

Gastrosquise: relato de caso

Wellington de Souza MATA¹, wsmata@gmail.com; **Izaedis Machado da SILVA²**; **Mônica Irani de GOUVÊIA³**; **Sabrina Cândida Corrêa LACERDA⁴**; **Eidi Franco OLIVEIRA⁵**

1. Médico; doutor em Biologia Celular e Estrutural pela Universidade Federal de Viçosa (UFV), Viçosa (MG); professor no curso de Medicina do Centro Universitário de Caratinga (UNEC), Caratinga (MG); residente em Pediatria do UNEC, Caratinga (MG).
2. Enfermeiro no Hospital Nossa Senhora Auxiliadora, Caratinga (MG); acadêmico de Medicina do UNEC, Caratinga (MG).
3. Farmacêutica pela Universidade Federal de Ouro Preto (UFOP), Ouro Preto (MG); mestre em Biotecnologia pela Universidade Vale do Rio Verde, Três Corações (MG); acadêmica de Medicina do UNEC, Caratinga (MG).
4. Médica; especialista em Saúde da Família; residente em Pediatria do UNEC, Caratinga (MG).
5. Médica pediatra; especialista em Neonatologia pela Faculdade de Ciências Médicas de Minas Gerais, Belo Horizonte (MG).

Artigo protocolado em 8 dez. 2014 e aprovado em 10 fev. 2015.

RESUMO: Este relato mostra um RN prematuro (34 semanas), cuja mãe não realizou pré-natal e deu entrada na maternidade em trabalho de parto. A RN nasceu com peso adequado para idade e em boas condições de saúde, à exceção da gastrosquise. Ela tinha não só o intestino delgado exteriorizado, como também uma parte do fígado. Foram realizados todos os procedimentos necessários à manutenção de sua vida até a sua transferência para um hospital que realizasse a cirurgia corretiva.

Palavras-chave: embriogênese, gastrosquise, cirurgia.

ABSTRACT: Gastroschisis: a case report. This report shows a premature newborn (34 weeks), whose mother didn't do pre-natal and entered the maternity ward in labour. The newborn was born with adequate weight for the age and in good health, except for gastroschisis. She had not only the small bowel exteriorized, but also one part of the liver. All the necessary procedures to maintain the life of the newborn were taken until her transfer to a hospital to undertake corrective surgery.

Keywords: embryogenesis, gastroschisis, surgery.

Introdução

Gastrosquise é uma malformação congênita caracterizada por um defeito de fechamento da parede abdominal associado com exteriorização de estruturas intra-abdominais, principalmente o intestino fetal (CALCAGNOTTO et al., 2013). Para Ortega

Garcia (2013), constitui-se no mais comum dos defeitos de fechamento da parede abdominal. Embora a causa da gastrosquise seja incerta, foram propostas várias teorias, incluindo um evento catastrófico vascular que conduz à isquemia da parede abdominal fetal e extrusão dos conteúdos abdominais (FOLKERTH, 2013). Palmer et al. (2013) concordam com esta teoria causal e acrescentam que esta anormalidade vascular tem como consequência infarto e necrose da parede do corpo em cerca de 6-10 semanas de gestação, mas Feldkamp, Carey e Sadler (2007) argumentam que os dados de modelos animais sugerem que as causas podem aparecer até mais cedo na embriogênese e propõem que a gastrosquise seja causada por dobramento anormal da parede do corpo em 3-5 semanas após a concepção.

Quanto à patogênese, no período embrionário, a artéria onfalomesentérica esquerda sofre ablação, enquanto a direita continua a perfundir o umbigo e o seu conteúdo, juntamente com a pele no umbigo, durante e depois do retorno dos intestinos para o abdômen, na 10 semana de gestação. No caso de ablação prematura da artéria esquerda ou perturbações de perfusão da direita, necrose local do tecido se segue e os órgãos permanecem fora da parede abdominal depois de 10 semanas (FOLKERTH, 2013).

