

**FAPAC - FACULDADE PRESIDENTE ANTÔNIO CARLOS
INSTITUTO TOCANTINENSE PRESIDENTE ANTÔNIO CARLOS PORTO S/A
CURSO DE MEDICINA**

EVELYN SCHWENGBER

**INCIDÊNCIA DE DEFEITOS ABD
INCIDÊNCIA DE DEFEITOS ABDOMINAIS CONGÊNITOS: GASTROSQUISE E
ONFALOCELE – REVISÃO DA LITERATURA**

EVELYN SCHWENGBER

**INCIDÊNCIA DE DEFEITOS ABDOMINAIS CONGÊNITOS: GASTROSQUISE E
ONFALOCELE – REVISÃO DA LITERATURA**

Artigo científico submetido ao Curso de Medicina da FAPAC- Faculdade Presidente Antônio Carlos ITPAC Porto Nacional, como requisito parcial para a obtenção do Grau de Bacharel em Medicina.

Orientador: Profa. Me. Celiana Ribeiro Pereira de Assis

**PORTO NACIONAL-TO
2021**

EVELYN SCHWENGBER

**INCIDÊNCIA DE DEFEITOS ABDOMINAIS CONGÊNITOS: GASTROSQUISE E
ONFALOCELE – REVISÃO DA LITERATURA**

Artigo científico apresentado e defendido em ____/____/____ e aprovado perante
a banca examinadora constituída pelos professores:

Professor: Celiana Ribeiro Pereira de Assis
Instituto Presidente Antônio Carlos

Professor: **Núbia Carmo - CONVIDAR**
Instituto Presidente Antônio Carlos

Professor: **Leticia do Vale – CONVIDAR**
Instituto Presidente Antônio Carlos

**PORTO NACIONAL-TO
2021**

INCIDÊNCIA DE DEFEITOS ABDOMINAIS CONGÊNITOS: GASTROSCUISE E ONFALOCELE – REVISÃO DA LITERATURA

INCIDENCE OF CONGENITAL ABDOMINAL DEFECTS: GASTROSCUISE AND ONFALOCELE - REVIEW

Evelyn Schwengber¹
 Celiana Ribeiro Pereira de Assis²

¹ Acadêmica do Curso de Medicina – Instituto Tocantinense Presidente Antônio Carlos

² Graduada em medicina pelo Instituto Tocantinense Presidente Antônio Carlos, Residência em Pediatria pela Universidade Federal do Tocantins (UFT) e Mestrado pela UFT (Orientador)

RESUMO: Introdução – As malformações congênitas da parede abdominal consistem em defeitos da musculatura da parede abdominal anterior, que impedem o fechamento da parede, formando um orifício por onde há exteriorização do conteúdo abdominal. Dentre as diversas malformações da parede abdominal, a gastrosquise e a onfalocele são as principais, nas quais é frequente a evisceração das alças intestinais. **Metodologia** – O presente estudo traz uma revisão sistemática de literatura, do tipo descritiva. Foi realizado através de levantamento bibliográfico dos últimos vinte anos, nas bases de dados PubMed, Uptodate, Scielo e DATASUS usando como descritores “defeitos de parede abdominal congênitos”, “gastrosquise” e “onfalocele”. **Resultados** – Foram encontrados um total de 40 artigos, dos quais 19 foram selecionados, de acordo com a adequação dos mesmos aos critérios de inclusão e exclusão. **Discussão** – As malformações congênitas abdominais constituem uma classe frequente de patologias cirúrgicas que interferem de forma elevada na morbimortalidade neonatal, principalmente a gastrosquise e a onfalocele, configurando um grave problema de saúde infantil. **Considerações Finais** – Os defeitos congênitos são importantes fatores de morbimortalidade infantil nos países desenvolvidos e em desenvolvimento. Nesse sentido, 4,3% dos nascidos vivos no Brasil são portadores de gastrosquise ou onfalocele e os fatores principais são a baixa ou a idade materna tardia, além de alterações cromossômicas.

Palavras-chave: Defeitos da Parede Abdominal. Gastrosquise. Malformações congênitas. Onfalocele.

ABSTRACT: Introduction - Congenital malformations of the abdominal wall consist of defects in the musculature of the anterior abdominal wall, which prevent the wall from closing, forming a hole through which the abdominal contents are exteriorized. Among the various malformations of the abdominal wall, gastroschisis and omphalocele are the main ones, in which gut loops are frequently eviscerated. **Methodology** - The present study brings a systematic literature review, of a descriptive type. It was carried out through a bibliographic survey of the last twenty years, in the PubMed, Uptodate, Scielo and DATASUS databases using “congenital abdominal wall defects”, “gastroschisis” and “omphalocele” as descriptors. **Results** - A total of 40 articles were found, of which 19 were selected, according to their adequacy to the inclusion and exclusion criteria. **Discussion** - Congenital abdominal malformations are a common class of surgical pathologies that significantly interfere with neonatal morbidity and mortality, especially gastroschisis and omphalocele, constituting a serious child health problem. **Final Considerations** - Birth defects are important factors in infant morbidity and mortality in developed and developing countries. In this sense, 4.3% of live births in Brazil have gastroschisis or omphalocele and the main factors are low or late maternal age, in addition to chromosomal changes.

Keywords: Congenital Malformations. Defects of the Abdominal Wall. Gastroschisis. Omphalocele.

1 INTRODUÇÃO

As malformações congênitas da parede abdominal consistem em defeitos da musculatura da parede abdominal anterior, que impedem o fechamento da parede, formando um orifício por onde há exteriorização do conteúdo abdominal. Dentre as diversas malformações da parede abdominal, a gastrosquise e a onfalocele são as principais, nas quais é frequente a evisceração das alças intestinais. Elas diferem em alguns pontos, principalmente, na presença, ou não, de membrana onflocélica recobrimdo o conteúdo exposto. O tratamento preferencial destes defeitos é o fechamento cirúrgico primário. (JACOMÉ *et al.*, 2018).

