

<b>SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE</b>			
Tipo do Documento	<b>PROTOCOLO</b>	PRO.MED-NEO.068 – Página 1/8	
Título do Documento	<b>DEFEITOS DA PAREDE ABDOMINAL GASTROSQUISE E ONFALOCELE</b>	Emissão: 24/12/2021	Próxima revisão:
		Versão: 1	24/12/2023

## 1. AUTORES

- Paula Teles Quinderé Ribeiro Duarte
- Osvaldo Barros Rebelo Neto
- Francisco das Chagas Barros Brilhante
- João Henrique Freitas Colares
- Liliana Soares Nogueira Paes
- Carlos Henrique Paiva Grangeiro

## 2. SIGLAS E CONCEITOS

ATB - Antibioticoterapia  
 BSA - Boletim de Silverman – Andersen  
 CC - Centro cirúrgico  
 CPAP - Pressão contínua positiva em vias aéreas  
 DC - Débito cardíaco  
 IG - Idade gestacional  
 IMC - Índice de massa corpórea  
 ITU - Infecção de trato urinário  
 NP - Nutrição parenteral  
 PICC - Cateter central de inserção periférica  
 RG - Resíduo gástrico  
 RHA - Ruído hidroaéreo  
 RN - Recém-nascido  
 SF - Soro fisiológico  
 SOG - Sonda orogástrica  
 SP - Sala de parto  
 US - Ultrassonografia  
 UTIN - Unidade de Terapia Intensiva Neonatal  
 VM - Ventilação mecânica  
 VPP - Ventilação com pressão positiva

Gastrosquise e onfalocele são os defeitos da parede abdominal mais comuns. Suas prevalências são de 3 a 4/10.000 nascidos vivos/mortes fetais/natimortos/interrupções de gravidezes.

### GASTROSQUISE

A gastrosquise é definida como um defeito da parede abdominal lateral à inserção do cordão umbilical, mais comumente à direita, com herniação do conteúdo abdominal diretamente na cavidade amniótica (não há membrana protetora), ocorrendo usualmente evisceração de conteúdo intestinal, e pode haver saída de outros órgãos abdominais.

Surge do fechamento incompleto das dobras laterais do embrião durante a 6ª semana de

**SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE**

Tipo do Documento	<b>PROTOCOLO</b>	PRO.MED-NEO.068 – Página 2/8	
Título do Documento	<b>DEFEITOS DA PAREDE ABDOMINAL GASTROSQUISE E ONFALOCELE</b>	Emissão: 24/12/2021	Próxima revisão:
		Versão: 1	24/12/2023

idade gestacional. Essa anomalia congênita é geralmente isolada (apenas 15% estão associadas a outras anomalias). Dessa forma, está pouco associada a síndromes genéticas, incluindo as cromossomopatias. Há uma correlação positiva com amioplasia e esquizencefalia/porencefalia, que sugere que sua etiologia está relacionada com alterações vasculares.

Apesar disso, sua etiologia ainda é desconhecida. A incidência é similar em fetos masculinos e femininos e, há maior chance em filhos de mães com menos de 20 anos (provável associação com estilo de vida – tabagismo, uso de drogas, consumo de álcool, IMC baixo e maior frequência de ITU).

A herniação intestinal pode levar a várias anormalidades das alças devido ao comprometimento do suprimento vascular mesentérico e ao processo inflamatório na parede intestinal, decorrente da exposição prolongada ao líquido amniótico. Outras sequelas comuns na gastrosquise são restrição de crescimento (30 a 60% dos casos), prematuridade (30 a 50% dos casos) e óbito fetal (3 a 6% dos casos).

A gastrosquise classifica-se em: simples e complexa baseada na ausência ou presença de atresia, estenose, perfuração, necrose, malrotação e volvo. No pré-natal essa distinção, frequentemente, não é possível. Até 25% das gastrosquises são complexas e, as crianças têm mais complicações gastrointestinais, respiratórias e infecciosas.



Imagem do arquivo pessoal do Dr. Francisco Brilhante

**ONFALOCELE**

A onfalocele define-se como uma herniação de conteúdo abdominal envolto em membranas amnioperitoneais, ao nível do cordão umbilical. O fígado está frequentemente herniado (em até 80% dos casos). Em aproximadamente 1/3 dos casos ocorre de forma isolada, porém está associada a uma alta incidência de aneuploidia cromossômica, especialmente as trissomias do 13 e 18. Associa-se a outras anomalias em 2/3 dos casos, incluindo anomalias cardíacas e defeito do tubo neural.

