

ÍNDICE

ÍNDICE DE FIGURAS E TABELAS	3
ÍNDICE DE ABREVIATURAS OU SIGLAS	4
RESUMO	5
ABSTRACT	5
INTRODUÇÃO	7
OBJETIVO.....	7
MATERIAIS E MÉTODOS	8
REVISÃO DA LITERATURA.....	9
Gastrosquise.....	9
Epidemiologia.....	10
Fatores de risco	10
Anomalias e complicações associadas	11
Etiologia.....	12
Diagnóstico pré-natal e parto.....	13
Gastrosquise e onfalocele	17
Tratamento e Abordagem Inicial	19
Técnicas de encerramento	20
Encerramento primário	20
Redução estadiada com colocação de silo e encerramento tardio	25
Encerramento plástico.....	30
Terapia com pressão negativa (vácuo).....	32
Abordagem na gastrosquise complexa.....	33
Pós-operatório e prognóstico	34

CASOS CLÍNICOS.....	37
Discussão.....	41
CONCLUSÃO	43
AGRADECIMENTOS.....	45
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	46

ÍNDICE DE FIGURAS E TABELAS

Tabela 1: Principais diferenças entre Gastrosquise e Onfalocele.....	17
Figura 1: Laqueação do cordão umbilical e preparação para a cirurgia.....	21
Figura 2: Alargamento superior do defeito parietal.....	22
Figura 3: Redução do intestino para a cavidade peritoneal.....	23
Figura 4: A colocação de um afastador fino na cavidade peritoneal, por baixo da aponevrose, é vantajoso para evitar aprisionar o intestino enquanto é feito o nó da sutura.....	24
Figura 5: Colocação de bandas reforçadas de SILASTIC®, que são suturadas horizontalmente aos bordos da aponevrose (sutura descontínua com seda 3/0).....	26
Figura 6: Após estarem ligadas à aponevrose em ambos os lados do defeito parietal, as bandas são então suturadas à volta do conteúdo herniado com uma sutura contínua.....	26
Figura 7: Silo pré-formado com mola.....	27
Figura 8: Silo pré-formado com mola em RN com gastrosquise.....	28
Figura 9: O conteúdo herniado é progressivamente reduzido, utilizando ligeira pressão no ápex do silo. A redução gradual pode ser realizada na UCIN, apenas com sedação ligeira....	28
Figura 10: Encerramento plástico da gastrosquise. Quando o intestino é reduzido, o defeito é coberto com o cordão umbilical ou outro material oclusivo.....	30
Figura 11: Após o encerramento plástico é frequente a persistência de hérnia umbilical.....	31
Figura 12: RN com gastrosquise que iniciou TPN a 75 mmHg (esquerda) e resultado final, após epitelização do defeito parietal (direita).....	33

ÍNDICE DE ABREVIATURAS OU SIGLAS

> Maior

< Menor

APT = alimentação parenteral total

ATB = antibioterapia

CAPSNet = “*Canadian Pediatric Surgeons Network*”

cm = centímetros

DIIA = Dilatação intestinal intra-abdominal

ECN = enterocolite necrotizante

Ecografia 2D = ecografia bi-dimensional

Ecografia 3D = ecografia tri-dimensional

Gastrosquise complexa = gastrosquise com atresia, necrose, perfuração, estenose, volvo ou enterocolite necrotizante.

IMC = Índice de massa corporal

Kg = quilogramas

mg = miligramas

mL = mililitros

mm = milímetros

mmHg = milímetros de mercúrio

Parto pré-termo = parto realizado antes das 37 semanas e 0 dias.

RCIU = restrição do crescimento intrauterino

RN = recém-nascido(s)

SILASTIC® = material composto de silicone e plástico

TI = tempo de internamento

UCIN = unidade de cuidados intensivos neonatais

RESUMO

A gastrosquise é um defeito congénito da parede abdominal anterior, em geral situado à direita da inserção normal do cordão umbilical e através do qual ocorre a herniação de órgãos abdominais, mais frequentemente as ansas intestinais. Como resultado, há uma exposição direta destes órgãos ao líquido amniótico, que constitui um potencial agente irritativo e prejudicial. Em termos epidemiológicos, verifica-se atualmente um menor número de casos/ano em virtude das melhorias no diagnóstico pré-natal, variando a sua incidência entre 0,5 – 4,5 casos por 10 000 nados vivos. Coloca-se a hipótese de haver associação com alguns fatores de risco como a idade materna jovem, baixo estrato socioeconómico, bem como a ingestão de alguns fármacos, álcool e tabaco. As cromossomopatias ou malformações associadas são raras, sendo que, a existirem, geralmente afetam apenas o trato gastrointestinal (atresia ou estenose intestinal). O diagnóstico pré-natal permite a preparação do parto num centro especializado e subsequente intervenção cirúrgica precoce, minimizando, desta forma, o risco de sequelas.

Atualmente, a melhoria dos cuidados neonatais e o aparecimento de novas estratégias no tratamento cirúrgico desta patologia, permitiram um aumento da sobrevida e uma melhoria no prognóstico, sendo a atual taxa de sobrevivência superior a 90% nos países desenvolvidos.

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).

Palavras-chave: Defeito da parede abdominal anterior; Gastrosquise; Diagnóstico; Tratamento; Prognóstico.

ABSTRACT

Gastroschisis is a congenital anterior abdominal wall defect, generally located to the right with the umbilical cord normally inserted and through which the herniation of abdominal organs occurs, most commonly the intestinal loops. As a result, there is a direct exposure of

these organs to the amniotic fluid, which constitutes a potential irritant and harmful agent. Epidemiological data suggests that there is actually a smaller number of cases / year due to improvements in prenatal diagnosis, and its incidence varies from 0.5 to 4.5 cases per 10 000 live births. It has been hypothesized the association with certain risk factors, such as young maternal age, low socioeconomic strata and the intake of certain drugs, alcohol and tobacco. The chromosomal or associated malformations are rare, and, if there is any, usually it only affects the gastrointestinal tract (intestinal atresia or stenosis). Prenatal diagnosis allows for the preparation of the delivery in a tertiary center and subsequent early surgical intervention, thereby minimizing the risk of sequelae.

Currently, improved neonatal care and the emergence of new strategies in the surgical treatment of this disease, resulted in increased survival and improved prognosis, with the current rate of survival greater than 90% in developed countries.

The aim of this review article is to describe the main surgical treatment options currently accepted for gastroschisis, including primary or staged closure and address new techniques, like plastic closure or negative pressure (vacuum system). Concomitantly, it is presented a critical analysis of some clinical cases obtained from the database of the Paediatric Hospital - Hospital of the University of Coimbra (CHUC).

Keywords: Anterior abdominal wall defect; gastroschisis; diagnosis; treatment; prognosis.

INTRODUÇÃO

A gastrosquise representa o defeito congénito mais frequente da parede abdominal anterior. Embora tenha sido relatada pela primeira vez em 1733, por Calder, só em 1977 foi possível distingui-la concretamente das outras malformações congénitas da parede abdominal anterior. Apesar dos grandes avanços técnico-científicos, que permitiram uma extraordinária queda da morbi-mortalidade, há, ainda hoje, aspetos que nos são desconhecidos, quer em relação à etiologia, quer à melhor forma de lidar com a patologia e suas complicações no período perinatal. Por outro lado, deve ser tido em conta o aumento da incidência desta patologia neonatal no diagnóstico pré-natal, pelo que é importante aplicar esforços no sentido da sua melhor caracterização e tratamento.

No tratamento cirúrgico da gastrosquise destacam-se atualmente duas modalidades terapêuticas: o encerramento primário (com ou sem prótese) e o encerramento estadiado (com a colocação de silo). Mais recentemente, técnicas como o encerramento plástico e o encerramento diferido com utilização da terapia com pressão negativa (vácuo), revelaram-se eficazes, seguras e apresentam algumas vantagens relativamente às técnicas já descritas.

Nesta tese é realizada uma revisão bibliográfica da gastrosquise procurando, sobretudo, contextualizar os recentes avanços no conhecimento da patologia e sistematizar as diferentes alternativas terapêuticas. Apresentam-se alguns casos clínicos do Hospital Pediátrico de Coimbra, sendo feita uma análise crítica dos mesmos com base nos pressupostos apresentados ao longo da revisão.

OBJETIVO

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).

MATERIAIS E MÉTODOS

Foi realizada uma pesquisa de artigos científicos publicados e referenciados na MEDLINE/PubMED desde 2004 a 2014, com a introdução das palavras-chave *gastroschisis diagnosis*, *gastroschisis treatment*, *gastroschisis outcomes* e artigos prévios a essa data que pareceram relevantes para esta revisão. Foi igualmente feita uma revisão bibliográfica em livros da especialidade.

Para a apresentação dos casos clínicos, procedeu-se à consulta de processos clínicos e registos eletrónicos, dos quais foram colhidos os dados relativos ao acompanhamento pré-natal, nascimento e evolução no pós-parto e pós-operatório dos recém-nascidos com gastrosquise.

O estudo foi aprovado pela comissão de Ética da Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra, respeitando ao longo do seu percurso as recomendações de confidencialidade médica.

REVISÃO DA LITERATURA

Gastrosquise

A gastrosquise, também conhecida por laparosquise, é um dos defeitos congênitos da parede abdominal anterior mais comuns. Este defeito de localização para-umbilical, permite a herniação extraperitoneal de vísceras abdominais sem, contudo, existir envolvimento do cordão umbilical. (1) Outros tipos de defeitos congênitos da parede abdominal anterior incluem: o onfalocele, a hérnia do cordão umbilical, a extrofia da cloaca (onfalocele infra-umbilical, extrofia da bexiga e ânus imperfurado) e a pentalogia de Cantrell (onfalocele supra-umbilical, fenda do esterno, anomalia intracardiaca, hérnia diafragmática e defeito pericárdico).

O defeito parietal para-umbilical tem geralmente cerca de 2-4 centímetros e surge predominantemente à direita do cordão umbilical normalmente inserido, através do qual há exteriorização das vísceras intactas, que flutuam livremente no líquido amniótico. A ação deste último é potencialmente irritativa (pH = 7,0) e, juntamente com a possível isquemia provocada pela constrição ao nível do defeito, podem causar inflamação local, dando ao intestino um aspeto edemaciado e ruborizado, com espessamento da parede. Há muitas aderências periviscerais e as ansas intestinais podem estar cobertas por uma pseudomembrana, composta por colagénio e fibrina (“*peeling*”). Todos esses fatores causam encurtamento e espessamento do intestino e mesentério, havendo um elevado risco de estrangulamento ao nível do defeito parietal. Além disso, o intestino apresenta uma peristalse diminuída e um desequilíbrio significativo da absorção de nutrientes. (1) A não rotação/malrotação intestinal (do duodeno até ao reto) acompanha sempre a gastrosquise, aumentando o risco de volvo. (2)

A gastrosquise com presença de outras anomalias, principalmente de localização gastrointestinal, denomina-se de *gastrosquise complexa*. Dentro destas anomalias, destacam-se a atresia intestinal (maioritariamente envolvendo o intestino delgado), a perfuração e o enfarte das ansas, resultante do volvo intestinal *in útero* ou da trombose vascular. (2) Estas complicações podem, por sua vez, levar a estados de malabsorção, dismotilidade ou sépsis, sendo que uma elevada proporção de gravidezes são complicadas por algum grau de restrição do crescimento intrauterino (RCIU), representando este um fator preditivo de mau

prognóstico. (3, 4) A gastrosquise ocorre preferencialmente em mães jovens e está associada a uma elevada incidência de parto pré-termo espontâneo. (5)

Dependendo do tamanho do defeito da parede abdominal, se este for suficientemente largo, é possível que o estômago e/ou bexiga estejam também herniados, assim como as trompas uterinas e ovários (no RN do sexo feminino), e testículos e cordão espermático (no RN do sexo masculino). O defeito parietal raramente se localiza à esquerda do cordão umbilical. (6)

Epidemiologia

Estima-se que a incidência da gastrosquise seja cerca de 0,5 – 4,5 casos por 10 000 nados vivos. (4) Alguns estudos sugerem que a incidência, no diagnóstico pré-natal, tem vindo a aumentar nas últimas duas décadas, embora isso se possa dever, em parte, à melhoria técnico-científica que permite uma melhor distinção entre a gastrosquise e o onfalocele.

