

**ALESSANDRO MENDES ARISA**

**ONFALOCELE: ANÁLISE DE 33 CASOS.**

**Trabalho apresentado à Universidade Federal  
de Santa Catarina, para a conclusão do Curso  
de Graduação em Medicina.**

**FLORIANÓPOLIS - SANTA CATARINA**

**2001**

**ALESSANDRO MENDES ARISA**

**ONFALOCELE: ANÁLISE DE 33 CASOS.**

**Trabalho apresentado à Universidade Federal  
de Santa Catarina, para a conclusão do Curso  
de Medicina.**

**Coordenador do curso: Prof. Dr. Edson José Cardoso**

**Orientador: Prof. Dr. José Antonio de Souza**

**FLORIANÓPOLIS - SANTA CATARINA**

**2001**

Arisa, Alessandro Mendes

*Onfalocele: análise de 33 casos.* Florianópolis, 2001.

28p.

Monografia (Trabalho de Conclusão de Curso) - Universidade Federal de Santa Catarina - Curso de Graduação em Medicina.

1. Onfalocele 2. Hérnia umbilical 3. Recém-nascido

## **AGRADECIMENTOS**

A Deus, pela vida e oportunidade de realizar esse projeto.

Aos meus pais, por sempre acreditarem em mim.

À minha irmã, pela paciência e apoio.

Ao meu amigo de turma, Ricardo Abou Rjeili, pelo auxílio na tradução de termos técnicos usados em medicina na língua inglesa.

Ao meu companheiro e dupla de internato, Leonardo Salvador Gaspar, pelo esforço durante os plantões.

Aos amigos e parentes, pela compreensão nos momentos de ausência.

Ao Prof. Dr. Luis Roberto Agea Cutolo, pelo incentivo à pesquisa.

Ao Prof. Dr. José Antonio de Souza, por sua dedicação e interesse na orientação da prática médica.



# ÍNDICE

1. Introdução .....	1
2. Objetivo .....	5
3. Método .....	6
4. Resultados .....	8
5. Discussão .....	15
6. Conclusões .....	21
7. Referências .....	22
Normas Adotadas .....	25
Resumo .....	26
Summary .....	27
Apêndice .....	28

# 1. INTRODUÇÃO

Onfaloceles são defeitos da parede abdominal onde as vísceras exteriorizadas se encontram recobertas por membranas translúcidas: o âmnio e o peritônio parietal, e o cordão umbilical está sempre no ápice do defeito. Esse defeito da parede pode ser de diversos tamanhos, geralmente, maior que 4 centímetros e conter quantidade variável de alças intestinais, com ou sem fígado no seu interior. Quanto maior o defeito abdominal, pior o prognóstico <sup>1,2</sup>.

Ambroise Pare, no século XVII, foi quem primeiramente descreveu um nascido vivo com onfalocele. Descrições dispersas de gastrosquises e de onfaloceles ocorreram durante os 200 anos seguintes, mas com poucos sobreviventes. O avanço na área de cuidados intensivos neonatais fez com que a sobrevivência destes recém-nascidos aumentasse <sup>3</sup>.

Entre a 3<sup>a</sup> e a 4<sup>a</sup> semana de gestação o embrião cresce rapidamente, enquanto o saco vitelino permanece estável. Isto faz com que a ampla comunicação do intestino primitivo com o saco vitelino diminua progressivamente, até que na 5<sup>a</sup> semana a mesma se restringe ao ducto ônfalomesentérico. Nesta etapa da evolução embriológica ocorre um abrupto crescimento e alongamento do intestino médio, desproporcional ao corpo do embrião, resultando em exteriorização da maior parte do intestino através do umbigo. Essa hérnia, natural neste período embriológico, permanece até a 10<sup>a</sup> semana, quando a cavidade abdominal, crescendo de modo suficiente, recebe de volta as vísceras exteriorizadas. Nesta fase ocorre concomitantemente o fenômeno de rotação intestinal, que se completa ao redor da 12<sup>a</sup> semana de vida, seguindo-se o processo de fixação das alças intestinais. A ausência de retorno das vísceras à cavidade abdominal origina a onfalocele, geralmente

acompanhada de rotação incompleta do intestino e ausência de fixação mesenterial<sup>1, 4, 5</sup>.

A incidência de onfalocele é aproximadamente 1:5000 nascidos vivos<sup>2, 6, 7, 8</sup>, e os meninos são mais comumente afetados do que as meninas<sup>7</sup>.

Nas grandes onfalocelas, o conteúdo do saco herniário é maior e a cavidade abdominal menor do que na gastrosquise. As anomalias cromossômicas associadas afetam o prognóstico e estão presentes em 40 % dos casos. Hérnia diafragmática, má-rotação intestinal, trissomias, cardiopatias congênicas são freqüentes na onfalocele e sugerem uma base genética para sua etiologia. Onfalocele e cardiopatias congênicas coexistem em número 30 vezes maior do que o esperado pelo acaso. Quatro grupos de malformações são mais freqüentes: a) síndrome da linha média - alteração embriológica das pregas caudal e intestinal terminal; b) síndrome ou pentalogia de Cantrell – defeitos do esterno, diafragma, pericárdio e malformações cardíacas, inclusive a ectopia *cordis*; c) síndrome de Beckwith-Wiedemann – compreende além de defeitos da região umbilical, a macroglossia, gigantismo e, esporadicamente, hipoglicemia por secreção inapropriada de insulina; d) trissomias 13-15 e 16-18<sup>1, 8</sup>.