Nos últimos tempos, houve aumento de malformações congênitas abdominais em regiões do Brasil, as quais, atualmente, aparecem com importante incidência em Hospitais Neonatais (DUARTE *et al.*, 2018). Em estudo brasileiro com 577 recém-nascidos portadores de malformações, 4% estavam relacionadas ao aparelho digestivo (REIS *et al.*, 2015). Da mesma forma, de acordo com o DATASUS, no período de 2011 a 2019, foram notificados 275.001 casos de nascidos vivos com algum tipo de anomalia congênita no Brasil, sendo 10.448 do aparelho digestivo, em que 8.196 são pacientes portadores de gastrosquise ou onfalocele, totalizando uma

média de 910 notificações por ano de nascidos vivos com as anomalias citadas, constatando a importância desse tema.

Considerando a existência de fatores epidemiológicos que contribuem para o risco de malformações na gestação, acredita-se que a gastrosquise está fortemente relacionada com a baixa idade materna. Desse modo, a grande taxa de morbimortalidade entre pacientes portadores de anomalias congênitas congregada a elevados índices de gravidez na adolescência, contribuem para a prevalência dessas patologias (REIS *et al.*, 2015).

O diagnóstico no pré-natal tem suma importância para a programação do parto em um hospital capacitado com Unidade de Terapia Intensiva Neonatal disponível e para o preparo de uma equipe multidisciplinar capaz de realizar o tratamento cirúrgico com agilidade e eficácia, minimizando as complicações. O mesmo pode ser feito por meio do exame ultrassonográfico morfológico fetal a partir da 12^a semana de gestação, aproximadamente. Em um apanhado histórico, com a evolução da Medicina na abordagem de doenças infecciosas e nutricionais infantis, as malformações congênitas ganham atenção. Haja vista, que as estimativas de prevalência de defeitos congênitos foi crescente para algumas doenças, entre elas, destacam-se a gastrosquise e a onfalocele (MAI *et al.*, 2019).

Esta proposta de estudo objetiva analisar informações disponíveis na literatura científica acerca dos defeitos congênitos da parede abdominal em recém-nascidos, como gastrosquise e onfalocele. O intuito é instigar a atenção dos médicos quanto a ocorrência dessas malformações e a identificar os fatores de risco para as mesmas, visando não só a prevenção, mas também um tratamento de excelência que possa diminuir a taxa de morbimortalidade dos agravos referidos.

2 METODOLOGIA

O presente estudo traz uma revisão sistemática de literatura, do tipo descritiva. Foi realizado através de levantamento bibliográfico dos últimos vinte anos, nas bases de dados PubMed, Uptodate, Scielo e DATASUS usando como descritores “defeitos de parede abdominal congênitos”, “gastrosquise” e “onfalocele”.

Para seleção inicial dos trabalhos foram utilizados os seguintes critérios de inclusão: artigos escritos em português e inglês com acesso livre, pesquisado para

revisões bibliográficas e ensaios clínicos, randomizados, que compreendem informações qualitativas e quantitativas além de dados conceituais, epidemiológicos, diagnósticos e terapêuticos sobre defeitos congênitos de parede abdominal com foco em gastrosquise e onfalocele.

Posteriormente os trabalhos passaram pelos critérios de exclusão: artigos que não associavam gastrosquise e onfalocele entre as anomalias congênitas de parede abdominal pesquisadas, os que não obtiveram resultados satisfatórios e aqueles com dados repetitivos.

3 RESULTADOS

Foram encontrados um total de 40 artigos, dos quais 19 foram selecionados, de acordo com a adequação dos mesmos aos critérios de inclusão e exclusão. Os aspectos particulares destes trabalhos estão separados de acordo com os autores, título, ano de publicação, país da publicação e o objetivo do estudo (Quadro 1). Nessa perspectiva, a maioria dos artigos selecionados são brasileiros (11) e norte-americanos (5), seguidos de artigos da América do Sul (2), América Central (1) e continente Europeu (1).

Foi observado durante a investigação que há poucos trabalhos recentes (até 5 anos) que abordam gastrosquise e onfalocele simultaneamente, a não ser de forma rápida como diagnóstico diferencial ou dentre um apanhado geral sobre anomalias congênitas abdominais. Além disso, é possível perceber que estudos sobre a gastrosquise são mais comuns, assim como sua incidência, porém a maioria dos estudos, de ambas anomalias, não abordam conceito, epidemiologia, diagnóstico e tratamento no mesmo trabalho.

Quadro 1 – Descrição dos trabalhos selecionados

Autores	Título	Ano	País	Objetivo
Feldkamp M. L.; Carey J. C.; Sadler T. W.	Development of gastroschisis: Review of hypotheses, a novel hypothesis,	2007	Estados Unidos	Entender as causas da gastrosquise pode fornecer informações sobre a origem do defeito. Na busca por tais estudos causais, seria útil

