

## Gastrosquisis e Onfalocelo Revisão de 15 Casos

CÉU R. MOTA, PAULA R. FERREIRA, A. VILARINHO, LUISA OLIVEIRA, ANTAS GUIMARÃES

*Hospital Central e Especializado de Crianças Maria Pia  
Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais e Pediátricos  
Serviço de Cirurgia Pediátrica*

### Resumo

Análise retrospectiva dos recém-nascidos (R.N.) com defeito da parede abdominal anterior (6 Gastrosquisis e 9 Onfalocelos) tratados no Serviço de Cirurgia do Hospital de Crianças Maria Pia no período de Janeiro de 1990 a Dezembro de 1993, com especial relevância para os dados pré-natais e pré e pós-operatórios.

Oito R.N. nasceram por cesariana electiva com diagnóstico pré-natal da anomalia. Dois morreram por causas atribuíveis a outros factores que não o defeito abdominal.

O follow-up dos 13 sobreviventes revela 2 crianças do grupo dos onfalocelos com atraso psicomotor moderado (uma criança com S. Beckwith-Wiedemann, outra com asfixia perinatal).

**Palavras-chave:** Onfalocelo; gastrosquisis; morbidade; mortalidade; follow-up.

### Summary

A retrospective analysis was undertaken of casenotes of newborns with anterior abdominal wall defect (6 Gastroschisis and 9 Exomphalos) referred for surgery to the Hospital de Crianças Maria Pia, over the period of January 1990 to December 1993.

Antenatal, perinatal, preoperative and postoperative data of all newborns are reviewed.

Antenatal diagnosis and elective cesarean were done in 8 cases. Two newborns died. Deaths were related to associated conditions.

The follow-up of the 13 survivors showed two children with moderate psycomotor retardation (one child with Beckwith-Wiedemann syndrome, other with perinatal asphyxia).

**Key-words:** Exomphalo; gastrochisis; morbidity; mortality; follow-up.

### Introdução

Até 1950 não havia uma distinção clara entre onfalocelo, gastrosquisis e outros defeitos da parede abdominal <sup>(1)</sup>. Em 1953 Moore e Stokes propuseram uma classificação para o onfalocelo e para o gastrosquisis baseada na sua aparência ao nascimento, distinguindo claramente estas duas entidades clínicas <sup>(2)</sup>. Em 1980 a nona versão da Classificação Internacional de Doenças agrupa o onfalocelo e o gastrosquisis como «Defeitos da Parede Abdominal» <sup>(3)</sup>.

A incidência dos defeitos da parede abdominal é de 1/2500 nascimentos com uma relação masculino/feminino de 1/1 <sup>(4)</sup>. A incidência de onfalocelo é maior do que a de gastrosquisis, variando segundo as séries entre 1/2.280 - 10.000 para o primeiro e 1/8.300 - 32.000 para o segundo <sup>(5, 6)</sup>.

O onfalocelo está frequentemente associado a outras anomalias, incluindo anomalias cardiovasculares, trissomias 13, 18 e 21, e Síndrome Beckwith-Wiedemann (S. B. W.) macroglossia, macrosomia, hipoglicemia transitória e anomalias umbilicais. O gastrosquisis é geralmente uma anomalia isolada sendo raras as anomalias extra-intestinais associadas <sup>(7-9)</sup>.

O diagnóstico pré-natal destas anomalias é feito pelo doseamento da alfa-fetoproteína que se encontra elevada e pela ecografia pré-natal que permite quer a identificação do tipo de defeito e gravidade das lesões quer a existência de anomalias associadas (orientando a investigação pré-natal completa destes fetos). A programação do nascimento e orientação destes recém-nascidos conduz a uma resolução mais rápida dos defeitos sem sequelas graves para o futuro <sup>(10-14)</sup>.

O prognóstico das crianças com defeito isolado da parede abdominal no que respeita à sobrevida e ao desenvolvimento, tem vindo a melhorar, graças a novas técnicas cirúrgicas, ventilação artificial e aperfeiçoamento da técnica de alimentação parentérica <sup>(8-10, 15-18)</sup>.

