

Joyce Lisboa Freitas

GASTROSQUISE – EXPERIÊNCIA DE TRINTA E QUATRO ANOS EM UM CENTRO DE REFERÊNCIA EM CIRURGIA PEDIÁTRICA

Dissertação submetida ao Programa de Pós-Graduação em Cuidados Intensivos e Paliativos da Universidade Federal de Santa Catarina para a obtenção do Grau de Mestre Profissional em Cuidados Intensivos e Paliativos.

Orientador: Prof. Dr. José Antonio de Souza

Florianópolis
2016

Freitas, Joyce

GASTROSQUISE - EXPERIÊNCIA DE TRINTA E QUATRO ANOS EM UM CENTRO DE REFERÊNCIA EM CIRURGIA PEDIÁTRICA / Joyce Freitas; Orientador, Prof. Dr. José Antonio de Souza - Florianópolis, SC, 2016.

64p.

Dissertação (mestrado profissional) - Universidade Federal de Santa Catarina, Centro de Ciências da Saúde. Programa de Pós-Graduação em Cuidados Intensivos e Paliativos.

Inclui referências

1. Gastrosquise. 2. Recém-nascido. 3. Mortalidade perinatal. 4. Fator de risco.

I. Souza, Prof. Dr. José Antonio. II. Universidade Federal de Santa Catarina. Programa de Pós-Graduação em Cuidados Intensivos e Paliativos. III. Título.

Joyce Lisboa Freitas

**GASTROSQUISE – EXPERIÊNCIA DE TRINTA E QUATRO
ANOS EM UM CENTRO DE REFERÊNCIA EM CIRURGIA
PEDIÁTRICA**

Esta Dissertação foi julgada adequada para obtenção do Título de “Mestre Profissional em Cuidados Intensivos e Paliativos” e aprovada em sua forma final pelo Programa de Pós-Graduação em Cuidados Intensivos e Paliativos.

Florianópolis, 01 de setembro de 2016.

Prof. ^a Ana Maria Nunes de Faria Stamm, Dr.^a
Coordenadora do Curso

Banca Examinadora:

Prof. José Antonio de Souza, Dr.
Orientador
Universidade Federal de Santa Catarina

Prof. Fernando Osni Machado, Dr.
Universidade Federal de Santa Catarina

Prof. Edevard José de Araújo, Dr.
Universidade Federal de Santa Catarina

Prof. Maurício José Lopes Pereima, Dr.
Universidade do Sul de Santa Catarina

Prof. Charles Kondageski, Dr.
Universidade Federal de Santa Catarina

Este trabalho é dedicado aos meus colegas de profissão e à minha amada mãe Ignês.

O que verdadeiramente somos é aquilo
que o impossível cria em nós.
(Clarice Lispector)

AGRADECIMENTOS

A DEUS, criador de nossas vidas, por permitir meu caminho até aqui, guiando meus passos, dando-me serenidade para aceitar as coisas que não posso modificar, coragem para mudar as que posso, e sabedoria para saber a diferença.

Aos meus FAMILIARES e AMIGOS por compartilharem desse objetivo com confiança e coragem.

Ao Prof. Dr. JOSÉ ANTONIO DE SOUZA, médico cirurgião pediátrico, por aceitar a orientação desta pesquisa e, sobretudo, pela sabedoria e ensinamentos repassados, que foram muito além dos conceitos técnicos e literários, figurando como verdadeiro exemplo de amor à cirurgia pediátrica.

A Profa. Dra. ISABELA DE CARLOS BACK, médica pediatra, pela valorosa contribuição na análise estatística e por compartilhar disso com tanto entusiasmo.

As Sras. ILONEIDE RAMOS e DANIELLY BRITO DE OLIVEIRA, estatísticas responsáveis pela análise dos dados.

Ao serviço de CIRURGIA PEDIÁTRICA e à equipe da UNIDADE DE TERAPIA INTENSIVA NEONATAL do HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO, pela qualidade do serviço que tem prestado aos seus pacientes.

Ao HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO e à unanimidade de seus funcionários que, mesmo diante de tantas dificuldades, proporcionaram um ambiente agradável e aconchegante para realização desta pesquisa.

A todos que, direta ou indiretamente, contribuíram para a idealização e concretização desta tese. **MUITO OBRIGADA!**

RESUMO

Gastrosquise é a malformação mais comum da parede abdominal anterior no recém-nascido, com aumento da prevalência no mundo inteiro. O objetivo dessa pesquisa é analisar os fatores associados à mortalidade em recém-nascidos com gastrosquise operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG), no período de 1º de janeiro de 1981 a 31 de dezembro de 2014. Foi realizado um estudo retrospectivo, descritivo e transversal dos prontuários de 243 pacientes admitidos no HIJG. Diagnóstico pré-natal foi documentado em 46,5% dos casos, 53,5% eram meninos e 51% eram procedentes da Grande Florianópolis. A prematuridade estava presente em 46,91% dos pacientes, a maioria nasceu de parto cesáreo (64,2%) e com peso inadequado (63,38%). A maioria foi operada após seis horas do nascimento (53,09%) e a presença de gastrosquise complexa foi encontrada em 18,52%. O fechamento primário foi mais frequente (68,31%). Encontrou-se associação significativa entre óbito e pacientes sem diagnóstico pré-natal ($p=0,0027$), pré-termos ($p<0,0001$), nascidos de parto normal ($p=0,0034$), com baixo peso ($p=0,0024$), operados com mais de seis horas ($p=0,0042$), com gastrosquise complexa ($p<0,0001$), submetidos ao tratamento cirúrgico estagiado ($p=0,0014$), sem nutrição parenteral ($<0,0001$) e nascidos entre 1981 e 1990 ($p=0,0421$). Como fatores de risco independentes para óbito de recém-nascidos com gastrosquise, destacam-se: ausência de nutrição parenteral, gastrosquise complexa, prematuridade, fechamento estagiado da parede abdominal e ausência de diagnóstico pré-natal. Procedência de outras mesorregiões tende a elevar as taxas de mortalidade

Palavras-chave: 1. Gastrosquise 2. Recém-nascido 3. Mortalidade perinatal 4. Fator de risco

ABSTRACT

Gastroschisis is the most common malformation of the anterior abdominal wall in the newborn, with increasing prevalence worldwide. The objective of this research is to analyze the factors associated with mortality in newborns with gastroschisis operated at the Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG) from January 1st 1981 to December 31st 2014.

It was performed a retrospective, descriptive, and cross-sectional survey of the medical records of 243 patients admitted at HIJG. In this casuistic, 53,5% of the newborns were males, 51% were from the Florianópolis metropolitan area and prenatal diagnosis was made in 46,50% of the cases. Prematurity was present in 46,91% of patients, the majority was born by cesarean section (64,2%) and only 36,21% had adequate birth weight. The majority was operated six hours after birth (53,09%) and the presence of complex gastroschisis was found in 18,52%. Primary closure was more frequent (68,31%). A significant association was found between death and lack of prenatal diagnosis ($p=0,0027$), prematurity ($p<0,0001$), vaginal delivery ($p=0,0034$), low birth weight ($p=0,0024$), surgical repair after six hours of life ($p=0,0042$), complex gastroschisis ($p<0,0001$), staged closure ($p=0,0014$), lack of parenteral nutrition ($p<0,0001$), and birth between 1981 and 1990 ($p=0,0421$). As independent risk factors for death of newborns with gastroschisis, it is possible to highlight the absence of parenteral nutrition, complicated gastroschisis, prematurity, staged closure of the abdominal wall and the absence of prenatal diagnosis. Patients from other regions tend to have higher mortality rates.

Keywords: 1. Gastroschisis 2. Neonate 3. Perinatal mortality 4. Risk factor.

LISTA DE FIGURAS

- FIGURA 1 – Distribuição segundo a ocorrência de óbito dos pacientes com gastrosquise, operados por década, no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1° de janeiro de 1981 a 31 de dezembro de 2014.....41
- FIGURA 2 – Distribuição segundo a realização de diagnóstico pré-natal nos pacientes com gastrosquise, operados por década, no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1° de janeiro de 1981 a 31 de dezembro de 2014.....41
- FIGURA 3 – Fotografia de um recém-nascido com gastrosquise.....44

LISTA DE QUADROS

QUADRO 1 – Classificação da idade gestacional e peso ao nascimento.....	30
---	----

LISTA DE TABELAS

TABELA 1 – Distribuição segundo as variáveis epidemiológicas consideradas para os pacientes com gastrosquise, operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG), no período de 1° de janeiro de 1981 a 31 de dezembro de 2014.....	34
TABELA 2 – Frequência das principais malformações congênicas descritas para os pacientes com gastrosquise, operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG), no período de 1° de janeiro de 1981 a 31 de dezembro de 2014.....	36
TABELA 3 – Frequência das principais complicações ou intercorrências pós-operatórias descritas para os pacientes gastrosquise, operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG), no período de 1° de janeiro de 1981 a 31 de dezembro de 2014.....	37
TABELA 4 – Associação de óbito com as variáveis epidemiológicas consideradas para os pacientes com gastrosquise, operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG), no período de 1° de janeiro de 1981 a 31 de dezembro de 2014.....	38
TABELA 5 – Análise de regressão logística multivariada que melhor se ajustou ao desfecho óbito, na casuísta de pacientes com gastrosquise, operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG), no período de 1° de janeiro de 1981 a 31 de dezembro de 2014.....	40

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

HIJG	Hospital Infantil Joana de Gusmão
RCIU	Retardo do crescimento intra-uterino
SAME	Serviço de Arquivo Médico e Estatística
UTI	Unidade de Terapia Intensiva
NPP	Nutrição parenteral prolongada
BP	Baixo peso
MBP	Muito baixo peso
IBGE	Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística
DPN	Diagnóstico pré-natal
RN	Recém-nascido(s)

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO.....	25
1.1	OBJETIVO	28
2	METODOLOGIA	29
2.1	ASPECTO ÉTICO	29
2.2	TIPO DE ESTUDO E COLETA DOS DADOS	29
2.2.1	<i>Critérios de inclusão</i>	29
2.2.2	<i>Critérios de exclusão</i>	29
2.3	DEFINIÇÃO DAS VARIÁVEIS, CATEGORIZAÇÃO E VALORES DE REFERÊNCIA	30
2.4	ANÁLISE DOS DADOS	31
3	RESULTADOS	33
4	DISCUSSÃO.....	43
5	CONCLUSÃO	55
	REFERÊNCIAS	57
	APÊNDICE A – PROTOCOLO DE PESQUISA	63

1 INTRODUÇÃO

A gastrosquise é a malformação mais comum da parede abdominal anterior no recém-nascido (KUNZ et al., 2013), e sua prevalência tem aumentado de forma constante ao longo das últimas décadas, em todo o mundo, com consideráveis implicações financeiras e de recursos para os sistemas de saúde (BERGHOLZ et al., 2014; OVERCASH et al., 2014; GRANT; DORLING; THORNTON, 2013; CLARK; WALKER; GAUDERER, 2011; BRADNOCK et al., 2011).