	and implications for research.			entender a embriogênese da gastrosquise.
Brasil, 2014	Atenção a saúde do recém-nascido: guia para os profissionais da saúde.	2014	Brasil	A presente publicação do Ministério da Saúde visa disponibilizar aos profissionais de saúde o que há de mais atual na literatura científica para este cuidado integral ao recém-nascido, acima pontuado. Em linguagem direta e objetiva, o profissional de saúde irá encontrar, nos quatro volumes desta obra, orientações baseadas em evidências científicas que possibilitarão atenção qualificada e segura ao recém-nascido sob o seu cuidado.
Alves F. O. <i>et. al.</i>	Manejo da onfalocele e da gastrosquise no recém-nascido / Management of omphalocele and gastroschisis in the newborn	2015	Brasil	A gastrosquise e a onfalocele são malformações congênitas de parede abdominal com incidência relevante no recém-nascido (RN). O presente artigo resume a definição e o manejo adequado da onfalocele e da gastrosquise no recém-nascido.
Dias A. F.	Defeito da parede abdominal anterior; Gastrosquise; Diagnóstico; Tratamento; Prognóstico	2015	Brasil	O principal objetivo deste artigo de revisão consiste em descrever as principais opções terapêuticas cirúrgicas atualmente aceites para a gastrosquise, que incluem o encerramento primário ou estadiado, e abordar novas técnicas como o encerramento plástico ou por pressão negativa (sistema de vácuo). Concomitantemente, procedeu-se a uma análise crítica de alguns casos clínicos

				obtidos a partir da base dados do Hospital Pediátrico - Centro Hospitalar da Universidade de Coimbra (CHUC).
Reis L. V. <i>et. al.</i>	Anomalias Congénitas Identificadas ao Nascimento em Recém-Nascidos de Mulheres Adolescentes / Congenital Anomalies Detected at Birth in Newborns of adolescent Women	2015	Brasil	Analisar a prevalência das anomalias congênitas, detectadas no nascimento, entre filhos de gestantes adolescentes, enfatizando os tipos mais comuns e a época do diagnóstico.
Andrade W. S.	Gastrosquise fetal: análise da frequência cardíaca fetal pela cardiotocografia computadorizada no anteparto	2016	Brasil	Descrever as características da FCF e o comportamento dos parâmetros avaliados pela CTGc anteparto, no período de 28 a 36 semanas de gestação.
Friedman A. M. <i>et. al.</i>	Gastrosquise: Epidemiologia e Modo de Parto, 2005–2013 / Gastroschisis: Epidemiology and Mode of Delivery, 2005–2013	2016	Estados Unidos	Os objetivos do estudo de avaliação de gestações complicadas por gastrosquise foram: (i) determinar a proporção de mulheres submetidas a cesariana planejada versus tentativa de parto normal; e (ii) fornecer epidemiologia atualizada sobre os fatores de risco associados a esta anomalia.
Ezzi O. <i>et. al.</i>	Fechamento retardado de onfaloceles gigantes na África Ocidental:	2017	Europa	O objetivo deste estudo foi analisar os resultados do fechamento tardio do GO para determinar se esta cirurgia

	relatório de 5 casos			poderia ser realizada nas instituições locais.
Ribeiro R.R.	Estudo descritivo de casos de gastrosquise e onfalocele em uma Maternidade pública do Estado do Tocantins no período entre novembro de 2001 a outubro de 2011	2017	Brasil	Expor o perfil descritivo dos casos de Defeitos da Parede Abdominal, especificadamente, Onfalocele e Gastrosquise no Hospital e Maternidade Pública Dona Regina Siqueira Campos, no Estado do Tocantins.
Barboza-Arguello M. P.; Benavides-Lara A.	Prevalencia al nacimiento de gastrosquisis y onfalocele en Costa Rica	2018	Costa Rica	O objetivo é conhecer a tendência da gastrosquise e omphaloce por idade materna na Costa Rica, entre 1996 e 2014.
Duarte A. R. P. <i>et. al.</i>	Ocorrência de malformações abdominais em recém-nascidos atendidos na Unidade de Terapia intensiva Neonatal em um hospital de referência na região Oeste do Pará	2018	Brasil	O objetivo deste estudo foi conhecer a ocorrência de recém-nascidos com anomalias abdominais atendidos nos hospitais públicos do município de Santarém, bem como analisar as principais complicações, fatores determinantes para sua ocorrência e evolução dos casos encontrados.
Jácome P. V.; Mercado, A.; Paez L.; Yépez E.	Defectos de pared abdominal anterior fetal: manejo y protocolo de seguimiento prenatal de Gastroquisis y Onfalocele	2018	Equador	Existem várias patologias, incluindo extrofia de bexiga e extrofia de cloaca e Pentalogia de Cantrell, porém, as mais frequentes são gastrosquise e onfalocele; Nesta revisão, o gerenciamento e o protocolo de acompanhamento dessas duas patologias serão discutidos.

Lima L. S. <i>et. al.</i>	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	2018	Brasil	Avaliar perfil epidemiológico e assistência pré e pós-natal dos pacientes portadores de onfalocele nascidos e tratados no IMIP.
Matos A. P. P. <i>et. al.</i>	Avaliação do abdome fetal por ressonância magnética. Parte 2: malformações da parede abdominal e tumores	2018	Brasil	Neste artigo, abordamos os principais achados na RM das malformações da parede abdominal fetal e tumores.
Stefani R. R. <i>et. al.</i>	Malformações congênitas: principais etiologias conhecidas, impacto populacional e necessidade de monitoramento	2018	Brasil	Este artigo tem por objetivo revisar as causas, o impacto dos defeitos congênitos na morbimortalidade infantil e a importância da sua vigilância, bem como apresentar como nossa comunidade acadêmica está inserida neste monitoramento.
Mai C. T. <i>et. al.</i>	Estimativas nacionais de base populacional para os principais defeitos congênitos, 2010–2014	2019	Estados Unidos	Nesta análise, fornecemos estimativas nacionais mais recentes para uma lista expandida dos principais defeitos congênitos (incluindo 12 defeitos cardíacos congênitos críticos [CCHDs]), reexaminamos a variabilidade nas estimativas para cada condição, refinamos as