Apesar dos grandes avanços, quer ao nível de diagnóstico pré-natal, quer ao nível de tratamento no pós-parto, a mortalidade é ainda cerca de 5 a 10%. (3) No entanto, nem sempre vem discriminado na literatura se tais valores incluem, ou não, as mortes intrauterinas e aquelas devidas a interrupção voluntária da gravidez. A morbilidade é fortemente influenciada pela presença de patologia intestinal concomitante ao nascimento, isto é, atresia, necrose, perfuração ou volvo. (5)

O risco de recorrência familiar é de 4,7%. (7)

Em países subdesenvolvidos, a mortalidade pode atingir os 43%, sendo a sépsis neonatal a principal causa de morte. (8)

Fatores de risco

A gastrosquise é frequentemente associada a idade materna jovem (inferior a 20 anos), nulíparas e com baixo estatuto socioeconómico e educacional. (9) Adicionalmente, também foi considerado que o uso da aspirina, ibuprofeno e pseudoefedrina, durante o primeiro trimestre da gravidez, poderia estar relacionado com a patofisiologia vascular da gastrosquise. O álcool, tabaco e drogas também parecem aumentar o risco de teratogenicidade. (1, 4)

A etnia parece ter um papel na mortalidade dos recém-nascidos (RN), sendo que aqueles de raça negra têm uma menor taxa de sobrevivência quando comparados com os caucasianos. (4) Porém, também este aspeto pode ser confundido pelas condições socioeconómicas eventualmente subjacentes.

A ocorrência familiar da gastrosquise tem sido reportada por diversos autores. No entanto, raramente há um padrão genético identificável, não estando associada com anomalias cromossómicas ou outras malformações.

Importa referir que apenas a idade materna jovem apresenta um forte nível de evidência, sendo que para os restantes, a associação é ambígua ou com baixo nível de evidência. (10)

Anomalias e complicações associadas

Até hoje, não foram identificados genes específicos relacionados com os defeitos congénitos da parede abdominal anterior. A síndrome de Beckwith-Wiedemann é a mais comumente associada a estes defeitos. (11)

É infrequente existirem outras anomalias ou malformações associadas à gastrosquise – *gastrosquise simples*. No entanto, quando ocorrem, geralmente localizam-se apenas no trato gastrointestinal, sendo a atresia e/ou estenose intestinal as mais comuns, seguidas da necrose, perfuração ou volvo – *gastrosquise complexa*. (1, 12) De facto, em cerca de 6.9 – 28% dos RN com gastrosquise, coexiste atresia ou estenose intestinal, sendo esta, em 80% dos casos, de localização jejuno-ileal. A sua origem parece resultar de uma baixa vascularização arterial do intestino delgado durante o desenvolvimento da gastrosquise ou, mais comumente, por volvo e compressão do pedículo vascular mesentérico no estreito defeito parietal. (1, 13) Outras malformações associadas, mais raras, incluem a criptorquidia, divertículo de Meckel, vesícula biliar hipoplásica, hidronefrose, duplicações intestinais (1, 14) e a síndrome da banda amniótica, na qual a gastrosquise, ou malformações da parede torácica, estão associadas a anomalias dos membros, meningocelo, anomalias genitais, atresias intestinais e anomalias do cordão umbilical. (13)

Estas malformações associadas aumentam a morbidade, mas é expectável uma taxa de sobrevivência superior a 90% (12). No entanto, podem ser a causa de permanência prolongada numa unidade de cuidados intensivos neonatais (UCIN), do aumento do número de dias para atingir a alimentação enteral total, das múltiplas intervenções cirúrgicas e de

complicações neonatais, incluindo sépsis, enterocolite necrotizante (ECN) e síndrome do intestino curto. (5)

Etiologia

O abdómen desenvolve-se na 4ª semana de gestação, pela invaginação do embrião, quer em direção céfalo-caudal quer médio-lateral. (11) As pregas laterais encontram-se na linha média anterior, abrangendo o saco vitelino, onde criam o espaço pleuroperitoneal. Entretanto, a prega cefálica desce, trazendo o coração da sua posição original, distal ao cérebro, para a linha média, juntamente com o septo transversal. (11) Também a prega caudal ascende em direção cefálica, trazendo a bexiga (ou alantoide) da sua localização distal prévia. (11) Mais tarde, a linha média contrai à volta do saco vitelino, formando o cordão umbilical. Da 6ª à 10ª semana, há uma herniação transitória do intestino (hérnia fisiológica) devido ao seu rápido crescimento. Posteriormente, o intestino retorna à cavidade peritoneal, e a primeira, segunda e terceira porções do duodeno, tal como o cólon ascendente e descendente, vão-se fixando nas suas posições retroperitoneais, à medida que se observa a rotação em sentido anti-horário. (11)

A etiologia da gastrosquise é ainda desconhecida, propondo-se um modelo multifatorial, que tem origem num acidente vascular intrauterino. (4) Neste ponto surgem, todavia, duas teorias explicativas. Uma sugere que a oclusão intrauterina da artéria onfalomesentérica direita, associada a enfarte, é seguida de uma rotura do anel umbilical e eventração intestinal. (1) Esta teoria também corrobora a associação entre a gastrosquise e a atresia intestinal (11), havendo estudos retrospectivos que mostraram um aumento do número de casos de gastrosquise/atresia com o uso de drogas vasoconstritoras, incluindo a efedrina, pseudoefedrina, cocaína e tabaco. (15) Uma segunda teoria avança com a hipótese de que a involução da veia umbilical direita causa necrose da parede abdominal, levando a um defeito localizado à direita do cordão umbilical.

Outras teorias, não vasculares, incluem: não herniação do intestino dentro do cordão umbilical e rotura da parede abdominal devido ao aumento rápido do volume; rotura intrauterina de um onfalocele; falência na formação da mesoderme na parede abdominal anterior; falência da fusão das pregas laterais na linha média. (11)

Estão descritos casos na literatura de gastrosquise à esquerda do cordão umbilical ou “em espelho”. (16)

Diagnóstico pré-natal e parto

Em condições normais, muitos dos defeitos da parede abdominal podem ser diagnosticados *in utero* após as 10-12 semanas de gestação, quando o intestino médio do feto retornou à cavidade peritoneal. (2) No caso da gastrosquise, o diagnóstico pré-natal pode ser realizado através da ecografia de rotina e avaliações séricas ou amniocentese. A ecografia é o exame de imagem de primeira linha usado durante a gravidez porque é não invasivo, rápido, permite um exame ao feto em tempo real e pode ser repetido sem qualquer risco para a mãe ou para o feto. (1) Faz, aliás, parte do Programa nacional de vigilância da gravidez a realização de ecografia em todas as mulheres grávidas às 10-12, 20-22 e 32-34 semanas, para que seja feito um correto estudo da morfologia fetal e, assim, despistar eventuais alterações. (1)

A ecografia pré-natal às 20 semanas tem uma sensibilidade diagnóstica de, aproximadamente, 83% (17) e uma especificidade de 95% (1) para a gastrosquise. Usando a ecografia transvaginal, o diagnóstico pode ser feito mais precocemente, às 12 semanas de gestação. (1) A parede abdominal anterior é melhor representada na secção axial. A sua avaliação é ocasionalmente complicada pela flexão fetal dos membros. O interior da parede abdominal anterior é difícil de observar porque a densidade é a mesma das restantes vísceras abdominais, excetuando quando o feto tem ascite, o que não é frequente. (1) O diagnóstico diferencial pré-natal, baseado na ecografia, deve incluir: onfalocele, extrofia da bexiga, lesão quística do cordão e quistos do útero. (14)

Os achados ecográficos sugestivos de gastrosquise incluem a herniação intestinal em relação com a parede abdominal anterior, o espessamento da parede e as ansas intestinais suspensas livremente no líquido amniótico. O intestino pode ser identificado pelas suas características peculiares: como não está coberto por nenhuma membrana visível ecograficamente, aparece como uma massa de bordos irregulares. Geralmente os órgãos herniados são o intestino delgado e o cólon, mas pode ocasionalmente existir herniação do estômago, fígado, vesícula biliar, baço, útero, ovário, testículos ectópicos e bexiga, principalmente se o defeito for de grandes dimensões. Por vezes, podem ser descritos sinais de obstrução intestinal: ansas dilatadas (intra ou extraperitoneais) com diâmetro superior a 17 mm e peristalse aumentada. (1) Um diâmetro de ansa intestinal maior que 17 mm sugere uma distensão significativa e um diâmetro superior a 11 mm está geralmente associado a elevado risco de complicações pós-natais. (1)

A presença de oligohidrâmnios pode ser detetada em cerca de 25% dos casos, enquanto que o polihidrâmnios ocorre em 3,6%. O oligohidrâmnios correlaciona-se, provavelmente, com o sofrimento fetal e pode também estar associado a uma elevada taxa de complicações a nível intestinal. Por outro lado, o polihidrâmnios deve sugerir a possibilidade de obstrução ou atresia intestinal. (4)

As dimensões do defeito parietal variam geralmente entre 2 a 4 centímetros e o cordão umbilical não apresenta alterações. A perfuração intestinal pode causar calcificação e formação de um pseudoquisto intramesentérico extra-abdominal. (1)

Se existirem anomalias associadas, podem ser detetadas através da ecografia pré-natal, especialmente no 3º trimestre, podendo-se observar aumento do diâmetro do intestino e espessamento sugestivos de obstrução vascular. O Doppler a cores também tem sido utilizado para avaliar a circulação mesentérica. (18) A ecografia 3D, complementar à ecografia 2D, pode ajudar a identificar malformações subtis e a planear a terapêutica pós-natal. (19) Além disso, as anomalias estruturais associadas podem ser detetadas através da ecografia detalhada, estando presentes em até 36% dos casos de gastrosquise. (4)

Se a gastrosquise for suspeitada, é altamente recomendada a realização de exames seriados, com vista a detetar alterações no tamanho e espessura do intestino, bem como no diâmetro do defeito da parede abdominal. (2) Um espessamento e dilatação significativos do intestino, especialmente associados a uma diminuição no diâmetro do defeito parietal, podem ser motivos para realizar o parto precocemente, a fim de evitar a isquemia intestinal. (2)

É importante realçar que a ecografia é um exame dinâmico e, por isso, dependente do médico que a realiza. Para tentar minimizar este problema, e como complemento ao diagnóstico imagiológico, são utilizados outros exames, como o doseamento da alfa-fetoproteína e/ou da acetilcolinesterase. A elevação sérica da alfa-fetoproteína no 2º trimestre de gravidez serve de rastreio para malformações como a gastrosquise. Trata-se de uma proteína produzida pelos tecidos fetais e secretada tanto no soro fetal como no materno. A concentração máxima é atingida à 14ª semana de gravidez. O seu principal papel consiste no transporte de hormonas e outras substâncias necessárias para o normal desenvolvimento fetal, sendo também encontrada no líquido amniótico, urina e líquido cefalorraquidiano. No caso da gastrosquise, como as vísceras flutuam livremente no líquido amniótico, o nível de alfa-fetoproteína está aumentado, tanto no sangue materno, como no líquido amniótico. A gastrosquise pode, assim, ser suspeitada em resultado de um valor elevado de alfa-fetoproteína, estando presente em 77-100% dos casos. (1) Num estudo que incluiu 23 fetos

com gastrosquise, foi detetada, no segundo trimestre de gestação, uma elevação da alfa-fetoproteína 9,42 vezes o valor normal. (20) A acetilcolinesterase estava elevada em 80% dos casos. (21) A amniocentese permite detetar elevações nas concentrações de alfa-fetoproteína e acetilcolinesterase no líquido amniótico que, na ausência de mielomeningocelo, têm apresentado correlação com a presença de gastrosquise (11).

