

## REVISÃO LITERATURA

INCIDÊNCIA DE DEFEITOS ABDOMINAIS CONGÊNITOS:  
GASTROSQUISE E ONFALOCELE – REVISÃO DA LITERATURAINCIDENCE OF CONGENITAL ABDOMINAL DEFECTS:  
GASTROSQUISE AND ONFALOCELE – REVIEW

ACESSO LIVRE

**Citação:** Schwengber E, Moura NMP, Assis CRP. (2021) Incidência de defeitos abdominais congênitos: gastrosquise e onfalocele – revisão da literatura. Revista de Patologia do Tocantins, 8(1).

**Instituição:** <sup>1</sup>Fundação <sup>1</sup> Instituto Tocantinense Presidente Antônio Carlos, Porto Nacional (TO), Brasil – Acadêmica do Curso de Medicina – Rua Deuzimar Alves Rocha, Quadra 44, Lote 32, S/N – Jardim América - CEP 77500-000 – Porto Nacional (TO), Brasil. <sup>2</sup> Universidade de Rio Verde, Goianésia (GO), Brasil– Acadêmica do Curso de Medicina – Rua Meriti, Quadra 06, Lote 30/31, S/N, Residencial parque das palmeiras, Ap.02 – Parque das Palmeiras - CEP 76380-000 - Goianésia (GO), Brasil. <sup>3</sup> Instituto Tocantinense Presidente Antônio Carlos, Porto Nacional (TO), Brasil– Graduada em medicina pelo Instituto Tocantinense Presidente Antônio Carlos, Residência em Pediatria pela Universidade Federal do Tocantins (UFT) e Mestrado pela UFT (Orientador)– Rua 02 Qd. 07 S/N Jardim dos Ipês – Jardim América - CEP 77500-000 – Porto Nacional (TO), Brasil.

**Autor correspondente:** Evelyn Schwengber. [eveelyn.s@live.com](mailto:eveelyn.s@live.com).  
Endereço atual: Rua Deuzimar Alves Rocha, Quadra 44, Lote 32, S/N – Jardim América - CEP 77500-000 – Porto Nacional (TO), Brasil.

**Editor:** Carvalho A. A. B. Medicina, Universidade Federal do Tocantins, Brasil.

**Publicado:** 10 de janeiro de 2022.

**Direitos Autorais:** © 2022 Schwengber et al. Este é um artigo de acesso aberto que permite o uso, a distribuição e a reprodução sem restrições em qualquer meio, desde que o autor original e a fonte sejam creditados.

**Conflito de interesses:** os autores declararam que não existem conflitos de interesses.

## RESUMO

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

## ABSTRACT

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

**INTRODUÇÃO**

As malformações congênicas da parede abdominal consistem em defeitos da musculatura da parede abdominal anterior, que impedem o fechamento da parede, formando um orifício por onde há exteriorização do conteúdo abdominal. Dentre as diversas malformações da parede abdominal, a gastrosquise e a onfalocele são as principais, nas quais é frequente a evisceração das alças intestinais. Elas diferem em alguns pontos, principalmente, na presença, ou não, de membrana onfalocele recobrimdo o conteúdo exposto. O tratamento preferencial destes defeitos é o fechamento cirúrgico primário<sup>1</sup>.

Nos últimos tempos, houve aumento de malformações congênicas abdominais em regiões do Brasil, as quais, atualmente, aparecem com importante incidência em Hospitais Neonatais<sup>2</sup>. Em estudo brasileiro com 577 recém-nascidos portadores de malformações, 4% estavam relacionadas ao aparelho digestivo<sup>3</sup>. Da mesma forma, no período de 2011 a 2019, foram notificados 275.001 casos de nascidos vivos com algum tipo de anomalia congênita no Brasil, sendo 10.448 do aparelho digestivo, em que 8.196 são pacientes portadores de gastrosquise ou onfalocele, totalizando uma média de 910 notificações por ano de nascidos vivos com as anomalias citadas, constatando a importância desse tema<sup>4</sup>.

Considerando a existência de fatores epidemiológicos que contribuem para o risco de malformações na gestação, acredita-se que a gastrosquise está fortemente relacionada com a baixa idade materna. Desse modo, a grande taxa de morbimortalidade entre pacientes portadores de anomalias congênicas congregada a elevados índices de gravidez na adolescência, contribuem para a prevalência dessas patologias<sup>3</sup>.