				estimativas de prevalência anteriores sobre prevalência racial / étnica diferenças e examinar a prevalência de defeitos de nascimento entre os diferentes períodos de coorte de nascimento.
Organização Mundial da Saúde	Children: reducing mortality	2019	Sede: Europa	Em 2019, cerca de 5,2 milhões de crianças menores de 5 anos morreram principalmente de causas evitáveis e tratáveis. Crianças de 1 a 11 meses foram responsáveis por 1,5 milhão dessas mortes, enquanto crianças de 1 a 4 anos foram responsáveis por 1,3 milhão de mortes. Os recém-nascidos (com menos de 28 dias) foram responsáveis pelos 2,4 milhões de mortes restantes.
Ormachea M.	Gastrosquisis: análisis de situación entre los años 2011 y 2016 en el Hospital Pediátrico Pereira Rosell	2019	Uruguai	O objetivo deste trabalho é analisar a situação do Hospital Pediátrico do Centro Hospitalar Pereira Rossell (HP-CHPR) entre 1º de janeiro de 2011 e 30 de maio de 2016. Analisa-se o número de pacientes operados no período de estudo, pré-natal índice de diagnóstico e idade gestacional ao diagnóstico, idade gestacional ao nascimento e via de nascimento. A associação de outras anomalias congênitas, a técnica cirúrgica utilizada e a evolução pós-operatória também serão analisadas, analisando complicações e mortalidade.

Stephenso n C. D.; Lockwood C. J.; Mackenzie , A. P.	Prenatal diagnosis of omphalocele	2020	Estados Unidos	Este tópico discutirá questões relacionadas à onfalocele, focalizando principalmente o diagnóstico pré-natal e o manejo da gravidez. O outro defeito importante da parede abdominal fetal, a gastrosquise, é revisado separadamente.
Stephenso n C. D.; Lockwood C. J.; Mackenzie , A. P.	Gastroschisis	2020	Estados Unidos	Este tópico discutirá questões relacionadas ao diagnóstico pré-natal e manejo de gestações com gastrosquise fetal. O outro defeito importante da parede abdominal fetal, onfalocele, ocorre no umbigo e é revisado separadamente.
Togneri R. M. <i>et. al.</i>	Gastrosquise: incidência e fatores associados	2020	Brasil	O objetivo deste trabalho é descrever uma série de casos de gastrosquise identificando a incidência e fatores associados

4 DISCUSSÃO

As malformações congênitas abdominais constituem uma classe frequente de patologias cirúrgicas que interferem de forma elevada na morbimortalidade neonatal, principalmente a gastrosquise e a onfalocele, configurando um grave problema de saúde infantil. Partindo desse pressuposto, é indispensável o conhecimento da sociedade médica quanto a manifestação das patologias, fatores de risco, diagnóstico e tratamento das mesmas, configurando um fator crucial tanto na assistência dessas gestações de alto risco quanto na diminuição da incidência de morte neonatal por defeitos de parede abdominal. Após a leitura de artigos e análise de informações pertinentes, as mesmas foram organizadas em: Conceito; Epidemiologia; Diagnóstico e Tratamento.

1 CONCEITO

Os defeitos da parede abdominal são patologias congênitas, que possuem um fechamento incompleto dos músculos do abdome, permitindo que o conteúdo intra-abdominal se exteriorize. Extrofias vesical e cloacal, patologia de Cantrell, gastrosquise e onfalocele são alguns dos exemplos de defeitos da parede abdominal, sendo os dois últimos os mais comuns (JACOME *et al.*, 2018).

Na gastrosquise o defeito geralmente é localizado na região para-umbilical direita, sem provocar alterações na inserção do cordão umbilical. Nela, o defeito ocorre em todas as camadas da parede abdominal e o conteúdo protruso não é recoberto por membrana peritoneal. Tal defeito geralmente é pequeno, não ultrapassando 3 cm (ANDRADE, 2016).

São escassos os trabalhos que abordem a definição da causa destes defeitos congênitos. A maioria dos estudos sobre o tema cita um artigo de 2007, no qual Feldkamp, Carey e Sadles propõem algumas hipóteses para a origem da gastrosquise, como defeito no mesoderma da parede corporal, ruptura do âmnion em volta do anel umbilical, involução anormal da veia umbilical direita levando ao enfraquecimento da parede do corpo e danos na parede corporal pelo rompimento da artéria vitelina direita. Estes autores ainda propõem que a apresentação clínica da doença se dê por um defeito da parede do corpo ventral, por onde o intestino é exteriorizado.

A gastrosquise pode ser classificada em simples ou complexa, de acordo com a existência de outras anormalidades intestinais. Conforme Togneri *et. al.* (2020) mais de 80% dos casos são simples, corroborando com a literatura que aponta para a baixa associação da patologia com outras malformações.

A onfalocele é caracterizada por defeito na linha média abdominal, no qual a membrana onfalomesentérica recobre as vísceras herniadas. Há um fechamento incompleto da musculatura e as vísceras se projetam para dentro de um saco membranoso ventral que, segundo Stephenson, Lockwood e Mackenzie (2020) possui âmnion, geleia de Wharton e peritônio.

Stephenson, Lockwood e Mackenzie (2020) também salientaram hipóteses para a patogênese da onfalocele. Foi proposto por estes autores dois mecanismos: em um deles, a falha na rotação obrigatória do intestino extraembrionário resulta na onfalocele simples, pequena e mediana; em outro, a falha no fechamento das dobras

laterais da parede cria um grande defeito, no qual o conteúdo da cavidade abdominal, incluindo o fígado, podem herniar. Além disso, pode acontecer da inserção do músculo reto abdominal ser nas bordas costais e não na linha média do processo xifóide, como de costume, facilitando para exteriorização abdominal característica desta malformação.