O diagnóstico pré-natal assume desta forma, um papel importantíssimo, por duas razões principais: permite o planeamento do parto num centro com cuidados neonatais e com cirurgia pediátrica, e possibilita aos pais a preparação para intervenções posteriores ao nascimento. (4) De facto, uma análise prognóstica recente concluiu que o parto realizado num centro perinatal, com acesso imediato a unidade de cuidados intensivos neonatais nível 3 e cirurgia pediátrica, se associou a uma redução global no risco ajustado de morbilidade, quando comparado com o parto num hospital comunitário. (13, 22)

As decisões peri-parto têm sido alvo de debate, não havendo atualmente consenso em relação à melhor forma de o realizar, se por cesariana ou parto vaginal. É, por isso, de elevada importância que a família seja acompanhada por uma equipa multidisciplinar, incluindo a obstetrícia, neonatologia e cirurgia pediátrica, por forma a adaptar o método de atuação ao caso em concreto. (2)

Argumentos a favor da cesariana por rotina defendem que, ao ser realizada, irá ocorrer uma menor reação fibrinosa exsudativa na face serosa do intestino e, conseqüentemente, um melhor estado pós-parto do mesmo (11), além de que o parto vaginal pode lesionar o intestino exposto. No entanto, os estudos realizados não mostraram diferenças significativas entre os dois métodos (11, 23, 24), pelo que a decisão deve ficar ao cuidado do médico obstetra assistente e da mãe. É, contudo, consensual, que a cesariana eletiva é preferível à cesariana de emergência, uma vez que implica um menor risco de complicações para a mãe e para o RN. (12)

No que diz respeito ao momento do parto, as evidências permanecem igualmente dúbias. Tem sido colocada a hipótese de que a idade gestacional e a dilatação intestinal intra-abdominal (DIIA) possam ter um papel significativo na fisiopatologia da lesão intestinal pós-natal. Alguns estudos fazem a associação entre a elevada DIIA e a gastrosquise complicada por atresia ou necrose intestinal, pelo que se conclui que apresenta efeitos deletérios. (25) Certos centros advogam um parto mais precoce numa tentativa de reduzir a inflamação e lesões no intestino, derivadas da exposição prolongada ao líquido amniótico ou ao

compromisso vascular das ansas intestinais herniadas devido à constrição exercida pelo estreito orifício na parede abdominal anterior. (3)

As alterações inflamatórias tendem a ocorrer no fim da gestação e podem ser atribuídas a mudanças do pH ou elevação dos níveis de mecónio, urina ou ambos, no líquido amniótico. (5) Evidências suportam o papel das citocinas e mediadores pró-inflamatórios (incluindo a interleucina-6 e interleucina-8) do líquido amniótico na lesão do plexo nervoso mioentérico e células intersticiais de Cajal (células *pacemaker* do intestino) na gastrosquise. (13, 26, 27) No entanto, outros autores sugerem que os efeitos positivos da maturação fetal do intestino, nos estadios finais da gravidez, têm maior influência na motilidade e prognóstico neonatal, comparados com os efeitos negativos da exposição prolongada ao líquido amniótico. (25)

Como o edema e a inflamação aumentam durante a gravidez, o parto pré-termo ou a troca de líquido amniótico durante o 3º trimestre de gestação, são considerados, por alguns autores, como possíveis soluções para mitigar esses efeitos. (1, 5) Num grande número de casos, o nascimento pode ser induzido com sucesso às 36-37 semanas de gestação, provavelmente devido à natural tendência inerente para o nascimento prematuro. (28) De facto, mesmo sem intervenção, o parto pré-termo é comum, e cerca de 38% dos partos vaginais planeados acabam por ser realizados por cesariana de emergência, devido a suspeita de hipoxia intrauterina. (12, 14) Alguns autores apoiam o parto pré-termo baseando-se na aparência do intestino distendido e espessura do mesmo, determinada pela ecografia pré-natal. A presença de distensão intestinal correlaciona-se com um mau prognóstico, incluindo sofrimento e até a própria morte fetal. (29) Por outro lado, argumentos contra o parto precoce chamam à atenção para o risco acrescido de complicações relacionadas com a prematuridade, especialmente a síndrome de dificuldade respiratória e a taquipneia transitória do recém-nascido. (3, 12) Foi também descrito que o baixo peso à nascença influencia negativamente o prognóstico: RN com peso inferior a 2 Kg necessitaram de mais dias de ventilador e nutrição parenteral quando comparados com aqueles bebés cujo peso foi superior a 2 Kg. (30) No entanto, num outro estudo, concluiu-se que o parto pré-termo (< 37 semanas de gestação) correlacionou-se com um maior risco de morbilidade, que não se verificou com RN pequenos para a idade gestacional (< percentil 10 de peso para a idade gestacional). (23)

De facto, cada vez mais se constata que a disfunção intestinal na gastrosquise tem uma etiologia multifatorial, e não simplesmente relacionada com a duração da exposição do intestino ao líquido amniótico ou manifesta evidência de inflamação do intestino.

Gastrosquise e onfalocele

O diagnóstico diferencial mais comum da gastrosquise é a rotura do onfalocele. Este último deve ser excluído, aquando do nascimento, através do exame das vísceras, localização para-umbilical do defeito, inserção normal do cordão umbilical e outras anomalias associadas. Outros diagnósticos diferenciais possíveis são: herniação fisiológica do intestino, hérnia umbilical, extrofia da bexiga e extrofia da cloaca. (1)

A gastrosquise e a onfalocele são os dois defeitos congénitos mais comuns da parede abdominal anterior. Atualmente, são ambos frequentemente diagnosticados através das análises de rotina maternas e da ecografia pré-natal, sendo a localização do defeito e a presença/ausência de uma membrana amniótica a rodear a víscera herniada a chave para a sua diferenciação (13, 31). As principais diferenças estão apresentadas na seguinte tabela (Tabela 1):

Tabela 1 - Principais diferenças entre Gastrosquise e Onfalocele (adaptado) (14, 31)

Característica	Gastrosquise	Onfalocele
Localização do defeito	À direita do cordão umbilical intacto	Anel umbilical
Tamanho do defeito	Pequeno: 2 – 4 cm	Grande: 2 – 10 cm
Víscera herniada	Intestino, podendo também incluir bexiga, anexos e outros.	Intestino +/- fígado
Saco peritoneal	Ausente	Presente
Rotação intestinal	Má rotação	Má rotação
Motilidade GI	Íleos adinâmico	Normal
Anomalias associadas	Incomum (< 10%): atresia intestinal	Comum (50%)
Síndromes associados	Nenhum	Beckwith-Wiedemann; Trissomia 13-15, 16-18, 21; Pentalogia de Cantrell
Intervenção cirúrgica	Urgente	Não urgente
Fatores prognósticos	Condição do intestino	Anomalias associadas
Idade Materna	Jovens	Média
Parto	Vaginal	Vaginal/Cesariana
Sobrevida	90%	30 – 70%, dependendo das anomalias associadas

Legenda GI: Gastro-intestinal

Em termos prognósticos, a característica mais importante não advém do defeito em si, mas da taxa diferencial de anomalias associadas. O risco de uma anomalia estrutural ou cromossômica num RN com onfalocele excede os 50%, nos com gastrosquise raramente existem anomalias associadas, exceto uma incidência aumentada de atresia intestinal. Dessa forma, o prognóstico a longo prazo para RN com onfalocele é frequentemente determinado pelas anomalias associadas, enquanto o RN com gastrosquise tende a atingir um crescimento e desenvolvimento normal durante a infância. (13)

Tratamento e Abordagem Inicial

A abordagem inicial ao recém-nascido, antes da correção cirúrgica propriamente dita, é absolutamente fundamental para garantir um bom prognóstico.

O tamanho do defeito da parede abdominal, bem como a extensão do conteúdo herniado, através desse defeito, para o saco amniótico, afetam significativamente o prognóstico no pós-parto. (4) Nicholas et al. descreveram a restrição do crescimento intrauterino (RCIU) e exteriorização do fígado como fatores preditivos de mau prognóstico. (32)

Após o parto, há perda significativa de água por evaporação e de calor dada a maior área de superfície de contacto com o exterior devido à exteriorização do intestino. Por esse motivo, o objetivo inicial deve ser obter um acesso intravenoso apropriado para administração de fluidos e garantir um mecanismo que mantenha a normal termogénese. (2, 13) O intestino exposto e a drenagem por sonda nasogástrica podem resultar numa perda de fluídos e proteínas até 30 mL/Kg/dia. (14) Daí que os RN com gastrosquise apresentam hipovolémia e é necessária ressuscitação imediata com fluidos por via intravenosa (120 mL/Kg/dia) para compensar as perdas hidroeletrolíticas e proteicas. Para manter a pressão oncótica plasmática, pelo menos 25% do fluido administrado deve ser dado na forma de coloide. (14) A fluidoterapia deve ser guiada e vigiada com base no estado hemodinâmico, débito urinário, perfusão tecidual e a acidose metabólica corrigida, se presente. O pulso, a pressão arterial e a glicemia são também avaliados, e a vitamina K administrada. O acesso intravenoso pode, inicialmente, ser obtido a nível periférico, porém, os RN com gastrosquise necessitam geralmente de um acesso venoso central. (2) Assim que este é instituído, é desejável iniciar antibioterapia empírica de amplo espectro, como uma penicilina (por exemplo, ampicilina 100 mg/Kg/dia) ou um aminoglicosídeo (por exemplo, gentamicina 7,5 mg/Kg/dia) desde o pré-operatório até ao término da alimentação parenteral, para evitar o risco de infeção e sépsis. (12, 14) Deve ser feita intubação e ventilação, se necessário. A descompressão gástrica através da colocação de uma sonda nasogástrica é importante para prevenir a distensão intestinal e aspiração para a árvore respiratória. A colocação de um cateter vesical é recomendada, para descomprimir a bexiga e monitorizar o débito urinário. (12, 14) O intestino herniado é então envolvido numa gaze aquecida e embebida em solução salina (usualmente 9 mg/mL), e colocado numa posição central da parede abdominal, com o RN posicionado em decúbito lateral direito, para evitar a torção do mesentério ou congestão

venosa. Seguidamente, deve ser envolvido com um invólucro plástico, que vai desde a axila até aos pés, a fim de reduzir as perdas por evaporação e instabilidade térmica. Seguidamente, é essencial realizar um exame físico minucioso do RN, para excluir a coexistência de outras anomalias, em particular a atresia, necrose ou perfuração intestinal. (13)

Técnicas de encerramento

Concluída a abordagem inicial, o passo seguinte no tratamento da gastrosquise engloba, genericamente, duas modalidades: redução e encerramento primário, ou redução estadiada com aplicação de silo e encerramento tardio/secundário. (11) O objetivo primordial do tratamento é retornar a(s) víscera(s) herniada(s) para a cavidade abdominal, tentando minimizar o risco de lesão(s) desta(s), devido a trauma direto ou por aumento da pressão intra-abdominal. (13)

Em 2004 foi descrita uma técnica sem sutura para o encerramento da gastrosquise: o encerramento plástico, tendo a sua segurança sido confirmada por diversos centros. (33) Mais recentemente, tem-se aplicado o tratamento diferido com pressão negativa (vácuo) a casos de gastrosquise, revelando-se uma técnica com potencial promissor.

Atualmente, não existem critérios de seleção claros que permitam optar por uma ou outra técnica, já que a superioridade de cada uma delas tem sido alvo de debate. (33) A sobrevivência global ronda os 90-95%, não tendo sido demonstrada qualquer diferença usando uma ou outra modalidade de tratamento cirúrgico. Pelo contrário, esta taxa é maioritariamente influenciada pelas anomalias associadas, atresia intestinal, isquemia ou síndrome do intestino curto. Alguns estudos referem que a medição da pressão intra-abdominal, quer vesical ou gástrica, podem auxiliar a tomada de decisão, sendo a favor do encerramento primário uma pressão intra-abdominal menor ou igual a 20 mmHg. (11)

Encerramento primário

Historicamente, o encerramento primário urgente da gastrosquise foi eleito como procedimento padrão e de eleição para a maioria dos casos. Esta posição foi suportada por múltiplos estudos retrospectivos, que compararam o prognóstico utilizando o encerramento primário e o encerramento estadiado. (13) No entanto, após análise mais detalhada, foram detetados diversos viés de seleção, uma vez que apenas RN instáveis, com elevado grau de

lesão intestinal ou cujo defeito tinha grandes dimensões, eram selecionados para encerramento estadiado. (13)

Segundo Prem Puri, no seu tratado de cirurgia pediátrica (2), o procedimento cirúrgico deve envolver os seguintes passos, após a aplicação das medidas de ressuscitação/abordagem inicial:

- Anestesia geral, incluindo relaxamento muscular, para apropriada abordagem intraoperatória. O intestino e parede abdominal anterior devem ser preparados com, por exemplo, uma mistura aquecida de solução salina e iodopovidona (diluídas numa proporção 50/50). O cordão umbilical deve ser clampado e atado 2-3 cm acima da parede abdominal, pelo que o excesso deve ser removido (Fig. 1).

