

Defeitos de fechamento de parede abdominal: estudo de casos atendidos no Ambulatório de Medicina Fetal do Hospital São Lucas da PUCRS

Abdominal wall defects: study of cases attended by the Fetal Medicine Outpatient Service of Hospital São Lucas da PUCRS

CAIO COELHO MARQUES¹

CARLA MILAN²

PEDRO LUIS ZANELLA³

GUSTAVO STEIBEL⁴

MARCELA GODOY DIAS⁵

PAULA VASCONCELLOS GOLIN⁵

RESUMO

Objetivos: estudar casos de conceptos com malformações de parede abdominal de gestantes acompanhadas no Ambulatório de Medicina Fetal do Hospital São Lucas da PUCRS.

Métodos: estudo longitudinal retrospectivo através da revisão de prontuários e protocolos preenchidos durante o seguimento das pacientes. Foram incluídas todas as gestantes de conceptos com malformações de parede abdominal que receberam assistência pré-natal e tiveram seus filhos na instituição, de 1995 a 2006. O prognóstico, a via de parto e correção cirúrgica após o nascimento eram abordados em todas as consultas por uma equipe multidisciplinar, constituída por obstetras, psicólogos, pediatras, geneticistas e, em alguns casos, cirurgias pediátricas.

Resultados: no período do estudo, foram atendidos no Ambulatório de Medicina Fetal 551 casos de malformações fetais, sendo que 35 fetos apresentaram defeitos no fechamento da parede abdominal. A malformação mais comum foi a gastrosquise, que ocorreu em 60% dos casos. A idade materna média foi de 23 anos. As pacientes, em sua maioria (51,4%), eram primigestas. A via de parto foi cesárea em 82,9%, sendo que em seis casos ocorreu óbito intra-uterino. Os recém-nascidos pesaram, em média, 2120g, sendo a média de idade gestacional ao nascimento de 35 semanas e o escore médio (mínimo-máximo) de Apgar no 1º e 5º minutos dos nascidos vivos, de 6 (1-9) e 8 (2-10), respectivamente. Dezesete recém-nascidos foram submetidos à correção cirúrgica pela equipe da cirurgia pediátrica.

¹ Professor Doutor da Faculdade de Medicina da PUCRS, Serviço de Obstetrícia do Hospital São Lucas da PUCRS, Ambulatório de Medicina Fetal.

² Médica Mestre Serviço de Obstetrícia do Hospital São Lucas da PUCRS, Coordenadora do Ambulatório de Medicina Fetal.

³ Médico Mestre do Serviço de Obstetrícia do Hospital São Lucas da PUCRS, Ambulatório de Medicina Fetal.

⁴ Médico Mestre do Serviço de Obstetrícia do Hospital São Lucas da PUCRS, Ambulatório de Medicina Fetal.

⁵ Médica Residente de terceiro ano do Departamento de Obstetrícia e Ginecologia do Hospital São Lucas PUCRS.

Conclusões: a importância do diagnóstico dessas malformações fetais reside no planejamento da via de parto, diagnóstico precoce de complicações intrauterinas e referência da gestante para um serviço terciário, no qual a assistência multidisciplinar possa ser realizada.

DESCRIPTORES: PAREDE ABDOMINAL/anormalidades; DIAGNÓSTICO PRÉ-NATAL; ANORMALIDADES CONGÊNITAS; GASTROSQUISE; HÉRNIA UMBILICAL; ESTUDOS DE CASOS.

ABSTRACT

Aims: To analyze cases of abdominal wall malformation of the Fetal Medicine outpatient clinics between 1995 and 2006, describing treatments and outcomes and comparing our results to data available in literature.

Methods: This is a retrospective, longitudinal study of patient chart and protocol filled up during patient pre-natal follow-up. All patients who received pre-natal care and gave birth at our institution from 1995 to 2006 were included.

