

EXÔNFALOS — *Experiência Pessoal*

Alaor Teixeira *

Teresinha M. C. Teixeira **

Aloysio C. Teixeira **

É de grande significação e importância — na patologia do recém-nascido — o estudo das disembrioplasias que se assestam ao nível da região umbelical. Isto porque ao nível da referida porção da parede do abdôme, o defeito pode apresentar-se nas mais variadas dimensões e constituição, indicando uma atitude diversa para cada eventualidade. Fundamentalmente identificamos, no entanto, dois eventos básicos, diferenciáveis de acôrdo com a sua estruturação morfológica: um, no qual o revestimento cutâneo se apresenta íntegro (hérnia umbelical, por exemplo); outro, no qual o revestimento cutâneo está ausente: **onfalocele**. Preferimos êste termo para identificar a disembriologia em estudo, embora a referida malformação seja ainda conhecida como eventração umbelical (7), amniocoele (1, 11), hérnia do cordão umbelical (12), exomphalos (13), eventração do recém-nascido (17), etc.

Etiopatogenia

Refere a embriologia que a estruturação definitiva da parede do abdôme se estabelece dentro do período compreendido entre a sexta e a décima-segunda semanas. Assim, da sexta até a décima semanas, os elementos viscerais encontram-

se ainda situados na cavidade celomática, situada ao nível da base de implantação fetal do cordão umbelical. A partir desta fase, inicia-se o aumento gradativo da cavidade abdominal e as vísceras migram para a mesma, fato êste que se completa ao nível aproximado da 12a. semana.

Qualquer alteração que incida ao nível dêste período de evolução, pode condicionar alterações mais ou menos significativas na formação da cavidade do abdôme e, conseqüentemente, na sua parede.

Quando a disembrioplasia interferiu (por mecanismo presentemente não identificado) no período de tempo compreendido entre a 6a. e 10a. semanas (através de um processo de inibição), os elementos viscerais encontram-se situados ainda na intimidade do cordão umbelical, a cavidade do abdôme é rudimentar e de dimensões exíguas: temos assim a onfalocele do **tipo EMBRIONÁRIO**. Quando, ao contrário, o processo de inibição do desenvolvimento atuou entre a 10a. e a 12a. semanas, podemos identificar a existência de uma cavidade abdominal, os elementos viscerais encontram-se livres dentro do saco herniário (ao contrário do verificado no tipo anteriormente descrito, no qual as vísceras apresentam-se aderentes às paredes do saco): onfalocele do

* Chefe do Departamento de Cirurgia da FM-UFRGS.

** Auxiliar de Ensino, disciplina de Técnica Operatória, FM-UFRGS.

tipo FETAL. Fêvre (4) identifica ainda um terceiro tipo: onfalocele **tipo MIXTO**, no qual a diferenciação residiria no fato de que, neste tipo, existiria cavidade abdominal, as vísceras intestinais apresentar-se-iam livres, mas o fígado seria aderente às paredes do saco herniário.

Anatomia Patológica

Frente a um caso de onfalocele, devemos, inicialmente, identificá-la dentro de um dos três tipos acima descritos:

1. — **Tipo EMBRIONÁRIO:** ausência de cavidade abdominal, ou cavidade com dimensões exíguas. Os elementos viscerais encontram-se situados ao nível da base do cordão umbelical, e aderidas às paredes do saco herniário.

2. — **Tipo FETAL:** cavidade abdominal presente, elementos viscerais livres dentro do saco herniário.

3. — **Tipo MIXTO:** cavidade abdominal presente, elementos viscerais intestinais livres e fígado aderido às paredes do saco.

O revestimento dos elementos viscerais na onfalocele é representado por três capas: um interna peritonial (tecido epitelial de revestimento tipo mesotélio); uma intermediária (gelatina de Wharton) e, finalmente, a mais externa (epitélio amniótico).

Logo após o nascimento, a transparência do saco herniário é substituída por uma coloração leitosa turva: explica-se este fato porque o mesênquima que estrutura a membrana intermediária (de Wharton) é avascular, necrosando e secando com rapidez ao contato com o meio ambiente.

