

Gastrosquisis cerrada. Informe de cuatro casos. Propuesta de una nueva designación

Dr. Carlos Baeza-Herrera,* Dr. Arturo Arcos-Aponte,** Dr. Carlos Suárez-Estrada,** Dr. Luis Manuel García-Cabello,*** Dr. Juan Josué Piña-Perales**

RESUMEN

Introducción. La oclusión prenatal espontánea de la gastroquisis es una complicación rara y usualmente se asocia a atresia del intestino medio. Esta anomalía es conocida como "closed gastroschisis", pero en español sugerimos que se denomine estrangulamiento paraumbilico-intestinal antenatal (ESPIA) o síndrome de Grosfeld.

Material y método. En una revisión de dos años hallamos 58 casos de gastroquisis; cuatro de los cuales tenían esa complicación.

Resultados. En esos pacientes el intestino medio extracorpóreo siempre estaba necrótico o fibrosado. El remanente intestinal necrosado fue resecado. Durante la intervención se observó atresia de 35 a 45 cm de yeyuno y atresia de colon descendente. Todos los pacientes desarrollaron síndrome de intestino corto y tres de ellos fallecieron antes de la cuarta semana de vida extrauterina.

Conclusiones. Esta serie muestra que esta complicación es potencialmente mortal.

Palabras clave: Vólvulo intestinal prenatal, atresia intestinal, gastroquisis, síndrome de intestino corto.

ABSTRACT

Introduction. Spontaneous prenatal closure of a gastroschisis is rare; it is usually associated with atresia of the midgut. This anomaly is known as "closed gastroschisis". In Spanish we suggest the term antenatal paraumbilico-intestinal strangulation (APIS) or Grosfeld's syndrome.

Material and method. A two-year review of 58 gastroschisis patients, identified four infants with this uncommon complication.

Results. In these infants the extracorporeal midgut was invariably necrotic or fibrotic. The remnant midgut was surgically removed; during the procedure we observed jejunal atresia of 35 to 40 cm and atresia of the left colon. All patients developed short bowel syndrome and three of them died at less than four weeks of age.

Conclusions. This series shows that this complication is potentially lethal.

Key words. Prenatal intestinal strangulation, intestinal atresia, gastroschisis, short bowel syndrome.

Hace algunos años los defectos congénitos de la pared abdominal anterior eran casi exclusivamente el onfalocelo y la gastroquisis. De manera inexplicable, en todo el mundo, el número de casos de esta última ha aumentado considerablemente en los últimos años ¹.

Es un defecto ubicado generalmente al lado derecho del cordón umbilical; es pequeño, carece de cubierta, aparece en niños de término y peso bajo al nacimiento; quedan expuestos el intestino medio, el estómago, el colon y la vejiga; la anomalía acompañante más común es la atresia intestinal con o sin perforación ². Ocurre en uno a tres

* Jefe del Departamento de Cirugía. Hospital Pediátrico Moctezuma. Secretaría de Salud del Distrito Federal. Profesor Titular de Cirugía Pediátrica. Universidad Nacional Autónoma de México.

** Residentes de Cirugía. Hospital Pediátrico Moctezuma.

*** Cirujano Adscrito. Profesor ayudante de Cirugía Pediátrica. Hospital Pediátrico.

** Residente de Cirugía. Hospital de Pediatría. Centro Médico Nacional Siglo XXI. IMSS.

Venustiano Carranza. Tel: 55 71 40 57 57 84 28 08

Correo electrónico: dr.carlosbaeza@yahoo.com.mx

Recibido: agosto, 2009. Aceptado: octubre, 2009.

Este artículo debe citarse como: Baeza HC, Arcos AA, Suárez EC, García CLM, Piña PJJ. Gastrosquisis cerrada. Informe de cuatro casos. Propuesta de una nueva designación. Acta Pediatr Mex. 2009;30(6):317-21.

casos por cada 10 mil recién nacidos vivos. El pronóstico de estos pacientes es reservado por la dificultad para su alimentación después de la reparación quirúrgica de la gastrosquisis primaria cuando esto es factible o de colocar una cubierta de plástico, lo que no es suficiente por la imposibilidad para utilizar la vía oral como fuente de ingreso calórico, por lo que la nutrición parenteral se vuelve un recurso alternativo obligado que llega a prolongarse por largos periodos³.

