

# **Doenças Congênitas da Parede Abdominal**

As doenças congênitas da parede abdominal englobam uma variedade de condições que afetam o desenvolvimento anatômico dessa região. O objetivo principal desta aula é identificar essas anomalias congênitas, reconhecendo seus aspectos clínicos básicos e os critérios para o diagnóstico diferencial entre elas. Adicionalmente, a compreensão das diferentes abordagens terapêuticas, tanto cirúrgicas quanto não cirúrgicas, é essencial para o manejo adequado de cada uma dessas condições. A seguir, abordaremos a embriologia como uma base fundamental para entender as alterações no desenvolvimento que podem resultar nessas patologias.

## **Revisão Embriológica e Desenvolvimento da Parede Abdominal**

Durante as primeiras semanas de vida intrauterina, ocorre o crescimento rápido do intestino primitivo em relação à cavidade abdominal, levando, por volta da 6ª semana, à formação de uma hérnia fisiológica, quando parte do intestino se projeta para o cordão umbilical. Entre a 10ª e a 12ª semanas, o intestino retorna à cavidade abdominal, e o processo de fechamento da parede abdominal é concluído. Caso haja falhas neste processo embriológico, podem ocorrer deformidades na parede abdominal, que serão detalhadas ao longo desta aula. O defeito mais comum e menos grave é a

**hérnia umbilical**, que se caracteriza por um fechamento inadequado da fáscia dos músculos reto-abdominais após o nascimento.

## **Hérnia Umbilical: Aspectos Clínicos e Epidemiológicos**

A hérnia umbilical, apesar de ser classificada como uma anomalia leve da parede abdominal, **não é verdadeiramente congênita**, uma vez que se manifesta apenas após o nascimento. Ela ocorre devido a uma falha no fechamento da aponeurose, gerando um abaulamento da região umbilical. Epidemiologicamente, populações afrodescendentes apresentam uma prevalência de 6 a 10 vezes maior de hérnia umbilical em comparação a outras etnias. Outros fatores de risco incluem baixo peso ao nascer e prematuridade, sendo que crianças com menos de 1,2 kg têm 80% de chance de desenvolver a condição.

## **Curso Natural e Fechamento Espontâneo**

O fechamento espontâneo é comum, especialmente em crianças de até quatro anos, e o **tratamento conservador é geralmente recomendado**. A tendência natural é de que 80% das hérnias umbilicais desapareçam sem necessidade de intervenção cirúrgica, o que **contrasta** com as hérnias inguinais, que requerem correção cirúrgica por não fecharem espontaneamente. A orientação aos familiares é essencial para esclarecer que o fechamento é um processo lento e que intervenções mecânicas, como o uso de compressas ou faixas, **não são recomendadas**, pois podem causar desconforto e lesão cutânea.

## Fatores Genéticos e Síndromes Associadas

Certas condições genéticas, como a **síndrome de Down** e o **hipotireoidismo congênito**, estão associadas a uma maior incidência de hérnias umbilicais. Em pacientes pediátricos com **mucopolissacaridoses**, que é uma condição rara, as hérnias umbilicais são frequentemente observadas devido ao acúmulo de glicoproteínas que impactam o fechamento da parede abdominal. A síndrome de Beckwith-Wiedemann é outra condição importante a ser considerada no diagnóstico diferencial de defeitos umbilicais e será explorada detalhadamente em outra seção.

## Sintomatologia e Diagnóstico Diferencial

A hérnia umbilical geralmente é assintomática, manifestando-se apenas como um abaulamento que aumenta com o choro ou esforço. A dor abdominal, por sua vez, não está relacionada diretamente à hérnia, a menos que ocorra encarceramento, menos de 2% das hérnias encarceram, ou seja, é uma complicação rara e que exige intervenção cirúrgica. O **diagnóstico diferencial** inclui a diástase dos músculos reto-abdominais, uma condição caracterizada pelo afastamento muscular na linha média, e a hérnia epigástrica, que será abordada na sequência.