O diagnóstico no pré-natal tem suma importância para a programação do parto em um hospital capacitado com Unidade de Terapia Intensiva Neonatal disponível e para o preparo de uma equipe multidisciplinar capaz de realizar o tratamento cirúrgico com agilidade e eficácia, minimizando as complicações. O mesmo pode ser feito por meio do exame ultrassonográfico morfológico fetal a partir da 12ª semana de gestação, aproximadamente. Em um apanhado histórico, com a evolução da Medicina na abordagem de doenças infecciosas e nutricionais infantis, as malformações congênicas ganham atenção. Haja vista, que as estimativas de prevalência de defeitos congênicos foram crescentes para algumas doenças, entre elas, destacam-se a gastrosquise e a onfalocele<sup>5</sup>.

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

**METODOLOGIA**

O presente estudo traz uma revisão sistemática de literatura, do tipo descritiva. Foi realizado através de levantamento bibliográfico dos últimos vinte anos, nas bases de dados

PubMed, Uptodate, Scielo e DATASUS usando como descritores “defeitos de parede abdominal congênicos”, “gastrosquise” e “onfalocele”.

Para seleção inicial dos trabalhos foram utilizados os seguintes critérios de inclusão: artigos escritos em português, inglês e espanhol com acesso livre, pesquisado para revisões bibliográficas e ensaios clínicos, randomizados, que compreendem informações qualitativas e quantitativas além de dados conceituais, epidemiológicos, diagnósticos e terapêuticos sobre defeitos congênicos de parede abdominal com foco em gastrosquise e onfalocele.

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

**RESULTADOS**

Foram encontrados um total de 40 artigos, dos quais 21 foram selecionados, de acordo com a adequação dos mesmos aos critérios de inclusão e exclusão. Os aspectos particulares destes trabalhos estão separados de acordo com os autores, título, ano de publicação, país da publicação e o objetivo do estudo (Quadro 1). Nessa perspectiva, a maioria dos artigos selecionados são brasileiros (11) e norte-americanos (5), seguidos de artigos da América do Sul (2), continente Europeu (2) e América Central (1).

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

**Quadro 1 – Descrição dos trabalhos selecionados**

Autores	Título	Ano	País	Objetivo
Feldkamp M. L.; Carey J. C.; Sadler T. W.	Development of gastroschisis: Review of hypotheses, a novel hypothesis, and implications for research.	2007	Estados Unidos	Entender as causas da gastrosquise e fornecer informações sobre a origem do defeito. Na busca por tais estudos causais, seria útil entender a embriogênese da gastrosquise.
Brasil, 2014	Atenção a saúde do recém-nascido: guia para os profissionais da saúde.	2014	Brasil	A presente publicação do Ministério da Saúde visa disponibilizar aos profissionais de saúde o que há de mais atual na literatura científica para este cuidado integral ao recém-nascido, acima pontuado. Em linguagem direta e objetiva, o profissional de saúde irá encontrar, nos quatro volumes desta obra, orientações baseadas em evidências científicas que possibilitarão atenção qualificada e segura ao recém-nascido sob o seu cuidado.
Alves F. O. et. al.	Manejo da onfalocele e da gastrosquise no recém-nascido / Management of omphalocele and gastroschisis in the newborn	2015	Brasil	A gastrosquise e a onfalocele são malformações 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.
Dias A. F.	Defeito da parede abdominal anterior; Gastrosquise;	2015	Brasil	O principal objetivo deste artigo de revisão consiste em descrever as principais opções terapêuticas cirúrgicas atualmente aceitas para a gastrosquise, que incluem o
	Diagnóstico; Tratamento; Prognóstico			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 de dados do Hospital Pediátrico - Centro Hospitalar da Universidade de Coimbra (CHUC).

