

MANEJO DA ONFALOCELE E DA GASTROSQUISE NO RECÉM-NASCIDO

Fernanda Osorio Alves¹
Caroline da Costa Naujorks²
Marcus Vinícius da Silva Azenha³
João Cyrus Bastos⁴

UNITERMOS

ONFALOCELE, GASTROSQUISE, RECÉM-NASCIDO

KEYWORDS

OMPHALOCELE, GASTROSCHISIS, NEWBORN

SUMÁRIO

A gastrosquise e a onfalocele são malformações congênicas de parede abdominal com incidência relevante no recém-nascido (RN). O presente artigo resume a definição e o manejo adequado da onfalocele e da gastrosquise no recém-nascido.

SUMMARY

Gastroschisis and omphalocele are congenital malformations with a relevant incidence in the newborn. This article summarizes the definition and proper management of omphalocele and gastroschisis in the newborn.

INTRODUÇÃO

A gastrosquise e a onfalocele são malformações congênicas de parede abdominal relativamente comuns em recém-nascidos³. A incidência da gastrosquise é de 1 caso em 2.000 nascimentos e da onfalocele é de 1 caso em 4.000 nascimentos³. Essas anomalias possuem diferentes apresentações clínicas, enquanto suas etiologias e patogenias permanecem controversas¹. O manejo adequado e no tempo certo dessas patologias é imprescindível para o bem-estar e melhor prognóstico do recém-nascido (RN). Portanto, é fundamental que o diagnóstico seja precoce, preferencialmente intra-útero.

Definição

Onfalocele

Herniação de vísceras através do cordão umbilical, recoberta por membrana (Fig. 1) composta de âmnio e peritônio⁵, que pode ser íntegra ou rota. Além de alças intestinais, o saco herniário frequentemente contém parte do fígado, estômago e baço¹. A onfalocele pode ser classificada como menor (<5cm), maior (>5cm) ou gigante (Fig. 2), quando o fígado inteiro estiver presente no saco⁵. Pode ser isolada ou associada a outros defeitos. Essa patologia tem maior associação com outras malformações quando comparada à gastrosquise. Entre elas, podemos encontrar cromossomopatias (20%), como as trissomias do 13, 18 e 21, Síndrome de Beckwith-Wiedemann (macroglossia, gigantismo, hipoglicemia e onfalocele), Tetralogia de Fallot, Pentalogia de Cantrell (defeitos no esterno, pericárdio, coração, parede abdominal e diafragma). As anormalidades cardíacas são as mais frequentes (45%). Outras anomalias genitais, renais e gastrointestinais também podem estar presentes^{4,5,6}.



Figura 1 - Onfalocele¹⁰



Figura 2 - Onfalocele gigante¹⁰

Gastrosquise

Herniação de vísceras não coberta por membrana, geralmente à direita do cordão umbilical (Fig. 3), que emerge de seu local usual. O saco herniário usualmente contém alças intestinais edemaciadas e cobertas por fibrina; parte do fígado, estômago ou baço são dificilmente encontrados. A gastrosquise é classificada como simples, quando isolada, ou complexa quando associada com anormalidades intestinais coexistentes. Aproximadamente 17% dos casos são complexas, que quando comparadas às simples, são associadas a maior mortalidade intra-hospitalar, enterocolite necrozante, obstrução intestinal, síndrome do intestino curto e necessidade de nutrição parenteral ou de

gastrostomia⁸. Geralmente há associação com má-rotação intestinal. Pode ocorrer isquemia de alças intestinais (Fig. 4), o que pode ocasionar necrose e consequente ressecção de parte do intestino, podendo causar complicações, tais como má-absorção e síndrome do intestino curto. A atresia intestinal é a principal malformação associada. Além disso, podemos encontrar criptorquidia, doença do refluxo gastroesofágico, defeitos biliares e hidrocefalia, embora geralmente não haja anomalias extra intestinais associadas^{1,5}.



