

UNIVERSITÀ DEGLI STUDI DI TRIESTE

Sede amministrativa del Dottorato di Ricerca

**XXI CICLO DEL
DOTTORATO DI RICERCA IN**

**MEDICINA MATERNO-INFANTILE, PEDIATRIA DELLO SVILUPPO
E
DELL'EDUCAZIONE, PERINATOLOGIA**

ESTUDO DE GASTROSQUISE E ONFALOCELO LUANDA - ANGOLA

Settore scientifico-disciplinare: Pediatria generale e specialistica

**DOTTORANDO
DOCENTI**

Dott. Lucia Etome Anjinho

COORDINATORE DEL COLLEGIO

Chiar.mo Prof. Alessandro Ventura
Università degli Studi di Trieste

TUTORE

Dott. Jurgèn Schleef
Università degli Studi di Trieste

RELATORE

Chiar.mo Prof. Alessandro Ventura
Università degli Studi di Trieste

ANNO ACCADEMICO 2007 - 2008



República de Angola
Ministério da Saúde
Hspital Pediátrico David Bernardino
Estudo de Gastrosquise e Onfalocelo
Luanda - Angola



Autora: Lúcia Etome Anjinho
Médica Interna de Cirurgia Pediátrica em
Angola

O presente trabalho será orientado e
supervisionado pelo Instituto Para Infância

IRCCS do Hospital Burlo Garofolo da
Universidade de Trieste- Itália

Tutor: Dr Jurgën Schleef

Médico Primário do Departamento de Cirurgia
do Hospital Burlo Garofolo

Coordenador: Professor Dr Alessandro Ventura

Director da Cílnica Pediátrica do Hospital Burlo
Garofolo.

ÍNDICE

Lista de siglas.....	VIII
Lista de tabelas.....	X
Resumo.....	XII
Abstract.....	XIV
I -Introdução.....	1
II -Objectivos.....	4
III -Hipóteses.....	5
IV -Revisão Bibliográfica.....	5
V -Métodos.....	9
VI -Resultados.....	9
VII -Discussão.....	28
VIII Conclusões.....	30
IX -Referencias Bibliográficas.....	33
X -Anexos.....	39

DEDICATÓRIA

Aos meus queridos filhos Edy e Titi por tanto sacrifício que lhes tenho submetido com as minhas ausências.

À minha família pelo grande apoio que sempre me prestaram.

À Raquel minha querida amiga pelo grande presente que pode oferecer-me.

Ao Luciano César meu amigo sempre disponível.

AGRADECIMENTOS

À Deus pai todo poderoso sempre fiel nos seus feitos, socorro bem presente.

AOS Professores:

Dr Alessandro Ventura por bons ensinamentos e pela atenção prestada a toda nossa estadia em Trieste.

Dr Tec um verdadeiro orientador e com bastante atenção e cortezia.

Dr Jurgen Scheelif pela forma como pode orientar o meu trabalho.

Dr Not pela forma incassável e carinhosa de acolhimento e orintação do trabalho.

Dra Estefania por tudo e tanto que fez e a sua familia.

Dra Tania pela carinhosa recepção numa terra que não conheciamos e pela atenção que nos pode prestar nos primeiros tempos da nossa estadia em Trieste.

Dr Alberto por tanta paciencia e atenção principalmente nos tempos.

À Direcção dos Hospitais Maternidade Lucrecia Paim e HpDB pela forma como nos acolheram para elaboração deste trabalho.

À todos que directa ou indirectmente tornaram possivel a realização deste trabalho. Os meus sinceros agradecimentos.

Lista siglas e abreviaturas

HpDB	Hospital pediátrico David Bernardino
R/N	Recém-nascido
SNG	Sonda nasogastrica
Peel	Tecido gelatinoso de natureza inflamatória que reobre as ansas intestinais herniadas na Gastrosquise
UCI	Unidade de cuidados intensivos
mmHg	Milímetros de Mercúrio
BU	Banco Urgência
E.v	Ento-venoso
NV	Nascidos vivos

Lista de Quadros

Quadro N-1 Distribuição de N-º de casos por patologias estudo retrospectivo no HPDB-2001-2006.

Quadro N-º2 Distribuição de n-º de casos de Gastrosquise por idade materna. Estudo retrospectivo no HpDB-2001-2006.

Quadro N-º3 Distribuição de n-º de casos de Onfalocelo por idade materna. Estudo retrospectivo no HpDB-2001-2006.

Quadro N-º4 Distribuição de número de casos sexo por patologias Estudo retrospectivo no HpDB-2001-2006.

Quadro N-º14 Distribuição de patologias por resultado final Estudo retrospectivo no HpDB-2001-2006.

Quadro N-º5 Distribuição de peso ao nascer por n-º de casos de Onfalocelo Estudo retrospectivo no HpDB-2001-2006 .

Quadro N-º6 Distribuição de peso ao nascer por n-º de casos de gastrosquise Estudo retrospectivo no HpDB-2001-2006.

Quadro N-º 7 Tipo de terapia por n-º de casos de Gastrosquise Estudo retrospectivo no HpDB-2001-2006.

Quadro N-º 8 Tipo de terapia por n-º de casos de Onfalocelo Estudo retrospectivo no HpDB-2001-2006.

Quadro N-º9 desfecho final por n-º de casos de Onfalocelo Estudo retrospectivo no HpDB-2001-2006.

Quadro n-º10 Distribuição de patologias por n-º de casos Estudo prospectivo no HpDB-2007-2008.

Quadro N-º11 Distribuição de peso ao nascer por patologias Estudo prospectivo no HpDB-2007-2008.

Quadro N-°12 Distribuição de patologias por idade materna
Estudo prospectivo no HpDB-2007-2008

Quadro N-°13 Distribuição de patologias por paridade Estudo
prospectivo no HpDB-2007-2008.

Quadro N-°14 Distribuição de patologias por resultado final
Estudo prospectivo no HpDB-2007-2008

RESUMO

O estudo de Gastrosquise e Onfalocelo com objectivo geral de estabelecimento de criterios de uniformização e melhoramento do atendimento de R/N com patologias acima citadas, proporcionando redução da taxa de mortalidade das entidades nosologicas em causa. Identificar e analisar os factores de risco.

Garantindo maior sobrevivencia e melhorar o prognóstico, reduzindo os factores de risco associados ao óbito.

Realizou-se o estudo retrospectivo no ano de 2001-2006 e prospectivo 2007-2008 respectivamente no HPDB- Angola.

O estudo retrospectivo incluiu um total de 62 casos sendo 34 casos (55%) de gaetrosquise e 28 casos(45%) de Onfalocelo.

A idade media materna foi de 20 anos nas gastrosquise e 25,5anos nos onfalocelo. Peso medio ao nascer foi de 2390,5gr para as gastrosquise 2900gr para os onfalocelo. Houve predominancia do sexo femenino 35(56,45) casos e sexo masculino 27(43,54) casos.

Tanto os casos de gastrosquise como de onfalocelo chegaram nas primeiras 48 horas após o nascimento, a transportação não foi a mais adequada; ao chegarem no B.U fez-se infusão E.v, tratamento local com material estéril, antibioterapia E.v e colocação de SNG para aspiração de secreções.

Nas Gastrosquise em 8 casos(23.5%) fez-se cirurgia de gross, 9 casos(26,5%) fez-se cirurgia de schuster, 6 casos(17,6%) fez-se plastia da parede não especificada a técnica e em 11 casos(32%) não há informação de tratamento cirúrgico.

Nos Onfalocelo em 28 casos(50%) realizou-se plastia da parede, 13 (46%) casos fez-se tratamento conservador e 1 caso(3,5%) fez-se tratamento misto, de realçar que só em 3 casos(10.71%) especificou-se o tipo de cirurgia que foi de Gross. A associação de onfalocelo com outras malformações foi de 5 casos(18%); 1 caso(3,5) Onfalocelo roto.

A mortalidade nas gastrosquise foi de 100%; nos onfalocelo foi de 71,42 %.

Realizou-se o trabalho prospectivo de gastrosquise e onfalocelo em várias salas de parto e no serviço de cirurgia pediátrica de

Luanda- Angola desde Outubro de 2007-2008.

Com objectivo geral de reduzir a taxa de morbi-mortalidade destas duas entidades nosológicas.

As variáveis estudadas foram: idade materna, idade gestacional, situação socio-económica, paridade, peso ao nascer, Apgar e resultado final.

Utilizando normas e conduta terapêutica estabelecidas tais como:

- Profilaxia anti-infecção usando antibióticos logo após o nascimento
- profilaxia anti-hipotermia e anti-hipovolemia usando sacos plásticos estéreis protegendo vísceras expostas.
- Implementação do tratamento cirúrgico estadiado com confecção do silo.

Avaliaram-se 6 R/N sendo 4 R/N com gastrosquise e 2 com onfalocelo na sala de parto da Maternidade Lucrecia Paim e noutras salas de parto de Luanda; posteriormente e imediatamente transferidos para o serviço de cirurgia pediátrica HPDB para

tratamento cirurgico com medidas de suporte previamente efectuadas. O intervalo entre o parto e a cirurgia em média foi de 6h. 4 casos de R/N com gastrosquise sem diagnostico pré-natal, parto hospitalar, transpelvino com peso médio ao nascer de 2.300g com apgar em média de 4/5, ambos com grande defeito da parede abdominal, a idade materna em média foi de 17anos, a idade gestacional em média foi de 38 semanas, situação socio-economica baixa e eram todas primigestas.

