



**Fundação Oswaldo Cruz**  
**Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente**  
**Fernandes Figueira**

**EVOLUÇÃO CLÍNICA E PERFIL EPIDEMIOLÓGICO DOS RECÉM-  
NASCIDOS COM GASTROSQUISE EM UMA UNIDADE DE REFERÊNCIA  
NO RIO DE JANEIRO**

**Milla Rodrigues Sant' Anna da Cunha**

Rio de Janeiro – RJ  
Fevereiro de 2024



**Fundação Oswaldo Cruz**  
**Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente**  
**Fernandes Figueira**

**EVOLUÇÃO CLÍNICA E PERFIL EPIDEMIOLÓGICO DOS RECÉM-  
NASCIDOS COM GASTROSCUISE EM UMA UNIDADE DE REFERÊNCIA  
NO RIO DE JANEIRO**

**Milla Rodrigues Sant' Anna da Cunha**

Trabalho de Conclusão de Curso  
apresentado ao Instituto  
Fernandes Figueira como  
requisito para conclusão da  
Residência Médica de Pediatria.

Orientador: José Luiz de Carvalho

Rio de Janeiro  
Fevereiro de 2024

## CIP - Catalogação na Publicação

Cunha, Milla Rodrigues Sant' Anna da .

Evolução clínica e perfil epidemiológico dos recém-nascidos com gastroquise em uma unidade de referência no Rio de Janeiro / Milla Rodrigues Sant' Anna da Cunha. - Rio de Janeiro, 2024.

46 f.

Monografia (Residência Médica em Pediatria) - Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira, Rio de Janeiro - RJ, 2024.

Orientador: José Luiz de Carvalho.

Bibliografia: f. 42-46

1. Gastroquise. 2. desfechos e evolução clínica. 3. morbidade. 4. mortalidade. I. Título.

## LISTA DE TABELAS

Tabela 1 – Dados demográficos e perinatais dos RN segundo o tipo de Gastrosquise (GS) simples e Gastrosquise complexa internados no ano de 2020 (N=31) na UTI Neonatal Cirúrgica do INSMCA Fernandes Figueira, FIOCRUZ, Rio de Janeiro, fevereiro-2024 .....	29
Tabela 2 – Características relacionadas a cirurgia dos RN por tipo de Gastrosquise (GS) simples e de Gastrosquise (GS) complexa internados no ano de 2020 (N=31) na UTI Neonatal Cirúrgica do INSMCA Fernandes Figueira, FIOCRUZ, RJ- Fevereiro-2024.....	30
Tabela 3 – Características nutricionais e complicações nos RN por tipo de Gastrosquise (GS) simples e GS complexa internados no ano de 2020 (N=31) na UTI Neonatal Cirúrgica do INSMCA Fernandes Figueira, FIOCRUZ, RJ- Fevereiro-2024 .....	31

**LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS**

APC	Variação Percentual Anual
GS	Gastrosquise
IC	Confiança Intervalo
IFF/Fiocruz	Instituto Fernandes Figueira/Fiocruz
MSAFP	Maternos de Alfa Fetoproteína
NEC	Enterocolite Necrosante
NPT	Nutrição Parenteral Total
NV	Nascidos Vivos
PCR	Proteína C Reativa
RR	Risco Relativo
SDR	Síndrome do Desconforto respiratório
SINASC	Sistema de Informações sobre Nascidos Vivos

## RESUMO

**Introdução:** No Brasil, a taxa de mortalidade infantil tem apresentado redução importante, resultante de melhorias nos aspectos econômicos, sociais e de assistência à saúde, acompanhada de uma mudança no perfil epidemiológico, onde a mortalidade neonatal precoce aparece como principal componente, seguida das malformações congênitas. Dentre essas malformações, a gastrosquise é o defeito mais comum da parede abdominal, sendo uma das principais doenças congênitas que requerem intervenção no período neonatal. Esse estudo descreve as características epidemiológicas e a evolução clínica dos pacientes com gastrosquise do Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (INSMCA Fernandes Figueira/Fiocruz). **Metodologia:** pesquisa quantitativa, descritiva, tendo formulário como instrumento de coleta de dados, e estudo observacional transversal de uma coorte obtida de recém-nascidos internados na Unidade de Terapia Intensiva (UTI) neonatal cirúrgica no ano de 2020. Foram descritas as características clínico-epidemiológicas durante o período de internação na UTI neonatal e cirúrgica. **Resultados:** foi observada elevada taxa de sobrevida entre os pacientes com gastrosquise, porém ainda grande número de complicações, como sepse e infecção associada ao cateter, especialmente entre aqueles com gastrosquise complexa. Existem diferenças significativas na evolução clínica entre os pacientes com gastrosquise simples e complexa. **Conclusão:** a gastrosquise é uma malformação com elevada taxa de sobrevida, mas que pode levar a internação prolongada e óbito. É de extrema importância a identificação dos principais fatores associados aos desfechos adversos.

**Palavras-chave:** Gastrosquise; desfechos e evolução clínica; morbidade; mortalidade.

## ABSTRACT

**Introduction:** In Brazil, the infant mortality rate has shown an important reduction, resulting from improvements in economic, social and health care aspects, accompanied by a change in the epidemiological profile, where early neonatal mortality appears as the main component, followed by congenital malformations. Among these malformations, gastroschisis is the most common defect of the abdominal wall, being one of the main congenital diseases that require intervention in the neonatal period. This study describes the epidemiological characteristics and clinical evolution of patients with gastroschisis at Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (INSMCA Fernandes Figueira/Fiocruz). **Methodology:** quantitative, descriptive research, using a form as a data collection instrument, and a cross-sectional observational study of a cohort obtained from newborns admitted to the surgical neonatal Intensive Care Unit (ICU) in 2020. The clinical and surgical characteristics were described. **Results:** a high survival rate was observed among patients with gastroschisis, but there were still a large number of complications, such as sepsis and catheter-associated infection, especially among those with complex gastroschisis. There are significant differences in the clinical course between patients with simple and complex gastroschisis. **Conclusion:** gastroschisis is a malformation with a high survival rate, but which can lead to prolonged hospitalization and death. Identifying the main factors associated with adverse outcomes are extremely important.

**Keywords:** Gastroschisis; outcomes and clinical evolution; morbidity; mortality.

**SUMÁRIO**

<b>1</b>	<b>INTRODUÇÃO</b> .....	<b>7</b>
<b>2</b>	<b>REFERENCIAL TEÓRICO</b> .....	<b>9</b>
<b>3</b>	<b>JUSTIFICATIVA</b> .....	<b>23</b>
<b>4</b>	<b>OBJETIVOS</b> .....	<b>25</b>
4.1	OBJETIVO GERAL.....	25
4.2	OBJETIVOS ESPECÍFICOS .....	25
<b>5</b>	<b>METODOLOGIA</b> .....	<b>26</b>
<b>6</b>	<b>RESULTADOS</b> .....	<b>28</b>
<b>7</b>	<b>DISCUSSÃO</b> .....	<b>34</b>
<b>8</b>	<b>CONCLUSÃO</b> .....	<b>41</b>
<b>9</b>	<b>REFERÊNCIAS</b> .....	<b>42</b>



## 1 INTRODUÇÃO

No Brasil, a taxa de mortalidade infantil tem apresentado uma queda expressiva, resultante de melhorias no desenvolvimento econômico, social e de assistência à saúde [1, 2, 3]. Observa-se uma mudança no perfil das causas de mortalidade infantil: antes, prevaleciam as doenças infectocontagiosas; hoje, observa-se o aumento das condições crônicas, demonstrando uma mudança no perfil epidemiológico atual [3]. A mortalidade neonatal precoce aparece como o principal componente, seguida das malformações congênitas. Esse novo perfil aponta para a necessidade de analisar novas ofertas de serviço e estratégias para o cuidado e assistência desse novo grupo de pacientes.

Dentre essas malformações, a gastrosquise é o defeito mais comum da parede abdominal, em que a herniação paraumbilical das estruturas do trato gastrointestinal ocorre na cavidade amniótica, e não é coberta por membrana (definição pela *International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research*[4]). É uma das principais doenças congênitas que requerem intervenção no período neonatal, reforçando portanto a necessidade da melhor compreensão da fisiopatologia e formas de tratamento, e geralmente está associada a altos custos hospitalares, alta morbidade neonatal e mortalidade nos países subdesenvolvidos. Enquanto alguns fatores de risco para gastrosquise já foram estudados, como fatores maternos, fatores dietéticos e exposições químicas, a sua etiologia ainda é desconhecida. A prevalência desse defeito aumentou nas últimas décadas e, de acordo com Mastroiacovo *et al.*[5], essa taxa crescente vivenciada mundialmente é uma epidemia.

Em um estudo prospectivo de série de casos realizado em nossa instituição[6], foram descritas as características clínicas e cirúrgicas dos pacientes com gastrosquise no período de maio de 2016 a fevereiro de 2019. Foram comparados pacientes classificados como gastrosquise simples com pacientes com gastrosquise complexa, tendo em vista resultados clínicos como início da alimentação, a duração da nutrição parenteral total, tempo de internação e mortalidade, assim como comparação das vantagens da técnica sem sutura sobre a técnica com sutura em relação ao fechamento do defeito. Observou-se um risco significativamente maior de morbidade e mortalidade entre pacientes complexos do que entre pacientes simples.