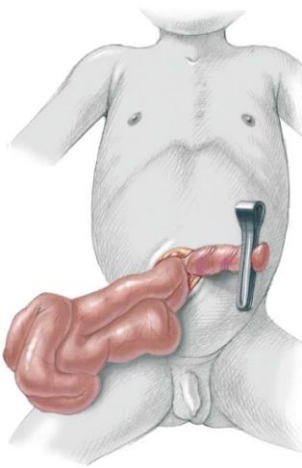


Figura 1 Laqueação do cordão umbilical e preparação para a cirurgia. (2)

- Como o defeito da parede abdominal na gastrosquise é relativamente pequeno (2-4 cm), pode ser difícil reduzir as vísceras herniadas através dele, de volta à cavidade abdominal. Nestes casos, pode ser necessário alargar o orifício da parede abdominal (Fig. 2). O ideal será fazê-lo superiormente, realizando uma incisão na aponevrose ao longo da linha média com um dedo indicador por baixo da aponevrose, para evitar lesão iatrogénica do intestino. O alargamento superior é preferido e mais seguro, em relação ao alargamento em direção caudal, uma vez que a bexiga está demasiado próxima do bordo inferior do defeito da parede abdominal.

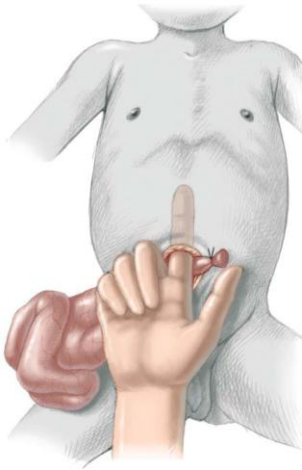


Figura 2 - Alargamento superior do defeito parietal. (2)

- Após alargar o defeito da parede abdominal, o intestino pode ser reduzido de volta à cavidade peritoneal (Fig. 3). O grau de espessura e quantidade de fibrina na superfície do intestino (“*peeling*”) determinam o quão maleável este será e, conseqüentemente, a facilidade em o reduzir. Se a avaliação inicial sugerir inviabilidade do encerramento primário, duas técnicas foram descritas para aumentar a probabilidade de o conseguir. A primeira abordagem é feita na tentativa de esvaziar o conteúdo intestinal, quer por via retrógrada para o estômago (e posterior aspiração por sonda nasogástrica) ou por via anterógrada para o cólon e reto. A segunda técnica consiste em alongar manualmente a parede abdominal anterior para aumentar o tamanho da cavidade peritoneal, usualmente conhecido como “*stretching*” da parede abdominal. Neste ponto, é necessário ter em atenção que um alongamento suave pode ser potencialmente vantajoso, sendo de evitar o oposto, isto é, um alongamento vigoroso da parede, pois pode resultar em hemorragia e edema dos músculos retos abdominais. Segundo alguns autores, porém, estas manobras não são seguras, uma vez que os riscos podem ultrapassar os benefícios. (14)

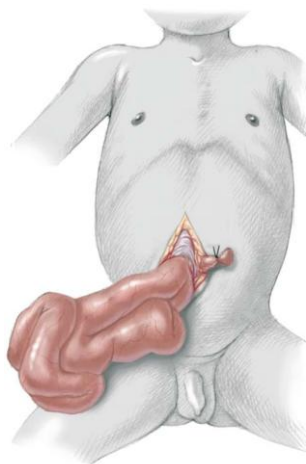


Figura 3 - Redução do intestino para a cavidade peritoneal. (2)

- Se for possível reduzir todo o conteúdo intestinal herniado para a cavidade abdominal, o encerramento primário deve ser realizado. É importante identificar boas margens de aponevrose para o encerramento. A escolha do material e tipo de sutura devem ser conforme as preferências do cirurgião pediátrico. É preferível colocar todas as suturas antes de as atar. Um ponto importante no caso da gastroscise é que a colocação das suturas deve ser feita ao nível do umbigo. Existe uma elevada incidência de persistência de defeito umbilical após o encerramento da gastroscise. Para evitar isio, a aponevrose lateral ao anel umbilical deve ser claramente identificada e usada para colocar a sutura. Se as suturas são colocadas medialmente ao anel umbilical, então é altamente provável que persista um defeito umbilical, com necessidade de reparação subsequente. Quando se está a apertar as suturas em sequência, a colocação de um afastador fino na cavidade peritoneal, por baixo da aponevrose, é vantajoso para evitar aprisionar o intestino enquanto é feito o nó da sutura (Figura 4). Antes de ser feita a sutura cutânea, qualquer pele isquêmica ou comprometida deve ser removida. O grau de tensão sobre as suturas pode ditar o tipo de encerramento. Alguns cirurgiões preferem uma sutura da pele em “bolsa” à volta do umbigo, para criar uma cicatriz circular e cosmeticamente mais aceitável. (13)

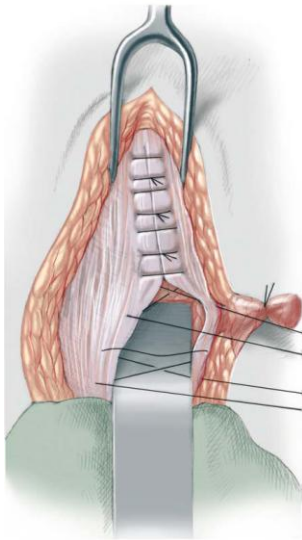


Figura 4 - A colocação de um afastador fino na cavidade peritoneal, por baixo da aponevrose, é vantajoso para evitar aprisionar o intestino enquanto é feito o nó da sutura. (2)

- Devem ser evitadas as tentativas de desbridamento da membrana fibrótica (“*peeling*”), que pode eventualmente envolver o intestino, pois apenas servem para prolongar o procedimento e aumentar o risco de lesões iatrogênicas. (14)
- Uma percentagem significativa dos RN com gastrosquise pode ser submetido a uma redução do conteúdo intestinal herniado para a cavidade peritoneal e encerramento primário da parede abdominal. A percentagem reportada varia de 60 a 100%. (14)

Têm sido descritos vários métodos para aqueles casos em que não é possível realizar encerramento da aponevrose abdominal. Técnicas mais antigas consistiam em encerramento apenas da pele, sem sutura da aponevrose, levando à formação de uma eventração ou a realização de duas incisões laterais na aponevrose, de modo a ser possível o encerramento da mesma ao nível da linha média. Entretanto, surgiram opções prostéticas, que incluem a colocação de uma malha não absorvível ou de material biológico por baixo da parede abdominal para prevenir evisceração. A prótese é posteriormente removida e a parede abdominal anterior encerrada. Assim que haja um encerramento completo da aponevrose, podem ser mobilizados retalhos de pele para cobrir o encerramento da parede abdominal. (31)

Tradicionalmente, muitos dos cirurgiões pediátricos têm excisado o umbigo durante a reparação da gastrosquise. No entanto, em alguns casos têm-se constatado que é possível preservar o umbigo com ótimos resultados cosméticos.

Complicações do encerramento primário incluem o desenvolvimento da síndrome compartimental abdominal, necessidade de reintervenção e possível perda de intestino. (34) No caso da colocação de prótese, é necessária posterior intervenção cirúrgica para que esta seja removida.

A pressão intra-abdominal, medida através da pressão intravesical ou intragástrica, deve ser um indicador a ter em conta para decidir qual a melhor estratégia de tratamento, bem como para suspeitar de síndrome compartimental abdominal. Pressões superiores a 10-15 mmHg estão associadas a diminuição da perfusão renal, enquanto a perfusão intestinal parece resistir até pressões na ordem dos 25-30 mmHg (35), sendo que valores superiores podem originar enterocolite necrotizante. É necessário ter ainda em conta que um aumento da pressão intra-abdominal pode levar a um deslocamento ascendente do diafragma, diminuindo a complacência torácica e resultar em insuficiência respiratória. (14) Foi igualmente constatado que um aumento na pressão venosa central superior a 4 mmHg se relaciona com a necessidade de colocação de um silo ou encerramento com prótese durante a reparação primária. (36) Após a redução, deve-se monitorizar o débito urinário e avaliar perfusão dos membros inferiores com um baixo limiar para reintervir e pesquisar sinais da síndrome compartimental abdominal – como diurese inferior a 0,8 ml/Kg/hora; saturações de oxigénio mais baixas nos membros inferiores que nos superiores. (13)

Redução estadiada com colocação de silo e encerramento tardio

Se for determinado que o encerramento primário não é possível, geralmente devido a compromisso ventilatório, síndrome compartimental abdominal, e isquemia intestinal com necrose maciça, pode ser criado um “silo” na parede abdominal. (34) Esta técnica, inicialmente descrita por Schuster e seus colegas, sofreu diversas modificações desde a sua descrição inicial, em 1967. No entanto, o conceito permanece inalterado nos seus princípios: é criado um silo, a partir de material de Dacron rectangular reforçado com bandas de SILASTIC®, no qual se introduz o conteúdo herniado, que é então suturado circunferencialmente à aponevrose abdominal, permitindo uma redução estadiada para o interior da cavidade abdominal (Fig.5) (2, 14). Esta abordagem leva a um estiramento/alongamento progressivo da cavidade abdominal com simultânea redução do edema e rigidez do intestino.

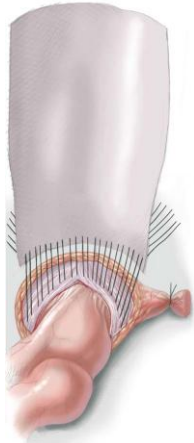


Figura 5 - Colocação das bandas reforçadas de SILASTIC®, que são suturadas horizontalmente aos bordos da aponevrose (sutura descontínua com seda 3/0). (2)

Depois de as bandas estarem ligadas à aponevrose, em ambos os lados do defeito, elas são então suturadas à volta do conteúdo herniado com uma sutura contínua (Fig.6). Tenta-se reduzir o máximo de intestino que é tolerado pelo RN, com base na análise da pressão intra-abdominal, como anteriormente foi referido, sendo colocada uma sutura contínua transversalmente no topo do silo. Em dias sucessivos, o saco é comprimido tanto quanto possível para reduzir o conteúdo herniado, com igual avanço da sutura contínua no silo para manter a redução, evitando que o conteúdo herniado reflua novamente. Quando o intestino é totalmente reduzido para a cavidade peritoneal, as margens da aponevrose são aproximadas o suficiente para permitir a remoção do silo e realizar o encerramento primário da aponevrose e pele no bloco operatório.

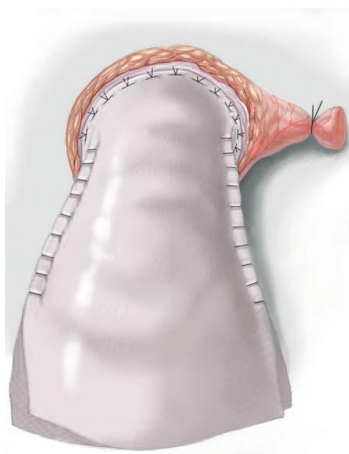


Figura 6 Após estarem ligadas à aponevrose em ambos os lados do defeito parietal, as bandas são então suturadas à volta do conteúdo herniado com uma sutura contínua. (2)

Entretanto, em 1995, foram introduzidos no mercado silos pré-fabricados com uma mola circular (Fig.7 e 8), que podem ser colocados diretamente na unidade de cuidados intensivos neonatais (UCIN), à cabeceira do RN, sem necessidade de sutura à aponevrose ou anestesia geral, apenas ligeira sedação (Fig. 9). (13, 14) Estes têm sido associados a melhores taxas de sucesso no encerramento da aponevrose, menos dias de ventilador, mais rápido retorno da função intestinal e menos complicações, comparado com o encerramento inicial precoce. (37) Como foi referido, o silo pré-formado também pode ser colocado à cabeceira do RN para reduzir o intestino e fazer encerramento imediato da parede abdominal, partindo do pressuposto que os benefícios são inversamente proporcionais ao tempo de exposição das ansas intestinais ao ar ambiente. (13) No entanto, num estudo retrospectivo que comparou a colocação de um silo pré-formado com mola e o encerramento primário, foram relatados diversos problemas: necessidade de re-intervenção devido à má colocação do silo, necessidade de alargamento do defeito para a colocação do silo ou de necessidade de colocação de uma prótese aquando do encerramento definitivo. Devido a essas complicações, observou-se que os RN necessitaram de mais dias de ventilação assistida e fluidoterapia. (38) Assim, o seu principal benefício reside no facto de evitar a intervenção cirúrgica urgente e exposição excessiva das ansas intestinais ao ar ambiente. (39)

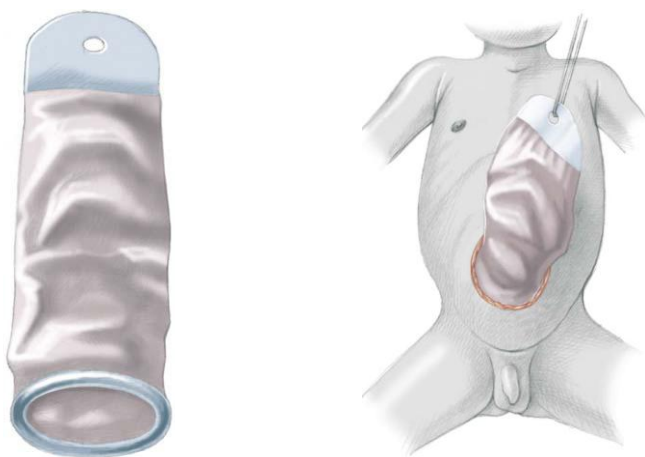


Figura 7 - Silo pré-formado com mola. (2)



Figura 8 - Silo pré-formado com mola em RN com gastrosquise. (14)



Figura 9 - O conteúdo herniado é progressivamente reduzido, utilizando ligeira pressão no ápex do silo. A redução gradual pode ser realizada na UCIN, apenas com sedação ligeira. (14)

Em qualquer dos casos, o intestino é progressivamente reduzido para a cavidade abdominal uma ou duas vezes por dia, até o conteúdo herniado retornar totalmente à cavidade abdominal, e se proceder ao encerramento definitivo da parede. (13) Este processo não deve durar mais do que 5 a 7 dias, no entanto, dependendo da condição do intestino e do RN, pode estender-se até aos 14 dias.