A sobrevivência dos recém-nascidos com gastrosquise tem aumentado nas últimas décadas. No entanto, o dano intestinal ainda é responsável pela elevada morbidade e, eventualmente, a mortalidade dos pacientes (GONÇALVES, 2013). Por outro lado, a prevalência ao nascimento tem aumentado em muitos países ao longo dos últimos 15 anos (PALMER et al., 2013). Calcagnotto et al. (2013) afirmam que, de 1:50.000 nascimentos na década de 1960, quando se iniciaram os programas de vigilância e coletas de dados sobre malformações ao nascimento no mundo, este número chega, agora, a ser 10 a 15 vezes maior em várias populações. A taxa de Porto Alegre entre os anos de 2000 e 2004 foi de 4,53:10.000 nascidos vivos. Para Folkerth (2013), a prevalência de gastrosquise varia de 0,5 a 4/10.000 nascimentos e a proporção de casos associados a anomalias congênicas múltiplas (atresia intestinal e má rotação; anomalias não-gastrointestinais; lábio leporino e fenda palatina, atresia coanal e defeitos cardiopulmonares) varia de 1,9% a 26,6%, dependendo de registros em diferentes regiões geográficas.

A taxa de mortalidade, atualmente, gira em torno de 3,6%, e os fatores mais significativos para o óbito têm sido as ressecções de intestino grosso, as anomalias congênicas circulatórias e pulmonares e a sepse (CALCAGNOTTO et al., 2013).

Para Ortega Garcia (2013), o principal fator de risco é a idade materna jovem, com a maioria dos bebês nascidos com gastrosquise de mães adolescentes até vinte anos e em sua primeira gravidez. Já, para Palmer et al. (2013), os riscos associados com consumo excessivo de álcool, de frutas ou vegetais e suplementos de ácido fólico não alteraram o desenvolvimento se não associados ao estresse. Por outro lado, os mesmos autores têm, consistentemente, encontrado associações com fatores de risco relacionados ao baixo índice de massa corporal (IMC) materno e, mais recentemente, riscos associados ao uso de drogas e infecção gênito-urinária, dentre outros. No que diz respeito às exposições tóxicas maternas, uma meta-análise de 172 artigos (um total de 173 687 casos malformados e 11 674 332 controles não afetados) relataram um aumento da proporção estatisticamente significativa, *odds* de 1,50 (IC 95% 1,28-1,76) de gastrosquise em mães que fumaram durante a gravidez (FOLKERTH, 2013).

A maior parte dos casos de defeitos abdominais fetais é diagnosticada no exame ultrassonográfico morfológico entre a 18ª e 22ª semana de gestação e nascimentos prematuros e restrição de crescimento intrauterino (CIUR) são esperados nos casos de gastrosquise (CALCAGNOTTO et al., 2013).

A exposição permanente das alças do intestino delgado ao líquido amniótico (LA) altera a morfologia intestinal, que afeta a motilidade e absorção de nutrientes (BUENO et al., 2013). A inflamação do intestino devido ao contato com o LA provoca alterações funcionais e morfológicas. A busca por um método que evita ou minimiza a lesão inflamatória intestinal é

um esforço contínuo. Estudos incluem a amniocentese com amnio-diluição e administração de corticosteroides (GONÇALVES et al., 2013). Para Bueno et al. (2013), as reações inflamatórias podem afetar a produção hormonal, de glicose e o transporte de aminoácidos através da alteração da diferenciação e desenvolvimento fetal. Por exemplo, as alterações no receptor de insulina (RI), responsáveis pelo crescimento e desenvolvimento fetal, pode explicar a relação entre CIUR e doenças cardiovasculares e diabetes tipo II em adultos.

A sobrevivência dos recém-nascidos com gastrosquise tem aumentado nas últimas décadas. No entanto, o dano intestinal ainda é responsável pela elevada morbidade e, eventualmente, a mortalidade dos pacientes (GONÇALVES et al. 2013). Medidas podem ser tomadas para minimizar tal complicação. Um estudo recente revisando o manejo de gestações com gastrosquise concluiu que a indução de parto na 37ª semana de gestação esteve associada com redução da sepse e morte neonatal em comparação com o manejo expectante, embora revisão feita pela Cochrane não tenha sido capaz de afirmar tal conclusão (CALCAGNOTTO et al., 2013).

O desenvolvimento do silo foi um passo decisivo no manejo da gastrosquise. O silo consiste em uma bolsa de policloreto de polivinil (PVC) ou silicone estéril, que engloba de forma primária todo o conteúdo exteriorizado e evita a perda de calor e líquidos; progressivamente, esse conteúdo é colocado para dentro da cavidade até o fechamento cirúrgico secundário em torno de cinco a dez dias (CALCAGNOTO et al., 2013).