A detecção precoce das malformações congênitas permite um planejamento adequado para o nascimento e acompanhamento do recém-nascido, permitindo um cuidado mais estruturado e integrado, e uma dessas estratégias é a criação de linhas de cuidado que objetivam promover a organização sistematizada, garantindo os recursos necessários para o tratamento. Para isso, é articular conhecimentos clínicos e epidemiológicos e identificar melhores práticas de cuidados e planejamentos.

## 2 REFERENCIAL TEÓRICO

A gastrosquise é o defeito mais comum da parede abdominal, em que a herniação paraumbilical das estruturas do trato gastrointestinal ocorre na cavidade amniótica, e não é coberta por membrana (definição pela International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research [4]).

Relatórios de vigilância em todo o mundo documentaram o aumento da prevalência da gastrosquise desde a década de 1980, particularmente entre mães jovens. Dados internacionais sobre gastrosquise de 14 programas estaduais de vigilância de base populacional foram reunidos e analisados para avaliar a porcentagem média anual na prevalência e comparar a prevalência durante os anos 2006-2012 com o de 1995-2005, estratificado por idade materna e raça/etnia [7]. Durante o período de 1995 a 2012, a prevalência de gastrosquise aumentou em todas as categorias de idade materna e raça/etnia, e a porcentagem média anual de prevalência variou de 3,1% em mães brancas não hispânicas com idade abaixo de 20 anos para 7,9% em mães negras não hispânicas com idade inferior a 20 anos. Estes corresponderam a aumentos percentuais gerais durante 1995-2012 que variaram de 68% em mães brancas com menos de 20 anos para 263% em mães negras na mesma faixa etária. Também foi mostrado neste estudo que a prevalência de gastrosquise aumentou 30% entre os dois períodos analisados, variando de 3,6 por 10.000 nascimentos durante 1995–2005 para 4,9 por 10.000 nascimentos durante 2006–2012, com o maior aumento entre mães negras com idade abaixo de 20 anos [7]. A pesquisa em saúde pública é urgentemente necessária para identificar os fatores que

contribuem para esse aumento e formas de minimizar este impacto na saúde das crianças.

No Brasil, foi realizado, no ano de 2019, um estudo [8] de base populacional que resume a epidemiologia e identifica a tendência de prevalência da gastrosquise no estado de São Paulo, estratificada por idade e agrupamentos geográficos, através de um estudo de base populacional desenhado. Foram usados dados do Sistema de Informações sobre Nascidos Vivos (SINASC) no estado de São Paulo, Brasil, de 2005 a 2016. Tendências de prevalência foram avaliados para os subgrupos específicos usando modelos estatísticos para estimar o coeficiente de regressão, a variação percentual anual (APC) e intervalo de confiança de 95%. Foram observados 1.576 casos de gastrosquise entre 7.317.657 casos de nascidos vivos (NV), com uma prevalência de 2,154 (confiança intervalo (IC) 95%: 2,047–2,260) por 10.000 NV, que incluíam 50,6% do sexo masculino, 67,4% caucasianos, 53,4% prematuros e 80,9% dos partos cesarianas. Neste mesmo estudo, a prevalência de gastrosquise aumentou significativamente em 2,6% ao ano, e essa tendência foi maior em mães com idade 30–34 anos do que em mães de outras faixas etárias. A prevalência crescente no estado de São Paulo está de acordo com outros estudos em todo o mundo [5, 7].

A patogênese exata da gastrosquise ainda não é completamente compreendida, e várias hipóteses embriológicas têm sido propostas para explicar o desenvolvimento dessa condição. Algumas dessas hipóteses incluem:

- a) Falha na diferenciação do mesênquima embrionário, que pode ser influenciado por exposição a agentes teratogênicos durante o desenvolvimento embrionário;
- b) Ruptura da membrana amniótica: isso poderia resultar em uma

abertura na parede abdominal, permitindo a protrusão dos órgãos; c) Involução anormal da veia umbilical direita: pode comprometer a viabilidade do mesênquima circundante, levando à formação da gastrosquise; d) Interrupção da Artéria Onfalomesentérica: pode resultar em necrose localizada da parede abdominal na base do cordão umbilical, contribuindo para o desenvolvimento da malformação; e) Dobramento anormal do embrião, que pode levar a um defeito na parede corporal ventral, resultando na gastrosquise; f) Falha do saco vitelino e estruturas vitelinas relacionadas; g) Ruptura amniótica e predisposição genética ou fatores exógenos: outras teorias sugerem que a predisposição genética ou fatores exógenos, como toxinas, drogas, infecções ou radiação, podem desempenhar um papel na formação da gastrosquise, incluindo a ruptura amniótica na parte flácida do cordão umbilical [9].

É importante notar que a gastrosquise provavelmente resulta de uma combinação complexa de fatores genéticos e ambientais. Pesquisas adicionais são necessárias para entender completamente os mecanismos envolvidos na patogênese desta condição congênita.

Em uma meta-análise recente de 29 estudos, tabagismo materno (risco relativo (RR), 1,56; 95% de confiança intervalo (IC), 1,40–1,74), uso de drogas ilícitas (RR, 2,14; IC 95%, 1,48–3,07) e consumo de álcool (RR, 1,39; 95% CI, 1,13–1,70) durante o início da gravidez foram associados a um risco aumentado de gastrosquise[10].

Até o momento, poucos estudos avaliaram se as disparidades socioeconômicas podem estar associadas ao risco de gastrosquise, sendo assim, a evidência epidemiológica ainda é limitada. Uma consideração importante é que um status socioeconômico mais baixo está associado a hábitos

comportamentais prejudiciais à saúde, como tabagismo intenso, aumento do consumo de álcool e cuidados de saúde precários. No geral, esses resultados apoiam o papel dos fatores socioeconômicos como determinantes da saúde e têm implicações para programas e políticas de saúde[10].

Estudos epidemiológicos e experimentais anteriores sugeriram que o tabaco pode ter efeitos teratogênicos e carcinogênicos nas células germinativas. A toxina do tabaco pode levar ao desenvolvimento anormal da parede corporal ventral durante o crescimento fetal e produz vasoconstrição, o que pode estar implicado no processo patogênico da gastrosquise[11]. Além disso, estudos em animais demonstraram os efeitos teratogênicos do monóxido de carbono, um dos componentes mais importantes da maconha. O agente psicoativo mais presente na maconha (tetrahydrocannabinol) interfere no crescimento celular, morfologia e vias de troca, levando à apoptose no desenvolvimento placentário. Outros estudos em humanos e animais sugeriram que o uso de cocaína durante a gravidez pode afetar o desenvolvimento embrionário e fetal por meio de vasoconstrição nos tecidos maternos e fetais, resultando em hipoperfusão e hipóxia [11,12]. Essa mesma coorte canadense envolvendo dois grandes bancos de dados, tabagismo, história de diabetes pré-gestacional ou gestacional e uso de antidepressivos surgiram como associações significativas com gastrosquise.

Assim, em todos os estudos analisados, destaca-se a importância de integrar dados de várias fontes para futuros estudos sobre a causalidade da gastrosquise. Também ressaltam a necessidade de ter acesso e conexões entre diversos conjuntos de dados clínicos e administrativos. Além disso, sugerem que melhorias na prestação de serviços de saúde perinatal e nas políticas de saúde

representam algumas das maiores oportunidades para a melhoria dos resultados para defeitos de nascimento como a gastrosquise.

Proposto pela primeira vez em 2001 por Molik *et al.*[13], a gastrosquise é classificada em tipos simples e complexa com base na condição do intestino. Na gastrosquise simples, o intestino está em boas condições, sem complicações intestinais. A gastrosquise complexa, por outro lado, está associada a complicações como atresia, perfuração, isquemia, necrose ou vólvulo. A gastrosquise em fechamento é um subconjunto da gastrosquise complexa, na qual o defeito se fecha ao redor do intestino prolapsado, resultando em estenose intestinal de saída e/ou entrada, atresia, isquemia, necrose ou reabsorção. Estas complicações intestinais resultam de uma combinação de exposição a compostos digestivos no líquido amniótico e isquemia devido à constrição mesentérica ao nível do defeito. Bebês com gastrosquise em fechamento tendem a ter uma alta incidência de síndrome do intestino curto.

A gastrosquise do lado esquerdo é uma entidade rara, onde o defeito da parede abdominal ocorre na região paraumbilical esquerda e é mais comum no sexo feminino, e está associado a uma maior incidência de anomalias extraintestinais em comparação com as lesões do lado direito[9].

Em uma meta-análise recente, lactentes com gastrosquise complexa, ocorrendo em 17% dos casos, tiveram taxas de mortalidade significativamente maiores (16,67%) em comparação com aqueles com gastrosquise simples (2,18%) [14]. Neste trabalho, bebês com gastrosquise complexa também apresentaram taxas significativamente mais altas de morbidades. Eles iniciaram a alimentação enteral mais tardiamente, demoraram mais para atingir alimentação enteral completa e tiveram uma duração mais longa de nutrição

parenteral. Além disso, tiveram um maior risco de desenvolvimento de sepse, síndrome do intestino curto e enterocolite necrosante (NEC) e, por consequência, tendem a ficar mais tempo no hospital e mais propensos a terem alta com alimentação por sonda enteral e nutrição parenteral.