## Hérnia Epigástrica: Características e Abordagem Cirúrgica

A hérnia epigástrica, localizada entre o epigástrico e o umbigo, ou seja, hérnia no mesogástrico também chama-se hérnia epigástrica. Ela difere da hérnia umbilical principalmente pelo conteúdo herniado, que é composto por gordura pré-peritoneal. Ao contrário da hérnia umbilical, a **hérnia epigástrica não se resolve espontaneamente**,

necessitando, portanto, de correção cirúrgica. A cirurgia, indicada em casos de grandes hérnias ou sob pressão familiar, consiste em um procedimento simples com baixa taxa de complicações e recorrência.

## **Complicações Potenciais e Tratamento Cirúrgico**

As complicações das hérnias umbilicais são raras, como dito anteriormente, o encarceramento ocorre em menos de 2% dos casos. Nesses casos, o conteúdo herniado geralmente é o intestino delgado, mas complicações como erosão cutânea podem surgir devido ao atrito local. Em pacientes cujo **fechamento espontâneo não ocorre** até os **cinco anos** de idade, a **intervenção cirúrgica é indicada**. A técnica de correção varia, podendo incluir incisões infraumbilicais ou transumbilicais, e, em casos específicos, o fechamento da aponeurose pode ser realizado internamente durante outras cirurgias abdominais.

## **Orientações aos Familiares**

O tratamento conservador, que envolve apenas o monitoramento do fechamento espontâneo, deve ser o principal enfoque ao lidar com a hérnia umbilical em crianças. A instrução aos familiares sobre a natureza benigna da condição e a baixa necessidade de intervenção cirúrgica é fundamental para evitar intervenções desnecessárias. A cirurgia é reservada para casos específicos, incluindo hérnias de grande diâmetro ou sob solicitação dos pais. A orientação para evitar o uso de compressas ou faixas é essencial para prevenir desconforto e possíveis lesões cutâneas.

## Diagnóstico Clínico da Síndrome de Eagle-Barrett (Síndrome de Prune Belly)

A **síndrome de Eagle-Barrett**, também conhecida como **síndrome de Prune Belly**, é diagnosticada pela identificação de uma **tríade clínica** característica. Esse diagnóstico é essencialmente visual, sendo possível identificá-lo por meio de observação criteriosa dos seguintes elementos: ausência ou deficiência da musculatura abdominal e das extremidades inferiores, genitália impalpável e dilatação do trato urinário.

O primeiro aspecto a ser destacado é a **deficiência muscular abdominal**, que confere ao abdome o característico aspecto enrugado, chamado de **barriga em ameixa seca**. Essa fraqueza na musculatura abdominal compromete a sustentação da parede do abdome, formando uma superfície rugosa e desprovida de tônus muscular. Esse aspecto visual é marcante e justifica a inclusão dessa síndrome nas aulas de defeitos da parede abdominal.

Outro fator essencial no diagnóstico é a **criptorquidia**, ou ausência de testículos no escroto. Nos pacientes do sexo masculino, o exame físico revela a ausência dos testículos na bolsa escrotal, pois eles permanecem na cavidade abdominal, situação que pode ser detectada ao se examinar o abdome e a genitália. Como esse quadro clínico envolve testículos impalpáveis, a síndrome de Prune Belly só ocorre em meninos, embora existam casos conhecidos como “Prune Belly-like” em meninas, os quais, contudo, não se enquadram como Eagle-Barrett.

O terceiro elemento da tríade consiste em **malformações do trato urinário**, que frequentemente se manifestam por meio de dilatações, incluindo **hidronefrose**, **megaureter** e **megabexiga**. Essas dilatações podem se estender a vários segmentos do

trato urinário e, embora o aspecto mais visual seja o abdome distendido, a alteração que representa maior risco é o potencial desenvolvimento de insuficiência renal ao longo da vida. A detecção precoce dessas malformações por ultrassom é essencial para a vigilância e o manejo a longo prazo.

## **Síndrome de Beckwith-Wiedemann: Características e Complicações**

A **síndrome de Beckwith-Wiedemann** é caracterizada por um crescimento excessivo de órgãos (gigantismo) e uma série de anomalias estruturais, incluindo malformações visíveis na região da língua e defeitos umbilicais. Na avaliação clínica, é notória a presença de **macroglossia** ou língua de tamanho desproporcionalmente grande, frequentemente visível e projetada para fora da cavidade oral. Esta condição, além de ser um indicativo do diagnóstico, afeta a função e o desenvolvimento oral.

