

GASTROSQUISE: REVISÃO DA LITERATURA E CONDUTAS NO PÓS-OPERATÓRIO

Elaborado em 16 de abril de 2014

Hans Greve

- Coordenador da UTI Neonatal do Hospital Geral Roberto Santos – SESAB
- Preceptor do Programa de Residência Médica em Neonatologia do Hospital Geral Roberto Santos

- 1) **INTRODUÇÃO:** Gastrosquise pode ser definida como um defeito total na espessura da parede abdominal, de localização paraumbilical, associado a evisceração do intestino fetal (em alguns casos o fígado também pode fazer parte da evisceração)¹. O uso da ultrassonografia obstétrica em larga escala, como também a dosagem de alfafetoproteína materna tem permitido a detecção de defeitos da parede abdominal fetal principalmente a partir do segundo semestre de gestação.
- 2) **INCIDÊNCIA:** Varia de 1 a 5 por 10.000 nascidos vivos, não havendo predileção por gênero^{1,2,3}. Estudos tem demonstrado de forma consistente que mulheres jovens abaixo de 20 anos de idade, tem uma maior possibilidade de ter um feto com esta anomalia do que a população obstétrica em geral¹. Isto tem sido relacionado a fatores ligados ao estilo de vida desta população que inclui o hábito de fumar, uso de drogas ilícitas, consumo de álcool, baixo índice de massa corpórea e aumento da ocorrência de infecções do trato urinário¹.
- 3) **PATOGÊNESE:** Diversas hipóteses tem sido aventadas para explicar a patogênese da gastrosquise. Todas elas envolvem um defeito ou

rompimento da parede abdominal no período embrionário com subsequente herniação do intestino fetal. Entre elas podemos citar:

- a. Falha do mesoderma para formar a parede abdominal
- b. Ruptura do amnion ao redor do anel umbilical
- c. Involução anormal da veia umbilical levando a uma fragilidade da parede abdominal.
- d. Ruptura da artéria vitelina direita com subsequente lesão da parede abdominal fetal.

A interação entre polimorfismo genético e fatores ambientais a exemplo do hábito de fumar, tem sido colocada como um fator contributivo na patogênese da gastrosquise¹.

Não existe evidências de que drogas possam causar gastrosquise, entretanto uma possível relação com o uso materno de aspirina, ibuprofeno⁴ e pseudoefedrina tem sido proposta. A prevalência de gastrosquise em áreas rurais parece ser maior que em áreas urbanas. A hipótese de que a exposição a agrotóxicos possa estar associada a esse distúrbio começa a ser aventada¹.

- 4) MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS: Alfafetoproteína materna elevada no segundo semestre de gestação associada à imagem característica na ultrassonografia obstétrica definem o diagnóstico pré-natal¹. A imagem ultrassonográfica revela um defeito para-umbilical da parede abdominal com herniação visceral (imagem em couve-flor)¹.
- 5) ANOMALIAS ASSOCIADAS: Diferente da onfalocele, a gastrosquise geralmente não está associada a outras malformações fora do trato gastrointestinal¹. Entretanto, tem sido observado alguns casos associados à Síndrome de Smith-Lemli-Opitz. Má-rotação intestinal, atresias e estenoses estão presentes em 25% dos casos. Defeitos

cardíacos foram detectados em 2 a 3% dos casos não estando muito acima da população geral¹. A gastrosquise é chamada simples quando se tratar de um defeito isolado, e complexa quando associada a alguma anomalia acima citada^{1,5}.

6) COMPLICAÇÕES^{1,3,5}:

- Dismotilidade intestinal
- Síndrome de Malabsorção
- Íleo paralítico prolongado
- Perfuração intestinal
- Isquemia e necrose
- Síndrome do intestino curto
- Colestase (uso de NPT prolongada)
- Infecção de ferida cirúrgica
- Sepses

7) CONDUTA OBSTÉTRICA:

a. Terapia pré-natal,

O contato prolongado das vísceras com o líquido amniótico, leva a instalação de um processo inflamatório da serosa que as envolve (serosite), o que leva a perfurações, formação de bridas até futura dismotilidade intestinal⁵. Desta forma, alguns autores propõem a remoção do líquido amniótico e sua substituição por soro fisiológico através de amniocentese^{1,5,6}. Contudo, ainda não está claro se esta procedimento pode resultar em algum benefício em longo prazo, posto que a taxa de sobrevivência de

pacientes com essa patologia sem intervenção obstétrica está em torno de 90%⁵. Estudos adicionais são necessários.

b. Tipo de parto e idade gestacional.

