

DIAGNOSTICUL ECOGRAFIC PRENATAL AL GASTROSCHIZISULUI

Micaela Rădulescu¹, Emil Coriolan Ulmeanu², Mihaela Nedelea¹,
Alexandra Comșa³

¹Spitalul Clinic de Urgență București, Departamentul de Radiologie

²Universitatea de Medicină și Farmacie „Carol Davila”, Departamentul de Pediatrie,
Facultatea de Stomatologie, București, România

³Spitalul Orășenesc Nehoiu, Buzău, România

REZUMAT

Gastroschizisul este un defect congenital relativ frecvent al peretelui abdominal anterior, situat de obicei paraombilical drept, prin care se exteriorizează intestinalele și, ocazional, și alte viscere abdominale, fiind expuse lichidului amniotic. Anomalia este de obicei izolată. Gastroschizisul izolat are un prognostic excelent, având o rată redusă a morbidității și mortalității. Morbiditatea și mortalitatea perinatală depind de anomaliile intestinale asociate și de complicațiile intestinale datorate expunerii viscerelor herniate acțiunii lichidului amniotic. În perioada fetală sunt posibile atât diagnosticul ecografic al gastroschizisului, cât și detectarea ecografică a anomaliilor asociate și monitorizarea ecografică a creșterii fetale.

Cuvinte cheie: gastroschizis, defect al peretelui abdominal, diagnostic ecografic, complicații

INTRODUCERE

Gastroschizisul este un defect congenital al peretelui abdominal ventral; de obicei este situat la dreapta inserției cordonului ombilical, deși au fost descrise câteva cazuri de gastroschizis localizate la stânga inserției cordonului ombilical; în ultimele decenii incidența anomaliilor a crescut, aceasta fiind în prezent de 5/10.000 nașteri (1). **Gastroschizisul** este cauzat de lipsa închiderii peretelui abdominal, având ca rezultat situarea intestinului și, ocazional, și a altor viscere în afara abdomenului fetal, fiind expuse acțiunii lichidului amniotic (2).

Gastroschizisul este asociat cu abuzul administrării de inhibitori de ciclooxigenază (aspirină, salicilați și ibuprofen) și decongestive (pseudoeferdrină și fenilpropanolamină). Aceste medicamente au o acțiune vasoactivă cunoscută, susținând originea vasculară a patogenezei gastroschizisului (3).

Anomaliile asociate au o incidență de 7-30% și pot fi clasificate în anomalii legate de hernierea intestinală și altele independente de aceasta (4). Anomaliile intestinale sunt cele mai frecvente (10-

20% dintre copiii cu gastroschizis), reprezintă complicațiile clinice cele mai importante ale gastroschizisului și includ: lipsa rotației și a fixării secundare a intestinului subțire, stenoza sau atrezia intestinală (apare la 7-30% dintre feți, fiind secundară ischemiei mezenterice sau intestinale), perforația și peritonita meconială (secundare ischemiei), dismotilitatea, intestinul scurt, refluxul gastroesofagian și riscul crescut de enterocolită necrozantă (3,5). Anomaliile extradiigestive se asociază rareori gastroschizisului și includ: anencefalie, despicătură labială/palatină, defect septal atrial, ectopia cordis, hernie diafragmatică, scolioză, sindactilie, amioplazie (o formă de artrogripoză), sindromul benzilor amniotice. Nu a fost raportată asocierea cu aneuploidii (3,4).

