EMBRIOLOGIA DA PAREDE ABDOMINAL APLICADA AOS DEFEITOS DA PAREDE ABDOMINAL – ASPECTOS TRANSLACIONAIS

Luciano A. Favorito, Natasha T. Logsdon, Carla M. Gallo, Francisco J. B. Sampaio

*Unidade de Pesquisa Urogenital – Universidade do Estado
do Rio de Janeiro – Brazil*

Running Head – EMBRIOLOGIA DA PAREDE ABDOMINAL

Corresponding Address:

Luciano Alves Favorito
Rua Professor Gabizo, 104/201 - Tijuca
Rio de Janeiro -RJ - Brazil
CEP: 20271-320
Telephone number: 55(21) 22644679
Fax number: 55(21) 38728802
E-mail: lufavorito@yahoo.com.br

RESUMO

OBJETIVO: Os defeitos da parede abdominal (DPA) são anomalias congênitas frequentes com uma incidência de 1/2000 nascidos vivos. Os DPAs mais comuns são a onfalocele e a gastrosquise. O objetivo desta revisão narrativa é fazer um estudo da embriologia da parede abdominal aplicado aos defeitos da parede abdominal.

MATERIAL E MÉTODOS: Realizamos uma busca no banco de dados do

PubMed em junho de 2021 usando os seguintes termos: 'Embriology', 'Abdominal wall defects', 'Gastroschisis' e 'Omphalocele'. A pesquisa foi restrita a textos na língua inglesa.

RESULTADOS: Os defeitos da parede corporal ventral são originados de mal-formações do mesoderma da placa lateral. O músculo reto abdominal e a bainha do reto são muito importantes para o fechamento fisiológico da hérnia umbilical durante o desenvolvimento da parede abdominal. Na onfalocele e na gastrosquise, o músculo reto se apresenta intacto, mas inserido mais lateralmente nas margens costais e no apêndice xifoide. A gastrosquise é um DPA paraumbilical associado com protrusão do conteúdo abdominal através do defeito, usualmente do lado direito da cicatriz umbilical, sem presença de membrana de revestimento. A onfalocele é um DPA na região do umbigo

composta por uma protrusão de vísceras abdominais cobertas por uma membrana.

CONCLUSÃO: O conhecimento da cronologia da formação da musculatura da parede abdominal é de grande importância para o diagnóstico e tratamento dos defeitos da parede abdominal em recém-nascidos.

Palavras-Chave: Embriologia, defeitos da parede abdominal, pesquisa translacional, onfalocele, gastrosquise

ABSTRACT

Background: Abdominal wall defects (AWD) are common congenital human anomalies with incidence of about 1 in 2,000 newborns. The AWD that occur most commonly are gastroschisis and omphalocele. The objective of this study was to do a study of abdominal wall embryology applied to abdominal wall defects

Material and Methods: We conducted a comprehensive literature review about "embryology" and "abdominal defects". A PubMed database search was performed in June 2021, focusing on Omphalocele and Gastrosquise.

Results: The ventral body wall defects originate from malformations of the lateral plate mesoderm. The rectus abdominalis muscle and the rectus sheath are very important for the physiological

closure of the umbilical hernia during the development of the abdominal wall.

In omphalocele and gastroschisis, the rectus muscle is intact, but inserted more laterally into the costal margins and xiphoid appendix. Gastroschisis is a paraumbilical AWD associated with protrusion of abdominal contents through the defect, usually on the right side of the umbilical scar, with no presence of coating membrane. An omphalocele is an AWD in the navel region composed of a protrusion of abdominal viscera covered by a membrane.

Conclusion: Knowledge of the chronology of the formation of abdominal wall musculature is of great importance for the diagnosis and treatment of abdominal wall defects in newborns.

Keywords: abdominal wall defects; embryology, translational research, gastroschisis; omphalocele;

INTRODUÇÃO

Um grupo de anomalias no desenvolvimento fetal com prevalência significativa são os defeitos da parede abdominal (DPA), que ocorrem aproximadamente em 1 a cada 2.000 recém-nascidos (1,2). Durante a quarta semana pós-concepção a parede abdominal é formada nas direções craniocaudal e médio-lateral (3). A partir da sexta semana pós-

concepção, ocorre uma herniação fisiológica do fígado e do intestino médio devido ao espaço insuficiente na cavidade abdominal para o rápido crescimento do intestino médio (4,5). O intestino médio completa sua rotação e retorna à cavidade abdominal na décima semana pós-concepção o que coincide com a oclusão do saco herniário entre os músculos retos abdominais (6).