Conceitualmente, é uma anomalia congênita caracterizada por um defeito de fechamento da parede abdominal anterior, associado à exteriorização de alças intestinais e, mais raramente, outras vísceras abdominais (CHESLEY et al., 2015; ALLIN et al., 2015; D'ANTONIO et al., 2015; BERGHOLZ et al., 2014; OVERCASH et al., 2014; CALCAGNOTTO et al., 2013; GRANT; DORLING; THORNTON, 2013; ADE-AJAYI et al., 2012; FROLOV; ALALI; KLEIN, 2010).

A incidência de gastrosquise varia entre 1 a 5 casos por 10.000 nascidos vivos e tem sido observado um aumento global, nos últimos anos, por razões ainda desconhecidas (ALLIN et al., 2015; D'ANTONIO et al., 2015; BERGHOLZ et al., 2014; OVERCASH et al., 2014; GRANT; DORLING; THORNTON, 2013; CALCAGNOTTO et al., 2013; CLARK; WALKER; GAUDERER, 2011; FROLOV; ALALI; KLEIN, 2010). Nos Estados Unidos, a taxa de gastrosquise aumentou de 2,32 por 10.000 nascidos vivos em 1995, para 4,42 por 10.000 nascidos vivos, em 2005 (OVERCASH et al., 2014). A distribuição entre os sexos é semelhante (CHESLEY et al., 2015; BLAKELOCK et al., 1997).

Há alguma razão para acreditar que o aumento de gastrosquise pode ser limitado a regiões demográficas específicas (FROLOV; ALALI; KLEIN, 2010). Esta observação, com a associação consistente do defeito à baixa idade materna (<20 anos) (OVERCASH et al., 2014; GRANT; DORLING; THORNTON, 2013; CALCAGNOTTO et al., 2013; FROLOV; ALALI; KLEIN, 2010), sugere que novos fatores ambientais, como tabagismo, drogas ilícitas e drogas vasoativas, como a pseudoepinefrina (dos descongestionantes nasais), são candidatos a potenciais teratógenos (OVERCASH et al., 2014; CALCAGNOTTO et al., 2013; FROLOV; ALALI; KLEIN, 2010). Outras características comuns relatadas às mães de recém-nascidos com este defeito incluem baixa situação socioeconômica, baixo índice de massa corpórea e consumo de álcool durante a gravidez (OVERCASH et al., 2014; FROLOV; ALALI; KLEIN, 2010).

Diferentes teorias etiológicas estão sendo propostas para

explicar a ocorrência da gastrosquise, sendo discutidas causas ambientais, genéticas e, principalmente, multifatoriais (FROLOV; ALALI; KLEIN, 2010; SADLER, 2010). Existem várias hipóteses que sugerem a sua patogenia. Devries (1980) relatou que a involução da veia umbilical direita levaria a alterações no desenvolvimento da parede abdominal, com a formação de um defeito neste local e, conforme outros autores, o defeito seria originado da ruptura de uma hérnia do cordão umbilical ou da artéria onfalomesentérica (saco vitelino), resultando em isquemia e necrose na base do umbigo (BERGHOLZ et al., 2014; SADLER, 2010). A etiologia exata da gastrosquise permanece desconhecida. (SADLER, 2010).

O principal método utilizado para o diagnóstico pré-natal é a ultrassonografia que, por ser de uso frequente durante a gestação, permite a detecção dos defeitos congênitos da parede abdominal, propiciando condutas obstétricas e perinatais mais adequadas (D'ANTONIO et al., 2015; CALCAGNOTTO et al., 2013; ISLAM, 2012; SEKABIRA; HADLEY, 2009).

O diagnóstico da gastrosquise, nesse caso, é realizado com base nas características ultrassonográficas da presença de alças soltas no líquido amniótico (D'ANTONIO et al., 2015; OVERCASH et al., 2014; GRANT; DORLING; THORNTON, 2013; BARISIC et al., 2001). A idade gestacional média para o diagnóstico é de vinte e uma semanas (CALCAGNOTTO et al., 2013; BARISIC et al., 2001). Ao nascimento, o diagnóstico clínico se faz pelo exame físico (CHESLEY et al., 2015; D'ANTONIO et al., 2015; BERGHOLZ et al., 2014; FROLOV; ALALI; KLEIN, 2010; SADLER, 2010).

A incidência de anomalias associadas varia de 10 a 23% na literatura e a sua presença afeta o prognóstico (CALCAGNOTTO et al., 2013; GRANT; DORLING; THORNTON, 2013; MARVEN; OWEN, 2008; BARISIC et al., 2001; MOLIK et al., 2001). Em contraste com a onfalocele, a gastrosquise geralmente não está associada a malformações fora do trato gastrointestinal, ao passo que as anomalias digestivas, como atresias e estenoses intestinais, são mais frequentes (GRANT; DORLING; THORNTON, 2013; FROLOV; ALALI; KLEIN, 2010; MARVEN; OWEN, 2008).

O momento e a via do parto de gestações complicadas por gastrosquise permanecem controversos, apesar da taxa de nascimentos prematuros espontâneos ser superior a 50% (GRANT; DORLING; THORNTON, 2013). Os neonatos com gastrosquise, geralmente, nascem prematuramente e são pequenos para idade gestacional, devido ao significativo retardo de crescimento intra-uterino (RCIU)

(CALCAGNOTTO et al., 2013; ISLAM, 2012).

Existem diferentes estratégias cirúrgicas para tratar neonatos com gastrosquise incluindo a redução com o fechamento primário inicial ou fechamento estagiado, com uso de telas ou silos - próteses de silicone, em forma de cilindro, pré-fabricadas - para proteger o intestino, permitindo assim, o fechamento fascial tardio (ALLIN et al., 2015; CHESLEY et al., 2015; ROSS et al., 2015; CALCAGNOTTO et al., 2013; BLAKELOCK et al., 1997). Os objetivos da intervenção cirúrgica são: minimizar as perdas de calor e líquidos; reduzir o intestino de volta para a cavidade abdominal; e reparar o defeito da parede abdominal (CHESLEY et al., 2015).

Após a correção cirúrgica, são iniciados suporte ventilatório, caso necessário, e nutrição parenteral. A alimentação oral é introduzida progressivamente. A criança permanece com sonda gástrica até obtenção do trânsito intestinal e boa aceitação da alimentação oral (LOGGHE et al., 2005; MOLIK et al., 2001; MAKSOUD, 1998).

As complicações pós-operatórias incluem problemas gastrointestinais como isquemia, obstrução, fístula e disfunção intestinal prolongada, infecção da ferida operatória, sepse, síndrome compartimental abdominal, insuficiência respiratória e outras que determinarão a evolução de cada paciente (ALLIN et al., 2015; D'ANTONIO et al., 2015; SCHLUETER et al., 2015; CARNAGHAN et al., 2014; GRANT; DORLING; THORNTON, 2013; ADE-AJAYI et al., 2012; MARVEN; OWEN, 2008; JAGER; HEIJ, 2007; MOLIK et al., 2001; MAKSOUD, 1998; BLAKELOCK et al., 1997).

Em relação aos fatores prognósticos, além destas complicações, a associação com outras anomalias congênitas (MOLIK et al., 2001; BLAKELOCK et al., 1997), prematuridade (GRANT; DORLING; THORNTON, 2013; VILELA et al., 2001; ISLAM, 2012), baixo peso (OVERCASH et al., 2014; VILELA et al., 2001), presença de gastrosquise complexa (BERGHOLZ et al., 2014; MOLIK et al., 2001), tempo entre o nascimento e a correção cirúrgica (BLAKELOCK et al., 1997), tipo de operação realizada (ALLIN et al., 2015; ROSS et al., 2015; BRADNOCK et al., 2011; PASTOR et al., 2008), cuidados relacionados ao transporte (ADE-AJAYI et al., 2012; SEKABIRA; HADLEY, 2009; VILELA et al., 2001) e os relacionados ao período pós-operatório, são fatores que influenciam na sobrevida das crianças portadoras de gastrosquise.

A melhoria das técnicas cirúrgicas (ROSS; HALL, 2016; ALLIN et al., 2015; CHESLEY et al., 2015; ROSS et al., 2015; MARVEN; OWEN, 2008; MAKSOUD, 1998), associada ao diagnóstico

pré-natal (D'ANTONIO et al., 2015; GRANT; DORLING; THORNTON, 2013; ISLAM, 2012; BARISIC et al., 2001; VILELA et al., 2001) e à evolução dos cuidados intensivos neonatais, nutrição parenteral prolongada e assistência ventilatória (SCHLUETER et al., 2015; ISLAM, 2012; BRADNOCK et al., 2011; SEKABIRA; HADLEY, 2009; MOLIK et al., 2001; VILELA et al., 2001), têm permitido a queda progressiva das taxas de mortalidade, atingindo taxa igual ou inferior a 10%, nos países desenvolvidos (D'ANTONIO et al., 2015; BERGHOLZ et al., 2014; OVERCASH et al., 2014; GRANT; DORLING; THORNTON, 2013; KUNZ et al., 2013; BRADNOCK et al., 2011; CLARK; WALKER; GAUDERER, 2011). Enquanto nos países subdesenvolvidos, os resultados são pobres e bastantes variáveis entre os centros de pesquisa (CALCAGNOTTO et al., 2013; ADE-AJAYI et al., 2012; VILELA et al., 2001).

A gastrosquise é uma malformação congênita importante, com impacto não só para as crianças afetadas e suas famílias, mas também com implicações para os sistemas de saúde (BERGHOLZ et al., 2014; BRADNOCK et al., 2011). Desse modo, este estudo pretende avaliar os fatores que influenciam na mortalidade dos neonatos com gastrosquise, visando melhorar a qualidade do tratamento e, conseqüente, sobrevida dessas crianças, bem como servir de subsídio científico para futuras políticas de saúde pública.

1.1 OBJETIVO

Analisar os prontuários de recém-nascidos portadores de gastrosquise, operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 1981 a 31 de dezembro de 2014, avaliando os fatores que influenciaram na mortalidade.

2 METODOLOGIA

2.1 ASPECTO ÉTICO

Todos os prontuários dos pacientes da presente pesquisa foram estudados após aprovação do projeto pelo Comitê de Ética em Pesquisas do Hospital Infantil Joana de Gusmão (Projeto nº 013/2010 – Parecer 016/2014), sendo dispensado o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.

