



Revisión

Patología del área umbilical

Ana E. García-Rabasco*, Daniela Subiabre-Ferrer y Víctor Alegre-de-Miquel

Departamento de Dermatología, Hospital General Universitario de Valencia, Valencia, España



INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 31 de enero de 2019

Aceptado el 5 de agosto de 2019

On-line el 4 de noviembre de 2019

Palabras clave:

Cordón umbilical

Embriología

Anomalías estructurales

Uraco

Onfalomesentérico

RESUMEN

La función fisiológica que en la vida intrauterina tiene el cordón umbilical se pierde tras el nacimiento. Tras los cuidados iniciales del cordón en el periodo neonatal y una vez este se ha desprendido, poca es la importancia que recibe dicha región. Sin embargo, son múltiples las enfermedades que pueden afectar al área umbilical en pacientes pediátricos y resulta crucial reconocerlas, dada su importancia anatómica.

El objetivo de este artículo es el de realizar una revisión de la anatomía de la región umbilical con el propósito de establecer una correlación con las lesiones que con frecuencia se manifiestan en ella.

© 2019 Los Autores. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Disorders of the umbilicus

ABSTRACT

The physiological function of the umbilical cord in intrauterine life is lost after birth. After the initial care of the cord in the neonatal period and once it has detached, little importance is attached to the region. However, there are many diseases that can affect the umbilical region in paediatric patients and it is crucial to know how to recognise them given its anatomical importance.

The aim of this article was to review the anatomy of the umbilical region to establish a correlation with the lesions that frequently manifest in this location.

© 2019 The Authors. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Keywords:

Umbilical cord

Embryology

Structural anomalies

Urachus

Omphalomesenteric

Introducción

El cordón umbilical es un órgano transitorio que resulta vital en la comunicación materno-fetal intrauterina, pero cuya utilidad desaparece tras el parto, momento en el que se procede a su ligadura, que deriva en la formación del ombligo en la pared abdominal. Los defectos de la pared anterior del abdomen se sitúan en el cuarto lugar de las malformaciones congénitas. Para comprender las complicaciones umbilicales es importante conocer la anatomía del propio cordón. El cordón umbilical contiene el paquete vascular, compuesto por una arteria y 2 venas, los restos del conducto onfalomesentérico, la alantoides rudimentaria, además de la gelatina de Wharton y el amnios envolvente^{1,2}. El fallo en el proceso

de involución de cualquiera de las estructuras nombradas tendrá como consecuencia la aparición de diferentes anomalías congénitas estructurales; se estima que la ausencia parcial o total de dicha involución se presenta en hasta el 2% de la población general³. Por otra parte, existen otras alteraciones no estructurales que es necesario saber identificar dadas las importantes consecuencias derivadas de su falta de tratamiento, como son el retraso en la caída del propio cordón^{4,5} o las infecciones como la onfalitis⁶ e incluso la fascitis necrosante⁷ (tabla 1).

Descripción

Retraso en la caída del cordón

El diámetro del ombligo en el recién nacido varía entre 1,5 y 3,5 cm. El desprendimiento del cordón suele producirse entre el 5.º y el 10.º día. Uno de los factores que influyen en su caída es

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: anagrabasco@gmail.com (A.E. García-Rabasco).

Tabla 1

Clasificación de lesiones umbilicales

Anomalías del conducto onfalomesentérico
<i>Persistencia de conducto onfalomesentérico permeable o fístula umbilical entérica</i>
<i>Persistencia de conducto parcialmente permeable</i>
Porción distal: seno umbilical
Porción media: quiste vitelino
Porción proximal: divertículo de Meckel
Anomalías del uraco
<i>Uraco permeable</i>
<i>Fístula vesicoumbilical</i>
<i>Uraco parcialmente permeable</i>
Porción distal: seno umbilical del uraco
Porción media: quiste del uraco
Porción proximal: divertículo vesical
Anomalías somáticas
<i>Hernia umbilical</i>
<i>Onfalocele</i>
<i>Extrofia de vejiga</i>
<i>Hernia epigástrica</i>
<i>Diástasis de los rectos abdominales</i>
Anomalías vasculares
<i>Persistencia de vasos onfalomesentéricos</i>
<i>Persistencia de vasos umbilicales</i>
<i>Persistencia de vasos uracales</i>
Lesiones adquiridas del ombligo
<i>Infecciones: agudas/crónicas</i>
<i>Granulomas</i>
<i>Lesiones hemorrágicas</i>
<i>Lesiones traumáticas</i>
<i>Concreciones</i>

