Gastrosquise

Bruno Pinheiro Falcão, Kalynne Rodrigues Marques, Paula Shelda Fonseca Fernandes, Rogério de Araújo Medeiros

DEFINIÇÃO

Gastrosquise é um defeito congênito da parede ventral paraumbilical, que cursa com evisceração intestinal. A falha na parede abdominal ocorre tipicamente à direita da inserção do cordão umbilical e, raramente, a hérnia de fígado e estômago também podem ocorrer.

Apresenta incidência em torno de 1 para cada 4.000 nascidos vivos. Pode estar associada a outras anomalias em cerca de 10% dos casos, tendo-se como mais prevalentes as atresias intestinais, com destaque às jejunais e ileais.

Além disso, podemos encontrar associação com criptorquidia, doença do refluxo gastroesofágico, defeitos biliares e hidrocefalia, embora as anomalias extraintestinais sejam raras. Não se pensa que a gastrosquise esteja associada a um risco aumentado de anormalidades cromossômicas acima das que estão conferidas pela idade materna.

Alguns fatores parecem aumentar o risco para gastrosquise, como idade materna mais jovem, tabagismo, uso de drogas e infecção materna. Dessa forma, o diagnóstico pré-natal é imprescindível morbimortalidade.

EMBRIOLOGIA E ANATOMIA

A parede abdominal se forma durante a 4ª semana de gestação, quando o crescimento diferencial do embrião causa desdobramento nas direções craniocaudal e mediolateral.

Durante a 6ª semana, o rápido crescimento intestinal e hepático leva à hérnia de intestino médio no cordão umbilical. O alongamento e a rotação do intestino médio ocorrem nas 4 semanas seguintes. Na 10ª semana, o intestino médio retorna à cavidade abdominal, onde a primeira, segunda e terceira partes do duodeno e o cólon ascendente e descendente assumem suas posições fixas e retroperitoneais.

No nível mais básico, um defeito da parede abdominal envolve uma interrupção desses processos embriológicos e resulta em desenvolvimento anormal. Uma teoria sugere que a gastrosquise resulta de falha do mesoderma em formar a parede abdominal anterior. Atualmente, o corpo ventral dobra a teoria, o que sugere falha da migração das pregas laterais (mais frequentes no lado direito).

Isso implica que a gastrosquise se desenvolve no início da gestação e uma onfalocele pode se desenvolver antes.

CLASSIFICAÇÃO

Existem dois tipos de classificação, uma quanto ao aspecto das alças e outra quanto à presença de complicações associadas (**Quadro 25.1**).

- Tipo I: alças pouco ou nada recobertas por membranas, pouco edematosas, não encurtadas;
- Tipo II: alças recobertas por membranas, edematosas, não encurtadas;

DOI: 10.59290/978-65-6029-180-5.25

- Tipo III: alças recobertas por membranas, edematosas, complicadas por atresias, estenoses ou perfuração;

- Tipo IV: pseudocisto gelatinoso na porção distal à atresia, englobando o intestino;

- Tipo V: gastrosquise fechada; *vanishing gut*.

Quadro 25.1 Classificação da gastrosquise quanto à presença de complicações

Simples	Complexa
Não está associada a complicações intestinais.	- Associada a complicações intestinais, como atresia, estenose, volvo, perfuração e isquemia; - Representa aproximadamente 11-28% de todos os casos; - Risco significativamente aumentado de morbimortalidade (risco 8 vezes maior de morte);

Fonte: Autoria própria.

Figura 25.1 Gastrosquise simples



Fonte: Holcomb *et al.* (2020).

EXAME FÍSICO

O intestino de um paciente com gastrosquise, após exposição prolongada ao líquido amniótico, nunca é igual ao intestino do recém-nascido saudável. A parede intestinal pode ser espessa, edemaciada e é frequentemente coberta com casca fibrosa. Além disso, o comprimento do intestino pode ser encurtado em comparação aos pacientes saudáveis. Dismotilidade intestinal, em graus variados, é um fator que está sempre presente.