În urma unui studiu retrospectiv ce a inclus 24 de feți cu gastroschizis investigați prin rezonanță magnetică (RM), Brugger și Prayer au ajuns la concluzia că pe parcursul dezvoltării fetale există un proces dinamic de dezvoltare a gastroschizisului care durează până la termen, ducând eventual la morfologia gastroschizisului necomplicat caracteristică ultimului trimestru. În cazul gastroschizisului, există un defect al peretelui abdominal situat la baza

Adresa de corespondență:

Dr. Micaela Rădulescu, Spitalul Clinic de Urgență, Departamentul de Radiologie, Calea Floreasca nr. 8, Sector 1, 014461, București
e-mail: radulescu_micaela@yahoo.com

insertiei cordonului ombilical sau în apropierea acesteia, care apare precoce în cursul dezvoltării embrionare; acest defect împiedică repoziționarea în cavitatea abdominală a intestinului mijlociu herniat fiziologic, care se produce în mod normal la aproximativ 11 săptămâni de gestație; în cazul gastroschizisului acesta se dezvoltă în continuare în afara cavității abdomenului fetal; astfel, segmentele intestinale derivate din acesta (cea mai mare parte a intestinului subțire, cecul, colonul ascendent și treimea dreaptă a colonului transvers) se găsesc în afara cavității abdominale la fătul cu gastroschizis (1). În prima parte a sarcinii, duodenul, jejunul proximal și segmentele colonului situate distal de flexura primitivă a colonului (cele 2/3 stânga ale colonului transvers, colonul descendent, sigmoidul și rectul) sunt situate intraabdominal, dar într-o poziție atipică; stomacul nu este în contact cu vezica urinară, între cele două organe se interpun anse ale intestinului subțire sau colon, iar vezica urinară se află în poziție mediană (1). La sfârșitul trimestrului al doilea, herniază mai multe anse intestinale extraabdominal; exteriorizarea continuă până la naștere, în final putând hernia și stomacul și, ocazional, și alte organe; exteriorizarea colonului descendent împinge sigmoidul ventral și poziționează mezenterul acestuia în planul median, împingând vezica urinară cranial și la stânga și afectând fluxul arterei ombilicale drepte pe cea mai mare parte a parcursului său; după ce se produce hernierea jejunului, duodenul și pilorul sunt situate în apropierea defectului parietal, iar stomacul vine în raport cu vezica urinară, proces facilitat de starea de repleție a acestor organe în trimestrul al treilea (1). Factorii care contribuie la hernierea anșelor intestinale situate inițial în cavitatea abdominală includ: mezenterul comun (care se asociază în mod tipic gastroschizisului), lipsa fixării de peretele dorsal a mezenterului, mobilitatea la nivelul defectului, tracțiunea exercitată de ansele intestinale extracorporeale și, în fine, cavitatea abdominală de mici dimensiuni și creșterea gradului de repleție a stomacului și vezicii urinare odată cu dezvoltarea sarcinii (1).

Îngustarea defectului abdominal oprește exteriorizarea anșelor intestinale și explică diferențele care există între gastroschizisul complicat și cel necomplicat privitor la cantitatea de anse intestinale rămase intraabdominal; momentul în care survine această îngustare a defectului se corelează cu proporția intestinului viabil în cazul infarctului intestinului herniat; intestinul subțire situat intraabdominal se dilată și colonul rămas intraabdominal este mai lung (1). Diferențele între lungimea și gradul de umplere a colonului intraabdominal pot indica

momentul în care s-a îngustat defectul: microcolonul (meconiul este prezent numai la nivelul rectului) și absența conținutului lichidian în ansele herniate indică o oprire precoce a tranzitului intestinal (la aproximativ 20 de săptămâni de gestație); în cazul obstrucției tardive, meconiul umple segmente de colon cu lungime considerabilă, conținutul meconial al colonului fiind corespunzător trimestrului al doilea (21-26 de săptămâni de gestație); atunci când stenoza apare în trimestrul al treilea, se găsesc intraabdominal numai ansele jejunale dilatate, sigmoidul și rectul (1). Închiderea tardivă a gastroschizisului poate fi fatală dacă se produce ischemia intestinului herniat, deoarece intestinul viabil constă numai din duoden, segmente ale jejunului, sigmoid și rect (1).