2.2 TIPO DE ESTUDO E COLETA DOS DADOS

Trata-se de um estudo clínico, com delineamento transversal e de coleta retrospectiva dos dados dos neonatos diagnosticados com gastrosquise, operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 1981 a 31 de dezembro de 2014.

Os pacientes foram selecionados a partir da busca pelo diagnóstico de gastrosquise, nos livros de registros de cirurgias efetuadas no hospital, nos livros de registros dos pacientes internados na Unidade de Terapia Intensiva (UTI) Neonatal e nos arquivos de internação, do Serviço de Arquivo Médico e Estatística (SAME), do HIJG.

A partir do final do ano de 2011, também foi possível realizar a busca no sistema digital, com o auxílio do Setor de Informática do hospital, já que, nesse período, foi iniciado o prontuário digital na instituição.

2.2.1 Critérios de inclusão

Pacientes recém-nascidos, diagnosticados com gastrosquise, submetidos à cirurgia de correção desta doença, no HIJG, dentro do período determinado.

2.2.2 Critérios de exclusão

Pacientes com dados insuficientes no prontuário, pacientes com prontuários não encontrados ou que não tenham realizado o tratamento cirúrgico na instituição.

2.3 DEFINIÇÃO DAS VARIÁVEIS, CATEGORIZAÇÃO E VALORES DE REFERÊNCIA

Utilizando-se uma ficha de coleta de dados (Apêndice A), foram obtidas informações sobre: sexo, tipo de parto, diagnóstico pré-natal da doença, idade gestacional, peso ao nascer, procedência, idade ao ser operado, tipo de gastrosquise, malformações associadas, tipo de operação realizada, utilização de nutrição parenteral prolongada (NPP) e de assistência ventilatória, complicações e/ou intercorrências pós-operatórias, óbito e ano de ocorrência.

O tipo de parto foi classificado em parto normal ou cesáreo.

Quanto à idade gestacional e o peso ao nascimento, os neonatos foram distribuídos conforme descrito por Ramos et al. (2002). (Quadro 1)

Quadro 1 - Classificação da idade gestacional e peso ao nascimento.

Pré-termo	Menos de 37 semanas de gestação
Termo	Entre 37 e 42 semanas de gestação
Pós termo	Mais de 42 semanas de gestação
Peso adequado	Peso acima de 2500g
Baixo Peso (BP)	Peso entre 1500 e 2500g
Muito baixo peso (MBP)	Peso entre 1000g e 1500g

Fonte: Ramos et al. (2002).

Conforme a procedência, os recém-nascidos foram distribuídos de acordo com os critérios do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE)(1990) em procedentes da mesorregião da Grande Florianópolis e de outras mesorregiões de Santa Catarina.

A idade ao ser operado consiste no tempo de vida, desde o nascimento até o momento da correção cirúrgica, estabelecendo-se dois grupos: o primeiro até seis horas e o segundo com mais de seis horas de vida.

Em relação ao tipo de operação, os pacientes foram distribuídos entre os submetidos ao fechamento primário ou fechamento estagiado. Também foi pesquisada a ocorrência de diagnóstico pré-natal, procurando-se dados referentes à realização de ultrassonografia durante a gravidez.

Os recém-nascidos com gastrosquise foram classificados em casos simples e complexos, conforme propuseram Molik et al. (2001). A gastrosquise complexa foi definida como gastrosquise associada, ao menos, a uma das seguintes patologias intestinais: atresia intestinal,

perfuração, segmentos necróticas ou volvo. Em contraste, gastrosquise simples não apresentava nenhuma dessas patologias adicionais.

Outras variáveis analisadas também foram: presença de malformações associadas; complicações e/ou intercorrências pós-operatórias; uso de nutrição parenteral prolongada (NPP); uso de assistência ventilatória; e ocorrência de óbito.

No caso de óbito, foi realizada a relação deste com as seguintes variáveis: sexo, tipo de parto, diagnóstico pré-natal, idade gestacional, peso ao nascer, procedência, idade ao ser operado, tipo de gastrosquise, tipo de operação realizada, uso de nutrição parenteral prolongada e período de ocorrência dos casos.

Quanto ao período de ocorrência dos casos, os pacientes foram distribuídos em quatro períodos: 1981 a 1990, 1991 a 2000, 2001 a 2010 e 2011 a 2014.

2.4 ANÁLISE DOS DADOS

Os dados coletados foram digitalizados em planilha do Programa Microsoft® - Excel e Word 2007 (para Windows). Para cada variável categórica considerada no estudo, foram calculadas as frequências absolutas e relativas e organizadas em tabela.

Para analisar diferenças de prevalência na proporção de pacientes em relação às variáveis epidemiológicas, foi conduzido o teste não paramétrico do Qui-quadrado (Aderência) e Teste G de acordo com cada caso. O nível de significância adotado para todas as análises foi de 95% ($\alpha = 0,05$), sendo utilizado o pacote estatístico BioEstat 5.0 (AYRES et al., 2007). Também foi realizada a análise de regressão logística multivariada para avaliar as interações entre as variáveis independentes, conforme o teste de Hosmer e Lemeshow.

3 RESULTADOS

Foram analisados os dados de 255 pacientes, portadores de gastrosquise, atendidos no HIJG, durante o período de 1º de janeiro de 1981 a 31 de dezembro de 2014.

Um paciente foi excluído, por apresentar dados insuficientes em seu prontuário; outro foi excluído, por ter falecido antes da realização do procedimento cirúrgico; e nove prontuários não foram encontrados pelo SAME, durante a coleta de dados. Além disso, um paciente foi transferido, de um hospital do interior do Estado, após a correção cirúrgica inicial, sendo, também, excluído da pesquisa.

A casuística final, portanto, foi composta de 243 pacientes. A descrição das características destes recém-nascidos pode ser observada na tabela 1.

TABELA 1 - Distribuição segundo as variáveis epidemiológicas consideradas para os pacientes com gastrosquise, operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG), no período de 1º de janeiro de 1981 a 31 de dezembro de 2014.

VARIÁVEL	FREQUÊNCIA ABSOLUTA (N)	FREQUÊNCIA RELATIVA (%)	QUI-QUADRADO (χ^2)	p-Valor
Sexo				
Masculino	130	53,50	1,058	0,33
Feminino	113	46,50		
Procedência				
Grande	124	51,03	0,149	0,75
Florianópolis Outras regiões (SC)	119	48,97		
Diagnóstico pré-natal				
Sim	113	46,50	41,017	<0,01*
Não	94	38,68		
Idade Gestacional				
Pré-termo	114	46,91	0,108	0,79
Termo	118	48,56		
Não-referido	11	4,53		
Tipo de parto				
Normal	74	30,45	28,65	<0,01*
Cesáreo	156	64,20		
Não-referido	13	5,35		
Peso ao nascer				
Adequado	88	36,21	251,50	<0,01*
Baixo peso	149	61,32		
Muito baixo	5	2,06		
peso Não-referido	1	0,41		
Idade ao ser operado				
0 a 6 horas	105	43,21	2,68	0,12
Mais de 6	129	53,09		
horas Não-referido	9	3,70		
Tipo de gastrosquise				
Complexa	45	18,52	98,00	<0,01*

Simplex	198	81,48		
Tipo de operação				
Fechamento primário	166	68,31	33,47	<0,01*
Fechamento estagiado	77	31,69		
Uso de assistência ventilatória				
Sim	241	99,18	234,07	<0,01*
Não	2	0,82		
Uso de nutrição parenteral				
Sim	221	90,95	162,00	<0,01*
Não	22	9,05		
Malformações associadas				
Ausência	179	73,66	55,60	<0,01*
Presença	64	26,34		
Complicações ou intercorrências				
Ausência	77	31,69	32,00	<0,01*
Presença	166	68,31		
Período de ocorrência				
1981 – 1990	26	10,70		
1991 – 2000	56	23,05	80,31	<0,01*
2001 – 2010	118	48,56		
2011 – 2014	43	17,70		
Óbito				
Sim	78	32,10	32,00	<0,01*
Não	165	67,90		

FONTE: Prontuários da UTI Neonatal e arquivos do SAME do HIJG.

As proporções que diferiram significativamente entre as categorias ($p < 0,05$) estão destacadas em negrito e indicadas por asterisco (*).

Com relação ao emprego da assistência ventilatória, os únicos dois pacientes que não fizeram uso dela evoluíram ao óbito no pós-operatório imediato. Quanto ao uso de nutrição parenteral, os pacientes que não a receberam faleceram por complicações logo nos primeiros

dias após o tratamento cirúrgico e a nutrição parenteral não foi estabelecida ou pela precocidade do óbito ou pela instabilidade clínica.

TABELA 2 – Frequência das principais malformações congênitas descritas para os pacientes com gastrosquise, operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG), no período de 1º de janeiro de 1981 a 31 de dezembro de 2014.

PRINCIPAIS MALFORMAÇÕES	FREQUÊNCIA ABSOLUTA (N)	FREQUÊNCIA RELATIVA (%)
Ausência de malformações	179	73,66
Atresia intestinal	25	10,29
Criptorquidia	17	7,00
Divertículo de Meckel	5	2,06
Outras malformações	27	11,11

FONTE: Prontuários da UTI Neonatal e arquivos do SAME do HIJG.

Quinze pacientes apresentaram mais de uma malformação associada. Outras malformações, com seus números absolutos, incluíram: artrogripose (4), pés tortos congênicos (3), malformação de membros (3), luxação congênita do quadril (2), persistência do canal arterial (2), estenose intestinal (2), agangliose de cólon (1), má rotação intestinal (1), fenda palatina (1), cisto intraventricular (1), seqüência de Moebius (1), holoprosencefalia lobar (1), comunicação interatrial (1), persistência do úraco (1), mielomeningocele (1), meningocele (1), extrofia de bexiga (1), epispádia (1), estenose da junção uretero-piélica unilateral (1), agenesia renal unilateral (1), cifoesciose (1) e apêndice pré-auricular (1).

TABELA 3 – Frequência das principais complicações ou intercorrências pós-operatórias descritas para os pacientes gastrosquise, operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG), no período de 1º de janeiro de 1981 a 31 de dezembro de 2014.

PRINCIPAIS COMPLICAÇÕES OU INTERCORRÊNCIAS	FREQUÊNCIA ABSOLUTA	FREQUÊNCIA RELATIVA (%)
Sem complicações	77	31,69
Sepse	82	33,74
Pneumotórax	32	13,17
Distúrbio ácido-básico	31	12,76
Pneumonia (e broncopneumonia)	31	12,76
Aderências intestinais	17	7,00
Deiscência de parede abdominal	16	6,58
Atelectasia pulmonar	14	5,76
Outras	138	56,79

FONTE: Prontuários da UTI Neonatal e arquivos do SAME do HIJG.