Figura 25.2 Gastrosquise complexa



Fonte: Alves (2015).

DIAGNÓSTICO

O diagnóstico precoce é possível, mas o ultrassonografista deve ter em mente que, normalmente, a hérnia fisiológica do intestino médio ocorre no feto em desenvolvimento durante o primeiro trimestre e pode ser atribuída erroneamente à presença de um defeito na parede abdominal.

Diagnóstico pré-natal (características e orientações)

O diagnóstico pré-natal da gastrosquise é possível e sua base é a ultrassonografia. Embora haja relatos de casos diagnosticados no primeiro trimestre, o defeito na parede abdominal é mais comumente diagnosticado durante o segundo trimestre.

Figura 25.3 Ultrassonografia gestacional evidenciando a presença de gastrosquise



Fonte: Alves (2015).

Alfa fetoproteína sérica materna elevada (MSAFP), um componente da rotina de rastreamento genético do segundo trimestre, tipicamente realizado entre 15 e 20 semanas de gestação, também pode ser observada na gastrosquise.

Assim, a combinação de exame ultrassonográfico e triagem de MSAFP, ambos no segundo trimestre, tem o potencial de detecção de mais de 90% dos casos de gastrosquise ainda no pré-natal.

O diagnóstico pré-natal é útil para aconselhamento e programação quanto ao nascimento em centro terciário e, conforme alguns protocolos, pode orientar o momento do parto, a partir de medidas ultrassonográficas relativas ao tamanho do defeito de parede, à espessura e diâmetro da alça mais dilatada. Essas medidas podem indicar um potencial superior de fechamento do defeito. No entanto, essa rotina ainda não é estabelecida globalmente, bem como a antecipação do parto baseada nela, especialmente se a idade gestacional é inferior a 37 semanas.

Diagnóstico pós-natal

O diagnóstico pós-natal é evidente, e se dá através do exame físico do recém-nascido, encontrando-se evisceração abdominal à inspeção, sem membrana recobrindo o conteúdo herniado.

Quadro 25.2 Achados ultrassonográficos sugestivos de gastrosquise

Simples	Complexa
- Detecção de alças intestinais flutuando livremente no líquido amniótico; - Defeito na parede abdominal à direita de um cordão umbilical normal.	- Dilatação intestinal; - Poli-hidrâmnio; - Dilatação gástrica; - Espessura da parede intestinal.

Fonte: Autoria própria.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

O diagnóstico diferencial para hérnia intestinal deve incluir outros defeitos da parede abdominal, como a onfalocele, além de hérnia de cordão e defeitos mais complexos como as extrofias de bexiga e cloaca.

Em particular, é fundamental diferenciar gastrosquise e onfalocele, pois podem assemelhar-se bastante na ultrassonografia gestacional, entretanto, apresentam características próprias e prognósticos fetais e neonatais muito diferentes. Em contraste com a gastrosquise, a onfalocele ocorre como resultado do desdobramento defeituoso da parede ventral e é mais comumente associada a síndromes

genéticas, bem como anomalias do sistema neurológico, cardíaco, pulmonar e renal.

TRATAMENTO

Clínico: cuidados pré-operatórios

No manejo pré-operatório, existem medidas gerais que devem ser aplicadas, como:

- Manter o paciente em berço aquecido e realizar cobertura do conteúdo eviscerado com filme plástico ou compressas secas envoltas em atadura não tensa;
- Decúbito lateral ipsilateral ao defeito de parede, para reduzir a tração das alças;
- Oferecer suporte ventilatório se necessário;
- Manter o paciente em jejum;
- Colocar sonda orogástrica;
- Acesso venosos periférico;
- Hidratação;
- Iniciar antibioticoterapia de largo espectro;
- Vitamina K;
- Solicitar exames (hemograma, plaquetas, TP, KTTP, glicemia).

