

# Patología Umbilical Frecuente

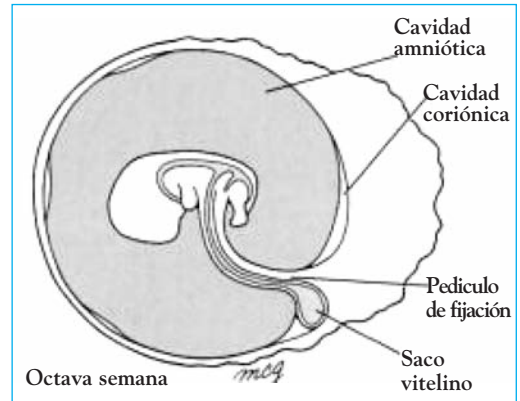
Emilio Álvaro Iglesias, Fernando Fernández Calvo, Verónica Recio Pascual.

Servicio de Neonatología. Hospital de León

## INTRODUCCIÓN

Los defectos de la pared anterior del abdomen se ubican en 4º lugar de las malformaciones congénitas. Para comprender la patología malformativa de la región umbilical en el periodo neonatal es necesario conocer las fases formativas de dicha región anatómica

En la 5ª semana de gestación la pared abdominal se forma por el plegamiento de las capas embriogenómicas, con rápido crecimiento del tracto intestinal que emigra fuera de la cavidad abdominal a través del **anillo umbilical primitivo** que es de forma oval y formado por la reflexión entre el amnios y el ectodermo, por el que pasan también el pedículo de fijación (alantoides y los vasos umbilicales) y **conducto vitelino**. El **saco vitelino** ocupa el espacio entre el amnios y la lamina coriónica<sup>(1)</sup>. Después, la cavidad amniótica crece a expensas de la cavidad coriónica y el amnios envuelve al pedículo de fijación y al saco vitelino formando el cordón umbilical primitivo (fig.1). Entre la 10ª y 12ª la cavidad abdominal está bien formada y el intestino vuelve a esta cavidad originándose la rotación y su posterior fijación completándose la formación del cordón umbilical, que es la vía de unión feto-placentaria, para el cumplimiento de las funciones nutritivas, respiratorias, excretoras, hormonales etc., del feto; para ello se produce una pequeña abertura en los músculos abdominales, que permite que el cordón umbilical la atraviese, pero estos músculos abdominales deben unirse en



**Figura 1.** Desarrollo de la cavidad amniótica y cordón umbilical. (Embriología humana (3e) William D. Larsen .2003 Elsevier España

la línea media y crecer juntos, cerrando dicha abertura.

En las situaciones en las que se alteren la estructura y función circulatoria de este cordón, puede resultar afectado y dañado el feto. Actualmente la valoración del flujo sanguíneo del cordón, por medio de ecografía-doppler, tiene gran valor diagnóstico en patología obstétrica. El cordón umbilical se usa para la obtención de células “madre” y su estudio anatomopatológico sirve para confirmación de diagnóstico de corioamionitis en el periodo neonatal inmediato.

Por otro lado, la alantoides conecta el seno urogenital con el ombligo. El seno urogenital es la parte ventral de la cloaca o futura vejiga, que presenta una forma de cilindro

alargado, que antes de la 7ª semana de gestación recibe a los conductos mesonéfricos. Por lo general, la alantoides está obliterada a nivel del ombligo para la 15ª semana, quedando representada por un cordón fibroso o uraco que se extiende desde la cúpula vesical al ombligo. La formación del uraco se relaciona directamente con el descenso de la vejiga, iniciándose este descenso hasta la 18ª semana. Para la 20ª semana está bien separada del ombligo y el uraco estirado se convertirá en el ligamento umbilical medio.

Las alteraciones en estas secuencias formativas van a originar malformaciones desde leves a muy graves

## CUIDADOS DEL CORDÓN UMBILICAL

Cuando se obliteran la alantoides, el conducto vitelino y los vasos (2 arterias y 1 vena), quedan en el cordón umbilical rodeados de la gelatina de Warthon (tejido conectivo de tipo embrionario) revestida por el amnios. En la vida extrauterina su necesidad desaparece y después de su ligadura, queda un remanente adherido a la pared abdominal, que sufriendo un proceso de momificación o *gangrena seca* (deshidratación y colonización bacteriana), se desprende finalmente entre el día 5 y 15 de vida, quedando posteriormente una herida granulosa, cubierta por piel y peritoneo en el fondo, y finalmente una cicatriz en fondo de saco característica, denominada ombligo.