La gastrosquisis, casi siempre se acompaña de serositis de distinto grado de severidad; que puede ser de dos tipos: clásico, cuando es esporádica y no se acompaña de ninguna otra afección congénita o adquirida; complicado, cuando hay atresia y perforación intestinal; complejos⁴, entre los que se encuentra una entidad infrecuente y predecible a la que Davenport et al⁵ denominaron “closed gastroschisis”.

El objetivo al presentar esta pequeña serie, es contribuir a la identificación nuevos casos de esta asociación.

MATERIAL

En los últimos dos años operamos 58 pacientes que sufrían gastrosquisis de variedad clínica distinta; cuatro de ellos tenían una gastrosquisis cerrada.

PRESENTACIÓN DE LOS CASOS

Caso 1. Niña de nueve horas de vida extrauterina, producto de gesta I, parto eutócico; madre de 24 años. Peso al nacimiento 2,230 gramos. Mostraba protrusión de un segmento intestinal de color negro de 5 cm de longitud identificado como ileon, ciego, apéndice cecal, colon derecho y transversos; no había un defecto abdominal. Se realizó laparotomía exploradora; había una porción de 40 cm de yeyuno viable y atresia tipo IIIa que se continuaba en el otro extremo con el colon transversos. Se efectuó una anastomosis yeyuno-cólica. La paciente tuvo un síndrome de intestino corto, por lo que se inició su nutrición parenteral. Tuvo una evolución aceptable hasta las 72 horas, cuando se identificó *Pseudomonas aeruginosa* en un hemocultivo. No hubo indicios de disfunción de la anastomosis. Hubo colestasis al decimosegundo día y falleció a las dos semanas de operada.

Caso 2. Niño de cinco horas de vida extrauterina, producto de gesta I, parto eutócico; madre de 17 años;

pesó 2,000 gramos. Mostró protrusión de un segmento intestinal de color negro de 4 cm de longitud, en el que se identificaron ileon, ciego, apéndice cecal, colon derecho y transversos; sin defecto de la pared. Se le operó y se encontraron 35 cm de yeyuno que terminaba en atresia tipo IIIa y continuaba en el otro extremo con el colon transversos motivo por el cual se realizó una anastomosis yeyuno-cólica. El paciente estuvo en condiciones aceptables por 72 horas; luego desarrolló sepsis, requirió ventilación asistida y nutrición parenteral ya que sufrió síndrome de intestino corto. A los diez días presentó colestasis progresiva, insuficiencia orgánica múltiple. Murió a los 16 días de operado.

Caso 3. Niño de siete horas de vida extrauterina, de gesta I, parto eutócico; madre de 19 años; pesó 1,800 gramos y en el abdomen mostraba un fragmento de intestino de aspecto negro de 4 cm identificado como ileon, ciego, apéndice cecal, colon derecho y transversos (Figuras 1 y 2). Se le operó, al revisarlo se halló que no existía un defecto paraumbilical. El yeyuno medía 40 cm de longitud y en su parte final mostraba una atresia tipo IIIa que llegaba hasta el ángulo esplénico del colon; por este motivo se realizó una yeyunostomía. Requirió ventilación asistida y nutrición parenteral. Desarrolló sepsis por *Pseudomonas aeruginosa* y colestasis. Falleció al decimosexto día.

Caso 4. Niño de cinco horas de vida extrauterina, de madre de 17 años, de gesta I, parto eutócico. Pesó 1,750 gramos. El abdomen mostraba un segmento intestinal de aspecto negruzco de 5 cm, identificado como ileon, ciego, apéndice cecal, colon derecho y transversos. Se realizó una laparotomía exploradora; se encontró el yeyuno de 45 cm que mostraba en su porción distal atresia tipo IIIa y el colon obliterado por debajo del ángulo esplénico. Se hizo una anastomosis en forma de diamante o procedimiento de Kimura. El paciente evolucionó en forma satisfactoria. Fue dado de alta en condiciones favorables el decimoctavo día. (Cuadro 1).