A gastrosquise pode ser diagnosticada em ultrassonografias pré-natais já na 12<sup>a</sup> semana de gestação. Para a suspeita de gastrosquise, devem estar presentes as seguintes características na ultrassonografia: a) ausência de uma membrana de cobertura ou um saco; b) identificação do local de inserção do cordão relativo ao defeito (o defeito é paraumbilical, na maioria das vezes do lado direito); c) identificação de órgãos eviscerados; d) aparência do intestino eviscerado, por exemplo, dilatação e/ou espessamento; e e) identificação de malformações associadas [14].

A gastrosquise pode estar associada a anomalias gastrointestinais, como atresia intestinal, estenose ou má rotação. Aproximadamente 5 a 15% dos pacientes com gastrosquise têm anomalia extraintestinal associada, mas síndromes reconhecíveis ou anomalias cromossômicas são raras. No entanto, em uma análise de um subconjunto de 23 fetos que experimentaram um evento perinatal atípico (aborto espontâneo, natimorto, interrupção da gravidez ou morte dentro de 24 horas após o nascimento), a taxa de malformações associadas chegou a 74%, o que pode representar uma “mortalidade oculta” que pode não ser aparente sem exame post-mortem[15].

Os fatores identificados em revisões multi-institucionais e meta-análises que se correlacionam com a gastrosquise complexa incluem dilatação do intestino intra-abdominal (especialmente quando presente repetidamente durante o desenvolvimento fetal) e polidramnia. Além disso, a dilatação gástrica,



aumento da distensão abdominal, restrição do crescimento intrauterino e dilatação do intestino fora da cavidade abdominal identificados em ultrassonografias antenatais mostraram-se preditivos de resultados neonatais adversos[16].

Um diagnóstico pré-natal de gastrosquise deve, portanto, levar a uma avaliação completa para malformações associadas, incluindo ultrassonografia e diagnóstico fetal ecocardiografia, com o objetivo de facilitar o aconselhamento pré-natal adequado e a tomada de decisões. Os níveis séricos maternos de alfa fetoproteína (MSAFP) são geralmente elevados em defeitos da parede abdominal, incluindo na gastrosquise[17].

A via de parto da gastrosquise diagnosticada no pré-natal tem sido objeto de vários estudos observacionais, revisões sistemáticas e metanálises. A via de parto não foi significativamente associada à mortalidade geral, enterocolite necrosante, reparo secundário, sepse, síndrome do intestino curto, tempo até alimentação enteral completa, ou tempo de internação. Em um estudo [18], a cesariana foi identificada como um fator de risco independente para o desenvolvimento de dificuldade respiratória ao nascer. Portanto, a cesariana planejada na ausência das indicações obstétricas usuais não é geralmente recomendada. Uma análise de custo-efetividade feita por Harper *et al.*[19] descobriu que o parto com 38 semanas a estratégia mais custo-efetiva, com diminuição do risco de natimortalidade e morte infantil e aumento mínimo no número de casos de síndrome do desconforto respiratório (SDR).

Em relação aos cuidados a serem prestados durante o atendimento das gastrosquises, ainda na sala de parto é fundamental proteger o intestino herniado, colocando-o em posição central na parede abdominal e cobrindo com

plástico envoltório ou um saco plástico para diminuir o calor por evaporação e as perdas de fluido, além de diminuir o risco de infecção. A criança deve ser preferencialmente posicionada em decúbito lateral direito para evitar danos vasculares devido à torção do pedículo vascular mesentérico [9]. Para evitar a hipotermia, manter a sala de cirurgia na temperatura adequada, reanimar o bebê em berço de calor aquecido e transportar imediatamente para UTI neonatal em incubadora aquecida

Embora seja importante manter o volume intravascular adequado e a perfusão intestinal, rotina ressuscitação volêmica agressiva ou fluidos de manutenção excessivos devem ser evitados, e bolus de fluidos deve ser usado somente se houver evidência clínica de hipovolemia e acidose metabólica. Uma análise multivariada de 362 bebês com gastrosquise demonstrou uma relação direta e significativa entre volume de fluido ressuscitativo e maior probabilidade de resultados adversos, incluindo dias de ventilação pós- fechamento, nutrição parenteral, tempo de internação e episódios bacterêmicos [20]. Por isso, é importante monitorar com rigor a quantidade de resíduo gástrico drenado e a necessidade de reposição volumétrica.

Bebês com gastrosquise tendem a ter valores elevados de proteína C reativa (PCR), bem como relação de contagem de neutrófilos imaturos a maduros (I:T), mas estes não são marcadores confiáveis de infecção ou resultados adversos. Portanto, avaliação empírica de sepse e uso de antibióticos imediatamente após o nascimento pode ser desnecessária [21].

Os objetivos do manejo cirúrgico da gastrosquise incluem a redução das vísceras herniadas na cavidade peritoneal, evitando trauma direto ao intestino e pressão intra-abdominal excessiva, e fechamento do defeito da parede

abdominal. Enquanto a condição do intestino exposto e o grau de desproporção abdomino-visceral determinam principalmente o tipo e o momento da intervenção cirúrgica, outros fatores como maturidade gestacional e peso do bebê e comorbidades também precisam ser considerados. As opções cirúrgicas para fechamento incluem: redução primária, com fechamento imediato com ou sem sutura; colocação de silo protético, redução visceral gradual seguida de sutura retardada ou fechamento sem sutura [9].

A técnica cirúrgica varia de acordo com a equipe do centro de atendimento. Em alguns locais, o intestino eviscerado na gastrosquise é reduzido imediatamente após o nascimento ou com uma redução gradual usando um silo, e o defeito da parede abdominal era fechado com sutura. O fechamento com sutura da parede abdominal é executado sob tensão variável. O aumento da pressão intra-abdominal está associado à ventilação inadequada e intubação prolongada. Em 2004, o fechamento sem sutura do defeito da parede abdominal da gastrosquise foi introduzido por Sandler *et al.*[21]. Essa técnica usa o cordão umbilical remanescente para cobrir o defeito da parede abdominal e o cordão umbilical é então mantido no lugar com um curativo transparente sobrejacente. O método de fechamento sem sutura tem as vantagens propostas de pressões intra-abdominais mais baixas após o fechamento, tempo limitado sob ventilação mecânica e melhores resultados estéticos. Após sua introdução, o método sem sutura foi adotado em vários centros, e foi demonstrado em estudos retrospectivos estar associado a uma diminuição do tempo para extubação e sem diferença no tempo para alimentação enteral completa ou tempo de internação [21, 23].

O determinante primário do desfecho em lactentes com gastrosquise é a extensão da lesão que ocorre durante a vida fetal, provavelmente devido a uma combinação de exposição do intestino a líquido amniótico e estrangulamento do intestino no defeito constritivo da parede abdominal [24]. O prognóstico de bebês com gastrosquise está fortemente relacionado com a condição do intestino no momento do nascimento. Alguns pontos-chave sobre os fatores determinantes do desfecho são: a classificação da gastrosquise em simples ou complexa, que tem impacto significativo no tempo de internação, na taxa de mortalidade e nas chances subsequentes de complicações, como obstrução intestinal, estenose ou vólvulo e a necessidade de reabordagens cirúrgicas. A gastrosquise complexa também está associada a um maior tempo de nutrição parenteral [24].

O curso pós-operatório depende em grande parte da gravidade dos danos intestinais e a ocorrência de complicações. Em pacientes com gastrosquise simples que se submetem ao fechamento primário, manualmente à beira do leito ou cirurgicamente na sala de cirurgia, ainda se espera um período de íleo parálítico adinâmico devido às características da malformação e uso de drogas paralíticas no pós-operatório. Este período pode variar entre uma ou mais semanas durante o qual o neonato é inteiramente nutrido por parenteral total nutrição administrada através de um cateter venoso central. A alimentação deve ser iniciada assim que a drenagem bilio-gástrica começa a diminuir, a fim de aumentar o peristaltismo, evitar a atrofia das vilosidades e, possivelmente, reduzir a estase intestinal, o crescimento bacteriano excessivo e a translocação bacteriana. [25] O tempo de internação, nesse grupo de pacientes, pode ser de até um mês, após o qual, não são necessárias restrições especiais nem diferenças no desmame da dieta. Pacientes que, em vez disso, passam por um

fechamento escalonado de seus defeitos, para atresia, perfuração ou necrose intestinal (também consequente a pressão abdominal excessiva durante o fechamento primário), têm resultado muito diferente. Eles geralmente exigem várias reoperações e nutrição parenteral que pode ser prolongada e continuada em casa.