Dentro de las primeras 48 horas de vida, el ombligo se coloniza con microorganismos del canal de parto y de las manos de los cuidadores, en un 99% de los casos. Los gérmenes más frecuentemente identificados son *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus beta he-*

*molítico* y *Escherichia coli*. En nuestro medio se recomienda el aseo del cordón umbilical con alcohol 70% que envuelva el cordón evitando el contacto con el pañal <sup>(2)</sup>. Un metaanálisis de la Cochrane Review <sup>(3)</sup> no fue capaz de determinar el mejor protocolo de cuidado del cordón en países desarrollados; si bien todos los métodos reducían las tasas de colonias.

## PATOLOGÍA UMBILICAL MAS FRECUENTE

A continuación exponemos las patologías de la zona umbilical más frecuentes según el orden de frecuencia:

### 1. Hernia Umbilical

Es un defecto del cierre de la fascia abdominal, que permite la protrusión del contenido intestinal, a través de anillo umbilical. Es la patología umbilical más frecuente en lactantes, se observa el 10 % de todos los recién nacidos normales (fig.2) y con mayor frecuencia en pretérminos, el síndrome de Down, hipotiroidismo, etc.



Figura 2. Hernia Umbilical

Se identifica a partir de la 2ª semana de vida después del desprendimiento del cordón umbilical. Es una pequeña tumoración blanda, del tamaño de una cereza que se reduce fácilmente, que está formada por el peritoneo y la grasa del epiplon que protruye a través del anillo inguinal. Suele aumentar de tamaño al esfuerzo del niño (llanto, defecación, etc.). Suelen ser indoloras y su incarceration excepcional.

Con el tiempo el anillo umbilical se contrae espontáneamente y cierra el defecto, siendo 8 de cada 10 hernias umbilicales las que cierran solas, durante los 4 primeros años de vida. Para predecir este cierre espontáneo tiene importancia el diámetro del defecto del anillo umbilical; tamaños superiores a 1,5 cm. pueden precisar cierre quirúrgico a partir de los 2 años de edad. Se debe tranquilizar a los padres y cuidadores del niño

La reducción de este tipo de hernias y la fijación de esta tarsis, con cinta adhesiva, no parece mejorar la evolución y se produce irritación de la piel del niño.

## 2. Granuloma umbilical.

Es un pequeño nódulo de tejido friable que puede medir hasta 1 cm., que aparece en el lecho del ombligo, con una superficie lisa o irregular y frecuentemente pedunculado de color rosado. (fig.3) Los pequeños granulomas pueden ser tratados con aplicaciones tópicas de nitrato de plata; granulomas de mayor tamaño o aquellos que no mejoran con el tratamiento anterior pueden requerir la resección quirúrgica

Cuando no ceden con 2-3 aplicaciones de nitrato de plata o tiene un color rojo cereza, debe hacernos pensar en un pólipo de mucosa intestinal por vestigio del conducto onfa-



Figura 3. Granuloma de ombligo

lomesentérico, cuya descripción veremos posteriormente.

## 3. Ombligo Cutáneo.

Se trata del crecimiento de piel en el tronco del cordón umbilical, que deja después de su caída un colgajo de piel. No tiene ninguna significación patológica y suele retraerse, con el tiempo, dentro del muñón umbilical.

## 4. Hernia de cordón umbilical

Se presenta como un defecto con contenido intestinal en la base del cordón umbilical. Pese a un aspecto no muy llamativo, esta "hernia" es en realidad un pequeño onfalocele. Esta patología requiere una resolución quirúrgica temprana basada en los principios del tratamiento del onfalocele.