DISCUSIÓN

“La gastrosquisis cerrada (“closed gastroschisis”) es la forma más grave de este defecto. Se caracteriza porque de la pared abdominal anterior aparentemente indemne o con un orificio milimétrico a la derecha del cordón umbilical, origina una estructura de color negruzco o verdoso, en ocasiones de aspecto turgente, de pedículo móvil y con-



Figura 1. Aspecto exterior de la pared abdominal de un bebé que sufrió oclusión prenatal de una gastrosquisis. La implantación y el aspecto del cordón umbilical son normales.

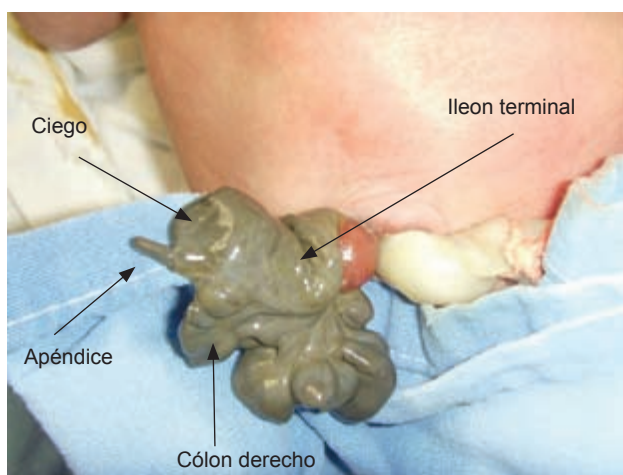


Figura 2. En otra incidencia se pueden identificar todas las estructuras que debieron introducirse a la cavidad peritoneal y que no lo hicieron.

sistencia blanda, pero en otras ocasiones es dura, reseca y un poco rígida que mide entre 2 y 5 cm de longitud y

Cuadro 1.

Núm.	Edad	Sexo	EG	Peso	Edad materna	Gesta	Int. necr	Int. residual	Desenlace
1	9 h	F	T	2,300	24 años	I	5 cm	40 cm	Defunción
2	5 h	M	T	2,000	17 años	I	4 cm	35 cm	Defunción
3	7 h	M	T	1,800	19 años	I	4 cm	40 cm	Defunción
4	5 h	M	T	1,750	17 años	I	5 cm	45 cm	Vive

EG = Edad gestacional. Int Necr= Intestino necrosado. T =término.

que examinada con cuidado permite identificar estructuras correspondientes al ileon terminal obliterado, ciego, apéndice cecal y colon derecho igualmente cerrado. Este segmento siempre está anclado a una fina red fibrovascular que a manera de mesenterio, en ocasiones la mantiene con irrigación y viable. Estos neonatos siempre tienen bloqueo intestinal, lo que hace necesario efectuar una laparotomía exploradora, gracias a la cual se observa malrotación, una membrana umbilical que se dirige en sentido proximal hacia un segmento muy dilatado debido a una atresia yeyunal concomitante generalmente variedad IIIa. El otro extremo del tubo digestivo corresponde al colon izquierdo, que está igualmente obliterado ^{4,6}.

Este problema ocurre entre 4.5 y 9.0% de todas las gastrosquisis ^{7,8}. Fue inicialmente descrita por Grosfeld y Clatworthy en 1970 ⁹ y hasta el 2001, solamente se habían referido 15 casos. Desde entonces a la fecha, se han descrito otros 27 ¹⁰⁻¹². En nuestro país, solamente existe un artículo que describe dos casos, uno de ellos acompañado de enfermedad de Hirschsprung ⁶.