Aspectul ecografic tipic prenatal al gastroschizisului este de anse intestinale care plutesc liber în lichidul amniotic, nefiind acoperite de membrană (1). Ansele intestinale sunt exteriorizate întotdeauna, uneori herniază și colonul; ocazional, pot hernia stomacul, porțiuni ale sistemului genitourinar și rareori porțiuni ale ficatului. Colonul eviscerat are aspectul ecografic al unui segment intestinal cu perete subțire, conținut meconial, fără peristaltică și fără efect de masă semnificativ; nu trebuie să fie confundat cu intestin subțire dilatat (3). (Fig. 1)

Diagnosticul ecografic prenatal al gastroschizisului poate fi pus începând cu 12 săptămâni de gestație; atunci când diagnosticul prenatal este precoce, ansele intestinale herniate sunt colabate, iar peristaltica lor este vizibilă (3). În continuare se recomandă efectuarea de ecografii serate pentru evaluarea creșterii fetale și detectarea eventualelor complicații; în trimestrul al treilea se recomandă o supraveghere ecografică mai frecventă a fătului (3). Anumite semne ecografice pot anunța complicații intestinale: scăderea motilității intestinale, dilatarea sau îngroșarea anșelor intestinale herniate, benzi peritoneale, dilatarea intraabdominală a intestinului situat proximal de obstrucție, dimensiuni reduse ale defectului abdominal (6). În cazul gastroschizisului cantitatea lichidului amniotic este de obicei normală; oligohidramniosul se corelează probabil cu detresa fetală și poate fi asociat cu o rată mai mare a complicațiilor intestinale. Polihidramniosul a fost raportat rareori; polihidramniosul indică posibilitatea obstrucției sau atreziei intestinale (3).

Aspectul RM al anșelor intestinale este de obicei modificat în cazul gastroschizisului astfel încât ansele intestinale herniate sunt hiposemnal în secvențele ponderate T2 și/sau hipersemnal în secvențele ponderate T1; este posibil ca imagistica prin RM să permită o mai bună caracterizare a anșelor

