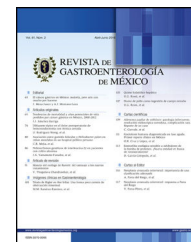




REVISTA DE GASTROENTEROLOGÍA DE MÉXICO

www.elsevier.es/rgmx



CARTA CIENTÍFICA

Agastria congénita como una malformación aislada

Congenital agastria as an isolated malformation

La agastria congénita es un padecimiento extremadamente raro¹, el cual con frecuencia se asocia a otras malformaciones digestivas y extradigestivas²⁻⁴. Se presenta el caso de una paciente con agastria congénita, sin otra malformación asociada.

Paciente de sexo femenino de 2 meses de edad, producto de la G2 de 34 semanas de gestación, obtenida por cesárea, peso 2,000 g (-3.1 DE, p0) y talla 43 cm (-3.3 DE, p0) corregidos para edad gestacional, con antecedente de enterocolitis necrosante al mes de vida, referida al Servicio de Gastroenterología y Nutrición del Instituto Nacional de Pediatría por historia de vómito e intolerancia a la vía oral, manejada con procinéticos y exclusión de proteína de leche de vaca, sin mejoría. Al ingreso el examen físico resultó sin alteraciones, con peso 2.490 kg (-5.37 DE, p0) y talla: 44 cm (-6.42 DE, p0). La serie esófago gastroduodenal contrastada reveló dilatación del cuerpo esofágico y una cámara gástrica de aspecto tubular (fig. 1 a). El ultrasonido abdominal mostró dilatación esofágica (diámetro transversal: 15 mm) y

capacidad gástrica reducida (10 ml). Se hizo sospecha fundada de microgastria congénita. En la panendoscopia se observó dilatación del cuerpo esofágico, con ausencia del cambio de epitelios de la unión esofagogástrica y de los pliegues del cuerpo gástrico, evidenciando un remanente de mucosa atrófica y pálida, que en primera instancia se interpretó como región antral (fig. 1 b). Se tomaron biopsias de ese sitio, que reportaron epitelio esofágico superficial con degeneración hidrópica, con lo que se normó el diagnóstico de agastria congénita. Se realizó ecocardiograma, ultrasonido transfontanelar, abdominal y renal, pruebas de función renal, radiografías de columna y de extremidades que descartaron la coexistencia de otras malformaciones congénitas. Se inició dieta a base de fórmula de inicio en infusión continua con adecuada tolerancia. Una vez que se logró cierta recuperación ponderal, se realizó la creación de una bolsa de Hunt-Lawrence a los 3 meses de vida. Durante el postoperatorio mediato cursó con sepsis de origen abdominal, con aislamiento de *K. pneumoniae* BLEE y *E. faecalis*, requiriendo antibioticoterapia de amplio espectro. Actualmente tiene 6 meses de vida y presenta adecuada tolerancia a la vía oral y ganancia ponderal para su edad gestacional corregida: peso 5.83 (-0.78 DE, p22), talla: 62.2 (0.05 DE, p52).

La agastria congénita es el resultado de una alteración en la embriogénesis del estómago, proceso que inicia desde la

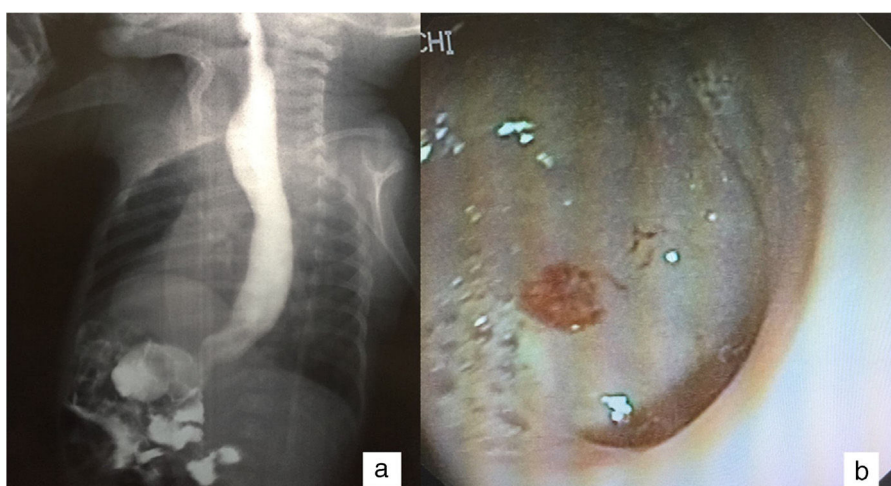


Figura 1 a) SEG D que muestra dilatación del cuerpo esofágico y un vestigio gástrico tubular; b) imagen endoscópica del aparente remanente gástrico.

<https://doi.org/10.1016/j.rgmx.2018.04.004>

0375-0906/© 2018 Asociación Mexicana de Gastroenterología. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

5.º semana de vida fetal, con la aparición del primordio gástrico (localizado en la parte distal del intestino anterior), el cual posteriormente dará lugar al estómago. Dependiendo del momento en el que este proceso sea interrumpido, se producirá la ausencia completa del estómago, o la formación de un pequeño remanente gástrico, de aspecto tubular, con capacidad funcional mínima (microgastria)¹. Los datos clínicos que comúnmente presentan estos pacientes son vómito posprandial, reflujo gastroesofágico, neumonía por aspiración y desnutrición. Estos varían dependiendo de la fase en la que el desarrollo del estómago fue detenido².