### Material e Métodos

Foi efectuada a revisão dos processos clínicos de 15 recém-nascidos com defeito da parede abdominal (gastrosquisis e onfalocelos) internados no Hospital Maria Pia, no período de

Janeiro de 1990 a Dezembro de 1993, dos quais foram retirados os seguintes dados: antecedentes pré-natais e perinatais, anomalias congénitas associadas, tratamento efectuado, morbidade pós-operatória, mortalidade e follow-up.

Analysaram-se as diferenças mais significativas existentes entre os dois grupos: gastrosquisis (G) e onfalocelo (O).

#### Definições:

Os defeitos da parede abdominal anterior podem ser classificados de acordo com a sua localização umbilical ou extraumbilical <sup>(1-9)</sup>.

O **onfalocelo** consiste num defeito central superior a 4 cm, com herniação do intestino e/ou outras vísceras, que se encontram recobertas por uma membrana constituída externamente pelos âmnios e internamente por peritoneu com geleia de Wharton a separá-las inserindo-se o cordão umbilical nesta membrana.

O **gastrosquisis** tem localização extraumbilical, na maioria dos casos à direita do cordão (havendo poucos casos descritos à esquerda), separado deste por uma ponte cutânea, não existindo saco a envolver as vísceras herniadas (geralmente estômago e intestino). O intestino herniado apresenta-se distendido, com a sua parede edemaciada e espessada, as ansas estão conglomeradas e cobertas de material gelatinoso.

### Resultados

Dos 15 R.N. considerados apenas em um o parto ocorreu fora da cidade do Porto. Do total 9 correspondiam a onfalocelo (fig. 1) e 6 a gastrosquisis (fig. 2).

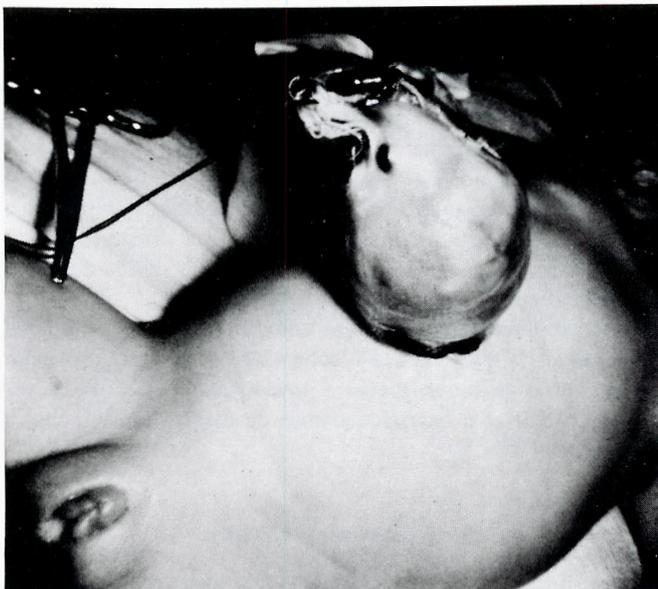


FIG. 1 – Onfalocelo com saco íntegro.

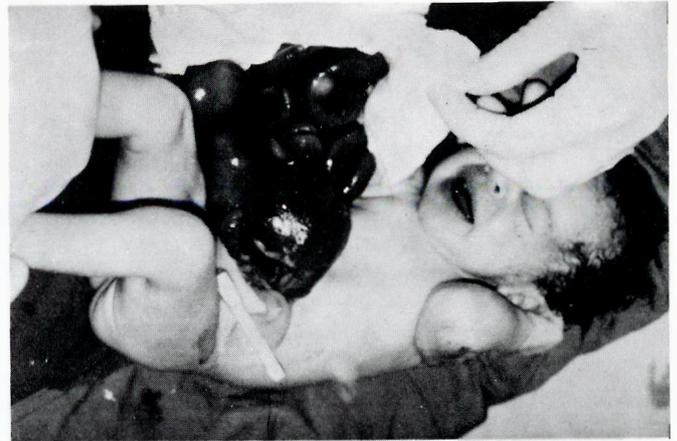


FIG. 2 – Gastrosquisis (umbigo situado na posição normal).

