

Panfleto Informativo para Pais

ONFALOCELO

O que é o Onfalocelo?

Defeito congénito, caracterizado por uma abertura na parede do abdómen, ao nível do umbigo, pela qual se vão exteriorizar os órgãos abdominais, como o intestino e, por vezes, o fígado, o estômago e/ou a bexiga, recobertos por uma membrana (em vez de pele). O onfalocelo pode acontecer isoladamente (ou seja, ser o único problema que o bebé tem) ou ser apenas um de muitos problemas que o bebé apresenta. Na maioria dos casos, os onfalocelos são pequenos/médios, mas alguns bebés podem ter uma abertura abdominal maior, designada onfalocelo gigante (superior a 5 cm, podendo conter uma porção do fígado do bebé). O onfalocelo é relativamente raro, ocorrendo em 3,4 em cada 10000 gravidezes e em 1-2 em cada 10000 recém-nascidos.

Como é que acontece?

Não se sabe ao certo como é que o onfalocelo acontece. Cerca de 80% dos bebés com um onfalocelo vão ter também outros problemas, mais frequentemente no coração, intestinos ou rins. Quando o bebé tem vários problemas, é frequente haver uma alteração no número de cromossomas ou alteração da sua informação, e isto explica o conjunto de problemas. O onfalocelo pode ocorrer, também, como parte de uma síndrome genética, mais frequentemente a Síndrome de *Beckwith-Wiedemann*. Nesta condição, os bebés são normalmente muito grandes, o líquido amniótico está aumentado (polihidrâmnios) e o fígado, os rins e a língua podem ser também maiores do que o normal. Estas alterações, por vezes, só são diagnosticadas numa fase mais tardia da gravidez.

Que outros exames podem ser realizados?

Para excluir alterações no número ou na estrutura dos cromossomas, poderá ser realizada biópsia das vilosidades coriônicas (extração de pequenos fragmentos da placenta) ou amniocentese (extração de líquido amniótico).

Como vai ser feita a vigilância na gravidez?

Serão realizadas mais ecografias durante a gravidez com o objetivo de se tentar excluir outros defeitos associados e, posteriormente, avaliar o crescimento do bebé e a quantidade de líquido amniótico. A avaliação mais pormenorizada do coração do bebé também está recomendada, um exame chamado ecocardiograma fetal. Habitualmente, o ecocardiograma fetal e as ecografias para exclusão de outras anomalias são realizados em centros diferenciados.

O que significa para o meu bebé antes do nascimento?

A presença de onfalocelo exige vigilância num hospital diferenciado e a realização de mais ecografias além das recomendadas para a gravidez de baixo risco. Atualmente, não existe tratamento possível antes do nascimento. Pode haver um risco aumentado de parto pré-termo (25 a 65% dos casos) ou rotura de membranas pré-termo (33% dos casos). Mais raramente (20% dos casos), pode ocorrer morte antes do nascimento, que é mais comum se houver defeitos associados e/ou alterações genéticas. Em certos casos, a interrupção médica da gravidez pode ser solicitada pelos pais, de acordo com a lei vigente em Portugal

O que significa para o meu bebé depois do nascimento?

O bebé precisará de vigilância numa unidade de cuidados especiais neonatais. Os médicos pediatras certificar-se-ão de que o bebé não tem problemas respiratórios e irão determinar a melhor forma de o alimentar. Após o nascimento, poderão ser realizados exames adicionais, nomeadamente um ecocardiograma. Sabe-se que em cerca de 1 em cada 3 bebés com onfalocelo são detetadas anomalias associadas, não diagnosticadas antes do nascimento. Em alguns casos, a abertura da parede abdominal poderá encerrar espontaneamente, se for pequena, mas na maioria dos casos, o tratamento é a cirurgia de encerramento. O cirurgião pediátrico irá decidir qual o melhor tratamento e quando deve ser realizado. A cirurgia poderá ocorrer logo após o nascimento, mas nalguns casos, o onfalocelo poderá necessitar de ser corrigido lentamente ao longo do tempo – procedimento diferido. Nos casos de onfalocelo gigante o bebé tem maior probabilidade de dificuldade respiratória (a curto e a longo prazo), de dificuldade na alimentação, e de risco de vida, sendo necessários internamentos mais longos.

Após o tratamento, a maioria das crianças crescem normalmente, sem sequelas, exceto se o onfalocelo for gigante. Nestes casos poderá haver um atraso do desenvolvimento muscular/motor. O acompanhamento por uma equipa especializada, que inclua um pediatra, um cirurgião pediátrico e um fisiatra/ fisioterapeuta poderá ser muito importante.

Como e quando vai ser o parto?

O parto deverá ocorrer num hospital de apoio perinatal diferenciado, ou seja, com apoio de várias especialidades, nomeadamente de neonatologia e de cirurgia pediátrica. O parto deverá ser programado para as 38 semanas (antes se houver alguma complicação). O parto vaginal não está contraindicado, pois não está provado que a cesariana apresente vantagens para o bebé. A cesariana reserva-se, habitualmente, para os casos de onfalocelo gigante ou em que há exteriorização do fígado.

Qual o risco de se repetir numa gravidez futura?

Quando não estão presentes alterações genéticas que expliquem o onfalocelo, o risco de voltar a acontecer é baixo e estimado em cerca de 1 em cada 100 casos. Se houver uma anomalia genética a probabilidade de voltar a acontecer está dependente do tipo de anomalia. Neste caso, o médico da especialidade de genética fará o aconselhamento necessário.