Cento e oito pacientes apresentaram mais de uma complicação e/ou intercorrência. Outras intercorrências menos frequentes, com seus números absolutos, foram: infecção de parede (15), insuficiência respiratória (14), obstrução intestinal (13), insuficiência renal aguda (12), desnutrição (11), infecção de cateter venoso central (11), perfuração intestinal (10), choque (9), colestase (8), distúrbios da coagulação (8), necrose intestinal (7), síndrome do intestino curto (5), hemorragia digestiva alta (4), monilíase (4), infecção do trato urinário (3), anasarca (3), hemorragia intracraniana (3), síndrome compartimental abdominal (3), crise convulsiva (3), hérnia umbilical (3), hérnia incisional (3), endocardite séptica (2), arritmia cardíaca (2), hipertensão pulmonar (2), hemorragia pulmonar (2), abscesso axilar (1), dismotilidade intestinal (2), meningite (2), evisceração (2), enterocolite necrosante (1), hipertensão arterial sistêmica (1), hematoma subdural (1), displasia broncopulmonar (2), pneumoperitônio (1), pneumomediastino (1), estenose da anastomose intestinal (1), estenose subglótica (1), trauma uretral por passagem de cateter vesical (1), insuficiência cardíaca congestiva (1), fístula enterocutânea (1), trombose de veia profunda (1) e trombose da veia cava superior (1).

O achado de aderências intestinais foi confirmado através da realização de laparotomia exploradora em todos esses 17 pacientes, ao

passo que os treze casos supracitados como obstrução intestinal não necessitaram intervenção cirúrgica.

TABELA 4 – Associação de óbito com as variáveis epidemiológicas consideradas para os pacientes com gastrosquise, operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG), no período de 1º de janeiro de 1981 a 31 de dezembro de 2014.

VARIÁVEL	ÓBITO				p-Valor
	SIM		NÃO		
	N	%	N	%	
Sexo					
Masculino	40	30,77	90	69,23	0,73
Feminino	38	33,63	75	66,37	
Procedência					
Grande Florianópolis	33	26,61	91	73,39	0,08
Outras regiões (SC)	45	37,82	74	62,18	
Diagnóstico pré-natal					
Sim	24	21,24	89	78,76	<0,01*
Não	39	41,49	55	58,51	
Idade Gestacional					
Pré-termo	52	45,61	62	54,39	<0,01*
Termo	20	16,95	98	83,05	
Tipo de parto					
Normal	34	45,95	40	54,05	<0,01*
Cesáreo	40	25,64	116	74,36	
Peso ao nascer					
Adequado	18	20,45	70	79,55	<0,01*
Baixo peso	56	37,58	93	62,42	
Muito baixo peso	4	80,00	1	20,00	
Idade ao ser operado					
0 a 6 horas	23	21,90	82	78,10	<0,01*
Mais de 6 horas	52	40,31	77	59,69	

Tipo de gastrosquise					
Complexa	31	68,89	14	31,11	<0,01*
Simplex	47	23,74	151	76,26	
Tipo de operação					
Fechamento primário	42	25,30	124	74,70	<0,01*
Fechamento estagiado	36	46,75	41	53,25	
Uso de assistência ventilatória					
Sim	76	31,54	165	68,46	0,06
Não	2	100,00	0	0,00	
Uso de nutrição parenteral					
Sim	57	25,79	164	74,21	<0,01*
Não	21	95,45	1	4,55	
Presença de Malformações					
Ausência	57	31,84	122	68,16	0,98
Presença	21	32,81	43	67,19	
Complicações ou intercorrências					
Ausência	4	5,19	73	94,81	<0,01*
Presença	74	44,58	92	55,42	
Período de ocorrência					
1981 – 1990	13	50,00	13	50,00	0,04*
1991 – 2000	22	39,29	34	60,71	
2001 – 2010	34	28,81	84	71,19	
2011 – 2014	9	20,93	34	79,07	

FONTE: Prontuários da UTI Neonatal e arquivos do SAME do HIIJ.

As associações foram testadas com Qui-Quadrado ou Teste G de acordo com o caso, e os resultados significativos ($p < 0,05$) estão destacados em negrito e indicados por asterisco (*).

Com objetivo didático, foram retiradas da tabela a categoria “não-referido” sem alteração da análise estatística.

TABELA 5 – Análise de regressão logística multivariada que melhor se ajustou ao desfecho óbito, na casuística de pacientes com gastrosquise, operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG), no período de 1º de janeiro de 1981 a 31 de dezembro de 2014.

VARIÁVEL	RC	IC 95%	p
Ausência de nutrição parenteral	41,66	4,90 – 333,33	< 0,01
Gastrosquise complexa	5,55	2,09 – 14,77	< 0,01
Prematuridade	4,39	1,85 – 10,41	< 0,01
Fechamento estagiado	2,57	1,11 – 5,98	< 0,03
Ausência de diagnóstico pré-natal	2,45	1,08 – 5,55	< 0,04

FONTE: Prontuários da UTI Neonatal e arquivos do SAME do HIJG.

O modelo de regressão logística multivariada binária anterógrada pelo método passo a passo inclui a ausência de nutrição parenteral, gastrosquise complexa, prematuridade, fechamento estagiado da parede abdominal e ausência de diagnóstico pré-natal como fatores de risco para óbito. As razões de chance, intervalos de confiança de 95% e significâncias estão descritas na tabela acima. O modelo explica 80,2% dos resultados (com sensibilidade de 56,9% e especificidade de 89,9%). O teste de Hosmer e Lemeshow foi de 0,981.

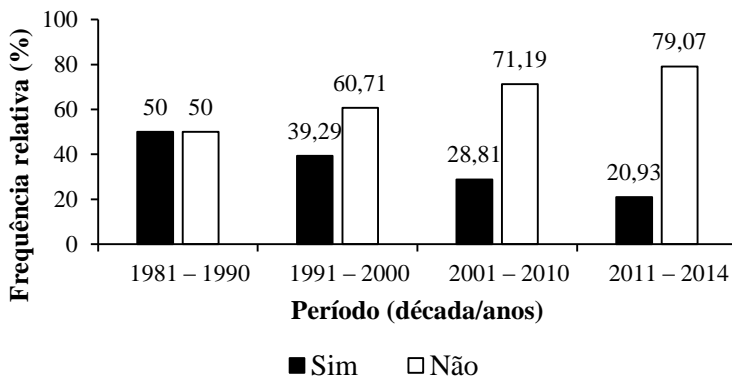


FIGURA 1 – Distribuição segundo a ocorrência de óbito dos pacientes com gastrosquise, operados por década, no Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG), no período de 1º de janeiro de 1981 a 31 de dezembro de 2014.

Fonte: Prontuários da UTI Neonatal e arquivos do SAME do HIJG.

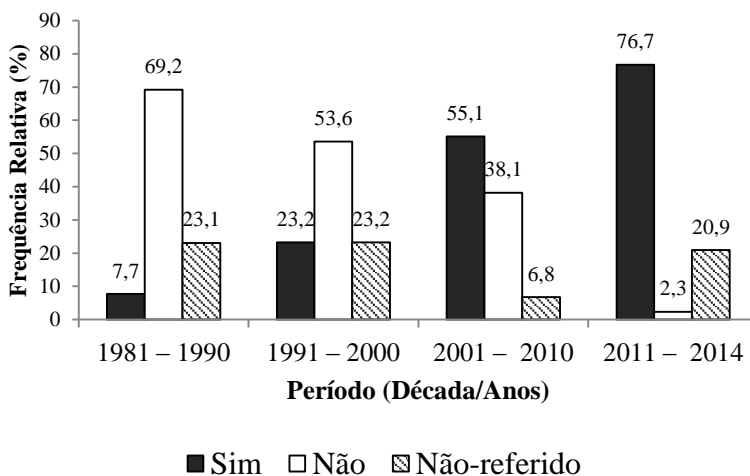


FIGURA 2 – Distribuição segundo a realização de diagnóstico pré-natal nos pacientes com gastrosquise, operados por década, no Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG), no período de 1º de janeiro de 1981 a 31 de dezembro de 2014.

Fonte: Prontuários da UTI Neonatal e arquivos do SAME do HIJG.

4 DISCUSSÃO

A gastrosquise é uma emergência cirúrgica neonatal que demanda uma intervenção operatória imediata, assumindo um papel de destaque pelo desafio que o seu tratamento constitui para os cirurgiões pediátricos (CHESLEY et al., 2015). Por essa razão, diversos estudos têm sido realizados visando obter um maior entendimento sobre a sua evolução clínica e possibilitando determinar uma conduta mais adequada frente a cada paciente (SCHLUETER et al., 2015). Desde então, com um maior conhecimento da doença, associado a melhorias das técnicas cirúrgicas e do suporte clínico, tem-se obtido índices de sobrevida progressivamente maiores (D'ANTONIO et al., 2015; ISLAM, 2012).

Ao nascimento, o diagnóstico clínico se faz pelo exame físico, notando-se um defeito paraumbilical, mais comumente à direita do cordão umbilical, cuja posição se encontra normal (CHESLEY et al., 2015; D'ANTONIO et al., 2015; BERGHOLZ et al., 2014; FROLOV; ALALI; KLEIN, 2010; SADLER, 2010). A falha da parede abdominal é geralmente pequena, sendo que as vísceras herniadas não são recobertas por uma membrana amniótica, diferente da onfalocele (D'ANTONIO et al., 2015; SADLER, 2010; BARISIC et al., 2001). Na maioria dos casos, ocorre a herniação do intestino delgado, cólon e estômago; e raramente há protusão do fígado, ou mesmo de parte dele (FROLOV; ALALI; KLEIN, 2010; SADLER, 2010). As alças intestinais evisceradas apresentam-se espessadas, edemaciadas e, aparentemente, encurtadas (BLAKELOCK et al., 1997). Em comparação à onfalocele, a cavidade abdominal é mais desenvolvida, sendo próxima ao tamanho normal (MAKSOU, 1998) (Figura 3).

Na literatura pesquisada, tem sido descrita uma distribuição semelhante entre meninos e meninas (CHESLEY et al., 2015; BLAKELOCK et al., 1997). Neste estudo, houve uma ligeira predominância do sexo masculino (53,5%) em relação ao sexo feminino (46,5%) (Tabela 1).



FIGURA 3 – Fotografia de um recém-nascido com gastrosquise.
Fonte: arquivo pessoal do orientador.