Finalmente, a mais rara, mas pior, categoria/grupo de pacientes são aqueles acometidos pela síndrome do intestino curto, consequente a necrose intestinal extensa que ocorreu durante a gestação ou durante a redução inicial inexperiente de alças. Neste subconjunto de pacientes, a nutrição parenteral precisa ser mantida por muitos meses, anos ou tempo de vida com todas as consequências relacionadas bem conhecidas (infecções e mau funcionamento do cateter, restrições alimentares, atraso no crescimento e redução das atividades sociais e escolares) que contribuem para uma má qualidade de vida.

[25]

O uso prolongado de nutrição parenteral (em geral acima de 3 semanas) predispõe ao desenvolvimento de colestase, definida como níveis de bilirrubina direta acima de 2mg/dl [26]. Esta condição possui etiologia multifatorial e pode ser evitada iniciando-se alimentação enteral precoce, dando-se preferência ao óleo de peixe como componente lipídico, usar a mínima quantidade possível de proteína e taxa de infusão de glicose e administrar de forma cíclica, interrompendo a NPT gradualmente até um intervalo de descanso de 6 horas. Além da colestase, pacientes que fazem NPT prolongada têm maior risco de infecções. Por isso, além da hepatotoxicidade, é importante ter atenção aos acessos vasculares, tomando todas as precauções para manuseá-los, de

preferência tentando manter uma veia apenas para a nutrição parenteral e outro acesso para as demais infusões.

Com relação aos desfechos a médio e longo prazo, avanços no manejo da gastrosquise resultaram em uma melhoria significativa nas taxas de sobrevivência, que ultrapassam 90% na maioria dos centros na América do Norte [27]. No entanto, os bebês com gastrosquise estão em risco de crescimento reduzido e resultados neurodesenvolvimentais adversos devido a vários fatores, incluindo prematuridade, restrição de crescimento intrauterino, necessidade de nutrição parenteral prolongada, infecções recorrentes e internações hospitalares prolongadas. Também existem preocupações sobre os efeitos das exposições prolongadas ou repetidas a agentes anestésicos no desenvolvimento cerebral, especialmente em bebês que requerem múltiplas intervenções cirúrgicas.

Infelizmente, os estudos de acompanhamento sobre gastrosquise são escassos, geralmente com tamanhos de amostra pequenos e muitos com acompanhamento não ideal. Embora uma grande proporção de bebês com gastrosquise apresente ganho de peso abaixo da média nos primeiros 2 anos, a maioria experimentará um "crescimento de recuperação", com melhorias significativas nos escores Z e percentis de crescimento durante o acompanhamento contínuo [27]. Neste mesmo estudo, onde foram acompanhadas 50 crianças nascidas com gastrosquise, Harris *et al.* descobriram que apenas 2% estavam abaixo do peso na mediana de idade de 9 anos. No entanto, crianças com gastrosquise complexa apresentaram escores Z de peso significativamente mais baixos em comparação com aquelas com gastrosquise simples.

O estudo de séries de caso realizado no IFF/Fiocruz em 2021 [28] avaliou o crescimento e a composição corporal dos pacientes com gastrosquise durante o primeiro ano de vida. Esses pacientes apresentaram baixa mortalidade, mas alta morbidade, principalmente aqueles com gastrosquise complexa. Foram observadas alterações importantes nas medidas antropométricas durante o primeiro ano de vida, mas uma recuperação completa da média do escore Z de todas essas medidas aos 12 meses. Esse foi o primeiro estudo que avaliou o crescimento e a composição dos pacientes com gastrosquise nessa instituição, sendo muito importante para compreendermos a evolução, o manejo e os possíveis fatores de risco associados a alterações no crescimento no primeiro ano de vida desses pacientes.

Os resultados relacionados ao neurodesenvolvimento de pacientes com gastrosquise no acompanhamento de 1 a 2 anos são semelhantes aos de recém-nascidos não cirúrgicos da unidade de terapia intensiva neonatal com peso ao nascimento e maturidade gestacional semelhantes. Um estudo de coorte com 42 bebês com gastrosquise realizado por Harris *et al.*[29] mostrou pontuações normais de QI em uma idade média de 10 anos; no entanto, houve uma diminuição pequena, mas significativa, no índice de memória de trabalho, além de prejuízos no comportamento e na relação pai-filho. Lapet *al.*[30] descobriram que crianças em idade escolar nascidas com gastrosquise apresentavam pontuações significativamente mais baixas em vários aspectos de atenção, inibição de resposta, função executiva, inteligência verbal e habilidades motoras finas em comparação com controles pareados. Van Manenet *al.*[31] relataram deficiência visual em 5% e perda auditiva sensorineural em 10% dos sobreviventes com uma idade média de 20 meses. Como seria de esperar, as

crianças com gastrosquise complexa tendem a ter piores resultados neurodesenvolvimentais em comparação com aquelas com gastrosquise simples. Apesar de resultados piores a curto prazo e da necessidade de mais intervenções cirúrgicas entre pacientes com gastrosquise complexa, as pontuações de qualidade de vida relatadas pelos pais foram semelhantes às daquelas com gastrosquise simples.



### 3 JUSTIFICATIVA

O Instituto Fernandes Figueira/Fiocruz (IFF/Fiocruz) é um hospital terciário para onde são referenciados os pacientes com gastrosquise da rede pública, ainda durante a vida fetal, quando diagnosticada no pré-natal, ou no período neonatal, transferidos de outras maternidades do Rio de Janeiro logo após o nascimento. Esses pacientes permanecem no Berçário de Alto Risco durante a fase inicial da estabilização e, posteriormente, são transferidos à UTI Neonatal Cirúrgica. Após a alta, são acompanhados no ambulatório de seguimento de gastrosquise, onde são avaliados seu crescimento e desenvolvimento.

O IFF/Fiocruz é um hospital de referência no manejo desses pacientes e, por consequência, durante a residência de Pediatria, os residentes têm contato diário com os desafios que esses pacientes proporcionam. Sendo assim, surgiu o interesse e a necessidade de estudar essa população específica, conhecer suas características e ajudar a identificar fatores relacionados aos principais desfechos.

Durante a minha residência em Pediatria neste Instituto, tive a oportunidade de entrar em contato nos diversos cenários do hospital, seja na sala de parto, acompanhando os passos iniciais do tratamento, na UTI neonatal e, até mesmo, na enfermaria de Pediatria ou na Unidade de Terapia Intensiva pediátrica, nos casos em que o desfecho é desfavorável o paciente evolui tempo de internação prolongado e complicações, como síndrome do intestino curto e sepse. Por isso a importância de estudar as principais características desses

pacientes e refletir sobre a necessidade de conhecimento e habilidades específicos para sua condução.

## 4 OBJETIVOS

### 4.1 OBJETIVO GERAL

Analisar as internações por gastrosquise em um hospital terciário de referência no Rio de Janeiro.

### 4.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- a) Descrever os dados epidemiológicos dos recém-nascidos internados na unidade neocirúrgica do Instituto Fernandes Figueira no ano de 2020, nascidos na unidade ou transferidos de outro hospital;
- b) Descrever a evolução clínica, cirúrgica e o manejo nutricional desses pacientes durante o período neonatal, bem como os desfechos desfavoráveis no primeiro mês de vida.

## 5 METODOLOGIA

Inicialmente foi realizada uma revisão não-sistemática nas seguintes bases de dados: Medline, EMBASE, Scielo, LILACS, COCHRANE LIBRARY, utilizando as palavras-chave: gastroschisis, neonatal evaluation, outcomes, morbidity and mortality, sutereless technique and suture technique. Esta etapa foi importante para a melhor compreensão do objeto do estudo. Este levantamento foi feito no período de julho de 2023 a outubro de 2023, utilizando textos em língua inglesa ou portuguesa e abrangendo artigos entre 1991 e 2023.

O projeto foi submetido ao Comitê de Ética e Pesquisa e aprovado (CAAE: 74208123.2.0000.5269) em 05 de outubro de 2023.

Os registros dos pacientes para participação no estudo foram selecionados através do registro de admissão e alta dos pacientes da Unidade Neonatal Cirúrgica do IFF/Fiocruz, após identificação daqueles com gastrosquise. Os dados foram coletados pelo pesquisador retrospectivamente a partir do prontuário disponibilizado pelo arquivo médico do Instituto, mediante termo de consentimento livre e esclarecidos obtidos com os responsáveis dos pacientes (diretamente durante consulta no hospital ou através de contato telefônico pelo consentimento oral; caso não fosse conseguido o contato, utilizamos 3 tentativas para tal). Trata-se de uma pesquisa quantitativa, descritiva, tendo formulário como instrumento de coleta de dados, e estudo observacional transversal.

Trata-se de um projeto que deuseguimento a outro estudo prospectivo de série de casos realizado dentro do mesmo instituto, com levantamento das características clínicas e cirúrgicas dos pacientes com gastrosquise admitidos

na unidade neurocirúrgica do IFF no período de maio de 2016 a fevereiro de 2019, onde foram comparados pacientes classificados como gastrosquise simples com pacientes com gastrosquise complexa, e feita uma análise dos resultados clínicos como início da alimentação, a duração da nutrição parenteral total, tempo de internação e mortalidade, assim como a comparação das vantagens da técnica sem sutura sobre a técnica com sutura em relação ao fechamento do defeito.