## 4. Caída tardía del Cordón Umbilical.

Si la demora del desprendimiento del cordón, en más de 3 o 4 semanas, en ausencia de otras patologías, hablamos de caída tardía o persistencia del cordón umbilical. El uso de algunos antisépticos, como solución de clorhexidina en vez de alcohol, para el cuidado del cordón umbilical, provoca una momificación más tardía y consecuentemente

mente una caída más diferida, pero más de 3 semanas sin desprendimiento, debe hacer sospechar un déficit de la adhesión de los neutrófilos. Al respecto, se han identificado defectos en CD 18 (integrina) y E selectina<sup>(4)</sup>. Un hemograma con leucocitosis marcada, en ausencia de patología concomitante, puede ser de ayuda en este diagnóstico. Estos niños debieran ser referidos a un especialista en inmunología

## 5. Hernia supraumbilical o epigástrica

Es un defecto de la pared abdominal en la línea media (supraumbilical o epigastro), excepcionalmente es para -medial. Es una pequeña tumoración, del tamaño un garbanzo, irreductible y dolorosa, sobre todo en edad escolar con el ejercicio físico. Consiste en la grasa peritoneal (epiplon) que protruye por el defecto de la “línea alba”

Nunca cierra espontáneamente, y suele ser sintomática a pesar de que su tamaño sea pequeño. Su tratamiento siempre es quirúrgico. La edad de intervención se debe posponer hasta los 3-4 años cuando las estructuras músculo-aponeuróticas de la pared abdominal se encuentren más desarrolladas.

Puede confundirse con la diástasis de los rectos anteriores, que su palpación es totalmente diferente, y con la hernia umbilical propiamente dicha, especialmente cuando se trata de la hernia supraumbilical que está en íntimo contacto con la cicatriz umbilical.

## 6. Arteria umbilical única.

Entre las malformaciones del cordón umbilical, la arteria umbilical única es la más frecuente, con una incidencia entre el 0,5% y el 0,7% de todos los embarazos. Estudios han mostrado que en el 68% de los casos se tratará de un hallazgo aislado, pero aún así

aumenta el riesgo de parto prematuro, de bajo peso al nacimiento y de mortalidad perinatal. Por otra parte, el 17% de estos fetos tendrán, además de la arteria única, cromosomopatías y el 31% malformaciones anatómicas urogenitales, gastrointestinales, cardiovasculares y/o del sistema nervioso central<sup>(5)</sup>. Por lo tanto, todos estos neonatos deben de ser estudiados por ecografía a nivel abdominal, cardíaco y cerebral

## 7. Ombligo húmedo

Después de caída del cordón umbilical si el ombligo presenta secreción, hablamos de *ombligo húmedo*. Podemos dividir en dos las causas de ombligo húmedo: en **infecciosas** (onfalitis) o **malformativas** por falta de la obliteración de las estructuras embrionarias (persistencia del conducto onfalomesentérico o del uraco).

### 7.1. Onfalitis

La onfalitis se presenta con eritema umbilical, edema y secreción maloliente. La edad promedio de presentación es 3º o 4º día de vida. Se presenta en un 0.7% de los RN nacidos en países desarrollados y hasta un 2.3% en países en desarrollo. Las onfalitis pueden ser extremadamente graves, provocando una sepsis, debido a la permeabilidad de los vasos umbilicales que persiste hasta aproximadamente los 20 días de vida, por lo que su tratamiento debe ser tomar muestra para identificar bacteriológicamente el germen y antibiograma e iniciar de inmediato el tratamiento antibiótico. Las fascitis necrotizante, el tétanos neonatal, o la erisipela en zona umbilical, son entidades excepcionalmente raras actualmente en nuestro medio.

### 7.2. Persistencia del conducto onfalomesentérico .

En la vida fetal este conducto conecta el íleo terminal al ombligo y si su cierre es incorrecto, pueden aparecer distintas patologías malformativas (fig4). En la edad neonatal la clínica suele manifestarse como: un pólipo mucoso umbilical, de color brillante rojo cereza, que es mucosa del íleo protruida, o un seno umbilical. En ambos casos suele presentar una secreción fecaloidea en el ombligo.

