

Παναγιώτης Μπεναρδής, Μαριάννα Θεοδορά, Αριστείδης Αντσακλής
Τμήμα Εμβρυομητρικής Ιατρικής και Υπερήχων, Α' Μαιευτική και Γυναικολογική Κλινική Πανεπιστημίου Αθηνών, ΓΠΝΑ «Αλεξάνδρα»

Υπερηχογραφική και περιγεννητική αντιμετώπιση της γαστροόσχισης

Περίληψη

Η γαστροόσχιση αποτελεί ένα έλλειμμα του προσθίου κοιλιακού τοιχώματος, συνήθως στα δεξιά του ομφαλού, το οποίο έχει ως αποτέλεσμα την κήλη του εμβρυϊκού εντέρου στην αμνιακή κοιλότητα. Η απουσία προστατευτικής μεμβράνης γύρω από το έντερο είναι η κύρια διαφορά της από τον εξώμφαλο, που είναι το άλλο πιο συχνό έλλειμμα του προσθίου κοιλιακού τοιχώματος. Η γαστροόσχιση είναι συνήθως μία μεμονωμένη ανωμαλία και η πρόγνωση καθορίζεται κυρίως από την κατάσταση του εντέρου μετά τον τοκετό.

Λέξεις κλειδιά: Γαστροόσχιση, Υπερηχογράφημα, Εντερικές επιπλοκές.

Συχνότητα και αιτιολογία

Η συχνότητα της γαστροόσχισης την τελευταία δεκαετία έχει διπλασιαστεί και ανέρχεται σε 1,35 περιπτώσεις ανά 10.000 γεννήσεις¹ ενώ υπάρχουν και περιοχές που αναφέρουν πολλαπλάσια συχνότητα (2,4-4,4/10.000)^{2,3}. Η νεαρή ηλικία της μητέρας και το κάπνισμα είναι οι μόνοι παράγοντες οι οποίοι σχετίζονται σταθερά με την ανωμαλία αυτή. Επίσης φαίνεται να υπάρχει μία παγκόσμια αύξηση στη συχνότητα εμφάνισης της ανωμαλίας αυτής, επομένως οι τοπικοί περιβαλλοντικοί παράγοντες γίνονται λιγότερο πιθανοί. Η παθογένεση της κατάστασης αυτής δεν είναι επαρκώς κατανοητή και οι νεώτερες θεωρίες εστιάζονται σε πιθανή αγγειακή βλάβη στην δεξιά ομφαλική φλέβα ή στην ομφαλομεσεντερική φλέβα.

Διάγνωση

Η διάγνωση της γαστροόσχισης είναι δυνατόν να γίνει υπερηχογραφικά ήδη από το α' τρίμηνο της κύησης ενώ ορισμένες γυναίκες παραπέμπονται για υπερηχογραφική εκτίμηση μετά από την εύρεση αυξημένης τιμής α-εμβρυϊκής πρωτεΐνης (AFP) στη διάρκεια του βιοχημικού ελέγχου β' τριμή-

Αλληλογραφία:
Παναγιώτης Μπεναρδής,
Χαριλάου Τρικούπη 40-42, 185 36 Πειραιάς
Τηλ: 210 4185955, Fax: 210 4185955,

e-mail:
pbenardis@hotmail.com

Κατατέθηκε 25.2.2005
Έγινε δεκτή 5.3.2005

νου (τριπλή δοκιμασία) για το σύνδρομο Down, η οποία προκαλείται από την άμεση επαφή του εντέρου με το αμνιακό υγρό.

Η υπερηχογραφική διάγνωση της γαστροόχισης βασίζεται στην απεικόνιση υπερηχογενούς μάζας στο πρόσθιο κοιλιακό τοίχωμα, η οποία αντιπροσωπεύει τα εξωτερικευμένα ενδοκοιλιακά όργανα (Εικόνα 1).