3 casos (75%) no pos-operatorio imediato precisaram de ventilação assistida, em que no 2-º, 3-º e 4-º dia terminaram em óbitos; 1 caso (25%) evoluiu bem tendo alta ao 65-º dia de hospitalização.

2 casos de onfalocelo associados com múltiplas malformações incompatíveis com a vida, um (50%) com diagnostico pré-natal, nasceu de cesariana com apgar 1 sobreviveu apenas 2h; outro (50%) parto transpelvino apgar 1/3 sobreviveu 24h com muito mau estado geral, a idade gestacional em média foi de 39 semanas, idade materna em média de 29 anos, multiparas (2-3).

ABSTRACT

The study of gastroschisis and omphalocele general objective of establishing criteria to standardize and improve the treatment of R / N with above conditions, providing reduced rate of nosologic entities concerned. Identify and analyze the risk factors. Ensuring higher with the survival and improve the prognosis, reducing the risk factors associated with death. There was a retrospective study in the years 2001-2006 and 2007-2008 respectively in the forward-HPDB Angola. Retrospectivo The study included a total of 62 cases and 34 cases (55%) of gaetrosquise and 28 cases (45%) of omphalocele. The mean maternal age was 20 years in the gastroschisis and omphalocele in 25.5 years. Mean birth weight was 2390.5 g for gastroschisis to omphalocele 2900gr. There was a predominance of

female 35 (56.45) male cases and 27 (43.54) cases. Both cases of gastroschisis and omphalocele arrived in the first 48 hours after birth, the transportation was not the most appropriate, to arrive at BU has become infused Ev, local treatment with sterile material, and placement of antibiotic Ev NGA to aspiration of secretions.

In Gastroschisis in 8 cases (23.5%) made up of gross surgery, 9 cases (26.5%) made up of surgery Schuster, 6 cases (17.6%) made up the wall plasty not specify the technique and in 11 cases (32%) no information for surgical treatment. In omphalocele in 28 cases (50%) took place the plastic wall, 13 (46%) cases it was conservative treatment and 1 case (3.5%) treatment has become mixed, so to emphasize that in 3 cases (10.71%) it is specified the type of surgery that was Gross. The association of omphalocele with other malformations was de5casos (18%); 1caso (3.5) omphalocele roto. The mortabilidade in gastroschisis was 100%, the omphalocele was 71.42%.

There was a prospective study of gastroschisis and omphalocele in several rooms of delivery and the service of pediatric surgery Luanda, Angola from October 2007-2008. The overall objective of reducing the rate of morbidity and mortality of these nosologic entities. The variables were: maternal age, gestational age, socio-economic status, parity, birth weight, Apgar score and outcome. Using established standards and conduct therapeutic such as: Prophylaxis-anti-infection using antibiotics soon after birth prophylaxis-anti-anti-hypothermia and hypovolemia using sterile plastic bags protecting viscera exposed. -Implementation of surgical treatment with staged construction of the silo. We evaluated 6 R / N and R 4 / N 2, with gastroschisis and omphalocele in the delivery room of Lucrecia Paim Maternity rooms and other parts of Luanda, and then immediately transferred to the department of pediatric surgery HPDB for surgical treatment measures support previously efectuadas. O interval delivery and surgery was 6 hours on average.

4 cases of R / N with gastroschisis without prenatal diagnosis, delivery hospital, transpelvino with average birth weight of 2.300g Apgar with an average of 4 / 5, both with large abdominal wall defect, the maternal age on average was de17anos , on average gestational age was 38 weeks, low socio-economic situation and were all primigravidae. 3 cases (75%) in the immediate postoperative period needed assisted ventilation, in which 2 - °, 3 - and 4 ° - ° days ended in deaths, 1 case (25%) developed high and taking the 65 - ° days of hospitalization. 2 cases of omphalocele associated with multiple malformations incompatible with life, one (50%) with prenatal diagnosis, born of cesarean section with Apgar 1 survived only 2 hours, another (50%) birth transpelvino Apgar 1 / 3 survived 24 hours with very bad general condition, on average gestational age was 39 weeks, on average maternal age of 29 years, multiparous (2-3).

INTRODUÇÃO

Gastrosquise e Onfalocelo são os dois defeitos congênitos da parede anterior mais graves, caracterizados pela exteriorização de ansas intestinais e vísceras, embora semelhantes entre si, têm morfologia e origem embriológica diferentes. Essas afecções constituem um grande desafio tanto para cirurgião pediátrico como para toda equipa multidisciplinar (obstetra, neonatologista intensivista, psicólogo e para o enfermeiro).

A **GASTROSQUISE** tem defeito para umbilical à direita, mede 2-5cm, o cordão umbilical está intacto, a cavidade abdominal é mais desenvolvida, as vísceras herniadas estão descobertas apresentam-se edemaciadas espessadas congestionadas aparentemente encurtadas ao nascimento por efeito irritativo do liquido amniótico (PH=7).

A incidência varia 1/3.500-4000 N.V e é maior em gestantes jovens e em gravidezes do sexo masculino, a incidência de anomalias congênitas associadas é infrequente. A Prematuridade é frequente e o baixo peso para idade gestacional.

A patogenia da Gastrosquise é ainda controversa, parece ser devido a um fenómeno teratogenico, a raridade das anomalias associadas apontam a etiologia a factores ambientais. A lesão intestinal com comprometimento da motilidade é a causa mais importante da morbidade.

Há evidencias que sugerem a formação do peel que tem um componente importante decorrente de factores pos-natais como resultado da exposição do intestino eviscerado ao oxigénio atmosférico e a próprio aumento da pressão de oxigénio fetal de 20 mmHg para um valor pos-natal de 80 mmHg. O prolongamento do tempo de exposição durante transferência do R/N para centro terciário, bem como as condições inadequadas do transporte podem agravar o comprometimento intestinal e implicando em pior prognostico.

O diagnostico pode ser feito durante a gestação pela ultrassografia que identifica a Gastrosquise pela presença de ansas intestinais soltas boiando livremente no liquido amniótico. O que torna difícil distinguir do onfalocelo roto intra-uterino.

Onfalocelo: o defeito da parede pode apresentar-se de diversos tamanhos, geralmente maior de 4 cm. Quanto maior for o defeito da parede abdominal pior o prognostico. As vísceras estão cobertas por membranas traslucidas : amnio peritoneo parietal o cordão umbilical está sempre no ápice do defeito.

Da terceira a quarta semana o embrião cresce rapidamente enquanto o saco vitelino permanece estável. Há diminuição da ampla comunicação do intestino primitivo com o saco vitelino. Progressivamente na quinta semana há um abrupto crescimento e alongamento do intestino médio desproporcional ao corpo do embrião o que resulta na exteriorização da maior parte do intestino pelo umbigo. Esta hérnia permanece até a décima semana quando a cavidade cresce o suficiente para receber de volta as vísceras exteriorizadas. Nesta fase também ocorre o fenómeno da rotação intestinal que se completa na décima segunda semana de vida. Segue-se o processo de fixação das ansas durante muitos meses.

A ausência de retorno das vísceras à cavidade abdominal origina o onfalocelo geralmente acompanhado de rotação intestinal incompleta e ausência de fixação mesenterial.

É frequente a associação com outras anomalias cromossomas afectando o prognóstico. As anomalias mais frequentes são: hérnia diafragmática, mal rotação intestinal, trissomias e cardiopatias congénitas, o que faz apontar a sua etiologia à uma base genética. Os onfalocelo e cardiopatias podem coexistir 30 vezes mais do que o esperado.

Quatro grupos de mal formações são mais frequentes:

Síndrome da linha média: em que há alterações embriológicas das pregas caudal e intestinal terminal.

-síndrome ou pentalogia de Cantrel: defeitos do esterno, diafragma, pericárdio, de mal formações cardíacas inclusive ectopia da cordis.

-síndrome de Beckwith-Wiedman: compreende além de defeitos da região umbilical, amacroglossia, gigantismo e esporadicamente hipoglicemia por secreção inapropriada de insulina.

-trissomias 13-15 e 16-18.

Tratamento: multidisciplinar -medidas preparatórias: consistem inicialmente no tratamento local; em limpeza e envolvimento das ansas e vísceras com compressas estéreis para evitar e prevenir as perdas hídrica e térmicas e diminuir a contaminação das ansas intestinais expostas. Colocar uma sonda nasogastrica (SNG) para aspiração de secreções, instalar o acesso venoso para administração de soluções glico-fisiológicas e electrólitos para manutenção e correção das alterações hidroelectrolíticas, antibióticos e controlo da diurese.

No Intra-operatório: sob anestesia geral, assepsia e antisepsia, pesquisa de outras anomalias associadas com cuidado, manipulação delicada das vísceras herniadas, esvaziamento das ansas intestinais por aspiração da SNG e por compressão manual para evacuação do meconio pelo ânus.

O TRATAMENTO CIRÚRGICO: tem como objectivo de restabelecer a integridade da parede abdominal anterior após a reintrodução das vísceras herniadas.

Pode-se fazer o encerramento primário facilmente alcançado nos defeitos pequenos.