A onfalocele e a gastrosquise são as anormalidades mais representativas com uma prevalência entre 5 a 6 casos para cada 10.000 nascimentos, com demonstrada tendência de aumento nos últimos anos (7-10). Os outros defeitos da linha média ventral, como ectopia cordis, complexo extrofia-epispádia (bexiga ou extrofia cloacal), ou uma combinação de uma parede corporal ventral e um defeito dos membros são pelo menos 10 vezes mais raros (8,11). Os defeitos da parede abdominal anterior podem estar associados a uma falha na expansão e no crescimento dos músculos abdominais anterior e medialmente (6).

O objetivo desta revisão narrativa é fazer um estudo da embriologia da parede abdominal aplicado aos defeitos da parede abdominal.

MATERIAL E MÉTODOS

Realizamos uma busca no banco de dados do PubMed em junho de 2021 usando os seguintes termos: 'Embriology',

'Abdominal wall defects',

'Gastroschisis', 'Omphalocele' and 'Prune Belly Syndrome'. A pesquisa foi restrita a textos na língua inglesa.

RESULTADOS

A gastrosquise é um DPA paraumbilical associado com protrusão do conteúdo abdominal através do defeito, usualmente do lado direito da cicatriz umbilical, sem presença de membrana de revestimento. A onfalocele é um DPA na região do umbigo composta por uma protrusão de vísceras abdominais cobertas por uma membrana (2,12,13). Fetos com DPA têm uma incidência maior de restrição ao crescimento no período intrauterino e por conta disso a estimativa do peso por meio da ultrassonografia (USG) em fetos com DPA durante o período gestacional é mais difícil de ser avaliada do que nos fetos sem essa anomalia. Fórmulas para cálculo do peso fetal precisam ser adaptadas às circunstâncias. A causa de restrição ao crescimento fetal na gastrosquise e na onfalocele são diferentes. Na gastrosquise o problema é diretamente associado com exposição visceral ao líquido amniótico e subsequente perda proteica. Já na onfalocele a restrição de crescimento é menos comum e geralmente associada à síndromes genéticas e outras malformações (14-16).

O prognóstico da onfalocele e da gastrosquise está associado com a gravidade das

anormalidades associadas como, por exemplo, alterações cardíacas e intestinais (17). Os dados não são assertivos, mas estima-se que as anormalidades estruturais e cromossômicas relacionadas à onfalocele sejam majoritárias, enquanto os que são diagnosticados com gastrosquise raramente apresentam-nas podendo, na maioria dos casos, desenvolver-se normalmente (18, 19). Ainda são discutidas correlações entre medidas e desfecho da onfalocele sem, porém, uma definição largamente aceita a respeito (17, 20).

EMBRIOLOGIA DA PAREDE ABDOMINAL

A parede abdominal se desenvolve a partir do mesoderma somítico e da placa lateral. Os defeitos da parede corporal ventral são originados de malformações do mesoderma da placa lateral (6). O músculo reto abdominal e a bainha do reto são muito importantes para o fechamento fisiológico da hérnia umbilical durante o desenvolvimento da parede abdominal (21,22). Na onfalocele e na gastrosquise, o músculo reto se apresenta intacto, mas inserido mais lateralmente nas margens costais e no apêndice xifoide (6).

Na terceira semana gestacional ocorre uma fase chamada gastrulação, em que as três camadas germinativas são formadas, sendo estas: endoderme, mesoderme e ectoderme. A mesoderme envolve uma cavidade

chamada celoma que forma parte do sistema digestório e dará origem ao mesênquima e aos somitos. Somitos são estruturas epiteliais transitórias que são cuidadosamente organizadas para a formação da coluna vertebral, do sistema nervoso periférico e dos músculos esqueléticos do corpo dos vertebrados. Depois de se formarem, as células da parte ventromedial do somito passarão por uma transformação dando origem ao esclerótomo, que originará vertebbras e costelas, e ao dermomiótomo, que contém futuras células miogênicas e dérmicas (3).

A semana gestacional seguinte (quarta semana) é um momento importante no desenvolvimento da parede abdominal, pois é durante esse período que a parede abdominal se forma nas direções craniocaudal e látero-lateral. A ectoderme fica localizada na região dorsal do embrião, enquanto o saco vitelino fica localizado na região ventral sendo revestido pela endoderme. Entre a endoderme e a ectoderme irrompe a mesoderme. Entre a quarta e a oitava semanas embrionárias, a gestação encontra-se numa fase chamada organogênese, em que desdobramentos do disco trilaminar provocarão no embrião a mudança de um formato plano a um formato cilíndrico. Esse dobramento ocorre nos planos mediano e horizontal e é decorrente do rápido crescimento do embrião, particularmente do encéfalo e da medula espinal (23).