Sendo o HIJG um centro de referência do estado no serviço de cirurgia pediátrica, um grande número de recém-nascidos (RN) é transferido para esta instituição para receber melhor suporte clínico e cirúrgico. Segundo Souza (2003), em um estudo prévio feito nesse local no período de 1980 a 2001, somente 38,53% dos pacientes portadores de gastrosquise eram procedentes da Grande Florianópolis. Nessa pesquisa, 51,03% dos pacientes nasceram na Grande Florianópolis, ao passo que 48,97% dos pacientes eram procedentes de outras mesorregiões do estado (Tabela 1). Pode-se sugerir que o aumento recente do diagnóstico pré-natal (DPN) decorrente da melhora dos serviços de acompanhamento pré-natal tem permitido um melhor manejo da gestação, possibilitando que o parto ocorra próximo ao centro de referência.

Com o frequente uso da ultrassonografia no período pré-natal, os defeitos congênitos da parede abdominal têm sido cada vez mais detectados (D'ANTONIO et al., 2015; BARISIC et al., 2001). Num estudo multicêntrico realizado por Ade-ajayi et al. (2012), todas as crianças dos países ocidentais envolvidos na pesquisa tiveram o diagnóstico de gastrosquise durante o USG pré-natal, enquanto que nos centros africanos, apenas, 7,7% das crianças.

Um acompanhamento ultrassonográfico regular do feto com gastrosquise visa definir o tamanho e a característica do intestino herniado (dilatação ou espessura da alça), quantidade de líquido amniótico, e crescimento fetal (D'ANTONIO et al., 2015).

Na casuística de Souza (2003), em Santa Catarina, 19,27% dos pacientes tiveram DPN no período de 1980 a 2001. Nesse estudo, 46,5% dos pacientes foram diagnosticados com gastrosquise durante o pré-natal (Tabela 1). Apesar de um índice baixo comparado à literatura, vem ocorrendo um crescimento progressivo do diagnóstico pré-natal com 76,7% dos casos diagnosticados antes do nascimento durante o período mais recente de 2011 a 2014 (Figura 2). Isso mostra que, apesar das dificuldades próprias de um país em desenvolvimento, houve uma melhora dos serviços de acompanhamento pré-natal, permitindo um maior acesso a exames ultrassonográficos e levando a um aumento dos índices de DPN nos últimos anos. O diagnóstico pré-natal de gastrosquise é importante para estabelecer o aconselhamento pré-natal preciso, planejar o local do parto em uma unidade especializada, onde haja tratamentos clínico e cirúrgico adequados ao binário mãe-filho.

A prematuridade tem sido frequentemente associada à gastrosquise, ultrapassando 50% casos em algumas séries (OVERCASH et al., 2014; GRANT; DORLING; THORNTON, 2013; VILELA et al., 2001; BLAKELOCK et al., 1997). Vilela et al. (2001) encontraram 29% de prematuros, enquanto que Overcash et al (2014) e Clark, Walker e Gauderer (2011) descreveram, respectivamente, 60% e 83% de pré-termos em sua pesquisa. Nessa casuística, 46,91% dos pacientes eram prematuros e 48,56% dos pacientes eram nascidos a termo (Tabela 1).

Curiosamente, muitos especialistas têm recomendado o parto prematuro planejado (vaginal ou cesárea), para minimizar o risco de dano ao intestino, limitando o tempo de exposição intestinal ao líquido amniótico, com base em dados obtidos em animais (GRANT; DORLING; THORNTON, 2013; ISLAM, 2012; HADIDI et al., 2008; SEGEL et al., 2001). Além disso, o parto pode ser programado em um local com recursos apropriados para cuidar do recém-nascido (ISLAM, 2012). Jager e Heij (2007), em Amsterdã, e Calcagnotto et al. (2013), em Porto Alegre, relataram, respectivamente, índices de 26% e 92,2% de parto cesáreo. Esse trabalho encontrou uma frequência maior de parto cesáreo (64,20%) em comparação ao parto normal (30,45%) (Tabela 1), justificado pelo planejamento do momento ideal do parto e pela disponibilidade de vaga de Unidade de Terapia Intensiva (UTI) neonatal já que os leitos são reduzidos, culminando com a necessidade do tratamento precoce, além da superindicação obstétrica do parto cesáreo no Brasil.

Na sala de parto, a terapia inicial inclui a proteção intestinal, envolvendo as alças com filme plástico estéril ou compressas estéreis e umidificadas com soro fisiológico aquecido, evitando o ressecamento do

conteúdo abdominal eviscerado até a correção cirúrgica (MARVEN; OWEN, 2008). Além disso, é mandatório a colocação de uma sonda gástrica, a fim de evitar a distensão das alças intestinais (MARVEN; OWEN, 2008; BIANCHI; DICKSON, 1998). A instalação precoce de hidratação parenteral e de antibioticoterapia de largo espectro, por veia periférica, é fundamental, devido à perda de fluidos que, em um neonato com gastrosquise, é 2,5 vezes maior comparada a um recém-nascido saudável, nas primeiras 24 horas de vida (CHESLEY et al., 2015; MARVEN; OWEN, 2008; BIANCHI; DICKSON, 1998). Por fim, deve-se incluir medidas para evitar a hipotermia do paciente (MARVEN; OWEN, 2008; JAGER; HEIJ, 2007).

De acordo com Blakelock et al. (1996), o peso de nascimento em crianças com gastrosquise é significativamente menor em comparação ao da população geral. Tais pesquisadores também levantaram a hipótese de que a presença de um trato intestinal que funcione normalmente é essencial para que ocorra um crescimento intrauterino normal. Nessa casuística, 63,38% dos pacientes apresentaram peso abaixo do adequado (<2500g), sendo que destes, 2,06% tinham muito baixo peso (Tabela 1), semelhante ao resultado de Jager e Heij (2007) com 56% de neonatos de baixo peso.

Com relação à idade ao ser operado, Vilela et al (2001) relataram que 11 pacientes (35,5%) foram operados com até quatro horas de vida. Souza (2003) relatou que somente 30,27% dos pacientes foram operados com até seis horas de vida no período de 1980 a 2011, em Florianópolis. No presente estudo, 43,21% dos pacientes foram submetidos ao tratamento cirúrgico com até seis horas de vida, enquanto que 53,09% foram operados após seis horas (Tabela 1). Essa demora até a realização do procedimento cirúrgico poderia ser explicada pela procedência dos RN de outras mesorregiões do estado, pela ausência de vagas disponíveis em unidades de terapia intensiva e pela necessidade de estabilização do quadro clínico para colocar o paciente em condições cirúrgicas.

Molik et al. (2001) relataram em seu estudo que 29% dos pacientes apresentavam quadro de atresia, necrose, perfuração ou volvo intestinais, ou seja, gastrosquise “complexa”. Nessa pesquisa, 18,52% dos pacientes apresentavam gastrosquise complexa (Tabela 1), similarmente relatado por Chesley et al. (2015).

Atualmente, o tratamento cirúrgico de escolha é um tema bastante controverso, sem diferenças significantes entre os métodos de fechamento (primário e estagiado), pois há grande heterogeneidade de resultados entre as pesquisas, dificultando a análise de ensaios clínicos

randomizados, revisões sistemáticas e de metanálise (ROSS; HALL, 2016; D'ANTONIO et al., 2015; ROSS et al., 2015; BRADNOCK et al., 2011).

O fechamento primário da parede abdominal, atualmente, pode ser realizado pela (1) técnica *simil-EXIT*, no momento do parto, com o apoio da circulação fetal-placentária (SVETLIZA et al., 2007); conforme a (2) técnica de Bianchi e Dickson (BIANCHI; DICKSON, 1998), realizada sem anestesia ou sedação e dentro de uma incubadora na unidade neonatal; por meio do (3) fechamento umbilical sem sutura, no qual o conteúdo herniado é reduzido e o próprio cordão umbilical é usado para cobrir o defeito da parede abdominal sem nenhuma linha de sutura, também à beira do leito (CHESLEY et al., 2015; ISLAM, 2012); ou pelo (4) método tradicional de sutura, no centro cirúrgico, sob anestesia geral (ALLIN et al., 2015; MARVEN; OWEN, 2008; PASTOR et al., 2008; MAKSOUD, 1998; BLAKELOCK et al., 1997).

Já o fechamento estagiado está indicado na vigência de desproporção entre as vísceras herniadas e a cavidade abdominal, prevenindo complicações referentes à pressão intra-abdominal elevada, como isquemia visceral e renal, necrose intestinal e insuficiência respiratória (ROSS et al., 2015; CALCAGNOTTO et al., 2013; ISLAM, 2012; MARVEN; OWEN, 2008; BLAKELOCK et al., 1997).

Overcash et al. (2014) relataram 42% de fechamento primário em sua pesquisa, enquanto que Calcagnotto et al. (2013) o fizeram em 68,8%, mais semelhante ao resultado encontrado na presente pesquisa (68,31%) (Tabela 1).

Recomenda-se uma abordagem individualizada que depende da avaliação do tamanho do defeito, da quantidade de vísceras herniadas e da tensão durante o fechamento, bem como da sua apresentação em gastrosquise simples ou complexa. (ALLIN et al., 2015; SCHLUETER et al., 2015; MARVEN; OWEN, 2008; VILELA et al., 2001; MAKSOUD, 1998; BLAKELOCK et al., 1997).

A assistência ventilatória e o emprego de nutrição parenteral prolongada foram avanços inquestionáveis para melhorar os resultados de pacientes com gastrosquise (BRADNOCK et al., 2011). Segundo Souza (2003), a NPP foi utilizada em 83,48% dos RN no período de 1980 a 2001. Nessa pesquisa, 90,95% dos pacientes fizeram uso da NPP (Tabela 1). A assistência ventilatória foi empregada em 99,18% dos pacientes e não foi utilizada em somente dois (1%) (Tabela 1), que evoluíram ao óbito no pós-operatório imediato. Vilela et al. (2001) ressaltaram que a ventilação mecânica é uma importante ferramenta no tratamento de distúrbios respiratórios secundária à prematuridade.

Vários autores relataram um aumento da incidência mundial de gastrosquise (ROSS; HALL, 2016; ALLIN et al., 2015; BERGHOLZ et al., 2014; OVERCASH et al., 2014; GRANT; DORLING; THORNTON, 2013; CLARK; WALKER; GAUDERER, 2011). Nessa pesquisa, semelhante ao citado na literatura, houve um aumento do número de casos ao longo dos anos, sendo que nos períodos de 1981 a 1990, de 1991 a 2000 e de 2001 a 2010 ocorreram, respectivamente, 10,7%, 23,05% e 48,56% dos casos. É possível inferir uma tendência crescente nos quatro anos mais recentes da pesquisa (2011-2014), totalizando 17,7% dos casos (Tabela 1).