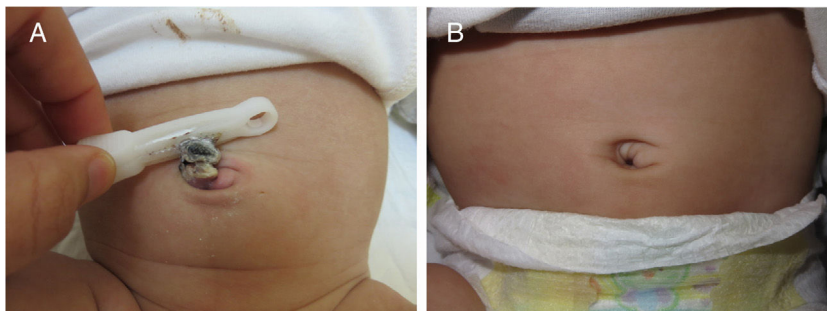
Fuente: Modificada de Trimingham y Donald¹⁶.**Figura 2.** Quiste del uraco.

el mantenimiento del muñón umbilical seco⁴. Cuando el cordón se mantiene húmedo su desprendimiento se prolonga y aumenta la predisposición a la colonización bacteriana. Se considera caída tardía cuando esta ocurre más allá de la 2.^a semana de vida. Ante la persistencia del cordón, primero habrá que evaluar si su cuidado fue el adecuado e instaurar medidas higiénico terapéuticas acordes con el aspecto que presente. Entre las causas más importantes de retraso de la caída, cuando los cuidados son los adecuados y la demora es mayor a 3 semanas (fig. 1A y B), están las inmunodeficiencias, principalmente el déficit de adhesión de neutrófilos⁸, y las anomalías del uraco⁹. El uraco o ligamento umbilical medio es la porción obliterada de la alantoides: se trata de la estructura que conecta la vejiga a la pared abdominal, que permanece permeable durante el desarrollo temprano y se oblitera posteriormente. Cuando este persiste permeable, puede provocar retraso de la caída del cordón, supuración e infección. Cuando es permeable en los 2 extremos, se forma una fístula vesicoumbilical; cuando lo es tan solo en el extremo distal, entonces da lugar a la formación de un seno con drenaje y sobreinfecciones repetidas y frecuentes. El quiste del uraco (fig. 2) es la anomalía más frecuente (30% de las anomalías del uraco), en la que se forma un nódulo profundo palpable y doloroso en la región umbilical.

Para su correcto abordaje se solicitará estudio y despistaje de enfermedad infecciosa, estudio de inmunidad celular y pruebas de imagen, según la sospecha diagnóstica clínica inicial.

Patología remanente onfalomesentérica

El conducto onfalomesentérico conecta el íleon terminal al ombligo y este involuciona y se cierra completamente entre la 5.^a y la 7.^a semanas de vida intrauterina. Cualquier vestigio del conducto puede manifestarse en forma de anomalías de la pared abdominal. El conducto puede permanecer permeable en toda su longitud y dar lugar a una fístula enterovesical con emisión de contenido fecal a través del ombligo, que requerirá corrección quirúrgica urgente tras el nacimiento. Cuando es permeable solo parcialmente, en función de la porción afecta, se podrá objetivar la formación de quistes, cordones/bandas fibrosas (fig. 3), divertículos o incluso restos ectópicos de epitelio intestinal en forma de pólipos umbilicales: todos ellos pueden acompañarse de inflamación o drenaje de secreciones fecaloideas. El tratamiento es quirúrgico y debe sospecharse ante la persistencia de cordón, secreción umbilical o ante granulomas umbilicales de gran tamaño que no respondan a medidas conservadoras¹⁰.

**Figura 1.** Retraso de caída de cordón. A) Cordón macerado en lactante de 2 meses. B) Desprendimiento a los 4 días de cuidados tópicos adecuados.