O diagnóstico de onfalocele pode ser feito a partir da 14ª semana de gestação, quando normalmente os intestinos estão dentro da cavidade abdominal. O uso rotineiro de ultra-sonografia (USG) durante a gestação tem permitido condutas obstétricas e perinatais mais adequadas<sup>1, 2, 3, 4, 7, 9, 10</sup>. Atualmente a avaliação de marcadores fetais, como a alfa feto proteína no soro materno ou na amniocentese, têm auxiliado o diagnóstico de onfalocele<sup>2, 7</sup>.

Existe ainda muita controvérsia sobre o tipo de parto quando há diagnóstico pré-natal de onfalocele. Estudos comparando os partos cesáreo e vaginal estão sujeitos a muitas variáveis e a princípio parto de fetos com diagnóstico antenatal de defeito isolado de parede ventral pode ser realizado



com segurança por via vaginal e o parto cesariano deve ser realizado apenas por indicações obstétricas<sup>3,4,11,12</sup>.

O tratamento cirúrgico ideal, facilmente alcançado no pequenos defeitos, foi descrito por vários autores como sendo o fechamento primário<sup>1,6,13,14</sup>. Nos grandes defeitos, porém, a desproporção conteúdo/continente é de tal ordem que a redução das alças leva a alterações hemodinâmicas e respiratórias muito intensas causadas por hiperpressão abdominal, compressão da veia cava, dificuldade de retorno venoso, compressão do diafragma, compressão entre as alças e diminuição da diurese<sup>1,15,16</sup>. Isto levou à procura de métodos de tratamento que não resultassem em hiperpressão abdominal<sup>1</sup>.

Para as grandes onfaloceles foi proposto um método terapêutico conservador, que consiste na aplicação de substâncias esclerosantes (mercurocromo a 0,25 %, álcool 70° ou absoluto, solução iodada ou solução de nitrato de prata a 0,5%) visando criar uma película protetora e retração das membranas que recobrem as alças intestinais. Com o tempo ocorre uma epitelização progressiva do defeito e o resultado é uma grande hérnia ventral<sup>1,3,7,13</sup>. O uso de substâncias esclerosantes é potencialmente tóxico<sup>13,17</sup> e por isso, em 1948, Gross descreveu um reparo estagiado para a onfalocele, fechando inicialmente o defeito com retalhos de pele obtidos por descolamento lateral da parede abdominal e mais tarde reparando a hérnia ventral<sup>1,4,17</sup>.

Um outro método de tratamento foi descrito por Schuster, em 1967, que consistia no uso de uma malha de *teflon* para promover pressão sobre as alças e<sup>17</sup>, atualmente, é utilizado um tratamento estagiado descrito por Allen e Wrenn, em 1969, baseados nos princípios de Schuster, que consiste na colocação de uma tela de silicone reforçada (*Dow Corning-Dracon Reinforced Silastic Sheet*) envolvendo as alças intestinais sob a forma de cilindro ou silo. O conteúdo do silo é diariamente reduzido, visando o seu retorno à cavidade abdominal no menor prazo de tempo possível<sup>1,4</sup>. Vanamo em 2000, propôs uma modificação

na técnica do silo, usando controle contínuo da pressão por dispositivos como uma barra de metal fixada na parte superior do silo tracionada por pesos e roldanas<sup>18</sup>.

Um método barato e de baixo risco, que evita as múltiplas manipulações da prótese de silicone, é a compressão externa usando uma faixa de velcro, descrito primeiramente por Yazbeck e posteriormente modificada por Barlow et al.<sup>4, 17, 19, 20, 21, 22</sup>.

A sobrevida global para crianças com onfalocele depende do tamanho do defeito, da prematuridade, do saco romper-se e do número e gravidade de anomalias associadas. Os lactentes com síndromes cromossômicas e aqueles com pentalogia de Cantrell têm mortalidade significativa<sup>6</sup>. A introdução de nutrição parenteral total e os ventiladores infantis forneceram meios destes recém-nascidos suportarem o retorno da função gastrintestinal e a suficiência ventilatória. Com todas essas medidas, a sobrevida final nas gastrosquises e onfaloceles melhorou substancialmente<sup>15, 23</sup>.

A importância dessa malformação e a curiosidade em estudar os fatores que influenciam na mortalidade desses pacientes, motivaram a realização deste trabalho.

## **2. OBJETIVO**

Analisar os fatores que influenciaram na mortalidade dos pacientes portadores de onfalocele, atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 01 de janeiro de 1980 a 30 de junho de 2000.



### 3. MÉTODO

Em um estudo descritivo, clínico e retrospectivo, foram analisados os prontuários de 33 pacientes portadores de onfalocele, operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG), em Florianópolis, Santa Catarina no período de 01 de janeiro de 1980 a 30 de junho de 2000. Os prontuários foram fornecidos pelo Serviço de Arquivo Médico e Estatístico (SAME) do HIJG.

Foram coletados dados sobre: sexo, procedência, diagnóstico pré-natal e idade gestacional ao diagnóstico, tipo de parto, duração da gravidez, peso ao nascimento, características da onfalocele (integridade, tamanho e conteúdo), tipo de tratamento, malformações associadas, complicações e evolução, conforme ficha pré-elaborada (Apêndice).

Segundo a procedência os pacientes foram distribuídos em dois grupos, conforme a mesorregião de origem, de acordo com os critérios do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE) em: procedentes da mesorregião da grande Florianópolis e de outras mesorregiões de Santa Catarina<sup>24</sup>.

O diagnóstico pré-natal foi analisado pesquisando-se dados referentes a realização de USG durante a gravidez, uso de marcadores fetais e a idade gestacional ao diagnóstico, no caso destes terem sido realizados.

