Onfalocele

Bruno Pinheiro Falcão, Evanayza Vieira de Sousa, Kalynne Rodrigues Marques, Rogério de Araújo Medeiros

INTRODUÇÃO

A onfalocele é um defeito em formato de funil que ocorre na parte central da parede abdominal, através do qual há uma protrusão visceral, revestido por uma membrana composta de âmnio e peritônio na base do cordão umbilical. Essa anomalia é causada por uma falha da junção da musculatura da parede abdominal na linha média durante o desenvolvimento fetal. Seu tamanho e sua localização têm importantes implicações no tratamento, sendo muito frequente a ocorrência de malformações associadas.

O conteúdo do saco pode incluir apenas intestino, mas o fígado e todas as vísceras abdominais podem estar herniadas. Nesses casos, a cavidade abdominal pode ser pequena, havendo muita dificuldade para redução do conteúdo herniado. A incidência situa-se entre 1,5-3:10.000 nascimentos. Ela está associada com idade materna avançada, sendo que a maioria das mães tem 30 anos ou mais.

A gênese embriológica da onfalocele ainda não está suficientemente esclarecida. Sabe-se que as onfaloceles grandes são caracterizadas pela presença de parte do fígado no saco herniário e parece ser resultado do desenvolvimento deficiente dos discos laterais do mesoderma embrionário, enquanto as onfaloceles pequenas são atribuídas à falha do fechamento dos discos laterais ou à falha do retorno do intestino para a cavidade abdominal após 12 semanas de gestação.

CLASSIFICAÇÃO

De acordo com o tamanho do defeito da parede abdominal anterior e do volume do conteúdo do saco herniário, podemos identificar onfaloceles como pequenas (< 5 cm), grandes (> 5 cm) e gigantes (contendo todo o fígado). O conteúdo de onfaloceles equenas são alças intestinais, enquanto nas grandes e gigantes podemos observar alças intestinais e algumas vísceras como o fígado.

DIAGNÓSTICO

O diagnóstico pode ser realizado no período pré-natal ou no pós-natal, a partir de anamnese, exame físico e exames complementares. No período pré-natal, pode ser realizada a ecografia, sendo realizado cuidadoso exame para excluir outras malformações. Indica-se a realização de amniocentese para detectar anormalidade cromossômica.

Caso não tenha diagnóstico pré-natal, o diagnóstico pós-natal é fundamental e deve ser feito no momento do parto, logo após o nascimento da criança. É importante colher a história clínica, visualizar e identificar a presença de uma membrana composta de âmnio e peritônio na base do cordão umbilical, avaliar o tamanho e localização do saco, identificar a presença de intestino, fígado e outras vísceras abdominais, avaliar capacidade abdominal visando redução do conteúdo herniado, e

DOI: 10.59290/978-65-6029-180-5.26

já devem ser realizadas todas as manobras iniciais de cuidado para evitar o rompimento da membrana. É necessário o uso de exames complementares como a ecografia de rins e vias urinárias e o ecocardiograma para excluir alterações associadas.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Gastrosquise;
- Herniação do cordão umbilical;
- Síndrome de *body stalk*;
-Pentalogia de Cantrell;
- Extrofia de cloaca (**Figura 26.1**).

TRATAMENTO

É definido a partir das características clínicas, priorizando-se a estabilização do paciente, pois não se trata de casos urgentes, já que a membrana que recobre as vísceras oferece certo grau de proteção. Os cuidados são basicamente os mesmos referidos para a gastrosquise, sendo inicialmente não cirúrgico, com a cobertura com plástico filme ou compressa estéril, observação de outras malformações associadas, passagem de sonda orogástrica para descompressão, acesso venoso e avaliação da necessidade de antibióticoprofilaxia e reposição hidroeletrolítica. Devido à membrana protetora sobre as alças intestinais, a necessidade hídrica de manutenção e o tempo de íleo prolongado no pós-operatório são menores do que na gastrosquise. As **Figuras 26.2 e 26.3** são exemplos de tratamento cirúrgico.

Em onfaloceles com defeitos pequenos a moderados, é possível o fechamento primário (**Figura 26.3**), usando as mesmas manobras descritas para gastrosquise. Nas onfaloceles gigantes, nas quais o intestino e o fígado são exteriorizados através de um defeito aponeurótico > 8-10 cm, é difícil e arriscado o fechamento primário. Para estes defeitos, podem-se utilizar silo de silicone ou tratamento não cirúrgico, através de aplicação de nitrato de prata ou sulfadiazina sobre a membrana protetora para epitelizar e posteriormente realizar o fechamento da parede como uma hérnia ventral gigante (**Figura 26.4**). Para os casos mais complicados, o curativo de Abello (**Figura 26.5**) pode ser uma boa opção, sendo realizado através da aproximação das bordas com um curativo de hidrocoloide, que vai sendo reduzido progressivamente a beira leito para onfaloceles gigantes, durante o período de internação na unidade de tratamento intensivo. Quando for usado o silo de silicone, o fechamento da parede pode ocorrer entre 5 a 7 dias, a depender da capacidade e pressão abdominal. A partir desse período ocorre aumento expressivo da incidência de infecção e do risco de sepse.