Essas dobraduras vão movimentar o coração primitivo para o lugar onde vai ser a

posição do coração definitivo e vão causar um estrangulamento no saco vitelino dando origem ao mesentério dorsal, ao intestino médio (que já estará em formato tubular e oco) e à parede abdominal lateral, que é um dos objetos deste estudo (23).

O desenvolvimento da musculatura é derivado de uma miogênese primária que ocorre no embrião, e posteriormente, no feto, uma miogênese secundária que é responsável pela formação da maioria dos músculos fetais. Cada porção do miótomo de um somito apresenta uma divisão epiaxial — (ou

epímero dorsal) e uma divisão hipoaxial (ou hipômero ventral). A divisão epiaxial originará os músculos segmentares extensores da maior parte do eixo do corpo, enquanto os músculos dos membros, os músculos intercostais e os músculos abdominais serão derivados das divisões hipoaxiais dos miótomos (3).

A parede abdominal primária é composta por ectoderme e mesoderme da placa lateral (somatopleura) que se alonga e se dobra na linha média ventral ao redor do umbigo criando e envolvendo a cavidade

Figura 1

abdominal. Em seguida, mioblastos migram para fora do miótomo para formar a parede corporal primária e então músculos e tecido conjuntivo começam a se formar (FIGURA 1). Na finalização do desenvolvimento abdominal secundário a parede abdominal estará composta por quatro pares de músculos, além de seus tecidos conjuntivos circundantes e pele. Esses quatro pares de músculos são o reto abdominal (fibras no sentido vertical), o transversos do abdome (fibras perpendiculares às do reto), oblíquo

interno (fibras com 45 graus de inclinação em relação ao reto e ao transversos do abdômen) e oblíquo externo (fibras com 45 graus de inclinação em relação ao reto e ao transversos abdominal, porém em sentido oposto ao oblíquo interno) (24). O desenvolvimento embriológico desses músculos será apresentado a seguir.

Mekonen e colaboradores (6) estudaram o crescimento corporal de embriões de 4 a 10 semanas de desenvolvimento utilizando um software (AMIRA®) de reconstrução e

recursos de remodelação em 3 dimensões para descrever a topografia em constante mudança das estruturas embrionárias e fornecer uma descrição visual das etapas sucessivas do desenvolvimento fetal. As descrições obtidas foram expressas utilizando os estágios de desenvolvimento de Carnegie de acordo com os critérios de O’Rahilly & Muller (25).

Na reconstituição feita por Mekonen (6) identificou-se que na quinta semana e meia de gestação, vértebras e costelas se formaram medialmente e os primórdios do esterno e músculos ventrais começam a se formar lateralmente na parede do corpo. Na sexta semana de gestação essas estruturas começam a se expandir na direção lateroventral e em seis semanas e meia de gestação surgem os espaços intercostais com músculos da parede abdominal já diferenciados. Costelas, esterno e músculos começam a se expandir ventromedialmente e caudalmente, com barras esternais bilaterais se fundindo na linha média após completar sete semanas de gestação. Os músculos abdominais continuam expandindo-se ventralmente e caudalmente para formar a parede abdominal infra umbilical e os músculos retos abdominais atingiram o umbigo na oitava semana.

Nas observações de Mekonen (6) o retorno da hérnia fisiológica, que será apresentada no próximo parágrafo, ocorreu na nona semana de desenvolvimento coincidindo com a oclusão do saco herniário

entre os músculos retos do abdômen. Essa observação foi usada como referência para estimar a idade dos embriões após o estágio 23 de Carnegie.

O intestino médio cresce mais aceleradamente que o corpo do embrião, e, esse volume somado ao fígado que está aumentado, ocasiona espaço insuficiente na cavidade abdominal para acomodar o intestino. A medida em que a alça intestinal se expande, ela é projetada para dentro do cordão umbilical do feto e forma uma hérnia umbilical fisiológica, que ocorre a partir da sexta semana gestacional. O intestino médio passa por um processo de rotação em torno do eixo da artéria mesentérica superior e realiza a primeira torção no sentido anti-horário. Na rotação seguinte, o intestino grosso, até então representado pelo ceco e apêndice, que era caudal se torna cefálico e na torção subsequente o ceco e apêndice irão se posicionar à direita. Quando o intestino médio completa sua rotação, ele retorna à cavidade abdominal e são a partir de falhas nesse retorno que surgem os defeitos da parede abdominal (26).