No nosso estudo, dando continuidade ao trabalho citado, foram analisados os dados pré-natais, como local do parto (se ocorreu na instituição ou se transferência), se foi realizado pré-natal e o número de consultas; idade, ocupação, escolaridade maternas, bem como história de tabagismo e dados de gestações anteriores e comorbidades; ainda, se houve diagnóstico pré natal de gastrosquise e ultrassonografia com dilatação de alças intestinais. Foram coletados também dados neonatais, como peso, perímetro cefálico, comprimento, apgar e idade gestacional, sexo, via de parto e intercorrências, se houve reanimação na sala de parto e aspecto do líquido amniótico. Com relação à internação, foram estudados os seguintes desfechos: tempo de internação, tempo total de ventilação mecânica, uso de antibiótico, hemoculturas positivas, evoluções desfavoráveis (óbito, internação prolongada) e outras complicações durante a internação. Foram analisados ainda o tempo para atingir o volume de dieta plena, tempo total de Nutrição Parenteral Total (NPT), tempo de dieta zero e o tipo de alimentação na alta. Ainda, foram analisados os dados cirúrgicos (técnica, tempo de vida na primeira cirurgia) e presença de malformações intestinais e extra-intestinais associadas.

## 6 RESULTADOS

No ano estudado, foram admitidos 31 recém-nascidos com diagnóstico de gastrosquise na Unidade Neonatal Cirúrgica. As características demográficas e os dados perinatais destes pacientes estão demonstrados na tabela 1.

A análise dos dados epidemiológicos, das características cirúrgicas e da evolução clínica dos pacientes foi feita de acordo com a classificação da gastrosquise proposta por Moliket *al.*[13], em gastrosquise simples e complexa. Em nosso estudo, dois pacientes evoluíram para óbito ainda no período neonatal. Ambos eram classificados como gastrosquise complexa - um deles apresentou enterocolite necrosante fulminante; o outro evoluiu com dismotilidade grave e sepse por provável translocação bacteriana intestinal.

Dentre os pacientes com gastrosquise complexa, apenas um não teve o diagnóstico pré-natal de gastrosquise (tabela 1); os demais foram diagnosticados ainda durante a gestação e, destes, em 3 havia evidência de dilatação de alças intestinais na ultrassonografia fetal.

A análise de dieta e NPT falhou em dois pacientes, pois o estudo retrospectivo de prontuário físico foi dificultado pela ausência de informações.

Tabela 1 – Dados demográficos e perinatais dos RN segundo o tipo de Gastrosquise (GS) simples e Gastrosquise complexa internados no ano de 2020 (N=31) na UTI Neonatal Cirúrgica do INSMCA Fernandes Figueira, FIOCRUZ, Rio de Janeiro, fevereiro-2024

		GS Simples	GS Complexa	p valor calculado
		n=24	n=7	
<b>Dados maternos</b>				
	Idade (anos)	21,5 ± 5,2	20 ± 2,2	0,29 <sup>a</sup>
	Escolaridade			
	fundamental	8 (33,3%)	3 (42,8%)	1*
	médio	8 (33,3%)	2 (28,6%)	
	ignorado	8 (33,3%)	2 (28,6%)	
	Tabagismo	2 (8,300%)	1 (14,2%)	0,55 <sup>b</sup>
	Diagnóstico pré-natal	23 (95,8%)	6 (85,7%)	0,41 <sup>b</sup>
	Parto cesáreo	21 (87,5%)	6 (85,7%)	1 <sup>b</sup>
<b>Dados RN</b>				
	Nascidos no IFF	22(91,7%)	6 (85,7%)	0,55 <sup>b</sup>
	Sexo masculino	11 (45,8%)	3 (42,9%)	1 <sup>b</sup>
	Apgar primeiro minuto	7 (5,8 -8,0)	8 (7,5 -8,0 )	0,08 <sup>c</sup>
	Apgar quinto minuto	8,5 (8,0 -9,0)	9 (8,5 - 9,0)	0,24 <sup>c</sup>
	Peso ao nascer (gramas)	2273 ± 605	2121 ± 64	0,24 <sup>a</sup>
	Idade gestacional			
	28 a 31 sem + 6 dias	1 (4,2%)	0 (0%)	0,51 <sup>b</sup>
	32 a 33 sem + 6 dias	3 (12,5%)	0 (0%)	
	24 a 36 sem + 6 dias	9 (37,5%)	5 (71,4%)	
	= ou > 37 sem	11 (45,8%)	2 (28,6%)	
	Prematuridade	13 (54%)	5 (71%)	0,75 <sup>b</sup>
	Malformação associada	8 (33%)	1 (14%)	0,64 <sup>b</sup>

Resultados expressos em médias ± DP, medianas (IQR) e proporções (%) e p valores calculados.

Testes: <sup>a</sup> Welch para médias, <sup>b</sup> exato de Fisher para proporções, <sup>c</sup> Wilcoxon para medianas,

Fonte: Elaborado pela autora.

No grupo das gastrosquises simples, 7 (29,17%) passaram por redução primária das alças intestinais ainda na sala de parto, enquanto a maioria

(70,88%) necessitou de colocação de silo na sala de parto. A técnica cirúrgica para fechamento mais utilizada foi a sem sutura, em 75% dos pacientes. Todos os pacientes do grupo complexo foram tratados com colocação de silo. Na maioria dos pacientes, a técnica para fechamento usada foi a suturada (85,7%). Observamos maior taxa de reoperação nos pacientes com gastrosquise complexa.

A análise das características cirúrgicas destes encontra-se na tabela 2

Tabela 2 – Características relacionadas a cirurgia dos RN por tipo de Gastrosquise (GS) simples e de Gastrosquise (GS) complexa internados no ano de 2020 (N=31) na UTI Neonatal Cirúrgica do INSMCA Fernandes Figueira, FIOCRUZ, RJ- Fevereiro-2024

	GS Simples n=24	GS Complexa n=7	<i>p</i> valor calculado
Idade na primeira cirurgia (horas )	24 (5 -24)	24 (16-72)	0,18 <sup>a</sup>
Tamanho do defeito (cm)	2,5 (2,0-3,0)	2,5 (2,5-3,5)	0,37 <sup>a</sup>
Utilização de Silo	17 (70,8%)	7 (100%)	0,16 <sup>b</sup>
Duração do Silo (dias)	2,5 (1,0-4,25)	3,0 (2,5-6,5)	0,21 <sup>a</sup>
Técnica cirúrgica sem sutura	18 (75%)	1 (14,2 %)	0,007 <sup>b*</sup>
Reoperação	1 (4,1%)	6 (85,7%)	0,00006 <sup>b*</sup>

Resultados expressos em medianas (Intervalo interquartilico-IQR) e proporções (%) e \*=*p* valor <0,05.

Testes: <sup>a</sup> Wilcoxon com correção de continuidade para medianas, <sup>b</sup> exato de Fisher para proporções

Fonte: Elaborado pela autora.

Com relação às características nutricionais, houve diferença significativa entre o tempo de duração da NPT e o tempo para atingir a dieta enteral plena,



comparando os dois grupos. Além disso, a taxa de ocorrência de enterocolite necrotizante, colestase (definida como nível de bilirrubina direta maior ou igual a 2mg/dl) e o tipo de dieta na alta foi distinta entre os pacientes com gastrosquise simples e os pacientes com gastrosquise complexa. A análise das características nutricionais encontra-se na tabela 3.

Tabela 3 – Características nutricionais e complicações nos RN por tipo de Gastrosquise (GS) simples e GS complexa internados no ano de 2020 (N=31) na UTI Neonatal Cirúrgica do INSMCA Fernandes Figueira, FIOCRUZ, RJ- Fevereiro-2024

		GS Simples n=24	GS Complexa n=7	p valor
Início da alimentação (dias)		17,5 (10 - 20,3)]	26 [16 - 41]	0,1 <sup>a</sup>
Dieta enteral plena (dias)		31 [18,5 - 34,5]	70 [67 - 78]	0,001 <sup>a *</sup>
Duração da NPT (dias)		22 (15,75 - 29)	56 (55 - 75)	0,0018 <sup>a *</sup>
Colestase		3 (12,5%)	1 (14,3%)	0,55 <sup>b</sup>
Enterocolite necrotizante		0 (0%)	3 (42,9%)	0,0049 <sup>b *</sup>
Alimentação na alta				
	Aleitamento materno exclusivo	16 (69,6%)	1 (20%)	0,01958 <sup>b *</sup>
	Leite materno & fórmula	3 (13,0%)	0 (0 %)	
	Fórmula	4 (17,4%)	4 (80%)	

Resultados expressos em medianas (Intervalo interquartilico-IQR) e proporções (%) e \*=p valor <0,05.

Testes: <sup>a</sup> Wilcoxon com correção de continuidade para medianas, <sup>b</sup> exato de Fisher para proporções

Fonte: Elaborado pela autora.

No grupo simples, 8 pacientes tiveram outras malformações menores associadas, incluindo: comunicação interatrial (n=2), criptorquidia (n=2),

dilatação pielocalicial (n=3), laringomalácia (n=1), hérnia inguinal bilateral (n=1), disrafismo oculto e ventriculomegalia (n=1).