Os dados pré-natais e perinatais estão analisados comparativamente no quadro 1. Na distribuição por sexos 13 recém-nascidos eram do sexo feminino e 2 do sexo masculino, verificando-se assim um predomínio do sexo feminino nos dois grupos.

QUADRO I  
Dados pré-natais e perinatais

	Gastrosquisis n = 6	Onfalocelo n = 9
Diagnóstico pré-natal	3 (50%)	5 (55,5%)
Idade materna média (anos)	25	28
Paridade (prímipara: n.º %)	3 (50%)	5 (55,5%)
Idade gestacional média (sem.)	35 (28-38)	37 (32-40)
Tipo de parto (n.º, %)		
* vaginal	2	2
* cesariana	1	2
* cesariana electiva	3	5
Sexo		
Feminino	5	8
Masculino	1	1
Peso médio ao nascimento (g)	2064	2980
Apgar 5' < 7	2	2

Quanto ao diagnóstico pré-natal, idade materna, paridade e tipo de parto (vaginal em 4 casos e por cesariana electiva em 8 casos), não se encontraram diferenças relevantes.

Em relação à idade gestacional média esta foi mais baixa no gastrosquisis (35 semanas), do que no onfalocelo (37 semanas), também o peso médio ao nascimento foi mais baixo no grupo de gastrosquisis (2064 g), do que no de onfalocelos (2980 g).

As anomalias associadas foram mais frequentes no grupo de onfalocelos (quadro 2). Dos dados pré-operatórios salienta-se a diferença relevante para o tempo médio decorrido entre o parto e a cirurgia: 3 horas no grupo de gastrosquisis e 31 horas no de onfalocelos. O tratamento cirúrgico foi utilizado em todos os casos: encerramento diferido pelo método de Shuster em 4 casos de gastrosquisis, encerramento primário em 7 onfalocelos e diferido com interposição de material de síntese em 2 onfalocelos.

**QUADRO II**  
Anomalias associadas

Gastrosquisis	n.º	Onfalocelo	n.º
– Estenose intestinal	1	– Fenda do palato secundário	1
		– Cardiopatia	1
		– Anomalia renal	1
		– S. Beckwith-Wiedeman	2

A morbidade pós-operatória (quadro 3), foi maior no grupo de gastrosquisis, com maior tempo de ventilação mecânica, de alimentação parentérica total e de internamento.

**QUADRO III**  
Dados pré-operatórios e pós-operatórios

	Gastrosquisis (n = 6)	Onfalocelo (n = 9)
<b>Intervalo (parto → cirurgia)</b>		
– mínimo (horas)	2	3
– médio "	3	31
– máximo "	4	72
<b>Aspecto do intestino</b>		
– normal	1	7
– edema	4	1
– necrose	1	1
<b>Tipo de cirurgia</b>		
– Encerramento 1.º	0	7
– Encerr. 1.º + silastic	2	2
– Encerr. diferido (Shuster)	4	
<b>Ventilação mecânica (%)</b>	100	66,6 (6d)
– tempo médio (dias)	6,4	4,5
<b>Alimentação Parent. T. (%)</b>	100	22,2 (2d)
– tempo médio (dias)	6,6	5
<b>Tempo médio internamento</b> (dias)	29	19
<b>N.º de óbitos</b>	1	1

Ocorreram 2 óbitos: 1 gastrosquisis por sépsis associada a prematuridade e complicações de transporte e 1 onfalocelo por prematuridade e anomalias congénitas graves associadas (S. B. W. com malformação renal).

O follow-up das crianças sobreviventes variou entre 6 meses e 3 anos, mostrando atraso psicomotor moderado em 2 crianças no grupo do onfalocelo (uma criança com S. Beckwith-Wiedemann e outra com asfixia perinatal).

## Discussão

O estudo conjunto de ambas as patologias nas diferentes casuísticas encontradas nos últimos anos, mostra que há um aumento da frequência de aparecimento de gastrosquisis em relação ao onfalocelo, apesar deste apresentar uma incidência mais alta <sup>(1)</sup>. A relação entre onfalocelo e gastrosquisis na nossa série foi de 1: 1,5 sendo mais baixa do que a referida por alguns autores <sup>(19)</sup> mas semelhante à encontrada em outras séries <sup>(5, 13)</sup>.