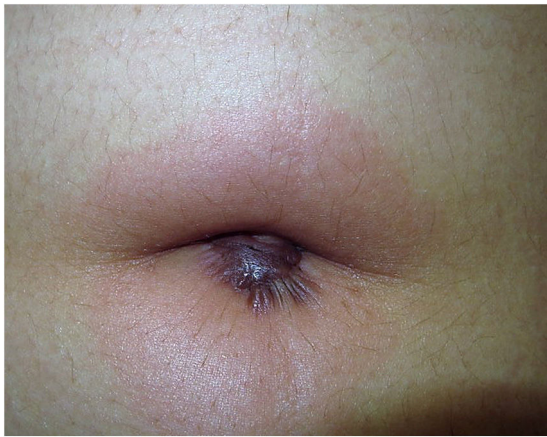


Figura 3. Banda fibrosa con retracción, induración y sobreinfecciones de repetición.



Figura 4. Pólipo umbilical.

Dada la semejanza clínica del pólipo umbilical con el granuloma umbilical, es importante diferenciar ambas entidades. El pólipo umbilical (fig. 4) es una entidad poco frecuente que clínicamente se presenta a modo de tumefacción eritematosa brillante, lisa y excrecente que corresponde a mucosa de íleo protruida; a diferencia del granuloma umbilical, que es una lesión de menor tamaño que presenta buena respuesta a tratamiento tópico con nitrato de plata. Cuando la sospecha clínica sea alta, habrá que realizar una exploración clínica exhaustiva en busca de un estoma en superficie, aunque para su diagnóstico habrá que hacer una ecografía, que será la prueba inicial para demostrar la persistencia del conducto permeable, que se completará después mediante fistulografía¹¹.

Patología infecciosa

En el neonato la enfermedad infecciosa es más frecuente en el área umbilical que en otras localizaciones a causa de 3 factores fundamentalmente: la colonización temprana de estafilococos y grampositivos y de bacterias entéricas posteriormente; la presencia de tejido remanente, que se convierte en un excelente medio de cultivo, y la existencia de vasos trombosados, que suponen una potencial puerta de entrada al torrente sanguíneo con posibilidad de diseminación hematógena bacteriana.

Onfalitis

Suele aparecer de manera temprana entre el 3.º y 4.º días de vida; su incidencia en países desarrollados es del 0,7% pero asciende al 5% en países en vías de desarrollo. Entre los factores de riesgo destacan la prematuridad, el bajo peso al nacer, el parto prolongado, la rotura prematura de membranas, la cateterización umbilical o el cada vez más incidente parto domiciliario. Además, la onfalitis puede ser la primera manifestación clínica de inmunodeficiencias en las que existen defectos de la adhesión celular, alteraciones en la migación de neutrófilos, en las células *natural killer* o en la producción de interferón.

Se manifiesta clínicamente con induración, eritema, dolor y descarga purulenta a través del cordón, asociada en ocasiones a clínica sistémica de irritabilidad, fiebre, decaimiento y falta de medro. Cuando la clínica persiste o incluso empeora a pesar de tratamiento antimicrobiano correcto, entonces habrá que sospechar complicaciones locales o a distancia debido a la permeabilidad que los vasos umbilicales presentan hasta la 3.ª semana de vida. Entre las complicaciones destacan la arteritis séptica umbilical, la trombosis de la vena portal, los abscesos hepáticos, peritonitis, gangrena intestinal y fascitis necrosante: todas ellas son potencialmente mortales.

Para el correcto abordaje de la enfermedad infecciosa umbilical hay que solicitar cultivos del propio cordón así como hemocultivos e incluso cultivos del líquido cefalorraquídeo. El tratamiento empírico debe cubrir gram positivos y negativos y, si la sospecha es alta, también habrá que cubrir anaerobios¹². Para prevenir infecciones se ha demostrado que las curas locales con antiséptico disminuyen el riesgo de infección, si bien es cierto que, en países desarrollados, donde las medidas higiénicas están bien establecidas, únicamente se recomienda mantener el cordón limpio y seco¹³.