A onfalocele pode ser classificada em pequena e gigante. Pequenas são aquelas que contêm somente alças intestinais e não fígado, e as gigantes são as que contêm mais de 75% do fígado ou

**SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE**

Tipo do Documento	<b>PROTOCOLO</b>	PRO.MED-NEO.068 – Página 3/8	
Título do Documento	<b>DEFEITOS DA PAREDE ABDOMINAL GASTROSQUISE E ONFALOCELE</b>	Emissão: 24/12/2021	Próxima revisão:
		Versão: 1	24/12/2023

um grande tamanho (> 5cm), ou um grande tamanho proporcionalmente ao abdome fetal, o que é variável. Os defeitos pequenos, em especial de localização central, têm maior associação com outras anomalias e anormalidades cromossômicas.



Imagem do arquivo pessoal da Dra. Paula Quinderé

Em ambos, gastrosquise e onfalocele, se o perfil de crescimento fetal, o doppler de artérias umbilical e cerebral média e o volume de líquido amniótico são normais, não há orientação de antecipar o parto, que deve ser idealmente realizado com IG  $\geq$  38 semanas na gastrosquise e IG  $\geq$  39 semanas na onfalocele. O momento do parto e a indicação da via de parto é obstétrica (não há indicação formal de parto prematuro ou cesárea). Na onfalocele gigante, haveria recomendação de cesárea pelo risco de distócia, ruptura, infecção e hemorragia.

Levar em consideração a equipe multidisciplinar para o melhor planejamento do atendimento imediato do bebê, ponderando, portanto, um parto abdominal programado em momento oportuno. Na MEAC, a primeira opção é realizar a abordagem cirúrgica logo após o nascimento.

### 3. EXAMES DIAGNÓSTICOS INDICADOS

#### DIAGNÓSTICO PRÉ-NATAL:

Quase todos os casos de gastrosquise associam-se a aumento de alfa-fetoproteína sérica materna, que também pode acontecer em outras anomalias fetais, como onfalocele. Esse achado indica minucioso exame ultrassonográfico à procura de anormalidades anatômicas fetais.

A maioria dos casos pode ser detectado pelo US no final do primeiro trimestre (11 a 14 semanas) e certamente no segundo trimestre. Ao US, a gastrosquise aparece paraumbilical, relativamente pequena, tipicamente 2 a 5 cm, geralmente à direita da linha média. A inserção do cordão umbilical é adjacente, separada do defeito e deve ser normal. Usualmente, somente o intestino está herniado, mas pode ocorrer saída do fígado e estômago também. O estômago, mesmo intra-abdominal, encontra-se mal posicionado. O intestino perde a cobertura da membrana e flutua livremente no líquido amniótico. Podem-se encontrar, em até 25% dos casos, anomalias gastrointestinais associadas como, malrotação, atresia, estenose, perfuração, necrose e volvo.

Caso a onfalocele seja diagnosticada no ultrassom obstétrico, verificar se foi oferecido diagnóstico pré-natal por meio de amniocentese e/ou cordocentese. Se não houve esse



SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE			
Tipo do Documento	PROTOCOLO	PRO.MED-NEO.068 – Página 4/8	
Título do Documento	DEFEITOS DA PAREDE ABDOMINAL GASTROSCUISE E ONFALOCELE	Emissão: 24/12/2021	Próxima revisão:
		Versão: 1	24/12/2023

diagnóstico, solicitar avaliação da genética clínica que orientará a necessidade de exames complementares. Nos RN com anomalias congênicas múltiplas e/ou estado grave sugere-se coleta de cariótipo anterior à avaliação clínica pelo geneticista. No caso de RN com anomalias congênicas múltiplas, incluindo a gastrosquise, e/ou dismorfias craniofaciais sugere-se avaliação da genética clínica.