Το πρόσθιο κοιλιακό τοίχωμα και η είσοδος του ομφαλίου λώρου αναγνωρίζονται εύκολα στο α' και β' τρίμηνο της κύησης καθόσον το κοιλιακό τοίχωμα αποτελεί άμεση επιφάνεια διαχωρισμού (interface) μεταξύ του τοιχώματος και του αμνιακού υγρού. Το πρόσθιο κοιλιακό τοίχωμα απεικονίζεται καλύτερα σε εγκάρσιες διατομές. Η γαστροόχιση προκαλείται από την κήλη του λεπτού εντέρου μέσα στην αμνιακή κοιλότητα μέσω ενός μικρού ελλείματος (2-5 cm) συνήθως στην δεξιά παραομφαλική περιοχή ενώ η είσοδος του ομφαλίου λώρου είναι φυσιολογική και δεν υπάρχει καλυπτική μεμβράνη (Εικόνα 2). Το λεπτό έντερο συμμετέχει πάντα στην κήλη, ενώ άλλα όργανα, όπως το παχύ έντερο, το πάγκρεας και το στομάχι είναι δυνατόν να συμμετέχουν επίσης αν και θεωρείται εξαιρετικά σπάνια η εξωτερίκευση του ήπατος, του σπληνός, της ουροδόχου κύστεως, της μήτρας και των εξαρτημάτων. Η υπερηχογραφική διάγνωση της γαστροόχισης κατά τη διάρκεια

της κύησης είναι ακριβής και σε πρόσφατη μεγάλη Ευρωπαϊκή μελέτη το ποσοστό ανίχνευσης ανήλθε στο 83%⁴.

Διαφορική διάγνωση

Διαφορική διάγνωση απαιτείται να γίνεται από τον εξώμφαλο (ομφαλοκήλη) και τούτο είναι εφικτό σε όλες σχεδόν τις περιπτώσεις καθόσον:

- Το έλλειμα βρίσκεται συνήθως στην δεξιά παραομφαλική περιοχή,
- ο ομφάλιος λώρος απεικονίζεται φυσιολογικά συνδεδεμένος με το πρόσθιο κοιλιακό τοίχωμα και
- τα όργανα τα οποία ευρίσκονται εκτός της κοιλίας του εμβρύου δεν καλύπτονται από μεμβράνη, αλλά επιπλέουν ελεύθερα μέσα στην αμνιακή κοιλότητα.

Παρακολούθηση

Η λήψη καρυότυπου τις περισσότερες φορές δεν συνιστάται, ιδίως όταν δεν υπάρχουν συνοδές ανατομικές ανωμαλίες, γιατί η συχνότητα χρωμοσωμικών ανωμαλιών είναι η ίδια με αυτή που παρατηρείται στο γενικό πληθυσμό. Η εμφάνιση του εντέρου σε διάταση, η πάχυνση του τοιχώματός του και το υπερηχογενές περιεχόμενό του (Εικόνες 3 και 4) είναι σημεία τα οποία εμφανίζονται συχνά στο γ' τρίμηνο της κύησης, αλλά μέχρι σήμερα η υπερηχογραφική εξέταση δεν έχει καταστεί



Εικόνα 1: Εγκάρσια τομή κοιλιάς σε έμβρυο β' τριμήνου κύησης. Διακρίνονται οι έλικες του εντέρου εκτός της εμβρυϊκής περιτοναϊκής κοιλότητας.



Εικόνα 2: Η είσοδος του ομφαλίου λώρου είναι φυσιολογική.



Εικόνα 3: Διάταση εντερικών ελίκων και υπερηχογενές περιεχόμενο.

δυνατόν να διαγνώσει τα περιστατικά εκείνα τα οποία θα εμφανίσουν αυξημένη νοσηρότητα. Η διάταση του εντέρου έχει ως αποτέλεσμα τη φλεγμονή του και τη συμπίεσή του στο επίπεδο του κοιλιακού ελλείματος. Θεωρείται δε μάλιστα ότι η συμπίεση αυτή γίνεται μεγαλύτερη με την αύξηση του μεγέθους του εντέρου στο γ' τρίμηνο της κύησης.

Υπάρχουν αμφιλεγόμενα αποτελέσματα σχετικά με την προγνωστική αξία της εμφάνισης του εντέρου και του μακροχρόνιου τελικού αποτελέσματος. Η διάταση από μόνη της δεν είναι επαρκής προγνωστικός παράγοντας για τη λειτουργική ικανότητα του εντέρου⁵, ενώ εντερική διάμετρος μεγαλύτερη των 17 mm αντιπροσωπεύει σημαντικά διατεταμένο έντερο⁶. Ενδο- και εξω-κοιλιακές διαμέτροι εντέρου μεγαλύτερες των 11 mm συνοδεύονται συνήθως με μεγαλύτερο αριθμό εντερικών επιπλοκών στο νεογνό, αλλά οι διάφορες μετρήσεις δεν αναπαράγονται πάντα και εξαρτώνται από τον ιατρό ο οποίος εκτελεί την υπερηχογραφική εξέταση⁷.