Reis L. V. et. al.	Anomalias Congênitas Identificadas ao Nascimento em Recém-Nascidos de Mulheres Adolescentes / Congenital Anomalies Detected at Birth in Newborns of adolescent Women	2015	Brasil	Analisar a prevalência das anomalias congênitas, detectadas no nascimento, entre filhos de gestantes adolescentes, enfatizando os tipos mais comuns e a época do diagnóstico.
Andrade W. S.	Gastrosquise fetal: análise da frequência cardíaca fetal pela cardiocardiografia computadorizada no anteparto	2016	Brasil	Descrever as características da FCF e o comportamento dos parâmetros avaliados pela CTGc anteparto, no período de 28 a 36 semanas de gestação.
Friedman A. M. et. al.	Gastrosquise: Epidemiologia e Modo de Parto, 2005–2013 / Gastroschisis: Epidemiology and Mode of Delivery, 2005–2013	2016	Estados Unidos	Os objetivos do estudo de avaliação de gestações complicadas por gastrosquise foram: (i) determinar a proporção de mulheres submetidas a cesariana planejada versus tentativa de parto normal; e (ii) fornecer epidemiologia atualizada sobre os fatores de risco associados a esta anomalia.
Ezzi O. et. al.	Fechamento retardado de onfalocelos gigantes na África Ocidental: relatório de 5 casos	2017	Europa	O objetivo deste estudo foi analisar os resultados do fechamento tardio do GO para determinar se esta cirurgia poderia ser realizada nas instituições locais.
Ribeiro R.R.	Estudo descritivo de casos de gastrosquise e onfalocelo em uma Maternidade pública do Estado do Tocantins no período entre novembro de 2001 a outubro de 2011	2017	Brasil	Expor o perfil descritivo dos casos de Defeitos da Parede Abdominal, especificadamente, Onfalocelo e Gastrosquise no Hospital e Maternidade Pública Dona Regina Siqueira Campos, no Estado do Tocantins.
Barboza-Arguello M. P.; Benavides-Lara A.	Prevalencia al nacimiento de gastrosquis y onfalocelo en Costa Rica	2018	Costa Rica	O objetivo é conhecer a tendência da gastrosquise e onfalocelo por idade materna na Costa Rica, entre 1996 e 2014.
Duarte A. R. P. et. al.	Ocorrência de malformações abdominais em recém-nascidos atendidos na Unidade de Terapia Intensiva Neonatal em um hospital de referência na região Oeste do Pará	2018	Brasil	O objetivo deste estudo foi conhecer a ocorrência de recém-nascidos com anomalias abdominais atendidos nos hospitais públicos do município de Santarém, bem como analisar as principais complicações, fatores determinantes para sua ocorrência e evolução dos casos encontrados.
Jácome P. V.; Mercado, A.,	Defectos de pared abdominal anterior fetal: manejo y protocolo de	2018	Equador	Existem várias patologias, incluindo extrofia de bexiga e extrofia de cloaca e Pentalogia de Cantrell, porém, as mais frequentes são
Paez L.; Yépez E.	seguimiento prenatal de Gastroquis y Onfalocelo			gastrosquise e onfalocelo; Nesta revisão, o gerenciamento e o protocolo de acompanhamento dessas duas patologias serão discutidos.
Lima L. S. et. al.	Perfil epidemiológico e avaliação da Atenção pré e pós-natal nos pacientes portadores de onfalocelo tratados no Instituto de Medicina Integral Prof. Fernando Figueira (IMIP): um estudo Descritivo	2018	Brasil	Avaliar perfil epidemiológico e assistência pré e pós-natal dos pacientes portadores de onfalocelo nascidos e tratados no IMIP.
Matos A. P. P. et. al.	Avaliação do abdome fetal por ressonância magnética. Parte 2: malformações da parede abdominal e tumores	2018	Brasil	Neste artigo, abordamos os principais achados na RM das malformações da parede abdominal fetal e tumores.
Stefani R. R. et. al.	Malformações congênitas: principais etiologias conhecidas, impacto populacional e necessidade de monitoramento	2018	Brasil	Este artigo tem por objetivo revisar as causas, o impacto dos defeitos congênitos na morbimortalidade infantil e a importância da sua vigilância, bem como apresentar como nossa comunidade acadêmica está inserida neste monitoramento.
Mai C. T. et. al.	Estimativas nacionais de base populacional para os principais defeitos congênitos, 2010–2014	2019	Estados Unidos	Nesta análise, fornecemos estimativas nacionais mais recentes para uma lista expandida dos principais defeitos congênitos (incluindo 12 defeitos cardíacos congênitos críticos [CHDs]), reexaminamos a variabilidade nas estimativas para cada condição, refinamos as estimativas de prevalência anteriores sobre prevalência racial / étnica diferenças e examinamos a prevalência de defeitos de nascimento entre os diferentes períodos de corte de nascimento.
Organização Mundial da Saúde	Children: reducing mortality	2019	Sede: Europa	Em 2019, cerca de 5,2 milhões de crianças menores de 5 anos morreram principalmente de causas evitáveis e tratáveis. Crianças de 1 a 11 meses foram responsáveis por 1,5 milhão dessas mortes, enquanto crianças de 1 a 4 anos foram responsáveis por 1,3 milhão de mortes. Os recém-nascidos (com menos de 28 dias) foram responsáveis pelos 2,4 milhões de mortes restantes.
Ormachea M.	Gastrosquis: análisis de situación entre los años 2011 y 2016 en el Hospital Pediátrico Pereira Rosell	2019	Uruguai	O objetivo deste trabalho é analisar a situação do Hospital Pediátrico do Centro Hospitalar Pereira Rosell (HP-CHPR) entre 1º de janeiro de 2011 e 30 de maio de 2016. Analisa-se o número de pacientes operados no período de estudo, pré-natal índice de diagnóstico e idade gestacional ao diagnóstico, idade gestacional ao nascimento e via de nascimento. A associação de outras anomalias congênitas, a técnica cirúrgica utilizada e a evolução pós-operatória também serão analisadas, analisando complicações e mortalidade.
Stephenson C. D.; Lockwood C.	Prenatal diagnosis of omphalocele	2020	Estados Unidos	Este tópico discutirá questões relacionadas à onfalocelo, focalizando principalmente o diagnóstico pré-natal e o manejo da gravidez. O outro defeito importante da parede

