

Gastrosquisis: Casuística de Cinco Anos

BÁRBARA MATOS ÁGUAS, MARGARIDA ABRANTES, MARIA JOANA SALDANHA,
MIROSLAVA GONÇALVES, CARLOS MONIZ

Unidade de Neonatologia — Serviço de Pediatria — Hospital de Santa Maria

Resumo

Os autores fazem a revisão de quatro casos de gastrosquisis que ocorreram no Hospital de Santa Maria durante o período de 1989 a 1993. Apenas num dos casos foi feito o diagnóstico pré-natal. Os outros elementos encontrados, nomeadamente os referentes à idade e paridade das mães, ao peso ao nascer, à ausência de malformações associadas, ao tipo de complicações encontradas, à utilização da nutrição parentérica e entérica estão de acordo com os da literatura e reforçam o bom prognóstico actual destas situações.

Palavras-chave: Gastrosquisis.

Summary

The authors describe four cases of gastroschisis that occurred at Hospital Santa Maria in Lisbon during the years of 1989 to 1993. Only a case had a prenatal diagnosis.

The other data, namely those related with age and parity of the mothers, the weight at birth, the lack of associated abnormalities, complications, use of parenteral and enteral nutrition were similar to those found in the literature and show a good prognostic.

Key-words: Gastroschisis.

Introdução

A gastrosquisis é um defeito congénito da parede abdominal anterior, com extrusão de vísceras não cobertas por saco. O contacto com o líquido amniótico vai alterar a textura da parede destes órgãos, tornando-a mais espessa e determinando alterações mais ou menos graves da sua função, muitas vezes no caso do intestino, com hipoperistaltismo e má-absorção. Nos casos mais complicados pode haver áreas de estenose ou de necrose intestinal. O cordão umbilical insere-se normalmente e o defeito localiza-se geralmente à direita do umbigo.

Embora a patogénese não seja completamente conhecida, o mecanismo mais provável parece envolver um compromisso vascular ⁽¹⁾.

As várias séries estudadas apontam para uma incidência de 1:10000 nados-vivos, tendo aumentado estes valores nos últimos 10 anos na Europa e nos Estados Unidos por motivos desconhecidos ⁽²⁾.

Esta patologia ocorre geralmente em filhos de mães jovens e de baixa paridade e, apenas em 15% dos casos, está associada a outras malformações, ao contrário do onfalocelo que apresenta outros defeitos em 50% das situações ⁽³⁾.

A mortalidade actual situa-se entre 4-10% ⁽⁴⁾. A melhoria do prognóstico ⁽⁵⁾ deve-se a vários factores perinatais entre os quais se salientam os seguintes: diagnóstico ecográfico pré-natal seguido de ecografias seriadas, que permitem vigilância do bem-estar fetal, do seu crescimento e observação das características do próprio intestino, nomeadamente espessura da parede e dilatação do lumen ⁽⁶⁾; possibilidade de planear o local, a altura e o tipo de parto, optando-se geralmente pela cesariana electiva; evolução e diferenciação dos cuidados intensivos neonatais, com especial destaque para a Nutrição Parentérica Total (NPT).

Material e Métodos

Foram estudados retrospectivamente, os casos clínicos das crianças com gastrosquisis nascidas no Hospital de Santa Maria nos anos de 1989 a 1993.

Avaliaram-se os seguintes parâmetros: idade e paridade materna, existência de diagnóstico pré-natal, tempo de gestação, tipo de parto. Índice de Apgar, peso à nascença, vísceras extruídas, correcção cirúrgica, duração da nutrição parentérica, início da alimentação entérica, complicações precoces e tardias, duração da ventilação assistida e do internamento.

Foram ainda consultados os processos de consulta para se obter a evolução estatura-ponderal, psicomotora, assim como, o tipo de alimentação tolerada e existência de complicações gastroenterológicas tardias até ao momento actual.

Resultados

Num total de 13459 nados-vivos, estiveram internados no período referido (5 anos), quatro casos de gastrosquisis o que corresponde a uma incidência de 2,9: 10000.

A distribuição por anos dos casos foi a seguinte: um recém-nascido em 1989 e em 1992 e dois em 1993. Todas as mães eram jovens com idade inferior a 25 anos e de baixa paridade (três primíparas e uma 2.^a gesta). O diagnóstico pré-natal foi feito só num caso (caso 3) às 28 semanas de gestação. No caso 2 tinha sido diagnosticado às 32 semanas de gestação uma hidronefrose. No caso 1, embora tivessem sido feitas 4 ecografias, o diagnóstico não foi colocado e o caso 4 era uma gravidez não vigiada. Os partos foram por via vaginal em três casos. Houve apenas uma cesariana no caso 3, que tinha diagnóstico pré-natal. Três crianças eram do sexo feminino e caucasianas sendo o caso 4 do sexo masculino e de raça negra.