Muitos autores relataram que a taxa de sobrevivência em pacientes com gastrosquise varia entre 77 e 100%, sendo superiores a 90% nos países desenvolvidos (D'ANTONIO et al., 2015; BERGHOLZ et al., 2014; OVERCASH et al., 2014; GRANT; DORLING; THORNTON, 2013; KUNZ et al., 2013; BRADNOCK et al., 2011; CLARK; WALKER; GAUDERER, 2011). No Brasil, a mortalidade varia de acordo com a região; no Nordeste, chega a 52% (CALCAGNOTTO et al., 2013). Em nosso estudo, a taxa de mortalidade foi de 32,1%, ainda mais alta do que nos países desenvolvidos, porém menor do que em outras regiões brasileiras.

Distribuindo por décadas, encontrou-se mortalidade de 50% entre 1981 e 1990; 39,29% entre 1991 e 2000; de 28,81% entre 2001 e 2010; e, finalmente, de 20,93% entre 2011 e 2014 (Tabela 4). Com esses resultados, pode-se dizer que a mortalidade vem diminuindo progressivamente ($p < 0,05$) nos últimos tempos, seguindo a tendência mundial e refletindo o aprimoramento das técnicas de fechamento da parede abdominal, do diagnóstico pré-natal e, principalmente, dos avanços nos cuidados intensivos neonatais.

Ao contrário da onfalocele, a presença de malformações associadas à gastrosquise é menos comum e sua incidência varia de 10 a 23% na literatura (CALCAGNOTTO et al., 2013; GRANT; DORLING; THORNTON, 2013; MARVEN; OWEN, 2008; PASTOR et al., 2008; BARISIC et al., 2001; MOLIK et al., 2001). Entre as mais citadas encontram-se as digestivas, sendo a atresia intestinal a principal (MARVEN; OWEN, 2008). Foi descrito que a atresia intestinal associada à gastrosquise tem uma evolução com pior prognóstico, com maior tempo de internação hospitalar, maior duração para atingir a dieta enteral plena e maior necessidade de procedimentos cirúrgicos (MARVEN; OWEN, 2008; JAGER; HEIJ, 2007). Fora do aparelho digestivo, as malformações associadas mais encontradas foram criptorquidia, provavelmente pela associação com a prematuridade, e

doenças cardíacas congênitas (MARVEN; OWEN, 2008). Nesse trabalho, as malformações mais encontradas foram atresia intestinal (10,29%), criptorquidia (7%) e divertículo de Meckel (2,06%), semelhante aos resultados da literatura. Por fim, 23% dos pacientes apresentaram pelo menos uma malformação associada à gastrosquise (Tabela 2).

Diversos autores têm relatado que a incidência de complicações e/ou intercorrências pós-operatórias em crianças com gastrosquise é comum. Entre elas, são citadas: sepse (SCHLUETER et al., 2015; GRANT; DORLING; THORNTON, 2013; MOLIK et al., 2001; MAKSOUD, 1998), síndrome compartimental abdominal (ADE-AJAYI et al., 2012; MARVEN; OWEN, 2008; MOLIK et al., 2001), insuficiência respiratória (MOLIK et al., 2001; MAKSOUD, 1998; BLAKELOCK et al., 1997), disfunção intestinal prolongada (D'ANTONIO et al., 2015; CARNAGHAN et al., 2014; GRANT; DORLING; THORNTON, 2013; MARVEN; OWEN, 2008; BLAKELOCK et al., 1997), obstrução intestinal, deiscência de sutura e distúrbios hidroeletrólíticos (MARVEN; OWEN, 2008; MAKSOUD, 1998; BLAKELOCK et al., 1997). Nesse estudo, 31,69% dos casos não apresentaram complicações e/ou intercorrências pós-operatórias. Quando encontradas, as principais foram sepse (33,74%), pneumotórax (13,17%) e distúrbios ácido-básicos (12,76%) (Tabela 3).

Diante da frequência de infecção em crianças com gastrosquise, Schlueter et al. (2015) adotaram 4 estratégias para diminuir as complicações infecciosas após a correção da gastrosquise:

- 1) Realizar o parto o mais tarde possível;
- 2) Tentar o fechamento primário em todos os casos;
- 3) Considerar a técnica de reparo sem sutura;
- 4) Utilização empírica de ampicilina e gentamicina por 48h de vida, independentemente do método de correção da gastrosquise. Em caso de fechamento estagiado, manter cefazolina por 24 horas.

Na literatura, Clark, Walker e Gauderer (2011) mencionaram o sexo masculino como um fator de risco independente associado ao maior risco de óbito, porém não justificaram no artigo. Nesta casuística, não houve associação significativa entre o sexo do paciente e a ocorrência de óbito (Tabela 4).

De acordo com Vilela et al. (2001) e Ade-ajayi et al. (2012), é importante sempre analisar a procedência desses pacientes, que influenciará na evolução clínica tanto pelas condições de transporte, quanto pela duração do período pré-operatório. Além disso, em relação ao transporte do RN para um centro especializado, muitos autores

referiram a necessidade de medidas que evitem complicações como hipotermia e desidratação (CALCAGNOTTO et al., 2013; ADE-AJAYI et al., 2012; MARVEN; OWEN, 2008; JAGER; HEIJ, 2007; VILELA et al., 2001; BLAKELOCK et al., 1997).

Nesta pesquisa, 37,81% (45 dos 119) dos pacientes procedentes de outras mesorregiões evoluíram para o óbito, enquanto que houve 26,61% de óbito no grupo procedente da Grande Florianópolis (Tabela 4). Embora não haja significância estatística ($p=0,08$), tais dados demonstram uma maior tendência de sobrevida nos RN provenientes da Grande Florianópolis.

Muitos autores relataram que o diagnóstico pré-natal (DPN) da gastrosquise é um fator que contribui para o aumento das taxas de sobrevida (D'ANTONIO et al., 2015; VILELA et al., 2001; MAKSOUD, 1998). Nessa pesquisa, a probabilidade de óbito no grupo sem DPN (41,49%) foi quase o dobro em relação aos que o tiveram (21,23%) ($p<0,01$) (Tabela 4).

Dantonio et al. (2015) concluíram que a ultrassonografia pré-natal pode ser usada para identificar um subgrupo de recém-nascidos com diagnóstico pré-natal de gastrosquise que apresentam maior risco de desenvolver complicações pós-natais, pois dilatação intestinal intrabdômnica e polidrâmnio estão associados com um risco aumentado de atresia intestinal, e distensão gástrica está associada com mortalidade neonatal. Vilela et al. (2001) e Maksoud (1998) sugerem que a maior mortalidade nos RN sem DPN seria devido à falta de um encaminhamento precoce da gestante a um centro capacitado que disponha de vagas em unidades de terapia intensiva neonatais. Outro fator negativo seria o transporte inadequado desses pacientes (SEKABIRA; HADLEY, 2009).

Há bastante controvérsia entre as pesquisas referente às vantagens do parto prematuro e cesáreo na morbidade e mortalidade em recém-nascidos com gastrosquise (CARNAGHAN et al., 2014; OVERCASH et al., 2014; GRANT; DORLING; THORNTON, 2013; ISLAM, 2012; CLARK; WALKER; GAUDERER, 2011; LOGGHE et al., 2005). Alguns autores acreditam que o dano intestinal intraútero é associado à exposição intestinal prolongada ao líquido amniótico e à vasoconstrição mesentérica causada pelo defeito da parede abdominal, aumentando o risco de complicações (OVERCASH et al., 2014; PASTOR et al., 2008; LOGGHE et al., 2005; BLAKELOCK et al., 1997) e defendem o parto prematuro eletivo, pois permite a alimentação enteral precoce, redução do tempo de nutrição parenteral e otimização dos resultados cirúrgicos, com altos índices de fechamento primário da

parede abdominal (CARNAGHAN et al., 2014; ISLAM, 2012; HADIDI et al., 2008; SEGEL et al., 2001). Já os estudiosos contrários, argumentam que o benefício intestinal dessa prática não está muito claro e a prematuridade, por si só, já está associada a uma significativa morbidade, tal como síndrome da angústia respiratória e taquipnéia transitória do recém-nascido (CARNAGHAN et al., 2014; CLARK; OVERCASH et al., 2014; WALKER; GAUDERER, 2011).

Logghe et al. (2005) e Grant, Dorling e Thornton (2013) realizaram pesquisas randomizadas e controladas para analisar os resultados do parto precoce (até 36 semanas de idade gestacional) e não encontraram benefício do parto prematuro para fetos com gastrosquise. Não houve diferença significativa na sobrevida ou em quaisquer outros resultados neonatais quando parto prematuro está previsto em uma gestação de 36 semanas, em comparação com o nascimento posterior a essa idade gestacional. Na presente tese, 45,61% ($p < 0,01$) dos prematuros evoluíram para o óbito, reforçando a relação de fator de risco entre prematuridade e mortalidade.

Outra hipótese envolvida na defesa do parto cesáreo, como forma mais segura de parto nos casos de gastrosquise, leva em consideração que o parto normal aumentaria os riscos de contaminação das vísceras pela flora vaginal e de danos às vísceras expostas, seja por compressão do intestino ou por interrupção da suplementação sanguínea mesentérica durante o trabalho de parto e a passagem pelo canal vaginal (SEGEL et al., 2001; BLAKELOCK et al., 1997). Contudo, alguns autores não encontraram benefícios na cesariana (CARNAGHAN et al., 2014; OVERCASH et al., 2014; GRANT; DORLING; THORNTON, 2013; ISLAM, 2012; JAGER; HEIJ, 2007; LOGGHE et al., 2005). Por isso, esta deveria ser realizada somente nos casos em que houver uma indicação obstétrica, uma vez que o parto cesáreo aumenta a morbidade materna (SEGEL et al., 2001).

Nesse trabalho, encontrou-se uma probabilidade significativamente ($p < 0,01$) menor de óbito nos RN de parto cesáreo (25,64%) em comparação aos nascidos de parto normal (45,95%) (Tabela 4). Pode-se sugerir que esse menor índice de óbito no grupo nascido de parto cesáreo tenha relação com o recente aumento do diagnóstico pré-natal, uma vez que há uma tendência dos serviços de obstetria em indicar a cesariana eletiva visando determinar condições, momento e local mais apropriados para o nascimento e tratamento cirúrgico do RN, principalmente em se tratando de gestantes provenientes de outras mesorregiões do estado.