#### 4. TRATAMENTO INDICADO E PLANO TERAPÊUTICO:

##### 4.1. PRIMEIRAS MEDIDAS NA SP:

- 4.1.1. Seguir os passos da reanimação neonatal segundo o Programa de Reanimação Neonatal da Sociedade Brasileira de Pediatria. Se RN com boa vitalidade, respirando ou chorando e com tônus em flexão, realizar clampeamento tardio do cordão umbilical. Na gastrosquise o contato pele a pele e a amamentação na sala de parto ficam prejudicados, pois é necessário proteger as alças intestinais de maneira asséptica, não permitir perda de calor e umidade. Na onfalocele o cirurgião pediátrico não é necessário da sala de parto. Remover RN para local onde serão realizados os primeiros cuidados da neonatologia e da cirurgia pediátrica.
- 4.1.2. Evitar VPP prolongada com balão auto-inflável e máscara para reduzir distensão de alças intestinais.
- 4.1.3. Manuseio asséptico do RN. Na gastrosquise devem ser feitos os cuidados de antisepsia com alças intestinais expostas após nascimento, independente se parto normal ou cesárea.
- 4.1.4. Cortar cordão umbilical a, pelo menos, 10 cm da base (facilitar manuseio do cirurgião posteriormente).
- 4.1.5. Inserir SOG nº 8 ou 10 (para descomprimir estômago). Aspirar conteúdo gástrico e instalar saco coletor.
- 4.1.6. Medir temperatura axilar do RN no 5º minuto de vida. Manter normotermia.
- 4.1.7. Manter via aérea pérvia e suporte ventilatório requerido de acordo com BSA.
- 4.1.8. Na gastrosquise, envolver as alças intestinais em saco plástico estéril (para controlar temperatura e hidratação) e, fazer curativo para evitar que as alças se dobrem sobre o mesentério com comprometimento da irrigação. Na onfalocele realizar curativo simples.
- 4.1.9. Providenciar acesso venoso periférico para ofertar hidratação (deve ser 50% superior à basal) e antibióticos de amplo espectro (ampicilina + gentamicina), assim que possível.
- 4.1.10. Na MEAC nos casos de gastrosquise a primeira opção é realizar procedimento cirúrgico logo após o parto.
- 4.1.11. Se não for realizada cirurgia imediata, transportar o RN adequadamente em incubadora de transporte.

**SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE**

Tipo do Documento	<b>PROTOCOLO</b>	PRO.MED-NEO.068 – Página 5/8	
Título do Documento	<b>DEFEITOS DA PAREDE ABDOMINAL GASTROSQUISE E ONFALOCELE</b>	Emissão: 24/12/2021	Próxima revisão:
		Versão: 1	24/12/2023

- 4.2. TRANSPORTE INTRA-HOSPITALAR:
- 4.2.1. Manter SOG aberta.
  - 4.2.2. Cuidado com posicionamento das alças dentro do saco plástico estéril e curativo – evitar torção.
  - 4.2.3. Se possível, manter paciente em decúbito lateral direito (para melhorar retorno venoso)
  - 4.2.4. A VM deve ser indicada pela condição clínica do paciente, pois pode levar à redução do DC e da circulação mesentérica.
  - 4.2.5. Seguir as orientações de transporte intra-hospitalar seguro da Sociedade Brasileira de Pediatria.
- 4.3. PRÉ-OPERATÓRIO NA UTI NEONATAL:
- 4.3.1. Preferir decúbito lateral direito.
  - 4.3.2. Manter saco plástico com curativo protegendo alças.
  - 4.3.3. Manuseio de alças sempre com técnica asséptica.
  - 4.3.4. SOG calibrosa (SOG nº 8 em < 1.500g e SOG nº 10 nos maiores) aberta.
  - 4.3.5. Suporte respiratório se necessário (Hood ou VM). Não fazer CPAP.
  - 4.3.6. Cota hídrica 50% maior que a habitual. Iniciar sódio no primeiro dia de vida.
  - 4.3.7. Atenção à necessidade de reposição volêmica até a correção cirúrgica, pois há perda de RG de grande volume.
  - 4.3.8. Iniciar aminoácidos no primeiro dia de vida na nutrição parenteral.
  - 4.3.9. Prescrever antibioticoterapia de primeira linha e reavaliar sua manutenção diariamente.
  - 4.3.10. Solicitar ecocardiograma com doppler, US abdominal e de vias urinárias, especialmente nos pacientes com onfalocele.
- 4.4. PROCEDIMENTO CIRÚRGICO:
- GASTROSQUISE:**
- 4.4.1. Anestesia geral conforme rotina do serviço.
  - 4.4.2. Irrigação ao com soro fisiológico via retal para hidratação do mecônio e pesquisa de atresias através da eliminação do mesmo.
  - 4.4.3. Colocação de campos cirúrgicos após retirada do saco plástico com curativo e assepsia e antiseptia.
  - 4.4.4. Lavagem das alças intestinais com soro fisiológico para remoção mecânica do líquido amniótico (solução irritante).
  - 4.4.5. Ordenha das alças intestinais para redução de pressão intra-abdominal e pesquisa de atresias.
  - 4.4.6. Redução manual anatômica das alças (evitar torções).
  - 4.4.7. Síntese por planos.

**SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE**

Tipo do Documento	<b>PROTOCOLO</b>	PRO.MED-NEO.068 – Página 6/8	
Título do Documento	<b>DEFEITOS DA PAREDE ABDOMINAL GASTROQUISE E ONFALOCELE</b>	Emissão: 24/12/2021	Próxima revisão:
		Versão: 1	24/12/2023

Redução estadiada:

Nos casos onde não se consegue redução primária devido à tensão da parede abdominal, para evitar síndrome compartimental é utilizado silo, que permitirá uma redução gradual a critério das condições clínicas e das alças. O silo é manufaturado com o saco plástico videolaparoscópio, além de sonda retal ou TOT para funcionar como anel de fixação em cavidade abdominal.

**ONFALOCELE:**

O fechamento da onfalocele irá depender das condições clínicas associadas às possíveis comorbidades, além do tamanho do defeito na parede abdominal.

Defeitos pequenos podem ser reparados nas primeiras 24-72 horas de vida. É feito através da ressecção da membrana, redução anatômica das alças intestinais, com fechamentos de fásia e pele.

Os cuidados com onfaloceles gigantes envolvem uma combinação de silo ou epitelação da membrana com soluções tópicas (álcool 70% + sulfadiazina de prata) com correção tardia da hérnia.

**4.5. PÓS-OPERATÓRIO NA UTI NEONATAL:**

4.5.1. Suporte respiratório conforme o planejamento cirúrgico e condições clínicas.

4.5.2. Analgesia adequada (realizar escala de dor e iniciar opióide quando necessário). Avaliar uso de curarizantes (geralmente, em pacientes com silo e nos submetidos a fechamento primário).

4.5.3. Suporte hemodinâmico (atenção à hidratação)

4.5.4. Suporte nutricional:

O íleo adinâmico prolongado leva a resíduo gástrico elevado, principalmente na gastroquise. Deve ser feita a decompressão gástrica por SOG e reposição do volume.

Assegurar um acesso venoso seguro, preferencialmente PICC.

NP precoce

Dieta oral assim que possível. Iniciar a dieta trófica 10 mL/kg quando RG amarelo/salivar e RHA presentes por 24 horas. Progredir lentamente conforme a aceitação.

A primeira escolha sempre é leite humano, preferencialmente cru (progressão lenta da dieta). O objetivo é a alta em aleitamento materno exclusivo.

Procinéticos: casos selecionados (dismotilidade intestinal grave – associar dieta em bomba)

4.5.5. Nos pacientes em uso de silo realizar redução diária e/ou conforme as condições clínicas e das alças. Após a redução total estadiada programa-se o fechamento da parede abdominal. Deve-se ter especial atenção com a síndrome compartimental (observar diurese, aumento dos parâmetros ventilatórios e alteração perfusão de órgãos). Constitui-se de emergência cirúrgica.

4.5.6. Evitar infecções. Uso criterioso de ATB (RN que reduziu facilmente alças e mãe sem risco para infecção, suspender ATB no pós-operatório). Manter ATB durante





## SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE

Tipo do Documento	PROTOCOLO	PRO.MED-NEO.068 – Página 7/8	
Título do Documento	DEFEITOS DA PAREDE ABDOMINAL GASTROSQUISE E ONFALOCELE	Emissão: 24/12/2021	Próxima revisão: 24/12/2023
		Versão: 1	

uso do silo, pois aumenta risco de infecção)

4.5.7. Solicitar parecer da Genética nos seguintes casos: onfaloceles que não fizeram amniocentese/cordocentese no pré-natal; nas anomalias congênitas múltiplas seja na gastrosquise ou onfalocele e nos dismorfismos craniofaciais).

Atenção: nas anomalias congênitas múltiplas e/ou pacientes em estado grave, colher cariótipo antes da avaliação clínica pelo geneticista.

4.5.8. Acolhimento dos pais (livre acesso à UTI, inclusão nos cuidados, contato pele a pele, estímulo à lactação). Solicitar parecer dos Cuidados Paliativos.