Results: 551 cases of fetal malformation were followed. Among these, 35 presented abdominal wall defect. Average maternal age was 23 years. The majority (51.4%) was primigravid. In 82.9% of the cases, a cesarean section was performed, and the remaining 6 vaginal births were of still born fetuses. The mean newborn weigh was 2.120 g, the mean gestational age was 35 weeks and mean Apgar scores were 6/8. Seventeen patients received immediate intervention by the pediatric surgical team.

Conclusions: The importance of the diagnosis of fetal malformation is exemplified by the opportunity to plan the birth, to identify early intra-uterine complications, and to be able to send the patient to tertiary care centers, where an adequate treatment and multidisciplinary assistance can be offered.

KEY WORDS: ABDOMINAL WALL/abnormalities; PRENATAL DIAGNOSIS; CONGENITAL ABNORMALITIES; GASTROSCHISIS; HERNIA, UMBILICAL; CASE STUDIES.

INTRODUÇÃO

Nos últimos 20 anos houve grande avanço no diagnóstico pré-natal de malformações fetais. Muito disso deve-se à sofisticação e disponibilidade de equipamentos de ultrassonografia, tendo sua utilidade tanto para rastreamento como para diagnóstico, possibilitando desde o planejamento da via de parto ao tratamento curativo da patologia fetal.¹ Dados latinoamericanos evidenciaram que 3.1% dos recém nascidos apresentam algum tipo de malformação congênita.²

Estudos de morbidade em crianças indicam que doenças genéticas e malformações congênitas representam 10-25% das hospitalizações em centros terciários. Com o decréscimo da mortalidade infantil, devido a melhorias no tratamento de doenças infecto-contagiosas e nutricionais, as anomalias congênitas têm aparecido como a segunda causa mais comum de morte infantil, contabilizando cerca de 18% dos óbitos em menores de um ano, segundo dados brasileiros.^{3,4} Por isso, cada vez mais, as políticas de saúde focam suas atitudes na tentativa de prevenção dessas patologias e diminuição das sequelas.

Os defeitos de parede abdominal são malformações prevalentes e, dentre elas, destacam-se a gastrosquise e a onfalocele.⁵ Esses defeitos diferem nas suas origens embrionárias, história natural, aspectos ultrassonográficos e associação

com outras malformações. A incidência de tais patologias, na América Latina, é estimada em dois a quatro por cada 10.000 nascidos vivos.^{6,7}

A gastrosquise é um defeito na parede abdominal anterior, paraumbilical e geralmente à sua direita, ocorrendo evisceração de órgãos abdominais (alças intestinais e, mais raramente, estômago) sem a presença de membrana recobrindo-as. A inserção do cordão umbilical na parede abdominal fetal apresenta-se normal.⁸

A onfalocele é consequente a um defeito de fechamento da parede abdominal ao nível do anel umbilical e à não reintegração da alça umbilical primitiva, levando à herniação das vísceras abdominais, sendo estas revestidas por membrana interna e externamente. O volume da evisceração é variável. O fígado frequentemente está presente entre as vísceras exteriorizadas. Por ser um distúrbio da embriogênese, existe alta incidência de anomalias associadas.⁹

O presente estudo descreve o seguimento de gestantes e conceptos com malformações de parede abdominal no Ambulatório de referência em Medicina Fetal do Hospital São Lucas da PUCRS, em Porto Alegre, RS.

MÉTODOS

Foi realizado um estudo longitudinal retrospectivo, através da revisão de prontuários e

protocolos preenchidos durante o seguimento das gestantes nas consultas de pré-natal no Ambulatório de Medicina Fetal do HSL. Foram incluídos os prontuários de todas as gestantes cujos conceitos apresentavam defeitos de fechamento da parede abdominal e que receberam assistência pré-natal e tiveram seus filhos na instituição, de 1995 a 2006. Foram coletados dados sociodemográficos das gestantes, histórico familiar, antecedentes mórbitos e obstétricos, dados da gestação atual e dados dos recém-nascidos. A idade gestacional ao nascimento foi calculada a partir do primeiro exame ecográfico e correlacionada com a data da última menstruação. O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da PUCRS previamente à coleta dos dados.