Na onfalocele é frequente a evisceração do fígado. Desse modo, o defeito pode ser classificado em menor, quando <5 cm; maior, quando >5 cm e gigante, quando todo o fígado estiver presente no saco (ALVES *et. al.*, 2015). Ademais, ela pode ser isolada ou associada a outros defeitos. Lima *et.al.* (2018) traçou um perfil epidemiológico da onfalocele e trouxe como resultado que a maioria dos pacientes apresentaram outra malformação concomitante, concordando com o trabalho de Barboza-Arguello e Benavides-Lara, que em 2018 comparou a gastrosquise com a onfalocele, trazendo a segunda com mais associações com outras malformações.

2 EPIDEMIOLOGIA

Segundo a Organização Mundial da Saúde (OMS), em 2018 cerca de 2,5 milhões de crianças foram a óbito no mundo no primeiro mês de vida, sendo uma das causas principais as anomalias congênitas. Nesse contexto, os defeitos estão presentes de 2,5 a 6% dos nascimentos do mundo, sendo a maior razão de morbimortalidade infantil em países desenvolvidos e em desenvolvimento como o Brasil (STEFANI *et. al.*, 2018). A evolução da medicina e os projetos de promoção e prevenção a saúde na individualidade de cada país e em ação conjunta no mundo, foram cruciais para a diminuição da mortalidade infantil por doenças infecciosas, nutricionais ou ambientais. Dessa forma, atualmente prevalecem as anomalias congênitas causadas, por exemplo, pelo estilo de vida de determinada população culminando numa alteração morfológica do feto.

Dentre os tipos de defeitos congênitos, os da parede abdominal se fazem comuns, destacando-se a gastrosquise e a onfalocele. Essas alterações representam cerca de 4,3% dos nascidos vivos com malformações no país (BRASIL, 2014). Ribeiro (2017) constatou que a incidência de gastrosquise e onfalocele tem aumentado nas últimas décadas em diversas populações, variando 1-2 até 4-5/10.000 nascidos vivos. Um fator de risco importante para a gastrosquise é a baixa idade materna, o que aumenta em 7 vezes o risco de incidência em mães adolescentes (FRIEDMAN *et al.*, 2016).

Outrossim, a onfalocele é uma anomalia grave com uma alta taxa de mortalidade e sua incidência pode estar relacionada a idade materna tardia (BARBOZA-ARGÜELLO; BENAVIDES-LARA, 2018) e está associada a distúrbios cromossômicos, como trissomias 18 e 13, que pioram o prognóstico (MATOS *et. al.*, 2018).

A partir da implantação do SINASC (Sistema Nacional de Nascidos Vivos) no Brasil, as notificações de nascidos vivos são computadas no sistema do DATASUS. No período de 2009 houve o registro de 2.881.581 recém-nascidos vivos no País, dos quais 22.051 apresentavam malformação congênita, equivalendo a 0,76% do total de nascimentos, 868 destas relacionadas ao aparelho digestivo. No período de 2019, o Brasil notificou 2.849.146 recém-nascidos vivos dos quais 24.838 apresentavam defeitos congênitos e 1402 deles relacionados ao aparelho digestivo. Dessa forma, percebe-se que, em 10 anos, mesmo com a diminuição de nascidos vivos, os casos de anomalias aumentaram cerca de 0,11%, contrariando os programas desenvolvidos para melhoria das condições de saúde da gestante e da criança.

3 DIAGNÓSTICO

O feto diagnosticado com malformação abdominal deve ser acompanhado em hospitais com Unidades Materno Fetais especializadas devido ao risco materno-fetal (JACOMË *et al.*, 2018). Por esse motivo o diagnóstico precoce é de fundamental importância. É importante salientar que, para um diagnóstico rápido e preciso, uma equipe multidisciplinar se faz imprescindível tanto no acompanhamento da gestante, quanto no tratamento curativo dessas alterações. Durante o pré-natal, a ultrassonografia é considerado o principal método para a avaliação das malformações fetais, em razão da sua boa aceitação, baixo preço e ausência de riscos para o binômio materno-fetal (MATOS *et al.*, 2018).

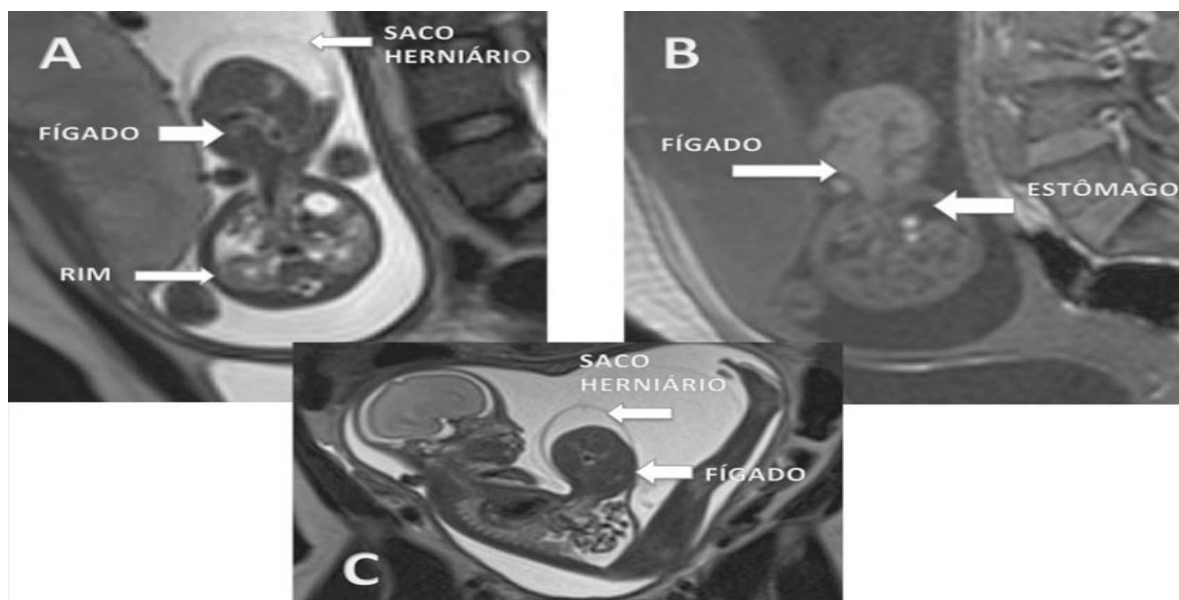
De acordo com Ormaechea (2019), a maioria dos defeitos de parede abdominal podem ser diagnosticados por meio da ultrassonografia após a 12ª semana de idade gestacional, mas devido a formação definitiva da parede parietoabdominal nesse período, o diagnóstico ocorre frequentemente no 2º trimestre de gestação. No caso da onfalocele, segundo Matos *et. al.* (2018), o sucesso do diagnóstico no pré natal varia de 66% a 93% e é de suma importância, já que apresenta relação com outras anomalias cromossômicas como a trissomia do 13 e 18 presentes em 30% a 40% dos casos, piorando o prognóstico. A gastrosquise é diagnosticada no pré-natal em cerca