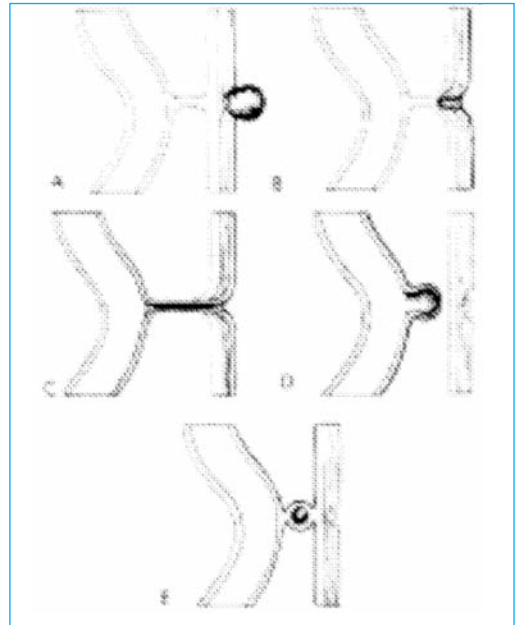
A veces con una sonda se puede documentar la luz permeable y confirmarla por radiología. (fig5)

Debe sospecharse en los casos de permanencia tardía del cordón o frente a granulomas umbilicales persistentes de gran tamaño con secreción asociada. En todos los vestigios del conducto onfalomesentérico el tratamiento es quirúrgico.

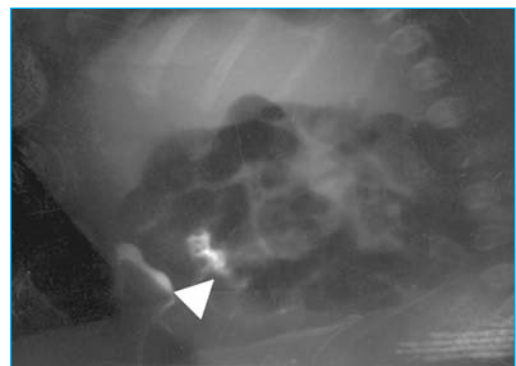
### 7.3. Anomalías Congénitas del Uraco

El uraco es una estructura que conecta la cúpula de la vejiga a la pared abdominal anterior al nivel del ombligo. Durante el desarrollo temprano es un tubo permeable pero posteriormente se oblitera, quedando un cordón de tejido sólido (el ligamento umbilical interno). Si persiste permeable puede producir varios problemas (fig. 6). El uraco persistente y el seno originan emisión de orina por el ombligo, y a veces se observa retracción del mismo a la micción, incluso esta puede ser dolorosa. Dentro de las malformaciones del uraco el 50 % son para la persistencia del mismo y un 15 % son para el seno uracal.

El Quiste Uracal se presenta como un nódulo profundo en el ombligo en la línea media y es susceptible de infectarse



**Figura 4.** Vestigios del conducto onfalomesentérico. A) Pólipo mucoso; B) Seno umbilical; C) Conducto onfalomesentérico permeable; D) Divertículo de Meckel's; E) Quiste entre intestino y pared abdominal. (Ravitch MM, et al: *Pediatrics Surgery*, 3rd ed. Chicago, Year Book Medical, 1979)..



**Figura 5.** Persistencia Conducto Onfalomesentérico Rx oblicuo-lateral de abdomen, introduciendo contraste por fístula umbilical



**Figura 6.** Esquema demostrando los 4 tipos de anomalías uracales. **a:** Uraco persistente. **b:** Seno Uralcal. **c:** Divertículo Uralcal. **d:** Quiste Uralcal. V: Vejiga. R: Recto. (Modificado de Yu JS, Kim KW, Lee HJ, et al.) Urachal remnant diseases: Spectrum of CT and US findings. Radiographics, 2001; 21:451-461.)

haciéndose muy doloroso a la palpación. Su incidencia es de un 30 % de todas las malformaciones del uraco

## MALFORMACIONES INFRECUENTES DEL ÁREA UMBILICAL

La incidencia de defectos de pared abdominal importantes y graves es 3.5 /10.000 recién nacidos, los defectos más comunes son el onfalocele y la gastrosquisis<sup>(6)</sup>