Ainda permanece controversa a questão sobre o melhor tipo de parto para um feto com gastrosquise (cesárea x parto normal)^{1,7,8} bem como o momento de se intervir (entre 34 e 36 semanas x trabalho de parto)^{1,5}. Aqueles que defendem a interrupção da gravidez antes do termo seja por cesárea ou indução, baseiam-se no fato que desse modo estariam diminuindo o tempo de exposição das vísceras ao líquido amniótico e conseqüente melhorar o prognóstico a longo prazo. Outros advogam o parto cesariano como menos traumático para as vísceras expostas. No entanto, estudos retrospectivos não conseguiram mostrar maiores benefícios naqueles submetidos a parto prematuro quando comparados aos nascidos a termo, além de aumentar a morbidade devido às patologias inerentes à prematuridade⁵. A aparência do intestino ao nascimento não demonstrou qualquer diferença quando se compara o parto cesariano com o parto normal. Diante dessas evidências, a recomendação atual é a menos que exista alguma indicação obstétrica, fetos portadores de gastrosquise devem nascer a termo e através de parto vaginal⁵.

- 8) CONDUTA NEONATAL NA SALA DE PARTO: O neonatologista deve colocar o recém nascido em berço de calor radiante de modo a evitar a perda de calor imediatamente após o parto⁹. As vísceras devem ser

cuidadosamente manipuladas e colocadas em uma bolsa plástica preenchida com soro fisiológico ou na falta desta, envolvê-las em filme plástico estéril^{1,9}. Isto permite a observação imediata do conteúdo eviscerado (verificar áreas de isquemia, necrose ou perfuração) bem como diminuir a perda de fluidos. Não sendo possível nenhum dos dois procedimentos, envolver as vísceras em compressas estéreis embebidas com soro fisiológico morno. Inserir sonda orogástrica para descomprimir o estômago^{1,9}. Hidratação venosa deve ser imediatamente instalada com uma taxa hídrica 50% maior que a indicada para o peso e idade gestacional⁹. Iniciar antibióticos de amplo espectro para cobrir germes da flora vaginal materna (p.ex. ampicilina + gentamicina)⁹. Contato com a equipe cirúrgica deve ser feito o mais rápido possível (de preferência antes do parto).

- 9) **CONDUTA CIRÚRGICA:** Durante as duas últimas décadas o debate sobre a melhor conduta cirúrgica girou em torno da redução da gastrosquise com fechamento primário ou colocação de silo com redução progressiva e fechamento secundário⁵. A tendência atual é que não havendo desproporção víscero-abdominal o fechamento primário deve ser preferido. No caso de desproporção o silo deve ser colocado e a redução progressiva deve ser realizada ao longo de cinco dias⁵. Outra questão que se coloca refere-se à correção de malformações intestinais associadas (gastrosquise complexa) antes do fechamento primário. Muitas vezes a extensão da gastrosquise e a espessura do intestino não permitem uma imediata anastomose. Nesse caso, deve-se proceder

a correção da gastrosquise deixando o reparo da malformação para 3 a 5 semanas após^{5,9}.