Anomalías somáticas

La enfermedad umbilical más frecuente en la edad pediátrica es la hernia umbilical. Se llega a observar en el 10% de los lactantes, es más incidente en neonatos pretérminos, de bajo peso o en enfermedades como el hipotiroidismo congénito o el síndrome de Down. Desde el punto de vista clínico se aprecia una masa blanda, depresible y fácilmente reducible que aumenta de tamaño con maniobras de Valsalva. Se trata de la protrusión del epiplón e incluso de peritoneo a través del anillo umbilical, debido a su incompetencia por inmadurez. En el 80% de los casos las hernias se corrigen de forma espontánea durante los primeros años de vida. Tan solo los defectos superiores a los 2 cm o aquellos que se complican con dolor, inflamación o incarceration son susceptibles de corrección quirúrgica.

El diagnóstico diferencial más importante es con el onfalocele. Este tiene una escasa incidencia (1-3/10.000 recién nacidos vivos), su causa es desconocida, pero se ve con frecuencia relacionado con alteraciones en otros órganos, cromosomopatías y síndromes malformativos complejos. Cuando existe un onfalocele, clínicamente hay exposición de contenido intestinal recubierto de peritoneo a través de la apertura umbilical.



Figura 5. Nevus melanocítico intradérmico papilomatoso.

Hematomas y otras lesiones del cordón umbilical

Los hematomas del cordón son poco frecuentes, aparecen tras la rotura de los vasos, principalmente de la vena umbilical, y suelen ser debidos a esfuerzos realizados por el propio feto en el momento del parto. Tienen forma fusiforme y se pueden localizar en cualquier tramo del cordón. El pronóstico depende del tamaño y de la afectación vascular que se ve comprometida en el hematoma. Es importante un buen diagnóstico diferencial, sobre todo con entidades tumorales vasculares y con la dilatación aneurismática de la vena umbilical¹⁴.

Entre los tumores que pueden aparecer en la zona umbilical con más predilección destacan los hemangiomas y los angiofibromixomas, formados por diferentes componentes estructurales de restos embrionarios. Otras lesiones cutáneas que pueden asentar sobre la cicatriz umbilical son: verrugas víricas así como nevus intradérmicos (fig. 5) y epidérmicos.

El granuloma umbilical¹⁵ es una lesión cutánea que aparece con frecuencia en el recién nacido en esta región. Se trata de tejido redundante, excrecente y friable tras el desprendimiento del cordón. Está compuesto por tejido de granulación intensamente irrigado por capilares, tiene un tamaño inferior al centímetro y el tratamiento conservador con nitrato de plata al 75% 2 veces a la semana suele ser suficiente para su epitelización.

Ombigo cutáneo

Se trata de una excrecencia de piel en el propio ombigo a modo de colgajo sin ninguna significación patológica y que con el tiempo se retrae y desaparece dentro del propio muñón umbilical.

Discusión

La región umbilical, por su anatomía, su importancia durante el embarazo y su localización central en la pared abdominal, es una región susceptible de presentar anomalías de distinto origen, gravedad y repercusión en la vida del paciente^{1,2}. Resulta crucial, dada la importante morbimortalidad acompañante, que pediatras y neonatólogos estén familiarizados con ellas. Sin embargo, también es responsabilidad de otros especialistas, incluidos dermatólogos y cirujanos pediátricos, el conocimiento y la correcta interpretación de las lesiones en el ombigo. Toda neoformación umbilical en un niño precisa de atención especial y de un abordaje completo y curativo.

Entre las lesiones más importantes, destacan las infecciosas, malformativas, vasculares y las tumorales³⁻¹¹. Desde el punto de vista clínico, la entidad umbilical se manifiesta principalmente en forma de tumefacción con o sin secreción umbilical, y las manifestaciones locorreionales y a distancia orientan hacia su gravedad. Las

manifestaciones acompañantes varían en extensión y presentación, desde exudación, inflamación local y dermatitis periumbilical hasta signos de infección, sangrado de mucosa intestinal, estrangulación, prolapso u obstrucción intestinal completa.

El granuloma umbilical¹⁴ destaca como neoformación frecuente, excrecente y menor al centímetro de diámetro, sin repercusión local ni a distancia, asintomática y con buena respuesta al tratamiento tópico. Sin embargo, dada su similitud clínica con el pólipo umbilical, cuando un granuloma persiste a pesar de las curas, aumenta de tamaño o se acompaña de supuración profusa, hemorragia o signos de obstrucción, habrá que solicitar pruebas complementarias, dado que el tratamiento del pólipo es quirúrgico.