Γνωστό κακό προγνωστικό σημείο αποτελεί η λεγόμενη «φθίνουσα γαστροσχισή» (vanishing gastroschisis), κατά την οποία η ποσότητα του εντέρου που βρίσκεται στην αμνιακή κοιλότητα μειώνεται προοδευτικά σε επαναλαμβανόμενες υπερηχογραφικές εξετάσεις και κατά τη γέννηση, το νεογνό πάσχει από το σύνδρομο βραχέως εντέρου (short gut



Εικόνα 4: Διάταση εντερικών ελίκων και υπερηχογενές περιεχόμενο.

syndrome)⁸. Πρόσφατα προτάθηκε ότι το πολυδάμνιο σε συνδυασμό με τη γαστροσχισή σχετίζεται με σημαντικά σοβαρότερες επιπλοκές από το έντερο και σοβαρού βαθμού εντερική απόφραξη⁹. Τα έμβρυα με γαστροσχισή θα πρέπει να παρακολουθούνται με σειρά υπερηχογραφημάτων για τον έλεγχο της εμβρυϊκής ανάπτυξης καθόσον το 50% περίπου των περιπτώσεων εμφανίζουν ενδομήτρια υπολειπόμενη ανάπτυξη (IUGR). Είναι όμως ενδιαφέρον ότι υπάρχει σοβαρή διαφορά μεταξύ του βαθμού πρόγνωσης και της πραγματικής συχνότητας εμφάνισης IUGR (50 και 23% αντίστοιχα).

Έτσι απαιτείται προσοχή στην τάση υπερεκτίμησης της συχνότητας του IUGR, η οποία οφείλεται κυρίως στις μικρότερες μετρήσεις της διαμέτρου της κοιλιάς (AC) που παρατηρούνται στα έμβρυα αυτά¹⁰.

Σε πρόσφατη μελέτη, η εξέταση με Doppler της άνω μεσεντερίου αρτηρίας δεν φάνηκε να σχετίζεται με τη διάρκεια της παραμονής των νεογνών στο νοσοκομείο¹¹.

Κλινικά στοιχεία

Τα τελευταία 30 χρόνια η θνησιμότητα των νεογνών με γαστροσχισή έχει μειωθεί δραματικά και στα περισσότερα επιστημονικά κέντρα μετράται πλέον σε μονοψήφιους αριθμούς. Η νοσηρότητα όμως της παθολογικής αυτής κατάστασης παραμένει υψηλή. Υπάρ-

χουν σημαντικά προβλήματα σίτισης του νεογνού με γαστροόχιση λόγω του σημαντικού βαθμού υποπερισταλισμού και της πτωχής απορρόφησης των θρεπτικών συστατικών. Ένα ποσοστό νεογνών με γαστροόχιση πάσχει από το σύνδρομο βραχέως εντέρου και δεν επιζεί λόγω των ηπατοτοξικών επιπλοκών της ολικής παρεντερικής διατροφής. Επίσης φαίνεται να υπάρχει αυξημένη συχνότητα θνησιγενών νεογνών αλλά αυτό βασίζεται κυρίως σε παλαιότερες αναδρομικές μελέτες τότε όπου η παρακολούθηση των εμβρύων αυτών δεν ήταν δυνατή.

Η βραχυπρόθεσμη νοσηρότητα προκαλείται από τις χειρουργικές επεμβάσεις και από τα προβλήματα που σχετίζονται με τη νοσηλεία των νεογνών αυτών σε μονάδες εντατικής φροντίδας, όπως και από τα προβλήματα από το αναπνευστικό, τις λοιμώξεις και τη νεκρωτική εντεροκολίτιδα. Παρά ταύτα το πιο σημαντικό βραχυπρόθεσμο πρόβλημα αποτελεί η σίτιση του νεογνού λόγω της πτωχής λειτουργικότητας του εντέρου. Ο μέσος χρόνος μέχρι την πλήρη εντερική σίτιση για τα νεογνά με γαστροόχιση είναι περίπου 21 ημέρες, ανεβάζοντας το μέσο χρόνο μέχρι την έξοδο από το νοσοκομείο στις 28 ημέρες περίπου.

Η μακροπρόθεσμη νοσηρότητα σχετίζεται με τη συνοδό ατρησία του εντέρου, η οποία οδηγεί σε σοβαρού βαθμού εντερική δυσλειτουργία σε 25-33% των περιπτώσεων. Το σύνδρομο του βραχέως εντέρου μπορεί να προκληθεί από μία ποικιλία παραγόντων.

