



UNIVERSIDADE FEDERAL DA PARAÍBA
CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
DEPARTAMENTO DE CIÊNCIAS FARMACÊUTICAS
PROGRAMA DE EDUCAÇÃO TUTORIAL (PET-FARMÁCIA)
Tutora: Profa. Dra. Leônia Maria Batista



1º Consultoria Acadêmica – Disciplina: Embriologia
Bolsista: Caio Abreu Monteiro – Graduando do 3º período
Orientador: Prof. Dr. Hugo Enrique Mendez Garcia

ONFALOCELE E GASTROSKUISE

1. JUSTIFICATIVA

No que diz respeito a doenças congênitas presente em neonatos, a onfalocele e a gastrosquise são casos recorrentes que podem prejudicar o desenvolvimento do paciente. Devido a isso, é importante relatar as características dessas patologias e apresentar o manejo, com o intuito de promover o conhecimento geral sobre essas enfermidades.

2. INTRODUÇÃO

Malformações congênitas são anomalias estruturais ou funcionais presentes nos recém nascidos (RN) que trazem diversas complicações a partir do período perinatal. A onfalocele e a gastrosquise são os defeitos mais incidentes associados à parede abdominal do feto. Visto isso, esse presente artigo pretende definir e discutir as diferenças relacionadas a essas enfermidades.

3. FISIOPATOLOGIA

Onfalocele é um defeito da parede abdominal anterior, de tamanho variável, em que órgãos normalmente localizados dentro do corpo se desenvolvem na parte externa devido a um orifício próximo ao cordão umbilical, formando uma herniação do conteúdo visceral, que é recoberta por uma membrana composta por uma camada interna (peritônio parietal) e uma externa (cavidade amniótica) O saco herniático normalmente é composto por

alças intestinais, mas também pode conter parte do baço, fígado e estômago (frequentemente o ligamento omento). A onfalocele pode ser de três tipos: a menor (< 5 cm), maior (> 5 cm) e a gigante quando apresenta o fígado extracorpóreo ^{1,2,3,4,5}.



IMAGEM 1 – Recém-nascido com onfalocele intacta

FONTE: pt.atlaseclamc.org

Gastrosquise é uma malformação congênita da parede abdominal anterior do feto, que forma uma herniação paraumbilical de vísceras não encapsulada por membrana, geralmente a direita do cordão. A patogênese da gastrosquise ainda é incerta, mas diversos estudos indicam que a causa da evisceração pode ser pela fusão prejudicada da linha média (dobramentos laterais), ativação deficiente da apoptose e pela regressão prematura da veia umbilical direita ou acidente vascular envolvendo a artéria onfalomesentérica direita resultando no crescimento defeituoso do mesoderma ^{1,2,6,7,8}.

Essa patogenia pode ser classificada como simples, quando isolada, ou complexa quando agregada a outras anormalidades intestinais coexistentes. A ausência de uma membrana de revestimento faz com que os órgãos abdominais (alças intestinais edemaciadas e cobertas por fibrina e, mais raramente, estômago) fiquem expostos na cavidade amniótica, ocasionando uma restrição do crescimento fetal ^{1,6}.



IMAGEM 2 - Fotografia intraoperatória revela RN com gastrosquise

FONTE: medscape.com

4. ETIOLOGIA

A onfalocele geralmente está associada à cromossomopatias (de 8-67% dos casos) como as trissomias dos pares cromossômicos 13, 18 e 21, a síndrome de Beckwith-Wiedemann, Tetralogia de Fallot, Penatalogia de Cantrell. Além disso, essa anormalidade está constantemente relacionada a outras anomalias que provocam cardiopatias (mais frequente – 45%), problemas renais, genitais e gastrointestinais ^{1,4}.

A etiologia da gastrosquise ainda é desconhecida, mas a decorrência dessa enfermidade é predisposta por múltiplos fatores. As mães que concebem fetos com essa doença geralmente são primigestas, tabagistas, desnutridas, com baixo índice de massa corpórea e baixa faixa etária (normalmente idade inferior aos 20 anos) ^{6,9}.

Os níveis normais ou levemente elevados de alfa-fetoproteína sérica materna (MSAFP) está associada à onfalocele, enquanto que o aumento acentuado de MSAFP está tipicamente ligado à gastrosquise. Um MSAFP elevado requer avaliação ultrassonográfica com o intuito de determinar se estão presentes anormalidades estruturais no feto. Se o estudo suspeitar de uma onfalocele, a amniocentese é indicada para determinar a presença de uma anormalidade genética associada. Outra situação que pode complicar a gastrosquise é o quando ocorre polihidrânio (excesso de líquido amniótico) em associação com atresia intestinal (estreitamento dos

seguintes das alças intestinais, resultando em uma obstrução), que agrava o quadro da doença ^{2,10,11}.

