

**PERFIL EPIDEMIOLÓGICO E AVALIAÇÃO DA
ATENÇÃO PRÉ E PÓS-NATAL NOS PACIENTES
PORTADORES DE ONFALOCELE TRATADOS NO
INSTITUTO DE MEDICINA INTEGRAL PROF.
FERNANDO FIGUEIRA (IMIP): UM ESTUDO
DESCRITIVO**

**EPIDEMIOLOGIC PROFILE AND PRE AND POST-
NATAL CARE ASSESSMENT IN PATIENTS WITH
OMPHALOCELE TREATED AT THE INSTITUTO DE
MEDICINA INTEGRAL PROF. FERNANDO FIGUEIRA
(IMIP): A DESCRIPTIVE STUDY**

Luciana Santana Lima^{1,2}

Rodrigo Melo Gallindo ¹

Camila de Lima França¹

Deborah de Albuquerque Beltrão Amorim¹

Pamella Schneider Gallindo Martins Mélo¹

¹Faculdade Pernambucana de Saúde – Av. Mal. Mascarenhas de Morais,
4861- Imbiribeira- Recife-PE; CEP: 51180-001

² Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira – R. dos
Coelhos, 300, Boa Vista- Recife-PE; CEP: 50.070-550.

**PERFIL EPIDEMIOLÓGICO E AVALIAÇÃO DA
ATENÇÃO PRÉ E PÓS-NATAL NOS PACIENTES
PORTADORES DE ONFALOCELE TRATADOS NO
INSTITUTO DE MEDICINA INTEGRAL PROF.
FERNANDO FIGUEIRA (IMIP): UM ESTUDO
DESCRITIVO**

**EPIDEMIOLOGIC PROFILE AND PRE AND POST-
NATAL CARE ASSESSMENT IN PATIENTS WITH
OMPHALOCELE TREATED AT THE INSTITUTO DE
MEDICINA INTEGRAL PROF. FERNANDO FIGUEIRA
(IMIP): A DESCRIPTIVE STUDY**

Autor responsável pela correspondência:

PROF. DRA. LUCIANA SANTANA LIMA

Mestre em Saúde Materno Infantil pelo IMIP

Especialista em Cirurgia Pediátrica e Cirurgia Pediátrica Oncológico pela

Sociedade Brasileira de Cirurgia Pediátrica

Coordenadora da Enfermaria de Cirurgia Pediátrica do IMIP

Preceptora da Residência de Cirurgia Pediátrica do IMIP

PRO. DR. PHD RODRIGO MELO GALLINDO

Tutor do curso de Medicina da Faculdade Pernambucana de Saúde
Cirurgião Pediátrico do Instituto de Medicina Integral Prof. Fernando

Figueira

Mestre e Doutor em Ciências pela Faculdade de Medicina de
Ribeirão Preto Universidade de São Paulo (FMRP-USP).

CAMILA DE LIMA FRANÇA

Estudante do 6º ano de Medicina da Faculdade Pernambucana de Saúde

DEBORAH DE ALBUQUERQUE BELTRÃO AMORIM

Estudante do 6º ano de Medicina da Faculdade Pernambucana de Saúde

PAMELLA SCHNEIDER GALLINDO MARTINS MÉLO

Estudante do 6º ano de Medicina da Faculdade Pernambucana de Saúde

Financiamento: o presente estudo foi financiando exclusivamente pelos seus autores,
não apresentando nenhum tipo de financiamento externo.

Declaramos não haver conflitos de interesse.

RESUMO:

INTRODUÇÃO: onfalocele é uma malformação congênita da parede abdominal anterior, frequentemente relacionada a outras malformações. Na literatura internacional, sua taxa de mortalidade varia entre 5-30% dos casos. **OBJETIVO:** avaliar perfil epidemiológico e assistência pré e pós-natal dos pacientes portadores de onfalocele nascidos e tratados no IMIP. **MÉTODOS:** estudo retrospectivo, descritivo, do tipo corte transversal, em pacientes com onfalocele, nascidos no IMIP no período de janeiro de 2005 a dezembro de 2015. Os dados foram obtidos via análise de prontuários dos neonatos e de suas genitoras. Foram excluídos os prontuários com mais de 50% das informações ausentes ou que não puderam ser resgatados pelo Arquivo do IMIP. **RESULTADOS:** avaliou-se 42 prontuários acerca dos aspectos maternos e fetais. Observou-se uma idade materna média de 25,8 anos, com diagnóstico pré-natal em 76,2% dos casos. A via de parto predominante foi a cesariana (83,3%). Em relação às complicações, evidenciou-se elevada taxa de sepse (42,9%) e de malformações associadas (61,9%). A taxa de mortalidade foi de 47,6%. **CONCLUSÃO:** observou-se que as características epidemiológicas levantadas em nosso estudo corroboram com boa parte dos dados mencionados na literatura. Dos índices considerados divergentes, especial importância deve ser dada às altas taxas de sepse e óbito encontradas. **PALAVRAS-CHAVE:** enxofalia, epidemiologia, diagnóstico pré-natal, complicações, mortalidade.