I – Relato de caso

No dia 29/09/2014, aproximadamente às 20 horas, A. M. S. (23 anos), G5P4A0, foi recebida na maternidade do HNSA em trabalho de parto. Vale lembrar que a indicação da via de parto tem sido a cesariana para pacientes com diagnóstico pré-natal estabelecido para planejar o momento ideal de intervenção cirúrgica, mas neste caso, isso não foi possível. A ultrassonografia (USG) forneceu os seguintes dados: feto único cefálico; movimentos cardíacos fetais presentes; frequência cardíaca (FC) de 141 bpm; diâmetro biparietal (DBP) de 8,0 cm; comprimento cefálico (CF) de 6,8 cm; peso de 2.540 g; Placenta Anterior Grau II; normohidrâmnio; com idade de 34,1 semanas e data provável do parto (DPP) em 27/10/2014.

1.1 – História clínica

Recém-nascido (RN) de parto normal, sexo feminino, às 20h50 do dia 29/09/2014, pré-termo; pesando 2.489 kg; estatura: 44 cm; crânio: 30 cm e diâmetro torácico de 29 cm, adequado para idade gestacional (AIG); impregnada por mecônio, aparentemente em boas condições (Apgar 9/9); ao primeiro exame apresentou alteração para-umbilical direita, caracterizando uma gastrosquise, com exteriorização de alças do intestino delgado e parte do fígado (Figura 1).

Na UTI-Neonatal, foram realizados exames laboratoriais de suporte, uma vez que a mãe não apresentou cartão de pré-natal: sistema ABO/Rh; anticorpos Anti-HIV; HBsAg; e VDRL, os três últimos com resultados negativos. O parecer pediátrico, neste momento, foi de confirmação do diagnóstico de gastrosquise, com recomendação de proteção das alças intestinais com bolsa esterilizada, necessária para transferência a um centro cirúrgico pediátrico e cadastro da RN no Sistema de Regulação Assistencial em Minas Gerais, popularmente conhecido como “SUS-Fácil”.

Em 30/09/2014, com 11 horas de vida, RN apresentou os seguintes resultados de exames laboratoriais: proteína C reativa (PCR): 96 mg.dL⁻¹; sódio: 126,0 mEq.L⁻¹; potássio: 6,70 mEq.L⁻¹; ureia: 81,00 mg.dL⁻¹; creatinina: 3,06 mg.dL⁻¹ e hemograma completo com leucócitos de 11.200 c/mm³. Os dados vitais, no primeiro dia de vida, eram FC: 139 –

FIGURA 1 Gastrosquise da RN em questão



147 bpm; saturação de oxigênio (Sat O₂): 95%; glicemia capilar: 49 mg.dL⁻¹; diurese: não medida; evacuação: ausente; e resíduo na sonda nasogástrica (SNG): ausente.

Neste momento, a hipótese diagnóstica foi de sepse precoce presumida associada à gastrosquise. A conduta pediátrica foi de suspender a dieta oral, iniciada antibioticoterapia com Ampicilina 50 mg, de 8/8 h, e Gentamicina 4 mg, de 24/24h; administração de soro fisiológico 0,9% (ΔH 80 / Ca⁺⁺ 30 / taxa de infusão de glicose (TIG): 3,5); acesso periférico em membro superior esquerdo (MSE). Ao exame físico, a RN encontrava-se ativa, reativa e chorosa; corada, hidratada e anictérica; aparelho respiratório sem alterações, sem esforço (Sat O₂: 98%); aparelho cardiovascular com ritmo cardíaco regular (RCR), em dois tempos, com bulhas normofonéticas e FC de 139 bpm. O pulso periférico era leve; a perfusão capilar menor que três segundos. O abdômen lateral à gastrosquise encontrava-se flácido, com alças intestinais edemaciadas de coloração heterogênea, com áreas violáceas e secreção fibrinosa entre as reentrâncias.