Os defensores do encerramento tardio argumentam que, ao se evitar elevadas pressões intra-abdominais, se reduz o risco de lesões isquêmicas viscerais, permitindo uma extubação precoce (menos dias de ventilador). (40, 41) Além disso, o uso do silo por rotina foi considerado seguro e eficaz, sem aumento na morbidade ou mortalidade, quando comparado com as técnicas de encerramento primário. (39, 42, 43)

É necessário ter em conta que os RN nos quais é utilizado o silo tradicional recorre-se, no mínimo, a duas intervenções cirúrgicas. Partindo desse pressuposto, um estudo coloca a hipótese de que estes RN acabam por acumular um maior stress pós-operatório, prejudicial em termos da sobrevida e prognóstico a longo prazo. (33)

Um estudo recente da “*Canadian Pediatric Surgeons Network*” (CAPSNet) concluiu que os RN em que é possível imediata redução e encerramento primários apresentam um menor período de alimentação parenteral total (APT) e menor tempo de internamento (TI) que aqueles que necessitaram de uma redução estadiada e encerramento posterior (42 vs 57 dias; $p = .048$). (44) Assim, o encerramento primário deve ser usado quando possível. Os RN são normalmente submetidos a apenas uma intervenção cirúrgica, exceto quando é necessário colocar uma prótese.

Um outro estudo da CAPSNet mostrou também uma diminuição na ocorrência de sépsis em RN que receberam nutrição enteral em 10 dias após cirurgia (8,2%) comparado com RN que só receberam nutrição enteral após o 10º dia de pós-operatório (17,7%). (45) Pensou-se que este aumento na taxa de infeção fosse causado pelo maior número de infeções associadas ao cateter venoso central. Por outro lado, um outro estudo retrospectivo não encontrou diferenças na incidência de infeções, mas sim, uma menor tendência para a ocorrência destas com o uso de silo. (39) Adicionalmente, foi concluído, por um terceiro estudo prospetivo randomizado, que os doentes tratados com silo tiveram 3,17 dias de ventilador *versus* 5,29 dias de ventilador nos doentes tratados com encerramento primário, embora sem significância estatística ($p=0,07$). Este estudo também não encontrou diferenças no TI ou APT. (43)

Como é possível constatar, não existem ainda consensos entre os diferentes estudos realizados. No entanto, coloca-se a hipótese de haver uma vantagem fisiológica no encerramento primário, quer por encerramento da aponevrose ou técnica sem sutura (ver adiante), evidenciado pela diminuição do tempo cumulativo em balanço positivo de fluidos e pelo encurtamento da duração de acidose metabólica. (33) Além disso, estudos prévios que compararam o encerramento primário com o encerramento tardio após colocação de silo, sugeriram que os RN no último grupo necessitaram de mais dias de ventilação mecânica, nutrição parenteral e internamento hospitalar (bem como todos os custos associados). (33, 46) Coloca-se a hipótese de isto se dever a taxas mais elevadas de infeções, uma vez que a colocação do silo na UCIN é feita num ambiente menos estéril que o bloco operatório, onde é realizado o encerramento primário. (47)

O momento e local da intervenção cirúrgica são alvo de debate. Alguns autores defendem reparação imediata na sala de parto, enquanto outros defendem a redução e encerramento na UCIN ou encerramento cirúrgico no bloco operatório. Em qualquer dos casos, a inspeção do intestino deve ser sempre realizada para despiste de obstrução, perfuração ou atresia. (13)

Encerramento plástico

Sandler et al, introduziram uma nova técnica em 2004, o encerramento plástico, que foi descrito como uma alternativa ao encerramento da gastrosquise com sutura. (48) Neste método, após a redução do intestino para a cavidade abdominal (reparação primária ou reparação tardia após colocação de silo), o cordão umbilical, se não estiver demasiado macerado ou seco, é adaptado para preencher o defeito da gastrosquise. Na sua ausência, pode ser utilizado um penso de hidrogel ou um penso oclusivo de plástico, que é substituído a cada 3 dias, após inspeção da ferida – Figura 10. (13, 46, 48) O crescimento de tecido de granulação e epiteliação ocorre com o tempo, levando a que o defeito encerre espontaneamente por contração circunferencial e a pele por segunda intenção, evitando-se, assim, a intervenção cirúrgica. (13, 46) Esta técnica permite que o RN permaneça com um umbigo centralizado, sem nenhuma cicatriz linear. Porém, este tipo de encerramento só é possível em casos de defeitos pequenos e sem tensão elevada na parede.



Figura 10 - Encerramento plástico da gastrosquise. Quando o intestino é reduzido, o defeito é coberto com o cordão umbilical ou outro material oclusivo. (49)



Figura 11 - Após o encerramento plástico é frequente a persistência de hérnia umbilical. (49)

Num estudo realizado incluindo 80 RN com gastrosquise, 32 dos 52 RN (62%) submetidos a encerramento plástico desenvolveram hérnias ventrais. (46) Num outro estudo retrospectivo, incluindo 33 RN com gastrosquise, dos quais 11 foram submetidos a encerramento plástico, (11 a encerramento primário convencional e os restantes 11 a encerramento estadiado) observou-se que 9 (81,8%) dos RN desenvolveram hérnias ventrais, concluindo-se que o encerramento plástico apresentava elevada associação com o desenvolvimento das hérnias umbilicais/ventrais, comparado com os outros dois grupos ($p = 0,001$) – Figura 11. A história natural dessas hérnias continua por esclarecer. (50) Surpreendentemente, apenas 1 em 5 RN necessitaram de reparação da referida hérnia, sugerindo que o defeito na aponevrose contrai e, com frequência, encerra espontaneamente, de uma forma similar às hérnias umbilicais simples pediátricas. Mesmo quando é necessária herniorrafia ventral, esta pode ser realizada eletivamente, após a alta hospitalar, reduzindo o risco de morbidade. (46)

A técnica de encerramento plástico foi também considerada uma técnica segura para o tratamento da gastrosquise não complicada. Comparativamente com o encerramento clássico, observou-se uma diminuição no número de dias de ventilação mecânica (período de entubação), talvez devido a menores pressões intra-abdominais e menor impacto na excursão diafragmática, resultando numa melhor mecânica ventilatória. (46) Por outro lado, não foram observadas alterações significativas no *score* de Apgar, tempo de APT, tempo para atingir alimentação enteral total ou TI. (46, 49) Os fatores que contribuíram significativamente para uma maior duração do internamento, à semelhança das restantes técnicas, incluíram a prematuridade, anomalias cardíacas, alimentação oral pobre e entubação prolongada.

Por outro lado, as crianças tratadas com silo e encerramento plástico demoraram menos dias para atingir a alimentação entérica, comparado com os RN tratados com silo e

encerramento com sutura. O início mais precoce da alimentação enteral pode diminuir o risco de doença hepática colestática, sobre-infeção bacteriana e sépsis. (46)

O encerramento plástico pode ser realizado na UCIN em minutos, sem necessidade de mobilizar a equipa de transporte, anestésica ou operatória. Por essa razão, o encerramento plástico ou a colocação de silo seguida de encerramento plástico pode ser uma potencial abordagem em países em desenvolvimento, onde podem não estar disponíveis neonatologistas, unidades de cuidados intensivos neonatais, cirurgiões pediátricos, anestesistas pediátricos e/ou ventiladores mecânicos. Dessa forma, conseguem-se diminuir as elevadas taxas de mortalidade e morbidade observadas nesses países. (46)

Terapia com pressão negativa (vácuo)

O tratamento de defeitos congénitos da parede abdominal de grandes dimensões pode ser um desafio para os cirurgiões pediátricos. Por um lado, a redução num único tempo pode levar a compromisso da função respiratória e hemodinâmica. Por outro, mesmo com a aplicação do silo, pode ser difícil reduzir o intestino para a cavidade abdominal. Uma das alternativas propostas foi a terapia com pressão negativa (TPN), que pode facilitar e acelerar o encerramento desses defeitos (51), uma vez que estimula a formação de tecido de granulação, que proporciona um leito para a epitelização da ferida. (52) A TPN é largamente utilizada no tratamento de feridas complexas em adultos e crianças, mas a experiência em neonatologia é limitada, particularmente no contexto da abordagem das feridas abdominais complexas. (52) No entanto, com base nos estudos realizados, aparenta ser uma técnica segura e eficaz, num espectro de defeitos com dimensões 4,0 cm x 5,5 cm a 8,0 cm x 10,5 cm. (52) Embora a TPN em adultos seja iniciada geralmente com pressões na ordem dos 125 mmHg, e até aumentada durante a terapêutica, é preferível utilizar apenas 75 mmHg no caso dos RN, pois não existem estudos precedentes que orientem exatamente sobre qual o valor a aplicar. Assim, é recomendado iniciar com o valor mais baixo possível, embora pressões de maior grandeza pudessem ser igualmente seguras e talvez mais eficazes. (53) Adicionalmente, é uma técnica facilmente reversível, não requer intubação/ventilação mecânica, apresenta poucas ou nenhuma complicação e tem bons resultados cosméticos – figura 12. Não foram descritas diferenças no tempo de APT ou tempo para atingir alimentação enteral exclusiva relativamente às restantes técnicas de encerramento. (54) Foi reportado num estudo a

possibilidade de os RN poderem ter alta hospitalar acompanhados de um dispositivo portátil de TPN, o que permite um menor TI. (52)



Figura 12 - RN com gastrosquise que iniciou TPN a 75 mmHg (esquerda) e resultado final, após epitelização do defeito parietal (direita). (53)

Abordagem na gastrosquise complexa

Estima-se que 10% dos RN com gastrosquise nascem com atresia intestinal associada, mais comumente localizada ao nível do jejuno ou íleo. Essas atresias podem ser tratadas aquando do encerramento da parede abdominal, com ressecção e anastomose primária, se a inflamação intestinal for mínima. Se a condição do intestino torna a anastomose primária inviável, o intestino pode ser reduzido com a atresia intacta, o que implica a formação de um estoma. A reparação é então realizada 4 a 6 semanas após o encerramento inicial da parede abdominal. (13)

No caso das atresias proximais, a reparação primária posterior é considerada uma abordagem satisfatória e segura. As atresias distais são mais frequentemente complicadas por perfuração ou enfarte, e podem beneficiar de uma enterostomia precoce. (55) A gastrosquise com atresia intestinal associada é mais frequentemente tratada com encerramento estadiado, uma vez que o intestino se encontra dilatado e a sua redução é mais difícil (33).