Os **defeitos na região umbilical** também são associados à síndrome de Beckwith-Wiedemann e podem se manifestar como **hérnia umbilical** ou **onfalocele**, condições frequentemente abordadas em conjunto com outras anomalias da parede abdominal. As visceromegalias incluem também uma **hiperplasia das ilhotas pancreáticas**, condição que eleva o risco de **hipoglicemia** neonatal. O **médico generalista deve estar atento a essa manifestação**, uma vez que a hipoglicemia em recém-nascidos pode induzir a quadros convulsivos e risco de morte. É fundamental o acompanhamento contínuo dessa condição no período neonatal para evitar essas complicações.

A síndrome de Beckwith-Wiedemann também está associada a um risco aumentado de desenvolvimento de **tumores sólidos na infância**, incluindo o **tumor de**

**Wilms** e o **neuroblastoma**, além dos raros tumores adrenocorticais. Estes tumores apresentam uma frequência significativamente maior nestes pacientes em comparação à população geral, exigindo acompanhamento oncológico rigoroso. Esse conhecimento é indispensável para o médico generalista, uma vez que o monitoramento a longo prazo desses pacientes deverá ser conduzido pela oncologia pediátrica e não exclusivamente pela cirurgia.

## **Onfalocele e Gastrosquise: Diagnóstico e Importância no Contexto Neonatal**

A onfalocele e a gastrosquise são malformações congênitas que afetam aproximadamente um em cada dois mil nascidos vivos, representando um problema relativamente comum no cenário pediátrico. Essas condições são ainda mais frequentes do que a atresia esofágica, o que implica em uma presença significativa na prática clínica, especialmente em unidades de tratamento neonatal.

A gastrosquise é um defeito da parede abdominal anterior, geralmente posicionado à direita de um cordão umbilical normal. Nesse defeito, observa-se uma abertura na parede abdominal, através da qual ocorre exteriorização das alças intestinais. Diferente da onfalocele, que possui um saco peritoneal que cobre as vísceras expostas, na gastrosquise o conteúdo abdominal permanece em contato direto com o líquido amniótico, sem qualquer proteção peritoneal. Isso resulta em um fenômeno conhecido como peritonite química, pois o líquido amniótico exerce um efeito irritativo sobre a superfície das alças intestinais. Clinicamente, as alças expostas apresentam aspecto opaco e espesso, com uma aparência colada, representando um sinal característico da peritonite química.

A incidência de gastrosquise teve um aumento ao longo dos últimos anos, especialmente associada a gestações em adolescentes. Este padrão parece ter estabilizado recentemente, mas ainda é predominante em gestantes com menos de 20 anos, sendo frequentemente observada em recém-nascidos prematuros ou pequenos para a idade gestacional. Além disso, devido à exposição prolongada do conteúdo abdominal ao líquido amniótico, a formação adequada das estruturas intra-abdominais é comprometida, gerando uma cavidade abdominal de tamanho reduzido e suscetível a alterações no desenvolvimento.

O retorno das alças intestinais para a cavidade abdominal ocorre de forma incompleta, acarretando em má rotação intestinal. Esse processo anômalo é comum tanto na gastrosquise quanto na onfalocele e na hérnia diafragmática, sendo decorrente de um defeito que ocorre ainda nas fases iniciais da embriogênese. Embora em muitos casos essa malrotação não seja sintomática, a ausência de fixação adequada das alças intestinais no retroperitônio pode causar sintomas e complicações futuras, o que reforça a importância do diagnóstico e do monitoramento contínuo desses pacientes.

## **Gastrosquise e Malformações Associadas**

A gastrosquise é uma condição caracterizada pela exteriorização dos órgãos abdominais através de um defeito na parede abdominal. Embora o diagnóstico de gastrosquise esteja frequentemente associado a uma série de complicações, a incidência de malformações associadas é relativamente baixa. A principal malformação observada em pacientes com gastrosquise é a **atresia intestinal**, que ocorre em 10 a 15% dos casos. A atresia intestinal é definida como a ausência de pelo menos um segmento do intestino, resultando na interrupção do fluxo intestinal em determinado ponto. Embora a atresia



seja uma condição grave, sua correção é possível e relativamente simples, com a maioria dos pacientes não apresentando outras malformações.