ABSTRACT:

INTRODUCTION: omphalocele is a congenital malformation of the anterior abdominal wall, frequently related to other malformations. In the international literature, its mortality rate varies between 5-30% of cases. **OBJECTIVE:** to evaluate the epidemiological profile and pre and postnatal care of patients with omphalocele born and treated at IMIP. **METHODS:** a retrospective, descriptive, cross-sectional type study of patients with omphalocele born in the IMIP from January 2005 to December 2015. Data were obtained by analyzing the records of neonates and their mothers. Records with missing information above 50% or which could not be rescued by the IMIP Archive were excluded. **RESULTS:** 42 medical records on maternal and fetal aspects were evaluated. An average maternal age of 25.8 years, with prenatal diagnosis in 76.2% of the cases, was observed. The predominant route of delivery was cesarean section (83.3%). In relation to complications, a high sepsis rate (42.9%) and associated malformations (61.9%) were found. The mortality rate was 47.6%. **CONCLUSION:** it was observed that the epidemiological characteristics raised in our study corroborate with much of the data mentioned in the literature. Of the indices considered divergent, special importance must be given to the high rates of sepsis and death found.

KEY WORDS: omphalocele, epidemiology, prenatal diagnosis, complications, mortality.

SUMÁRIO

I. INTRODUÇÃO:	1
II. MÉTODOS:	5
III. RESULTADOS:.....	6
IV. DISCUSSÃO:.....	9
V. CONCLUSÃO:	16
VI. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS:	17
TABELAS:	21

I. INTRODUÇÃO:

A onfalocele é uma malformação congênita da linha média da parede abdominal anterior. É caracterizada pela ausência de músculo, fáscia e pele¹ e tem como consequência a herniação patológica das vísceras abdominais por meio do cordão umbilical.²

Sua incidência é de cerca de 1 para cada 4.000 a 6.000 nascidos vivos,^{1,3} sendo um dos defeitos mais comuns da parede abdominal em neonatos.² Apresenta-se com maior frequência em recém-nascidos (RNs) do sexo masculino (1,5-2:1)⁴ e em filhos de gestantes nos extremos da idade reprodutiva, especialmente naquelas de idade avançada.²

Não há padronização quanto à classificação das onfaloceles. A mais comumente utilizada é em relação aos órgãos envolvidos, podendo ser dividida em pequena (que não incluem o fígado), gigante (quando o fígado está incluso) ou rota (na presença da herniação com membrana rota). Outra classificação adotada é de acordo com o tamanho da falha, sendo divididas em pequenas (<5 cm), grandes (> 5 cm) ou gigantes (contendo todo o fígado). Porém, certos autores já consideram como gigantes aquelas maiores que 5 cm ou aquelas que contém mais do que 75% do fígado.²

Vários diagnósticos diferenciais da onfalocele são possíveis: hérnia intestinal fisiológica, hérnia umbilical, extrofia de bexiga, extrofia cloacal⁵ e, sendo o principal deles, a gastrosquise. Esta se diferencia da onfalocele pelo conteúdo abdominal se localizar em região paraumbilical, envolto apenas pelo peritônio visceral.⁶ Outra diferença diz respeito ao prognóstico das duas entidades, que é muito influenciado pelas malformações associadas. A onfalocele está associada a malformações em 66-81% dos casos, enquanto que a gastrosquise apresenta uma frequência menor, logo, um prognóstico geralmente mais favorável.^{2,7} Além disso, as malformações associadas à

gastrosquise geralmente são relacionadas ao trato gastrointestinal, enquanto que as associadas à onfalocele podem envolver outros sistemas.^{5,7}

De 24 a 56% dos pacientes com onfalocele apresentam alterações de cariótipo, sendo as principais patologias as trissomias dos cromossomos 13 e 18.² É importante observar que há maior incidência de anomalias cromossômicas quando há outros tipos de malformações associadas ou quando a hérnia é pequena.¹ O defeito cardíaco, presente em 30-50% dos pacientes,^{5,7} é a má formação concomitante mais prevalente.² Também é comum a associação de múltiplas malformações, constituindo síndromes, como a Pentalogia de Cantrell (defeitos da parede abdominal, terço inferior do esterno, diafragma, pericárdio e coração), a Síndrome de Beckwith-Wiedemann (onfalocele, macroglossia e gigantismo)¹ e a Síndrome OEIS (epônimo em inglês para: onfalocele, extrofia de bexiga, ânus imperfurado e defeitos medulares).²

O diagnóstico da onfalocele é feito principalmente pela ultrassonografia (USG), porém só pode ser confirmado após a 12ª semana de gestação, quando a hérnia fisiológica já foi reduzida.² Existe ainda a possibilidade do diagnóstico via USG ser feito mais precocemente, quando o fígado está herniado, já que esse evento nunca é fisiológico.^{2,5}

Uma vez diagnosticada a onfalocele é indicado que a paciente mantenha um acompanhamento através da USG,⁴ sendo encaminhada a centros terciários, que possam oferecer cuidados intensivos ao RN. A ausência do diagnóstico pré-natal e, conseqüente não encaminhamento a centros especializados, relaciona-se com maior taxa de mortalidade.⁵

Existe ainda muita controvérsia sobre qual seria a melhor via de parto para fetos com onfalocele. Alguns autores defendem que o parto cesáreo teria vantagem sobre o parto vaginal, devido ao risco aumentado de rotura de saco herniário e cordão umbilical

e de contaminação no canal vaginal que a via baixa apresenta. Empiricamente, tem sido sugerido a via alta por tais razões. Porém, não existem estudos randomizados comparando as duas vias que comprovem esse fato.^{1,8} Há inclusive um estudo, com outra finalidade, que apresentou uma maior taxa de sobrevivência naqueles cujo parto havia sido via vaginal.⁸ Outros autores defendem que a via de parto deve ser escolhida com base no tamanho do conteúdo herniado, tendo onfaloceles grandes a indicação de cesárea. Além disso, para definição da via de parto deve-se levar em consideração diversas variáveis, principalmente as anomalias associadas e o acesso a centros terciários.^{1,8} Sugere-se assim, que pacientes com defeito isolado na parede abdominal podem ser submetidos a parto vaginal, estando o cesáreo indicado por razões obstétricas.⁸