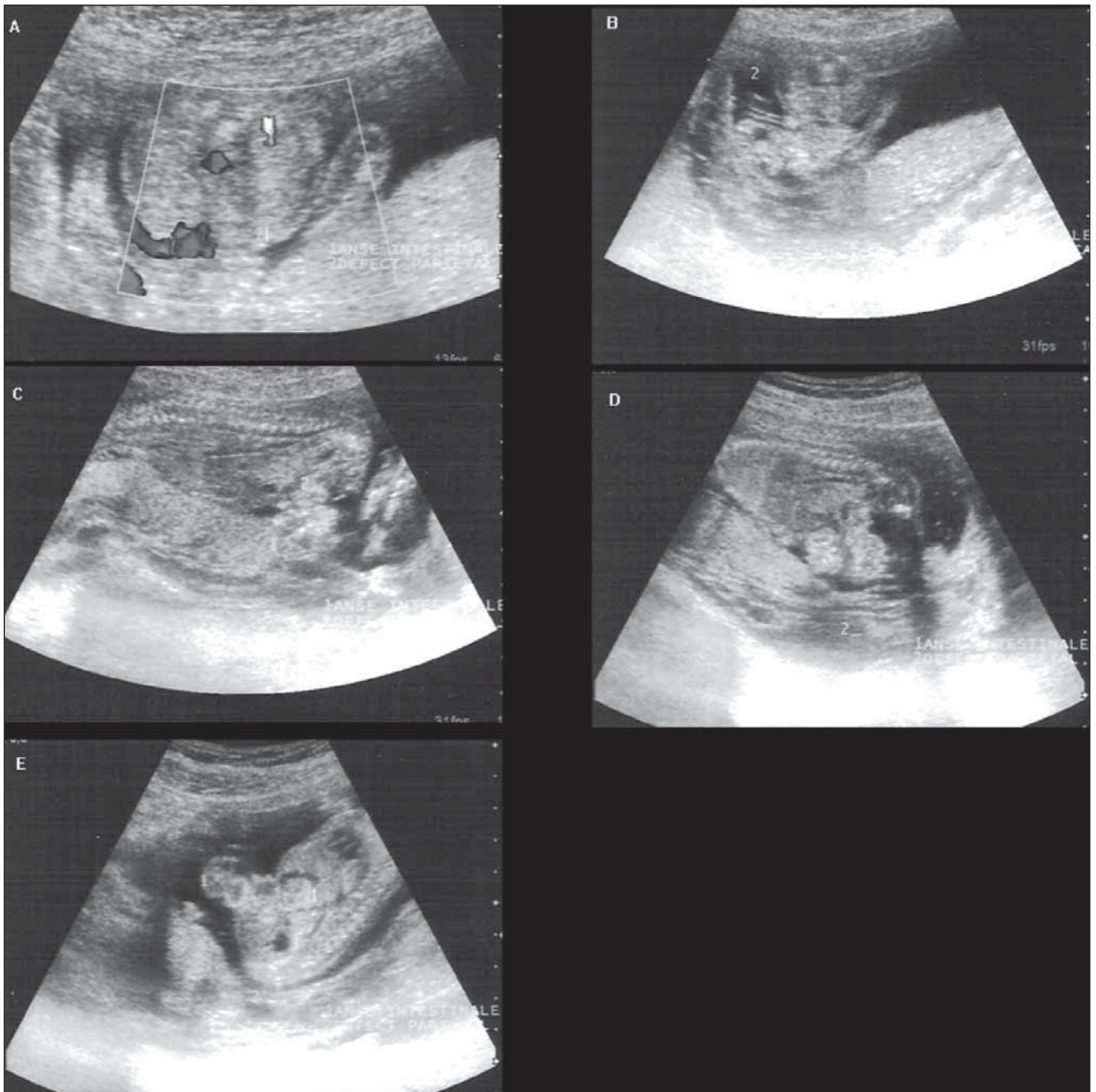


FIGURA 1. Sarcină de 17 săptămâni, făt de sex masculin, cu gastroschizis. A: secțiune ecografică transversală abdominală superioară la nivelul inserției cordonului ombilical, ce evidențiază defect al peretelui abdominal paramedian drept (2) prin care se exteriorizează intestinal hiperecogen (1). B: secțiune transversală abdominală ce evidențiază anse intestinale hiperecogene (1) care plutesc liber în lichidul amniotic; (2) cordonul ombilical. C, D: secțiune sagitală ce evidențiază traiectul venei ombilicale deasupra defectului și ficatul situat intraabdominal. Examinarea ecografică nu evidențiază hernierea altor organe abdominale în afara intestinului sau alte anomalii extradigestive. Părinții au decis întreruperea terapeutică a sarcinii, iar examenul anatomopatologic a confirmat anomalia.

intestinale destinate pentru a stabili dacă nașterea înainte de termen poate îmbunătăți prognosticul (7). Astfel, este necesar un protocol al supravegherii sarcinii: examinări ecografice repetate în trimestrul al treilea, examinare RM de rutină la 33-34 de săptămâni de gestație pentru a evalua conținutul herniei (în special localizarea colonului), examinarea ecografică sau RM de urgență în cazul dilatării intestinului intraabdominal.

Reducerea dimensiunilor defectului parietal poate reprezenta o indicație pentru provocarea nașterii premature (6).

COMPLICAȚII

Apar în 10-20% dintre cazurile de gastroschizis și includ: atrezie, stenoză, necroză și perforație intestinală; complicații precum atrezia intestinală,

perforația și peritonita meconială pot fi identificate ecografic (3).

Dilatarea moderată atât a intestinului subțire, cât și a colonului apare frecvent atunci când ansele eviscerate sunt expuse lichidului amniotic și nu are importanță prognostică; din contră, segmentele de intestin subțire anormal dilatate, îngroșate și uneori cu perete neregulat prezintă un efect de masă mai mare; anumite studii sugerează că acest aspect se corelează cu complicațiile intestinale prezente la naștere (3).

