS N.P., JOHNS, WHEDER, FRANK. "Divertículo de Meckel y enfermedad del divertículo de Meckel (154 casos)". *Anales de Cirugía*, 4, 361, 1959.
213. TORDJAM G. *Realidades y problemas de la vida sexual*. Ed. Argos Vergara S.A. 5ª edición, 1981.
214. TOURRIS H., HENRION R. *Manual de Ginecología y Obstetrica*. Ed. Toray-Masson, 1974.
215. TRIMINGHAM M.L., Mc DONALD J.R. *Surg Gynec Obst*. 80, 152, 1945.
216. UCHA, CHIARAN, DIEZ, BALLA. *Tratado de semiología pediátrica*. Ed. Panamericana Bs. As. 1969.
217. URBANO DELGADO M.A., MUÑOZ BELVIS L., ROSADO COBIAN R., ZUMEL TAZIA M. "Tratamiento de las hernias umbilicales según el procedimiento de Medinacelli". *Revista Quirúrgica Española*. 6, 313, 1984.
218. VALLS SOLER A. "Canalización de la arteria umbilical en el neonato". *An Esp Pediatría*, 8, 521, 1975.
219. VILLEE, WALKER, SMITH. *Zoología*, 3ª edición Interamericana S.A., 1970.
220. WATKINS D.E. "Gastrostomiasis". *Virginia Med Monthly*, 70, 42, 1943.
221. WEINSTEIN E.C., CAIN J.C., REMINE W.H. "Meckel's diverticulum 55 years of clinical and surgical experience". *J Am Med Ass*, 182, 251, 1962.
222. WEISZ P.P. *La ciencia de la Biología*, 3ª edición, Omega, 1973.
223. WILLITAL G.H. *Atlas de Cirugía Infantil*. Ed. Reverte, S.A. 1985.
224. WOMACK N.A., SIEGER R.B. "Surgical aspects of lesions of Meckel's diverticulum". *Ann Surgery*, 108, 221, 1938.
225. YOUNG J.Z. *La vida de los mamíferos. Anatomía y fisiología*. Ed. Omega, 1980.
226. ZABALETA E., URIBARRI J.V., GOMEZ M.A. "Conceptos generales sobre el tratamiento quirúrgico de las eventraciones". Cap. 26 de *Hernia*, de Nyhus y Harkin, 1967.
227. ZOLLINGER H.U. *Anatomía Patológica. Patología General*. Ed. Salvat, 1979.
228. ZORNOSA G., HERNANDEZ J.L., De OCA J., VICENTE F., VOLTAS J. "Leiomioma bizarro de divertículo de Meckel". *Rev de Med de la Universidad de Navarra*. 3, 61, 1980.