J.; Mackenzie, A. P.				abdominal fetal, a gastrosquise, é revisado separadamente.
Stephenson C. D.; Lockwood C. J.; Mackenzie, A. P.	Gastroschisis	2020	Estados Unidos	Este tópico discutirá questões relacionadas ao diagnóstico pré-natal e manejo de gestações com gastrosquise fetal. O outro defeito importante da parede abdominal fetal, onfalocelo, ocorre no umbigo e é revisado separadamente.
Togneri R. M. et. al.	Gastrosquise: incidência e fatores associados	2020	Brasil	O objetivo deste trabalho é descrever uma série de casos de gastrosquise identificando a incidência e fatores associados

**DISCUSSÃO**

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

**1 CONCEITO**

Os defeitos da parede abdominal são patologias congênitas, que possuem um fechamento incompleto dos músculos do abdome, permitindo que o conteúdo intra-abdominal se exteriorize. Extrofias vesical e cloacal, patologia de Cantrell, gastrosquise e onfalocelo são alguns dos exemplos de defeitos da parede abdominal, sendo os dois últimos os mais comuns<sup>1</sup>.

Na gastrosquise o defeito geralmente é localizado na região para-umbilical direita, sem provocar alterações na inserção do cordão umbilical. Nela, o defeito geralmente é pequeno, não ultrapassando 3 cm e ocorre em todas as camadas da parede abdominal e o conteúdo protruso não é recoberto por membrana peritoneal<sup>6</sup>.

São escassos os trabalhos que abordem a definição da causa destes defeitos congênitos. A maioria dos estudos sobre o tema cita um artigo de 2007<sup>7</sup>, que propõe algumas hipóteses para a origem da gastrosquise, como defeito no mesoderma da parede corporal, ruptura do âmnion em volta do anel umbilical, involução anormal da veia umbilical direita levando ao enfraquecimento da parede do corpo e danos na parede corporal pelo rompimento da artéria vitelina direita. É proposto ainda que a apresentação clínica da doença se dê por um defeito da parede do corpo ventral.

A gastrosquise pode ser classificada em simples ou complexa, de acordo com a existência de outras anormalidades intestinais. Mais de 80% dos casos são simples, corroborando com a literatura que aponta para a baixa associação da patologia com outras malformações<sup>8</sup>.

Já a onfalocelo é caracterizada por defeito na linha média abdominal, no qual a membrana onfalomesentérica recobre as

vísceras herniadas. Há um fechamento incompleto da musculatura e as vísceras se projetam para dentro de um saco membranoso ventral que possui âmnion, geleia de Wharton e peritônio<sup>9</sup>.