La persistencia parcial o completa del conducto onfalomesentérico^{3,11,15} dará lugar a un ombigo exudativo con importante protrusión o hundimiento umbilical junto a secreciones en ocasiones fecaloideas. Por otra parte, si la persistencia es del uraco^{6,10}, se presentará con retraso en la caída del cordón junto a clínica de exudación o fistula vesical. Además, en caso de onfalitis, existirá eritema, calor y signos infecciosos acompañantes⁶.

Por último, cabe mencionar que existen entidades dermatológicas que, al igual que en cualquier otra localización, pueden aparecer en el área umbilical, como son los hemangiomas, angiofibromixomas, nevus intradérmicos, epidérmicos e incluso verrugas víricas.

Como conclusión, hemos realizado una revisión exhaustiva de las posibles manifestaciones cutáneas del área umbilical, y hemos establecido una relación anatómica basada en el origen embriológico del propio cordón. La función del pediatra, del cirujano pediátrico y del dermatólogo es clave en el manejo y reconocimiento de estas lesiones, dadas las potenciales repercusiones que dichas lesiones pueden tener en el futuro de estos pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaramos no tener conflicto de intereses ni haber recibido financiación económica alguna.

Bibliografía

1. Sadler TW. Patología del ombigo en pediatría. Remanentes del conducto onfalomesentérico. En: Langman J, editor. *Embriología médica*. 11.ª ed. México: Editorial Médica Panamericana; 2009. p. 227–54.
2. Iglesias EA, Fernández-Calvo F, Recio-Pascual V. Patología umbilical frecuente. *Protocol Diag Terapéut Asoc Española Pediatr* 2008;41:398–404.
3. Hsu JW, Tom WL. Omphalomesenteric duct remnants: Umbilical versus umbilical cord lesions. *Pediatr Dermatol* 2011;28:404–7.
4. Novoa A, Iorcanaky S, Rosenzweig S. El pediatra ante un lactante con retraso de la caída del cordón umbilical. *Arch Arg Pediatr* 2004;102:203–7.
5. Razvi MD, Murphy MD, Shlasko MD. Delayed separation of the umbilical cord attributable to the urachal anomalies. *Pediatrics* 2001;108:493–5.
6. Sawardekar KP. Changing spectrum of neonatal omphalitis. *Pediatr Infect Dis J* 2004;23:22.
7. Hsieh WS, Yang PH, Chao PC, Lai JY. Neonatal necrotizing fasciitis: A report of three cases and review of the literature. *Pediatrics* 1999;103:e53.
8. Kuijpers TW, van Lier RA, Hamman D, de Boer M, Thung LY, Weening RS, et al. Leucocyte adhesion deficiency type I. *J Clin Invest* 1997;100:1725–33.
9. Al-Omar O, Fisher MBGA. Continent urinary diversion wi urachal remnant. *J Pediatr Urol* 2005;1(5):361–3.
10. 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.
11. Mariño LP, Fraga JL, Rubio S, Segarra J, Gaetano M, Osses JA. Persistencia del conducto onfalomesentérico. *Arch Argent Pediatr* 2009;107:57–9.
12. Sawardekar KP. Changing spectrum of neonatal omphalitis. *Pediatr Infect Dis J* 2004;23:22.
13. Pomeranz A. Anomalies, abnormalities, and care of the umbilicus. *Pediatr Clin North Am* 2004;51:819–27.
14. Crespo Campos A, Sarmiento Portal Y, Valdés Díaz MC, Suárez García N. Hematoma del cordón umbilical: a propósito de un caso interesante. *Rev Cubana Pediatr* 2009;81:0–1.
15. Sánchez-Castellanos ME, Sandoval-Tress C, Hernández-Torres M. Persistence of the omphalomesenteric duct. Childhood differential diagnosis of umbilical granuloma. *Actas Dermosifiliol* 2006;97(6):404–5.
16. Trimingham HL, Donald MC Jr. Congenital anomalies in the region of the umbilicus. *Surg Gynecol Obstet* 1945;80:152–63.