Quadro 25.3 Diferenças entre gastrosquise e onfalocele

Características	Gastrosquise	Onfalocele
Vísceras herniada	Apenas intestino	Intestino ± fígado
Saco	Ausente	Presente
Anomalias associadas	Incomum (< 10%)	Comum (50%)
Localização do defeito	À direita do umbigo	Umbigo
Manejo cirúrgico	Urgente	Não urgente
Fatores prognósticos	Condição do intestino	Anomalias associadas

Fonte: Autoria própria.

A correção cirúrgica não deve ser retardada, uma vez que o tempo de exposição do conteúdo eviscerado está correlacionado à morbimortalidade. Devido à grande área de intestino exposto favorecer a perda de calor e de líquido, é fundamental ter especial cuidado com a temperatura e a hidratação do recém-nascido.

Cirúrgico

O objetivo principal do tratamento cirúrgico é retornar rapidamente as vísceras para a cavidade abdominal, minimizando o risco de lesões intestinais. As duas principais opções de tratamento são o reparo primário e o fechamento tardio, com o uso de um silo temporário e redução em série. O fechamento em dois tempos se deve à impossibilidade de redução completa precoce, pelo edema e volume intestinal ou pelo aumento da pressão intra-abdominal à tentativa de redução.

Sempre deve ser realizada a inspeção do intestino quanto a faixas obstrutivas, perfuração ou atresia. As bandas que atravessam as alças intestinais devem ser liberadas antes da colocação do silo ou do fechamento abdominal primário, para evitar possíveis obstruções intestinais subsequentes.

Existem protocolos de redução das alças e fechamento do defeito aponeurótico ainda com o bebê ligado ao cordão umbilical, bem como serviços que corrigem a falha de parede apenas com curativos, sem suturas. No entanto, essas medidas,

apesar de válidas em casos selecionados, ainda não se provaram superiores aos métodos tradicionais de correção cirúrgica.

Figura 25.4 Tratamento cirúrgico da gastrosquise: fechamento estagiado ou com silo (acima); fechamento primário (abaixo)



Fonte: Acervo pessoal.

COMPLICAÇÕES

Gravidezes complicadas por gastrosquise apresentam risco aumentado de restrição do crescimento intrauterino (RCIU), trabalho de parto prematuro, anormalidades intraparto da frequência cardíaca fetal e aumento da duração da internação hospitalar. Há também risco aumentado de morte fetal intrauterina. A mortalidade neonatal pode chegar até 5-10% dos casos, devido, principalmente, a evoluções desfavoráveis de gastrosquises complexas. As principais complicações do manejo da gastrosquise são:

- Infecção;
- Sangramento;
- Aumento da pressão intra-abdominal, que pode ocasionar disfunção respiratória, principalmente nos casos em que a evisceração é maior;
- Suboclusão intestinal;
- Síndrome do intestino curto pós-ressecção;
- Obstrução mecânica.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ALVES, F. O.et al. Manejo da onfalocele e da gastrosquise no recém-nascido. Acta méd. (Porto Alegre), v. 36, p. [9]-[9], 2015.

BEAUDOIN, S. Insights into the etiology and embryology of gastroschisis. In: Seminars in pediatric surgery. WB Saunders, 2018. p. 283-288.

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

OAKES, M.C.; PORTO, M.; CHUNG, J.H. Advances in prenatal and perinatal diagnosis and management of gastroschisis. In: Seminars in pediatric surgery. WB Saunders, 2018. p. 289-299.

PETROSYAN, M.; SANDLER, A.D. Closure methods in gastroschisis. In: Seminars in pediatric surgery. WB Saunders, 2018. p. 304-308.

SUOMINEN, J.; RINTALA, R. Medium and long-term outcomes of gastroschisis. In: Seminars in pediatric surgery. WB Saunders, 2018. p. 327-329.

WISSANJI, H.; PULIGANDLA, P.S. Risk stratification and outcome determinants in gastroschisis. In: Seminars in pediatric surgery. WB Saunders, 2018. p. 300-303.