Dois mecanismos foram salientados como hipóteses para a patogênese da onfalocele: em um deles, a falha na rotação obrigatória do intestino extraembrionário resulta na onfalocele simples, pequena e mediana; em outro, a falha no fechamento das dobras laterais da parede cria um grande defeito, no qual o conteúdo da cavidade abdominal, incluindo o fígado, podem herniar. Além disso, pode acontecer da inserção do músculo reto abdominal ser nas bordas costais e não na linha média do processo xifóide, como de costume, facilitando para exteriorização abdominal característica desta malformação<sup>9</sup>.

Na onfalocele é frequente a evisceração do fígado. Desse modo, o defeito pode ser classificado em menor, quando <5 cm; maior, quando >5 cm e gigante, quando todo o fígado estiver presente no saco<sup>10</sup>. Ademais, ela pode ser isolada ou associada a outros defeitos. Lima *et.al.* traçaram um perfil epidemiológico da onfalocele e trouxeram como resultado que a maioria dos pacientes apresentaram outra malformação concomitante, concordando com o trabalho de Barboza-Arguello e Benavides-Lara, que em 2018 comparou a gastrosquise com a onfalocele, trazendo a segunda com mais associações com outras malformações<sup>11,12</sup>.

## 2 EPIDEMIOLOGIA

Segundo a Organização Mundial da Saúde (OMS), em 2018, cerca de 2,5 milhões de crianças foram a óbito no mundo no primeiro mês de vida, as anomalias congênicas estavam entre as causas principais<sup>13</sup>. Nesse contexto, os defeitos estão presentes de 2,5 a 6% dos nascimentos do mundo, sendo a maior razão de morbimortalidade infantil em países desenvolvidos e em desenvolvimento como o Brasil<sup>14</sup>. A evolução da medicina e os projetos de promoção e prevenção a saúde na individualidade de cada país e em ação conjunta no mundo, foram cruciais para a diminuição da mortalidade infantil por doenças infecciosas, nutricionais ou ambientais. Contudo, atualmente, as anomalias congênicas prevalecem.

Entre os tipos de defeitos congênicos, os da parede abdominal se fazem comuns, destacando-se a gastrosquise e a onfalocele. Essas alterações representam cerca de 4,3% dos nascidos vivos com malformações no país<sup>15</sup>. A incidência de gastrosquise e onfalocele tem aumentado nas últimas décadas em diversas populações, variando 1-2 até 4-5/10.000 nascidos vivos<sup>16</sup>. Um fator de risco importante para a gastrosquise é a baixa idade materna, o que aumenta em 7 vezes o risco de incidência em mães adolescentes<sup>17</sup>.

Outrossim, a onfalocele é uma anomalia grave com uma alta taxa de mortalidade e sua incidência pode estar relacionada a idade materna tardia<sup>12</sup>, além disso, está associada a distúrbios cromossômicos, como trissomias 18 e 13, que pioram o prognóstico<sup>18</sup>.

No período de 2009, o DATASUS registrou 2.881.581 recém-nascidos vivos no Brasil, dos quais 22.051 apresentavam malformação congênita e 868 destas relacionadas ao aparelho digestivo<sup>4</sup>. Já em 2019, o Brasil notificou 2.849.146 recém-nascidos vivos dos quais 24.838 apresentavam defeitos congênicos e 1402 deles relacionados ao aparelho digestivo<sup>4</sup>. Dessa forma, percebe-se que, em 10 anos, mesmo com a diminuição de nascidos vivos, os casos de anomalias aumentaram cerca de 0,11%, contrariando os programas desenvolvidos para melhoria das condições de saúde da gestante e da criança.

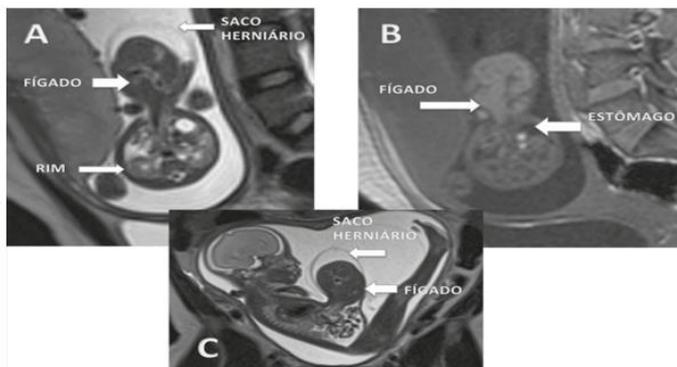
## 3 DIAGNÓSTICO

O feto diagnosticado com malformação abdominal deve ser acompanhado em hospitais com Unidades Materno Fetais especializadas devido ao risco materno-fetal<sup>1</sup>. É importante salientar que, para um diagnóstico rápido e preciso, uma equipe multidisciplinar se faz imprescindível tanto no acompanhamento da gestante, quanto no tratamento curativo dessas alterações. Durante o pré-natal, a ultrassonografia é considerada o principal método para a avaliação das malformações fetais, em razão da sua boa aceitação, baixo preço e ausência de riscos materno-fetal<sup>18</sup>.