de 75% a 95% dos pacientes, estando associada em sua maioria à idade materna reduzida (ORMAECHEA, 2019; RIBEIRO, 2017).

Nos últimos anos, apesar do exame ultrassonográfico ser padrão ouro para diagnóstico de defeitos abdominais congênitos, a ressonância magnética ganhou destaque, podendo ser usada em determinadas condições que dificultam o rastreo pela ultrassonografia, como obesidade materna, excesso de movimentos fetais, cicatrizes abdominais e diminuição do volume de líquido amniótico. Na onfalocele a ressonância magnética evidencia a anatomia da anomalia, destacando detalhadamente o saco herniário e o defeito central com um cápsula fina cercado as vísceras e separando-as do líquido amniótico. Já na gastrosquise a ressonância magnética mostra a imagem das alças intestinais herniadas em contato direto com líquido amniótico (MATOS *et.al.*, 2018).

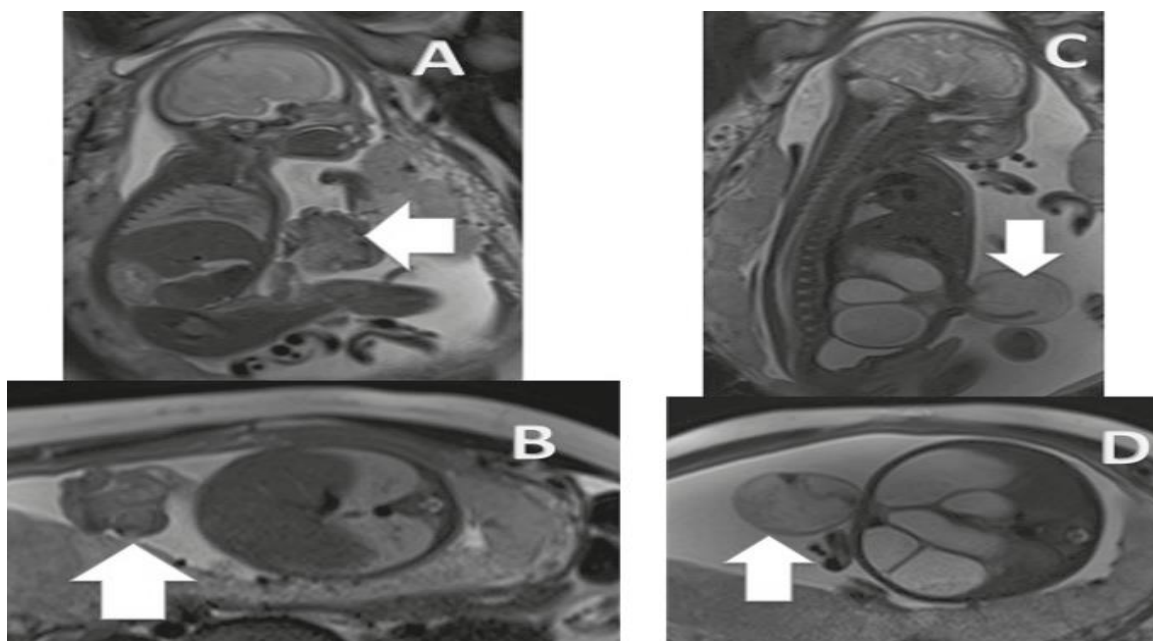
Figura 1. Ressonância magnética em feto com 22 semanas, portador de Onfalocele.

A: Corte axial mostrando saco herniário com herniação de fígado. **B:** Corte axial mostrando herniação hepática. **C:** Corte sagital mostrando defeito de parede abdominal com herniação hepática.



Fonte: Matos *et. al.*, 2018.

Figura 2. Ressonância magnética em fetos portadores de Gastrosquise. **A,B:** Imagens em cortes sagital e axial, de feto com 27 semanas, com defeito de fechamento de parede abdominal e herniação intestinal. **C,D:** Imagens em cortes sagital e axial de feto com 35 semanas apresentando Gastrosquise.



Fonte: Matos *et. al.*, 2018.

4 TRATAMENTO

A abordagem destes defeitos inicia ainda na sala de parto, com cuidados ao recém-nascido que busquem garantir o mínimo possível de injúrias. A grávida deve ser recebida por uma equipe multiprofissional para que o neonato seja prontamente atendido após o parto (JÁCOME *et.al*, 2018).