Figura 3 - Gastroscise

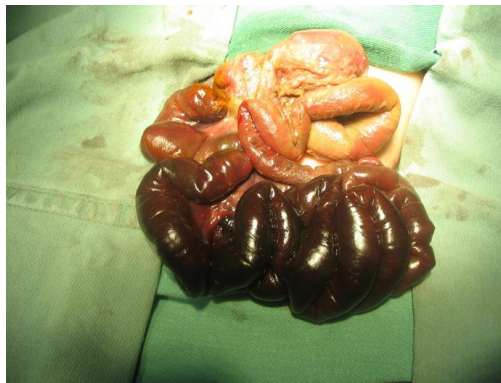


Figura 4 - Gastroscise com sofrimento de alças intestinais¹⁰

Diagnóstico

Pré-natal

O diagnóstico pré-natal é possível através da ultrassonografia com sensibilidade de 75% para onfalocele e 83% para gastroscise. A idade gestacional adequada para detecção é ao redor de 20 semanas². Na onfalocele, a presença de vísceras abdominais na base do cordão umbilical faz o diagnóstico (Fig. 5). Na gastroscise, observa-se imagem descrita como favos de mel pela presença de alças intestinais edemaciadas, flutuando em líquido amniótico¹ (Fig. 6). Nos casos de onfalocele, é recomendado realizar ecocardiografia fetal no RN, devido ao maior risco de anomalias cardíacas. Outra opção diagnóstica seria a amniocentese: elevações de alfa-fetoproteína e acetilcolinesterase na ausência de meningomielocelo têm sido correlacionadas com gastroscise e onfalocele², menos utilizada na rotina.



Figura 5 - Ultrassonografia fetal - onfalocele¹¹



Figura 6 - Ultrassonografia fetal - gastrosquise¹¹

Pós-natal

O diagnóstico pós-natal é evidente através do exame do RN e ocorre ao se encontrar alguma evisceração abdominal. Na ausência de membrana, poderá se tratar de gastrosquise, enquanto na presença da mesma, de onfalocele.

Manejo

Orientações pré-natais

Após o diagnóstico pré-natal de gastrosquise ou onfalocele, a mãe deve ser acompanhada por especialistas em medicina fetal e orientada a procurar uma avaliação do cirurgião pediátrico antes do nascimento do RN, a fim de que haja acompanhamento do médico especialista desde o nascimento. Além disso, deve-se planejar que o parto seja feito em um hospital com UTI neonatal e bloco cirúrgico adequados^{1,8,9}. Complicações na gravidez incluem risco aumentado de crescimento intrauterino restrito e parto prematuro espontâneo^{8,9}. A via de parto deve ser decidida conforme indicação obstétrica, uma vez que não há evidências que mostrem que a cesariana eletiva deva ser indicada nos casos de onfalocele e gastrosquise^{1,8,9}. Embora alguns grupos optem pela cesariana como via de parto de escolha na onfalocele gigante, a fim de evitar distócia, ruptura, infecção e hemorragia⁹.

Orientações pós-natais

Após avaliação do quadro clínico da criança, a família deve ser orientada sobre os tratamentos disponíveis e possíveis para cada caso e sobre o prognóstico do RN.

Transporte do RN

Todo o RN diagnosticado com onfalocele ou gastrosquise deve ser encaminhado a um hospital com UTI neonatal e estrutura adequada para o seu tratamento. O transporte do RN deve ser feito com cuidado obedecendo às seguintes orientações: estabilizar o paciente antes do transporte, colocar sonda nasogástrica aberta, utilizar anteparos para as vísceras, protegê-las com compressas estéreis umedecidas com solução salina, proteger o curativo com filme PVC, manter o paciente em decúbito lateral, manter temperatura adequada, oferecer suporte ventilatório se necessário, fornecer hidratação, observar perfusão, frequência cardíaca, débito urinário, balanço hídrico e glicemia⁷.

Cuidados pré-operatórios

Em ambas as patologias, gastrosquise e onfalocele, há medidas gerais comuns que devem ser aplicadas. Entre elas, manter o paciente em berço aquecido e realizar curativo na evisceração com gazes ou compressas secas envoltas em atadura não tensa (Fig. 7). Além disso, manter o paciente sem receber nada por via oral, com nutrição parenteral, colocar sonda nasogástrica, oferecer suporte ventilatório se necessário, iniciar antibioticoterapia de largo espectro, vitamina K, hidratação, solicitar exames (hemograma, plaquetas, TP, KTTT, glicemia) e solicitar avaliação da cirurgia pediátrica. No caso dos pacientes com onfalocele, sugere-se a realização de ecocardiografia à procura de anomalias cardíacas. Após, o RN deve ser encaminhado conforme indicação ao bloco cirúrgico o mais breve possível, já que o menor tempo está relacionado a uma maior chance de fechamento primário do defeito⁶.