A duração da gestação foi classificada de acordo com a Academia Americana de Pediatria em: pré-termo (recém-nascido - RN - antes da 38ª semana de gestação, incluindo a 37ª semana completa – 37 semanas e 6 dias), termo (RN num período de quatro semanas entre a 38ª e a 41ª semana e seis das de gestação) e pós-termo (RN após a 42ª semana de gestação)<sup>25</sup>.

O peso ao nascimento foi classificado em: extremo baixo peso, muito baixo peso, baixo peso e normal - (Quadro I)<sup>25,26</sup>.

Quadro I - Classificação quanto ao peso de nascimento, em gramas.

Extremo baixo peso (EBP)	<1000 g
Muito baixo peso (MBP)	<1500 g
Baixo peso (BP)	<2500 g
Normal	≥2500 g

Quanto às características das onfalocelas foram analisados dados como: integridade (se estavam íntegras ou rotas); o tamanho foi classificado segundo o tipo de tratamento realizado, considerando-se pequenas as que tiveram fechamento primário e grandes as que tiveram tratamento conservador; e o conteúdo (se somente intestino delgado, intestino mais o fígado ou outros órgãos).

Em relação ao tipo de tratamento, os pacientes foram distribuídos de acordo com a cirurgia realizada (fechamento primário ou silo) ou se foi feito tratamento conservador como uso de soluções esclerosantes ou enfaixamento.

As malformações associadas pesquisadas foram as mais comumente citadas na literatura como: má-rotação intestinal, hérnia diafragmática, cardiopatias, atresia de cólon, fissura vésico-intestinal, extrofia de bexiga, extrofia de cloaca, ânus imperfurado, meningomielocele, pentalogia de Cantrell (defeitos do esterno, diafragma, pericárdio e malformações cardíacas – *ectopia cordis*), síndrome de Beckwitt-Wiedemann (macroglossia, gigantismo e hipoglissemia) e as trissomias (13-15, 16-18).

Foram analisadas as complicações e as intercorrências e a necessidade ou não de reoperação. Na evolução observou-se o seguimento pós-operatório das crianças e as possíveis complicações tardias, decorrentes da operação, incluindo os óbitos.



## 4. RESULTADOS

Tabela I - Distribuição dos pacientes portadores de onfalocele, operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de 01 de janeiro de 1980 a 30 de junho de 2000, segundo o sexo, em número (N) e percentual (%).

Sexo	N	%
Masculino	13	39,4
Feminino	20	60,6
Total	33	100,0

Fonte: SAME-HIJG, 1980-2000.

Tabela II - Distribuição dos pacientes portadores de onfalocele, operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de 01 de janeiro de 1980 a 30 de junho de 2000, segundo a procedência e sua relação com os óbitos, em número (N) e percentual (%).

Procedência	Óbito		Sobrevida		Total	
	N	%	N	%	N	%
Grande Florianópolis	2	22,22	7	77,78	9	100,00
Outras mesorregiões	9	39,13	14	60,87	23	100,00
Não referida	0	00,00	1	100,00	1	100,00

Fonte: SAME-HIJG, 1980-2000.

Tabela III - Distribuição dos pacientes portadores de onfalocele, operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de 01 de janeiro de 1980 a 30 de junho de 2000, segundo a integridade do saco herniário e sua relação com os óbitos, em número (N) e percentual (%).

Integridade	Óbito		Sobrevida		Total	
	N	%	N	%	N	%
Íntegras	9	33,33	18	66,67	27	100,00
Rotas	1	25,00	3	75,00	4	100,00
Não referida	1	50,00	1	50,00	2	100,00

Fonte: SAME-HIJG, 1980-2000.

Em 2 pacientes (50%) com onfaloceles rotas, essas eram pequenas e foi realizado fechamento primário; ambos sobreviveram.

Tabela IV - Distribuição dos pacientes portadores de onfalocele, operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de 01 de janeiro de 1980 a 30 de junho de 2000, segundo o tipo de parto e sua relação com os óbitos, em número (N) e percentual (%).

Tipo de parto	Óbito		Sobrevida		Total	
	N	%	N	%	N	%
Cesáreo	5	41,66	7	58,34	12	100,00
Vaginal	5	29,41	12	70,59	17	100,00
Não referido	1	25,00	3	75,00	4	100,00

Fonte: SAME-HIJG, 1980-2000.

Tabela V - Distribuição dos pacientes portadores de onfalocele, operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de 01 de janeiro de 1980 a 30 de junho de 2000, segundo a idade gestacional e sua relação com os óbitos, em número (N) e percentual (%).

Idade gestacional	Óbito		Sobrevida		Total	
	N	%	N	%	N	%
Pré-Termo	6	60,00	4	40,00	10	100,00
Termo	4	22,22	14	77,78	18	100,00
Pós-Termo	0	00,00	0	00,00	0	00,00
Não referida	1	20,00	4	80,00	5	100,00

Fonte: SAME-HIJG, 1980-2000.

Tabela VI - Distribuição dos pacientes portadores de onfalocele, operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de 01 de janeiro de 1980 a 30 de junho de 2000, segundo o conteúdo da onfalocele, em número (N) e percentual (%).

Conteúdo	N	%
Intestino	13	39,39
Intestino e fígado	11	33,33
Intestino, fígado e estômago	4	12,12
Não referido	5	15,16
<b>TOTAL</b>	<b>33</b>	<b>100,00</b>

Fonte: SAME-HIJG, 1980-2000.