A perfuração pode ser abordada através da maioria das técnicas que se usam para tratar a atresia. Outras opções incluem a criação de um estoma, sendo o encerramento primário da aponevrose com encerramento da estomia realizados numa etapa posterior. Por outro lado, se o encerramento primário não for possível, pode ser colocado um silo e feita a exteriorização da perfuração através de um orifício no silo. (31) Uma vez que o intestino tenha sido reduzido, pode ser criado um estoma formal quando se proceder ao encerramento da parede abdominal. (13)

Pós-operatório e prognóstico

As complicações diretas da cirurgia de reparação e encerramento da gastrosquise incluem a deiscência do silo, a síndrome compartimental abdominal (33), desenvolvimento de hérnias ventrais e surgimento de infecção local da ferida cirúrgica ou sépsis. (46) Outras complicações pós-operatórias incluem pneumonia de aspiração, infecção associada ao cateter venoso central, síndrome do intestino curto, enterocolite necrotizante, e outras complicações relacionadas com o aumento da pressão abdominal (por exemplo refluxo gastroesofágico). (14) Não devem ser desprezados os potenciais efeitos negativos da APT ou entubação prolongadas. O número de dias de entubação (ventilação mecânica) varia consoante o estudo, sendo a média cerca de 1 a 2 dias. (12) Deve-se atender ao seu valor prognóstico negativo, quando prolongada, uma vez que aumenta o risco de estenose traqueal, pneumonia associada ao ventilador, barotrauma e doença pulmonar crónica no recém-nascido. (11, 46) Diversas variáveis podem contribuir para este aumento do número de dias de entubação, nomeadamente a presença de anomalias gastrontestinais, necessidade de nova intervenção cirúrgica, baixo *score* Apgar ao 1º minuto e o uso de silo. (11)

A etiologia da deiscência do silo não é clara, podendo dever-se às condições nutricionais débeis e, conseqüentemente, uma qualidade subótima dos tecidos. Desta forma, é recomendada a inspeção frequente da sutura do silo, para deteção precoce desta complicação. (33)

A síndrome compartimental abdominal representa uma condição potencialmente fatal, pelo que deve ser diagnosticada prontamente e, caso necessário, realizada nova intervenção cirúrgica (fasciotomia). (33)

Todos os RN com gastrosquise terão algum grau de ileus pós-operatório/dismotilidade e défice de absorção de nutrientes, pelo que a descompressão gástrica e nutrição parenteral devem ser mantidas até ao retorno da função intestinal. De facto, cerca de 10% dos doentes com gastrosquise desenvolvem hipoperistalse intestinal persistente, levando à necessidade de APT prolongada, composta por glucose, aminoácidos e lípidos. (12, 14) Se o ileus persistir além das 3-4 semanas, recomenda-se a realização de exames complementares adicionais, para descartar eventual obstrução mecânica devido a atresia, estenose ou aderências. (14) Deve ser tido em conta que a alimentação parenteral, administrada através de um cateter venoso central, implica, por si só, um risco aumentado de infeções associadas ao cateter. Os RN que nascem com significativa lesão do intestino geralmente necessitam de nutrição parenteral

mais prolongada, com todos os riscos associados a esta situação: doença hepática colestática e sépsis relacionada com o cateter venoso central. Essas complicações elevam 20 vezes o risco de mortalidade quando comparado com RN sem lesão do intestino. (13) No entanto, novas estratégias para lidar com a doença hepática associada à nutrição parenteral e síndrome do intestino curto têm sido utilizadas de forma a tentar reduzir a morbidade e mortalidade associadas. Essas estratégias incluem fórmulas ricas em lípidos ômega-3 e a “*serial transverse enteroplasty*”. (56)

Após restabelecimento da normal função intestinal e introdução da alimentação enteral, é frequente existir, inicialmente, algum grau de intolerância alimentar, pelo que a progressão no tipo de dieta deve ser lenta e gradual. É também importante promover a estimulação oral precoce, uma vez que o reflexo da sucção pode ser perdido enquanto se aguarda pela normalização da função intestinal, contribuindo para o aumento do risco de o RN desenvolver aversão oral. (13) O tempo médio para atingir a alimentação enteral exclusiva varia consoante o estudo, mas a média situa-se entre os 17 e os 42 dias, podendo demorar mais nos casos em que há complicações. (12) Esta deve dar preferência ao leite materno ou leite humano de banco, sendo também aceitável o uso de uma fórmula elementar. Um estudo da CAPSnet, mostrou um decréscimo na ocorrência de sépsis nos RN que receberam nutrição enteral dentro dos 10 dias de pós-operatório (8,2%), comparado com os RN que iniciaram nutrição enteral apenas após 10 dias de pós-operatório (17,7%). (11) Postulou-se que tal se deveu, provavelmente, às infeções associadas ao cateter venoso central (11). A nutrição enteral total precoce provavelmente também melhora a capacidade das mães em amamentar os seus RN, o que pode ser importante, pois muitos deles têm tendência a ter dismotilidade intestinal. (12)

A enterocolite necrotizante (ECN) tem sido encontrada em cerca de 20% dos RN após a reparação da gastrosquise e é responsável por significativa morbidade. (57) A perda significativa de intestino devido à ECN pode predispor os RN à síndrome do intestino curto e suas complicações associadas (hepáticas e sépticas). (13) Uma vez que seja possível a alimentação enteral, há evidências de que o leite materno exerce um papel protetor em relação ao surgimento da ECN. (57)

Muitas das mortes pós-natais são atribuídas à prematuridade, sépsis grave e complicações da síndrome do intestino curto (mais frequente na gastrosquise complicada por atresia), como falência hepática secundária à nutrição parenteral, que pode induzir colestase e fibrose hepática. (14)

O tempo de internamento hospitalar varia geralmente entre 24 e 67 dias, sendo naturalmente mais longo no caso de existirem complicações extra-abdominais ou dilatação intestinal considerável. (12) Alguns estudos que tentaram estratificar os RN com gastrosquise de acordo com o risco, concluíram que os que apresentam risco elevado (devido a dano/lesão intestinal ou anomalias complexas, como atresia, volvo, necrose ou perfuração) predizem um TI mais prolongado e maior taxa de morbidade e mortalidade. (58, 59) De facto, estes RN com gastrosquise complicada por atresia intestinal, enterocolite necrotizante, doença cardíaca ou hipoplasia pulmonar/dislplasia broncopulmonar têm um risco de morte aumentado de 2 a 14 vezes comparativamente àqueles com defeito isolado. (60)

O prognóstico para os RN com gastrosquise é primariamente determinado pela extensão da lesão intestinal que ocorre durante a vida fetal. A etiologia desta lesão resulta da combinação da exposição do intestino ao líquido amniótico e a constrição deste ao nível do defeito da parede abdominal, sendo que a maior parte do dano parece ocorrer durante o fim da gravidez. (13, 61, 62) O dano intestinal resulta em comprometimento da função intestinal e função absorptiva da mucosa que, por sua vez, leva à necessidade prolongada de nutrição parentérica ou, em alguns casos, à falência intestinal severa e irreversível. (13, 63). Desta forma, torna-se claro que o diagnóstico pré-natal constitui uma potencial ferramenta para otimizar o modo, local e idade gestacional adequados para a realização do parto, de modo a minimizar estas complicações. (13)

O prognóstico a longo prazo para os RN com gastrosquise é, em geral, excelente, com taxas de sucesso e sobrevivência que rondam os 90%. Embora historicamente a presença da atresia intestinal fosse o mais importante fator de mau prognóstico, muitos dos RN com atresia, se não apresentarem danos intestinais irreversíveis, ocorridos na vida fetal, recuperam perfeitamente bem. (13) O excelente prognóstico a curto prazo pode ser atribuído aos recentes desenvolvimentos no diagnóstico pré-natal e aos avanços no tratamento perinatal centralizado. A maioria dos doentes com gastrosquise irá atingir, a longo prazo, um crescimento e desenvolvimento normal, após um período inicial de recuperação, durante a infância. (64)

Faltam estudos na literatura científica acerca dos efeitos a longo prazo, nomeadamente no que se refere ao surgimento de hérnias na parede abdominal, intervenções cirúrgicas para a dismotilidade intestinal ou patologia relacionada com a formação de aderências. (11) De igual forma, deve ser colocado um maior foco na redução da morbidade e custos associados com a hospitalização prolongada e, em muitos casos, múltiplos procedimentos e intervenções. (34)

CASOS CLÍNICOS

São apresentados alguns casos clínicos exemplificativos das diferentes técnicas cirúrgicas utilizadas, recolhidos no Hospital Pediátrico – Centro Hospitalar da Universidade de Coimbra.

Caso clínico n.º 1

Dados pré-natais:

Mãe: 25 anos; Gesta 6 / Para 5; Origem africana

RN sexo feminino, gravidez vigiada; Diagnóstico pré-natal às 13 semanas; Às 34 semanas: evisceração da bexiga; Sem outras malformações associadas. Cariótipo: 46, XX

Dados do nascimento:

Parto: 35 semanas; Cesariana de emergência por alterações no cardiotocograma;

Nascimento: Parede abdominal com exteriorização de estômago, intestino delgado, cólon (apêndice íleocecal) e bexiga; Sem “*peeling*” significativo. Não identificada qualquer perfuração ou aparecimento de mecónio; Sem noção de atresia intestinal.

Peso = 2125 g; 35 semanas; sem RCIU; Apgar: 9-10-10.

História clínica e evolução:

Intervenção cirúrgica em D1: ansas edemaciadas, mas sem “*peeling*” significativo; Sem perfuração ou atresia intestinal. Realizada redução manual completa do conteúdo exteriorizado através de manobras de estiramento e alargamento da parede abdominal, procedendo-se a **encerramento primário**. Colocada sonda nasogástrica, que drenou cerca de 15 ml de conteúdo gástrico. Manteve pressões intravesicais <10 mmHg, mesmo após encerramento.

Extubação em D5; Respiração espontânea, sem necessidade de oxigénio suplementar;

Realizou ATB profilática com metronidazol, ampicilina e gentamicina, durante 10 dias. Sem intercorrências infecciosas.

Teve alta hospitalar em D15. Permaneceu estável, com boa progressão, sob leite materno, assinalando-se apenas persistência de hérnia umbilical assintomática, que se manteve até aos 7 meses de idade. Foi marcada consulta para dentro de um ano ou em caso de surgimento de sintomas, para proposta cirúrgica.

Caso clínico n.º 2

Dados pré-natais:

Mãe: 19 anos;

RN: sexo feminino; Gravidez vigiada; Diagnóstico pré-natal às 20 semanas, com exteriorização de ansas do intestino delgado. Cariótipo: 46, XX.

Dados do nascimento:

Parto: 37 semanas, eutócico.

Nascimento: gastrosquise com exteriorização do estômago, intestino delgado e cólon. Sem atresia ou outras complicações gastrointestinais.

Peso: 1610 g; 37 semanas de gestação; RCIU; Apgar: 9-10-10

História clínica e evolução:

Ventilado e extubado em D4; Respiração com oxigênio nasal (0,5 L/min) até D6. Manteve-se estável sob ponto de vista renal, neurológico e cardíaco.

Tentou-se encerramento primário, mas sem sucesso, acabando por se colocar uma **prótese**, com encerramento cutâneo. Apesar de manter pressões intra-abdominais > 23 mmHg, a diurese manteve-se e não se registaram complicações do foro cardio-respiratório.

Iniciou alimentação enteral em D7. Dejeções inicialmente estimuladas, mas posteriormente espontâneas.

Realizou ATB profilática com ampicilina e gentamicina, durante 10 dias. Sem intercorrências infecciosas.

Teve alta para a maternidade em D14, já com alimentação enteral exclusiva.

Caso clínico n.º 3

Dados pré-natais:

Mãe: 30 anos;

RN: Gravidez vigiada; Diagnóstico pré-natal às 23 semanas, com exteriorização de intestino delgado. Realizou amniotransfusão 3 vezes por oligo-hidrâmnios. Cariótipo: 46, XX.

Dados do nascimento:

Parto: induzido às 35 semanas, por distensão de ansas intestinais. Cesariana.

Nascimento: gastrosquise com 4 cm de maior diâmetro. Exteriorização do estômago, intestino delgado e atresia do cólon (cego e apêndice).

Peso: 2530 g; 35 semanas; Apgar: 9-10-10.

História clínica e evolução:

Intervenção cirúrgica em D2, tendo-se procedido ao alargamento da parede e redução do conteúdo abdominal (dificultada) com cecostomia na fossa ilíaca direita do cólon atrésico. Pressão intra-abdominal na ordem do 25 mmHg. Encerramento parcial da aponevrose.