Αγγειακό συμβάν στη μεσεντέριο αρτηρία κατά τη διάρκεια της ενδομητρίου ζωής ή συμπίεση των μεσεντερικών αγγείων από ένα μικρού μεγέθους κοιλιακό έλλειμα μπορεί να οδηγήσει σε ένα αποφραγμένο, βραχύ έντερο με ελλατωμένη ικανότητα απορρόφησης. Η απώλεια του μήκους του εντέρου μεγενθύνει τη δυσλειτουργία που προκαλείται από την έκθεση του εντέρου στο αμνιακό υγρό.

Η αντιμετώπιση των νεογνών με βραχύ έντερο τα τελευταία χρόνια έχει βελτιωθεί σημαντικά ως αποτέλεσμα της παροχής θρεπτικών συστατικών μέσω της παρεντερικής και εντερικής οδού. Παρά ταύτα, τα νεογνά με βραχύ έντερο αποτελούν ένα μεγάλο ποσοστό των

παιδιών που υποβάλλονται σε μεταμόσχευση εντέρου, για την οποία η πρόγνωση μέχρι σήμερα δεν είναι καλή.

Περιγεννητική αντιμετώπιση

Η αντιμετώπιση νεογνών με γαστροόχιση συνιστάται να γίνεται από ομάδα με διάφορες ειδικότητες. Μετά την αρχική διάγνωση, απαιτείται να γίνεται παραπομπή σε κέντρο αναφοράς για δεύτερη γνώμη. Η ασθενής θα πρέπει να συναντά τον ειδικευμένο σε θέματα εμβρυομητρικής ιατρικής μαιευτήρα και τον παιδοχειρουργό που θα αναλάβει το περιστατικό μετά τον τοκετό.

Πρόσφατα οι παιδοχειρουργοί εισήγαγαν την τεχνική της «ήπιας επαφής» (“gentle touch” technique) στη θεραπεία της γαστροόχισης. Με την τεχνική αυτή κατά την οποία γίνεται βραδεία επανεισαγωγή των εντέρων στην περιτοναϊκή κοιλότητα με τη βοήθεια της βαρύτητας, αποφεύγεται η γενική αναισθησία και η ανάγκη για μετεγχειρητικό αερισμό ενώ φαίνεται να υπάρχουν καλύτερα αποτελέσματα¹². Από την πλευρά της προγεννητικής διάγνωσης και παρακολούθησης του εμβρύου θα πρέπει να γίνεται σχολαστικός έλεγχος για συνυπάρχουσες ανατομικές ανωμαλίες οι οποίες, αν και όχι συχνές, έχουν περιγραφεί και φυσικά αλλάζουν την πρόγνωση. Η στενή υπερηχογραφική παρακολούθηση του εμβρύου πρέπει να γίνεται σε μονάδες εμβρυομητρικής ιατρικής καθόσον η παρακολούθηση της ασυνήθιστης εμφάνισης του εντέρου είναι μερικές φορές δύσκολη και απαιτεί υπερηχογραφική εμπειρία.

Το περιγεννητικό αποτέλεσμα της κύησης δεν επηρεάζεται από το νοσοκομείο στο οποίο εκτελείται ο τοκετός, αλλά σε κάθε περίπτωση θα πρέπει να γίνεται δίπλα σε παιδοχειρουργική μονάδα¹³.

Επίσης δεν υπάρχει σύσταση σχετικά με τον τρόπο του τοκετού. Διεθνώς εφαρμόζονται διαφορετικές πρακτικές σχετικά με τον τρόπο τοκετού των εμβρύων με γαστροόχιση και μέχρι σήμερα δεν υπάρχουν στοιχεία που να υποστηρίζουν τη διενέργεια καισαρικής τομής για τα έμβρυα με αυτά¹⁴. Παρά ταύτα, ένα σημαντικό ποσοστό των εμβρύων αυτών

καταλήγουν σε τοκετό με επείγουσα καισαρική τομή λόγω παθολογικού καρδιοτοκογραφήματος. Η μέση ηλικία κύησης για τον τοκετό των εμβρύων αυτών είναι η 36η-37η εβδομάδα κύησης. Λόγω της αυξημένης περιγεννητικής θνησιμότητας μετά την 39η εβδομάδα κύησης, ορισμένα κέντρα έχουν ως πολιτική αντιμετώπισης των περιπτώσεων αυτών την πρόκληση τοκετού στην 38η-39η εβδομάδα κύησης, αν εν τω μεταξύ δεν έχει προηγηθεί αυτόματα έναρξη τοκετού.