Tabela VII - Distribuição dos pacientes portadores de onfalocele, operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de 01 de janeiro de 1980 a 30 de junho de 2000, segundo o tamanho da onfalocele e sua relação com os óbitos, em número (N) e percentual (%).

Tamanho da Onfalocele	Óbito		Sobrevida		Total	
	N	%	N	%	N	%
Pequena	2	15,38	11	84,62	13	100,00
Grande	8	44,44	10	55,56	18	100,00
Não referido	1	50,00	1	50,00	2	100,00

Fonte: SAME-HIJG, 1980-2000.

Tabela VIII - Distribuição dos pacientes portadores de onfalocele, operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de 01 de janeiro de 1980 a 30 de junho de 2000, segundo o peso de nascimento e sua relação com os óbitos, em número (N) e percentual (%).

Peso ao nascimento (g)	Óbito		Sobrevida		Total	
	N	%	N	%	N	%
<1000 (EBP)	0	00,00	0	00,00	0	00,00
<1500 (MBP)	0	00,00	0	00,00	0	00,00
<2500 (BP)	2	33,33	4	66,67	6	100,00
≥2500	9	34,61	17	65,39	26	100,00
Não referido	0	00,00	1	100,00	1	100,00

EBP= extremo baixo peso, MBP= muito baixo peso, BP= baixo peso

Fonte: SAME-HIJG, 1980-2000.



Tabela IX - Distribuição dos pacientes portadores de onfalocele, operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de 01 de janeiro de 1980 a 30 de junho de 2000, segundo diagnóstico pré-natal, em número (N) e percentual (%).

Diagnóstico pré-natal	N	%
Sim	2	6,06
Não	3	9,09
Não referido	28	84,85
TOTAL	33	100,00

Fonte: SAME-HIJG, 1980-2000.

Dois pacientes (6,06%) tinham diagnóstico pré-natal de onfalocele pela USG, um deles com idade gestacional, ao diagnóstico, de 4 meses e outro de 5 meses. Três pacientes realizaram USG não sendo diagnosticada a presença de onfalocele no momento do exame. Na grande maioria dos pacientes, não havia referência se a USG pré-natal foi realizada ou não.

Tabela X - Distribuição dos pacientes portadores de onfalocele, operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de 01 de janeiro de 1980 a 30 de junho de 2000, segundo as malformações associadas e sua relação com os óbitos, em número (N) e percentual (%).

Malformações	Óbito		Sobrevida		Total	
	N	%	N	%	N	%
Com malformações	7	35,00	13	65,00	20	100,00
Sem malformações	4	30,76	9	69,24	13	100,00

Fonte: SAME-HIJG, 1980-2000.

Tabela XI - Distribuição dos pacientes portadores de onfalocele, operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de 01 de janeiro de 1980 a 30 de junho de 2000, segundo os tipos de malformações associadas, em número (N) e percentual (%).

MALFORMAÇÃO ASSOCIADA	N	%
Má-rotação do cólon	6	18,18
Hérnia diafragmática	1	3,03
Cardiopatias	8	24,24
Extrofia de cloaca	2	6,06
Meningomielocele	1	3,03
Pentalogia de Cantrell	1	3,03
Síndrome de Beckwitt-Wiedmann	2	6,06
Outras	10	30,30

Fonte: SAME-HIJG, 1980-2000.

Foram a óbito: 1 paciente com má-rotação de cólon (16,66%); 5 (62,50%) com cardiopatia congênita; 2 (100%) com extrofia de cloaca e 1 paciente (100%) com pentalogia de Cantrell.

Tabela XII - Distribuição dos pacientes portadores de onfalocele, operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de 01 de janeiro de 1980 a 30 de junho de 2000, segundo o tipo de tratamento realizado e sua relação com os óbitos, em número (N) e percentual (%).

Tipo de tratamento	Óbito		Sobrevida		Total	
	N	%	N	%	N	%
Fechamento 1º	2	15,38	11	84,62	13	100,00
Silo	6	60,00	4	40,00	10	100,00
Enfaixamento	1	100,00	0	00,00	1	100,00
Solução esclerosante	1	14,28	6	85,72	7	100,00
Não referido	1	50,00	1	50,00	2	100,00

Fonte: SAME-HIJG, 1980-2000.

## 5. DISCUSSÃO

A onfalocele é uma anomalia pouco freqüente, caracterizada por exteriorização das alças intestinais, apresentando-se de diversos tamanhos, com ou sem fígado no seu interior<sup>1,2</sup>. Sua incidência é de aproximadamente 1:5000 nascidos vivos<sup>2, 6, 7, 8</sup>, sendo afetados mais comumente pacientes do sexo masculino<sup>7</sup>. Neste estudo, houve uma predominância do sexo feminino (60,6%) (Tabela I), diferente do encontrado na literatura. Esse fato poderia ter sido influenciado pelo pequeno número de casos.

Rowe et al.<sup>7</sup> referiram que, quando necessária a transferência do paciente para um outro centro, devem ser tomados os seguintes cuidados: introdução de uma sonda orogástrica para descomprimir o estômago e evitar a deglutição de ar produzindo distensão intestinal, que pode interferir na tentativa de redução da víscera por ocasião do reparo; transporte em um ambiente termicamente neutro, e o saco da onfalocele íntegro deve ser mantido coberto com um curativo esterilizado e protegido de trauma. Os curativos excessivamente úmidos podem macerar o saco e produzir diminuição da temperatura por esfriamento e perda por evaporação. Devem ser administrados líquidos intravenosos e antibióticos parenterais. Nessa casuística, 23 pacientes (69,69%) eram procedentes de outras mesorregiões de Santa Catarina, sendo que a mortalidade foi maior nessas crianças (39,13%) do que nas nascidas na grande Florianópolis (22,22%) (Tabela II). Esse achado sugere que a necessidade do transporte para outro centro aumenta a mortalidade, podendo-se sugerir ainda, que talvez esses pacientes não tenham recebido os cuidados preconizados para sua transferência.