Quadro clínico

O quadro clínico determinado por uma onfalocele está, evidentemente, em relação direta com o tipo e as dimensões do defeito.

De modo geral, os pacientes apresentam-se bem. As paredes do saco apresentam-se transparentes e, através delas, podemos observar os elementos viscerais. Após aproximadamente 24 horas, o mesmo sofre as alterações já descritas acima, perdendo a sua translucidez e apre-

sentando-se, inicialmente, do coloração leitosa e, numa fase mais adiantada, escuro e com aspecto ressequido.

Não há compressão diafragmática, e os pacientes não apresentam distúrbios respiratórios. Não existe evidência de sintomatologia dolorosa, condicionada pelo deslocamento visceral. Há resfriamento visceral, às vezes comparece icterícia, condicionada por eventual torção do pedículo hepático e, dependendo das dimensões do anel, há possibilidade de instalar-se um quadro de oclusão intestinal.

Em algumas eventualidades — raras felizmente — pode haver ruptura da parede do saco herniário, e, nestes casos, os elementos viscerais são exteriorizados. Tornam-se assim prêsa fácil para processos infecciosos.

Patologia associada

Outras desembrioplasias podem ser identificadas em pacientes portadores de uma onfalocele. A literatura divulga os casos descritos por diversos AA., nos quais foram evidenciados:

1. — rotação incompleta do colon em 28% dos pacientes tratados por Gross (6);

2. — Hérnia diafragmática e exstrofia de bexiga, verificadas na casuística de Duhamel (3).

Na opinião de Wittlesey e Col. (15), haveria, em 78% dos casos, concomitância de outras malformações.

Nos 40 pacientes que correspondem à nossa casuística, apenas em uma eventualidade, constatamos a presença de patologia associada: era ela representada por uma exstrofia vesical.

Tratamento

Duas orientações podem ser adotadas no tratamento de uma onfalocele: **cirúrgico** ou **conservador**. Analisemos, separadamente cada um dos dois.

1. — **Tratamento Cirúrgico:** — Consiste, em bases gerais, em eliminar o defeito da parede do abdôme por intermédio de uma plástica cirúrgica. Ele pode ser indicado nas eventualidades seguintes:

a) — onfalicele rôta.

b) — onfalocele do tipo FETAL, na qual existe uma cavidade abdominal que poderá — concluída a intervenção — conter os elementos viscerais. A indicação aqui estará condicionada, também, às dimensões do defeito parietal. Quando este é de dimensões reduzidas, a intervenção pode ser realizada num tempo sòmente, quando as dimensões são grandes, podemos efetuar a correção plástica em dois tempos: no primeiro, procederemos apenas à mobilização e fechamento do plano cutâneo. Posteriormente, quando houver aumento das dimensões da cavidade abdominal, reconstituiremos a parede respeitando a estratigrafia normal. Whelan e Col. (14) indicam a instalação de pneumoperitônio, antes da execução do segundo tempo operatório, como medida auxiliar no aumento das dimensões da cavidade abdominal.

2. — *Tratamento Conservador:* —

Indicamos o tratamento conservador nas seguintes eventualidades:

a) — onfalocelos do tipo EMBRIONÁRIO

b) — qualquer tipo FETAL que apresente infecção

c) — naquêles pacientes para os quais as malformações associadas possam interferir no prognóstico.

Consiste o tratamento conservador em induzir a epitelação da parede do saco herniário e propiciar o aumento da cavidade abdominal pelo crescimento do paciente. Tem a finalidade, por outro lado, de afastar:

a) — os acidentes que podem acompanhar a correção cirúrgica, tais como: compressão diafragmática, colapso circulatório por compressão cava; compressão gastro-intestinal com oclusão.

b) — o método conservador pode ser realizado em qualquer ambiente hospitalar de recursos limitados e modestos, ao passo que a correção cirúrgica exige pessoal altamente especializado e com vivência na manipulação cirúrgica do recém-nascido.