O tratamento ideal da onfalocele é o fechamento cirúrgico primário. Porém nem sempre ele é possível. Em onfaloceles grandes há uma desproporção conteúdo/continente.⁹ Logo, a redução das alças em uma única etapa poderia levar a um quadro de síndrome compartimental. Assim, nos casos de onfaloceles maiores que não puderem ser corrigidos pelo fechamento primário, alguns métodos de redução estagiada podem ser eficazes. Atualmente o tratamento descrito por Allen e Wrenn, com base no anteriormente proposto por Schuster, é o mais utilizado. Este consiste em colocar uma tela de silicone reforçada envolvendo as alças intestinais sob a forma de cilindro ou silo. Diariamente, o conteúdo do silo é reduzido, visando a redução da hérnia no menor tempo possível.⁸ Entretanto, intercorrências como a deiscência da linha de sutura da prótese e peritonite podem ocorrer e são responsáveis por níveis significativos de morbimortalidade.¹⁰

Outra medida terapêutica é o tratamento conservador, utilizado principalmente para onfalocele gigantes, visando evitar as complicações anteriormente citadas. Consiste

no uso de substâncias esclerosantes, como álcool, iodopovidine, sulfadiazina de prata, entre outros.^{11,12} Essas substâncias promoveriam um processo de epitelização, o que permite ao RN mais tempo para estabilização das possíveis comorbidades, evitando uma cirurgia de grande porte ainda no período neonatal. Esse método também traz vantagem na redução dos tempos de internação hospitalar, em unidade de terapia intensiva (UTI) e de ventilação mecânica. Ademais, postergar a cirurgia possibilita o desenvolvimento da cavidade abdominal que será capaz de alojar mais vísceras, diminuindo a falha. Assim, conforme cada caso, após alguns meses, a criança poderá ser submetida a uma cirurgia para correção da hérnia ventral que foi formada durante processo.¹¹

O prognóstico para crianças com onfalocele é influenciado principalmente pelo tamanho da onfalocele e pelas anormalidades genéticas/estruturais que coexistam com tal patologia.³ Observa-se que a mortalidade varia de 5-30%, devido as malformações associadas.⁴ Fatores como ruptura pré-natal do saco membranosos, RN prematuro ou de baixo peso e angústia respiratória perinatal,¹⁰ também pioram o prognóstico.⁴ Porém, quando encontrada isoladamente, o quadro é mais favorável, com taxa de sobrevida após cirurgia chegando a aproximadamente 90%, em alguns estudos.^{13,14}

Após a busca ativa por artigos e dados sobre a onfalocele, observa-se que há poucas informações, principalmente nacionais. Dada a importância da patologia e a falta de dados, faz-se necessária melhor análise dos casos. Analisando os dados nacionais, novos horizontes serão abertos e poderemos ter melhor noção sobre o quadro brasileiro.

II. MÉTODOS:

Foi realizado um estudo descritivo, retrospectivo, tipo corte transversal em pacientes diagnosticados com onfalocele e nascidos no IMIP, hospital referência em malformações congênitas no estado de Pernambuco. Os dados foram obtidos por meio da coleta de prontuários dos RNs e suas respectivas genitoras. Foram incluídos todos os pacientes que nasceram com onfalocele entre 01 de janeiro de 2005 e 31 de dezembro de 2015, sendo excluídos os prontuários com mais de 50% das informações ausentes ou que não puderam ser resgatados pelo Arquivo do IMIP.

As seguintes informações foram coletadas:

Dados da genitora: idade da genitora no dia do parto, escolaridade; Dados do pré-natal: realização do pré-natal, histórico obstétrico, diagnóstico pré-natal da onfalocele; Dados do parto e puerpério imediato: data do parto, idade gestacional, tipo de parto e sua indicação, caso parto cesáreo, correlação do peso ao nascer do RN com a idade gestacional, sexo do RN, presença de outras malformações; Dados da assistência pós-natal: data do diagnóstico, se pós-natal, realização de cirurgia (caso cirurgia realizada), tipo de cirurgia realizada (fechamento primário ou estadiado), intervalo parto-cirurgia, evolução para sepse, data de início da alimentação; Dados do desfecho: alta ou óbito, data do desfecho e sua causa, se óbito e tempo de internamento.

Foram utilizados os Softwares SPSS 13.0 (Statistical Package for the Social Sciences) para Windows e Excel 2010. Os resultados estão apresentados em forma de tabela gráfico com suas respectivas frequências absolutas e relativas. As variáveis

numéricas estão representadas pelas medidas de tendência central e medidas de dispersão.

O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade Pernambucana de Saúde, sob o número: 61731916.4.0000.5569.

III. RESULTADOS:

Foram analisados os prontuários de 42 RNs portadores de onfalocele e de suas genitoras. Observou-se que a média e mediana da idade materna foram, respectivamente, 25,8 e 25. Em relação à escolaridade, foi constatado que 21 (50%) apresentavam entre 8-11 anos de estudo. A maioria das genitoras (88,1%) negou uso de álcool ou tabagismo durante a gestação, sendo que 60% das que afirmaram fumar relatavam ter o consumo de <10 cigarros/dia. Apenas metade dos prontuários constava informação a respeito da presença de malformações na família, sendo que três (7,1%) pacientes apresentavam esse histórico e 18 (42,9%) não.