Complicações durante a internação ocorreram em 20 pacientes com gastrosquise simples (83,3%), a maioria delas por sepse. Dezoito pacientes do grupo simples tiveram diagnóstico de sepse neonatal e 11 pacientes (45,83%) tiveram hemoculturas positivas. Também houve complicações relacionadas a infecções congênitas, onde observamos dois pacientes com sífilis congênita. Vinte e dois pacientes (91,67%) necessitaram de ventilação mecânica, por um período médio de 4 dias. Apesar da alta taxa de complicações, a taxa de sobrevivência foi de 100%.

No grupo dos pacientes com gastrosquise complexa, observou-se a ocorrência de atresias em 03 pacientes, estenoses em 02 e perfurações intestinais em 03 pacientes. Todos os pacientes deste grupo foram tratados com colocação de silo. Complicações durante a internação ocorreram em todos os pacientes no grupo complexo, incluindo: dois pacientes com atresia de cólon e jejuno, um com deiscência e infecção de ferida operatória, quatro pacientes com sepse grave e um paciente com perfuração gástrica. Dois pacientes evoluíram com enterocolite necrosante, sendo uma delas grave, que levou ao óbito do paciente ainda no período neonatal. Houve um óbito por sepse grave consequente a uma provável dismotilidade intestinal grave e translocação bacteriana. As complicações incluíram endocardite bacteriana (n=1), hipertensão arterial pulmonar grave (n=1) e dismotilidade (n=1). Seis pacientes foram submetidos a reoperações. Quatro pacientes (57%) apresentaram hemoculturas positivas. A ventilação mecânica foi necessária por 17 dias em média.

Dois pacientes do grupo das gastrosquises complexas desenvolveu síndrome do intestino curto (28,5%), e um deles evoluiu com internação e nutrição parenteral prolongadas (após o período neonatal), consequente a atresias múltiplas e ressecção, com dificuldade de progressão da dieta.

## 7 DISCUSSÃO

A gastrosquise é uma condição desafiadora para o médico neonatologista e a toda a equipe multiprofissional. Isso se deve principalmente à necessidade de planejamento, intervenção cirúrgica imediata, prevenção de complicações advindas do tratamento e à dificuldade no manejo hídrico e nutricional destes pacientes, que muitas vezes requerem tempo de internação prolongado e acompanhamento multiprofissional especializado. Em função destes fatores, o reconhecimento precoce destas condições no pré-natal, são determinantes para uma boa evolução nestas situações, além da necessidade de esclarecimento e preparo dos familiares para o enfrentamento da doença.

O aumento nas taxas de sobrevivência tem sido observado entre os pacientes com gastrosquise nas últimas décadas, com uma variação entre 90 a 95% nos países desenvolvidos [32], em decorrência da melhoria da qualidade do atendimento multidisciplinar e do avanço na compreensão da fisiopatologia, assim como de novas formas de tratamento clínico e cirúrgico, reduzindo danos aos recém-nascidos e diminuindo o tempo de internação hospitalar. No Brasil, a mortalidade varia de acordo com a região - no Nordeste, chega a 52% [33, 34]. Em um estudo realizado no Rio Grande do Sul, ela foi de 23,4% [34]. Em nosso estudo, a taxa de sobrevivência foi elevada, com apenas dois óbitos durante o período neonatal, relacionado à complexidade da gastrosquise e à necessidade de múltiplas intervenções cirúrgicas.

Quanto às características epidemiológicas, como idade materna, maior número de primigestas, baixo peso e prematuridade tardia, os nossos dados são comparáveis aos descritos nacional e internacionalmente [6, 8, 9, 10]. Chama

atenção a associação já descrita em literatura entre a malformação e menor idade materna, também percebida em nossos dados, onde a média foi de 21 anos.

Não houve associação entre a mortalidade e o tipo de parto na gastrosquise. De acordo com a literatura estudada [19], os desfechos de morbidade são equivalentes entre os pacientes nascidos de parto cesárea e vaginal. Além disso, a cesárea de rotina acrescenta outras complicações ao RN, além daquelas relacionadas à própria patologia, como desconforto respiratório. Em nosso estudo, a indicação da via de parto foi obstétrica, sendo a cesariana a maioria das situações (87%).

Outro ponto a ser discutido é o prognóstico dos pacientes com gastrosquise nascidos fora do ambiente hospitalar especializado. Nestas situações, a necessidade do transporte hospitalar, maior exposição das alças no ambiente externo, nem sempre abordadas na forma correta de contenção, tendem a evoluir com complicações advindas deste tratamento. Esforços devem ser dirigidos pelas equipes assistenciais para a transferência das gestantes para locais especializados, onde o nascimento dos bebês pode ser realizado em condições ideais. Nas situações onde não é possível o nascimento do RN em unidade de referência para o tratamento, notou-se, conforme relatado em trabalho nacional de Vilela *et al.* [34], que nestas situações havia um aumento da mortalidade, provavelmente relacionado ao manejo não ideal, principalmente daqueles relacionados à própria gastrosquise e também pelas condições de transporte. Em nossa amostra, apenas três pacientes vieram transferidos de outra maternidade, portanto, tornou-se difícil analisar se os desfechos tiveram relação com a transferência ou não. Destes, 2 eram pacientes com gastrosquise

simples e um paciente foi definido como gastrosquise complexa. Faltam informações em prontuário sobre as condições do transporte do RN, assim como a forma como o defeito congênito foi tratado logo após o nascimento, de que forma as alças foram abordadas para preservar sua integridade e para o transporte em si. Pela ausência destas informações não pudemos relacionar essa característica com a evolução e o prognóstico em nossa amostra.

Em relação aos fatores prognósticos, sabe-se que a ultrassonografia fetal desempenha um papel crucial na detecção e avaliação da gastrosquise, uma vez que a identificação da dilatação intra-abdominal intestinal durante a ultrassonografia pode indicar complicações potenciais e influenciar as decisões de tratamento. A estratificação de risco com base nesses marcadores pode ajudar a planejar a abordagem clínica e cirúrgica necessária após o nascimento, sendo um dos poucos marcadores confiáveis do prognóstico [35].

Vários estudos publicados [35, 36, 37] tiveram o objetivo de prever as complicações graves da gastrosquise, ainda no período fetal, através da correlação entre achados do ultrassom e a presença de malformações intestinais. Descobriu-se que a presença de dilatação intra-abdominal no ultrassom pré-natal às 28 semanas resultou em um risco quatro vezes maior para o subconjunto de gastrosquise complexa, e o limiar de 6mm para o diâmetro intestinal observado/esperado foi associado a um risco oito vezes maior [38].

Em nosso estudo, 42,8% dos pacientes com gastrosquise complexa tiveram US pré-natal evidenciando dilatação de alças intestinais. Nos dois casos que evoluíram para óbito, havia US fetal com dilatação de alças intestinais, confirmando a maior gravidade associada a esta condição.

Com relação à evolução clínica, observamos que os dois grupos na nossa amostra apresentaram grande taxa de complicações. Dentre as gastrosquises simples, 83,3% tiveram complicações, a maioria delas relacionadas à sepse neonatal e infecção associada ao cateter. Isso pode ser explicado pois todos esses bebês necessitaram de punções venosas, o que exige cuidados específicos em sua manipulação. No grupo complexo, todos os pacientes apresentaram complicações, e duas delas resultaram em óbito, relacionadas à enterocolite necrotizante e à dismotilidade e consequente translocação bacteriana e sepse. Um paciente deste grupo evoluiu com tempo de internação superior a um ano, com dificuldade de progressão da dieta e múltiplas complicações infecciosas. Tais dados estão de acordo com a literatura, que mostram que a evolução clínica dos pacientes destes dois grupos apresenta diferenças no que diz respeito à duração da ventilação mecânica, complicações infecciosas, como sepse e infecção associada ao cateter e, ainda, tempo de internação e taxa de mortalidade [6, 9, 13, 15, 22, 34]. Em ambos os grupos houve pequena taxa de colestase, que pode ser explicado pelo uso de NPT prolongada nesses pacientes. Em nosso hospital, são utilizadas medidas para reduzir a incidência desta complicação, como o uso de óleo de peixe como lipídio, a NPT cíclica e o início precoce da dieta enteral, o que explica os índices mais baixos.

Nos últimos anos houve um grande avanço na abordagem cirúrgica das gastrosquises, com técnicas menos invasivas e melhores resultados. Em relação à técnica cirúrgica a ser utilizada na abordagem inicial, já foi demonstrado em diversos estudos [6, 20, 23, 24], que o fechamento da parede abdominal sem sutura está relacionado a menores taxas de complicações e duração do tempo

de ventilação mecânica. Em nosso Instituto, houve avanço neste sentido, uma vez que, a partir de 2017, esta tem sido a técnica mais usada pelos cirurgiões. A técnica com sutura é reservada aos casos em que há necessidade de exploração da cavidade abdominal ou quando o coto umbilical não é suficiente para cobrir o defeito. Assim, observamos nos dados colhidos do nosso estudo, que, na maioria das gastrosquises simples (75%), foi utilizada a técnica sem sutura, diferente das complexas, onde houve maior número de complicações e necessidade de abordagens mais complexas.