Apenas o caso 1 era um recém-nascido de termo, os outros eram prétermos de baixo peso, embora só um (caso 3) fosse leve para a idade de gestação (LIG).

Em dois dos casos (2 e 4) houve asfixia moderada de recuperação imediata e no caso 4 verificou-se a existência de uma amniotite (Quadros I e II).

QUADRO I

GASTROSQUISIS				
	1	2	3	4
DATA DO NASCIMENTO	29/6/89	18/6/92	27/6/93	17/8/93
IDADE DA MÃE	24	23	17	23
PARIDADE	1	2	1	1
DIAG. PRÉNATAL	NÃO	HIDRO-NEFROSE	SIM	NÃO VIGIADA

QUADRO II

GASTROSQUISIS				
	1	2	3	4
SEXO	FEM.	FEM.	FEM.	MASC.
RAÇA	CAUCAS.	CAUCAS.	CAUCAS.	CAUCAS.
PESO NASCER	3260 Gr.	2330 Gr.	1996 Gr.	2100 Gr.
PARTO	EUTOCICO	FORCEPS	CESARIANA	FORCEPS
I. APGAR	9 - 10	4 - 6	9 - 10	2 - 6 - 9

Em nenhum dos casos foram encontradas malformações associadas.

Os órgãos extruídos eram: intestino delgado e cólon no caso 1, intestino delgado no caso 2 e intestino delgado, cólon e estômago nos casos 3 e 4.

Todas as cirurgias foram efectuadas nas primeiras 24 horas após o nascimento não havendo necessidade de se realizarem ressecções intestinais e o encerramento primário da parede abdominal foi possível em todos os casos. No caso 1 utilizou-se uma

placa de sylastic e no caso 3 foi feito apenas um encerramento com pele devido à grande desproporção víscero-abdominal apresentada.

Nenhum recém-nascido necessitou de ventilação assistida antes da intervenção cirúrgica. Esta foi utilizada no pós-operatório em dois casos (2 e 4), tendo tido a duração de quatro e um dias respectivamente.

As complicações imediatas foram: três casos de sépsis (1, 2, e 3). O caso 1 fez também uma infecção da parede e um quadro de sub-oclusão intestinal.

A média da duração da nutrição parentérica foi de 20,5 dias com um mínimo de 13 dias no caso 4 e um máximo de 25 dias no caso 3. O seu início foi precoce em todos os recém-nascidos. O início da alimentação entérica foi possível ao 15.^o dia no caso 1, ao 19.^o dia no caso 2, ao 25.^o dia no caso 3 e ao 13.^o dia no caso 4.

O tempo de hospitalização foi em média de 52 dias, com um tempo mínimo de 34 dias no caso 2 e um máximo de 70 dias no caso 4 que teve um internamento prolongado por motivos sociais graves (Quadro III).

Não houve mortalidade.

QUADRO III

GASTROSQUISIS				
DEFEITO	DELGADO	DELGADO	EST. DELGADO	EST. DELGADO
	CÓLON	-	CÓLON	CÓLON
MALF. ASSOCIADAS	N	N	N	N
CIRÚRGIA	T. GROSS	T. GROSS	T. GROSS	T. GROSS
V. MECÂNICA	N	4 D	N	1 D
COMPLICAÇÕES	INF. PAR. SÉPSIS	SÉPSIS INF. URI.	SÉPSIS	-
	SUB. OCL.			
AL. PARENTÉRICA	16 D	21 D	30 D	16 D
INÍCIO AL. ENTÉRICA	16 D	19 D	26 D	13 D
T. INTERNAMENTO	39 D	34 D	64 D	70 D

Foi possível fazer o seguimento dos quatro casos até à data. Todos eles apresentam um bom desenvolvimento estaturo-ponderal e psico-motor e têm uma alimentação adequada à sua idade, sem queixas do foro gastroenterológico. Como complicações tardias há a referir no caso 1, o mais antigo, aos 4 anos um episódio de oclusão intestinal por brida que foi submetido a cirurgia. O caso 3, actualmente com 11 meses de vida teve aos 8 meses um episódio de suboclusão intestinal que cedeu ao tratamento médico.

Discussão

Embora o número de casos seja pequeno, a maioria dos dados obtidos estão de acordo com a literatura, nomeadamente idade, paridade das mães e inexistência de malformações asso-

ciadas. Em apenas um caso foi feito o diagnóstico pré-natal, embora tardiamente às 28 semanas, ao contrário do descrito na literatura em que a idade média de diagnóstico é entre as 18 e 20 semanas ⁽⁷⁾ e por vezes tão precoce como as 12 semanas ⁽⁸⁾. Parece-nos que a ausência deste dado antes do parto levou a que este fosse por via vaginal em 3 dos 4 casos. A escolha da via abdominal, tem a ver com um menor risco de infecção e de laceração das vísceras extruídas ⁽⁹⁾, sendo assim importante a programação do parto baseada no conhecimento prévio da situação.