Deve-se ter especial cuidado com a temperatura e a hidratação do RN com gastrosquise, já que a grande área de intestino exposto favorece a perda de calor e de líquido. Pode-se envolver o defeito em plástico PVC para evitar as perdas. Quanto mais rápido for a correção da evisceração, ocorrerá menos edema ou acúmulo de fibrina nas alças intestinais⁶.



Figura 7 - Curativo pré-operatório na gastrosquise¹⁰

Tratamento cirúrgico

Na gastrosquise, há duas opções de tratamento: fechamento primário (Fig. 8) e colocação de silo (Fig. 9), um envoltório artificial de silicone para o defeito, que pode ser reduzido gradualmente, com fechamento tardio do defeito².



Figura 8- Fechamento primário: gastrosquise¹⁰ Figura 9 - Gastrosquise com silo¹⁰

Na onfalocele, há três opções de tratamento: fechamento primário, fechamento em etapas com colocação de silo ou fechamento após epitelização². Em defeitos pequenos (<2cm), geralmente é possível o fechamento primário. Em defeitos moderados a grandes (2 a 9cm), prefere-se a colocação de silo, com redução gradual em UTI neonatal. Quando o defeito é muito grande (>10cm) ou quando o RN prematuro tem disfunção respiratória, um agente esclerosante tópico pode ser aplicado temporariamente até que o tratamento definitivo seja possível⁹.

O fechamento primário reduz o risco de contaminação bacteriana, sepse, acidose, hipotermia, mas pode ser difícil quando o tamanho da cavidade abdominal for limitado. Deve-se ter cuidado, a fim de evitar um aumento de pressão intra-abdominal excessivo⁹.

Prognóstico

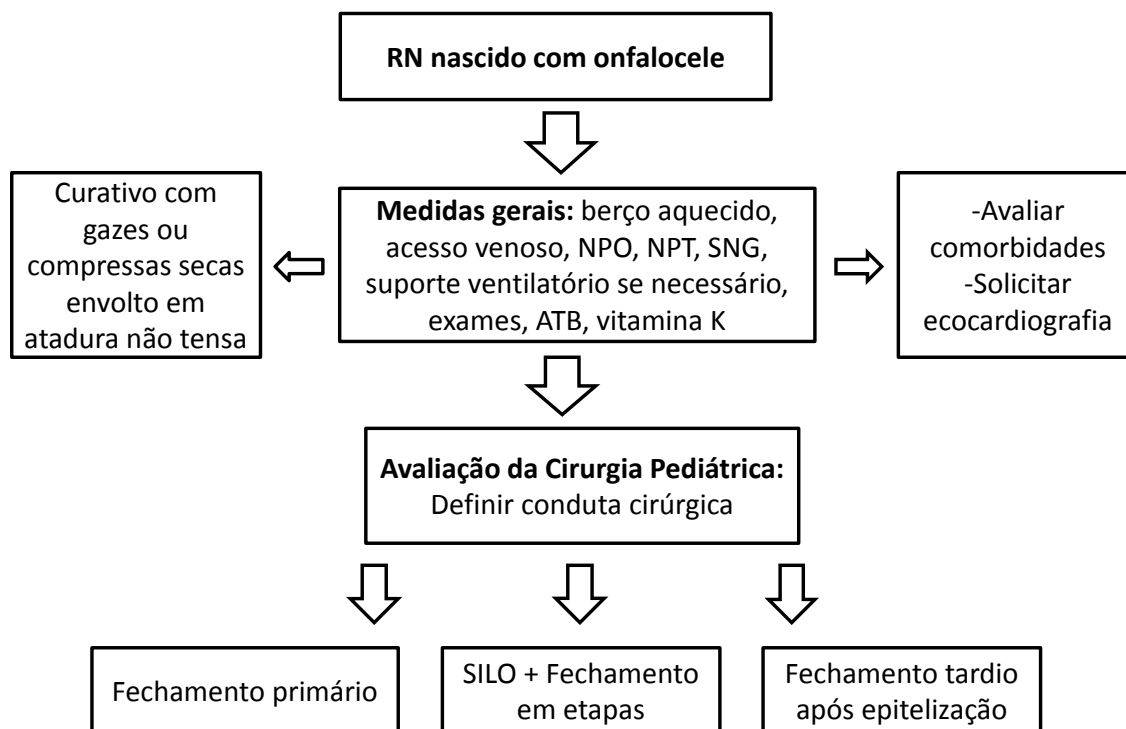
O prognóstico depende mais das anomalias cromossômicas ou anatômicas associadas do que das patologias em si. Outro fator prognóstico importante é a prematuridade, comum nesses casos, principalmente na gastrosquise. A sobrevivência da onfalocele é cerca de 90%, enquanto a da gastrosquise ultrapassa os 90%. Na onfalocele, os neonatos com fígado extracorpóreo possuem pior prognóstico do que aqueles com fígado intracorpóreo. A gastrosquise tem o prognóstico mais favorável dos defeitos de parede abdominal, uma vez que anomalias concomitantes fora do sistema gastrointestinal e cromossomopatias são raramente encontradas^{8,9}.