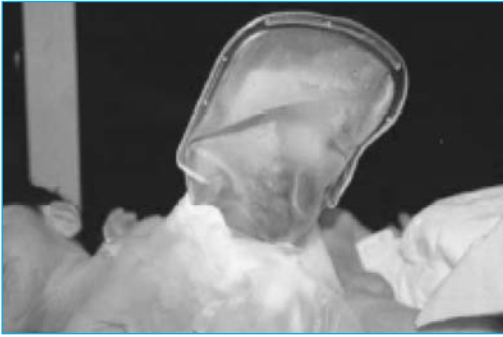
La gastrosquisis es la eventración del contenido abdominal a través de la pared abdominal, y sin involucrar el cordón umbilical, y

suele presentarse en hemiabdomen derecho. (Fig. 7). Este defecto se origina por injuria isquémica de la zona paraumbilical derecha, en las etapas del desarrollo, al no haber riego sanguíneo de la zona por fallo de la vena umbilical y arteria onfalomesentérica derechas.<sup>(7)</sup> El paquete intestinal al no estar protegido por el peritoneo, da lugar a su irritación por el líquido amniótico y con la mala circulación intestinal da lugar a un paquete intestinal grueso y mal profundado. Es raro que un niño que nazca con gastrosquisis tenga otros defectos congénitos graves, excepto 15% atresia intestinal. El tratamiento inmediato será, aparte de las medidas de soporte precisas, el proteger el paquete intestinal eventrado, hasta la actuación quirúrgica con plástico esterilizado (ej: bolsas de hemoderivados) y fijar este a la piel para evitar pérdida de calor, infección, etc.<sup>(8)</sup> (fig. 8). Este defecto se puede detectar por ecografía prenatal.

El onfalocele, consiste en una eventración del paquete intestinal en la zona umbilical, recubierto de peritoneo (fig. 9). Se produce por fallo del cierre de la pared abdominal, debido a la no regresión del intestino a la cavidad abdominal entre la 10-12 semana de gestación (fig. 9). Esta entidad se acompaña frecuentemente de malformaciones asocia-



**Figura 7.** Gastrosquisis



**Figura 8.** Protección asas intestinales en gastrosquisis

das; el 30 % tiene una anomalía cromosómica, la más común es trisomía 13, trisomía 18, trisomía 21, Síndrome de Wiedemann-Beckwitz, Síndrome de Turner o triploidia. Cuando la afectación de la pared es en la parte superior y se asocia con malformaciones en esternón, hernia diafragmática, pericárdicas y cardíacas, es conocida como la pentalogía de Cantrell. Cuando el fallo del cierre es más en parte inferior puede concurrir con extrofia vesical, que consiste en la eventración de pared posterior de la vejiga por la falta de formación de la pared anterior de la misma.

El tamaño del onfalocele es variable, siendo en las formas menos llamativas una herniación dentro del cordón umbilical, hasta las formas extremas que pueden ser con todo el contenido intestinal en la “bolsa” del onfalocele. El tratamiento inmediato es la protección del onfalocele con compresas estériles empapadas en suero fisiológico; hasta la actuación quirúrgica. Si hubiese rotura peritoneal el tratamiento será como en la gastrosquisis.<sup>(8)</sup>

## BIBLIOGRAFÍA

1. William J. Larsen. Embriología humana (3e) Elsevier España 2003.



**Figura 9.** Onfalocele

2. Perapoch J, Salcedo S, Gallart A, Peguero G, Casellas M, Barroso C et al. Colonización umbilical en recién nacidos normales. Estudio comparativo de cuatro métodos de antisepsia umbilical. *An Esp Pediatr* 1993; 39: 195-198

3. Zupan J, Garner P. Topical umbilical cord at birth (Cochrane Review) *Cochrane Library*. Issus1. 2004; 3: CD 001057.

4. Novoa A. El pediatra ante un lactante con caída tardía del cordón umbilical. *Arch Arg Pediatr* 2004; 102: 203-7.

5. Pomeranz A. Anomalies, abnormalities, and care of the umbilicus. *Pediatr Clin N Am* (ed.esp.) 2004; 51: 771-2.

6. Vermeij-Keers C, Hartwig NG, van der Werff JF. Embryonic development of the ventral body wall and its congenital malformations. *Semin Pediatr Surg* 1996;5:82-9.

7. Hoyme E, Higginbottom MC, Jones KL. The vascular pathogenesis of gastroschisis: intrauterine interruption of the omphalomesenteric artery. *J Pediatr* 1981;98:228-31.

8. Ledbetter D. J. *Gastroschisis and Omphalocele*. *Surg Clin N Am* 2006; 86: 249-260. Elsevier Saunders,