Básicamente, o procedimento consiste em obedecer à sistemática seguinte:

a) — proceder com o maior cuidado, a fim de evitar a contaminação da onfalocele;

b) — nos primeiros dias, pincelar cuidadosamente a parede do saco herniário com mercúrio cromo (sol. a 2 o/oo) três a quatro vêzes ao dia. Nos primeiros dias, proteger a hérnia com uma gaze furacinada e discreta compressão com atadura de crepe. A medida que a epitelação começa a se processar (os primeiros sinais já podem ser percebidos após 48 — 72 horas do tratamento), verifica-se o aparecimento de uma crosta endurecida e de superfície irregular. Num período de tempo variável entre 3 a 6 meses obtém-se a epitelação completa, os elementos viscerais passam a ocupar a cavidade do abdôme, agora com dimensões normais e em alguns casos, resta apenas uma hérnia umbelical a qual será, então, objeto de uma correção cirúrgica. No Brasil, Lanna e Cols. (10) divulgam os excelentes resultados que obtiveram em 7 pacientes com o processo conservador. Usaram o mertiolate em lugar do mercúrio cromo preconizado por Grob (5).

c) — verificar com cuidado o estado geral do paciente e ministrar uma cobertura correta de antibióticos, valiosa principalmente na primeira semana de tratamento. Visa esta cobertura evitar complicações pulmonares e locais nos pacientes.

Na nossa casuística (40 pacientes), em 4 oportunaes tratava-se do tipo EMBRIONÁRIO e, em 8 vêzes, do tipo FETAL. Seis pacientes (4 do Tipo EMBRIONÁRIO e 2 do Tipo FETAL) tinham ruptura do saco herniário.

Os 6 pacientes com ruptura foram intervidos: nos do Tipo EMBRIONÁRIO não nos foi possível reconstituir a parede, e o paciente faleceu 3 horas após; nos dois casos do Tipo FETAL intervidos, um faleceu por complicação pulmonar e o outro recuperou-se perfeitamente bem.

Nos 34 casos que não apresentavam ruptura, realizamos o tratamento conservador. 4 pacientes faleceram de complicação pulmonar; um caso infectou a parede do saco herniário, acidente este facilmente afastado com a terapêutica antibiótica instituída. Os 28 pacientes submetidos ao tratamento conservador evoluíram perfeitamente bem. Em duas oportunidades, restou uma hérnia umbelical, a qual foi prontamente corrigida cirurgicamente.



Fig. 1 — Aspecto típico de uma Onfalocele rôta. Verificamos a exteriorização visceral e a exigüidade da cavidade abdominal.



Fig. 2 — Recém-nascido portador de Exônfalos, no qual identificamos a integridade da membrana que envolve os elementos viscerais.

Resultados

Os bons resultados estão diretamente relacionados com o tipo da onfalocele, as suas dimensões, a patologia associada, as complicações (rupturas, infecção, etc.) e com a experiência do profissional no tratamento destes pacientes. Na estatística divulgada por Tzemailas (13) — para o qual o tratamento cirúrgico deve ser instituído o mais precocemente possível, de preferência dentro das 6 primeiras horas — a mortalidade alcança a cifra de 44,11%; entre os 10 casos tratados por Duhamel (3), 6 morreram. Para Gross (6), os resultados do tratamento estão em relação direta com o tamanho do saco herniário. Assim, fundamentado na sua experiência no tratamento de 88 casos, idealizou a tabela abaixo:

sobrevida

Saco herniário menor do que 7 cm em diâmetro	75%
Diâmetro do saco herniário entre 7 a 9 cm	30%
Diâmetro do saco herniário entre acima de 9 cm	15%

Em 78 pacientes tratados, obtive o mencionado A. uma sobrevida de 66%.

Lanna e Cols. (10) obtiveram 100% de recuperação nos 7 pacientes que trataram pelo método conservador. Não fazem, no entanto, os mencionados AA., referência ao Tipo de onfalocele que eram portadores seus pacientes.