Um importante achado sobre os estudos que envolvem o fechamento da parede abdominal é que a distância absoluta entre os músculos retos abdominais esquerdo e direito pouco mudou entre a sexta e a décima semana do desenvolvimento, mantendo a diástase entre os retos. Porém, diminuiu cinco vezes se comparada à circun-

ferência do corpo do embrião ao nível do umbigo. Ocorre uma diminuição relativa da proporção entre circunferência abdominal e umbilical, como se o corpo crescesse circundando o umbigo. O esquema apresentado na FIGURA 2 representa uma demonstração objetiva e geométrica da migração de costelas e músculos na direção ventral para a constituição inicial da curvatura da cavidade abdominal. (6).

Figura 2

A retirada do intestino médio da hérnia fisiológica com subsequente acomodação na cavidade abdominal de um embrião foi descrita por Mekonen (6). A fração da circunferência do corpo do embrião que não estava coberta por músculo diminuiu continuamente e aproximadamente cinco vezes com o tempo entre seis e dez semanas gestacionais. Além disso, os músculos retos do abdômen começaram a envolver o anel umbilical cada vez mais apertado. O fechamento da hérnia fisiológica na nona semana coincide com a oclusão do saco herniário entre os músculos retos (6).

O não retorno das alças intestinais de modo a permanecerem no cordão umbilical configura a onfalocele. Na onfalocele o saco herniado é revestido pelo âmnio e pelo peritônio. Essa malformação pode ser consequência de uma cavidade abdominal hipoplásica e/ou de defeitos da musculatura ab-

Figura 3

dominal (9). Na gastrosquise as vísceras ficam expostas pela formação inadequada da parede abdominal, devido a um fechamento incompleto das pregas laterais (27). A FIGURA 3 demonstra a diferença visual entre um feto sem anomalias da parede abdominal, um feto com gastrosquise e um feto com onfalocele.

ONFALOCELE

A onfalocele é um defeito da parede abdominal anterior com incidência em torno de 1 a 3/10.000 nascidos vivos e se caracteriza pela cobertura da herniação por uma membrana composta por peritônio e âmnio (24,28). A etiologia da onfalocele é controversa, mas parece estar associada a uma anomalia no fechamento da parede abdominal anterior e ao não retorno do intestino médio para a cavidade celômica no início do primeiro trimestre gestacional (28). Os pacientes portadores de onfalocele apresentam um risco maior do que 50% de apresentarem outras anomalias associadas como por exemplo anomalias genéticas e cardíacas além de um índice de mortalidade perinatal em torno de 37% (29).

A investigação pré-natal com o uso de ultrassonografia (USG) e a dosagem de α -fetoproteína detectam cerca de 80% dos defeitos da parede abdominal anterior, sendo que a dosagem de α -fetoproteína

geralmente aumenta mais na gastrosquise do que na onfalocele (30). A USG pré-natal tem uma acurácia muito alta no diagnóstico da onfalocele, com índices que variam de 83 a 99% dos casos (28). A cirurgia reparadora da onfalocele em geral não precisa ser um procedimento de emergência uma vez que o saco amniótico permanece intacto. Os recém-nascidos portadores de onfalocele devem ser protegidos por um saco plástico estéril para evitar perda de fluidos e hipotermia (28). O tratamento padrão para os pacientes portadores de onfalocele seria o fechamento primário com excisão do saco amniótico e fechamento da parede abdominal em camadas, procedimento que pode ser realizado mesmo nos casos com defeitos maiores, no entanto a opção de correção em estágios pode ser necessária nos pacientes que apresentem defeitos da parede abdominal muito grandes (28).

GASTROSQUISE

A gastrosquise é o tipo mais comum de defeito da parede abdominal anterior com incidência em torno de 1 em cada 2.500 nascidos vivos (7). A gastrosquise se caracteriza por um defeito na parede abdominal localizado a direita do umbigo, com extrusão do conteúdo da cavidade abdominal sendo geralmente o intestino delgado e grosso e/ou outras vísceras abdominais. A presença de anomalias

associadas em pacientes com gastrosquise é rara, mas em cerca de 10 a 20% dos casos ocorrem anomalias do trato gastrointestinal como por exemplo atresia intestinal, duplicação intestinal e divertículo de Meckel (31).

Existem diversas teorias que tentam explicar a ocorrência da gastrosquise como a falha na diferenciação do mesênquima embrionário em virtude de teratógenos (32); ruptura da membrana amniótica na base do cordão umbilical (33); presença de uma veia umbilical direita anormal que levaria a uma alteração no desenvolvimento do mesênquima; uma involução no desenvolvimento na veia umbilical direita que alteraria o mesênquima adjacente (34); necrose da parede abdominal na altura do cordão umbilical causada pela interrupção do fluxo na base da artéria onfalomesentérica (35) e um fechamento anormal da parede abdominal na base do cordão umbilical levando a uma ruptura da membrana amniótica (36).