O grande número de episódios de sepse nas gastrosquises de maneira geral pode ser explicado por fatores diretamente relacionados a ela, como a exposição das vísceras observada nestas situações, ao jejum prolongado, com maior chance de translocação bacteriana, pela necessidade de acesso, venoso prolongado para nutrição parenteral e por múltiplas abordagens cirúrgicas, às vezes necessárias para correção do defeito ou tratamento de suas complicações.

Em nosso hospital existe grande estímulo ao aleitamento materno, e isso pode ser observado neste estudo, pois, com relação ao tipo de alimentação na alta, observamos grande taxa de aleitamento materno, seja exclusivo ou complementado com fórmula.

O diagnóstico pré-natal da gastrosquise, conforme já falado anteriormente, permite o preparo e apoio familiar, incluindo acesso a melhores recursos e informações, além do planejamento adequado do nascimento com equipes obstétrica, cirúrgica e neonatal no cuidado imediato com o recém-nascido, a possibilidade de transferência para locais especializados antecipadamente, além de permitir a categorização do risco e o



desenvolvimento de protocolos específicos e linhas de cuidado, com o objetivo de reduzir ao máximo as taxas de mortalidade perinatal associadas a essa doença, melhorando portanto a assistência prestada desde o nascimento.

Outro grande desafio quanto ao manejo dos pacientes com gastrosquise é a necessidade de uma nutrição adequada e o mais precoce possível para este grupo, visto que os tempos sem possibilidade de alimentação enteral podem ser longos. Em relação à oferta de alimentos por via digestiva, o tempo para o restabelecimento do trânsito intestinal efetivo varia principalmente se há associação à atresia intestinal, lesão isquêmica e ressecção cirúrgica extensa. Conforme demonstrado na literatura, o tempo de jejum para os pacientes com gastrosquise simples foi relativamente menor [6, 24, 39], e foi semelhante em nossa casuística (mediana de 16 dias). Quando comparamos com o grupo das gastrosquises complexas, onde esperamos encontrar um número maior de outras malformações associadas ou risco aumentado para complicações, observamos que o tempo médio para alimentação no nosso grupo foi mais longo, em média 31 dias, o que também está de acordo com os dados publicados [6, 13, 24, 39].

A nutrição parenteral é uma opção importante e necessária para oferta de macronutrientes e eletrólitos para essas crianças e tem sido iniciada de forma bem precoce, em geral no primeiro dia de vida, de forma a não favorecer a perda de peso e o catabolismo já aumentado nestas situações. Por outro lado, ela constitui verdadeiro desafio não somente pela dificuldade do controle eletrolítico e glicêmico presente nestas situações, devido a perdas de conteúdo digestivo pelo distúrbio de motilidade intestinal, mas também devido à associação entre jejum prolongado e frequentes episódios de sepse bacteriana. Isto foi observado

também no nosso estudo, despontando como uma grande causa de complicações, tanto em pacientes com gastrosquise simples como complexas.

As limitações deste estudo foram: o desenho do estudo observacional, o que pode levar a fatores de confusão não controlados. Isso pode limitar a capacidade de estabelecer causalidade entre as variáveis. Além disso, foi realizado em único centro, o que pode limitar a generalização dos resultados para outros ambientes ou populações. Variações nas características demográficas dos pacientes, práticas de saúde e recursos entre diferentes centros podem afetar a aplicabilidade dos resultados. O tamanho da amostra foi pequeno, podendo aumentar o risco de erros e limitar a generalização dos resultados.

## 8 CONCLUSÃO

Neste estudo, foi observada alta taxa de sobrevida entre os pacientes com gastrosquise, porém ainda grande número de complicações, o que está em conformidade com os estudos internacionais e nacionais e, ainda, com o estudo prospectivo sobre os desfechos clínicos da gastrosquise que foi realizado anteriormente em nossa instituição.

Com relação aos dados epidemiológicos e demográficos, estes também estão similares aos estudos prévios, com exceção da taxa de tabagismo, que, em nosso estudo, foi baixa. Isso pode ter sido dificultado pela natureza retrospectiva do estudo e a omissão desta informação em prontuário.

Este estudo ainda destaca a importância da existência de um centro de referência para o atendimento inicial e acompanhamento dos pacientes com gastrosquise. Isso pode ser observado pois a equipe multidisciplinar, os neontologistas e cirurgiões seguem protocolos padronizados de atendimento a esses pacientes, contribuindo para os melhores desfechos.

Por fim, é importante entender a evolução clínica desses pacientes, o manejo hídrico e nutricional e prever as possíveis complicações, tanto aquelas relacionadas à patologia quanto aquelas resultantes de seu tratamento, com o objetivo de evitá-las, e, assim, melhorar a chance de sobrevida e a qualidade de vida desta população.

## 9 REFERÊNCIAS

- 1 Victora CG, Aquino EM, Leal M do C, Monteiro CA, Barros FC, Szwarcwald CL. Maternal and child health in Brazil: progress and challenges. *Lancet*. 28 maio 2011;377(9780):1863–76.
- 2 Ministério da Saúde (Brasil). DATASUS - Indicadores e Dados Básicos - IDB [Internet]. [citado 20 de março de 2019]. Disponível em: [http://datasus.saude.gov.br/index.php?option=com\\_blankcomponent&view= default&Itemid=631](http://datasus.saude.gov.br/index.php?option=com_blankcomponent&view= default&Itemid=631)
- 3 Ministério da Saúde (Brasil). Secretaria de Vigilância em Saúde. Manual de vigilância do óbito infantil e fetal e do Comitê de Prevenção do Óbito Infantil e Fetal. Brasília: Ministério da Saúde, 2009.
- 4 International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research. Annual Report 2014. Rome, Italy: International Centre on Birth Defects (ICBDSR Centre), 2014. Disponível em: [http://www.icbdsr.org/wp-content/annual\\_report/Report2014.pdf](http://www.icbdsr.org/wp-content/annual_report/Report2014.pdf)
- 5 Castilla EE, Mastroiacovo P, Orioli IM. Gastroschisis: International epidemiology and public health perspectives. *Am J Med Genet Part C Semin Med Genet* [Internet]. 2008 Aug 15 [citado 25 de janeiro de 2024];148C(3):162–179. Disponível em: <https://doi.org/10.1002/ajmg.c.30181>
- 6 Martins BMR, Abreu L, Méio MDB, Moreira MEL. Gastroschisis in the neonatal period: A prospective case-series in a Brazilian referral center, *J. Pediatr. Surg.* [Internet]. Aug. 2020 [citado 25 de janeiro de 2024];55(8):1546-1551. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2020.04.011>.
- 7 Jones AM, Isenburg J, Salemi JL, Arnold KE, Mai CT, Aggarwal D, Arias W, Carrino GE, Ferrell E, Folorunso O, Ibe B, Kirby RS, Krapfl HR, Marengo LK, Mosley BS, Nance AE, Romitti PA, Spadafino J, Stock J, Honein MA. Increasing Prevalence of Gastroschisis--14 States, 1995-2012. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep*. [Internet]. 2016 Jan 22 [citado 25 de janeiro de 2024];65(2):23-6. Disponível em: <https://doi.org/10.15585/mmwr.mm6502a2>
- 8 Calderon MG, Santos EFS, Abreu LC, Raimundo RD. Increasing prevalence, time trend and seasonality of gastroschisis in São Paulo state, Brazil, 2005-2016. *Sci Rep*. [Internet]. 2019 Oct 10 [citado 25 de janeiro de 2024];9(1):14491. Disponível em: <https://doi.org/10.1038/s41598-019-50935-1>