Nos grandes defeitos a desproporção viscero abdominal o encerramento primário pode levar a alterações hemodinâmicas e respiratórias muito intensas causadas pela hiperpressão intra-abdominal: há compressão da veia cava, dificuldade do retorno

venoso, compressão do diafragma, compressão entre ansas e diminuição da diurese. Isto levou a pesquisa de outros métodos que não resultam na hiper-pressão intra-abdominal.

Actualmente nos grandes defeitos é necessário fazer um tratamento estadiado com a colocação de uma tela de silicone reforçada para a confecção do silo, envolvendo as ansas intestinais sob forma de um cilindro.

A prótese é suturada aos bordos da aponevrose e fechada de modo a conter todas ansas.

Este silo deve ser perpendicular a parede abdominal com as suas paredes paralelas entre si para evitar a forma cônica o que dificulta a redução das vísceras.

MEDIDAS POS-OPERATORIAS: o R/N requer cuidados da UCI nos primeiros 7 dias, com monitorização dos sinais vitais, control rigoroso ventilatorio e hemodinamicamente, control da diurese, manter acesso venoso com infusão hidroelectrolitica, nutrição parenteral, SNG até a obtenção do transito intestinal e boa aceitação de alimentação oral.

O conteúdo do cilindro reduz-se diariamente visando o progresso das ansas a cavidade abdominal no menor espaço de tempo possível, prazo máximo de 4-6 dias. Tempo superior a este aumenta o risco de descencia de sutura da prótese e o da aponevrose, evisceração e infecção.

Tanto na Gastrosquise como nos Onfalocelos rotos a conduta de terapêutica é mesma.

Ao avanços e progressos alcançados fizeram com que a sobrevivência nestas patologias melhorassem substancialmente até 90%. Estes avanços são:

- Advento da nutrição parenteral total
- Melhoria dos cuidados pos-operatorios dos R/N
- O domínio das técnicas de ventilação mecânica e obiamente a disponibilidade de ventiladores infantis adequado-compreensão das consequências hemodinamicas resultantes da hiper-pressão intra-abdominal devida à redução das ansas intestinais sob pressão.

PROGNOSTICO: O prognostico da Gastrosquise apresentou avanços significativos nos meados do século XX. Actualmente nos países desnvolidos a sobrevivência atinge quase 100% nos casos

não complicados. Isto deve-se ao advento de novas técnicas de reanimação neonatal.

OBJECTIVOS

Objectivo geral: Reduzir a taxa de mortalidade das duas entidades nosológicas.

Objectivos específico

- Estabelecer criterios de uniformização e melhoramento do atendimento do R/N com gastrosquise e Onfalocelo
- Estudar factores de risco associados ao óbito.
- Analisar as variáveis

HIPÓTESES

-A Gastrosquise é frequente em R/N de mães jovens ao contrário de Onfalocelo que é mais frequente em R/N de mães com idade avançada.

-Os R/N com Gastrosquise frequentemente têm baixo peso ao nascer ao contrário de R/N com Onfalocelo que podem ser macrofetos.

-A transportação adequada de R/N com Gastrosquise pode melhorar o prognóstico.

REVISÃO BIBLIOGRÁFIA

Gastrosquise e Onfalocelo são dois defeitos congénitos da parede abdominal anterior mais graves, caracterizados pela exteriorização de ansas intestinais e vísceras, embora semelhantes entre si, têm morfologia e origem embriologica diferentes. Essas

afecções constituem um grande desafio tanto para cirurgião pediátrico como para toda equipa multidisciplinar (obstetra, neonatologia intensivista, psicólogo e para o enfermeiro).

A GASTROSQUISE: foi relatada pela primeira vez nos fins dos anos 40. Era descrita como curiosidade teratogenica, confundida com Onfalocelo roto ou sem membrana.

Moore & Stokes descreveram em 1953 pela primeira vez a anomalia diferenciada do Onfalocelo roto relatando 2 casos onde empregaram a técnica de Gross utilizando a pele da parede abdominal lateral para recobrir a massa do intestino herniado igual ao tratamento de onfalocelos gigantes.

O intestino herniado através do defeito pode estar coberto por uma matriz gelatinosa, que altera a consistência das ansas intestinais e do mesenterio tornando-os rigidos e desproporcionais à cavidade abdominal.

Moore denominou o termo de "Peel" à esta matriz gelatinosa

A Gastrosquise faz diagnostico diferencial com Onfalocelo pela ausencia de herniação do figado.

A Gastrosquise tem defeito para umbilical à direita, mede 2-5cm, o cordão umbilical está intacto, a cavidade abdominal é mais desenvolvida, as vísceras herniadas estão descobertas apresentam-se edemaciadas espessadas congestionadas aparentemente encurtadas ao nascimento por efeito irritativo do liquido amniótico (PH=7).

A incidência varia 1/3.500-4000 N.V e é maior em gestantes jovens e em gravidezes do sexo masculino,

A incidência de anomalias congénitas associadas é infrequente. A Prematuridade é frequente e o baixo peso para idade gestacional.

A patogenia da Gastrosquise é ainda controversa, parece ser devido a um fenómeno teratogenico, a raridade das anomalias associadas apontam a etiologia a factores ambientais. A lesão intestinal com comprometimento da motilidade é a causa mais importante da morbidade.

Há evidencias que sugerem a formação do peel que tem um componente importante decorrente de factores pos-natais como resultado da exposição do intestino eviscerado ao oxigénio atmosférico e a próprio aumento da pressão de oxigénio fetal de 20

mmHg para um valor pos-natal de 80 mmHg. O prolongamento do tempo de exposição durante transferência do R/N para centro terciário, bem como as condições inadequadas do transporte podem agravar o comprometimento intestinal e implicando em pior prognóstico.

O diagnóstico pode ser feito durante a gestação pela ultrassografia que identifica a Gastrosquise pela presença de ansas intestinais soltas boiando livremente no líquido amniótico. O que torna difícil distinguir do onfalocelo roto intra-uterino.

Onfalocelo: o defeito da parede pode apresentar-se de diversos tamanhos, geralmente maior de 4 cm. Quanto maior for o defeito da parede abdominal pior o prognóstico. As vísceras estão cobertas por membranas translúcidas: amnio peritônio parietal o cordão umbilical está sempre no ápice do defeito.

Da terceira a quarta semana o embrião cresce rapidamente enquanto o saco vitelino permanece estável. Há diminuição da ampla comunicação do intestino do intestino primitivo com o saco vitelino. Progressivamente na quinta semana há um abrupto crescimento e alongamento do intestino médio desproporcional ao corpo do embrião o que resulta na exteriorização da maior parte do intestino pelo umbigo. Esta hérnia permanece até a décima semana quando a cavidade cresce o suficiente para receber de volta as vísceras exteriorizadas. Nesta fase também ocorre o fenômeno da rotação intestinal que se completa na décima segunda semana de vida. Segue-se o processo de fixação das ansas durante muitos meses.

A ausência de retorno das vísceras à cavidade abdominal origina o onfalocelo geralmente acompanhado de rotação intestinal incompleta e ausência de fixação mesenterial.

É frequente a associação com outras anomalias cromossômicas afetando o prognóstico. As anomalias mais frequentes são: hérnia diafragmática, má rotação intestinal, trissomias e cardiopatias congênitas, o que faz apontar a sua etiologia à uma base genética. Os onfalocelo e cardiopatias podem coexistir 30 vezes mais do que o esperado.

Quatro grupos de mal formações são mais frequentes:

Síndrome da linha média: em que há alterações embriológicas das pregas caudal e intestinal terminal.

-síndrome ou pentalogia de Cantrel: defeitos do esterno, diafragma, pericárdio, de mal formações cardíacas inclusive ectopia da cordis.

-síndrome de Beckwith- Wiedman: compreende além de defeitos da região umbilical, amacroglossia, gigantismo e esporadicamente hipoglicemia por secreção inapropriada de insulina.

-trisomias 13-15 e 16-18.

Tratamento: e multidisciplinar -medidas preparatórias: consistem inicialmente no tratamento local; em limpeza e envolvimento das ansas e vísceras com compressas estéreis para evitar e prevenir as perdas hídrica e térmicas e diminuir a contaminação das ansas intestinais expostas. Colocar uma sonda nasogastrica(SNG) para aspiração de secreções, instalar o acesso venoso para administração de soluções glico-fisiológicas e electrólitos para manutenção e correção das alterações hidroelectrolíticas, antibióticos e controlo da diurese.

No Intra-operatório: sob anestesia geral, assepsia e antisepsia, pesquisa de outras anomalias associadas com cuidado, manipulação delicada das vísceras herniadas, esvaziamento das ansas intestinais por aspiração da SNG e por compressão manual para evacuação do meconio pelo ânus.

O TRATAMENTO CIRÚRGICO: tem como objectivo de restabelecer a integridade da parede abdominal anterior após a reintrodução das vísceras herniadas.

Pode-se fazer o encerramento primário facilmente alcançado nos defeitos pequenos.

Nos grandes defeitos a desproporção viscerotomica abdominal o encerramento primário pode levar a alterações hemodinâmicas

E respiratórias muito intensas causadas pela hiper-pressão intra-abdominal: há compressão da veia cava, dificuldade do retorno venoso, compressão do diafragma, compressão entre ansas e diminuição da diurese. Isto levou a pesquisa de outros métodos que não resultam na hiper-pressão intra-abdominal.