O indicador mais precoce da presença de gastrosquise no período pré-natal é a elevação da α -fetoproteína sérica materna (19). A USG pré-natal geralmente confirma o diagnóstico em torno da décima oitava semana pós-concepção, o que se torna muito importante para a programação do parto em uma instituição que disponha de profissionais habilitados para a condução do caso após o nascimento (37). O grande complicador nesses pacientes é a exposição intestinal à perda de fluidos e de temperatura. A presença de

hipomotilidade intestinal também configura um fator complicador, pois pode se associar a vômitos e a um risco aumentado de pneumonia, além da impossibilidade de realimentação (38).

O objetivo principal do tratamento cirúrgico na gastrosquise é a redução do conteúdo herniado para a cavidade abdominal com fechamento do defeito da parede, evitando trauma visceral e sem aumentar a pressão intra-abdominal. Em virtude da quantidade de vísceras herniadas o tratamento pode ser feito de uma só vez ou em estágios com a colocação gradual das vísceras no interior da cavidade abdominal. Os maiores índices de mortalidade na gastrosquise estão associados aos pacientes portadores de anomalias intestinais (31).

DISCUSSÃO

A onfalocele é caracterizada pela falha do retorno da hérnia fisiológica para a cavidade abdominal (9). Por outro lado, a causa da gastrosquise não está completamente elucidada, mas existem evidências de que seria originada por uma anormalidade na formação e desenvolvimento da parede corporal ventral durante a embriogênese, resultando principalmente em herniação intestinal (39). Assim, a origem desse defeito é diferente da onfalocele (27,40). Em embriões com onfalocele, o desenvolvimento da parede

corporal secundária seria interrompido nos estágios iniciais que correspondem ao estágio Carnegie específico de desenvolvimento normal. Assim, se ocorre uma interrupção no desenvolvimento em um embrião de seis semanas, quando esse embrião estiver com doze semanas (quando a parede abdominal se fecha) a arquitetura do abdômen será idêntica à de um embrião de seis semanas (6).

A gastrosquise pode ser classificada em simples ou complexa de acordo com a condição intestinal. Na gastrosquise simples, o intestino está em boas condições, enquanto na complexa a gastrosquise está associada a complicações intestinais como atresia, perfuração, isquemia, necrose ou volvo. As complicações intestinais geralmente ocorrem por conta da exposição a compostos digestivos no líquido amniótico e isquemia devido à constrição mesentérica no nível do defeito (31).

O diagnóstico dos DPA pode ser facilmente realizado por ultrassom em torno da 11^a à 12^a semana pós-concepção (24). Quando se suspeita de gastrosquise durante o período pré-natal, algumas observações são fundamentais durante a avaliação na ultrassonografia, sendo-as: avaliação de ausência de membrana de cobertura do saco herniário; identificação do local de inserção do cordão umbilical em relação ao defeito (geralmente o defeito fica do lado direito do cordão); identificação dos órgãos herniados; e identificação de malformações associadas (41).

A ressonância nuclear magnética (RNM)

pode também ser utilizada para avaliação das malformações da parede abdominal fetal. A RNM é utilizada na avaliação prognóstica de atresia intestinal, gastrosquise e complicações da onfalocele, permitindo um melhor manejo perinatal (42). A RNM permite visualizar na onfalocele o defeito da parede abdominal, as vísceras herniadas e uma cápsula fina que envolve seu conteúdo e os separa do líquido amniótico. A avaliação correta da integridade intestinal é fundamental para o prognóstico neonatal da gastrosquise, nessa anomalia em geral, o defeito da parede abdominal se apresenta à direita da inserção do cordão umbilical. Um estudo de RNM mostra alças intestinais herniadas através da parede abdominal no interior do líquido amniótico (42).

A restrição de crescimento é um importante preditor de morbidade e mortalidade perinatal na gastrosquise e onfalocele, portanto, a estimativa precisa do peso fetal é importante para orientar o manejo de fetos com DPA (43,44). A estimativa do peso em fetos com DPA é muito difícil e nenhuma fórmula usada na ultrassonografia durante o período gestacional ainda mostrou boa acurácia para essa estimativa (14,15). As fórmulas de Hadlock são mostradas na literatura como a melhor maneira de estimar o peso fetal, inclusive em portadores de gastrosquise, porém a fórmula inclui a medida da circunferência abdominal (45). Porém em fetos com DPA, as medidas da circunferência abdominal por ultrassonografia podem supe-

restimar o peso em virtude da presença dos órgãos herniados (14,15).