Συμπεράσματα

Η γαστροσχισή είναι δυνατόν να διαγνωσθεί σε πρώιμα στάδια της κύησης ώστε να ακολουθηθεί κατάλληλη συμβουλευτική προς τους γονείς και στενή υπερηχογραφική παρακολούθηση από μαιευτήρα έμπειρο σε θέματα εμβρυομητρικής ιατρικής. Θα πρέπει να υπάρχει επαφή από την αρχή της εγκυμοσύνης με την ομάδα των παιδοχειρουργών που θα αναλάβει τη χειρουργική αποκατάσταση. Η συνολική πρόγνωση των νεογνών αυτών είναι καλή, αλλά σημαντικό ποσοστό εμφανίζει σημαντική νεογνική νοσηρότητα.

Ultrasonographic and perinatal management of gastroschisis

P. Benardis, M. Theodora, A. Antsaklis

Fetal Medicine Unit, 1st Department of Obstetrics and Gynecology, University of Athens
Medical School, 'Alexandra' General Hospital, Athens, Greece.

Correspondence: Panagiotis Benardis, 40-42
Charilaou Trikoupi Street, 185 36 Piraeus,
Greece. Tel: +30 210 4185955,
Fax: +30 210 4185955,
E-mail: pbenardis@hotmail.com

Summary

Gastroschisis is an anterior abdominal wall

defect, usually to the right of the umbilicus. The defect results in herniation of fetal bowel into the amniotic cavity. The absence of a protective membrane around the bowel is the main difference with exomphalos, which is the other most common abdominal wall defect. It is usually an isolated abnormality and the prognosis is mainly determined by the condition of the bowel at birth.

Key words: Gastroschisis, Ultrasound, Intestinal complications

Βιβλιογραφία

1. Rankin J, Dillon E, Wright C. Congenital anterior abdominal wall defects in the North of England, 1986-1996: occurrence and outcome. *Prenat Diag* 1999;19:662-668.
2. Penman DG, Fisher RM, Noblett JR, Soothill PW. Increase in incidence of gastroschisis in the south west of England in 1995. *Br J Obstet Gynecol* 1998;105:328-331.
3. Reid KP, Dickinson JE, Doherty DA. The epidemiologic incidence of congenital gastroschisis in Western Australia. *Am J Obstet Gynecol* 2003;189:764-768.
4. Barisic I, Clementi M, Hausler M, Gjergja R, Kern J, Stoll C. Euroscan Study Group. Evaluation of prenatal ultrasound diagnosis of fetal abdominal wall defects by 19 European registries. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001;18:309-316.
5. Brun M, Grignon A, Guibaud L, Garel L, Saint-Vil D. Gastroschisis: are prenatal ultrasonographic findings useful for assessing the prognosis? *Pediatr Radiol* 1996;26:723-726.
6. Pryde PG, Bardicef M, Treadwell MC et al. Gastroschisis: can antenatal ultrasound predict infant outcomes? *Obstet Gynecol* 1994;84:505-510.
7. Babcock CJ, Hedrick MH, Goldstein RB et al. Gastroschisis: can sonography of the fetal bowel accurately predict postnatal outcome? *J Ultrasound Med* 1994;13:701-706.
8. Barsoom MJ, Prabulos A, Rodis JF, Turner GW. Vanishing gastroschisis and short-bowel syndrome. *Obstet Gynecol* 2000;96:818-819.
9. Japaray RP, Hockey R, Chan FY. Gastroschisis: can prenatal sonography predict neonatal outcome? *Ul-*

- trasound Obstet Gynecol 2003;21:329-333.
10. Raynor BD, Richards D. Growth retardation in fetuses with gastroschisis. J Ultrasound Med 1997;16:13-16.
 11. Volumenie JL, de Lagausie P, Guibourdenche J, Oury JF, Vuillard E, Saizou C, Luton D. Improvement of mesenteric superior artery Doppler velocimetry by amnio-infusion in fetal gastroschisis, Prenatal Diagn 2001;21:1171-1174.
 12. Jona JZ. The 'gentle touch' technique in the treatment of gastroschisis. Pediat Surg 2003;38:1036-1038.
 13. Nicholls G, Upadhyaya V, Gornall P, Buick RG, Corkery JJ. Is specialist centre delivery of gastroschisis beneficial? Arch Dis Childh 1993;69:71-73.
 14. Segel SY, Marder SJ, Parry S, Macones GA. Fetal abdominal wall defects and mode of delivery: a systematic review. Obstet Gynecol 2001;98:867-873.