Como se mencionó anteriormente, estos trastornos a menudo se acompañan de otras anomalías del tracto gastrointestinal (atresia esofágica, malrotación intestinal, asplenia, ano imperforado), cardíacas, renales y esqueléticas, por lo que dentro del abordaje inicial de estos pacientes se debe incluir la identificación de estas anomalías²⁻⁴.

Este diagnóstico se sospecha con una serie esófago gastroduodenal, que comúnmente muestra un remanente gástrico, tubular, en posición mediosagital y dilatación del esófago. Sin embargo, es importante la realización de una panendoscopia con toma de biopsias, ya que como se puede apreciar en este caso, tanto las imágenes radiológicas como endoscópicas no permiten establecer un diagnóstico diferencial entre agastria y microgastria.

El tratamiento inicial suele ser médico y consiste en garantizar un adecuado estado hidroelectrolítico y favorecer la recuperación nutricional de estos pacientes, para lo cual se han utilizado desde estrategias no invasivas (nutrición por sonda nasogástrica en infusión continua), hasta intervenciones quirúrgicas (colocación de sondas de gastrostomía o yeyunostomía)^{2,5,6}.

La creación de un reservorio de alimentos ha demostrado ser efectiva para permitir una adecuada ganancia ponderal y mejorar la calidad de vida de estos pacientes. Esto se puede lograr mediante la creación de una bolsa de Hunt-Lawrence, en la que un asa yeyunal aferente se anastomosa en forma latero-lateral a un asa yeyunal eferente, y así se elabora una bolsa proximal en Y de Roux⁷⁻⁹. Esta técnica permite un aumento de la capacidad gástrica, disminuye la frecuencia de las tomas, mejora la ingesta nutricional, facilita el tránsito intestinal y evita la esofagitis por reflujo alcalino². Hasta 2010 solo 13 casos manejados con esta técnica quirúrgica habían sido reportados en la literatura médica¹. Algunos autores recomiendan en los casos en los que esté presente esta malformación de forma aislada la realización temprana de dicha intervención, ya que es poco probable que el estómago crezca espontáneamente⁴. Síntomas posprandiales durante el posoperatorio mediato, tales como el síndrome de dumping, dolor epigástrico, esteatorrea, malabsorción de grasas y sobrecrecimiento bacteriano han sido reportados^{4,10}. No observamos ninguno de estos síntomas en nuestra paciente. Adicionalmente se recomienda

la profilaxis de anemia perniciosa con la administración de vitamina B₁₂ mensual, debido a la falta de producción del factor intrínseco.

Este es, hasta lo que hemos podido revisar en la literatura, el primer caso bien documentado de agastria congénita con ausencia de otras malformaciones congénitas.

Financiación

No se recibió patrocinio de ningún tipo para llevar a cabo este artículo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Dorney SF, Middleton AW, Kozlowski K, et al. Congenital agastria. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 1987;6:307-10.
2. Dicken BJ, Novotny NM, Breckler FD, et al. Use of the Hunt-Lawrence pouch in congenital microgastria—a report of 2 cases. *J Pediatr Surg.* 2010;45:2238-40.
3. Hoehner JC, Kimura K, Soper RT. Congenital microgastria. *J Pediatr Surg.* 1994;29:1591-3.
4. Menon P, Rao KL, Cutinha HP, et al. Gastric augmentation in isolated congenital microgastria. *J Pediatr Surg.* 2003;38:E4-6.
5. Ramos CT, Moss RL, Musemeche CA. Microgastria as an isolated anomaly. *J Pediatr Surg.* 1996;31:1445-7.
6. Cohen RC. Congenital microgastria management with a Hunt-Lawrence jejunal reservoir pouch. *Pediatr Surg Int.* 1991;6:156-8.
7. Moulton SL, Bouvet M, Lynch FP. Congenital microgastria in a premature infant. *J Pediatr Surg.* 1994;29:1594-5.
8. Neifield JP, Berman WF, Lawrence W, et al. Management of congenital microgastria with a jejunal reservoir pouch. *J Pediatr Surg.* 1980;15:882-5.
9. Velasco A, Holcomb G, Templeton G, et al. Management of congenital microgastria. *J Pediatr Surg.* 1990;25:192-7.
10. Anderson K, Guzzetta P. Treatment of congenital microgastria and dumping syndrome. *J Pediatr Surg.* 1983;18:747-50.

C.A. Cuadros-Mendoza*, M.C. Martínez-Soto, F.E. Zarate-Mondragón, R. Cervantes-Bustamante y J.A. Ramírez-Mayans

Servicio de Gastroenterología y Nutrición, Instituto Nacional de Pediatría, Ciudad de México, México

* Autor para correspondencia. Instituto Nacional de Pediatría, Gastroenterología y Nutrición Pediátrica, Avda. Insurgentes Sur 3700-C Ciudad de México C.P. 04530, México, Ext.: 1516, Teléfono: +525567900883, teléfono: +525510845501.

Correo electrónico: carlos1717@hotmail.com (C.A. Cuadros-Mendoza).