Actualmente nos grandes defeitos é necessário fazer um tratamento estadiado com a colocação de uma tela de silicone reforçada para a confecção do silo, envolvendo as ansas intestinais sob forma de um cilindro.

A prótese é suturada aos bordos da aponevrose e fechada de modo a conter todas ansas.

Este silo deve ser perpendicular a parede abdominal com as suas paredes paralelas entre si para evitar a forma cónica o que dificulta a redução das vísceras.

MEDIDAS POS-OPERATORIAS: o R/N requer cuidados da UCI nos primeiros 7 dias, com monitorização dos sinais vitais , control rigoroso ventilatorio e hemodinamicamente, control da diurese, manter acesso venoso com infusão hidroelectrolitica, nutrição parenteral, SNG até a obtenção do transito intestinal e boa aceitação de alimentação oral.

O conteúdo do cilindro reduz-se diariamente visando o progresso das ansas a cavidade abdominal no menor espaço de tempo possível, prazo máximo de 4-6 dias. Tempo superior a este aumenta o risco de descencia de sutura da prótese e o da aponevrose, evisceração e infecção.

Tanto na Gastrosquise como nos Onfalocelos rotos a conduta de terapêutica é mesma.

Ao avanços e progressos alcançados fizeram com que a sobrevivência nestas patologias melhorassem substancialmente até 90%. Estes avanços são:

- Advento da nutrição parenteral total
- Melhoria dos cuidados pos-operatorios dos R/N
- O domínio das técnicas de ventilação mecânica e obiamente a disponibilidade de ventiladores infantis adequado-compreensão das consequências hemodinamicas resultantes da hiper-pressão intra-abdominal devida à redução das ansas intestinais sob pressão.

PROGNOSTICO: O prognostico da Gastrosquise apresentou avanços significativos nos meados do século XX. Actualmente nos países desnvolidos a sobrevivência atinge quase 100% nos casos não complicados. Isto deve-se ao advento de novas técnicas de reanimação neonatal.

MÉTODOS

Foi realizado o estudo retrospectivo de Gastrosquise e Onfalocelo no HPDB- Angola de 2001-2006 e prospectivo desde 2007- 2008.

O HPDB é o maior hospital pediátrico de Angola localiza-se na capital em Luanda, é um hospital- escola com internatos em pediatria, cirurgia pediátrica, anestesiologia, anatomia patologica, neonatologia, hematologia e cuidados intensivos. Atende exclusivamente crianças de todo País.

Elaborou-se o protocolo de recolha de dados.

Para o trabalho retrospectivo os dados foram colhidos nos processos de doentes internados naquele hospital.

Para o trabalho prospectivo a recolha de dados foi feita directamente da sala de parto, logo que nascesse para implementar a conduta terapêutica previamente estabelecida e para transportação adequada dos R/N com patologias em causa.

A amostra foi ao acaso.

RESULTADOS

Realizou-se o estudo retrospectivo no ano de 2001-2006 e prospectivo 2007-2008 respectivamente no HPDB- Angola.

O estudo retrospectivo incluiu um total de 62 casos sendo 34 casos (55%) de gastrosquise e 28 casos(45%) de Onfalocelo.

A idade media materna foi de 20 anos nas gastrosquise e 25,5anos nos onfalocelo. Peso medio ao nascer foi de 2390,5gr para as gastrosquise e 2900gr para os onfalocelo. Houve predominancia do sexo femenino 35 casos (56,45) e sexo masculino 27 casos (43,54).

Tanto os casos de gastrosquise como de onfalocelo chegaram nas primeiras 48 horas após o nascimento, a transportaçao nao foi a mais adequada; ao chegarem no B.U fez-se infusao E.v, tratamento local com material estéril, antibioterapia E.v e colocação de SNG para aspiração de secreções.

Nas Gastrosquise em 8 casos(23.5%) fez-se cirurgia de gross, 9 casos(26,5%) fez-se cirurgia de schuster, 6 casos(17,6%) fez-se plastia da parede nao especificada a tecnica e em 11 casos(32%) não há informação de tratamento cirurgico.

Nos Onfalocelo em 28 casos(50%) realizou-se plastica da parede, 13 casos (46%) fez-se tratamento conservador e 1 caso(3,5%) fez-se tratamento misto, de realçar que so em 3 casos(10.71%) especificou-se o tipo de cirurgia que foi de Gross. A associacao de onfalocelo com outras malformaçoes foi de 5 casos(18%); 1caso(3,5) Onfalocelo roto.

A mortalidade nas gastrosquise foi de 100%; nos onfalocelo foi de 71,42 %.

Realizou-se o trabalho prospectivo de gastrosquise e onfalocelo em varias salas de parto e no serviço de cirurgia pediatria de

Luanda- Angola desde Outubro de 2007-2008.

Com objectivo geral de reduzir a taxa de morbi-mortalidade destas duas entidades nosologicas.

As variaveis estudadas foram: idade materna, idade gestacional, situaçao socio-economica, paridade, peso ao nascer, Apgar e resultado final.

Utilizando normas e conduta terapeutica estabelecidas tais como:

-Profilaxia anti-infeçao usando antibioticos logo após o nascimento

-profilaxia anti-hipotermia e anti-hipovolemia usando sacos plásticos estéreis protegendo visceras expostas.

-Implementaçao do tratamento cirurgico estadiado com confecção do silo.

Avaliaram- se 6 R/N sendo 4 R/N com gastrosquise e 2 com onfalocelo na sala de parto da Maternidade Lucrecia Paim e noutras salas de parto de Luanda; posteriormente e imediatamente transferidos para o serviço de cirurgia pediatria HPDB para tratamento cirurgico com medidas de suporte previamente efectuadas.O intervalo entre o parto e a cirurgia em média foi de 6h.

4 casos de R/N com gastrosquise sem diagnostico pré-natal, parto hospitalar,transpelvino com peso médio ao nascer de 2.300g com apgar em média de 4/5, ambos com grande defeito da parede abdominal, a idade materna em média foi de 17anos, a idade gestacional em média foi de 38 semanas, situaçao socio-economica baixa e eram todas primigestas.

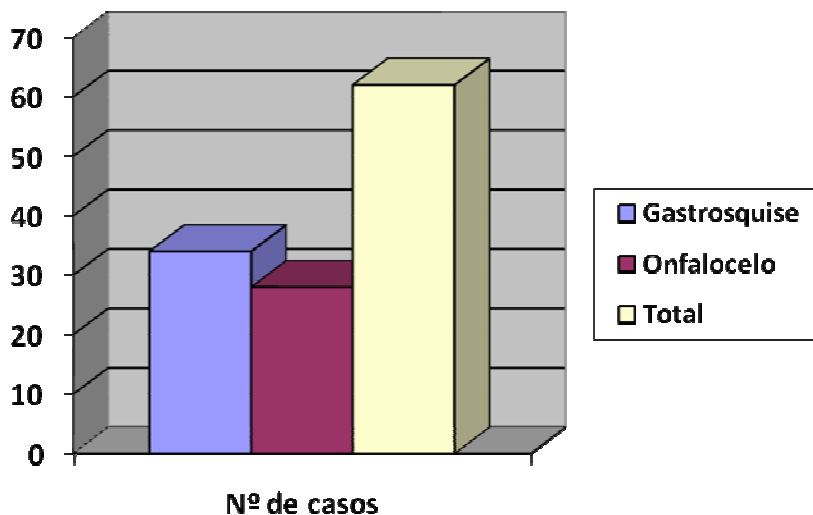
3 casos (75%) no pos-operatorio imediato precisaram de ventilação assistida, em que no 2-º, 3-º e 4-º dia terminaram em óbitos; 1 caso (25%) evoluiu bem tendo alta ao 65-º dia de hospitalização.

2 casos de onfalocelo associados com múltiplas malformações incompatíveis com a vida, um (50%) com diagnóstico pré-natal, nasceu de cesariana com apgar 1 sobreviveu apenas 2h; outro (50%) parto transpélvino apgar 1/3 sobreviveu 24h com muito mau estado geral, a idade gestacional em média foi de 39 semanas, idade materna em média de 29 anos, multiparas (2-3).