5. EPIDEMIOLOGIA

Um estudo recente feito pela Rede Nacional de Prevenção de Defeitos de Nascimento (NBDPN) no período de 2012-2016 apurou uma taxa de ocorrência a cada 10.000 nascidos vivos para gastrosquise (4,3-10.000) e onfalocele (2,1-10.000). Nos EUA, um estudo realizado entre 1997-2015 mostrou que a taxa relatada de gastrosquise aumentou de 2,9 para 5,2/1000 descargas por outro lado, a taxa relatada de onfalocele foi estável em 1 a 2/1000 descargas. Dessa maneira, é observado que enquanto a incidência de onfalocele permanece moderadamente constante, a gastrosquise exibe um aumento em sua incidência, além disso, é a anomalia congênita mais ocorrente em cirurgias pediátricas ^{2,12,13}.

6. DIAGNÓSTICO

Devido aos grandes avanços tecnológicos e à disseminação da ultrassonografia na propedêutica da gestação nas últimas décadas, o diagnóstico da onfalocele e gastroquise passou a ser possível no período **pré-natal**, com 75% e 83% de sensibilidade, respectivamente. A detecção adequada pode ser feita próxima a vigésima semana da gestação. Na onfalocele, é detectável a presença de vísceras abdominais na base do cordão umbilical. Já na gastroquise, a imagem é semelhante a favos de mel, tendo em vista que a ausência de membrana favorece que as alças intestinais fiquem soltas, edemaciadas, flutuando no líquido da cavidade amniótica. Além disso, é necessário detectar possíveis elevações de MSAFP, podendo-se recorrer a amniocentese, entre 15 e 20 semanas de gestação ^{1,11,14}.

O diagnóstico **pós-natal** é explícito e feito por meio do primeiro exame do RN, uma vez que é perceptível na primeira avaliação morfológica a presença de evisceração abdominal. Caso haja membrana, é provável que seja um caso de onfalocele, na ausência da túnica, presumivelmente será gastroquise ¹.



IMAGEM 3 - Ultrassom mostrando conteúdo abdominal coberto por membrana fora da cavidade abdominal do feto.

FONTE: walbertosouza.com.br



IMAGEM 4 - Vista sagital de gastroquise em ultrassom intrauterino no segundo trimestre de gestação.

FONTE: wikiwand.com

7. TRATAMENTO

Todo neonato diagnosticado com onfalocele ou gastroquise deve ser encaminhado a um hospital com UTI neonatal e infraestrutura adequada para o seu tratamento, com o intuito de reduzir causas evitáveis e sequelas que podem comprometer o desenvolvimento do recém-nascido. O transporte do mesmo deve ser feito com o cuidado que obedece e segue às orientações do Ministério da Saúde: estabilizar o paciente antes do transporte, colocar sonda nasogástrica aberta para evitar a distensão das alças intestinais, deve-se utilizar anteparos para as vísceras, protegê-las com compressas estéreis umedecidas com solução salina, proteger o curativo com filme PVC, manter o paciente em decúbito lateral, evitar múltiplas manipulações, manter temperatura adequada, oferecer suporte ventilatório se necessário, fornecer

hidratação, observar perfusão, frequência cardíaca, débito urinário, balanço hídrico e manter a glicemia conforme o padrão de normalidade ^{8,15}.

→ Onfalocele

Na onfalocele o tratamento vai depender do tamanho da bolsa visceral externa, as opções possíveis são: fechamento primário, fechamento em etapas com colocação de silo (caso a onfalocele seja rompida) ou fechamento após epitelização da área afetada. O líquido amniótico protege as alças intestinais, portanto, os bebês com onfalocele podem ser alimentados imediatamente após a oclusão da abertura da parede abdominal. Entretanto, em casos de onfaloceles gigantes, esses RN precisam de uma longa hospitalização, uma vez que é limitada a reserva respiratória, além da necessidade da redução e do fechamento completo da lesão ^{1,2}.

Uma abordagem medicamentosa recomendada seria através do uso de antimicrobianos tópicos aplicados à membrana da onfalocele, em consonância o tronco da criança tem que ser envolvido por uma bandagem elástica (ACE). A cura ocorre por epitelização da área afetada e contratura da ferida na parede abdominal. Caso o fechamento primário seja possível, é importante realizá-lo, pois reduziria o risco de infecção bacteriana, sepse, acidose e hipotermia ^{1,2}.