Todas as genitoras tiveram acompanhamento pré-natal, com 73,8% apresentando um número maior ou igual a seis consultas. O diagnóstico da malformação antes do nascimento foi obtido em 32 (76,2%) casos, através da USG. Em oito (19,0%) casos o diagnóstico foi pós-natal e em dois (4,8%) não foi possível extrair essa informação do prontuário. Dentre as pacientes que obtiveram o diagnóstico pré-natal, quatro (21,1%) o tiveram no segundo trimestre de gestação e 15 (78,9%), no terceiro trimestre. 13 (31,0%) pacientes apresentavam outras alterações associadas no exame de USG, sete (16,7%) apresentavam apenas a onfalocele e em 22 (52,4%) casos não constava essa informação do prontuário. Considerando apenas os pacientes com alterações associadas no USG, a cardiopatia foi a alteração mais comum, correspondendo a 38,5% dos casos.

Em relação a via de parto, observamos que 7 (16,7%) pacientes evoluíram para o parto vaginal, enquanto 35 (83,3%) foram submetidas à cesariana, das quais 22 (62,8%) tiveram como única indicação do parto cirúrgico a onfalocele. Observamos uma discreta predominância do sexo feminino (52,4%) em relação ao masculino (40,5%). Três de nossos pacientes (7,1%) apresentaram sexo indeterminado, devido a casos de síndrome da regressão caudal e genitália ambígua.

Em nossa amostra, 11 (26,2%) pacientes nasceram pré-termo, ao passo que 31 (73,8%) foram termos. Quanto à correlação peso x idade gestacional, observamos uma predominância de RNs adequados para idade gestacional (78,6%), enquanto que 14,3% e 7,1% foram considerados, respectivamente, pequenos e grandes para a idade gestacional. Em relação ao tamanho da falha da parede abdominal, apenas 16 prontuários continham essa informação. Considerando apenas esse grupo, a média e a mediana do tamanho da falha foram, em centímetros de diâmetro, 5,2 e 5,0, respectivamente.

Após o nascimento, foi constatado que 26 (61,9%) RNs apresentavam outra malformação associada à onfalocele, tendo a maioria destes (65,4%) cardiopatia congênita. Em relação ao tratamento, observamos que 23 (54,8%) RNs receberam apenas o tratamento conservador, enquanto que em 19 (45,2%) foi optado pelo tratamento cirúrgico. Destes, a maioria (78,9%) foi submetida ao fechamento primário. O intervalo parto-cirurgia foi menor que 48 horas para 11 (26,2%) pacientes, entre 48 horas e um mês de vida para três (7,1%) pacientes e maior que um ano para cinco (11,9%). Observou-se também que o intervalo médio para início da dieta foi de 4,7 ($\pm 12,6$) dias e o intervalo médio de internamento foi de 16,6 ($\pm 23,4$) dias.

Quanto às complicações, encontramos que 42,9% da nossa amostra evoluiu com sepse, 7,1% apresentaram infecção de ferida operatória e 54,8% apresentaram outro tipo

de complicação. Neste último grupo, a complicação mais comum foi onfalocele rota (17,4%). Nosso estudo evidenciou, ainda, uma taxa de mortalidade de 47,6%, sendo que 11 (55,0%) desses pacientes tiveram como causa do óbito a sepse (Tabela 1).

IV. DISCUSSÃO:

Durante nossa pesquisa, observamos discordância com a literatura no que diz respeito à idade materna. Em nossa amostra, o número de gestantes com idade menor que 20 anos, considerado idade materna jovem, prevalece sobremaneira ao número de gestantes com idade maior que 20 anos. Esse dado vai de encontro à literatura, que aponta a idade materna jovem como um fator de risco.¹⁵

Não se estabeleceu em nossa pesquisa a relação com o tabagismo, considerado um fator de risco para desenvolvimento de onfalocele na literatura.¹⁶ A maioria de nossas genitoras (88,1%) se dizia não fumante, ao contrário do relatado por Axt et al,¹⁷ Botto et al.¹⁸ e Hwang et al.¹⁹ Esse dado pode estar mascarado se levarmos em consideração que o hábito de fumar causa constrangimento, sobretudo em gestantes, que podem ter omitido a carga tabágica ou o ato em si. Com relação ao etilismo, os dados na literatura são conflitantes. Revisão de artigos realizado por Frolov et al¹⁵ relata o consumo de álcool como tendo baixo potencial como fator de risco para onfalocele. No entanto, Bird et al,¹⁶ em seu estudo de caso-controle, encontrou que gestantes com fetos portadores de onfalocele consumiram mais álcool que o controle. Em nossa pesquisa, a maioria das mães (88,1%) alegaram não fazer uso durante a gravidez, porém, tal como o tabagismo, esse dado pode não ser fidedigno. No que diz respeito ao uso de medicamentos, apesar de existir estudo que associa desenvolvimento da onfalocele ao uso de ibuprofeno,¹⁶ não encontramos essa relação.

Em nossa análise, a maioria dos casos de onfalocele foi diagnosticada durante o pré-natal (76,2%), concordando com a literatura.²⁰ Em diversos artigos, tal diagnóstico foi realizado principalmente entre o primeiro e segundo trimestres de gestação.^{17,21-23} Salihu et al,²⁰ a título de exemplo, menciona o achado entre a 12^a e 24^a semanas de gestação, com dois casos excepcionais diagnosticados com 30 e 40 semanas. Já em

estudo retrospectivo brasileiro,¹ o achado é descrito numa idade gestacional média de 28 semanas. Em desacordo com a literatura internacional e em maior conformidade com a literatura brasileira, nosso projeto demonstrou que a maior parcela dos diagnósticos realizados via USG foi efetuada no terceiro trimestre de gestação (78,9% das pacientes que possuíam os informes da USG descrita em prontuário). É possível que tal divergência seja secundária às recomendações do Ministério da Saúde²⁴ quanto a rotina de solicitação de USG em gestação de baixo risco. Para o Ministério da Saúde, a USG de rotina fica indicada apenas na primeira consulta ou primeiro trimestre, não havendo menção no caderno sobre a realização de USG morfológica de segundo trimestre de rotina em pacientes de baixo risco. Assim, o diagnóstico pode terminar por ser retardado para quando a gestante for submetida a um novo exame ultrassonográfico, indicado por outros motivos.