A maioria dos defeitos de parede abdominal podem ser diagnosticados por meio da ultrassonografia após a 12ª semana de idade gestacional, mas devido a formação definitiva da parede parietoabdominal nesse período, o diagnóstico ocorre frequentemente no 2º trimestre de gestação<sup>19</sup>. No caso da onfalocele, o sucesso do diagnóstico no pré natal varia de 66% a 93% e é de suma importância, já que apresenta relação com outras anomalias cromossômicas como a trissomia do 13 e 18 presentes em 30% a 40% dos casos, piorando o prognóstico<sup>18</sup>. A gastrosquise é diagnosticada no pré-natal em cerca de 75% a 95% dos pacientes, estando associada em sua maioria à idade materna reduzida<sup>19,16</sup>.

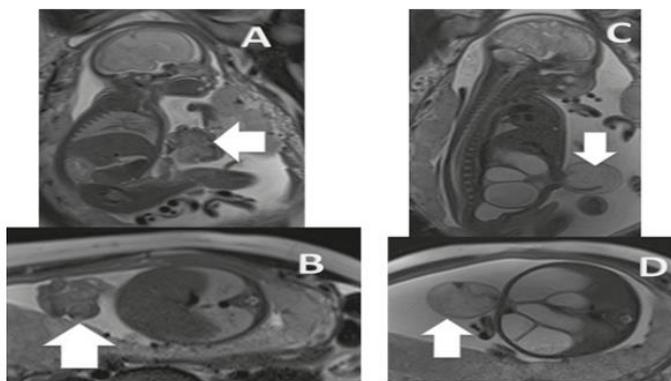
Apesar do exame ultrassonográfico ser padrão ouro para diagnóstico de defeitos abdominais congênicos, a ressonância magnética pode ser usada em condições de difícil rastreamento, como obesidade materna, excesso de movimentos fetais, cicatrizes abdominais e diminuição do volume de líquido amniótico. Na onfalocele a ressonância evidencia a anatomia da anomalia, destacando detalhadamente o saco herniário e o defeito central com uma cápsula fina cercado as vísceras e separando-as do líquido amniótico. Já na gastrosquise, a mesma mostra a imagem das alças intestinais herniadas em contato direto com líquido amniótico<sup>18</sup>.

**Figura 1.** Ressonância magnética em feto com 22 semanas, portador de Onfalocele. **A:** Corte axial mostrando saco herniário com herniação de fígado. **B:** Corte axial mostrando herniação hepática. **C:** Corte sagital mostrando defeito de parede abdominal com herniação hepática



Fonte: Matos et. al., 2018.]

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



Fonte: Matos et. al., 2018.

#### 4 TRATAMENTO

A abordagem destes defeitos inicia ainda na sala de parto, com cuidados ao recém-nascido que busquem garantir o mínimo possível de injúrias. A grávida deve ser recebida por uma equipe multiprofissional para que o neonato seja prontamente atendido após o parto<sup>1</sup>.

Imediatamente após o nascimento, é necessário realizar a descompressão gastrointestinal, cobrir os órgãos exteriorizados com gaze ou compressa úmida e cobrir com uma capa impermeabilizadora de plástico, pois, por existir uma superfície em contato com o exterior, há perda significativa de água e de calor, principalmente na gastrosquise<sup>1</sup>. Deve-se também, oferecer cuidados para garantir equilíbrio hemodinâmico ao neonato e para evitar o risco de infecção e sepse. No caso de pacientes com onfalocele, é recomendável exames cardiográficos para investigar anomalias cardíacas<sup>10,20</sup>.