A rotura da onfalocele foi relatada em aproximadamente 10% dos casos<sup>7</sup>, e referida, por Tsakayannis et al.<sup>15</sup>, como um fator que aumenta, embora não



isoladamente, a mortalidade. Nesse estudo, nos 27 pacientes (81,81%) com as membranas íntegras a mortalidade foi de 33,33%, enquanto que nos 4 pacientes com onfaloceles rotas a mortalidade foi de 25% (Tabela III). No entanto, deve-se referir que 2 dessas crianças, com rotura das membranas, apresentavam defeitos pequenos e foram submetidas ao fechamento primário, fato descrito como de melhor prognóstico<sup>1, 15</sup>. Esses dados sugerem que a rotura, isoladamente, não é um fator que aumenta a mortalidade.

Lurie et al.<sup>11</sup>, relataram que existe um consenso na literatura que em fetos com onfaloceles gigantes (>5cm) deva ser realizado parto cesáreo, porém, a maioria dos estudos não levou em conta, variáveis, como tipo e gravidade das anomalias associadas, tamanho da onfalocele, taxa de prematuridade, ruptura do saco herniário durante o trabalho de parto, acesso a centros terciários de atendimento, o tipo e em que momento será realizado o tratamento definitivo ou a morbidade pós-operatória. Empiricamente tem sido sugerido o parto cesáreo e as razões para isso seriam que parto vaginal causaria trauma ou isquemia das vísceras abdominais, contaminação das mesmas pelo canal vaginal e que a probabilidade de distócia durante o trabalho de parto seria maior devido as alças exteriorizadas. Portanto, enquanto um estudo randomizado avaliando parto cesáreo e parto vaginal não for realizado, a decisão deve ser tomada analisando-se cada caso junto com os pais e que, parto cesáreo não é necessário em fetos com onfalocele<sup>11</sup>.

How et al.<sup>12</sup>, referiram que pacientes com defeitos isolados da parede ventral podem ser submetidos a parto vaginal, e que apenas gestações com indicações obstétricas devem ser interrompidas com cesariana.

No presente estudo, 12 pacientes (36,36%) foram submetidos a parto cesáreo. Destes, 7 pacientes (58,34%) sobreviveram. A taxa de sobrevida nos pacientes com parto vaginal foi maior (70,59%) (Tabela IV). Essa maior sobrevida dos pacientes nascidos de parto vaginal, sugere que isoladamente não

há vantagem em se realizar partos cesáreos de fetos com diagnóstico pré-natal de onfaloceles.

Dunn e Fonkalsrud <sup>14</sup>, encontraram 9 recém-nascidos prematuros (29%), dos 31 pacientes com onfalocele que estudaram em 15 anos na Universidade de Los Angeles, Califórnia (UCLA). O baixo peso ao nascer e a insuficiência respiratória apresentadas por esses pacientes foram descritos como fatores determinantes da sobrevivência <sup>4, 8, 23</sup>. Nessa casuística, a prematuridade foi semelhante, 10 pacientes (30,30%), dos quais 6 (60,00%) foram a óbito, enquanto que a taxa de mortalidade no grupo de pacientes a termo foi menor (22,22%) (Tabela V). Isso sugere ser a prematuridade um agravante, e contribuir para a maior mortalidade de recém-nascidos portadores dessa malformação.

Em relação ao conteúdo da onfalocele, Maksoud <sup>1</sup> referiu que o defeito pode conter quantidade variável de alças intestinais, com ou sem fígado no seu interior. De acordo com Donnellan <sup>4</sup>, quando órgãos sólidos como fígado e baço estão presentes dentro do saco herniário, a completa redução das vísceras para dentro da pequena cavidade abdominal usualmente não é possível e quando isso é tentado, a elevação do diafragma, a obstrução da veia cava e a pressão aumentada nos rins podem ocorrer. Insuficiência pulmonar, colapso circulatório e anúria resultam do excessivo esforço para colocar as vísceras dentro do abdômen <sup>4</sup>. Rowe et al. <sup>7</sup>, referiram que, freqüentemente, o fígado (em 35% dos pacientes), bem como todo trato gastrintestinal, está presente dentro do saco. Foram encontrados nesse trabalho, 13 pacientes (39,39%) que apresentavam somente alças intestinais no interior da onfalocele, 11 (33,33%) intestino e fígado e, 4 (12,12%) tinham além de intestino e fígado no interior do saco herniário, parte do estômago. Em 5 (15,16%) não havia referência quanto ao conteúdo do saco herniário (Tabela VI).

O tamanho do defeito foi descrito por Sabinston <sup>6</sup>, como sendo um dos fatores que afetam o prognóstico. St-Vil et al. <sup>8</sup>, referiram que em casos de



grandes onfaloceles, nas quais grande parte do fígado está herniada, existe uma maior associação de malformações complexas (cardíacas principalmente). Nas onfaloceles pequenas, onde o fígado geralmente encontra-se dentro da cavidade abdominal a sobrevida é maior. Segundo Tsakayannis et al.<sup>15</sup>, um dos fatores de risco que influenciam a sobrevivência é o tamanho da onfalocele. Nessa casuística, 13 pacientes (39,39%) apresentaram defeitos considerados pequenos. Dois destes pacientes (15,38%) não sobreviveram. Dezoito pacientes (54,54%) foram considerados portadores de grandes onfaloceles, dos quais 8 (44,44%) foram a óbito (Tabela VII). Portanto, esses dados sugerem que o tamanho do defeito está relacionado com a taxa de mortalidade, estando de acordo com a literatura pesquisada<sup>6, 8, 15</sup>.