As pacientes vinham encaminhadas de postos de saúde, consultórios médicos ou através do ambulatório de pré-natal de baixo risco do Hospital São Lucas da PUCRS. No momento da consulta no Ambulatório de Medicina Fetal, já tinham o diagnóstico da malformação fetal. Uma vez pertencente a esse ambulatório especializado, a paciente realizava consultas periódicas de pré-natal (no máximo a cada 15 dias), ultrassonografias obstétricas seriadas (com intervalo mensal) e acompanhamento com equipe multidisciplinar, incluindo obstetras, psicólogos, pediatras e, em alguns casos, cirurgiões pediátricos.

Toda paciente com diagnóstico firmado de defeito de fechamento da parede abdominal tinha essa abordagem pontual na sua consulta pré-natal, preferentemente junto com o companheiro. Era trabalhado o imaginário que o casal tinha sobre o caso, o prognóstico, a via de parto e correção cirúrgica após o nascimento, sendo inclusive mostradas fotografias de fetos com essas malformações. As questões eram abordadas em todas as consultas. Eram realizadas interconsultas com a participação de obstetras, psicólogos e geneticistas, com objetivo de abordar mais amplamente o caso e, com isso, diminuir as dúvidas existentes. Em alguns casos, previamente à interrupção da gestação, as gestantes faziam uma consulta com os cirurgiões pediátricos para melhor entenderem os procedimentos que seriam realizados após o nascimento.

RESULTADOS

O ambulatório de Medicina Fetal atendeu, no período do estudo, 551 casos de malformações fetais. Destes, 35 casos foram de defeitos no fechamento da parede abdominal, sendo a

gastrosquise a malformação isolada mais frequente, com 21 casos. A Tabela 1 mostra a frequência das patologias encontradas isoladamente ou associadas com outras malformações.

TABELA 1 – Tipos de defeitos de fechamento da parede abdominal fetal em casos acompanhados no Ambulatório de Medicina Fetal do Hospital São Lucas da PUCRS entre 1995 e 2006

Tipo de patologia	Frequência n (%)
Gastrosquise isolada	21 (60,0)
Onfalocele isolada	06 (17,1)
Polimalformados	08 (22,9)
Total	35 (100)

A maioria das gestantes não tinha atividade profissional (71,4%). Dentre aquelas que trabalhavam, apenas uma apresentava história de exposição ao mercúrio e ao RX. Dezoito pacientes (51,4%) eram primigestas, 10 (28,6%) eram secundigestas, quatro (11,4%) eram tercigestas, duas (5,7%) estavam na quarta gestação e uma (2,9%) estava na nona gestação. A Tabela 2 mostra outras características das gestantes participantes deste estudo.

TABELA 2 – Algumas características sociodemográficas e clínicas de gestantes que tiveram conceitos com defeitos de parede abdominal, acompanhadas no Ambulatório de Medicina Fetal do Hospital São Lucas da PUCRS, entre 1995 e 2006.

Variáveis	Resultados
Idade materna em anos: média (mínima-máxima)	23 (15-41)
Atividade profissional presente: n (%)	10 (28,6)
Idade gestacional, em semanas, por ocasião da primeira consulta: média (mínima-máxima)	27 (13-35)
Tabagismo: n (%)	9 (25,7)
Drogas ilícitas: n (%)	2 (5,7)

Apenas uma paciente teve diagnóstico de infecção por listeriose no pré-natal. As outras doenças infecciosas pesquisadas foram toxoplasmose, rubéola, citomegalovírus, herpes, sífilis, hepatite B e C e HIV, que tiveram resultados negativos.

A média de ultrassonografias realizadas no pré-natal foi de três exames por paciente. Nestes, o líquido amniótico apresentava quantidade normal em 29 casos (82,9%), aumentada em quatro (11,4%) e diminuída em dois (5,7%).

O líquido amniótico no parto foi claro em 11 pacientes (31,4%), enquanto que 16 pacientes (45,7%) apresentavam alteração da cor do mesmo (presença de mecônio ou líquido achocolatado). Em oito casos, a cor do líquido amniótico não foi descrita. Em relação ao parto, a Tabela 3 apresenta outras variáveis.