Observamos, ainda, que 38,5% de nossos pacientes que apresentavam alterações ultrassonográficas concomitante à onfalocele, apresentavam como tal alteração a cardiopatia. Artigo brasileiro¹ descreve número semelhante de pacientes portadores de onfalocele com cardiopatia associada ao exame de ultrassom. Assim, os dados encontrados estão de acordo com as noções da literatura,⁷ que mencionam a anormalidade cardíaca como sendo comum entre os pacientes portadores de onfalocele.

Em relação a via de parto, observamos em nossa amostra que a maioria significativa ocorreu por via alta, sendo apenas 16,7% por via vaginal. Das 35 cesarianas, 62,8% tinham a onfalocele como única indicação do parto operatório. Tal dado encontra-se em consenso com diversos estudos,^{20,25,26} que relatam a cesárea como via de parto mais realizada diante de onfalocele. Dentre eles, um estudo retrospectivo realizado na Alemanha²⁰ apresentava como protocolo de serviço a realização de cesárea se onfalocele previamente diagnosticada. Em contraponto, artigo americano,²⁷ realizado

com o objetivo de avaliar a diferença da morbimortalidade entre os neonatos nascidos por parto vaginal e parto cesáreo em pacientes portadores de gastrosquise ou onfalocele, não encontrou diferença estatisticamente significativa entre as duas vias. Deve-se levar em consideração que nesse estudo foram excluídos pacientes com múltiplas anormalidades congênitas, anormalidades cromossômicas ou fígado extracorpóreo, alterações estas que estão associadas a uma parcela importante dos pacientes portadores de onfalocele.^{1,28-30} Dessa forma, levando em consideração tal análise, acrescida da importância da via obstétrica como fisiológica e relacionada a um menor número de complicações,³¹ é possível que uma porcentagem das pacientes submetidas a parto cesariano por onfalocele poderiam conceber via parto vaginal, diante de uma avaliação rigorosa da onfalocele e de suas alterações associadas.

A idade gestacional média de nascimento em nossa pesquisa foi de 38 semanas e se encontra em concordância com análises encontradas na literatura.^{23,25,26,32} Quanto ao sexo, observamos uma ligeira predominância do sexo feminino, diferente do padrão encontrado em outros artigos.^{6,15,26,28} Quanto ao peso de nascimento, o baixo peso correspondeu a apenas 33,3%. A maioria dos pacientes apresentou peso > 2500g, assim como a maioria tinha peso adequado para a idade gestacional ao nascer (78,6%). Esses dados concordam com o encontrado por Kiyohara² e Henrich et al,²³ que relata média de peso de 2980g. Em discordância com nossos achados, Mustafá et al¹ encontrou média de peso de 1800g, o que pode ser devido a diferença entre as amostragens. Mustafá et al¹ apresenta uma amostragem maior (51x42), com uma quantidade maior de pacientes apresentando anormalidades cromossômicas ou malformações (40x26), o que pode influenciar no peso de nascimento dos RNs. O tamanho da falha abdominal é um possível fator prognóstico, visto que aquelas > 4cm estão possivelmente relacionadas a um maior número de anormalidades associadas.²⁸ A média do tamanho da falha na

literatura³²⁻³⁴ foi compatível com a média encontrada em nossa amostragem, de aproximadamente 5cm. Contudo, vale ressaltar que em apenas 38% de nossos prontuários constava essa informação.

A taxa de malformações associadas à onfalocele encontrada em nossa pesquisa foi similar à encontrada em outras análises literárias,^{7,17,19,20,26,30,32,35} mas está em discordância à Heider et al,²⁵ que relata uma quantidade mais baixa de malformações associadas (15/36). Possivelmente Heider et al²⁵ encontra-se em desacordo com nossos dados e de outros trabalhos pelo fato de que sua análise levou em consideração apenas pacientes com cariótipos normais, e estes não foram excluídos de nossa análise e nem dos estudos supracitados. Através de nossa análise não é possível formentar a hipótese de que alterações cromossômicas aumentem as taxas de pacientes portadores de onfalocele, isolada ou com outras malformações associadas, visto que o estudo genético dos pacientes não foi realizado de rotina em nosso serviço. Mas, ainda assim, dados de análises em literatura^{17,19,20,26,30} relatam taxas significativas mostrando a relação entre onfalocele e alterações cromossômicas, o que impulsiona tal presunção.

Na literatura, também é possível constatar que, além das alterações genéticas, a cardiopatia é encontrada de forma bastante frequente,^{19,20,25,26,32,35} com estudo mostrando essa associação em 30-50% dos casos.³⁶ Corroborando com a literatura, a alteração cardíaca foi a mais encontrada em nossos pacientes após o nascimento (40,5%) e ela encontrava-se associada à outras alterações em 11,9% dos casos.