Într-un studiu retrospectiv pe o perioadă de 10 ani, care a inclus 48 de nou-născuți vii cu gastroschizis izolat, au fost reanalizate în orb imaginile ecografice înregistrate prenatal pentru a stabili prezența dilatației intestinale intra- sau extraabdominale; acest studiu a demonstrat că obstrucția intestinală prezentă la naștere se asociază cu identificarea prenatală a dilatației intestinului intraabdominal la feții cu gastroschizis; rezultatele acestui studiu au arătat că obstrucția intestinală, rezecția intestinului și o a doua laparotomie au fost semnificativ mai frecvente la feții la care ecografia prenatală a arătat dilatația intestinului intraabdominal; pe de altă parte, dilatația intestinului extraabdominal nu s-a corelat semnificativ cu complicații postnatale severe; valoarea mediană a diametrului intestinului la feții cu dilatație a intestinului intraabdominal cu sau fără obstrucție asociată a fost de 10 și, respectiv, 8 mm, diametrul intestinului a fost măsurat plasând caliperele la nivelul conturului intern al pereților intestinului la nivelul maxim al dilatației, pe o secțiune transversală a abdomenului fetal; lumenul intestinal a fost considerat dilatat pentru un diametru >6 mm; astfel, detectarea prenatală a obstrucției intestinale asociată cu dilatarea intestinului și nu a atreziei este utilă în managementul sarcinii și în consilierea părinților (8).

Este cunoscut de mai mulți ani faptul că gastroschizisul afectează creșterea fetală, multe publicații raportând asocierea gastroschizisului cu nou-născuți „small-for-gestational age”; un studiu recent a raportat faptul că 38% dintre copiii afectați au avut la naștere o greutate inferioară percentilului 10 corespunzător vârstei gestaționale; acest fapt a fost atribuit în general deficitului de dezvoltare a abdomenului cauzat de hernierea extraabdominală; mai recent, s-a constatat faptul că parametrii creșterii fetale, diametrul biparietal și circumferința craniană au prezentat o scădere simetrică (2). În cadrul unui studiu care a inclus 58 de feți cu gastroschizis izolat diagnosticați între 24 și 36 de săptămâni de gestație, Hussain și colaboratorii au ajuns la concluzia că la feții cu gastroschizis a fost o corelație înalt semnificativă între indicele de pulsatiitate al arterei om-

bilicale (IP-AO) și circumferința abdominală (CA); în plus, comparativ cu valorile standard corespunzătoare vârstei gestaționale, CA a fost mai mică și IP-AO a fost mai mare; atât graficul CA, cât și cel al IP-AO au prezentat aspecte diferite în cursul gestației comparativ cu sarcinile normale; valorile medii pentru feții cu gastroschizis comparativ cu graficele standard ale CA și IP-AO au fost semnificativ diferite pentru CA pe parcursul întregii gestații și pentru IP-AO începând cu a 32-a săptămână de gestație; există o legătură clară între CA corespunzătoare vârstei gestaționale și IP-AO, ceea ce nu este cazul la feții cu creștere normală (2). Aceste date sugerează faptul că restricția de creștere în cazul gastroschizisului poate fi explicată prin hipoxie și nu numai prin explicația clasică a scăderii CA secundară hernierii conținutului abdominal; creșterea IP-AO implică hipoxie fetală și este posibil ca feții cu gastroschizis să aibă hipoxie cronică; aceasta ar putea explica atât creșterea valorilor IP-AO, cât și restricția de creștere raportată (2).

Ocazional, îngustarea defectului parietal determină gastroschizisul temporar („vanishing gastroschisis”); închiderea completă a defectului determină amputarea anselor extraabdominale, rămânând numai un mic rest necrotic paraombilical; la copiii afectați, lungimea intestinului subțire situat intraabdominal este variabilă; dacă intestinul intraabdominal se dilată precoce, segmentele de colon începând cu partea stângă a colonului transvers până la rect sunt situate intraabdominal, având aspectul de microcolon, în timp ce în cazul dilatării inițiate tardiv sunt prezente mai puține segmente intestinale intraabdominal (1).