Em casos de defeitos pequenos é possível realizar o fechamento primário na sala de cirurgia logo após o parto. Entretanto, em casos não complicados de gastrosquise com índice de redutibilidade maior que 2 e onfalocele grande, como método de tratamento inicial é utilizado um silo para cobertura rápida do conteúdo exposto. Dessa forma, evita-se a

transferência do paciente ou anestesia geral e possibilita um fechamento tardio e eletivo do defeito<sup>1</sup>.

Contudo, quanto maior o tempo de espera, menor a chance de um fechamento cirúrgico em um único tempo. Portanto, a abordagem cirúrgica de um neonato com defeito de parede abdominal deve ser realizada o mais precocemente possível<sup>10</sup>.

Na gastrosquise, muitas vezes, por conta da ausência de membrana onfalocélica, o contato com o líquido amniótico faz com que o conteúdo eviscerado sofra uma inflamação e fique edemaciado. Dessa forma, não há espaço dentro da cavidade abdominal, sendo necessário que o tratamento cirúrgico seja feito em outro tempo. Nas situações sem possibilidade de fechamento primário no paciente com gastrosquise, deve-se proceder com colocação de uma bolsa de PVC ou silicone estéril, formando um silo, com a finalidade de que o conteúdo eviscerado não perca calor nem líquido, e, posteriormente, em torno de 5 a 10 dias, possibilite o fechamento da parede abdominal<sup>16</sup>. A escolha do tratamento ideal, entre primário e em etapas, ainda não foi definida de forma consensual. Portanto, a conduta dependerá da decisão do cirurgião pediatra e da necessidade e limitação do recém-nascido portador da doença.

Na onfalocele o tratamento cirúrgico é semelhante ao da gastrosquise, podendo ser realizado fechamento primário quando a falha é menor ou fechamento em etapas com a colocação do silo em casos de falha maior. Porém, foi evidenciado um tratamento conservador quando a onfalocele é gigante ou quando o paciente apresenta alguma disfunção que o impeça de ser submetido a correção cirúrgica. Esse é baseado na aplicação de um agente esclerosante que provoque a epitelização e esclerificação do saco herniário, bem como sulfadiazina ou nitrato de prata, mercurocromo e iodopovidona, permitindo a correção cirúrgica em um momento posterior<sup>10,21</sup>.

#### CONCLUSÃO

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

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

Consoante a isso, é perceptível que há a necessidade de uma maior capacitação da equipe médica como um todo, para lidar de forma preventiva e resolutiva nestes casos, diminuindo

ainda mais a morbimortalidade infantil em relação às anomalias congênitas e garantindo uma maior qualidade de vida não só para o paciente, mas também a seus familiares.