Stringel et al³⁷ relata correção cirúrgica em 56 de 79 de seus pacientes, todos eles apresentando defeitos de tamanho médio ou grande, considerados pelo autor como 4-6cm e maior que 6cm, respectivamente. Tendo em vista que a média do tamanho da falha encontrada em nossa análise foi de 5cm e no fato de haver uma preponderância no número de pacientes submetidos à correção cirúrgica em algum momento de sua

vida,^{1,17,23,25,35} sendo várias delas realizadas via fechamento primário,^{17,23,32,38} seria de esperar uma taxa razoável de pacientes submetidos à tratamento cirúrgico em nosso serviço. De fato, consentindo com a literatura, dos pacientes submetidos à cirúrgica, 78,9% foram corrigidas por fechamento primário. Todavia, contrariando a literatura nossa análise verificou uma taxa similar de pacientes tratados de forma conservadora e por abordagem cirúrgica, com ligeiro predomínio do pacientes tratados de forma conservadora com uso de substâncias esclerosantes (52,4%). Tal contrariedade poderia ser explicada num primeiro momento por uma desproporção conteúdo/continente, que poderia resultar em síndrome compartimental deiscência de sutura ou peritonite se correção fosse realizada de imediato, sendo optado por tratamento conservador. Todavia, é imperativo a realização de estudos com capacidade de análise para avaliar atestar possíveis hipóteses.

Quanto aos pacientes submetidos à fechamento secundário, na literatura é possível averiguar o uso de diversos tipos de material. Alaisch et al³⁹ em seu relato de caso faz uso de Alloderm, obtendo bons resultados com tal técnica. Kilbride et al⁴⁰ através de seu relato de caso faz uso de terapia à vácuo em pacientes que realizaram tentativa de fechamento utilizando vários métodos cirúrgicos ou conservadores, dentre eles o silo e agentes esclerosantes tópicos. Em nosso projeto dos 4 pacientes que realizaram fechamento secundário utilizaram silo, um deles o condom e um deles bolsa de sangue. Os outros dois prontuários não mencionavam sobre o tipo de material de silo utilizado.

O tempo de intervalo entre o nascimento e a cirurgia em nossa análise variou entre horas de vida até mais de um ano de vida. Uma maior porcentagem das abordagens cirúrgicas em nosso serviço foi efetuada abaixo de 48 horas de vida (57,9%), estando em concordância com estudo canadense³³ que realizou em todos os seus recém-natos cirurgia com colocação de silo entre o 1º e 3º dias de vida. O

fechamento completo da falha neste estudo foi formalizada numa média de 26 dias e padrão semelhante de gap temporal para realização de cirurgia foi observado em nossa pesquisa (42,1% dos pacientes foram submetido a cirurgia acima de 48 horas de vida), divergindo de Pacili et al³³ o fato de que a maioria de nossos pacientes não foi submetido primariamente a colocação de silo, mas sim a tratamento conservador com posterior fechamento da falha, como realizado por Lee et al.¹¹ Em contraponto com ambos, Pacili et al³³ e Lee et al,¹¹ dos nossos 42,1% recém-natos abordados cirurgicamente após as primeiras 48 horas de vida, 26,3% teve procedimento executado acima de 1 ano de vida, possivelmente refletindo as condições financeiras de nosso serviço, uma vez que há relato em vários dos prontuários sobre o adiamento da cirurgia para fechamento por falta de material.

Em relação às complicações, os índices de infecção de ferida operatória encontradas em nossa análise foram similares aos encontrados por Axt et al¹⁷ e mais baixos que outros artigos encontrados na literatura.^{23,33,35} Já em relação ao desenvolvimento de sepse, 18 dos pacientes avaliados em nossa pesquisa evoluíram com quadro séptico, o que equivale a 42,9% de nossa amostra. O dado exposto encontra-se com taxa superior às encontradas na literatura. Lee et al¹¹ relatou índice de evolução com sepse em 18% em sua amostra, Henrich et al²³ cita taxa semelhante, com 12% de seus pacientes evoluindo com sepse. Diversos fatores poderiam ser responsáveis por essa disparidade, tais como: diferença de amostras no que diz respeito à prematuridade e malformações associadas, uma vez que tais fatores influenciam o prognóstico; superlotação nos serviços de unidade de terapia intensiva neonatal; protocolos frente à quadros infecciosos; ou até mesmo às custas de floras microbianas diferentes entre os serviços.

O número de onfaloceles rotas encontradas em nossa análise correspondeu a 9,5% de nossos casos, sendo uma taxa ligeiramente mais elevada do que a encontrada na literatura.^{11,33,41} Uma vez que a grande maioria dos RNs nasceram via cesárea, há a possibilidade de que algumas destas onfaloceles rotas observadas em nosso trabalho sejam secundárias à iatrogenia, havendo tal relato em apenas um dos protuários analisados.

Uma vez que a onfalocele é uma patologia que costuma estar associada à outras anormalidades,¹ a taxa de mortalidade encontrada na literatura varia entre 5-30% (fonte 6 da introdução). Lee et al¹¹ expõe uma taxa de mortalidade de 9,5% e Dunn et al³⁵ relata uma taxa ainda mais baixa, de apenas 6%. Demais artigos^{19,25,26,32,34} informam taxas que variam entre 20-30%. Apenas Nazer et al⁷ relata taxa de mortalidade bastante acima da apontada na literatura. A porcentagem de óbito encontrada entre os pacientes analisados por nossa pesquisa foi de 47,6%, o que se encontra acima da porcentagem relatada na literatura.