Existe otra variante de gastrosquisis con etiopatogenia similar y que Johnson y cols. ¹³ denominaron “intestino evanescente”. En estos casos se identifica sonográficamente una gastrosquisis y bloqueo intestinal mecánico entre la decimoquinta y vigésima semanas de gestación; al momento del nacimiento, los pacientes muestran una pared abdominal normal, que se debe a la capacidad fetal para reparar cualquier pérdida de continuidad in útero ¹⁴; sin embargo, cuando se hace una laparotomía, se encuentra atresia yeyunal, con no más de 20 cm de intestino delgado y colon izquierdo. Hasta la fecha sólo se han descrito ocho casos que han desarrollado síndrome de intestino corto residual con un curso fatal superior al 70% ^{2,7,15}. Existen presentaciones clínicas de gastrosquisis aun más raras como la fístula congénita colo-cutánea ¹⁶.

Etiopatogenia. Una de las hipótesis para explicar la atresia yeyuno-ileal en esta malformación es la teoría

vascular. Se cree que entre la sexta y decimosegunda semana de gestación, cuando el intestino se encuentra en la fase extracelómica, antes que el intestino medio retorne, la línea media de la pared abdominal se ocluye y atrapa y estrangula al extremo distal del ileon y del colon izquierdo o transverso⁸. Esta teoría es la más congruente, ya que en los casos que se han descrito en la literatura, no se refieren anomalías asociadas que pudieran sugerir un factor teratógeno sistémico. Una hipótesis alterna es que la oclusión prematura de la pared abdominal es la causa de un retraso en el retorno del intestino a la cavidad celómica; esto causa atrapamiento y vólvulo del intestino medio¹⁷.

Estos fenómenos tienen un origen común y explican los hallazgos durante una intervención quirúrgica y su curso clínico. Las dos conducen a un síndrome de intestino corto y el desarrollo de infección y colestasis, complicaciones graves y en un elevado porcentaje, de curso fatal¹⁸.

El diagnóstico clínico es obvio, pero la patología intraabdominal debe ratificarse con estudio radiológico de abdomen para apreciar datos de bloqueo intestinal mecánico, sobre un fondo escasamente aereado.

Es necesario realizar una laparotomía. Los hallazgos se explican por la isquemia intestinal y por la exposición al líquido amniótico. El segmento intestinal estrangulado sufre isquemia. Si sólo disminuye el flujo arterial, el intestino expuesto es turgente y viable, pero si el estrangulamiento es total, se necrosa, se fibrosa y luego se absorbe o aparece como un segmento de consistencia y aspecto muy similar al del cordón umbilical cuando se momifica en el recién nacido.

Una vez efectuada la extirpación del segmento necrosado y practicada la anastomosis, la evolución mala es predecible. A los pocos días se produce la incapacidad de absorción del intestino y con la hiperalimentación parenteral, se desarrollan colestasis intrahepática y sepsis. El deceso ocurre por lo general dos o tres semanas después.

Pocos han sido los avances logrados para este problema. Estrada et al⁸, propusieron recientemente que en lugar de extirpar el remanente intestinal isquémico, se le debe introducir a la cavidad peritoneal en donde se puede esperar recuperación del segmento, a lo que llamaron “maniobra del estacionamiento”. Pasadas unas semanas, se efectúa anastomosis, lo que permite alargar el intestino y la superficie de absorción. De esta manera esos autores lograron salvar tres de cuatro niños. Cuando

el procedimiento no funciona⁴, la siguiente opción es el trasplante intestinal¹⁰.

Todos los recién nacidos que estudiamos se comportaron clínicamente en forma similar y en la forma como fallecieron.

Las características de estos pacientes que sufren gastrosquisis cerrada (“closed gastroschisis”) por lo general son varones, procedentes de gesta I, embarazo armónico y de término, peso bajo para la edad gestacional y madres muy jóvenes.

En relación a la nomenclatura de esta afección, utilizar la denominación que se emplea en inglés es desorientadora, ya que para describirla en español, si el defecto ya se ocluyó deja de estar abierto, deja de ser gastrosquisis; si se traduce la designación de manera literal y se atiende a la raíz etimológica, se deberá traducir como “vientre abierto cerrado”. Por lo inadecuado de esta terminología, proponemos que se denomine estrangulamiento paraumbilico-intestinal antenatal (ESPIA) o isquemia de Grosfeld.