10) CONDUTAS NO PÓS-OPERATÓRIO:

- a. Hidratação: No pós-operatório imediato as necessidades hídricas se tornam aumentadas devido ao processo inflamatório intra-abdominal, ao íleo pós-cirúrgico e às perdas para o terceiro espaço¹⁰. Desse modo, recomenda-se que as necessidades hídricas calculadas para o peso e idade gestacional, sejam acrescidas de pelo menos 50% nas primeiras horas⁹. Expansões adicionais com cristalóides (20 ml/Kg) poderão ser necessárias a depender da diurese e do balanço hídrico. Tudo isto pode levar a uma sobrecarga hídrica com formação de anasarca e hiponatremia dilucional¹⁰. Visando impedir esses efeitos colaterais, uma estratégia proposta pelo grupo de cirurgia pediátrica do Instituto da Criança (USP) que consiste em manter uma hidratação normovolêmica e expansões com colóides (albumina) parece ser promissora¹⁰.
- b. Paralisação: Algumas vezes nas quais o conteúdo visceral tenha sido reduzido com certa dificuldade, o relaxamento da musculatura abdominal pode ser necessário. Uma decisão conjunta entre o cirurgião e o neonatologista pode definir sobre os benefícios da curarização do paciente não somente no tocante à parte abdominal como na melhora da ventilação.
- c. Sedação e Analgesia: Por ser uma cirurgia que requer grande manipulação de vísceras a sedação e analgesia do paciente no

pós-operatório se torna obrigatória. Nas pequenas gastrosquises com fechamento primário sem tensão nas quais o paciente é extubado logo após a cirurgia, o uso de analgésicos como a dipirona (20 mg/Kg/dose) em intervalos de 6 horas tem obtido bons resultados. Nas cirurgias maiores, com tensão da parede abdominal ou naquelas em que foi necessário o uso de silo e ainda nas gastrosquises complexas com realização de enteroanastomoses, o uso do cloridrato de fentanila em infusão contínua (1 a 5 mcg/Kg/hora) associado ao midazolam (0,05 a 2 mg/Kg/hora) é a conduta mais adotada nos centros de referência.

- d. Antibióticos: A manipulação das vísceras extra-abdominais desde a sala de parto ao centro cirúrgico e até a UTI Neonatal indica a utilização de antibióticos de largo espectro (p. ex. Ampicilina + Gentamicina) em acordo com a flora bacteriana do serviço. Caso tenha ocorrido ruptura intestinal, sinais de isquemia ou enteroanastomose para correção de malformações, a cobertura para germes anaeróbicos deve ser realizada (p.ex. Metronidazol).
- e. Ventilação Mecânica: A maioria dos recém nascidos em pós-operatório de gastrosquise necessitam de ventilação mecânica por tempo variável. Fatores como desproporção víscero-abdominal, colocação de silo, tensão abdominal pós correção primária podem dificultar a expansão diafragmática, necessitando assim de apoio ventilatório artificial até que a reorganização intra-abdominal das vísceras ocorra. Como a maioria desses recém nascidos não possui patologia pulmonar, os parâmetros do

ventilador deverão ser ajustados de acordo com as necessidades do paciente.

- f. Alimentação: O íleo adinâmico pós-operatório associado à dismotilidade intestinal presentes em quase todos os recém nascidos portadores de gastrosquise, fazem necessário o uso de nutrição parenteral por longos períodos^{1,5,9}. Embora a nutrição parenteral prolongada tenha mudado o prognóstico e a evolução dessas crianças em longo prazo, a alta incidência de complicações relacionadas como colestase e cirrose tem apresentado novos desafios aos neonatologistas⁹. O início da alimentação enteral passa por uma criteriosa avaliação que envolve o cirurgião e o neonatologista. De maneira geral, quando a sonda orogástrica apresentar resíduo claro e os ruídos hidroaéreos estiverem presentes a nutrição enteral com pequenos volumes (nutrição enteral mínima) pode ser iniciada. Sempre preferir o leite materno ou leite humano de banco como primeira opção e, na sua falta, a fórmula semi-elementar¹¹. O volume deverá ser aumentado gradualmente respeitando a tolerabilidade do paciente devendo a nutrição parenteral ser reduzida de forma concomitante até alcançar a dieta plena.
- g. Síndrome Compartimental: O conteúdo visceral ao ser recolocado na cavidade abdominal pode, em alguns casos, determinar um aumento expressivo da pressão intra-cavitária, levando à compressão de artérias renais e conseqüentemente a oligúria e insuficiência renal. Além disto, a compressão das artérias ilíacas