Em relação à causa de óbito, o choque séptico/sepsis foram considerados responsáveis em 55% dos casos. Esse índice apresenta-se em conflito com dados encontrados em outras análises literárias. Garcia et al³² refere que 46% de seus pacientes cursaram com sepsis, mas que nenhum deles foi à óbito por esse motivo. Van Eijck et al³⁴ relatou que de seus 111 pacientes, cinco faleceram devido à sepsis. Nossa porcentagem elevada de óbitos secundários à sepsis revela e reafirma o que mencionamos anteriormente, quanto a defasagem em nosso serviço no controle de infecção/manejo dos pacientes. Entretanto, é importante ressaltar que vários outros fatores associados podem estar influenciando a taxa de mortalidade por quadros sépticos, tais como prematuridade, malformações associadas, possibilidade de infecção inespecífica ao nascer, entre outras.

Assim, uma análise mais complexa dessas variáveis como influenciadoras do desfecho do paciente é necessária.

V. CONCLUSÃO:

A partir de tudo que foi mencionado, percebe-se que com esse estudo foi possível determinar as características epidemiológicas dos pacientes portadores de onfalocèle em nosso serviço. Os dados obtidos corroboram com boa parte dos dados mencionados na literatura. Daqueles índices considerados divergentes dos encontrados em outros estudos, especial importância deve ser dada as altas taxas de sepse e óbito de nossos pacientes, visto que pode refletir, em parte, a qualidade da assistência prestada em nosso serviço.

Tal projeto exerceu, ainda, importante papel em nossa formação quanto médicos, uma vez que nos deu a chance de conhecer não só os aspectos literários da doença, mas também suas diversas formas de comportamento no dia-a-dia.

Esperamos que através desta análise se abra um novo horizonte para realização de novos estudos em nosso serviço. Desse modo, poderíamos avaliar e buscar aprimorar a qualidade da assistência prestada, além de se obter uma visão mais global de uma doença encontrada de forma relativamente comum.

VI. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Mustafá, S. A. *et al.* Onfalocele: Prognóstico Fetal em 51 Casos com Diagnóstico Pré-Natal. *Rev. Bras. Ginecol. e Obs.* **23**, 31–37 (2001).
2. Kiyohara, M. Y. Onfalocele fetal: associação das relações entre o tamanho da onfalocele e circunferência cefálica e abdominal, com morbidade e mortalidade pós-natal. (2012).
3. Cunningham, F. G. *et al.* *Obstetrícia de Williams - 23ed.* (McGraw Hill Brasil, 2009).
4. Picon, P. X. *Pediatria: Consulta rápida.* (Artmed Editora, 2009).
5. Ionescu, S. *et al.* Differential diagnosis of abdominal wall defects - omphalocele versus gastroschisis. *Chirurgia (Bucur).* **109**, 7–14
6. Nazer H, J. *et al.* Prevalencia de defectos de la pared abdominal al nacer: Estudio ECLAMC. *Rev. Chil. pediatría* **77**, 481–486 (2006).
7. Nazer H, J., Cifuentes O, L. & Aguila R, A. Defectos de la pared abdominal: Estudio comparativo entre onfalocele y gastrosquisis. *Rev. Chil. pediatría* **84**, 403–408 (2013).
8. Arisa, A. M. Onfalocele: análise de 33 casos. (2001).
9. Moore, K. *Embriologia Básica.* (Elsevier Health Sciences Brazil, 2013).
10. Velhote, C. E. P., Velhote, T. F. de O. & Velhote, M. C. P. Uso primário da membrana amniótica na redução de onfaloceles gigantes. *Rev. Col. Bras. Cir.* **29**, 213–216 (2002).
11. Lee, S. L. *et al.* Initial nonoperative management and delayed closure for treatment of giant omphaloceles. *J. Pediatr. Surg.* **41**, 1846–1849 (2006).
12. Whitehouse, J. S. *et al.* Conservative management of giant omphalocele with topical povidone-iodine and its effect on thyroid function. *J. Pediatr. Surg.* **45**,

- 1192–1197 (2010).
13. Maksoud-Filho, J. G., Tannuri, U., da Silva, M. M. & Maksoud, J. G. The outcome of newborns with abdominal wall defects according to the method of abdominal closure: the experience of a single center. *Pediatr. Surg. Int.* **22**, 503–7 (2006).
 14. Patel, G., Sadiq, J., Shenker, N., Impey, L. & Lakhoo, K. Neonatal survival of prenatally diagnosed exomphalos. *Pediatr. Surg. Int.* **25**, 413–416 (2009).
 15. Frolov, P., Alali, J. & Klein, M. D. Clinical risk factors for gastroschisis and omphalocele in humans: A review of the literature. *Pediatr. Surg. Int.* **26**, 1135–1148 (2010).
 16. Mac Bird, T. *et al.* Demographic and environmental risk factors for gastroschisis and omphalocele in the National Birth Defects Prevention Study. *J. Pediatr. Surg.* **44**, 1546–1551 (2009).
 17. Axt, R. *et al.* Omphalocele and gastroschisis : prenatal diagnosis and peripartal management A case analysis of the years 1989 – 1997 at the Department of Obstetrics and Gynecology , University of Homburg / Saar. *Eur J Obs. Gynecol Reprod Biol* **87**, 47–54 (1999).
 18. Botto, L. D., Mulinare, J. & Erickson, J. D. Occurrence of Omphalocele in Relation to Maternal Multivitamin Use: A Population-Based Study. *Pediatrics* **109**, 904–908 (2002).
 19. Hwang, P. J. & Kousseff, B. G. Omphalocele and gastroschisis: An 18-year review study. *Genet. Med.* **6**, 232–236 (2004).
 20. Salihu, H. M., Boos, R. & W., S. Omphalocele and gastrochisis. *J. Obstet. Gynaecol. J. Inst. Obstet. Gynaecol.* **22**, 489–492 (2002).
 21. Blazer, S., Zimmer, E. Z., Gover, A. & Bronshtein, M. Fetal omphalocele