Na onfalocele rota (**Figura 26.6**) a cirurgia é urgente e a conduta a ser seguida é semelhante à da gastrosquise. A morbidade e a mortalidade na onfalocele estão mais relacionadas às malformações associadas do que ao defeito de parede. Nos casos de paciente com cardiopatia ou malformações que instabilize à mínima manipulação, mesmo em onfalocele menor, o tratamento deve ser conservador.

Figura 26.1 Extrofia de cloaca



Fonte: Acervo pessoal.

Figura 26.2 Tratamento cirúrgico na onfalocele



Fonte: Acervo pessoal.

Figura 26.3 Fechamento primário na onfalocele (antes e depois)



Fonte: Acervo pessoal.

Figura 26.4 Fechamento secundário na onfalocele, com uso de silo (antes e depois)



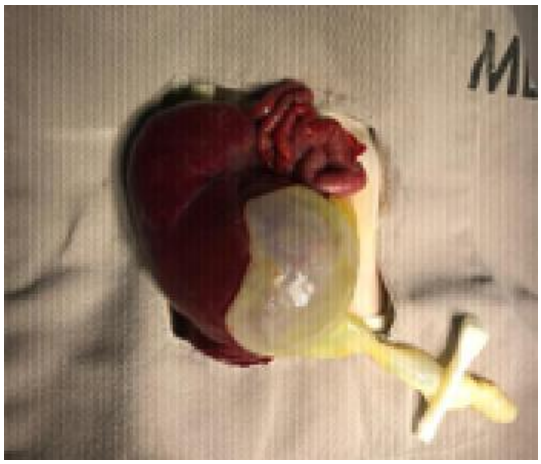
Fonte: Acervo pessoal.

Figura 26.5 Imagem exemplificando o curativo de Abello para onfaloceles gigantes



Fonte: Acervo pessoal.

Figura 26.6 Onfalocele rota com necessidade de silo



Fonte: Acervo pessoal.

MALFORMAÇÕES ASSOCIADAS

Na onfalocele, a ocorrência de sepse é frequente e o índice de mortalidade é mais elevado em decorrência das malformações associadas, principalmente cardíacas, cerebrais e hipoplasia torácica asfixiante (Síndrome de Jeune).

Recém-nascidos com onfalocele têm alta incidência (50 a 70%) de outras malformações, sendo a anormalidade cardíaca a mais comum, seguida pela músculo-esquelética, gastrointestinal e geniturinária. Em 30% dos recém-nascidos, há anormalidades cromossômicas, especialmente trissomias do 13,14,15,18, e menos comumente do 21. Há associação com síndrome de Beckwith-Wiedemann (**Figura 26.7**), em 10% dos casos, caracterizada por macroglossia, organomegalia, hipoglicemia precoce e risco aumentado de desenvolvimento de tumor de Wilms, hepatoblastoma e neuroblastoma posteriormente na infância. Defeitos predominantemente superiores resultam em onfalocele epigástrica, que pode estar associada com hérnia diafragmática anterior, fissura esternal, defeitos pericárdicos e cardíacos. Quando esses defeitos ocorrem juntos, são conhecidos como "Pentalogia de Cantrell". Quando o defeito for caudal, a onfalocele pode estar associada com extrofia de bexiga ou cloaca (**Figura 26.1**).

Figura 26.7 Imagens exemplificando a síndrome de Beckwith Wiedemann



Fonte: Acervo pessoal.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ALVES, F.O. *et al.* Manejo da onfalocele e da gastrosquise no recém-nascido. Acta Médica, v. 36, 2015.

BOECHAT, P.R. *Patologia cirúrgica do recém-nascido*. Rio de Janeiro: FIOCRUZ, 2004.

HOLCOMB, G.W. *et al. Ashcraft's pediatric surgery*. 7. ed. Edinburgh: Elsevier, 2020.

KIYOHARA, M.Y. *Onfalocele fetal*: associação das relações entre o tamanho da onfalocele e circunferência cefálica e abdominal, com morbidade

e mortalidade pós-natal [dissertação]. São Paulo: Universidade de São Paulo, 2012.

MATOS, A.P.P. *et al.* Avaliação do abdome fetal por ressonância magnética. Parte 2: malformações da parede abdominal e tumores. *Radiologia Brasileira*, v. 51, p. 187, 2018.

MUSTAFA, S.A. *et al.* Onfalocele: prognóstico fetal em 51 casos com diagnóstico pré-natal. *Revista Brasileira de Ginecologia e Obstetrícia*., Rio de Janeiro, v. 23, p. 31, 2001.

TOWNSEND, C.M. *et al*. *Sabiston Tratado de cirurgia*: a base biológica da prática cirúrgica moderna. 19. ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2015.