REFERENCIAS

1. Suita S, Okamatsu T, Yamamoto T, Handa N, Nirazawa Y, Watanabe Y, et al. Changing profile of abdominal wall defects in Japan: results of a national survey. *J Pediatr Surg.* 2000;35:66-72.
2. Ashburn AD, Pranikoff T, Turner SC. Unusual presentations of gastroschisis. *Am Surg.* 2002;68:724-27.
3. Henrich K, Huemmer PH, Reingruber B, Weber GP. Gastroschisis and omphalocele: treatment and long-term outcomes. *Pediatr Radiol.* 2008;24:167-173.
4. Wada M, Kato T, Hayashi Y, Selvaggi G, Mittal N, Thompson J, Gonzalez M, Nishida S, Madariaga J, Tsakis A. Intestinal transplantation for short bowel syndrome secondary to gastroschisis. *J Pediatr Surg.* 2006;41:1841-45.
5. Davenport M, Greenough AH, Nicolaides K. Closed gastroschisis: antenatal and postnatal features. *J Pediatr Surg.* 2001;36:1834-37.
6. Baeza CH, Sanjuán HF, Ortiz AIZ, García LMC, Nájera HMG, Sánchez HFM. Necrosis intestinal in utero por gastrosquisis. *Cirugía y Cirujanos.* 2004;72:221-24.
7. Vogler AS, Fenton SJ, Scaife RE, Book SL, Jackson D, Nichol FP, Meyers LR. Closed gastroschisis: total parenteral nutrition-free survival with aggressive attempts at bowel preservation and intestinal adaptation. *J Pediatr Surg.* 2008;43:1006-10.
8. Estrada JJ, Petrosyan M, Hunter JC, Lee SL, Anselmo MD, Grikscheit CT, Stein EJ, Wang SK, Ford RH, Shaul BD. Preservation of extracorporeal tissue in closing gastroschisis augments intestinal length. *J Pediatr Surg.* 2008;43:2213-15.
9. Grosfeld JL, Clatworthy HW. Intrauterine midgut strangulation in gastroschisis defect. *Surgery.* 1970;67:519-21.

10. Winter WL, Giuseppetti M, Breuer KC. A case report of midgut atresia and spontaneous closure of gastroschisis. *Pediatr Surg Int.* 2005;21:416-26.
11. Basaran NU, Inan M, Gucer F, Yardim T, Mehmet P. Prenatally closed gastroschisis with midgut atresia. *Pediatr Surg Int.* 2002;18:550-2.
12. Bathia MA, Musemeche AC, Crino PJ. Gastrochisis complicated by midgut atresia and closure of the defect in utero. *J Pediatr Surg.* 1996;31:1288-9.
13. Johnson N, Lilford JR, Irving H, Crabbe D, Cartmill R. The vanishing bowel. Case report of bowel atresia following gastroschisis. *Br J Obstet Gynecol.* 1991;98:214-15.
14. Adzik NS, Longaker MT. Scarless fetal healing: therapeutic implications. *Ann Surg.* 1992;21:215:3-6.
15. Tawil A, Comstock HC, Chang HC. Prenatal closure of abdominal defect in gastroschisis: Case report and review of the literature. *Pediatric Developmental Pathology.* 2001;4:580-4.
16. Fowler LC, Rothman AI. Congenital colcutaneous fistula as presenting sign of prenatally closed gastroschisis. *Pediatr Radiol.* 1999;29:811-12.
17. Anveden-Hertzberg L, Gauderer WLM. Paraumbilical intestinal remnant, closed abdominal wall, and midgut loss in a neonate. *J Pediatr Surg.* 1996;31:862-3.
18. Barsoom JM, Prabulos MA, Rodis FJ, Turner WG. Vanishing gastroschisis and short bowel syndrome. *Obstet Gynecol.* 2000;96:818-19.