Encontramos na nossa série uma maior incidência do sexo feminino, 8/1 no onfalocelo e 5/1 no gastrosquisis ao contrário do encontrado por outros autores <sup>(5, 20)</sup>.

A prematuridade nesta série foi de 25% nos onfalocelos e 60% nos gastrosquisis e semelhante à encontrada por outros autores <sup>(5, 21)</sup>.

As anomalias associadas ocorreram com maior incidência no onfalocelo (33,3%) do que no gastrosquisis (16%), tal como encontrado noutras séries <sup>(5, 12)</sup>. Embora sistematicamente pesquisada a presença de cardiopatia congénita associada apenas foi encontrada em 1 caso de onfalocelo. A anomalia mais frequente foi o Síndrome de Beckwith-Wiedemann (2 casos), semelhante ao encontrado por outros autores <sup>(1-3, 6-8)</sup>, sendo de realçar um caso associado a prematuridade e malformação renal que faleceu.

Da totalidade dos casos apenas oito tinham diagnóstico pré-natal (53,3%), correspondendo aos casos mais recentes. Esta percentagem é ainda inferior às percentagens de detecção apontadas para centros de cuidados de saúde terciários <sup>(13, 19)</sup>.

A cesariana electiva foi efectuada em todos os casos em que foi efectuado o diagnóstico pré-natal. Esta conduta é ainda um assunto de grande controvérsia, defendida por alguns autores <sup>(17)</sup> e indicada por outros apenas para os casos com evidência ecográfica de sofrimento intestinal, diâmetro > 5 cm, e/ou conteúdo com fígado <sup>(13)</sup>.

O tratamento de eleição é o encerramento cirúrgico primário <sup>(1, 5-9)</sup>. Nas situações em que, quer por se tratar de um grande defeito, quer pelo grande volume de vísceras herniadas, devido a fenómenos adversos de compressão, não está indicada a interiorização definitiva na cavidade abdominal, recorrendo-se a um tratamento por etapas, como o descrito por Schuster <sup>(22, 23)</sup>. Na nossa série nos onfalocelos foi possível um encerramento primário definitivo em 7 casos e em 4 casos foi efectuado encerramento primário com colocação de prótese de silastic. Nos casos de gastrosquisis, em 4 foi efectuado encerramento diferido pela técnica de Shuster (figura 3) e em 2 casos foi efectuado encerramento primário com colocação de prótese de silastic.



FIG. 3 – Gastrosquisis; encerramento diferido pela técnica de Shuster.

QUADRO IV  
Follow-up

	Gastrosquisis (n = 5)	Onfalocelo (n = 8)
<b>Peso médio (Percentil)</b>		
< P5	0	2
> P5	5	6
<b>Desenvolvimento PM</b>		
– normal	5	6
– atraso	0	2

A mortalidade foi de 13,3%, inferior à de outras séries<sup>(5, 13)</sup> e dependeu das anomalias associadas (um caso de SBW associado a prematuridade e a malformação renal), da idade gestacional e do peso ao nascimento (grande prematuro com transporte acidentado), e não directamente do defeito abdominal.

A morbidade em relação ao tempo de ventilação, tempo médio de alimentação parentérica total e tempo médio de internamento foi semelhante ao descrito na literatura e noutras séries<sup>(16, 19)</sup>.

Os dois casos com atraso psicomotor moderado ocorreram em 2 crianças com onfalocelo, uma com SBW e outra com asfixia moderada, sépsis neonatal e má evolução estaturoponderal.