CONCLUSÃO

O conhecimento da cronologia da formação da musculatura da parede abdominal é de grande importância para o diagnóstico e tratamento dos defeitos da parede abdominal em recém-nascidos.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1) GIBBIN, C.; TOUCH, S.; BROTH, R. E.; BERGHELLA, V. Abdominal wall defects and congenital heart disease. *Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*, v. 21, n. 4, p. 334–337, 1 abr. 2003.
- 2) SLATER, B. J.; PIMPALWAR, A. Abdominal wall defects. *NeoReviews*, v. 21, n. 6, p. e383–e391, 1 jun. 2020.
- 3) SADLER, T. W. *Langman - Embriologia Médica*. 13. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2016.
- 4) CHO, B. H.; KIM, J. H.; JIN, Z. W.; WILTIN, J.; RODRIGUEZ-VÁSQUEZ, J. F.; MURAKAMI, G. Topographical anatomy of the intestines during in utero physiological herniation. *Clinical Anatomy*, v. 31, n. 4, p. 583–592, 1 maio 2018.
- 5) TORRES, U. S.; OLIVEIRA, E. P.; BRAGA, F. D. C. B.; JR, H. W.; DALTRO, P. A. N.; SOUZA, A. S. When Closure Fails: What the Radiologist Needs to Know About the Embryology, Anatomy, and Prenatal Imaging of Ventral Body Wall Defects. *Seminars in Ultrasound, CT and MRI*, v. 36, n. 6, p. 522–536, 1 dez. 2015.
- 6) MEKONEN, H. K.; HIKSPOORS, J. P. J. M.; MOMMEN, G.; KÖHLER, S. E.; LAMERS, W. H. Development of the ventral body wall in the human embryo. *Journal of Anatomy*, v. 227, n. 5, p. 673–685, 1 nov. 2015.
- 7) BOYD, P. A.; HAEUSLER, M.; BARISIC, I. EUROCAT Report 9: Surveillance of Congenital Anomalies in Europe 1980-2008. *Birth Defects Research Part A - Clinical and Molecular Teratology*, mar. 2011.
- 8) GASSER, R. F. (2006) Evidence that some events of mammalian embryogenesis can result from differential growth, making migration unnecessary. *Anat Rec B New Anat* 289, 53–63.
- 9) KHAN, F. A.; HASHMI, A.; ISLAM, S. Insights into embryology and development of omphalocele. *Seminars in Pediatric Surgery*, v. 28, n. 2, p. 80–83, 1 abr. 2019.
- 10) PAKDAMAN, R.; WOODWARD, P. J.; KENNEDY, A. Complex

- Abdominal Wall Defects: Appearances at Prenatal Imaging. *RadioGraphics*, v. 35, n. 2, p. 636–649, 12 mar. 2015.
- 11) HUNTER, A. G. W.; SEAVER, L. H.; STEVENSON, R. E. Limb-body wall defect. Is there a defensible hypothesis and can it explain all the associated anomalies? *American Journal of Medical Genetics, Part A*, v. 155, n. 9, p. 2045–2059, set. 2011.
 - 12) FORRESTER, M. B.; MERZ, R. D. Structural birth defects associated with omphalocele and gastroschisis, Hawaii, 1986–2001. *Congenital Anomalies*, v. 48, n. 2, p. 87–91, 1 jun. 2008.
 - 13) LAKSHMINARAYANAN, B.; LAKHOO, K. Abdominal wall defects. *Early Human Development*, v. 90, n. 12, p. 917–920, 1 dez. 2014.
 - 14) CHABRA, S.; SIENAS, L.; HIPPE, D. S.; PAULSENE, W. Utility of Formulas Using Fetal Thigh Soft Tissue Thickness in Estimating Weight in Gastroschisis. *Journal of Ultrasound in Medicine*, v. 39, n. 10, p. 1977–1983, 22 out. 2020.
 - 15) NICHOLAS, S.; TUULI, M. G.; DICKIE, J.; MACONES, G. A.; STAMILIO, D.; ODIBO, A. O. Estimation of Fetal Weight in Fetuses With Abdominal Wall Defects. *Journal of Ultrasound in Medicine*, v. 29, n. 7, p. 1069–1074, 1 jul. 2010.
 - 16) SPAULDING, P.; EDWARDS, A.; COOMBS, P.; TUCK, M. D.; ROBINSON, A. Accuracy of sonographic estimation of weight in fetuses with abdominal wall defects. *Australian and New Zealand Journal of Obstetrics and Gynaecology*, p. 1–7, 14 abr. 2020.
 - 17) KUMAR, H. R.; JESTER, A. L.; LADD, A. P. Impact of omphalocele size on associated conditions. *Journal of Pediatric Surgery*, v. 43, n. 12, p. 2216–2219, 1 dez. 2008.
 - 18) MASTROIACOVO, P.; LISI, A.; CASTILLA, E. E.; MARTÍNEZ-FRÍAS, M. L.; BERMEJO, E.; MARENGO, L.; KUCIK, J.; SIFFEL, C.; HALLIDAY, J.; GATT, M.; ANNERÈN, G.; BIANCHI, F.; CANESSA, M. A.; DANDERFER, R.; WALLE, H. de; HARRIS, J.; LI, Z.; LOWRY, R. B.; MCDONELL, R.; MERLOB, P.; METNEKI, J.; MUTCHINICK, O.; GNANSIA, E. R.; SCARANO, G.; SIPEK, A.; PÖTZSCH, S.; SZABOVA, E.; YEVTUSHOK, L. Gastroschisis and associated defects: An international study. *American Journal of Medical Genetics, Part A*, v. 143, n. 7, p. 660–671, 1 abr. 2007.
 - 19) CHRISTISON-LAGAY, E. R.; KELLEHER, C. M.; LANGER, J. C. Neonatal abdominal wall defects. *Seminars in Fetal and Neonatal*