## **Mecanismos de Atresia Intestinal em Gastrosquise**

A origem da atresia intestinal associada à gastrosquise ainda não é totalmente compreendida, mas existem algumas hipóteses. A principal teoria sugere que a atresia pode ocorrer devido a um **volvulo intestinal**, ou seja, quando o intestino se torce, comprometendo a irrigação sanguínea e resultando em necrose e reabsorção do segmento afetado. Outra explicação possível seria a compressão dos vasos sanguíneos causada por um defeito umbilical, impedindo a circulação sanguínea para o intestino e levando à necrose do tecido. Essas explicações revelam a complexidade das interações fisiopatológicas envolvidas na coexistência de atresia intestinal com gastrosquise.

## **Diagnóstico e Abordagem Pré-Natal**

Na maioria dos casos, a gastrosquise é diagnosticada durante o **pré-natal**, por meio do ultrassom. O exame dinâmico permite identificar a presença de conteúdo abdominal fora da cavidade abdominal, ao lado do cordão umbilical, o que é indicativo de gastrosquise. A detecção precoce dessa condição é crucial para garantir o melhor cuidado ao recém-nascido. O ideal é que o parto ocorra em um centro de referência terciário, onde o tratamento inicial possa ser realizado de forma adequada. A exteriorização dos órgãos abdominais implica uma série de riscos imediatos para o paciente, como infecções, como peritonite, e perda significativa de líquidos.

## Riscos e Cuidados Imediatos ao Nascimento

A principal preocupação imediata no nascimento de um recém-nascido com gastrosquise é a **hipovolemia** devido à perda de líquidos pela evaporação. Isso exige uma hidratação intensificada, com volumes de líquidos que podem ser duas vezes superiores aos habituais para recém-nascidos, a fim de evitar desidratação. Além disso, a falta de uma parede abdominal intacta aumenta os riscos de infecção e hipotermia, fatores que podem agravar ainda mais o quadro clínico. Portanto, é essencial proteger o conteúdo abdominal exposto até que o tratamento cirúrgico seja possível, utilizando medidas improvisadas, como compressas úmidas, para minimizar a perda de calor e fluidos.

## Manejo Pré-Operatório e Cuidados Iniciais

Após o nascimento, os cuidados iniciais incluem a colocação de uma **sonda orogástrica** ou nasogástrica, para prevenir a distensão do intestino devido ao ar ingerido, o que dificultaria o reposicionamento dos intestinos na cavidade abdominal. A distensão intestinal é um fator crítico para o sucesso do tratamento cirúrgico, que envolve a redução do conteúdo abdominal para o interior da cavidade e o fechamento da parede abdominal. Durante essa fase, é comum a utilização de **antibioticoprofilaxia** com ampicilina e gentamicina, visando prevenir infecções graves como a sepse.

## Tratamento Cirúrgico da Gastrosquise

O tratamento cirúrgico ideal consiste na redução do conteúdo intestinal exteriorizado e no fechamento da parede abdominal, evitando complicações como a

**peritonite química** e a síndrome compartimental. Durante o procedimento, é necessário verificar a presença de atresia intestinal e perfuração, pois esses fatores podem complicar o fechamento da cavidade abdominal. A presença de perfuração é mais grave que a atresia, pois pode resultar em peritonite, exigindo um manejo mais cuidadoso. O fechamento primário da cavidade abdominal deve ser realizado de maneira cuidadosa para evitar distensão excessiva da musculatura, que pode levar à síndrome compartimental.

## **Síndrome Compartimental e Manejo Pós-Operatório**

A síndrome compartimental abdominal é uma complicação importante que pode ocorrer quando o fechamento da cavidade abdominal é realizado de maneira muito apertada. Isso pode elevar a pressão intra-abdominal, comprometendo a função respiratória e circulatória do paciente. A síndrome compartimental pode levar a complicações graves, como **insuficiência renal**, **edema** e **isquemia intestinal**. Quando identificada, é necessário um tratamento imediato, que pode envolver a abertura da cavidade abdominal para aliviar a pressão. Caso a síndrome compartimental não seja controlada, pode resultar em consequências fatais.