## BIBLIOGRAFIA

- TORFS C, CURRY C, ROEPER P. Gastroschisis. *J Pediatr* 1990; 116: 1-6.
- MORE TC, STOKES GE. Gastroschisis: report of two cases treated by a modification of the Gross operation for omphalocele. *Surgery* 1953; 33: 112-20.
- International Classification of diseases – ninth revision: 2nd ed. 1980. DHHS Publication No. (PHS) 80-1260. Washington, D.C.: U.S. Department of health and Human Services, 1980.
- MANN L, FERGUSON-SMITH MA, DESAI M, GIBSON AA, RAINE PA. Prenatal assesment of anterior abdominal wall defects and their prognosis. *Prenat Diagn* 1984; 4: 427-35.
- CARRETERO MMB, JIMENEZ JIR, MARTINEZ MDF, LOPEZOSA GT, CANTO MAG. Onfalocelo y Gastrosquisis. A propósito de catorce casos. *An esp Pediatr*, 1993; 39: (1) 61-4.
- BAIRD PA, MAC DONALD EC. An epidemiologic study of congenital malformation of the anterior abdominal wall in more than half a million consecutive live births. *Am J Hum Genet*, 1981; 33: 470-8.
- IRVING IM. Umbilical abnormalities. In: LISTER J, third ed. Neonatal Surgery. London: Butterworth e Co Ltd, 1990: 376-402.
- In: Ashcroff KW, Holder TM (ed): Pediatric Surgery, Philadelphia, WB Saunders, 1993.
- ALEXANDER F. Anterior Abdominal Wall Defects. In: WYLLIE R, HYAMS JS, FIRST ED. Pediatric Gastrointestinal Disease. Philadelphia: W.B. Saunders Company, 1993: 506-13.
- MOLENAAR JC, TIBBOEL D. Gastroschisis and Omphalocele. *World J Surg*, 1993; 17: 337-41.
- DILLON P, CILLEY RE. Newborn Surgical Emergencies. Gastrointestinal Anomalies, Abdominal Wall Defects. *Pediatric Clin North Am* 1993; 40: 1289-313.
- LAFFERTY PM, EMMERSON AJ, FLEMING PJ, FRANK JD, NOBLET HR. Anterior abdominal wall defects. *Arch Dis Child* 1989; 64: 1029-31.
- ROBERTS JP, BURGE DM. Antenatal diagnosis of abdominal wall defects: a missed opportunity? *Arch Dis Child* 1990; 65: 687-9.
- NIELSEN LB, BANG J, NORGAARD-PEDERSON B. Prenatal diagnosis of omphalocele and gastroschisis by ultrasonography. *Prenat Diagn* 1985; 5: 381-92.
- CANIANO DA, BROKAW B, GINN-PEASE ME. An Individualized Approach to the Management of Gastroschisis. *J Pediatr Surg* 1990; 25: 297-300.
- STRINGER MD, BRERETON RJ, WRIGHT VM. Controversies in the management of gastroschisis: a study of 40 patients. *Arch Dis Child* 1991; 66: 34-6.
- SWIFT RI, SING MP, ZIDERMAN DA, SILVERMAN M, ELDER MA, ELDER MG. A New Regime in the Management of Gastroschisis. *J Pediatr Surg* 1992; 27: 61-3.
- NOVOTNY DA, KLEIN RL, AKRON CRB. Gastroschisis: An 18-Year Review. *J Pediatr Surg* 1993; 28: 650-2.
- STOODLEY N, SHARMA A, NOBLETT H, JAMES D. Influence of place of delivery on outcome in babies with gastroschisis. *Arch Dis Child* 1993; 68: 321-3.
- DAVIS CF, YOUNG DG. Congenital defects and surgical problems. In: ROBERTSON NRC, second ed. Textbook of Neonatology. Edinburgh: churchill Livingstone, 1992: 655-86.
- SEGARRA LV, COSTA BE, RUIZ CS, MARCO MA. Onfalocelo y gastrosquisis. Estudio comparativo de una serie de 52 casos. *Rev Esp Pediatr* 1987; 43: 469-73.
- SHUSTER SR. A new method for the stage repair of large omphaloceles. *Surg Gynecol Obst* 1967; 125: 837.
- ALLEN RG, WHENN EL Jr. Silon as a sac in the treatment of omphalocele and gastroschisis. *J Pediatr Surg* 1969; 4: 3-8.

Correspondência: Dr.<sup>º</sup> Céu R. Mota  
Serviço de Pediatria  
Hospital de Crianças Maria Pia  
R. da Boavista, 827  
4000 Porto