A prematuridade e a asfixia moderada ao nascer são complicações comuns a estas situações. O baixo peso e o atraso de crescimento intra-uterino também são dados frequentes. Nesta série apenas houve um parto de termo, os outros foram partos pré-termos por rotura espontânea da bolsa de água ou sofrimento fetal, o que está de acordo com a literatura. Três dos recém-nascidos tinham baixo peso (inferior a 2,500 kg) embora só um caso (caso 3) houvesse um atraso de crescimento intra-uterino. Este caso correspondeu logo desde o início à situação de pior prognóstico devido à existência de um grande defeito com extrusão do estômago e de todo o intestino delgado e grosso, o que condicionou uma grande disproporção víscero-abdominal que foi apenas encerrada com pele.

Funcionalmente, este intestino comportou-se como um intestino curto com todas as suas consequências.

As complicações imediatas que ocorreram foram as mais frequentemente encontradas ⁽¹⁰⁾: problemas gastrointestinais, infecção da ferida operatória e dificuldades relacionadas com os cateteres endovenosos.

Todos os casos tiveram uma boa evolução, não tendo sido necessária uma segunda intervenção cirúrgica, excepto no 3.º caso em que está planeada uma cirurgia para correcção da eventração apresentada.

Uma das consequências mais importantes da lesão intestinal é o hipoperistaltismo ⁽⁸⁾ e a altura em que é possível introduzir a alimentação oral é, pois, um bom índice de prognóstico em relação à sua função. Em todos os casos estudados, mesmo no caso 3, esta introdução foi possível de uma maneira gradual e completa.

Não houve mortalidade nesta pequena série o que está de acordo com o bom prognóstico apontado na maioria das revisões, principalmente quando a cirurgia é precoce, sem necessidade de ressecções intestinais e num único tempo operatório (Fig. 1).

A existência de uma Unidade de Cuidados Neonatais devidamente equipada é seguramente outros dos requisitos para estes bons resultados.

Pode-se, pois referir que o diagnóstico pré-natal é possível e desejável, mas que a interrupção voluntária da gravidez motivada por esta situação tem cada vez menos indicações devido aos bons resultados obtidos tanto a curto como longo prazo ⁽¹¹⁾.

BIBLIOGRAFIA

1. Chun K, Andrews H G, White J J. Gastroschisis in successive siblings: Further evidence of an acquired etiology. *J Ped Surg* 1993; 28: 838-9.
2. Torfs C, Curry C, Roeper P. Gastroschisis. *J Pediat* 1990; 116: 1-6.
3. Yang P, Beaty H, Khoury M J, Chee E, Stewart W, Gordis L. Genetic-Epidemiologic study of omphalocele and gastroschisis: evidence for heterogeneity. *Am J Med Gen* 1992; 44: 668-75.
4. Nicholls G, Upadhaya V, Gornall P, Buick R G, Conkary J J. *Arch Dis Child* 1993; 69: 71-3.
5. Swift R F, Singh M P, Ziderman D A, Silverman M, Elder M A, Elder M G. A new regime in the management of gastroschisis. *J Pediat Surg* 1992; 27 (1): 61-3.
6. Crawford R A F, Ryan G, Wright V M, Rodeck C H. The importance of serial biophysical assessment of fetal wellbeing gastroschisis. *Br J Obst Gynaecol* 1992; 99: 899-902.
7. Morrow R J, Whittle M J, Mc Nay MB, Rainet P A M, Gibson A A M, Crossley J. Prenatal diagnosis and management of anterior abdominal wall defects in the west of Scotland. *Prenat Diag* 1993; 13: 111-5.
8. Langer J C, Khande J, Caco C, Dykes E H, Nicolaides K H. Prenatal diagnosis of gastroschisis: Development of objective sonographic criteria for predicting outcome. *Obst Gynecol* 1993; 81 (1): 53-6.
9. Sakale E P, Erhard L N, White J J. Elective cesarean section improves outcomes of neonates with gastroschisis. *Am J Obstet Gynecol* 1993; 169 (4): 1050-3.
10. Caniano D A, Brokaw B, Ginn-Pease M E. An individualized approach to the management of gastroschisis. *J Pediat Surg* 1990; 25 (3): 297-300.
11. Lafferty P M, Emmerson A J, Fleming P J, Frank J D, Noblett H R. Anterior abdominal wall defects. *Arch Dis Child* 1989; 64: 1029-31.

Correspondência: Bárbara Matos Águas
Serviço de Pediatria
Hospital de Santa Maria
Av. Prof. Egas Moniz
Lisboa
Portugal