→ Gastrosquise

O tratamento cirúrgico na gastrosquise pode ser efetuado com o fechamento primário (sem suturas) no qual após a redução das vísceras intestinais, o cordão umbilical é usado para preencher a abertura na parede abdominal e, em seguida, é fixado com um curativo adesivo. No entanto, caso haja inflamação intestinal ou não seja viável a oclusão da parede abdominal é recomendável a colocação de silo (bolsa de policloreto de polivinil (PVC) ou silicone estéril) esse envoltório pode ser gradativamente reduzido, com fechamento vagaroso da parede abdominal ^{1,2,16,17}.



IMAGEM 5 - Imagem intraoperatória revela uma onfalocele rompida em uma criança

FONTE: medscape.com

IMAGEM 6

|

IMAGEM 7



IMAGEM 6 - Fechamento primário na gastrosquise



IMAGEM 7 - Gastrosquise com silo

FONTE: docs.bvsalud.org

FONTE: docs.bvsalud.org

8. PROGNÓSTICO

O prognóstico de sobrevivência de lactentes depende mais da gravidade dos problemas associados, do que propriamente da gastrosquise e da onfalocele. Os fatores podem ser: a prematuridade e baixo peso ao nascer, atresia e disfunção intestinal. Outros fatores que levam o neonato a óbito são casos de sepse, hipotermia (exposição do intestino ao meio ambiente), angustia fetal (asfixia do nascimento), lesão no intestino durante o parto, transporte (caso intestino eviscerado caia ao lado do bebê, esticando ou apertando os vasos mesentéricos), hipoglicemia e desidratação ^{1,2,18}.

A taxa de sobrevivência da onfalocele é próxima a 90%, enquanto a da gastrosquise ultrapassa os 90%. Na onfalocele, os RN com fígado fora do corpo possuem o pior prognóstico do que aqueles com fígado intracorpóreo. A mortalidade de onfalocele em relação à gastrosquise é de 8:1 isso indica que a gastrosquise tem o prognóstico mais favorável, uma vez que anomalias concomitantes fora do sistema gastrointestinal, cromossomopatias e casos de Hipertensão pulmonar irreversível e insuficiência cardíaca direita estão frequentemente relacionadas a onfalocele ^{1,2}.

9. ACOMPANHAMENTO

O cirurgião pediatra deve acompanhar os recém-nascidos durante e após a cirurgia, em seguida a criança deve ser encaminhada para gastroenterologista, com o propósito de executar o acompanhamento correto para suprir os cuidados especiais. Em consonância, as instruções de seguimento pós-cirúrgico devem ser apresentadas para os pais do bebê, com o intuito de conseguirem atender as necessidades singulares dos lactentes. Futuramente é necessário acompanhamento fisioterapêutico para a obtenção de melhor postura, fortalecimento e alongamento da musculatura global ^{1,19}.

10. CONCLUSÃO

Conclui-se a partir desse estudo que a gastroquise e onfalocele são anomalias da parede abdominal anterior do recém-nascido que não se diferem apenas na presença/ausência da membrana de recobrimento visceral, e sim se distinguem em suas origens embrionárias, aspectos ultrassonográficos, história natural, tratamento e associação com outras malformações. Em suma, essas situações precisam de um acompanhamento médico adequado para promover o desenvolvimento e o acompanhamento correto do paciente.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. ALVES, F. O. et al. Manejo da onfalocele e da gastrosquise no recém-nascido. **Acta méd. (Porto Alegre)**, v. 36, p. [9]-[9], 2015.
2. GLASSER J. G. et al. Pediatric Omphalocele and Gastroschisis (Abdominal Wall Defects). **Medscape Reference**, 2019.