Seis fetos tiveram morte intrauterina. Todos os nascidos vivos foram imediatamente admitidos na Unidade de Tratamento Intensivo Neonatal, sendo em poucas horas avaliados pela equipe de Cirurgia Pediátrica e a correção cirúrgica realizada após a estabilização dos sinais vitais. Quatro recém-nascidos foram a óbito poucas horas após o nascimento em consequência de outras malformações associadas ou de sepse neonatal, sem terem sido submetidos à cirurgia. Dois recém-nascidos morreram após a cirurgia, sendo que um deles apresentava outras malformações (como hérnia diafragmática) e o outro apresentou septicemia secundária à necrose intestinal. Dos seis fetos que morreram intraútero, 50% eram polimalformados. A taxa de sobrevivência dos conceptos com gastrosquise, onfalocele e polimalformados foi de 90%, 50% e 12,5%, respectivamente.

TABELA 3 – Dados do parto e características dos conceptos com defeitos de parede abdominal acompanhados no Ambulatório de Medicina Fetal do Hospital São Lucas da PUCRS entre 1995 e 2006

Variáveis	Resultados
Idade gestacional do nascimento (semanas)	35 (29-39)
Via de parto n (%)	
Cesárea	29 (82,9%)
Vaginal	6 (17,1%)
Peso nascimento (gramas)	2120 (685-3615)
Apgar	
1º minuto	6 (0-9)
5º minuto	8 (2-10)
Sexo	
Feminino	19
Masculino	15
Indeterminado	1

Em 25 pacientes, foi possível realizar cirurgia para correção do defeito abdominal. A Tabela 4 mostra a evolução dos conceptos de acordo com a patologia encontrada.

DISCUSSÃO

O prognóstico dos defeitos de fechamento da parede abdominal tem sido discutido, cada vez mais, nas publicações recentes, com análises de dados retrospectivos e de coortes prospectivas.¹⁰ O emprego da ultrassonografia de rotina no pré-natal para o diagnóstico de malformações congênitas tem sido cada vez mais valorizado, não só em populações de risco, como também naquelas sem fatores identificados, principalmente no que se refere aos defeitos de fechamento.

Em um levantamento de coorte, realizado entre 1979 e 1998 na França, o diagnóstico pré-natal foi realizado em 61.9% dos casos e o restante ao nascimento ou na primeira semana de vida.⁵ Segundo Stoll et al.,⁵ as taxas de detecção por exame ecográfico de rotina de defeitos de fechamento da parede abdominal são variáveis, sendo 29 a 100% para onfalocele e 20 a 95% para gastrosquise. Isto ocorre, provavelmente, porque existem limitações próprias da ultrassonografia, ou seja, quanto maior a idade gestacional, mais difícil torna-se o diagnóstico de malformações devido ao tamanho e posição fetal. Além disso, é necessária uma equipe médica com treinamento em ultrassonografia para que o diagnóstico correto da malformação possa ser feito.

A ultrassonografia, além de ter importância para o diagnóstico, é fundamental para o acompanhamento da gestação. Em nossos resultados, este exame foi realizado em média três vezes em cada paciente após o diagnóstico da anomalia fetal. Conforme descrito nos resultados, alteração na quantidade do líquido amniótico para mais ou para menos foi detectada pela ultrassonografia em 17% dos casos.

TABELA 4 – Evolução dos conceptos com defeitos de parede abdominal acompanhados no Ambulatório de Medicina Fetal do Hospital São Lucas da PUCRS entre 1995 e 2006.