Quadro N°1

Distribuição de N° de casos por patologias

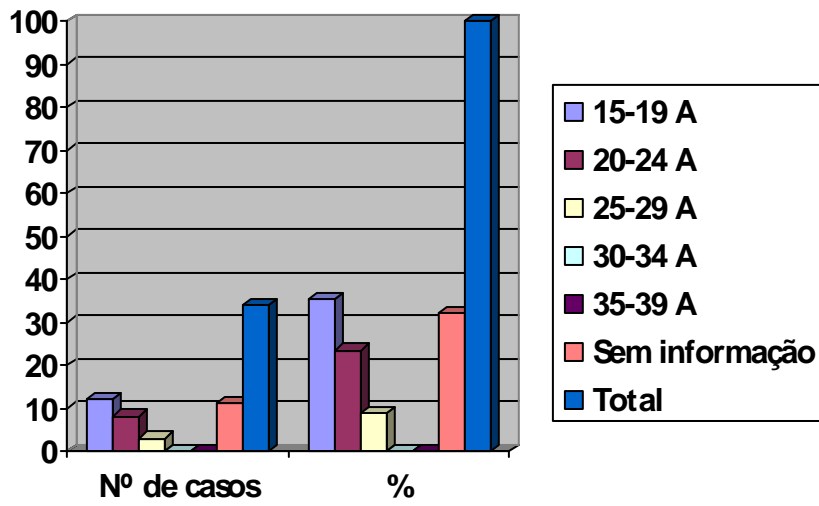
Patologias	N° de casos	%
Gastrosquise	34	54,8
Onfalocelo	28	45,16
Total	62	100



Fonte: processos clínicos de doentes internados no HPDB
Luanda-Angola

Quadro N-º2 Distribuição de nº de casos de gastrosquise por idade materna

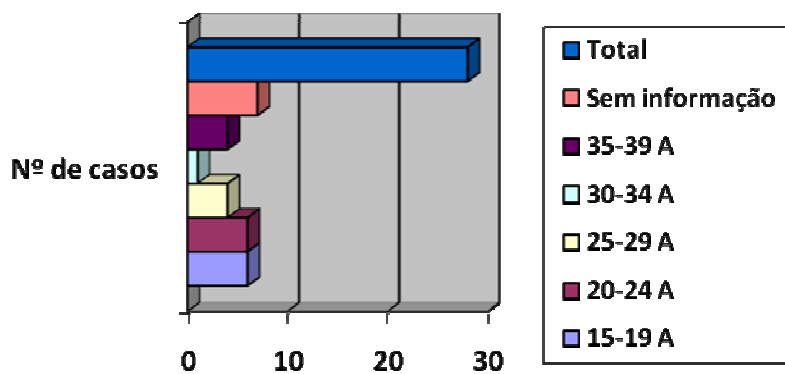
Idade materna	Nº de casos	%
15-19 A	12	35,2
20-24 A	8	23,5
25-29 A	3	8,8
30-34 A	0	0
35-39 A	0	0
Sem informação	11	32,2
Total	34	100



Fonte: processos clínicos de doentes internados no HPDB
Luanda-Angola

Quadro N-º3 Distribuição de idade materna por números de casos de onfalocelo

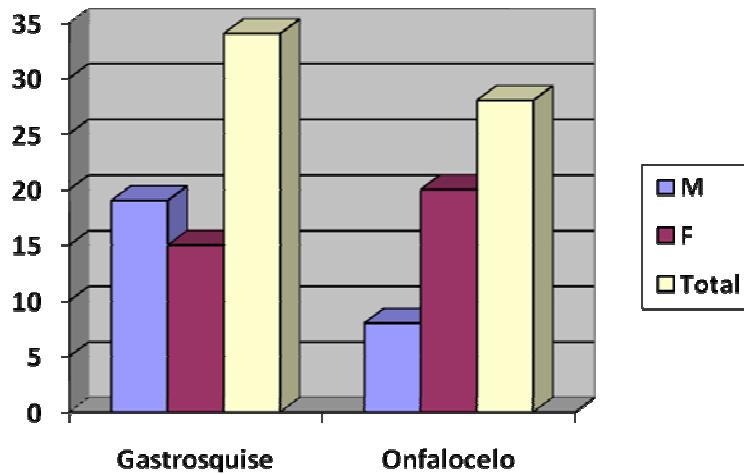
Idade materna	Nº de casos	%
15-19 A	6	21,4
20-24 A	6	21,4
25-29 A	4	14,2
30-34 A	1	3,57
35-39 A	4	14,2
Sem informação	7	25
Total	28	100



Fonte: processos clínicos de doentes internados no HPDB
Luanda-Angola

Quadro N-º4 Distribuição de número de casos sexo por patologias

Sexo	Gastrosquise	Onfalocelo	Total	%
M	19	8	27	43,54
F	15	20	35	56,45
Total	34	28	62	100

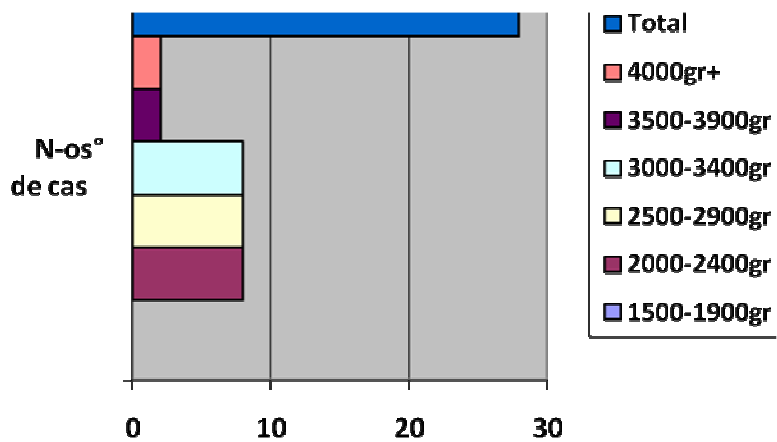


Fonte: processos clínicos de doentes internados no HPDB
Luanda-Angola

Peso ao nascer	N-os° de cas	%
1500-1900gr	0	0
2000-2400gr	8	28,6
2500-2900gr	8	28,6

Quadro N-°5 Distribuição de peso ao nascer por n-°de casos de Onfalocelo

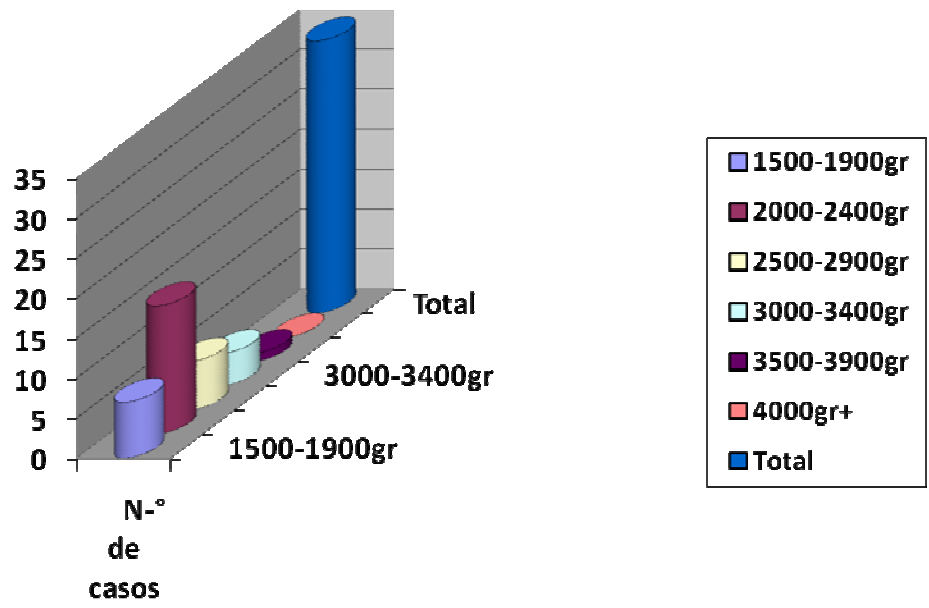
3000-3400gr	8	28,6
3500-3900gr	2	7,1
4000gr+	2	7,1
Total	28	100



Fonte: processos clinicos de doentes internados no HpDB-Luanda Angola

Quadro N-º6 Distribuição de peso ao nascer por n-º de casos de gastrosquise

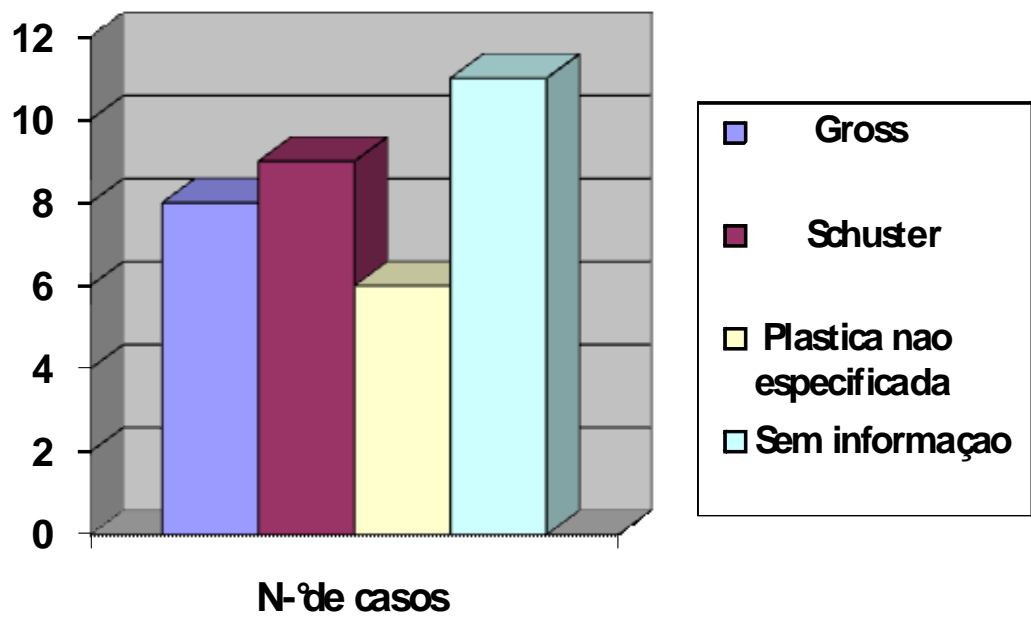
Peso ao nascer	N-º de casos	%
1500-1900gr	7	20,6
2000-2400gr	16	47,
2500-2900gr	6	17.64
3000-3400gr	4	11,76
3500-3900gr	1	2,94
4000gr+	0	0
Total	34	100