Em D2, houve agravamento do estado geral com oligoanúria e sofrimento intestinal, tendo sido realizada laparotomia exploradora, que detetou volvo intestinal ao nível da raiz do meso, condicionando isquemia e necrose intestinal. Foi então efetuada resseção do cego e intestino delgado necrosado, ficando com ileostomia a 35 centímetros do ângulo duodeno-jejunal. Encerramento da aponevrose com prótese.

APT desde D1. Em D23 iniciou alimentação enteral com leite materno, que não tolerou, manifestando-se como síndrome suboclusivo, que motivou nova laparotomia exploradora aos 2 meses de vida. Nesta intervenção cirúrgica procedeu-se ao encerramento da ileostomia com reanastomose jejuno-cólica. Constatou-se ainda colecistite gangrenosa, tendo posteriormente sido submetida a colecistectomia.

Devido à instabilidade e intolerância à alimentação enteral, agravada pelos quadros de colestase, foi discutida a necessidade de transplante intestinal, que veio mais tarde a realizar. No entanto, a RN acabou por falecer na sequência de complicações da rejeição aguda ao transplante e sequelas da síndrome do intestino curto.

Caso clínico n.º 4

Dados pré-natais:

Sem dados maternos.

RN: sexo feminino; Gravidez vigiada. Diagnóstico pré-natal às 22 semanas; Cariótipo: 46, XX

Dados do nascimento:

Parto: 34 semanas (dia 21/7/2006), cesariana eletiva.

Nascimento: gastrosquise com todo o intestino exteriorizado, de cor violácea; “*peeling*”.

Apresentava também a trompa uterina esquerda exteriorizada.

Peso: 2340 g; 34 semanas; Apgar: 9-9-9

História clínica e evolução:

Intervenção em D1, tendo sido colocado silo de SILASTIC®. Em D8 procedeu-se ao encerramento da parede, deixando pequena prótese abdominal, sem sutura da aponevrose.

Ventilação mecânica e extubação em D3.

Realizou ATB profilática com ampicilina, gentamicina e metronidazol, durante 7 dias.

Em D7, por suspeita de sépsis por *Staphylococcus epidermidis*, manteve metronidazol e iniciou vancomicina e ceftazidima, durante 10 dias.

Em D24 iniciou alimentação enteral, altura em que foi transferida para a enfermaria de cirurgia.

Entretanto, desenvolveu novo quadro de sépsis que motivou duas laparotomias durante o internamento, sem identificação de lesão intestinal relevante (numa destas intervenções foi removida a prótese restante). No pós-operatório da 2ª intervenção, ocorreu grave episódio de hipotensão e hipoxemia com consequências neurológicas (convulsões e ecografia cerebral com sinais sugestivos de lesões por hipoxia/isquemia) e lesão renal aguda anúrica que motivou hemodiálise. Com o diagnóstico de sépsis por *Klebsiella pneumoniae* de difícil resolução e recidiva a partir de cateter central (apesar de substituídos), sem vegetações cardíacas, regressou à cirurgia para completar terapêutica antibiótica.

No decurso destas complicações, a RN acabou por desenvolver sequelas e continuou a ser seguida em consulta no hospital pediátrico por paralisia cerebral e desenvolvimento de doença de refluxo gastro-esofágico.

Caso clínico n.º 5

Dados pré-natais:

Mãe: 21 anos; G1P1.

RN: sexo feminino. Gravidez vigiada; Diagnóstico pré-natal às 21 semanas. Cariótipo: 46, XY

Dados do nascimento:

Parto: 37 semanas; Cesariana.

Nascimento: gastrosquise volumoso com evisceração do intestino delgado (distendido) e cólon (bom aspeto). Um segmento do intestino delgado estava vazio, havendo dilatação a montante, embora houvesse passagem de fezes.

Peso: 2880 g; 37 semanas; Apgar: 9-10-10; Sem necessidade de reanimação.

História clínica e evolução:

RN do sexo masculino, submetido a intervenção cirúrgica em D1, com redução e encerramento primário.

Extubado às 6h (D1) de pós-operatório, sem necessidade de oxigénio suplementar.

No pós-operatório, o RN desenvolveu quadro suboclusivo, pelo que foi realizado trânsito intestinal que revelou “stop” ileal. Na re-intervenção cirúrgica detetou-se a presença de

diafragma ileal, pelo que foi feita a ressecção do íleo dilatado e do diafragma, com ileostomia término-terminal. Pós-operatório sem complicações de relevo.

Realizou antibioterapia profilática com gentamicina, ampicilina e metronidazol, durante 10 dias.

Pausa alimentar até 22/02. Foi transferido para cirurgia ainda com APT. Sem complicações de relevo. Foi seguido em consulta de cirurgia pediátrica até aos 2 anos de idade, altura em que teve alta, registando-se um bom crescimento estado-ponderal.

Discussão

Após análise dos casos clínicos apresentados e com base no que foi descrito ao longo deste trabalho de revisão bibliográfica, é possível observar diversos aspetos concordantes. Em relação aos dados pré-natais, constatou-se uma idade materna jovem, compatível com a associação a um maior risco de gastrosquise. Três dos RN nasceram prematuros e um com RCIU, acontecimento que ocorre frequentemente nos casos de gastrosquise, pelo que, deve ser tido em conta o risco aumentado de complicações relacionadas com a prematuridade, especialmente o síndrome de dificuldade respiratória e a taquipneia transitória do recém-nascido. Apesar de tal não ter ocorrido, o RN com RCIU necessitou de 4 dias de ventilador e oxigénio suplementar.

Como foi possível observar, o tipo de estratégia terapêutica a utilizar nem sempre é linear e depende do tipo de defeito encontrado e da maior ou menor pressão abdominal após a redução. Nos casos em que foi possível um encerramento primário, mais fisiológico, há geralmente uma melhor evolução, com menos tempo de APT, menos dias de ventilador e menos TI. Quando o tratamento passa pela colocação de um silo, é recomendado que não ultrapasse os 7 dias, devido a maior risco de infeção. Quando se verificou uma gastrosquise complexa, o número de complicações foi maior, piorando o prognóstico. De facto, no caso apresentado da RN com atresia, procedeu-se a estomia, mas ocorreu volvo intestinal devido a um meso curto. Devido ao prolongamento do tempo de APT, que levou a graves complicações, como a colestase, foi proposto o transplante intestinal após o qual a RN acabou por falecer, na sequência de um quadro de rejeição aguda. É de lamentar ainda o caso da RN em que foram necessárias diversas intervenções que culminaram em lesões cerebrais irreversíveis.

Em alguns casos, os RN continuaram a ser seguidos em consulta devido à persistência de hérnia umbilical, que, na maioria dos casos, acaba por resolver espontaneamente.

O diagnóstico precoce foi importante nestes casos, pois permitiu uma melhor vigilância durante a gravidez e a articulação com as diferentes instituições, para que todos os procedimentos necessários fossem desencadeados no período imediato ao parto, permitindo melhorar o prognóstico dos RN. Em dois dos casos foi necessário induzir o parto (pré-termo) devido a alterações ecográficas ou cardiotocográficas e noutro foi realizada uma cesariana eletiva às 37 semanas.

CONCLUSÃO

Há uma enorme variabilidade no que diz respeito aos cuidados e abordagem da gastrosquise. A estratégia cirúrgica a ser implementada depende do tipo de gastrosquise mas, essencialmente, o prognóstico é resultante das complicações associadas. Deve ser tida a preocupação de respeitar o mais possível a fisiologia e homeostasia neonatais, pelo que o encerramento primário surge como a opção mais viável, quando possível. Quando não é possível, surgem como alternativas técnicas de redução estadiada com encerramento tardio, que, por isso, acabam por estar inerentes a um maior número de complicações. Não obstante, hoje em dia é possível obter taxas de sucesso e sobrevida excelentes, superiores a 90% nos países desenvolvidos (contrariamente ao que se observava há três ou quatro décadas atrás).

Apesar do grande desenvolvimento no diagnóstico e tratamento da gastrosquise, fruto dos avanços técnico-científicos observados nas últimas décadas, há ainda pontos de investigação e hipóteses que merecem ser estudadas. De entre eles podem destacar-se:

- Predição do dano intestinal em fetos com gastrosquise;
- Determinação do papel do parto por cesariana e/ou do parto pré-termo em fetos com gastrosquise. Papel da amniotransfusão;
- Seleção da melhor técnica de encerramento para RN com gastrosquise baseado em fatores neonatais;
- Desenvolvimento de terapêutica farmacológica para melhorar a hipomotilidade intestinal em crianças com gastrosquise;
- Dados mais conclusivos em relação ao papel da TPN;

A estratificação de risco dos RN com gastrosquise, realizada no passado, e tendo por base a associação de anomalias intestinais e outras complicações, deve ser revista e ampliada, uma vez que interfere com a decisão terapêutica. Os avanços no tratamento desta patologia passam também pela intervenção precoce, como por exemplo, a colocação do silo na sala de partos (evitando a exposição de ansas intestinais) de forma a impedir o estabelecimento de complicações que levem a um pior prognóstico.

De igual forma, deve ser colocado um maior foco na redução da morbilidade e custos associados com a hospitalização prolongada e, em muitos casos, múltiplos procedimentos e intervenções.

Por fim, salienta-se alguma falta de consenso na literatura em relação à nomenclatura utilizada, pelo que se torna difícil a comparação entre diferentes estudos. Por exemplo, a definição de “parto precoce”, variou entre as 33 e 38 semanas de gestação. O reduzido número de RN com gastrosquise incluído em alguns dos estudos foi também um fator limitante para se retirar conclusões.

AGRADECIMENTOS

Gostaria de aproveitar este espaço para agradecer a todos aqueles que contribuíram, direta ou indiretamente, para a conceção e desenvolvimento deste artigo, que simboliza, concomitantemente, o culminar de mais uma etapa.

Agradeço à Dr.^a Vanda Conceição, pela paciência, disponibilidade e orientações que me facultou, absolutamente fundamentais, uma vez que para entender determinados procedimentos cirúrgicos não basta apenas ler artigos e livros da especialidade. Espero não ter sido demasiado maçador, especialmente na parte final, na revisão do trabalho final.

À Prof. Dr.^a Maria Francelina Lopes, por ter aceitado prontamente a minha proposta para a realização do artigo de revisão na área da cirurgia pediátrica e pela disponibilidade de o rever. Devo também um muito obrigado especial, com 23 anos de atraso.

À minha família, porque é a minha rede. Se falhar, sei que continuo a ser enorme.

Aos meus amigos de Coimbra, pela solidariedade. Aos meus amigos de Aveiro, por me fazerem ver que há sempre um outro lado. A ambos, pela amizade que me dá alento.

E ao Zorro, o Júlio que tanto esperou uma resposta das árvores. Espero que tenhas gostado de cá estar.