Tipo de Malformação	Óbito Intrauterino	Cirurgia Pós-natal	Óbito Neonatal
Gastrosquise isolada	01	20	01
Onfalocele	02	03	01
Polimalformados	03	02	04
Total	06	25	06*

* Dois recém-nascidos morreram após serem submetidos à cirurgia (um com gastrosquise e um polimalformado)

Os dados descritos neste trabalho condizem com estudos da literatura no que se refere ao fato de não haver fatores de risco associados à gastrosquise e sendo as gestantes afetadas de idade jovem (inferior a 35 anos).¹¹ MacBird et al., porém, encontraram um aumento de risco para gastrosquise em gestantes que eram tabagistas, usavam álcool e que ingeriram ibuprofeno durante a gestação inicial, assim como risco aumentado para onfalocele nas usuárias de álcool e tabagistas pesadas.¹² Em nosso estudo, as pacientes na sua maioria não apresentavam exposição a teratógenos conhecidos e nem apresentavam doenças infecciosas, com exceção de uma paciente que teve listeriose.

Cerca de 25.7% das gestantes eram tabagistas, 5,7% usavam drogas ilícitas e nenhuma referia uso de álcool. Assim como MacBird et al.,¹² nós encontramos menor frequência do defeito de fechamento da parede abdominal nas pacientes múltiplas.

Nazer et al.,⁶ em um levantamento realizado no Chile, encontraram uma idade média materna de 24 anos para gastrosquise e 33 anos para onfalocele, sendo que o nascimento ocorreu em uma idade gestacional menor que 37 semanas.⁶ Em nosso levantamento, a idade gestacional média da primeira consulta ocorreu com 27 semanas e a idade gestacional média do nascimento foi de 35 semanas.

Purisch et al.,¹³ em estudo realizado sobre nascimento pré-termo em gestações complicadas por malformações congênitas, verificaram que em oito tipos diferentes de malformações isoladas, nas quais incluíam gastrosquise e onfalocele, todas apresentavam um risco maior de parto pré-termo. Esses autores demonstraram ainda que quando analisaram malformações múltiplas, o risco de parto pré-termo era ainda maior.¹³

A via de parto foi preferencialmente a cesárea, conforme a rotina do serviço, ocorrendo em 82,9% dos casos. O parto vaginal foi realizado em 17,1% dos casos, todos os quais de fetos mortos intra-útero, com exceção de uma gestação que chegou ao centro obstétrico em estado adiantado de trabalho de parto. Na literatura, a escolha da via de parto é controversa, com tendência para a via vaginal, deixando a cesárea principalmente para aqueles casos em que existe exteriorização do fígado na gastrosquise. Rhan et al.,¹⁴ em estudo mostrando sua experiência de 10 anos no manejo de fetos com defeito de fechamento de parede abdominal, apresentou uma taxa de 100% de cesárea como via de parto.

Na predição de resultados neonatais adversos, Nicholas et al.¹⁵ verificaram que presença de crescimento intrauterino restrito e exteriorização do fígado são preditores de mau resultado neonatal em fetos com defeito de fechamento da parede abdominal. O diagnóstico de crescimento intrauterino restrito em fetos com anomalia de fechamento da parede abdominal anterior não é fácil, pois a maioria das estimativas de peso fetal leva em conta a circunferência abdominal, que nesses fetos tende a estar diminuída, já que parte do conteúdo abdominal está exteriorizado. Diversos autores têm buscado fórmulas específicas do cálculo de peso para esses fetos.¹⁶

De acordo com dados de outros estudos, a incidência de malformações associadas é muito variável, muitas vezes devido a diferentes populações em estudo.^{2,4-6} O prognóstico neonatal está diretamente relacionado com as outras malformações associadas e com a presença de cromossomopatias.² Entre os oito casos de fetos polimalformados, no nosso estudo, apenas um caso não apresentou morte neonatal, sendo que três foram à morte intrauterina nas primeiras 24 horas pós parto sem ter conseguido realizar cirurgia, e um recém-nascido faleceu após a cirurgia.

Sabe-se que cerca de 30% dos fetos afetados por onfalocele possuem cromossomopatias (principalmente trissomias do cromossomo 13 e 18).^{5,11} Por isso, fazem-se vitais o aconselhamento genético do casal e o oferecimento de pesquisa do cariótipo fetal para essa malformação.

A importância no diagnóstico das malformações fetais reside no fato de se poder realizar o planejamento da via de parto, acompanhamento para diagnóstico precoce de complicações intra-uterinas e referência da gestante para um serviço terciário, em condições de realizar o tratamento adequado e a assistência multidisciplinar.