Fonte: processos clinicos de doentes internados no HpDB-Luanda Angola

Quadro N-º 7 Tipo de terapia por n-º de casos de GASTROQUISE

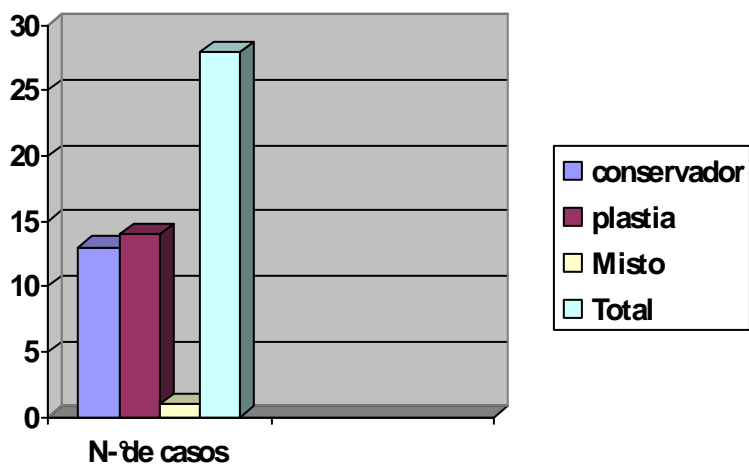
Tratamento	N-º de casos	%
Sem informação	11	32,35
Gross	8	23,52
Schuster	9	26,47
Plastica nao especificada	6	17,64
Total	34	100



Fonte: processos clínicos de doentes internados no HpDB-Luanda Angola

Quadro N-º 8 Tipo de terapia por n-º de casos de Onfalocelo

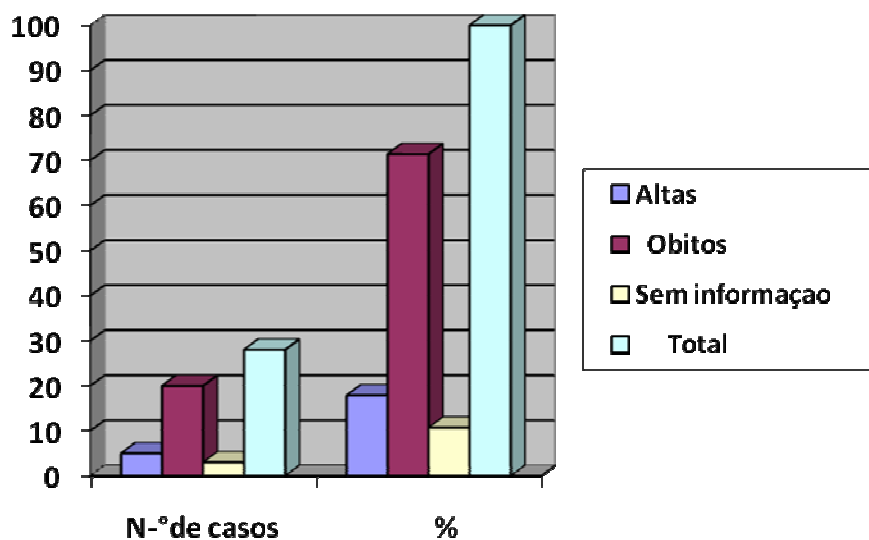
	N-º de casos	%
conservador	13	46,42
plastia	14	50
Misto	1	3,58
Total	28	100



Fonte: processos clinicos de doentes internados no HpDB-Luanda
Angola

Quadro N-º9 desfecho final por n-º de casos de Onfalocelo

Desfecho final	N-º de casos	%
Altas	5	17,85
Obitos	20	71,42
Sem informação	3	10,71
Total	28	100



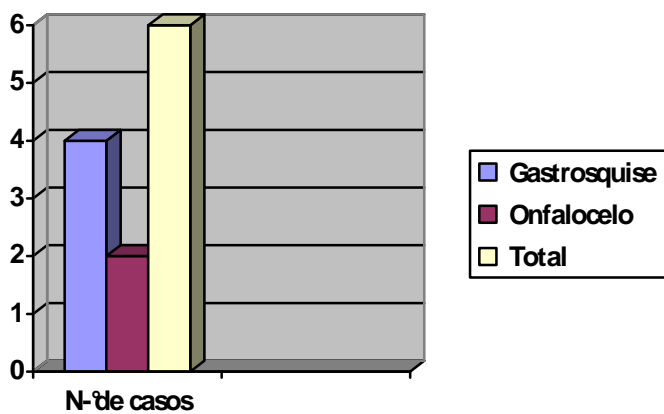
Fonte: processos clinicos de doentes internados do HpDB-Luanda
Angola





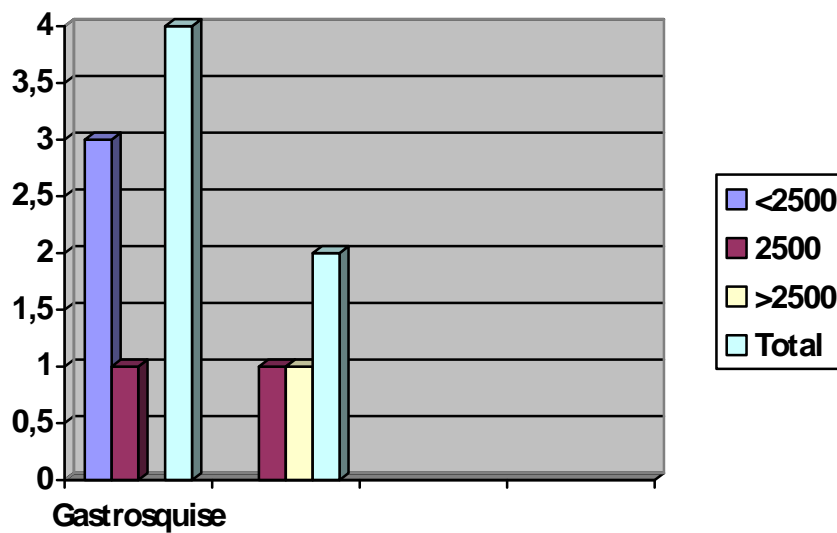
Quadro n-º10 Distribuição de patologias por n-º de casos

Patologias	N-º de casos	%
Gastrosquise	4	80
Onfalocelo	2	20
Total	6	100



Quadro N-º11 Distribuição de peso ao nascer por patologias

Peso ao nascer	Gastrosquise	Onfalocelo
<2500	3	-
2500	1	1
>2500	-	1
Total	4	2



Quadro N-°12 Distribuição de patologias por idade materna

Idade materna	Gastrosquise	Onfalocelo	Total
15-19A	3	-	3
20-24A	1	-	1
25-29A	-	1	1
30-34A	-	1	1
Total	4	2	6

Quadro N-°13 Distribuição de patologias por paridade

Paridade	Gastrosquise	Onfalocelo	Total
primiparas	4	-	4
secundiparas	-	1	1
multiparas	-	1	1
Total	4	2	6

Quadro N-°14 Distribuição de patologias por resultado final

Resultado final	Gastrosquise	Onfalocelo	Total
Alta	1	-	1
obito	3	2	5
Total	4	2	6

DISCUSSÃO

Os resultados do estudo de Gastrosquise e Onfalocelo do HPDB nos revelam que os R/N com Gastrosquise têm baixo peso ao nascer tal como encontramos descrito na literatura, o peso medio tanto no estudo retrospectivo quanto ao prospectivo foi baixo em media de 2300, a idade materna também foi baixa nos dois estudos, com condições socio-economicas baixas, o diagnostico pré natal realiza-se em muito pouca percentagem, comparativamente nos dois estudos verificamos que o uso de sacos plasticos para protecção das visceras herniadas, antibioterapia logo depois do nascimento, confecção do silo ou tratamento estadiado, em soma transportação adequada dos R/N com defeitos congenitos da parede abdominal anterior(Gastrosquise) podem melhorar o prognóstico. Houve predominancia do sexo femenino 35(56,45) casos e sexo masculino 27(43,54) casos.

Tanto os casos de gastrosquise como de onfalocelo chegaram nas primeiras 48 horas apos o nascimento, a transportaçao nao foi a mais adequada; ao chegarem no B.U fez-se infusao E.v, tratamento local com material estéril, antibioterapia E.v e colocação de SNG para aspiração de secreções.

Nas Gastrosquise em 8 casos(23.5%) fez-se cirurgia de gross, 9 casos(26,5%) fez-se cirurgia de schuster, 6 casos(17,6%) fez-se plastia da parede nao especificada a tecnica e em 11 casos(32%) não há informação de tratamento cirurgico.

Nos Onfalocelo em 28 casos(50%) realizou-se plastica da parede, 13 (46%) casos fez-se tratamento conservador e 1 caso(3,5%) fez-se tratamento misto, de realçar que so em 3 casos(10.71%) especificou-se o tipo de cirurgia que foi de Gross. A associacao de onfalocelo com outras malformacoes foi de 5 casos(18%); 1caso(3,5) Onfalocelo roto.