Alguns autores relataram que baixo peso ao nascer diminui a sobrevida dos pacientes com gastrosquise (SCHLUETER et al., 2015; CLARK; WALKER; GAUDERER, 2011; VILELA et al., 2001) e está relacionado com maior risco de complicações infecciosas, pois pacientes com infecção pesaram, em média, 320 gramas a menos do que pacientes não infectados (SCHLUETER et al., 2015). De acordo com Vilela et al. (2001), o risco de morte foi, aproximadamente, três vezes maior entre os recém-nascidos com idade gestacional abaixo de 37 semanas e com peso de nascimento abaixo de 2.500g. Outros estudos também correlacionaram o baixo peso e prematuridade com eventos adversos, tais como: maior incidência de sepse, maior tempo para atingir dieta enteral plena e maior tempo de hospitalização (CLARK; WALKER; GAUDERER, 2011; JAGER; HEIJ, 2007). Neste estudo, a mortalidade foi quase duas vezes maior nos nascidos com baixo peso (37,58%) quando comparados com RN de peso adequado (20,45%) e atingiu 80% nos pacientes com muito baixo peso ($p < 0,01$) (Tabela 4), apresentando significância estatística.

Em uma pesquisa na África do Sul, o tempo médio para a cirurgia entre os neonatos que evoluíram a óbito foi de 17h e a taxa de mortalidade global foi de 43% (SEKABIRA; HADLEY, 2009). Vilela et al. (2001) relataram um aumento no risco de morte neonatal quando o intervalo entre o nascimento e o tratamento cirúrgico fosse maior do que quatro horas e reconheceram que esse período prolongado apresenta um efeito negativo no prognóstico em virtude do transporte inadequado e do manejo sub-ótimo de assistência. Na atual pesquisa, a ocorrência de óbito foi maior nos submetidos à cirurgia após seis horas de vida (40,31%) do que nos operados em até seis horas do nascimento (21,9%), com significância estatística ($p < 0,01$) (Tabela 4), sugerindo que, quanto mais tardio o procedimento cirúrgico, maior é o tempo de exposição das vísceras, aumentando o número de complicações e resultando em um pior prognóstico. Caso não se consiga transferir a mãe para centros terciários, é importante iniciativas educacionais e atualizações em cuidados neonatais junto aos médicos da atenção primária, obstetras e profissionais do transporte, com potencial de prevenir 25% das mortes (SEKABIRA; HADLEY, 2009).

É impressionante a percentagem de recém-nascidos mortos com gastrosquise complexa (68,89%) em comparação com aqueles com gastrosquise simples (23,74%) ($p < 0,01$) (Tabela 4). Essa maior morbimortalidade nos RN com atresia, necrose ou perfuração intestinais, é reflexo do maior tempo de ventilação mecânica e disfunção intestinal prolongada, necessitando de um período maior de internação hospitalar

e de nutrição parenteral, até tolerarem alimentações enterais completas. Associam-se, ainda, outros fatores como o risco aumentado para sepse, enterocolite necrotizante, síndrome do intestino curto e falência hepática conferindo um pior prognóstico (ROSS; HALL, 2016; BERGHOLZ et al., 2014; ISLAM, 2012; BRADNOCK et al., 2011; JAGER; HEIJ, 2007; MOLIK et al., 2001).

Bergholz et al. (2014) documentaram que a mortalidade de crianças com gastrosquise complexa foi quase 7,6 vezes mais elevada do que daqueles com gastrosquise simples. Neste trabalho, pode-se afirmar que esse índice foi de 5,5 vezes (Tabela 5).

A classificação de gastrosquise em grupos simples e complexos, fornece um método pragmático da estratificação de risco, facilmente disponível, e que pode prever resultados a nível de base populacional (BRADNOCK et al., 2011).

Outro fator de risco associado à mortalidade é o tipo de fechamento da parede abdominal. O óbito foi estatisticamente maior ($p < 0,01$) entre os pacientes submetidos ao fechamento estagiado (46,75%) do que ao fechamento primário (25,30%) (Tabela 4). A maior preocupação é em relação à infecção: pacientes que tiveram fechamento primário do defeito tinham menos probabilidade de adquirir uma infecção do que os pacientes que utilizaram um silo, independentemente do tempo de uso (SCHLUETER et al., 2015; VILELA et al., 2001; MAKSOUD, 1998). Não obstante, um estudo no Reino Unido analisou os neonatos com gastrosquise durante um período de 17 meses e observou que os pacientes submetidos ao fechamento estagiado (com colocação de silo) levaram 5 dias a mais para alcançar nutrição enteral plena e tinham um risco aumentado de falência intestinal, quando comparado com os de fechamento primário (BRADNOCK et al., 2011). Com tudo isso, retarda-se a alta da UTI e do hospital (CHESLEY et al., 2015).

A partir de estudos mais recentes de revisão sistemática e meta-análise, há divergências ainda entre o método preferível para o fechamento da parede abdominal em pacientes com gastrosquise. Allin et al. (2015) concluíram que o fechamento fascial primário é superior ao fechamento estagiado, enquanto que Kunz et al. (2013) e Ross et al. (2015) defendem a utilização do silo comparada a outras alternativas de tratamento. O fato é que os três estudos reconhecem muitas limitações e vieses nos seus trabalhos e afirmam a necessidade de uma pesquisa randomizada e controlada para responder a essa questão.

A técnica de fechamento da parede abdominal sem sutura também tem sido debatida recentemente. Como vantagens, destacam-se

o fechamento da parede à beira do leito, sem necessidade de anestesia, bem como melhores resultados estéticos (CHESLEY et al., 2015; SCHLUETER et al., 2015; ISLAM, 2012). Uma desvantagem é o potencial desenvolvimento de uma hérnia umbilical que pode precisar de reparação no futuro (SCHLUETER et al., 2015).

A sobrevida dos RN operados de gastrosquise tem aumentado após a introdução da NPP e os efeitos decorrentes da disfunção intestinal declinaram com o seu uso (MOLIK et al., 2001; VILELA et al., 2001; MAKSOUD, 1998). Nesse estudo, a taxa de óbito no grupo que não fez uso da NPP mostrou-se elevada (95,45%) em comparação aos que a empregaram (25,79%) ($<0,01$) (Tabela 4). Por outro lado, um longo período de uso da NPP traz complicações infecciosas e hepáticas, e aumenta o tempo de hospitalização da criança. Como objeto de futuros estudos, é importante avaliar a duração do emprego da nutrição parenteral e correlacionar com a mortalidade.

A regressão logística multivariada mostrou que os fatores independentemente associados com um risco aumentado de morte foram: gastrosquise complexa, prematuridade, ausência da utilização de NPP, fechamento estagiado do defeito e ausência de diagnóstico pré-natal.

Houve algumas limitações para este estudo. Trata-se de uma revisão retrospectiva ao longo de muitos anos, que é dependente do preenchimento completo dos prontuários médicos, a maioria dos quais estava presente antes da implementação do prontuário eletrônico na instituição estudada. Além disso, nesta série, a decisão sobre o método de fechamento cirúrgico foi baseada na rotina do serviço de cirurgia pediátrica do HIJG, pela qual tenta-se o fechamento primário em todas as crianças e não por critérios objetivos para diferentes técnicas. Finalmente, devido estes pacientes serem tratados durante muitos meses, uma análise mais detalhada do tempo de duração da nutrição parenteral, de hospitalização e de ventilação mecânica; dos custos hospitalares; e de outros fatores que poderiam ser associados com a morte neonatal não foram avaliados no presente estudo. Recomendam-se estudos randomizados e prospectivos locais com colaborações nacionais para elucidar outros possíveis fatores de risco, estratégias de gestão e resultados voltados para a realidade de países em desenvolvimento.

Resultados em gastrosquise mudaram dramaticamente nas últimas 4 décadas, com o advento da melhoria da unidade de terapia intensiva neonatal e do refinamento de cuidados cirúrgicos, obstétricos e nutricionais. Globalmente, a sobrevida foi de 50% para 60% na década de 1960, e para mais de 90% no momento, especialmente nos países

desenvolvidos (KUNZ et al., 2013; ISLAM, 2012; CLARK; WALKER; GAUDERER, 2011; HADIDI et al., 2008; MOLIK et al., 2001; VILELA et al., 2001; BLAKELOCK et al., 1997). Porém, para a maioria dos países em desenvolvimento, a realidade não é essa e a mortalidade ainda permanece alta, apesar de muitos avanços (SEKABIRA; HADLEY, 2009).

Por fim, espera-se que esse trabalho tenha chamado a atenção para a importância do diagnóstico pré-natal, assim como para fatores que influenciam na mortalidade do paciente com gastrosquise, dependente dos progressos na condução pré-natal, categorização do risco, cuidados primários e de transporte, bem como na redução da sepse pós-cirúrgica para que possibilitem taxas de sobrevivência cada vez maiores.

5 CONCLUSÃO

- 1) Ausência de nutrição parenteral, gastrosquise complexa, prematuridade, fechamento estagiado da parede abdominal e ausência de diagnóstico pré-natal são considerados fatores de risco independentes para o óbito dessas crianças com gastrosquise. Parto normal, recém-nascido de baixo peso e tratamento cirúrgico após seis horas de vida também foram associados com a mortalidade.
- 2) A mortalidade é menor quanto mais recente for a ocorrência dos casos.
- 3) Pacientes procedentes de outras mesorregiões do estado apresentam maior tendência à mortalidade.

REFERÊNCIAS

ADE-AJAYI, Niyi et al. Gastroschisis: A multi-centre comparison of management and outcome. **African Journal Of Paediatric Surgery**, [s.l.], v. 9, n. 1, p.17-21, 2012. Medknow. <http://dx.doi.org/10.4103/0189-6725.93296>.

ALLIN, Benjamin S. R. et al. Challenges of Improving the Evidence Base in Smaller Surgical Specialties, as Highlighted by a Systematic Review of Gastroschisis Management. **Plos One**, [s.l.], v. 10, n. 1, p.1-12, 26 jan. 2015. Public Library of Science (PLoS). <http://dx.doi.org/10.1371/journal.pone.0116908>.

AYRES, Manuel et al. **Aplicações estatísticas nas áreas das ciências biológicas e médicas**. 5. ed. Belém: Sociedade Civil Mamirauá, 2007. 364 p. Ftp://ftp.mct.gov.br/Biblioteca/55459-Manual-BioEstat_5.pdf.

BARISIC, I et al. Evaluation of prenatal ultrasound diagnosis of fetal abdominal wall defects by 19 European registries: Abdominal wall defects. **Ultrasound In Obstetrics And Gynecology**, Zagreb, v. 18, p.309-316, out. 2001. Disponível em: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1046/j.0960-7692.2001.00534.x/abstract;jsessionid=3640F03472574281275285C032EA717A.f04t04>>. Acesso em: 16 ago. 2016.