## **Tratamento Estagiado e Recuperação Gradual**

Em casos mais graves, onde a cavidade abdominal é pequena e não permite o fechamento imediato, pode ser adotado o tratamento **estagiado de Schuster**, uma abordagem que utiliza um silo para permitir uma redução gradual do conteúdo intestinal. O uso de um saco estéril para tracionar os intestinos de volta à cavidade abdominal deve ser feito de forma cuidadosa e gradual, até que o intestino possa ser

completamente reposicionado, permitindo o fechamento definitivo da parede abdominal.

## **Complicações Pós-Operatórias e Prognóstico**

Após a cirurgia, os pacientes podem apresentar algumas complicações típicas, como **pneumonia aspirativa** e **enterocolite necrosante**, além de risco de **colestase** devido à nutrição parenteral total, que pode agravar a função hepática. A utilização prolongada de nutrição parenteral pode resultar em **síndrome do intestino curto** e em falhas no crescimento e desenvolvimento, já que a criança pode apresentar dificuldades na absorção de nutrientes essenciais.

Apesar dessas complicações, o prognóstico de pacientes com gastrosquise é geralmente positivo, com uma taxa de sobrevida superior a 90%. Contudo, as complicações, como infecções e falhas no tratamento cirúrgico, podem levar a sérios agravamentos no quadro clínico e a uma recuperação mais lenta do ganho de peso e crescimento esperado. Em casos bem-sucedidos, o paciente pode não apresentar sequelas significativas, embora o crescimento ainda seja um desafio durante os primeiros meses de vida.

## **Conclusão**

A gastrosquise, embora seja uma condição desafiadora e com potencial para complicações graves, tem um prognóstico geralmente favorável quando tratada adequadamente. O diagnóstico precoce, a abordagem cirúrgica eficaz e o manejo pós-operatório adequado são fundamentais para garantir a recuperação dos pacientes. A

compreensão detalhada da fisiopatologia e dos riscos associados à condição permite aos profissionais de saúde oferecer cuidados eficazes e minimizando complicações a longo prazo.

## Definição e Características da Onfalocele

A **onfalocele** é uma malformação congênita caracterizada por um defeito no anel umbilical, que permite a herniação do conteúdo abdominal para fora da cavidade abdominal. Diferente de outros tipos de defeitos abdominais, a onfalocele apresenta a particularidade de o conteúdo herniado estar protegido por uma membrana, o que lhe confere uma característica distinta. Esse defeito ocorre durante o primeiro trimestre de gestação, sendo notável que ele afeta com maior frequência os **meninos** em comparação às meninas. No entanto, na prática clínica, observa-se uma incidência praticamente igual entre onfalocele e **gastrosquise**, com os casos se distribuindo de maneira semelhante ao longo dos anos.

## Malformações Associadas à Onfalocele

A onfalocele difere da gastrosquise, especialmente no que diz respeito às malformações associadas. Enquanto na gastrosquise há uma incidência reduzida de anomalias congênitas associadas, na onfalocele mais de **50% dos casos** estão acompanhados por malformações de diversos sistemas. As malformações mais comuns incluem defeitos no sistema gastrointestinal, cardiovascular, geniturinário, musculoesquelético e do sistema nervoso central, o que implica que um diagnóstico de onfalocele requer investigação cuidadosa e abrangente durante o pré-natal. Além disso, existe uma associação com **prematuridade**, embora essa relação seja menos

pronunciada quando comparada à gastrosquise. Outras condições genéticas também podem ser identificadas, sendo fundamental realizar uma investigação detalhada, incluindo a realização de **amniocentese** para análise do cariótipo, visando detectar possíveis síndromes, como a síndrome de Patau, que pode ser incompatível com a vida.

## **Prognóstico e Tamanho do Defeito**

O prognóstico da onfalocele está intimamente relacionado ao tamanho do defeito. Defeitos pequenos geralmente apresentam um bom prognóstico, sendo frequentemente resolvidos com uma simples correção cirúrgica, o que pode ser observado em casos classificados como **hérnia de cordão umbilical**. Nestes casos, o intestino herniado pode ser facilmente recolocado na cavidade abdominal e o defeito fechado, com uma taxa reduzida de malformações associadas. Em contraste, defeitos de maior porte, especialmente aqueles que envolvem o fígado ou outros órgãos abdominais, estão associados a uma maior complexidade no tratamento e a um prognóstico menos favorável, incluindo a possibilidade de uma **mortalidade elevada**. A presença de grandes defeitos requer uma abordagem terapêutica mais cuidadosa e, em muitas situações, um **tratamento estagiado**.