Complicações

As principais complicações do manejo da gastrosquise e da onfalocele são infecção, sangramento e aumento da pressão intra-abdominal, que pode ocasionar disfunção respiratória, principalmente nos casos em que a evisceração é maior. No pós-operatório da gastrosquise, podem ocorrer outras complicações como sub-oclusão intestinal, síndrome do intestino curto pós-ressecção e obstrução mecânica³.

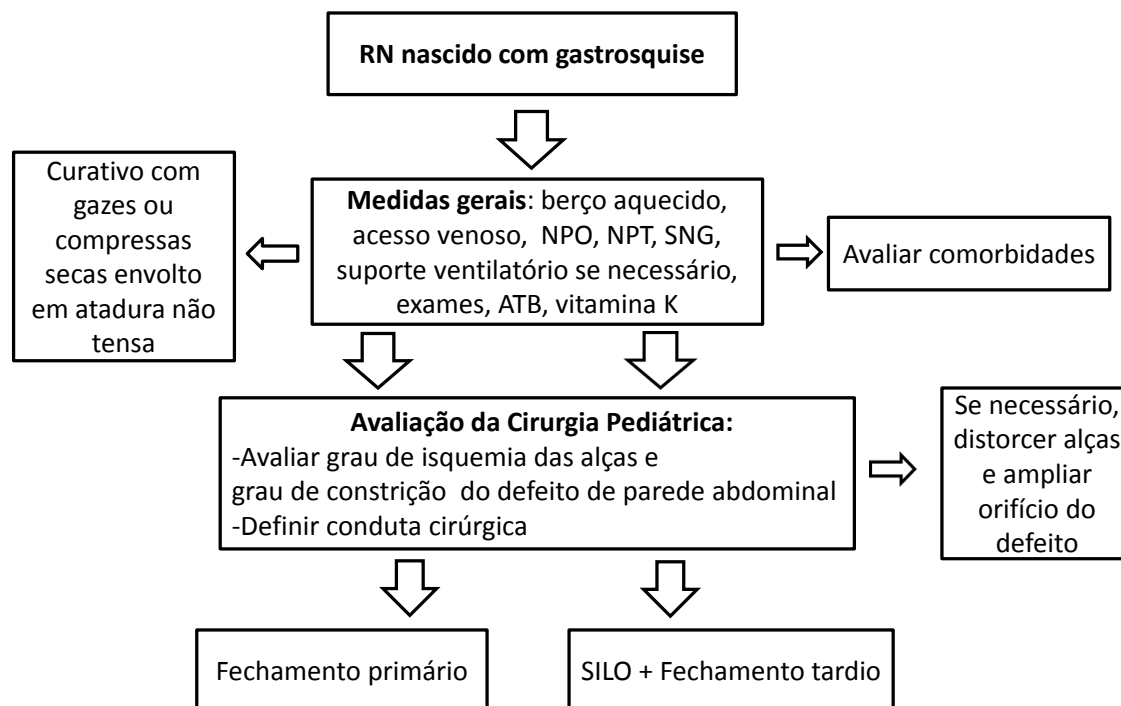
Seguimento

Os recém-nascidos com gastrosquise ou onfalocele, devem ser acompanhados durante e após o tratamento pelo cirurgião pediátrico. Em alguns casos, o gastroenterologista pediátrico também deve realizar o acompanhamento, principalmente nos pacientes com gastrosquise que tiveram sofrimento de alças intestinais, síndrome do intestino curto pós-ressecção ou outras complicações, que necessitem de cuidados especiais, tais como nutrição parenteral prolongada. Dentre as complicações, sub-oclusão intestinal e até mesmo obstrução mecânica podem ocorrer no pós-operatório e devem ser lembradas durante o seguimento desses pacientes.



RN: Recém-nascido.; NPO: Nada por via oral; NPT: Nutrição parenteral; SNG: Sonda nasogástrica; ATB: Antibiótico; UTI: Unidade de tratamento intensivo.

Figura 10 - Fluxograma de manejo da onfalocele.



RN: Recém-nascido; NPO: Nada por via oral; NPT: Nutrição parenteral; SNG: Sonda nasogástrica; ATB: Antibiótico; UTI: Unidade de tratamento intensivo.

Figura 11 - Fluxograma de manejo da gastrosquise.

REFERÊNCIAS

1. Jan C. Molenaar. Exomphalos and gastroschisis. In: Puri P, editor. Newborn Surgery. Boston: Butterworth-Heinemann; 1996. p. 449-52.
2. Mortellaro VE, Peter SD, Fike FB, et al. Review of the evidence on the closure of abdominal wall defects. *Pediatr Surg Int*. 2011 Apr;27(4):391-7. doi: 10.1007/s00383-010-2803-2. Epub 2010 Dec 14.