REFERÊNCIAS

1. Richmond S, Atkins J. A population-based study of the prenatal diagnosis of congenital malformation over 16 years. *BJOG*. 2005;1349-57.
2. Castro MLS, Cunha CJ, Moreira PB, Fernández RR, Garcias GL, Martino-Röth MG. Frequência das malformações múltiplas em recém-nascidos na Cidade de Pelotas, Rio Grande do Sul, Brasil, e fatores sócio-demográficos associados. *Cad Saúde Pública*. 2006;22:1009-15.
3. Cunha AJB. Orientação genética-clínica em medicina fetal. In: Isfer EV, Sanchez RC, Saito M. *Medicina fetal diagnóstico pré-natal e conduta*. Rio de Janeiro: Revinter; 1996. p.1-19.

4. Costa CMS, Gama SGN, Leal MC. Malformações congênitas no município do Rio de Janeiro, Brasil: prevalência e fatores associados a sua ocorrência. *Cad Saúde Pública*. 2006;22:2423-31.
 5. Stoll C, Alembik Y, Dott B, Roth MB. Risk factors in congenital abdominal wall defects (omphalocele and gastroschisi): a study in a series of 265 858 consecutive births. *Ann Génét*. 2001;44:201-8.
 6. Nazer JH, Cifuentes LO, Aguila AR, Bello MPP, Correa FC, Melibosky FR. Prevalence of abdominal wall defects in newborns: ECLAMC Study, 1982-2005. *Rev Chil Pediatr*. 2006;77:481-6.
 7. Castilla EE, Mastroiacovo P, Orioli IM. Gastroschisis: International epidemiology and public health perspectives. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2008;148C:162-79.
 8. Stoll C, Alembik Y, Dott B, Roth MP. Omphalocele and gastroschisis and associated malformations. *Am J Med Genet A*. 2008;15:146:1280-5.
 9. Hidaka N, Murata M, Yumoto Y, Hojo S, Fujita Y, Masumoto K, et al. Characteristics and perinatal course of prenatally diagnosed fetal abdominal wall defects managed in a tertiary center in Japan. *J Obstet Gynaecol Res*. 2009;35:40-7.
 10. Islam S. Clinical care outcomes in abdominal wall defects. *Curr Opin Pediatr*. 2008;20:305-10.
 11. Fratelli N, Papageorgiou AT, Bhide A, Sharma A, Okoye B, Thilaganathan B. Outcome of antenatally diagnosed abdominal wall defects. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2007;30:266-70.
 12. Mac Bird T, Robbins JM, Druschel C, Cleves MA, Yang S, Hobbs CA. Demographic and environmental risk factors for gastroschisis and omphalocele in the National Birth Defects Prevention Study. *J Pediatr Surg*. 2009;44:1546-51.
 13. Purisch SE, DeFranco EA, Muglia LJ, Odibo AO, Stamilio DM. Preterm birth in pregnancies complicated by major congenital malformations: a population-based study. *Am J Obstet Gynecol*. 2008;199:287.e1-8.
 14. Rahn S, Bahr M, Schalamon J, Saxena AK. Single-center 10-year experience in the management of anterior abdominal wall defects. *Hernia*. 2008;12:345-50.
 15. Nicholas SS, Stamilio DM, Dicke JM, Gray DL, Macones GA, Odibo AO. Predicting adverse neonatal outcomes in fetuses with abdominal wall defects using prenatal risk factors. *Am J Obstet Gynecol*. 2009;201:383.e1-6.
 16. Siemer J, Hilbert A, Hart N, Hoopmann M, Schneider U, Girschick G, et al. Specific weight formula for fetuses with abdominal wall defects. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2008;31:397-400.
- Endereço para correspondência:**
CAIO COELHO MARQUES
Alameda Coelho Neto, 20 conj. 201
CEP 91340-340, Porto Alegre, RS, Brasil
Fone: (51) 3328-4821 - (51) 9987-1784
E-mail: cmarques@pucrs.br