- 9 Bhat V, Moront M, Bhandari V. Gastroschisis: A State-of-the-Art Review. *Children (Basel)* [Internet]. 2020 Dec 17[citado 25 de janeiro de 2024];7(12):302. Disponível em: <https://doi.org/10.3390/children7120302>
- 10 Baldacci S, Santoro M, Coi A, Mezzasalma L, Bianchi F, Pierini A. Lifestyleandsociodemographicriskfactors for gastroschisis: a systematic review and meta-analysis. *Arch DisChild.* [Internet]. 2020 Aug[citado 25 de janeiro de 2024];105(8):756-764. Disponível em: <https://doi.org/10.1136/archdischild-2019-318412>
- 11 Skarsgard ED, Meaney C, Bassil K, Brindle M, Arbour L, Moineddin R; Canadian PediatricSurgery Network (CAPSNet). Maternal riskfactors for gastroschisis in Canada. *BirthDefects Res A Clin Mol Teratol.*[Internet]. 2015 Feb[citado 25 de janeiro de 2024];103(2):111-8. Disponível em: <https://doi.org/10.1002/bdra.23349>
- 12 Singh J. Gastroschisis caused by the combination of carbonmonoxide and protein-zincdeficiencies in mice. *BirthDefects Res B DevReprodToxicol.* [Internet] 2003 Aug[citado 25 de janeiro de 2024]; 68(4):355-62. Disponível em: <https://doi.org/10.1002/bdrb.10032>
- 13 Molik KA, Gingalewski CA, West KW, Rescorla FJ, Scherer LR, Engum SA, Grosfeld JL. Gastroschisis: a plea for riskcategorization. *J PediatrSurg.* [Internet] 2001 Jan[citado 25 de janeiro de 2024];36(1):51-5. Disponível em: <https://doi.org/10.1053/jpsu.2001.20004>
- 14 Bergholz R, Boettcher M, Reinshagen K, Wenke K. Complex gastroschisis a different entity to simple gastroschisis affecting morbidity and mortality- asystematic review and meta-analysis. *J PediatrSurg.*[Internet] 2014 Oct [citado 25 de janeiro de 2024];49(10):1527-32. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2014.08.001>
- 15 Akhtar J, Skarsgard ED; Canadian PediatricSurgery Network (CAPSNet). Associated malformations and the "hiddenmortality" of gastroschisis. *J PediatrSurg.*[Internet] 2012 May[citado 25 de janeiro de 2024];47(5):911-6. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2012.01.044>
- 16 D'Antonio F, Virgone C, Rizzo G, Khalil A, Baud D, Cohen-Overbeek TE, Kuleva M, Salomon LJ, Flacco ME, Manzoli L, Giuliani S. Prenatal Risk FactorsandOutcomes in Gastroschisis: A Meta-Analysis. *Pediatrics.*[Internet] 2015 Jul [citado 25 de janeiro de 2024];136(1):e159-69. Disponível em: <https://doi.org/10.1542/peds.2015-0017>
- 17 Palomaki GE, Hill LE, Knight GJ, Haddow JE, Carpenter M. Second-trimester maternal serum alpha-fetoproteinlevels in pregnanciesassociatedwithgastroschisisandomphalocele. *ObstetGynecol.*[Internet] 1988 Jun[citado 25 de janeiro de 2024];71(6 Pt1):906-9. PMID: 2453005.

- 18 Harper LM, Goetzing KR, Biggio JR, Macones GA. Timing of elective delivery in gastroschisis: a decision and cost-effectiveness analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol.* [Internet] 2015 Aug [citado 25 de janeiro de 2024];46(2):227-32. Disponível em: <https://doi.org/10.1002/uog.14721>
- 19 Puligandla PS, Janvier A, Flageole H, Bouchard S, Laberge JM. Routine cesarean delivery does not improve the outcome of infants with gastroschisis. *J Pediatr Surg.* [Internet] 2004 May [citado 25 de janeiro de 2024];39(5):742-5. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2004.01.042>
- 20 Jansen LA, Safavi A, Lin Y, MacNab YC, Skarsgard ED; Canadian Pediatric Surgery Network (CAPSNet). Pre closure fluid resuscitation influences outcome in gastroschisis. *Am J Perinatol.* [Internet] 2012 Apr [citado 25 de janeiro de 2024];29(4):307-12. Disponível em: <https://doi.org/10.1055/s-0031-1295639>
- 21 Ramadan G, Rex D, Okoye B, Kennea NL. Early high C-reactive protein in infants with open abdominal wall defects does not predict sepsis or adverse outcome. *Acta Paediatr.* [Internet] 2010 Jan [citado 25 de janeiro de 2024];99(1):126-30. Disponível em: <https://doi.org/10.1111/j.1651-2227.2009.01501.x>
- 22 Sandler A, Lawrence J, Meehan J, Phearman L, Soper R. A “plastic” sutureless abdominal wall closure for gastroschisis. *J Pediatr Surg.* [Internet] 2004 May [citado 25 de janeiro de 2024];39(5):738-41. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2004.01.040>
- 23 Riboh J, Abrajano CT, Garber K, Hartman G, Butler MA, Albanese CT, Sylvester KG, Dutta S. Outcomes of sutureless gastroschisis closure. *J Pediatr Surg.* [Internet] 2009 Oct [citado 25 de janeiro de 2024];44(10):1947-51. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2009.03.027>
- 24 Kassa AM, Lilja HE. Predictors of postnatal outcome in neonates with gastroschisis. *J Pediatr Surg.* [Internet] 2011 Nov [citado 25 de janeiro de 2024];46(11):2108-14. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2011.07.012>
- 25 Gamba P, Midrio P. Abdominal wall defects: prenatal diagnosis, newborn management, and long-term outcomes. *Semin Pediatr Surg.* [Internet]. 2014 Oct [citado em 25 de fevereiro de 2024];23(5):283-90. Disponível em: <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2014.09.009>
- 26 Teitelbaum DH, Tracy T. Parenteral nutrition-associated cholestasis. *Semin Pediatr Surg.* 2001 May [citado 25 de fevereiro de 2024];10(2):72-80. Disponível em: <https://doi.org/10.1053/spsu.2001.22386>

- 27 Harris EL, Minutillo C, Hart S, Warner TM, Ravikumara M, Nathan EA, Dickinson JE. The long term physical consequences of gastroschisis. *J PediatrSurg*. [Internet] 2014 Oct [citado 25 de janeiro de 2024];49(10):1466- 70. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2014.03.008>
- 28 Martins, BMR. Crescimento e composição corporal de pacientes com gastrosquise no primeiro ano de vida: estudo de série de casos [Tese]. Rio de Janeiro: Fundação Oswaldo Cruz Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira, 2021. 121 p.
- 29 Harris EL, Hart SJ, Minutillo C, Ravikumara M, Warner TM, Williams Y, Nathan EA, Dickinson JE. The long-term neurodevelopmental and psychological outcomes of gastroschisis: A cohort study. *J. Pediatr. Surg.* [Internet] 2016 Apr [citado 25 de janeiro de 2024];51(4):549-53. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2015.08.062>
- 30 Lap CC, Bolhuis SW, Van Braeckel KN, Reijneveld SA, Manten GT, Bos AF, Hulscher JB. Functional outcome at school age of children born with gastroschisis. *Early Hum. Dev.* [Internet] 2017 Mar-Apr [citado 25 de janeiro de 2024];106-107:47-52. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.earlhumdev.2017.01.005>
- 31 van Manen M, Hendson L, Wiley M, Evans M, Taghaddos S, Dinu I. Early childhood outcomes of infants born with gastroschisis. *J. Pediatr. Surg.* [Internet] 2013 Aug [citado 25 de janeiro de 2024];48(8):1682-7. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2013.01.021>
- 32 Allman R, Sousa J, Walker MW, Laughon MM, Spitzer AR, Clark RH.. The epidemiology, prevalence and hospital outcomes of infants with gastroschisis. *J Perinatol.* [Internet]. 2016 Oct [citado 25 de janeiro de 2024];36(10):901–5. Disponível em: <https://doi.org/10.1038/jp.2016.99>
- 33 Amorim MMR, Vilela PC, Santos LC, Falbo Neto GH, Lippo LAM, Marques M. Gastroschisis: prenatal diagnosis x neonatal outcome. *Rev Bras Ginecol Obstet.* [Internet]. 2000 maio [citado 25 de janeiro de 2024];22(4):191-9. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/S0100-72032000000400002>
- 34 Vilela PC, Amorim MMR, Falbo GH, Santos LC. Risk factors for adverse outcome of newborns with gastroschisis in a Brazilian hospital. *J PediatrSurg*. [Internet]. 2001 Apr [citado 25 de janeiro de 2024];36(4):559-64. Disponível em: <https://doi.org/10.1053/jpsu.2001.22282>
- 35 Davis RP, Treadwell MC, Drongowski RA, Teitelbaum DH, Mychaliska GB. Risk stratification in gastroschisis: can prenatal evaluation or early postnatal factors predict outcome? *PediatrSurg Int.* [Internet]. 2009 Apr [citado 25 de janeiro de 2024];25(4):319-25. Disponível em: <https://doi.org/10.1007/s00383-009-2342-x>

- 36 Nick AM, Bruner JP, Moses R, Yang EY, Scott TA. Second-trimester intra- abdominal boweldilatation in fetuseswithgastroschisispredicts neonatal bowel atresia. *UltrasoundObstetGynecol*. [Internet]. 2006 Nov[citado 25 de janeiro de 2024];28(6):821-5. Disponível em: <https://doi.org/10.1002/uog.2858>
- 37 Contro E, Fratelli N, Okoye B, Papageorghiou A, Thilaganathan B, Bhide A. Prenatalultrasound in thepredictionofbowelobstruction in infantswithgastroschisis. *UltrasoundObstetGynecol*[Internet]. 2010 Jun[citado 25 de janeiro de 2024];35(6):702-7. Disponível em: <https://doi.org/10.1002/uog.7514>
- 38 Kuleva M, Khen-Dunlop N, Dumez Y, Ville, Y, Salomon L. Iscomplexgastroschisispredictablebyprenatalultrasound?. *BJOG* [Internet]. 2012 Jan[citado 25 de janeiro de 2024];119(1):102-9. Disponível em: <https://doi.org/10.1111/j.1471-0528.2011.03183.x>
- 39 Miranda ME, Emil S, de Mattos Paixão R, PiçarroC, CruzeiroPCF, Campos BA, PontesAK, TatsuoES. A 25-year studyofgastroschisisoutcomes in a middle-income country. *J PediatrSurg*. [Internet].2019 Jul[citado 25 de janeiro de 2024];54(7):1481-1486. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2019.02.020>