A conduta pediátrica neste momento foi a solicitação de nutrição parenteral; uso de coletor urinário (para mensuração da diurese); continuidade da irrigação das alças intestinais; solicitação de exames laboratoriais radiológicos; permanência em incubadora aquecida e umidificada; cobrança da obtenção de vaga para transferência pelo “SUS-Fácil” e comunicação à família a gravidade do caso. Nesta mesma data, a RN foi transferida para um hospital regional, onde foi realizada a cirurgia. A criança suportou bem o procedimento e o hospital, HNSA, a aguarda para acompanhamento do pós-operatório.

II – Discussão

Para o tratamento pós-natal, uma das maiores dificuldades para o fechamento cirúrgico primário é a desproporção visceral-abdominal. No entanto, o dano intestinal ainda é responsável pela elevada morbidade e, eventualmente, a mortalidade dos pacientes (GONÇALVES et al., 2013). As complicações das reintervenções realizadas tanto para o fechamento secundário como após o fechamento primário e a sepse estão associadas com altas taxas de mortalidade (CALCAGNOTTO et al., 2013). A conduta pediátrica, no caso em questão, seguiu os protocolos para sepse, utilizando antibioticoterapia recomendada e a proteção da área exposta com bolsa esterilizada, além da manutenção da umidade local. A decisão de não administração de dieta e a inserção de hidratação utilizando uma TIG adequada para idade e peso, garantem a nutrição e o crescimento mínimo das estruturas herniadas. A doença em questão acarreta grande déficit de fluidos e eletrólitos, com necessidade de reposição agressiva e monitorização do débito urinário. Para Voz (2005), pode ocorrer

hipoglicemia grave, de rebote, durante a reposição. As dificuldades no perioperatório, em consequência do aumento da pressão intra-abdominal e da compressão da veia cava inferior, podem tornar a ventilação inadequada, prejudicar o fluxo sanguíneo visceral e levar a íleo prolongado, além de diminuir o *clearance* hepático e renal.

III – Considerações finais

Os fatores que contribuem para a morbimortalidade da doença são consequências diretas ou indiretas do processo inflamatório iniciado intra-útero, principalmente pelo contato de alças intestinais com o líquido amniótico. A detecção precoce do problema, feita através de um pré-natal orientado e cuidadoso, seguido de medidas protetivas antes e depois do nascimento e a intervenção cirúrgica precoce podem contribuir para a solução deste problema e a obtenção de uma vida saudável para os RN nascidos com esta anomalia.

Referências

- BUENO, M. P. et al. The role of gut-liver axis in the restriction of intrauterine growth in a model of experimental gastroschisis. **Acta Cirúrgica Brasileira**, São Paulo, v. 28, supl. 1, 2013.
- CALCAGNOTTO, H. et al. Fatores associados à mortalidade em recém-nascidos com gastrosquise. **Revista Brasileira de Ginecologia e Obstetrícia**, Rio de Janeiro, v. 35, n. 12, dez. 2013.
- FELDKAMP, M. L.; CAREY, J. C.; SADLER, T. W. Desenvolvimento de gastrosquise: revisão das hipóteses, uma nova hipótese, e as implicações para a pesquisa. **American Journal of Medical Genetics**. v. 143, p. 639-652. 2007.
- FOLKERTH, R. D. et al. Gastroschisis, Destructive Brain Lesions, and Placental Infarction in the Second Trimester Suggest a Vascular Pathogenesis. **Pediatric Development Pathology**. v. 16, n. 5, p. 391-396, 2013.
- GONÇALVES, F. L. L. et al. Corticosteroid effect upon intestinal and hepatic interleukin profile in a gastroschisis rat model. **Acta Cirúrgica Brasileira**, São Paulo, v. 28, supl. 1, 2013.
- ORTEGA GARCIA, J. A. et al. Violência contra as mulheres e Gastroschisis: um estudo de Caso-Controle. **International Journal of Environmental Research na Publish Health**. v. 10, n.10, p. 5178-5190, 2013.
- PALMER, S. R. et al. O papel do estresse materno no início da gravidez na etiologia da gastrosquise: um estudo de Controle de Incidentes Processo. **PLOS One**. v. 8, n. 11. 2013.
- VOZ, E. F. et al. Manuseio anestésico de paciente com gastrosquise. **São Paulo Medical Journal**, São Paulo, v. 123, supl. spe, 2005.