O estudo prospectivo nos apresenta melhoria do prognostico usando medidas de profilaxia como sacos estéreis para a proteção das vísceras herniadas, antibioterapia logo depois do nascimento e o tratamento cirúrgico estadiado com confecção do silo.

Assim estudaram-se as variáveis tais como o peso ao nascer, idade gestacional, diagnostico pré-natal tipo de parto ,local de parto apgar e desfecho final; notou-se que não há grande diferença em relação aos resultados do estudo retrospectivo.

Outros estudos nos ilustram que a correção imediata da Gastrosquise em R/N reduz o número de dias de nutrição parenteral possibilita o encerramento primário diminui a frequência da infecção, antecipa a introdução da dieta oral, reduz o tempo de internamento e diminui o risco de óbito.

Há uma grande melhoria do prognostico para possível redução do agravamento pois natal do Peel, que se inicia a formação intra-utero que resulta da irritação causada por componentes do liquido amniótico, incluído urina fetal e mecônio.

O trabalho do parto vaginal pode implicar na patogênese do Peel por isso autores defendem cesariana electiva pré-termo como estratégia para prevenção da formação do Peel.

Outros fatores que podem incluir na patogênese são exposição do intestino previamente afectado pelos irritantes do liquido amniótico à pressão atmosférica ou ao aumento da Pao₂ fetal de 20 mmHg para um valor pós-natal de 80 mmHg.

Moore em 1952 relatou que aproximadamente 15 dias depois do reposicionamento do intestino dentro da cavidade abdominal o Peel desaparece e retorno do peristaltismo intestinal.

O parto programado permite a estruturação da equipa multidisciplinar otimizando o manejo pós-natal.

Evans et al descreveu a proposta de correção cirúrgica imediata em 1988 no Hutzell Hospital and children's Hospital of Michigan (USA).

Gomez Alcalá em 2002 publicou resultados iniciais utilizando esta técnica de cirurgia imediata no México 11 casos conseguiu encerramento primário em quatro casos e em cinco casos utilizou material plástico com uma sobrevivência de 80%.

A maioria dos estudos é a favor do encerramento primário tal como Paulo Carvalho Vilela nos ilustra no seu trabalho de 2003 no Hospital Materno Infantil de Recife.

No nosso trabalho o encerramento primário não foi possível e ainda há uma grande taxa de mortalidade.

CONCLUSÕES

No estudo retrospectivo de gastrosquise e Onfalocelo do HPDB- Angola de 2001-2006:

A idade média materna foi de 20 anos nas gastrosquise e 25,5anos nos onfalocelo. Peso medio ao nascer foi de 2390,5gr para as gastrosquise 2900gr para os onfalocelo. Houve predominancia do sexo femenino 35 casos (56,45) e sexo masculino casos. 27 casos (43,54).

Tanto os casos de gastrosquise como de onfalocelo chegaram nas primeiras 48 horas apos o nascimento, a transportaçao nao foi a mais adequada; ao chegarem no B.U fez-se infusao E.v, tratamento local com material estéril, antibioterapia E.v e colocaçao de SNG para aspiraçao de secreçoes.

Nas Gastrosquise em 8 casos(23.5%) fez-se cirurgia de gross, 9 casos(26,5%) fez-se cirurgia de schuster, 6 casos(17,6%) fez-se plastia da parede nao especificada a tecnica e em 11 casos(32%) não há informaçao de tratamento cirurgico.

Nos Onfalocelo em 28 casos(50%) realizou-se plastica da parede, 13 casos (46%) fez-se tratamento conservador e 1 caso(3,5%) fez-se tratamento misto, de realçar que so em 3 casos(10.71%) especificou-se o tipo de cirurgia que foi de Gross. A associaçao de

onfalocelo com outras malformações foi de 5 casos (18%); 1 caso (3,5) Onfalocelo roto.

A mortalidade nas gastrosquise foi de 100%; nos onfalocelo foi de 71,42 %.

O trabalho prospectivo de Gastrosquise e onfalocelo em várias salas de parto e no serviço de cirurgia pediátrica de Luanda- Angola desde Outubro de 2007-2008.

Com objectivo geral de reduzir a taxa de morbi-mortalidade destas duas entidades nosológicas.

As variáveis estudadas foram: idade materna, idade gestacional, situação socio-económica, paridade, peso ao nascer, Apgar e resultado final.

Utilizando normas e conduta terapêutica estabelecidas tais como:

- Profilaxia anti-infecção usando antibióticos logo após o nascimento

- profilaxia anti-hipotermia e anti-hipovolemia usando sacos plásticos estéreis protegendo vísceras expostas.

- Implementação do tratamento cirúrgico estadiado com confecção do silo.

Avaliaram-se 6 R/N sendo 4 R/N com gastrosquise e 2 com onfalocelo na sala de parto da Maternidade Lucrecia Paim e noutras salas de parto de Luanda; posteriormente e imediatamente transferidos para o serviço de cirurgia pediátrica HPDB para tratamento cirúrgico com medidas de suporte previamente efectuadas. O intervalo entre o parto e a cirurgia em média foi de 6h.

4 casos de R/N com gastrosquise sem diagnóstico pré-natal, parto hospitalar, transpelvino com peso médio ao nascer de 2.300g com apgar em média de 4/5, ambos com grande defeito da parede abdominal, a idade materna em média foi de 17 anos, a idade gestacional em média foi de 38 semanas, situação socio-económica baixa e eram todas primigestas.

3 casos (75%) no pós-operatório imediato precisaram de ventilação assistida, em que no 2-º, 3-º e 4-º dia terminaram em óbitos; 1 caso (25%) evoluiu bem tendo alta ao 65-º dia de

hospitalização.

2 casos de onfalocelo associados com múltiplas malformações incompatíveis com a vida, um (50%) com diagnóstico pré-natal,

nasceu de cesariana com apgar 1 sobreviveu apenas 2h; outro (50%) parto transpelvino apgar 1/3 sobreviveu 24h com muito mau estado geral, a idade gestacional em média foi de 39 semanas, idade materna em média de 29 anos, multiparas (2-3). O estudo destes casos nestes locais em via de desenvolvimento é bastante difícil e os resultados são frustrantes pois a maioria das gestantes nem sequer tem capacidade de fazerem consultas pré-natais por condições socio-económicas precárias, por isso dificulta a identificação de casos de alto risco e o encaminhamento para centros hospitalares diferenciados. Também é quase impossível o diagnóstico pré-natal para programação do local e tipo de parto assim como a planificação de atendimento multidisciplinar.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1-Adra Am, Landy hJ, Nahmias J, Gómes-Marin O G. The fetus with Gastroschisis: Impact of route of delivery and prenatal ultrasonography. *Am J Obstet Gynecol* 1996; 174: 540-6.

2-Aizenfisz S et al. Gastroschisis and Omphalocele: *European journal of pediatric Surgery* 2 volume 16 april 2006 page 84-89

3-Amorim MM R, Vilela PC, Santos LC, Falbo Neto GH, Lippo LAM, Marques M. Gastrosquise; Diagnóstico pré-natal x Prognostico neonatal. *RBGO* 2000; 22: 191-9.

4-Baird PA, Macdonald EC. An Epidemiologic study of congenital malformations of the anterior abdominal wall in more than half a million consecutive live births. *Am J Hum Genet* 1981; 33 470-8.

5-Banieghbal B, Gouws M, Davies MR. Respiratory pressure monitoring as an indirect method of intra-abdominal pressure measurement in gastroschisis closure. *Eur J pediatr Surg.* 2006 april 16 (2) 79-83.

6-Bernstein P. Gastroschisis, A Rare Teratological condition the Newborn. *Arch Ped* 1940; 57: 507-7.

7-Bond SJ, Harrison MR, Filly RA et al. Severity of intestinal damage in gastrosquise: correlation with prenatal sonographic findings. *J pediatr surg* 1988, 23: 520-5

8-Bormejo E, Mendioroz J, Cuecas L, Martinez-Frias ML. The incidence of gastroschisis is also increasing in Spain, particularly among babies of young mothers. *BMJ.* 2006 Feb 18; 332(7538):424.

9-Calzolari E, Volpato S, Bianchi F; Cianciulli D, Tenconi R; Clementi M, Calabro A, Lungarotti S, Mastroiacovo PP, Botto L. Omphalocele and gastroschisis: A collaborative study of five Italian congenital malformation registries. *Teratology* 1993; 47: 47-55.

22-Carpenter MW, Curci MR, Dibbins AW et al. Perinatal management of ventral wall defects. *Obstet Gynecol*,1984; 64:646-651.

10-Chilarski A, Bulhak-guz H, Grochulska-Cerska [Evaluatio of surgical treatment in gastroschisis based on personal expererience] *Med wieku rozwoj*. 2005 Jul-Sep; 9(3pt1):383-93.

11-Chiu B, lopoo J, Hoover JD, Almond PS; arensman R, Madonna MB. Closing arguments for gastroschisis: management with Silo reduction. *J perinat Med*. 2006; 34(3): 243-5.

12-Coughlin JP, Drucker DE;Jowell M R; Evans M J, Klein MD. Delivery Room repair of gastroschisis .*Surgery* 1993;114:822-6.

13-D´Alton ME, Decherney AH. Prenatal diagnosis. *N Engl J Ned* 1993; 328:114-20.