Imediatamente após o nascimento, é necessário realizar a descompressão gastrointestinal, cobrir os órgãos exteriorizados com gaze ou compressa úmida e cobrir com uma capa impermeabilizadora de plástico, pois, por existir uma superfície em contato com o exterior, há perda significativa de água e de calor, principalmente na gastrosquise (JÁCOME *et.al*, 2018). Deve-se também, oferecer cuidados para garantir equilíbrio hemodinâmico ao neonato e para evitar o risco de infecção e sepse. No caso de pacientes com onfalocele, é recomendável exames cardiográficos para investigar anomalias cardíacas (ALVES *et. al.*, 2015; DIAS, 2015).

Em casos de defeitos pequenos é possível realizar o fechamento primário na sala de cirurgia logo após o parto. Entretanto, em casos não complicados de gastrosquise com índice de redutibilidade maior que 2 e onfalocele grande, como método de tratamento inicial é utilizado um silo para cobertura rápida do conteúdo exposto. Dessa forma, evita-se a transferência do paciente ou anestesia geral e possibilita um fechamento tardio e eletivo do defeito (JACOME *et al.*, 2018).

Contudo, quanto maior o tempo de espera, menor a chance de um fechamento cirúrgico em um único tempo. Portanto, a abordagem cirúrgica de um neonato com defeito de parede abdominal deve ser realizada o mais precocemente possível (ALVES *et al.*, 2015).

Na gastrosquise, muitas vezes, por conta da ausência de membrana onflocélica, o contato com o líquido amniótico faz com que o conteúdo eviscerado sofra uma inflamação e fique edemaciado. Dessa forma, não há espaço dentro da cavidade abdominal, sendo necessário que o tratamento cirúrgico seja feito em outro tempo. Nas situações sem possibilidade de fechamento primário no paciente com gastrosquise, deve-se proceder com colocação de uma bolsa de PVC ou silicone estéril, formando um silo, com a finalidade de que o conteúdo eviscerado não perca calor nem líquido, e, posteriormente, em torno de 5 a 10 dias, possibilite o fechamento da parede abdominal (RIBEIRO, 2017). A escolha do tratamento ideal, entre primário e em etapas, ainda não foi definida de forma consensual. Portanto, a conduta dependerá da decisão do cirurgião pediatra e da necessidade e limitação do recém-nascido portador da doença.

Na onfalocele o tratamento cirúrgico é semelhante ao da gastrosquise, podendo ser realizado fechamento primário quando a falha é menor ou fechamento em etapas com a colocação do silo em casos de falha maior. Porém, foi evidenciado um tratamento conservador quando a onfalocele é gigante ou quando o paciente apresenta alguma disfunção que o impeça de ser submetido a correção cirúrgica. Esse é baseado na aplicação de um agente esclerosante que provoque a epitelização e esclerificação do saco herniário, bem como sulfadiazina ou nitrato de prata, mercurocromo e iodopovidona, permitindo a correção cirúrgica em um momento posterior (ALVES *et al.*, 2015; EZZI *et al.*, 2017).

5 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Os defeitos congênitos são importantes causas de morbimortalidade infantil nos países desenvolvidos e em desenvolvimento. Nesse contexto, 4,3% dos nascidos vivos no Brasil são portadores de gastrosquise ou onfalocele e os fatores principais são a idade materna (precoce ou tardia), além de alterações cromossômicas.

Dessa forma, o olhar sobre a incidência das malformações congênitas de parede abdominal é de grande importância, uma vez que os fatores de risco podem ser evitados ou devidamente acompanhados com políticas de saúde mais informativas e com atendimentos multidisciplinares de qualidade.

Consoante a isso, é perceptível que há a necessidade de uma maior capacitação da equipe médica como um todo, para lidar de forma preventiva e resolutiva nestes casos, diminuindo ainda mais a morbimortalidade infantil em relação às anomalias congênitas e garantindo uma maior qualidade de vida não só para o paciente, mas também a seus familiares.

Finalmente, a validade deste artigo vem da reunião das informações de maior relevância sobre gastrosquise e onfalocele, uma vez que é notória a dificuldade em se encontrar trabalhos que abordem conceito, epidemiologia, diagnóstico e tratamento simultaneamente.

REFERÊNCIAS

ALVES, F. O.; NAUJORKS, C. C.; AZENHA, M. V. S.; BASTOS, J. C. Manejo da onfalocele e da gastrosquise no recém-nascido: Management of omphalocele and gastroschisis in the newborn. **Acta médica**, Porto Alegre, n. 36, p. 1-9, 20 out. 2015.

ANDRADE, W. S. **Gastrosquise fetal: análise da frequência cardíaca fetal pela cardiotocografia computadorizada no anteparto**. 2016. 79 p. Dissertação (Mestrado em Ginecologia e Obstetrícia) - Universidade de São Paulo, São Paulo, 2016.

BARBOZA-ARGUELLO, M. P.; BENAVIDES-LARA, A. Prevalencia al nacimiento de gastrosquisis y onfalocele en Costa Rica. **Acta médica**, Costa Rica. vol. 60, n. 1, p.35-41, 2018.

BRASIL, Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Ações Programáticas Estratégicas. **Atenção à saúde do recém-nascido: guia para os profissionais de saúde**, Brasília, vol.1 – Cuidados gerais. 2 ed., 2014.

DATASUS - Departamento de Informática do SUS. **Informações de Saúde, Epidemiológicas e Morbidade: banco de dados**. Brasília, 2021. Disponível em: <http://www2.datasus.gov.br/DATASUS/index.php?area=02>. Acesso em: 6 mar. 2021. Base de dados.

DE STEFANI, R. R.; BÖCKMANN, B. S.; BALDISSERA, G. S.; SCHERER, M. H.; LÜDTKE, M.; SIGNOR, N. D.; BEHR, R. V. Malformações congênitas: principais etiologias conhecidas, impacto populacional e necessidade de monitoramento. **Acta médica**, Porto Alegre, v. 39, n. 1, p.155-184, 2018.