3. Glasser JG. Pediatric Omphalocele and Gastroschisis. 2014 Sept 26 [Database on internet]. [updated 2015 Apr 28; cited 2014 Mar 30]. In: Medscape. Available: <http://emedicine.medscape.com/article/975583-overview>
4. Benjamin B, Wilson GN. Anomalies associated with gastroschisis and omphalocele: analysis of 2825 cases from the Texas Birth Defects Registry. *J Pediatr Surg*. 2014 Apr;49(4):514-9. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2013.11.052. Epub 2013 Nov 18.
5. Patel G, Sadiq J, Shenker N, et al. Neonatal survival of prenatally diagnosed exomphalos. *Pediatr Surg Int*. 2009 May;25(5):413-6. doi: 10.1007/s00383-009-2357-3. Epub 2009 Mar 26.
6. Klein, MD. Congenital defects of abdominal wall. In: Coran AG, Adzick NS, Caldamone AA, et al., editors. *Pediatric Surgery*. 7th.ed. Philadelphia: Lippincott-Raven; 2012. p. 973-84.
7. Ministério da Saúde. Manual de orientações sobre o transporte neonatal. - Série A: Normas e Manuais Técnicos
8. Stephenson CD, Lockwood CJ, MacKenzie, AP. Gastroschisis [Database on internet]. 2015 Apr [updated May 08, 2015; cited 2015 Mar 11]. In: UpToDate. Available: <http://www.uptodate.com/contents/gastroschisis> Topic 6753 Version 32.0.
9. Stephenson CD, Lockwood CJ, MacKenzie, AP. Omphalocele [Database on internet]. 2015 Apr [updated Jan 20, 2015; cited 2015 Mar 11]. In: UpToDate. Available: <http://www.uptodate.com/contents/omphalocele> Topic 6763 Version 16.0.
10. Imagens cedidas e autorizadas pelo Serviço de Cirurgia Pediátrica do HSL-PUCRS.

11. Onfalocele e gastrosquise: resultados da pesquisa: graphics [Database on internet]. In: Uptodate [cited 2015 Apr 05]. Available: http://www.uptodate.com/contents/search?source=USER_PREF&search=onfalocele+e+gastrosquise&searchType=GRAPHICS