- Medicine, v. 16, n. 3, p. 164–172, jun. 2011.
- 20) CAMPOS, B. A.; TATSUO, E. S.; MIRANDA, M. E. Omphalocele: how big does it have to be a giant one? *Journal of Pediatric Surgery*. Elsevier, , 1 jul. 2009.
- 21) DO YANG, J.; HWANG, H. P.; KIM, J. H.; RODRÍGUEZ-VASQUEZ, J. E.; ABE, S.; MURAKAMI, G.; CHO, B. H. Development of the rectus abdominis and its sheath in the human fetus. *Yonsei Medical Journal*, v. 53, n. 5, p. 1028–1035, 2012.
- 22) XU, D.; JIN, Z. W.; KIM, J. H.; RODRÍGUEZ-VASQUEZ, J. F.; MURAKAMI, G.; HAYASHI, S. Umbilicus and the rectus sheath: a study using human fetuses. *Surgical and Radiologic Anatomy*, v. 42, n. 4, p. 461–471, 1 abr. 2020.
- 23) MOORE, K. L.; PERSAUD, T. V. N. *The Developing Human: Clinically Oriented Embryology*. 7. ed. Philadelphia: Saunders, 2003.
- 24) NICHOL, P. F.; CORLISS, R. F.; YAMADA, S.; SHIOTA, K.; SAIJOH, Y. Muscle Patterning in Mouse and Human Abdominal Wall Development and Omphalocele Specimens of Humans. *Anatomical Record*, v. 295, n. 12, p. 2129–2140, dez. 2012.
- 25) O'RAHILLY, R.; MÜLLER, F. Developmental stages in human embryos: Revised and new measurements. *Cells Tissues Organs*, v. 192, n. 2, p. 73–84, 2010.
- 26) MARTINEZ, R.; FARIA, J.; BORGES, H. L.; CHAGAS, V. L. A. Anatomia do Tubo Digestivo. In: ORIÁ, R.; BRITO, G. (Eds.). *Sistema Digestório: Integração Básico-Clínica*. 1. ed. [s.l.] Blucher, 2016. p. 61.
- 27) BEAUDOIN, S. Insights into the etiology and embryology of gastroschisis. *Seminars in Pediatric Surgery*, v. 27, n. 5, p. 283–288, 1 out. 2018.
- 28) ANYANWU, L. J. C.; ADE-AJAYI, N.; ROLLE, U. Major abdominal wall defects in the low- and middle-income setting: current status and priorities. *Pediatric Surgery International*, v. 36, n. 5, p. 579–590, 1 maio 2020.
- 29) LEDBETTER, D. J. Gastroschisis and Omphalocele. *Surgical Clinics of North America*, v. 86, n. 2, p. 249–260, abr. 2006.
- 30) CONNER, P.; VEJDE, J. H.; BURGOS, C. M. Accuracy and impact of prenatal diagnosis in infants with omphalocele. *Pediatric Surgery International*, v. 34, n. 6, p. 629–633, 1 jun. 2018.
- 31) BHAT, V.; MORONT, M.; BHANDARI, V. Gastroschisis: A State-of-the-Art Review. *Children*, v. 7, n. 12, p. 302, 17 dez. 2020.