14- <http://www.fmtm.br/instpub/fmtmdiscipe/regumb.htm>

15-Garmel SH, D´Alton ME. Diagnostic ultrasound in pregnancy: An Overview. *Semin Perinatol* 1994;18:117-32.

16-Goldebaum G, Daling J, Milhom S. Risk factors for gastroschisis. *Teratolog*1990; 42:397-403.

17-Johns FS. Congenital Defect of the Abdominal wall in the newborn (gastroschisis). *Ann Surg* 1946; 123:886-9

18- Lall A, Singh M, morabito A,Silo pouch stoma: a rescue procedure for intestinal catastrophe in gastroschisis. *J pediatr surg*. 2006 May; 41(5): e 13-14.

19-Lam Pk, torfs CP Interaction between maternal smoking and malnutrition in infant risk of gastroschisis. *Birth defects Res A Clin mol Teratol*.2006 Mar; 76(3): 182-6.

20-LangerJC, Bel JG, Castillo RO et al. Etiology of intestinal damage in gastroschisis II. Timing and reversibility of histological changs; mucosa funcion and contratility. *J Pediatr Surg* 1990; 25:1122-6.

21-Langer JC, Khanna J, Caco C et al. Prenatal diagnosis of gastroschisis: Development of objective sonographic criterion for predicting outcome. *Obstet Gynecol* 1993; 81:53-6.

22-Langer JC. Gastroschisis and Omphalocele. *Semin pediatr Surg* 1996; 5:124-8

23-Lenke FR, Hatch EI, Fetal gastroschisis: A preliminary report advocating the use of cesarean section. *Obstet Gynecol* 1986 67:395-398. 47-Luton D, Guibourdeche J, Vuillard E, Bruner J, de Lagausie P. prenatal management of gastroschisis: The Place of the amnioexchange procedure 2003; 30:551-572.

24-Luck Sr, Sherman JO, Raffensperger JG et al. Gastroschisis in 106 consecutive newborn infants. *Surgrey* 1985, 98:677.

25-Maksoud-filho JG; Tannuri U; da Silva MM, Maksoud JG.

The outcome of newborns with abdominal defects according to the method of abdominal closure: The experience of single center. In *Pediatr Surg Int*. 2006 May 12;

26-Martinez-Frias ML, Prieto SL, Zaplana J. Epidemiological study of gastroschisis and Omphalocele in Spain. *Teratology* 1984;29:337-82.

27-Molenaar JC, Tibboel D. Gastroschisis and Omphalocele. *Word JSurg*, 1993; 17:337-341.

28-Moore TC, Collins DL, Catanzarite V, Hatch EL, JR. pre-term and particularly pre-labor cesarean section to avoid complications of gastroschisis. *Pediatr Surg Int* 1999; 15:97-104

29- Moore TC, Stokes GE. Gastroschisis. Report of two cases Treated by a Modification of the Gross operation for Omphalocele. *Surgery* 1953; 33:112-20.

30-Moore TC. The role of labor in Gastroschisis bowel thickening and prevention by elective pre-term and pre-labor cesarean section. *Pediatr Surg Int* 1992; 7:256-259.

31-Moore TC, Nur K. An international Survey of gastroschisis and Omphalocele (490 cases). II Relative incidence, pregnancy and environmental factors. *Pediatr Surg Int* 1986; 1:105-9.

32-Moore TC, Nur K. an international survey of gastroschisis and Omphalocele(490 cases). I nature and distribution of additional malformations. *Pediatr Surg Int* 1986; 1: 46-50.

33-Moore TC, Nur K. An Internationl Survey of gastroschisis and omphalocele (490 cases). III. Factores infuencing outcome of surgical mangement. *Pediatr surg Int* 1987; 2:27-32.

34- Moore TC, Stokes GE. Gatroschisis. Report of two cases Treated by a Modification of the Gross opera tion for Omphalocele. *Surgery* 1953; 33:112-20.

35- Moretti MM, Khoury A, Rodriguez J, Lobe T, Shaver D, Sibai B. The effect of mode of delivery on the perinatal outcome in fetues with abdominal wall defects. *Am Obstet Gynecol* 1990; 163:833-8.

36-Nicolaides KH, Snijders RJM, Cheng HH et al. Fetal gastro-intestinal and abdomianl wall defects: associated malformacons and chromosomal abnormalities. *fetal Diagn ther*1992;7:102-15.

37-Nicolls G; Upadhyaya V. Gornall P. et Al. Is specialist center delivery of gastroschisis beneficial? *Arch Dis Child* 1993; 69: 71-73.

38- Novotny DA, Klein RJ, Boeckaman CR. Gastroschisis: An 18-Year review. *J Pediatr Surg* 1993;28:650-652.

39-Paidas MJ, Crombleholme TM, Robertson RM. Prenatal Diagnosis and Management of the Fetus with an abdominal wall Defect. *Semin Perinatol*, 1994; 18:196-214.

40-Piper HG, Jaksic T. The impact of preatai bowel dilation on clinical outcomes in neonates with gastroschisis. *J pediatr Surg*.2006 May; 45(5):897-900.

41-Sakala EP,erhard LN; White JJ. Elective caesarean section improves autcomes of neonates with gastroschisis. *Am J Obstet Gynecol* 1993; 169:1050-3.

42-Siega-Riz AM, Olshan AF Werler MM, Moore C. Fat intake and the risk of gastroschisis. *Birth defects Res A Clin Mol Teratol*. 2006 April; 76(4):241-5.

43-Spain E, Mahieu D, Borgnon J, Douvier S, Carrcaburu E, sagot P. Transabdominal amnioinfusion to avoid fetal demise and intestinal damage in fetuses with gastroschisis and severe oligohidramnios. *J pediatr Surg* 2000; 35:598-600.

44- Stringel G, filler R M. Prognostic factors in Omphalocele and gastroschisis. *J Pediatr Surg* 1978; 14:515-9.

45- Novotny DA, Klein RJ, Boeckaman CR. Gastroschisis: An 18-Year review. *J Pediatr Surg* 1993;28:650-652.

46-Paidas MJ, Crombleholme TM, Robertson RM. Prenatal Diagnosis and Management of the Fetus with an abdominal wall Defect. *Semin Perinatol*, 1994; 18:196-214.

47- Quirck JG, Fortney J, Collins II HB, West J, Hassad SJ, Wagner C. Outcomes Of Newborns With Gastroschisis: The effects of mode of delivery, site of delivery, and interval from birth to surgery. *Am J Obstet Gynecol* 1996;174:1134-40.

48- Raynon BD, Richards D Growth retardation in fetues with gastroschisis. *J Ultrasound Med*, 1997; 16:13-16.

49-Rinehart B K, Terrone DA, Isler CM, Larmon E, Perry KGJR, Roberts We. Modern Obstetric Management and outcome of Infants with Gastroschisis *Obstet Gynecol* 1999; 94:112-6.

50-Roeper PJ, Harris J, Lee G, Neutra R. secular rates and correlates for gastroschisis in california (1968-1977). *Teratology* 1987; 35:203-10.

51-Sipes SL, Weiner CP, Sipes DR et al. Gastroschisis and Omphalocele: Does either Antenatal dignosis or route of delivery make a difference in Perinatal Outcome? *Obstet Gynecol*, 1990;76:195-199.

52-Simmons M, Georgeson KE. The effect of gestational age at birth on morbidity in patients with Gastroschisis. *J Pediatr Surg* 1996; 31:1060-2.

53-Swartz K R, Harrison MW, Campbell JR, Campbell TJ. Long-Term Follow-up of patients with Gastroschisis. *Am J Surg* 1986; 151:546-49.

54- Tibboel D, Vermey-Keers C, Kluck P, Gaillard JLJ; Koppneberg J; molenaar JC: The natural history of gastroschisis during fetal life: Development the fibrous coating on the bowel loops . *Teratology* 1986; 33:267-72.

55-Torfs CP, Velie EM, Oechsli FW, Bateson TF, Curry CJR- A Population- Based Study of Gastroschisi: Demografic, pregnancy and lifestyle Risk Factors. *Teratology* 1994; 50:44-53.

56-Vilela PC, MMR, Falbo Neto GH, Santos RVH, Correia C. Prognostic factors for newborns with gastroschisis. *Acta Cir Bras* 2001; 17 (supl. 1):17-20.

Anexos

Protocolo para recolha de dados

Nome.....

Dados Maternos

Idade

Paridade

Condições socio-economicas

Hábitos alcoolicos.....Sim Não

Hábitos tabagicos.....Sim Não

Consultas pré-natais.....Sim Não

Diagóstico pré-natais.....Sim Não

Parentes com anomalias congenitas.....Sim Não

Dados do R/N

Idade gestacional

Peso a nascer

Sexo

Local de parto

Tipo de parto

Apgar

Quando chegou ao hospital

Como foi transportado

Anomalias associadas.....Sim Não

Tratamento local.....Sim Não

Acesso venoso.....Sim Não

Infusão de soros.....Sim Não

Quando foi operado

Tipo de cirurgia

Encerramento primário.....Sim Não

Confecção de silo.....Sim Não

Tipo de anestesia.

Monitorização UCI.....Sim Não

Ventilação assistida.....Sim Não

Nutrição parenteral.....Sim Não

Nutrição enteral.....Sim Não

Tempo de internamento

Resultado final

Alta

Óbito

Causa de óbito