DIAS, A. F. **Tratamento cirúrgico da gastrosquise: o estado da arte**. Orientador: Vanda Conceição. 2015. 49 p. Tese (Mestrado integrado em Medicina) - Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra, Coimbra, 2015.

DUARTE, A. R. P.; NAVARRO, E. C. S.; CAMPOS, N. M. L.; VALENTE, I. F. B.; VASCONCELOS, K. B. P.; RABELO, Á. F. G. Ocorrência de malformações abdominais em recém-nascidos atendidos na Unidade de Terapia intensiva Neonatal em um hospital de referência na região Oeste do Pará. *In: CONGRESSO INTERNACIONAL DA REDE UNIDA*, 13, 2018, Manaus. **Anais [...]**, Manaus, v. 4, n. 2446-4813, 2018. Disponível em: <http://conferencia2018.redeunida.org.br/ocs2/index.php/13CRU/13CRU/paper/view/3512>. Acesso em: 12 abr. 2021.

EZZI, O; BOSSOU, R.; REINBERG, O.; MAURER, S. V.; ROESSINGH, A. B. Delayed Closure of Giant Omphaloceles in West Africa; Report of Five Cases. **European Journal of Pediatric Sugery Reports**, vol. 6, 2018. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5839874/>. Acesso em: 25 mar. 2021.

FELDKAMP, M. L.; CAREY, J. C.; SADLER, T. W. Development of gastroschisis: Review of hypotheses, a novel hypothesis, and implications for research. **American Journal of Medical Genetics Part A**, v. 143A, p. 639-652, 2007. Disponível em: <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.31578>. Acesso em: 21 abr. 2021.

FRIEDMAN, A. M.; ANANTH, C. V.; SIDDIQ, Z.; D'ALTON, M. E.; WRIGHT, J. D. Gastroschisis: epidemiology and mode of delivery, 2005–2013. **American Journal of Obstetrics and Gynecology**, v. 215, n. 3, p. 348, 2016.

JÁCOME, P. V.; MERCADO, A.; PAEZ, L.; YÉPEZ, E. Defectos de pared abdominal anterior fetal: manejo y protocolo de seguimiento prenatal de Gastroquisis y Onfalocele. Ecuador, 2019. **Revista ecuatoriana de medicina Eugenio Espejo**, v. 7, n. 10, p. 6-10, 2018.

LIMA, L. S.; GALLINDO, R. M.; FRANÇA, C. L.; AMORIM, D. A. B.; MÉLO, P. S. G. M. **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**. 2018. Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação em Medicina) - Faculdade Pernambucana de Saúde, Recife.

MAI, C.T.; ISENBURG, J. L.; CANFIELD, M. A.; MEYER, R. E.; CORREA, A.; ALVERSON, C. J.; LUPO, P. J.; RIEHLE-COLARUSSO, T.; CHO, S. J.; AGGARWAL, D.; KIRBY, R. S. National population-based estimates for major birth defects, 2010-2014. **Birth defects research**, vol. 111, ed. 18, p. 1420-1435, 2019.

MATOS, A. P. P.; DUARTE, L. B.; CASTRO, P. T.; DALTRO, P.; JÚNIOR, H.W.; JÚNIOR, E. A. Avaliação do abdome fetal por ressonância magnética. Parte 2: malformações da parede abdominal e tumores. **Colégio Brasileiro de Radiologia e Diagnóstico por Imagem**, v. 51, n. 3, p.187–192, 2018.

Organização Mundial da Saúde (org.). **Children: reducing mortality**. 2019. Disponível em: https://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/children-reducing-mortality#_ft_ref1. Acesso em: 15 abr. 2020.

ORMAECHEA, M. Gastrosquisis: análisis de situación entre los años 2011 y 2016 en el Hospital Pediátrico Pereira Rosell. **Anfamed** [online], vol.6, n.1, p.130-149, 2019.

REIS, L. V.; ARAUJO JÚNIOR, E.; GUAZZELLI, C. A. F.; CERNACH, M. C. S. P.; TORLONI, M. R.; MORON, A. F. Anomalias Congénitas Identificadas ao Nascimento em Recém-Nascidos de Mulheres Adolescentes. **Acta médica portuguesa**, v. 28, n. 6, p. 708-714, 2015.

RIBEIRO, Renata Rocha. **Estudo descritivo de casos de gastrosquise e onfalocele em uma Maternidade pública do Estado do Tocantins no período entre novembro de 2001 a outubro de 2011**. 2017. 33f. Monografia (Aperfeiçoamento/Especialização em Residência Médica em Pediatria) - Universidade Federal do Tocantins, Palmas.

STEPHENSON, C. D.; LOCKWOOD, C. J.; MACKENZIE, A. P. Prenatal diagnosis of omphalocele. *In*: UpToDate. **UpToDate Inc.** 2020. Disponível em: https://www.uptodate.com/contents/prenatal-diagnosis-of-omphalocele?topicRef=6753&source=see_link. Acesso em: 21 abr. 2020.

TOGNERI, R.M.; WANDERLEY, H. Y. C.; RODRIGUES, M. C. S.; BARRETO, I. H. A.; QUEIROZ, R. C. M.; PAGOTTI, A. D.; FRAGOSO, A. X.; REBOUÇAS, R. G. O.; PEREIRA, A. L.; BARTOLINI, E. R.; ERRERA, F. I. V. Gastrosquise: incidência e fatores associados. *In*: **Desenvolvimento da criança e do adolescente - evidências científicas e considerações teóricas práticas**. COSTA, E. F.; SAMPAIO, E. C. Editora científica, 2020. cap. 37.