Donellan<sup>4</sup>, referiu que a maioria dos recém-nascidos com onfalocele têm peso acima de 2500g, sendo o peso de nascimento considerado um dos fatores prognósticos<sup>23</sup>. Nesse trabalho, 6 pacientes (18,18%) apresentaram baixo peso ao nascimento, e 2 destes (33,33%) foram a óbito. A grande maioria, 26 (78,78%) nasceram com peso normal, e neste grupo, 9 (34,61%) não sobreviveram (Tabela VIII). Esse achado sugere que o peso de nascimento, isoladamente, não influencia na mortalidade.

Em relação ao diagnóstico antenatal, St-Vil et al.<sup>8</sup> referiram que aqueles pacientes com diagnóstico antecipado de onfalocele podem estar associados a um pior prognóstico que aqueles com diagnóstico pós-natal. Isto pode ser explicado pelo fato que grandes onfaloceles, com fígado fora da cavidade abdominal, são mais facilmente detectáveis pela USG fetal e têm mais anomalias associadas que ameaçam a vida. Entretanto, de acordo com Fisher et al.<sup>9</sup>, o uso corrente do exame de USG durante o pré-natal tem resultado em detecção precoce de muitas anormalidades fetais, com a possibilidade de intervenção médica durante a gravidez, como o término da gestação, manipulação fetal ou plano de parto. No presente estudo apenas 5 pacientes

(15,15%) realizaram USG, sendo diagnosticado a presença de malformação somente em 2 pacientes (6,06%) (Tabela IX).

A presença de malformações associadas e anomalias cromossômicas são fatores que afetam o prognóstico, segundo Maksoud <sup>1</sup>. De acordo com Rowe et al. <sup>7</sup>, a mortalidade está diretamente relacionada com a gravidade dos defeitos coexistentes e a presença de síndromes cromossômicas. Crianças com síndromes cromossômicas e aquelas com pentalogia de Cantrell têm mortalidade significativa, em torno de 75% <sup>7</sup>. Nesse estudo, 20 pacientes (60,60%) tinham malformações associadas e destes, 7 pacientes (35,00%) foram a óbito, enquanto que dos 13 pacientes (39,40%) sem malformações, 4 (30,76 %) não sobreviveram (Tabela X). Dos 33 pacientes, 6 (18,18%) tinham má-rotação do cólon associada e destes, 1 (16,66%) foi a óbito. Oito (24,24%) dos 33 apresentavam cardiopatias associadas e, dos 8 com problemas cardíacos, 5 (62,50%) foram a óbito. Dois pacientes (6,06%) com extrofia de cloaca foram a óbito (100%). Um paciente (3,03%) que apresentava pentalogia de Cantrell, também foi a óbito (100%) (Tabela XI). Esses dados sugerem que não é a associação com outra malformação a responsável pela mortalidade, e sim a gravidade da malformação associada.

Para os pequenos defeitos da parede abdominal, Donnellan <sup>4</sup> referiu que o tratamento de escolha é o fechamento primário. Entretanto, segundo Nuchtern et al. <sup>20</sup>, grandes defeitos, especialmente os que contêm fígado tornam-se um desafio. Este desafio é composto pela presença de anomalias associadas que podem vir a ser uma causa importante de morbidade e mortalidade nesta população de pacientes. O fechamento primário de grandes onfaloceles aumenta a pressão intra-abdominal podendo resultar na compressão do fígado, da veia cava inferior ou veias hepáticas e com falência pulmonar e renal <sup>17, 20</sup>. Vários métodos de tratamento têm sido empregados nestes casos, variando desde o uso de substâncias esclerosantes, colocação de prótese de silicone ou uso de uma



faixa de velcro comprimindo o defeito para obter sua redução até o fechamento definitivo, de acordo com DeLuca et al.<sup>17</sup>. Nesse estudo, 13 pacientes (39,39%) foram submetidos a fechamento primário e apenas 2 (15,38%) foram a óbito. Em 10 (30,30%) foi utilizada prótese de silicone ou silo e, nestes pacientes, a taxa de mortalidade foi maior (60,00%) que no grupo anterior. Apenas 1 (3,03%) foi submetido a enfaixamento, evoluindo para óbito. Em 7 (21,21%) foram utilizadas soluções esclerosantes e neste grupo, apenas 1 paciente (14,28%) foi a óbito (Tabela XII). De acordo com esses resultados, pode-se sugerir que o tratamento conservador com uso de soluções esclerosantes, nas onfaloceles volumosas, é um método seguro e relacionado a baixa mortalidade. Para os pequenos defeitos, o ideal é o fechamento primário, pois apresenta baixa taxa de mortalidade. Já, o tratamento com uso de prótese de silicone ou silo, foi o que apresentou o pior resultado, embora não se possa tomar esse dado como único responsável pelas mortes ocorridas nestes pacientes portadores de grandes onfaloceles.

O presente trabalho procurou contribuir com o esclarecimento dos principais fatores de risco que estão associados a mortalidade em recém-nascidos com onfalocele. Finalmente, espera-se que esse estudo possa servir de alerta para os fatores que influenciam na mortalidade dos pacientes portadores de onfalocele, e que podem ser minimizados tomando-se condutas adequadas a cada caso.