pode determinar algum grau de isquemia nos membros inferiores assim como a compressão das artérias mesentéricas podem ocasionar isquemia intestinal aumentando o risco de enterocolite necrozante^{5,9}. Alguns serviços tem como rotina monitorar a pressão intra-vesical no pós-operatório imediato com resultados satisfatórios. Considera-se que uma pressão intra-vesical maior que 15 mmHg está associada a um risco maior de desenvolver síndrome compartimental e o cirurgião deverá ser acionado para decidir sobre a melhor conduta. Por outro lado, uma rigorosa monitoração da diurese (diurese menor que 0,8 ml/Kg/hora) bem como a observação de saturações mais baixas em membros inferiores do que nos superiores, chamam a atenção para ocorrência de pressões intra-abdominais aumentadas.

11) POGNÓSTICO: O prognóstico da gastrosquise mudou dramaticamente nos últimos 50 anos, passando de uma taxa de sobrevida em torno de 50% na década de 1960 a maior que 90% nos dias atuais^{1,5}. Diagnóstico pré-natal, melhora na assistência ao recém nascido, novas técnicas cirúrgicas aliadas à nutrição parenteral prolongada podem ser responsáveis por essa melhora no prognóstico^{1,12}. Entretanto, fatores relacionados aos efeitos deletérios advindos da nutrição parenteral ainda precisam ser resolvidos⁹, necessitando que pesquisas sejam realizadas no sentido de reduzir o tempo ou a utilização de novas substancias com menor toxicidade hepática no preparo da nutrição parenteral.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

- 1) Obstetrical management of gastroschisis: Stephenson, CD; Lockwood, CJ; Mackenzie, AP. From: UpToDate, Ago – 2013
- 2) Mastroiacovo P, Lisi A, Castilla EE. The incidence of gastroschisis: research urgently needs resources. *BMJ* 2006; 332:423.
- 3) Lund CH. Gastroschisis: Incidence, Complications, and Clinical Management in the Neonatal Intensive Care Unit. *J Perinat Neonatal Nurs* 2007; 21 : 63-8.
- 4) Mac Bird T, Robbins JM, Druschel C, et al. Demographic and environmental risk factors for gastroschisis and omphalocele in the National Birth Defects Prevention Study. *J Pediatr Surg* 2009; 44:1546.
- 5) Saleem Islam. Advances in Surgery for Abdominal Wall Defects. *Clin. Perinatol.* 2012; 39 : 375-386.
- 6) Luton D, Guibourdenche J, Vuillard E, et al. Prenatal management of gastroschisis: the place of the amnioexchange procedure. *Clin Perinatol* 2003; 30:551.
- 7) How HY, Harris BJ, Pietrantonio M, et al. Is vaginal delivery preferable to elective cesarean delivery in fetuses with a known ventral wall defect? *Am J Obstet Gynecol* 2000; 182:1527.
- 8) Puligandla PS, Janvier A, Flageole H, et al. Routine cesarean delivery does not improve the outcome of infants with gastroschisis. *J Pediatr Surg* 2004; 39:742.

- 9) Chung D.H; From: Townsend: Sabiston Textbook of Surgery, *19th ed.*; Chapter 67 Abdominal Wall Defects - Pediatric Surgery: Saunders 2012.
- 10) Tannuri ACA, Silva LM, Leal AJG, Ricardi LRS, Tannuri . Qual é a melhor solução de hidratação parenteral a ser utilizada no tratamento pós-operatório de recém-nascidos com gastrosquise? Experiência do Instituto da Criança do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP. *Pediatria São Paulo* 2010;32 :84-9
- 11) Hickey A, Battersby C, Chalesworth P, O'Meara M, Hind J, Tavener K. Infant Feeding Following Gastroschisis Repair. *Arch Dis Child* 2012; 97 (suppl 2) : A1-A539.
- 12) Vilela PC, Amorim MMR, Neto GHF, Santos LC, Santos, Neto GHF Santos LC, Santos RVH, Correia C. Fatores prognósticos para óbito em recém-nascidos com gastrosquise. *Acta Cir Bras* 2001; 17 (supl. 1): 17-20.