## 5. REFERÊNCIAS

- ALLOTEY, J.. Benefit of preformed silos in the management of gastroschisis. *Pediatr Surg Int*, [s. l], n. 23, p. 1065-1069, 13 ago. 2007.
- ALMEIDA, MFB; GUINSBURG, R. Reanimação do recém-nascido ≥34 semanas em sala de parto: Diretrizes da Sociedade Brasileira de Pediatria Versão 2016 com atualizações em maio de 2021. Disponível em: [https://www.sbp.com.br/fileadmin/user\\_upload/DiretrizesSBP-ReanimacaoRN\\_Maior34semanas-MAIO\\_2021.pdf](https://www.sbp.com.br/fileadmin/user_upload/DiretrizesSBP-ReanimacaoRN_Maior34semanas-MAIO_2021.pdf) - Direitos Autorais SBP. Acesso em: 14/10/2021
- ALMEIDA, MFB; GUINSBURG, R. Reanimação do Prematuro < 34 semanas em sala de parto: Diretrizes da Sociedade Brasileira de Pediatria Versão 2016 com atualizações em maio de 2021. Disponível em: [https://www.sbp.com.br/fileadmin/user\\_upload/DiretrizesSBP-ReanimacaoPrematuroMenor34semanas-MAIO\\_2021.pdf](https://www.sbp.com.br/fileadmin/user_upload/DiretrizesSBP-ReanimacaoPrematuroMenor34semanas-MAIO_2021.pdf) - Direitos Autorais SBP. Acesso em: 14/10/2021
- CHARLESWORTH, Paul. Preformed Silos versus Traditional Abdominal Wall Closure in Gastroschisis: 163 Infants at a Single Institution. *Eur J Pediatr Surg*, [s. l], n. 24, p. 88-93, 2014.
- ERGU, N, Orkan. The timing of delivery of infants with gastroschisis influences outcome. *Journal Of Pediatric Surgery*, [s. l], n. 40, p. 424-428, 2005.
- Fraga, M.V., Laje, P., Peranteau, W.H. et al. The influence of gestational age, mode of delivery and abdominal wall closure method on the surgical outcome of neonates with uncomplicated gastroschisis. *Pediatr Surg Int* 34, 415–419 (2018).
- ISLAM, Saleem. Advances in Surgery for Abdominal Wall Defects: gastroschisis and omphalocele. *Clin Perinatol*, Florida, Us, n. 39, p. 375-386, 2012.
- LEDBETTER, Daniel J.. Congenital Abdominal Wall Defects and Reconstruction in Pediatric Surgery: gastroschisis and omphalocele. *Surg Clin N Am*, [s. l], n. 92, p. 713-727, 2012.
- OLESEVICH, Max. Gastroschisis revisited: role of intraoperative measurement of abdominal pressure. *Journal Of Pediatric Surgery*, [s. l], n. 40, p. 789-792, 2005.
- Pratheepanyapat, T., Tepmalai, K., Singhavejsakul, J. et al. The factors associated with successful early enteral feeding in gastroschisis. *Pediatr Surg Int* 34, 743–748 (2018).
- SKARSGARD, Erik D.. Management of gastroschisis. *Curr Opin Pediatr*, Vancouver, v. 28,

**SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE**

Tipo do Documento	<b>PROTOCOLO</b>	PRO.MED-NEO.068 – Página 8/8	
Título do Documento	<b>DEFEITOS DA PAREDE ABDOMINAL GASTROSQUISE E ONFALOCELE</b>	Emissão: 24/12/2021	Próxima revisão:
		Versão: 1	24/12/2023

n. 3, p. 363-369, jun. 2016.

12. STEPHENSON, Courtney D. Gastroschisis. Disponível em: [https://www.uptodate.com/contents/gastroschisis?search=GASTROSQUISE&source=search\\_result&selectedTitle=1~75&usage\\_type=default&display\\_rank=1#H1276141117](https://www.uptodate.com/contents/gastroschisis?search=GASTROSQUISE&source=search_result&selectedTitle=1~75&usage_type=default&display_rank=1#H1276141117). Acesso em: 23 jun. 2021.
13. STEPHENSON, Courtney D. Prenatal diagnosis of omphalocele. Disponível em: [https://www.uptodate.com/contents/prenatal-diagnosis-of-omphalocele?search=onfalocele&source=search\\_result&selectedTitle=1~42&usage\\_type=default&display\\_rank=1](https://www.uptodate.com/contents/prenatal-diagnosis-of-omphalocele?search=onfalocele&source=search_result&selectedTitle=1~42&usage_type=default&display_rank=1). Acesso em: 10 jul. 2021.
14. WEINSHEIMER, Robert L. Gastroschisis closure—does method really matter? Journal Of Pediatric Surgery, [s. l], n. 43, p. 874-878, 2008.

**6. HISTÓRICO DE REVISÃO**

<b>VERSÃO</b>	<b>DATA</b>	<b>DESCRIÇÃO DA ALTERAÇÃO</b>

<b>REVISÃO</b>
-