- detected early in pregnancy: associated anomalies and outcomes. *Radiology* **232**, 191–5 (2004).
22. Van Zalen-sprock, R. M., Van Vugt, J. M. G. & Van Geijn, H. P. First-trimester sonography of physiological midgut herniation and early diagnosis of omphalocele. *Prenat. Diagn.* **17**, 511–518 (1997).
 23. Henrich, K., Huemmer, H. P., Reingruber, B. & Weber, P. G. Gastroschisis and omphalocele: Treatments and long-term outcomes. *Pediatr. Surg. Int.* **24**, 167–173 (2008).
 24. Ministério da Saúde - Caderno de Pré-Natal de Baixo Risco
 25. Heider, A. L., Strauss, R. A. & Kuller, J. A. Omphalocele: Clinical outcomes in cases with normal karyotypes. *Am. J. Obstet. Gynecol.* **190**, 135–141 (2004).
 26. Brantberg, A., Blaas, H. G. K., Haugen, S. E. & Eik-Nes, S. H. Characteristics and outcome of 90 cases of fetal omphalocele. *Ultrasound Obstet. Gynecol.* **26**, 527–537 (2005).
 27. Lewis, D. F. *et al.* Fetal gastroschisis and omphalocele: Is cesarean section the best mode of delivery? *Am. J. Obstet. Gynecol.* **163**, 773–775 (1990).
 28. Kumar, H. R., Jester, A. L. & Ladd, A. P. Impact of omphalocele size on associated conditions. *J. Pediatr. Surg.* **43**, 2216–2219 (2008).
 29. Snijders, R. J. M., Brizot, M. L., Faria, M. & Nicolaides, K. H. Fetal exomphalos at 11 to 14 weeks of gestation. *J. Ultrasound Med.* **14**, 569–574 (1995).
 30. Stoll, C., Alembik, Y., Dott, B. & Roth, M. P. Omphalocele and gastroschisis and associated malformations. *Am. J. Med. Genet. Part A* **146**, 1280–1285 (2008).
 31. Yamamoto Nomura, R. M. & Alves Marcelo Zugaib, E. A. Complicações maternas associadas ao tipo de parto em hospital universitário. *Rev. Saude Publica* **38**, 9–15 (2004).

32. García, H., Franco-Gutiérrez, M., Chávez-Aguilar, R., Villegas-Silva, R. & Xequé-Alamilla, J. Morbilidad y mortalidad en recién nacidos con defectos de pared abdominal anterior (onfalocele y gastrosquisis). *Gac. Med. Mex.* **138**, 519–526 (2002).
33. Pacilli, M., Spitz, L., Kiely, E. M., Curry, J. & Pierro, A. Staged repair of giant omphalocele in the neonatal period. *J. Pediatr. Surg.* **40**, 785–788 (2005).
34. van Eijck, F. C., Wijnen, R. M. H. & van Goor, H. The incidence and morbidity of adhesions after treatment of neonates with gastroschisis and omphalocele: a 30-year review. *J. Pediatr. Surg.* **43**, 479–483 (2008).
35. Dunn, J. C. Y. & Fonkalsrud, E. W. Improved Survival of Infants with Omphalocele. *Am. J. Surg.* **173**, 284–287 (1996).
36. Ledbetter, D. J. Gastroschisis and Omphalocele. *Surg. Clin. North Am.* **86**, 249–260 (2006).
37. Stringel, G. & Filler, R. M. Prognostic factors in omphalocele and gastroschisis. *J. Pediatr. Surg.* **14**, 515–519 (1979).
38. Nuchtern, J. G., Baxter, R. & Hatch, E. I. Nonoperative initial management versus silon chimney for treatment of giant omphalocele. *J. Pediatr. Surg.* **30**, 771–776 (1995).
39. Alaish, S. M. & Strauch, E. D. The use of Alloderm in the closure of a giant omphalocele. *J. Pediatr. Surg.* **41**, 39–41 (2006).
40. Kilbride, K. E., Cooney, D. R. & Custer, M. D. Vacuum-assisted closure: A new method for treating patients with giant omphalocele. *J. Pediatr. Surg.* **41**, 212–215 (2006).
41. McNair, C., Hawes, J. & Urquhart, H. Caring for the Newborn with an Omphalocele. *Neonatal Netw. J. Neonatal Nurs.* **25**, 319–327 (2006).

TABELAS:

Tabela 1 – Perfil epidemiológico dos elementos perinatais, neonatais e pós-natais dos pacientes portadores de onfalocele

Variáveis	N	%
Idade gestacional		
Pré-termo	11	26,2
Termo	31	73,8
Tipo de parto		
Vaginal	7	16,7
Cesáreo	35	83,3
Peso ao nascer X idade gestacional		
PIG	6	14,3
AIG	33	78,6
GIG	3	7,1
Tipo de tratamento		
Cirurgia Primária	15	35,7
Cirurgia Estagiada	4	9,5
Apenas conservador	23	54,8
Sepse		
Sim	18	42,9
Não	24	57,1
Malformações associadas		
Sim	26	61,9
Não	16	38,1
Desfecho		

Alta	22	52,4
Óbito	20	47,6

Média ± DP

Intervalo parto-início da dieta (dias)	4,7 ± 12,6
Intervalo parto-desfecho (dias)	16,6 ± 23,4

PIG: Pequeno para idade gestacional; AIG: Adequado para idade gestacional; GIG: Grande para idade gestacional.