## **Aspectos Diagnósticos no Pré-natal**

A detecção da onfalocele no pré-natal permite um planejamento adequado do manejo do caso. Durante a gestação, o diagnóstico geralmente ocorre através de ultrassonografia, que permite avaliar o tamanho do defeito e a presença de **fígado exposto**, um fator importante que influencia diretamente na abordagem cirúrgica. A avaliação também deve incluir a investigação de malformações associadas,

particularmente aquelas de natureza cardiovascular, que podem impactar diretamente a sobrevivência do recém-nascido. Além disso, o diagnóstico pré-natal oferece a oportunidade de se determinar o prognóstico e de planejar as estratégias de tratamento com maior precisão, considerando as condições associadas, como as síndromes genéticas e as anomalias cardíacas.

## **Opções de Parto e Considerações sobre o Prognóstico**

No que se refere ao **parto**, a onfalocele não apresenta uma indicação específica para cesariana, diferentemente de outras condições como a gastrosquise. A maioria dos casos pode ser conduzida com parto normal, sem impacto significativo no prognóstico do paciente. No entanto, em casos de onfalocele gigante, onde o defeito é volumoso e o risco de ruptura do saco herniário durante o trabalho de parto é elevado, a cesariana pode ser indicada como medida de precaução. Nesse cenário, a ruptura do saco herniário pode transformar a situação em uma emergência, exigindo intervenção imediata. Contudo, na prática, a maioria das cesarianas é realizada por conveniência médica, buscando uma programação mais controlada da correção cirúrgica, sem que isso impacte substancialmente no prognóstico da criança.

## **Princípios de Tratamento e Intervenção Cirúrgica**

O tratamento da onfalocele segue princípios bastante semelhantes aos da gastrosquise, com algumas nuances específicas. Nos casos de defeitos pequenos, o tratamento envolve o **fechamento primário**, em que a herniação é corrigida de forma imediata. Para defeitos de tamanho médio, realiza-se o **tratamento estagiado**, onde a correção é feita de maneira progressiva, acompanhada por vigilância rigorosa. Em casos

de defeitos muito grandes, pode ser necessária a criação de uma **hérnia ventral**, uma abordagem onde a pele é fechada sobre o defeito sem tentar reposicionar todos os órgãos, com a ideia de tratar posteriormente a complicação. Contudo, o uso de **próteses** para correção é altamente evitado na população pediátrica devido ao risco elevado de infecção e complicações a longo prazo.

## **Tratamento Conservador em Casos Críticos**

Em situações onde o defeito é extremamente grande ou a criança apresenta condições com prognóstico muito reservado, como **cardiopatias complexas**, pode ser considerado o tratamento conservador. Esse tipo de abordagem visa minimizar o risco de complicações imediatas, especialmente em casos onde a correção cirúrgica implicaria um risco elevado de morte, como no caso de crianças com doenças cardíacas incuráveis. O tratamento conservador consiste na aplicação de soluções sobre o saco herniário, com o objetivo de permitir que a pele epitelize gradualmente, reduzindo o risco de ruptura e evitando a necessidade de intervenções cirúrgicas invasivas em pacientes com prognóstico muito grave.

## **Complicações e Prognóstico Pós-natal**

As complicações associadas à onfalocele incluem, principalmente, a **ruptura do saco herniário**, que pode transformar um caso eletivo em uma urgência médica. Além disso, as malformações congênitas, especialmente as **cardíacas**, são fatores cruciais que influenciam o prognóstico, com uma mortalidade associada que pode ultrapassar 50% dependendo da gravidade do defeito e das condições associadas. A **prematuridade**, embora menos relevante do que na gastrosquise, também pode impactar negativamente



a sobrevida. Assim, o manejo da onfalocele envolve uma avaliação detalhada de cada caso, com foco na identificação precoce das malformações associadas e uma abordagem terapêutica personalizada. A sobrevida e o prognóstico pós-natal dependerão em grande parte da gravidade das condições subjacentes, especialmente no que tange às **malformações cardíacas**.

MMSA