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

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Jácome PV, Mercado A, Paez L, Yépez, E. Defectos de pared abdominal anterior fetal: manejo y protocolo de seguimiento prenatal de Gastroquisis y Onfalocele. *Revista Ecuatoriana de medicina Eugenio Espejo*, 2018; v. 7, n. 10, p. 6-10.
2. Rede Unida, editora. Ocorrência de malformações abdominais em recém-nascidos atendidos na Unidade de Terapia intensiva Neonatal em um hospital de referência na região Oeste do Pará. *Anais do 13 Congresso Internacional Rede Unida*; 30 mai-02 jun de 2018; Amazôria, Brasil. Manaus, 2018.
3. Reis LV, Araujo EJ, Guazzelli CAF, Cernach MCSP, Torloni MR, Moron AF. Anomalias Congénitas Identificadas ao Nascimento em Recém-Nascidos de Mulheres Adolescentes. *Acta médica portuguesa*, 2015; v. 28, n. 6, p. 708-714.
4. DATASUS - Departamento de Informática do SUS [base de dados online]. *Informações de Saúde, Epidemiológicas e Morbidade: banco de dados*. Brasília, 2021. Disponível em: <http://www2.datasus.gov.br/DATASUS/index.php?area=02>. Acesso em: 6 mar. 2021.
5. Mai CT, Isenburg JL, Canfield MA, Meyer RE, Correa A, Alverson CJ, et al. National population-based estimates for major birth defects, 2010-2014. *Birth defects research*, 2019; vol. 111, ed. 18, p. 1420-1435.
6. Andrade WS. *Gastrosquise fetal: análise da frequência cardíaca fetal pela cardiocografia computadorizada no anteparto [dissertação]*. São Paulo: Universidade de São Paulo, 2016.
7. Feldkamp ML, Carey JC, Sadler TW. Development of gastroschisis: Review of hypotheses, a novel hypothesis, and implications for research. *American Journal of Medical Genetics Part A*, 2007. 143A, p. 639-652.
8. Togneri RM, Wanderley HYC, Rodrigues MCS, Barreto IHA, Queiroz RCM, Pagotti AD, et al. *Gastrosquise: incidência e fatores associados*. 1ª ed. Ferreira EF, Sampaio EC, editores. *Desenvolvimento da criança e do adolescente - evidências científicas e considerações teóricas práticas*; Editora científica; 2020. cap. 37.
9. Stephenson CD, Lockwood CJ, Mackenzie AP. Prenatal diagnosis of omphalocele. *In: UpToDate*. UpToDate Inc. 2020. Disponível em: [https://www.uptodate.com/contents/prenatal-diagnosis-of-omphalocele?topicRef=6753&source=see\\_link](https://www.uptodate.com/contents/prenatal-diagnosis-of-omphalocele?topicRef=6753&source=see_link). Acesso em: 21 abr. 2020.
10. Alves FO, Naujorks CC, Azenha MVS, Bastos JC. Manejo da onfalocele e da gastrosquise no recém-nascido. *Acta médica*, 2015; n. 36, p. 1-9.
11. Lima LS, Gallindo RM, França CL, Amorim, DAB, Mélo PSGM. Perfil epidemiológico e avaliação da atenção pré e pós-natal nos pacientes portadores de onfalocele tratados no Instituto de Medicina Integral Prof Fernando Figueira (IMIP): um estudo descritivo. *Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação em Medicina)*. Recife: Faculdade Pernambucana de Saúde. 2018.
12. Barboza-Arguello MP, Benavides-Lara A. Prevalencia al nacimiento de gastrosquisis y onfalocele en Costa Rica. *Acta médica*, 2018; vol. 60, n. 1, p.35-41.
13. Organização Mundial da Saúde (org.). *Children: reducing mortality*. 2019. Disponível em: [https://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/children-reducing-mortality#\\_ft\\_ref1](https://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/children-reducing-mortality#_ft_ref1) [citado em: 15 abr. 2020].
14. Stefani RR, Böckmann BS, Baldissera GS, Scherer MH, Lütke M, Signor ND, et al. Malformações congênitas: principais etiologias conhecidas, impacto populacional e necessidade de monitoramento. *Acta médica*, 2018, Porto Alegre; v. 39, n. 1, p.155-184.
15. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Ações Programáticas Estratégicas. *Atenção à saúde do recém-nascido: guia para os profissionais de saúde*, Brasília, vol.1 – Cuidados gerais. 2 ed., 2014.
16. Ribeiro RR. *Estudo descritivo de casos de gastrosquise e onfalocele em uma Maternidade pública do Estado do Tocantins no período entre novembro de 2001 a outubro de 2011*. Monografia (Aperfeiçoamento/Especialização em Residência Médica em Pediatria). Palmas: Universidade Federal do Tocantins; 2017.
17. Friedman AM, Ananth CV, Siddiq Z, D'alton ME, Wright JD. Gastroschisis: epidemiology and mode of delivery, 2005-2013. *American Journal of Obstetrics and Gynecology*, 2016; v. 215, n. 3, p. 348.
18. Matos APP, Duarte LB, Castro PT, Daltro P, Júnior HW, Júnior EA. Avaliação do abdome fetal por ressonância magnética. Parte 2: malformações da parede abdominal e tumores. *Colégio Brasileiro de Radiologia e Diagnóstico por Imagem*, 2018; v. 51, n. 3, p.187-192.
19. Ormaechea M. *Gastrosquisis: análisis de situación entre los años 2011 y 2016 en el Hospital Pediátrico Pereira Rosell*. *Anfamed [online]*, 2019; vol.6, n.1, p.130-149.
20. Dias AF. *Tratamento cirúrgico da gastrosquise: o estado da arte*. Tese de Mestrado. Coimbra: Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra; 2015.
21. Ezzi O, Bossou R, Reinberg O, Maurer SV, Roessingh AB. Delayed Closure of Giant Omphaloceles in West Africa; Report of Five Cases. *European Journal of Pediatric Surgery Reports*, 2018; vol. 6. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5839874/>. Acesso em: 25 mar. 2021.