## **6. CONCLUSÕES**

1. A prematuridade está relacionada com maior taxa de mortalidade.
2. A necessidade de transporte para um centro de atendimento especializado, o tamanho da onfalocele e a associação com malformações graves, são fatores que podem aumentar a mortalidade.
3. O fechamento primário nas pequenas onfaloceles, e o uso de soluções esclerosantes nas grandes, são boas opções de tratamento.

## 7. REFERÊNCIAS

- ① Maksoud JG. Defeitos das regiões umbilical e paraumbilical. In: Maksoud JG. Cirurgia pediátrica. Rio de Janeiro: Revinter, 1998. p. 674-82.
2. Tracy Jr. TF. Abdominal wall defects. In: Oldham KT, Colombani PM, Foglia RP. Surgery of infants and children (Scientific principles and practice). Philadelphia: Lippincott-Raven, 1997. p. 1083-93.
3. Gaines BA, Holcomb GW, Neblet WW. Gastroschisis and omphalocele. In: Ashcraft, KW. Pediatric surgery. 3<sup>th</sup> ed. Philadelphia: WB Saunders Company, 1993. p. 639-49.
4. Donellan WL. Omphalocele and related anomalies. In: Donellan WL, Burrington JD, Kimura K, Schäfer JC, White JJ. Abdominal surgery of infancy and childhood. Luxemburgo: Harwood Academic Publishers, 1996. p. 27/1-27/15.
5. Kluth D, Lambrecht W. The pathogenesis of omphalocele and gastroschisis - An unsolved problem. *Pediatr Surg Int* 1996; 11 (2-3): 62-6.
6. Sabinston DC. Tratado de cirurgia (As Bases Biológicas da prática cirúrgica moderna). 15<sup>a</sup> ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1999. p. 1160-1.
7. Rowe MI, O'Neill Jr. JA, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. Abdominal wall, peritoneum and diaphragm. In: Rowe MI, O'Neill Jr. JA, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. *Essential of pediatric surgery*. St. Louis: Mosby-Year Book Inc., 1995. p. 436-9.
8. St-Vil D, Shaw KS, Lallier M, Yazbeck S, DiLorenzo M, et al. Chromosomal anomalies in newborns with omphalocele. *J Pediatr Surg* 1996; 31 (6): 831-4.

9. Fisher R, Attah A, Partington A, Dykens E Impact of antenatal diagnosis on incidence and prognosis in abdominal wall defects. *J Pediatr Surg* 1996; 31 (4): 538-41.
10. Dimitriou G, Greenough A, Mantagos JS, Davenport M, Nicolaidis KH. Morbidity in infants with antenatally-diagnosed anterior abdominal wall defects. *Pediatr Surg Int* 2000; 16 (5-6): 404-7.
11. Lurie S, Sherman D, Bukovsky I. Omphalocele delivery enigma: the best mode of delivery still remains dubious. *Eur J Obstet & Gynecol* 1999; 82 (1): 19-22.
12. How HY, Harris BJ, Pietrantonio M, Evans JC, Dutton S, et al. Is vaginal delivery preferable to elective cesarean delivery in fetuses with a known ventral wall defect? *Am J Obstet Gynecol* 2000; 182: 1527-34.
13. Wakhlu A, Wakhlu AK. The management of exomphalos. *J Pediatr Surg* 2000; 35 (1): 73-6.
14. Dunn JC, Fonkalsrud EW. Improved survival of infants with omphalocele. *Am J Surg* 1997; 173 (4): 284-7.
15. Tsakayannis DE, Zurakowski D, Lillehei C. Respiratory insufficiency at birth: a predictor of mortality for infants with omphalocele. *J Pediatr Surg* 1996; 31 (8): 1088-91
16. Skarsgard ED, Barth RA. Use of doppler ultrasonography in the evaluation of liver blood flow during silo reduction of a giant omphalocele. *J Pediatr Surg* 1997; 32 (5): 733-5.
17. DeLuca FG, Gilchrist BF, Paquette E, Wesselhoeft CW, Lucks FI. External compression as initial management of giant omphaloceles. *J Pediatr Surg* 1996; 31 (7): 965-7.
18. Vanamo K. Silo reduction of giant omphalocele and gastroschisis utilizing continuous pressure. *Pediatr Surg Int* 2000; 16 (7): 536-7.



19. Brown MF, Wright L. Delayed external compression reduction of an omphalocele (DECRO): an alternative method of treatment for moderate and large omphaloceles. *J Pediatr Surg* 1998; 33 (7): 1113-6.
20. Nuchtern JG, Baxter R, Hatch Jr. EI. Nonoperative initial management versus silon chimney for treatment of giant omphalocele. *J Pediatr Surg* 1995; 30 (6): 771-6.
21. Harjai MM, Bhargava P, Sharma A, Saxena A, Singh Y. Repair of a giant omphalocele by a modified technique. *Pediatr Surg Int* 2000; 16 (7): 519-21.
22. Puigdevall JC, Panzuto O, Albanesse O, Pedraza A, Prudent L. Uso de la compresión externa como tratamiento inicial del onfalocele gigante. *Rev Cir Infantil* 1997; 7 (1): 41-3.
23. Reynolds M. Abdominal wall defects in infants with very low birth weight. *Semin Pediatr Surg* 2000; 9 (2): 88-90.
24. Divisão territorial com indicação das mesorregiões e microrregiões geográficas e municípios de Santa Catarina. Divisão de pesquisa do estado de Santa Catarina. IBGE; 1997.
25. Bertagnon JRD, Segre CAM. Terminologia técnica do período neonatal. In: Segre CAM, Armellini PA, Marino WT. RN. 3ª ed. São Paulo: Sarvier, 1991. p. 3-7.
26. Pursley DM, Cloerthy JP. Identifying the high-risk newborn and evaluating gestacional age, prematurity, postmaturity, large-for-gestacional-age, and small-for-gestacional-age infants. In: Cloerthy JP, Stark AR. *Manual of neonatal care*. 3<sup>th</sup> ed. Boston: Little Brown Company, 1991. p. 85-103.