3. 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, n. 3, p. 187-192, 2018.
4. MUSTAFÁ, S. A. et al. Onfalocele: prognóstico fetal em 51 casos com diagnóstico pré-natal. **Revista Brasileira de Ginecologia e Obstetrícia**, v. 23, n. 1, p. 31-37, 2001.
5. ROHDE, L.; OSVALDT, A. B.. **Rotinas em cirurgia digestiva**. 3ª edição. Brasil: Artmed Editora, 2000.
6. CENTOFANTI, Sandra Frankfurt. **Gastrosquise: avaliação do padrão de crescimento fetal e predição de baixo peso no nascimento**. Tese de Doutorado. Universidade de São Paulo. 2014
7. MARQUES, Caio Coelho et al. Abdominal wall defects: study of cases attended by the Fetal Medicine Outpatient Service of Hospital São Lucas da PUCRS [Abstract in English]. **Scientia Medica**, v. 19, n. 4, p. 176-181, 2009.
8. BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. **Atenção à Saúde do Recém-Nascido: Guia para os Profissionais de Saúde**. Brasília. 2014. Disponível em: <http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/atencao_saude_recem_nascido_v1.pdf> Acesso em: 27 de maio de 2020
9. SANTOS, H. C. **Gastrosquise: diagnóstico pré-natal, seguimento e análise de fatores prognósticos para óbito em recém-nascidos**. Universidade Federal do Rio Grande do Sul. 2010.
10. OVEL, S. **Revisão em Ultrassonografia**. 2ª edição. Brasil: Thieme Revinter Publicações LTDA. 2018
11. CUNNINGHAM, F. G. et al. **Obstetricia de Williams**. 24ª edição. Brasil: McGraw Hill, 2016.
12. STALLINGS E. B. et al. Population-based birth defects data in the United States, 2012-2016: A focus on abdominal wall defects. **Birth Defects Res. Medscape Reference**, 2019.

13. ALLMAN R. et al. The epidemiology, prevalence and hospital outcomes of infants with gastroschisis. J Perinatol. **Medscape Reference**, 2016.

14. AMORIM, M. M. R. et al. Gastrosquise: Diagnóstico Pre-natal x prognóstico neonatal. **Revista Brasileira de Ginecologia e Obstetrícia**, v. 22, n. 4, p. 191-199, 2000.

15. BRASIL. Ministério da Saúde. **Manual de orientações sobre o transporte neonatal: Normas e Manuais Técnicos**. Brasília. 2010. Disponível em: <http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/manual_orientacoes_sobre_transporte_neonatal.pdf> Acesso em: 27 de maio de 2020

16. CALCAGNOTTO, H. et al. Fatores associados à mortalidade em recém-nascidos com gastrosquise. **Revista Brasileira de Ginecologia e Obstetrícia**, v. 35, n. 12, p. 549-553, 2013.

17. SBRAGIA NETO, L. et al. Importância do diagnóstico pré-natal de gastrosquise. **Revista Brasileira de Ginecologia e Obstetrícia**, v. 21, n. 8, p. 475-479, 1999.

18. BRADNOCK T. J. et al. Gastroschisis: one year outcomes from national cohort study. BMJ. **Medscape Reference**, 2011.

19. SILVA SANTOS, C. I. et al. Abordagem global de uma intervenção fisioterapêutica na onfalocele gigante. **Revista Acta Fisiátrica**, v. 16, n. 3, p. 146-149, 2009.

REFERÊNCIAS (IMAGENS):

Imagem (1): RN com onfalocele intacta. Disponível em: <<http://pt.atlaseclamc.org/abdome/132-onfalocele-Q79.2#.XtrUwFVKjIU>> Acesso em: 05/06/2020

Imagem (2): Fotografia intraoperatória revela RN com gastrosquise. Disponível em: <<https://emedicine.medscape.com/article/975583-overview#showall>> Acesso em: 05/06/2020

Imagem (3): Ultrassom mostrando conteúdo abdominal coberto por membrana fora da cavidade abdominal do feto. Disponível em:

<<http://www.walbertosouza.com.br/2019/03/25/defeitos-da-parede-abdominal-onfalocele-e-gastrosquise/>> Acesso em: 05/06/2020

Imagem (4): Vista sagital de gastrosquise em ultrassom intrauterino no segundo trimestre de gestação. Disponível em: <<https://www.wikiwand.com/pt/Gastrosquise>> Acesso em: 05/06/2020

Imagem (5): Imagem intraoperatória revela uma onfalocele rompida em uma criança. Disponível em: <<https://emedicine.medscape.com/article/975583-treatment#showall>> Acesso em: 05/06/2020

Imagem (6): Fechamento primário na gastrosquise. Disponível em: <<http://docs.bvsalud.org/biblioref/2018/02/879756/manejo-da-onfalocele-e-da-gastrosquise-no-recem-nascido-fernanda-osrio.pdf>> Acesso em: 05/06/2020

Imagem (7): Gastrosquise com silo. Disponível em: <<http://docs.bvsalud.org/biblioref/2018/02/879756/manejo-da-onfalocele-e-da-gastrosquise-no-recem-nascido-fernanda-osrio.pdf>> Acesso em: 05/06/2020