Na nossa casuística, obtivemos, com o tratamento cirúrgico (30% dos pacientes) 8 recuperações e 4 mortes. Com o tratamento conservador (70% dos casos), 4 faleceram de complicação pulmonar e os outros 24 evoluíram perfeitamente bem. Resumindo, podemos dizer:

1. — O melhor tratamento para uma onfalocele é o conservador. Não interessa o tipo a que pertença determinado paciente: o procedimento pode e deve ser indicado em todos os casos.

2. — O tratamento cirúrgico tem a sua indicação somente nos casos de onfalocele com parede rôta.

3. — Na nossa casuística, obtivemos, em 40 pacientes submetidos a tratamento 32 sobrevidas.

Cesuística Pessoal

T I P O	Nº Casos
Embrionário:	04
Fetal:	08
Misto:	28
TOTAL:	40

Sumário

Procuram os AA. divulgar, nesta publicação, a sua experiência pessoal no atendimento de 40 pacientes portadores de Onfalocele. No decorrer da exposição, fazem alguns comentários relativos aos tópicos: Etiopatogenia, Anatomia Patológica, Quadro Clínico, Patologia associada, tratamento e resultados.

Summary

Tha AA. divulges, in this paper, personal experience in the treatment of forty patients with Exônfalos. During the exposition, some comments are made about the following topics: Etiopathogeny, Pathological anatomy, Clinical picture, Associated pathology, Treatment and Results.

- 1 — BENSON, C. D.; PENBERTHY, G. C.; HILL, E. J.: Hernia into the umbilical cord and omphalocele (amniocoele) in the newborn. Arch. Surg., 58: 833, 1949
- 2 — CULLEN, T. S.: Embryology, anatomy and disease of the umbilicus together with diseases of the urachus. Philadelphia, Saunders, 1916
- 3 — DUHAMEL, B.: Chirurgie du nouveau-né et du nourrisson. Paris, Masson, 1953
- 4 — FÉVRE, M.: Chirurgie infantile et d'urgence, 2 ème. éd. Paris, Masson, 1958
- 5 — GROB, M.: Lehrbuch der Kinderchirurgie. Stuttgart, G. T. Verlag, 1957

- 6 — GROSS, R. E.: The surgery of infancy and childhood. Philadelphia, Saunders, 1953
- 7 — GROSS, R. E.; BLODGETT, J. B.: Omphalocele (umbilical eventration) in the newly born. Surg., Gyn. & Obst., **71**: 520, 1940
- 8 — HOLCOMB, G. W.: Omphalocele. Am. J. Surg., **101**: 598, 1961
- 9 — KEIBEL, F.; MALL, F. P.: Manual of human embryology, v. II. Philadelphia, Lippincott, 1912
- 10 — LANNA, J. C. B. D.; CARVALHO, W. G.; LANNA, J. M. D.: Tratamento conservador da onfalocele. Medicina-Cirurgia-Farmácia, **306**: 241, 1963
- 11 — MARGULIES, L.: Omphalocele (amniocoele). Obst. & Gyn., **49**: 695, 1945
- 12 — NIEBUHR, W. D.; DRESCH, C. A.; LOGAN, F. W.: Hernia into the umbilical cord containing the
14 — WHELAN, T. J. Jr.; EAKER, A. B.: Pneumoperitoneum in preparation for second-stage omphalocele repair. Surgery, **51**: 263, 1962
- 15 — WHITTLESEY, R. H.; DEBOER, A.: The surgical treatment of omphalocele. Bull. North-Western Un. Med. School, **41**: 58, 1957
- 16 — WILLIAMS, A. M.; MINOR, P. L.; MOORE, F. P.: Intrauterine rupture of omphalocele. Virginia Med. Month., **87**: 94, 1960
- 17 — WOLLENWEBER, E. J.; COE, H. E.: Conservative management of eventration in the newborn, with survival. Am. J. Surg., **97**: 769, 1959
entire liver and gall bladder (successfully treated surgically). J. A. M. A., **103**: 16, 1934
- 13 — TZEMAILAS, N. I.: Exomphalos. Excerpta Med., **14**: 147, 1960 (Abstract n° 689)