## **NORMAS ADOTADAS**

Este trabalho foi digitado segundo as normas da resolução nº 003/00 do colegiado do curso de graduação em medicina da Universidade Federal de Santa Catarina.

## RESUMO

O objetivo deste estudo foi analisar os fatores que influenciaram na mortalidade dos pacientes portadores de onfalocele. Foram analisados 33 pacientes atendidos no Hospital Infantil Joana de Gusmão entre janeiro de 1980 e junho de 2000. Treze pacientes (39,4%) eram meninos e 20 (60,6%) meninas. Da grande Florianópolis foram atendidos 9 pacientes, 2 (22,22%) foram a óbito, enquanto que 9 (39,13%) pacientes transferidos de outras regiões foram a óbito. Membranas íntegras estavam presentes em 27 pacientes (81,81%) e em 4 (12,12%) rotas; somente 1 (25%) dessas foi a óbito. Partos vaginais ocorreram em 12 crianças, com 5 (41,66%) óbitos. A mortalidade entre os pacientes nascidos de parto cesáreo foi de 29,41%. Dos nascidos pré-termo, 6 (60,00%) foram a óbito; pacientes nascidos a termo tiveram uma menor mortalidade, em torno de 22,22%. Treze pacientes apresentavam pequenas onfaloceles, com 2 óbitos (15,38%) neste grupo; 8 (44,44%) dos pacientes com grandes onfaloceles foram a óbito. Dois pacientes (33,33%) que nasceram com baixo peso foram a óbito e 9 (34,61%) dos nascidos acima de 2500g. Nos 20 pacientes (60,60%) com malformações associadas, 7 (35,00%) foram a óbito; pacientes sem malformação associada apresentaram 4 óbitos. Fechamento primário e uso de soluções esclerosantes tiveram mortalidade semelhante, 15,34% e 14,28% respectivamente. Conclui-se que a necessidade de transporte para centros especializados, tamanho da onfalocele, prematuridade e malformações graves associadas são fatores que aumentam a mortalidade.

## SUMMARY

The aim of this study was to analyse the factors that influence the mortality of infants with omphalocele. Thirty-three patients carried out in Hospital Infantil Joana de Gusmão between January 1980 to June 2000 were evaluated. Thirteen patients (39,4%) were males and 20 (60,6%) females. Nine came from Florianópolis and near regions, 2 (22,22%) of these died; 23 were transferred from other regions, and 9 (39,13%) died. The membranes were intact in 27 (81,81%) patients; 4 (12,12%) had ruptured ones, and 1 (25%) of these died. Vaginal delivery occurred in 12 cases, with 5 (41,66%) deaths. Among the children who had cesarean delivery, mortality rate was 29,41%. Six premature patients (60%) did not survive, babies who were born with gestational age above 38 weeks, had lower mortality rates, 22,22 percent. Thirteen babies had small omphaloceles, with 2 (15,38%) deaths in this group; 8 (44,44%) patients with large ones died. Regarding birth weight, 2 (33,33%) of those with low weight at birth, and 9 (34,61%) of those with more than 2500g, died. Of the 20 patients (60,60%) with associated abnormalities, 7 (35%) died; in the group of infants without other malformations there were 4 deaths. Primary closure and the use of escharotic agents showed similar mortality, 15,34% and 14,28% respectively. The need of transporting to specialized centers, size of omphaloceles, prematurity and serious associated malformations are conditions that increase the mortality.



# APÊNDICE

## Ficha de coleta de dados

- 1) Nome \_\_\_\_\_
- 2) Registro \_\_\_\_\_ 3) Sexo masculino  feminino
- 4) Procedência \_\_\_\_\_ 5) Diagnóstico pré-natal sim  não
- 6) IG ao diagnóstico \_\_\_\_\_ 7) Marcadores Fetais sim  não
- 8) Tipo de parto cesáreo  normal  9) pré-termo  termo  pós-termo
- 10) Peso ao nascimento \_\_\_\_\_ 11) Onfalocele integra  rota
- 12) Tamanho P  G  13) Conteúdo intestino  fígado  outros
- 14) Tipo de tratamento fechamento 1°   
conservador soluções esclerosantes   
uso de tela  n° de trocas \_\_\_\_\_  
enfaixamento
- 15) Malformações associadas má rotação do cólon   
hérnia diafragmática   
cardiopatias   
atresia do cólon   
fissura vésico-intestinal   
extrofia de bexiga   
extrofia de cloaca   
ânus imperfurado   
meningomielocele   
pentalogia de Cantrell (defeitos do esterno, diafragma, pericárdio e malformações cardíacas - *ectopia cordis*)   
síndrome de Beckwitt-Wiedemann ( macroglossia, gigantismo e hipoglicemia)   
trissomias 13-15 16-18   
outras

16) Complicações

---

---

---

17) Evolução

---

---

---

18) Observações

---

---

---

**TCC  
UFSC  
PE  
0451**

N.Cham. TCC UFSC PE 0451  
Autor: Arisa, Alessandro  
Título: Onfalocete : análise de 33 caso



972805735

Ac. 254046

Ex.1

Ex.1 UFSC BSCCSM