BERGHOLZ, Robert et al. Complex gastroschisis is a different entity to simple gastroschisis affecting morbidity and mortality—A systematic review and meta-analysis. **Journal Of Pediatric Surgery**, [s.l.], v. 49, n. 10, p.1527-1532, out. 2014. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2014.08.001>.

BIANCHI, A.; DICKSON, A. P.. Elective delayed reduction and no anesthesia: 'minimal intervention management' for gastrochisis. **Journal Of Pediatric Surgery**, Manchester, v. 33, n. 9, p.1338-1340, set. 1998.

BLAKELOCK, R. T. et al. Gastroschisis: can the morbidity be avoided?. **Pediatr Surg Int**, [s.l.], v. 12, n. 4, p.276-282, abr. 1997. Springer Science + Business Media. <http://dx.doi.org/10.1007/bf01372149>.

BRADNOCK, T. J. et al. Gastroschisis: one year outcomes from national cohort study. **Bmj**, [s.l.], v. 343, n. 152, p.6749-6749, 15 nov. 2011. **BMJ**. <http://dx.doi.org/10.1136/bmj.d6749>.

CALCAGNOTTO, Haley et al. Fatores associados à mortalidade em recém-nascidos com gastrosquise. **Revista Brasileira de Ginecologia e Obstetrícia**, Porto Alegre, v. 3, n. 12, p.549-553, 18 dez. 2013. <Http://dx.doi.org/10.1590/S0100-72032013001200004>.

CARNAGHAN, Helen et al. Is early delivery beneficial in gastroschisis? **Journal Of Pediatric Surgery**, [s.l.], v. 49, n. 6, p.928-933, jun. 2014. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2014.01.027>.

CHESLEY, Patrick M. et al. Contemporary trends in the use of primary repair for gastroschisis in surgical infants. **The American Journal Of Surgery**, [s.l.], v. 209, n. 5, p.901-906, maio 2015. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1016/j.amjsurg.2015.01.012>.

CLARK, R. H.; WALKER, M. W.; GAUDERER, M. W. L.. Factors Associated with Mortality in Neonates with Gastroschisis. **European Journal Of Pediatric Surgery**, [s.l.], v. 21, n. 01, p.21-24, jan. 2011. Thieme Publishing Group. <http://dx.doi.org/10.1055/s-0030-1262791>.

D'ANTONIO, F. et al. Prenatal Risk Factors and Outcomes in Gastroschisis: A Meta-Analysis. **Pediatrics**, [s.l.], v. 136, n. 1, p.159-169, 29 jun. 2015. American Academy of Pediatrics (AAP). <http://dx.doi.org/10.1542/peds.2015-0017>.

DEVRIES, Pieter. The pathogenesis of gastroschisis and omphalocele. **Journal Of Pediatric Surgery**, [s.l.], v. 15, n. 3, p.245-251, jun. 1980.

FROLOV, Polina; ALALI, Jasem; KLEIN, Michael D.. Clinical risk factors for gastroschisis and omphalocele in humans: a review of the literature. **Pediatr Surg Int**, [s.l.], v. 26, n. 12, p.1135-1148, 31 ago. 2010. Springer Science + Business Media. <http://dx.doi.org/10.1007/s00383-010-2701-7>.

GRANT, Natalie H; DORLING, Jon; THORNTON, Jim G. Elective preterm birth for fetal gastroschisis. **Cochrane Database Of Systematic**

Reviews: Cochrane Library, [s.l.], n. 6, p.1-22, 5 jun. 2013. Wiley-Blackwell. <http://dx.doi.org/10.1002/14651858.cd009394.pub2>.

HADIDI, Ahmed et al. Early elective cesarean delivery before 36 weeks vs late spontaneous delivery in infants with gastroschisis. **Journal Of Pediatric Surgery**, [s.l.], v. 43, n. 7, p.1342-1346, jul. 2008. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2007.12.050>.

IBGE. Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística. Diretoria de Geociências. **Divisão do Brasil em Mesorregiões e Microrregiões Geográficas**. Rio de Janeiro: [s.l.], 1990. 137 p.

ISLAM, Saleem. Advances in Surgery for Abdominal Wall Defects. **Clinics In Perinatology**, [s.l.], v. 39, n. 2, p.375-386, jun. 2012. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1016/j.clp.2012.04.008>.

JAGER, L. Cara; HEIJ, Hugo A.. Factors determining outcome in gastroschisis: clinical experience over 18 years. **Pediatr Surg Int**, [s.l.], v. 23, n. 8, p.731-736, 19 jun. 2007. Springer Science + Business Media. <http://dx.doi.org/10.1007/s00383-007-1960-4>.

KUNZ, Sarah N. et al. Primary fascial closure versus staged closure with silo in patients with gastroschisis: A meta-analysis. **Journal Of Pediatric Surgery**, [s.l.], v. 48, n. 4, p.845-857, abr. 2013. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2013.01.020>.

LOGGHE, Hilde L. et al. A randomized controlled trial of elective preterm delivery of fetuses with gastroschisis. **Journal Of Pediatric Surgery**, [s.l.], v. 40, n. 11, p.1726-1731, nov. 2005. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2005.07.047>.

MAKSOD, João Gilberto. Defeitos das regiões umbilical e paraumbilical. In: MAKSOD, João Gilberto. **Cirurgia Pediátrica**. Rio de Janeiro: Revinter, 1998. p. 674-682.

MARVEN, Sean; OWEN, Anthony. Contemporary postnatal surgical management strategies for congenital abdominal wall defects. **Seminars In Pediatric Surgery**, [s.l.], v. 17, n. 4, p.222-235, nov. 2008. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2008.07.002>.

MOLIK, K.a. et al. Gastroschisis: A plea for risk categorization. **Journal Of Pediatric Surgery**, [s.l.], v. 36, n. 1, p.51-55, jan. 2001. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1053/jpsu.2001.20004>.

OVERCASH, Rachael T. et al. Factors Associated With Gastroschisis Outcomes. **Obstetrics & Gynecology**, [s.l.], v. 124, n. 3, p.551-557, set. 2014. Ovid Technologies (Wolters Kluwer Health). <http://dx.doi.org/10.1097/aog.0000000000000425>.

PASTOR, Aimee C. et al. Routine use of a SILASTIC spring-loaded silo for infants with gastroschisis: a multicenter randomized controlled trial. **Journal Of Pediatric Surgery**, [s.l.], v. 43, n. 10, p.1807-1812, out. 2008. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2008.04.003>.

RAMOS, José Lauro Araújo et al. O Recém-nascido: Conceitos e cuidados básicos.: Avaliação da idade gestacional e da adequação do crescimento intra-uterino. In: MARCONDES, Eduardo et al. **Pediatria Básica: Pediatria geral e neonatal**. 9. ed. São Paulo: Sarvier, 2002. Cap. 3. p. 321-329.

ROSS, Andrew R. et al. The role of preformed silos in the management of infants with gastroschisis: a systematic review and meta-analysis. **Pediatr Surg Int**, [s.l.], v. 31, n. 5, p.473-483, 11 mar. 2015. Springer Science + Business Media. <http://dx.doi.org/10.1007/s00383-015-3691-2>.

ROSS, Andrew R.; HALL, Nigel J.. Outcome reporting in randomized controlled trials and systematic reviews of gastroschisis treatment: a systematic review. **Journal Of Pediatric Surgery**, [s.l.], v. 51, n. 8, p.1385-1389, ago. 2016. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2016.05.008>.

SADLER, Thomas W.. The embryologic origin of ventral body wall defects. **Seminars In Pediatric Surgery**, [s.l.], v. 19, n. 3, p.209-214, ago. 2010. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2010.03.006>.

SCHLUETER, Rachel K. et al. Identifying strategies to decrease infectious complications of gastroschisis repair. **Journal Of Pediatric**

Surgery, [s.l.], v. 50, n. 1, p.98-101, jan. 2015. Elsevier BV.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2014.10.001>.

SEGEL, Sally y et al. Fetal abdominal wall defects and mode of delivery: a systematic review. **Obstetrics & Gynecology**, Philadelphia, v. 98, n. 5, p.867-873, nov. 2001. Part 1.

SEKABIRA, J.; HADLEY, G. P.. Gastroschisis: a third world perspective. **Pediatr Surg Int**, [s.l.], v. 25, n. 4, p.327-329, 14 mar. 2009. Springer Science + Business Media.
<http://dx.doi.org/10.1007/s00383-009-2348-4>.

SOUZA, Denise Caon. **Gastrosquise: análise de 109 casos**. 2003. 33 f. TCC (Graduação) - Curso de Medicina, Centro de Ciências da Saúde, Universidade Federal de Santa Catarina, Florianópolis, 2003. Disponível em: <<https://repositorio.ufsc.br/handle/123456789/114475>>. Acesso em: 15 fev. 2015.

SVETLIZA, Javier et al. Procedimiento Símil-Exit para el manejo de gastrosquisis. **Revista Iberoamericana de Medicina Fetal y Perinatal**, [s.l.], v. 1, n. 1, p.7-12, jan. 2007.

VILELA, Paulo Carvalho et al. Risk factors for adverse outcome of newborns with gastroschisis in a Brazilian hospital. **Journal Of Pediatric Surgery**, Recife, v. 36, n. 4, p.559-564, abr. 2001. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1053/jpsu.2001.22282>.

APÊNDICE A – Protocolo de pesquisa

Protocolo: nº _____

- 1) Número de registro do prontuário:
- 2) Identificação (iniciais do paciente):
- 3) Data de nascimento:
- 4) Sexo:
- 5) Procedência:
 - Grande Florianópolis
 - Outras
- 6) Diagnóstico pré-natal:
 - Sim
 - Não
 - Não referido
- 7) Idade gestacional:
 - Pré-termo
 - Termo
 - Não referido
- 8) Tipo de parto:
 - Normal
 - Cesáreo
 - Não referido
- 9) Peso ao nascimento:
 - Adequado
 - Baixo peso
 - Muito baixo peso
 - Não referido
- 10) Idade ao ser operado:
 - 0 a 6 horas
 - Mais de 6 horas
 - Não referido
- 11) Tipo de gastrosquise:
 - Complexa
 - Simples
- 12) Tipo de operação:
 - Fechamento primário
 - Fechamento estadiado
- 13) Uso de assistência ventilatória
 - Sim
 - Não
- 14) Uso de nutrição parenteral prolongada:
 - Sim
 - Não

15) Malformações associadas:

16) Complicações e/ou intercorrências pós-operatórias:

17) Óbito:

Sim

Não

18) Período de ocorrência:

1981 a 1990

1991 a 2000

2001 a 2010

2011 a 2014