Para além das razões académicas, há, igualmente, uma motivação de cariz pessoal que despoletou um especial interesse e curiosidade pelo tema, contribuindo de forma significativa para o desenvolvimento deste trabalho de revisão bibliográfica.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ionescu S, Mocanu M, Andrei B, Bunea B, Carstoveanu C, Gurita A, et al. Differential diagnosis of abdominal wall defects - omphalocele versus gastroschisis. *Chirurgia*. 2014;109(1):7-14.
2. Prem Puri MEH. *Pediatric Surgery*. Siewert JSPLJR, editor. Germany 2006. 646 p.
3. Grant NH, Dorling J, Thornton JG. Elective preterm birth for fetal gastroschisis. *The Cochrane database of systematic reviews*. 2013;6:CD009394.
4. Juhasz-Boss I, Goelz R, Solomayer EF, Fuchs J, Meyberg-Solomayer G. Fetal and neonatal outcome in patients with anterior abdominal wall defects (gastroschisis and omphalocele). *Journal of perinatal medicine*. 2011;40(1):85-90.
5. Baud D, Lausman A, Alfaraj MA, Seaward G, Kingdom J, Windrim R, et al. Expectant management compared with elective delivery at 37 weeks for gastroschisis. *Obstetrics and gynecology*. 2013;121(5):990-8.
6. Moore K. *Embriologia Clínica* 2013.
7. Torfs CP, Curry CJ. Familial cases of gastroschisis in a population-based registry. *American journal of medical genetics*. 1993;45(4):465-7.
8. Sekabira J, Hadley GP. Gastroschisis: a third world perspective. *Pediatric surgery international*. 2009;25(4):327-9.
9. Goldbaum G, Daling J, Milham S. Risk factors for gastroschisis. *Teratology*. 1990;42(4):397-403.
10. Curry J MP, Thornton J, et al. The aetiology of gastroschisis. *Br J Obstet Gynecol*. 2000;107:1339 - 46.
11. Mortellaro VE, St Peter SD, Fike FB, Islam S. Review of the evidence on the closure of abdominal wall defects. *Pediatric surgery international*. 2011;27(4):391-7.
12. Reigstad I, Reigstad H, Kiserud T, Berstad T. Preterm elective caesarean section and early enteral feeding in gastroschisis. *Acta paediatrica*. 2011;100(1):71-4.
13. Christison-Lagay ER, Kelleher CM, Langer JC. Neonatal abdominal wall defects. *Seminars in fetal & neonatal medicine*. 2011;16(3):164-72.
14. Puri P, Höllwarth M. *Pediatric surgery: diagnosis and management*. Berlin 2009. 1022 p.
15. Werler MM, Sheehan JE, Mitchell AA. Association of vasoconstrictive exposures with risks of gastroschisis and small intestinal atresia. *Epidemiology*. 2003;14(3):349-54.
16. Gow KW, Bhatia A, Saad DF, Wulkan ML, Heiss KF. Left-sided gastroschisis. *The American surgeon*. 2006;72(7):637-40.
17. Barisic I, Clementi M, Hausler M, Gjergja R, Kern J, Stoll C, et al. Evaluation of prenatal ultrasound diagnosis of fetal abdominal wall defects by 19 European registries. *Ultrasound in obstetrics & gynecology : the official journal of the International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*. 2001;18(4):309-16.
18. Abuhamad AZ, Mari G, Cortina RM, Croitoru DP, Evans AT. Superior mesenteric artery Doppler velocimetry and ultrasonographic assessment of fetal bowel in gastroschisis: a prospective longitudinal study. *American journal of obstetrics and gynecology*. 1997;176(5):985-90.
19. Bonilla-Musoles F, Machado LE, Bailao LA, Osborne NG, Raga F. Abdominal wall defects: two-versus three-dimensional ultrasonographic diagnosis. *Journal of ultrasound in medicine : official journal of the American Institute of Ultrasound in Medicine*. 2001;20(4):379-89.
20. Saller DN, Jr., Canick JA, Palomaki GE, Knight GJ, Haddow JE. Second-trimester maternal serum alpha-fetoprotein, unconjugated estriol, and hCG levels in pregnancies with ventral wall defects. *Obstetrics and gynecology*. 1994;84(5):852-5.
21. Tucker JM, Brumfield CG, Davis RO, Winkler CL, Boots LR, Krassikoff NE, et al. Prenatal differentiation of ventral abdominal wall defects. Are amniotic fluid markers useful adjuncts? *The Journal of reproductive medicine*. 1992;37(5):445-8.

22. Nasr A, Langer JC, Canadian Paediatric Surgery N. Influence of location of delivery on outcome in neonates with gastroschisis. *Journal of pediatric surgery*. 2012;47(11):2022-5.
23. Salihi HM, Emusu D, Aliyu ZY, Pierre-Louis BJ, Druschel CM, Kirby RS. Mode of delivery and neonatal survival of infants with isolated gastroschisis. *Obstetrics and gynecology*. 2004;104(4):678-83.
24. Segel SY, Marder SJ, Parry S, Macones GA. Fetal abdominal wall defects and mode of delivery: a systematic review. *Obstetrics and gynecology*. 2001;98(5 Pt 1):867-73.
25. Carnaghan H, Pereira S, James CP, Charlesworth PB, Ghionzoli M, Mohamed E, et al. Is early delivery beneficial in gastroschisis? *Journal of pediatric surgery*. 2014;49(6):928-33; discussion 33.
26. Guibourdenche J, Berrebi D, Vuillard E, de Lagausie P, Aigrain Y, Oury JF, et al. Biochemical investigations of bowel inflammation in gastroschisis. *Pediatric research*. 2006;60(5):565-8.
27. Vargun R, Aktug T, Heper A, Bingol-kologlu M. Effects of intrauterine treatment on interstitial cells of Cajal in gastroschisis. *Journal of pediatric surgery*. 2007;42(5):783-7.
28. Kronfli R, Bradnock TJ, Sabharwal A. Intestinal atresia in association with gastroschisis: a 26-year review. *Pediatric surgery international*. 2010;26(9):891-4.
29. Piper HG, Jaksic T. The impact of prenatal bowel dilation on clinical outcomes in neonates with gastroschisis. *Journal of pediatric surgery*. 2006;41(5):897-900.
30. Charlesworth P, Njere I, Allotey J, Dimitrou G, Ade-Ajayi N, Devane S, et al. Postnatal outcome in gastroschisis: effect of birth weight and gestational age. *Journal of pediatric surgery*. 2007;42(5):815-8.
31. Ashcraft KW, Holcomb GW, Murphy JP, Ostlie DJ. *Ashcraft's Pediatric Surgery*: Saunders/Elsevier; 2010.
32. Nicholas SS, Stamilio DM, Dicke JM, Gray DL, Macones GA, Odibo AO. Predicting adverse neonatal outcomes in fetuses with abdominal wall defects using prenatal risk factors. *American journal of obstetrics and gynecology*. 2009;201(4):383 e1-6.
33. McNamara WF, Hartin CW, Escobar MA, Lee YH. Outcome differences between gastroschisis repair methods. *The Journal of surgical research*. 2011;165(1):19-24.
34. Aldrink JH, Caniano DA, Nwomeh BC. Variability in gastroschisis management: a survey of North American pediatric surgery training programs. *The Journal of surgical research*. 2012;176(1):159-63.
35. Lacey SR, Bruce J, Brooks SP, Griswald J, Ferguson W, Allen JE, et al. The relative merits of various methods of indirect measurement of intraabdominal pressure as a guide to closure of abdominal wall defects. *Journal of pediatric surgery*. 1987;22(12):1207-11.
36. Yaster M, Scherer TL, Stone MM, Maxwell LG, Schleien CL, Wetzel RC, et al. Prediction of successful primary closure of congenital abdominal wall defects using intraoperative measurements. *Journal of pediatric surgery*. 1989;24(12):1217-20.
37. Schlatter M, Norris K, Uitvlugt N, DeCou J, Connors R. Improved outcomes in the treatment of gastroschisis using a preformed silo and delayed repair approach. *Journal of pediatric surgery*. 2003;38(3):459-64; discussion -64.
38. Lobo JD, Kim AC, Davis RP, Segura BJ, Alpert H, Teitelbaum DH, et al. No free ride? The hidden costs of delayed operative management using a spring-loaded silo for gastroschisis. *Journal of pediatric surgery*. 2010;45(7):1426-32.
39. Jensen AR, Waldhausen JH, Kim SS. The use of a spring-loaded silo for gastroschisis: impact on practice patterns and outcomes. *Archives of surgery*. 2009;144(6):516-9.
40. Owen A, Marven S, Jackson L, Antao B, Roberts J, Walker J, et al. Experience of bedside preformed silo staged reduction and closure for gastroschisis. *Journal of pediatric surgery*. 2006;41(11):1830-5.
41. Allotey J, Davenport M, Njere I, Charlesworth P, Greenough A, Ade-Ajayi N, et al. Benefit of preformed silos in the management of gastroschisis. *Pediatric surgery international*. 2007;23(11):1065-9.
42. Minkes RK, Langer JC, Mazziotti MV, Skinner MA, Foglia RP. Routine insertion of a silastic spring-loaded silo for infants with gastroschisis. *Journal of pediatric surgery*. 2000;35(6):843-6.

43. Pastor AC, Phillips JD, Fenton SJ, Meyers RL, Lamm AW, Raval MV, et al. Routine use of a SILASTIC spring-loaded silo for infants with gastroschisis: a multicenter randomized controlled trial. *Journal of pediatric surgery*. 2008;43(10):1807-12.
44. Skarsgard ED, Claydon J, Bouchard S, Kim PC, Lee SK, Laberge JM, et al. Canadian Pediatric Surgical Network: a population-based pediatric surgery network and database for analyzing surgical birth defects. The first 100 cases of gastroschisis. *Journal of pediatric surgery*. 2008;43(1):30-4; discussion 4.
45. Weinsheimer RL, Yanchar NL, Bouchard SB, Kim PK, Laberge JM, Skarsgard ED, et al. Gastroschisis closure--does method really matter? *Journal of pediatric surgery*. 2008;43(5):874-8.
46. Orion KC, Krein M, Liao J, Shaaban AF, Pitcher GJ, Shilyansky J. Outcomes of plastic closure in gastroschisis. *Surgery*. 2011;150(2):177-85.
47. Nichol PF. *Gastroschisis* 2011 2011-11-15 13:21:17.
48. Sandler A, Lawrence J, Meehan J, Phearman L, Soper R. A "plastic" sutureless abdominal wall closure in gastroschisis. *Journal of pediatric surgery*. 2004;39(5):738-41.
49. Riboh J, Abrajano CT, Garber K, Hartman G, Butler MA, Albanese CT, et al. Outcomes of sutureless gastroschisis closure. *Journal of pediatric surgery*. 2009;44(10):1947-51.
50. Bonnard A, Zamakhshary M, de Silva N, Gerstle JT. Non-operative management of gastroschisis: a case-matched study. *Pediatric surgery international*. 2008;24(7):767-71.
51. McBride CA, Stockton K, Storey K, Kimble RM. Negative pressure wound therapy facilitates closure of large congenital abdominal wall defects. *Pediatric surgery international*. 2014;30(11):1163-8.
52. Choi WW, McBride CA, Kimble RM. Negative pressure wound therapy in the management of neonates with complex gastroschisis. *Pediatric surgery international*. 2011;27(8):907-11.
53. Gabriel A, Gollin G. Management of complicated gastroschisis with porcine small intestinal submucosa and negative pressure wound therapy. *Journal of pediatric surgery*. 2006;41(11):1836-40.
54. Hassan SF, Pimpalwar A. Primary suture-less closure of gastroschisis using negative pressure dressing (wound vacuum). *European journal of pediatric surgery : official journal of Austrian Association of Pediatric Surgery [et al] = Zeitschrift fur Kinderchirurgie*. 2011;21(5):287-91.
55. Fleet MS, de la Hunt MN. Intestinal atresia with gastroschisis: a selective approach to management. *Journal of pediatric surgery*. 2000;35(9):1323-5.
56. Le HD, Fallon EM, de Meijer VE, Malkan AD, Puder M, Gura KM. Innovative parenteral and enteral nutrition therapy for intestinal failure. *Seminars in pediatric surgery*. 2010;19(1):27-34.
57. Jayanthi S, Seymour P, Puntis JW, Stringer MD. Necrotizing enterocolitis after gastroschisis repair: a preventable complication? *Journal of pediatric surgery*. 1998;33(5):705-7.
58. Molik KA, Gingalewski CA, West KW, Rescorla FJ, Scherer LR, Engum SA, et al. Gastroschisis: a plea for risk categorization. *Journal of pediatric surgery*. 2001;36(1):51-5.
59. Abdullah F, Arnold MA, Nabaweesi R, Fischer AC, Colombani PM, Anderson KD, et al. Gastroschisis in the United States 1988-2003: analysis and risk categorization of 4344 patients. *Journal of perinatology : official journal of the California Perinatal Association*. 2007;27(1):50-5.
60. Arnold MA, Chang DC, Nabaweesi R, Colombani PM, Fischer AC, Lau HT, et al. Development and validation of a risk stratification index to predict death in gastroschisis. *Journal of pediatric surgery*. 2007;42(6):950-5; discussion 5-6.
61. Langer JC, Longaker MT, Crombleholme TM, Bond SJ, Finkbeiner WE, Rudolph CA, et al. Etiology of intestinal damage in gastroschisis. I: Effects of amniotic fluid exposure and bowel constriction in a fetal lamb model. *Journal of pediatric surgery*. 1989;24(10):992-7.
62. Langer JC, Bell JG, Castillo RO, Crombleholme TM, Longaker MT, Duncan BW, et al. Etiology of intestinal damage in gastroschisis, II. Timing and reversibility of histological changes, mucosal function, and contractility. *Journal of pediatric surgery*. 1990;25(11):1122-6.
63. Wales PW, Christison-Lagay ER. Short bowel syndrome: epidemiology and etiology. *Seminars in pediatric surgery*. 2010;19(1):3-9.
64. Henrich K, Huemmer HP, Reingruber B, Weber PG. Gastroschisis and omphalocele: treatments and long-term outcomes. *Pediatric surgery international*. 2008;24(2):167-73.