- 32) DUHAMEL, B. Embryology of exomphalos and allied malformations. *Archives of Disease in Childhood*, v. 38, n. 198, p. 142–147, 1963.
- 33) SHAW, A. The myth of gastroschisis. *Journal of Pediatric Surgery*, v. 10, n. 2, p. 235–244, 1975.
- 34) DEVRIES, P. A. The pathogenesis of gastroschisis and omphalocele. *Journal of Pediatric Surgery*, v. 15, n. 3, p. 245–251, 1980.
- 35) HOYME, H. E.; HIGGINBOTTOM, M. C.; JONES, K. L. The vascular pathogenesis of gastroschisis: Intrauterine interruption of the omphalomesenteric artery. *The Journal of Pediatrics*, v. 98, n. 2, p. 228–231, 1981.
- 36) STEVENSON, R. E.; ROGERS, R. C.; CHANDLER, J. C.; GAUDERER, M. W. L.; HUNTER, A. G. W. Escape of the yolk sac: A hypothesis to explain the embryogenesis of gastroschisis. *Clinical Genetics*, v. 75, n. 4, p. 326–333, 2009.
- 37) WILSON, R. D.; JOHNSON, M. P. Congenital abdominal wall defects: An update. *Fetal Diagnosis and Therapy*, v. 19, n. 5, p. 385–398, 2004.
- 38) JWA, E.; KIM, S. C.; KIM, D. Y.; HWANG, J.; NAMGOONG, J.; KIM, I.. *Journal of the Korean Association of Pediatric Surgeons* pISSN 2383-5036 eISSN 2383-5508. *J Korean Assoc Pediatr Surg*, v. 20, n. 2, 2014.
- 39) OPITZ, J. M.; FELDKAMP, M. L.; BOTTO, L. D. An evolutionary and developmental biology approach to gastroschisis. *Birth Defects Research*, v. 111, n. 6, p. 294–311, 1 abr. 2019.
- 40) PREFUMO, F.; IZZI, C. Fetal abdominal wall defects. *Best Practice and Research: Clinical Obstetrics and Gynaecology*, v. 28, n. 3, p. 391–402, 1 abr. 2014.
- 41) BEAM, K. WOJCIK M. H.; AGRAWAL P. B.; SMITHERS C.; ESTROFF J. Prenatal diagnosis of a ventral abdominal wall defect. *NeoReviews*, v. 21, n. 4, p. e286–e292, 2020.
- 42) MATOS, A. P. P.; DUARTE, L. de B.; CASTRO, P. T.; DALTRO, P.; JÚNIOR, H. W.; JÚNIOR, E. A. Evaluation of the fetal abdomen by magnetic resonance imaging. Part 2: Abdominal wall defects and tumors. *Radiologia Brasileira*, v. 51, n. 3, p. 187–192, 1 maio 2018.
- 43) LURIE, S.; SHERMAN, D.; BUKOVSKY, I. Omphalocele delivery enigma: The best mode of delivery still remains dubious. *European Journal of Obstetrics and Gynecology and Reproductive Biology*, v. 82, n. 1, p. 19–22, 1 jan. 1999.
- 44) REVELS, J. W.; WANG, S. S.;

- NASRULLAH, A.; REVZIN, M.; IYER, R. S.; DEUTSCH, G.; KATZ, D. S.; MOSHIRI, M. An Algorithmic Approach to Complex Fetal Abdominal Wall Defects. *American Journal of Roentgenology*, v. 214, n. 1, p. 218–231, 12 jan. 2020.
- 45) ZAKI, M. N.; LUSK, L. A.; OVERCASH, R. T.; RAO, R.; TRUONG, Y. N.; LIEBOWITZ, M.; PORTO, M. Predicting birth weight in fetuses with gastroschisis. *Journal of Perinatology*, v. 38, n. 2, p. 122–126, 1 fev. 2018.

ocasionando o crescimento do corpo do embrião principalmente na área dorsolateral (B), baseado no artigo de MEKONEN, 2015 (6).

Figura 3: Exemplos de fetos sem anomalias da parede abdominal, com onfalocele e com gastrosquise. (A) Feto sem anomalias aparentes com a parede abdominal em perfeita formação e involução da hérnia fisiológica com 16 semanas pós-concepção (SPC), (B) Feto com defeito da parede abdominal (DPA) portador de gastrosquise com 16,3 SPC e (C) Feto com DPA portador de onfalocele com 18,4 SPC.

FIGURAS

Figura 1: Etapas do desenvolvimento da parede abdominal secundária. (A) A parede abdominal primária se junta à linha média ventral criando a cavidade abdominal. (B) Os mioblastos migram para fora dos somitos em direção à linha média ventral. (C) Formação de tecido conjuntivo e músculos. (D) Visão ventral das estruturas secundárias totalmente desenvolvidas em corte transverso para revelar a orientação das fibras musculares em cada par específico, baseado no artigo de NICHOL, 2012 (24)

Figura 2: Desenho esquemático da formação da parede abdominal. Representação da migração tecidual com alongamento e curvatura das costelas e músculos da região dorsolateral em direção à região ventral (A),