Atrezia intestinală complică aproximativ 12% dintre cazurile de gastroschizis neonatal și este localizată în mod tipic la nivelul punctelor de intrare sau de ieșire a intestinului prin defectul parietal. Feții prezintă dilatarea intestinului intraabdominal, care este un indicator al complicațiilor gastrointestinale ce pot surveni postnatal (1). Diagnosticul prenatal este rareori ecografic, deoarece ecografia distinge cu dificultate cauzele obstrucției mecanice de cea funcțională; aspectul sugestiv pentru atrezie intestinală al dilatației intestinului proximal trebuie să fie confirmat prin RM prin aspectul unui microrect hiposemnal T1. Asocierea între segmente intestinale dilatate și nedilatate în cadrul masei herniate sugerează existența unei benzi peritoneale compressive (6).

Îngroșarea anselor herniate, polihidramniosul, calcificările abdominale sau chistele meconiale pot fi semne ale perforației intestinale. Atunci când defectul este complicat prin perforația intestinului,

meconiul extravazat are aspectul de detritusuri amestecate cu lichid amniotic (4).

În apropierea termenului, ansele eviscerate expuse acțiunii lichidului amniotic apar frecvent ușor îngroșate și mate, aspect cauzat de peritonita chimică indusă de expunerea prelungită a intestinului la urina fetală din lichidul amniotic; prin urmare, se produce o îngroșare a seroasei anselor herniate (3, 5).

Deși rata de supraviețuire postnatală în gastro-schizis este raportată ca fiind peste 90%, morbiditatea imediată și pe termen lung este încă apreciabilă, în special din cauza afectării intestinale asociate; prezența la naștere a patologiei intestinale precum atrezia, malrotația, volvulusul, infarctul, perforația sau stenoza afectează prognosticul acestor copii și scade rata de supraviețuire la 29%, în timp ce în absența complicațiilor, nou-născuții cu gastro-schizis

pot supraviețui în aproape 100% din cazuri (8). Copiii cu complicații de tipul atreziei, volvulusului sau obstrucției necesită perioade mai lungi de spitalizare și au un prognostic mai rezervat decât cei care nu asociază complicații intestinale (8).

CONCLUZII

Gastro-schizisul este un defect congenital care poate fi diagnosticat ecografic prenatal, uneori precoce, în primul trimestru. Defectul izolat are de obicei un prognostic bun și un procent ridicat al supraviețuirii postoperatorii; aceste rezultate depind de monitorizarea ecografică a sarcinii, de detectarea ecografică a complicațiilor intestinale, a unei restricții de creștere intrauterină, aceștia fiind factori care influențează managementul fătului cu gastro-schizis și eventual morbiditatea pe termen lung.

Prenatal ultrasound diagnosis of gastroschisis

Micaela Radulescu¹, Emil Coriolan Ulmeanu², Mihaela Nedelea¹,
Alexandra Comsa³

¹Clinical Emergency Hospital Bucharest, Department of Radiology

²University of Medicine and Pharmacy „Carol Davila”, Department of Pediatrics,
Faculty of Dentistry, Bucharest, Romania

³Nehoiu Town Hospital, Buzau, Romania

ABSTRACT

Gastroschisis is a relatively common congenital defect of the anterior abdominal wall, usually rightsided, through which the intestine and occasionally other abdominal viscera protrude and are exposed to the amniotic fluid. The condition is usually isolated. The isolated defect has an excellent prognosis and low morbidity and mortality rate. The perinatal mortality and morbidity depends on associated bowel anomalies and bowel complications acquired during exposure of the herniated viscera to the amniotic fluid. The prenatal ultrasound diagnosis of the defect, of the eventually associated anomalies and the sonographic monitoring of the fetal growth and detecting of the complications are possible.

Key words: gastroschisis, abdominal wall defect, ultrasound diagnosis, complications

INTRODUCTION

Gastroschisis is a well recognized congenital defect of the ventral abdominal wall that is usually to the right side of the umbilical cord insertion, although a few cases with left sided gastroschisis have been recorded; the past decades have witnessed an increasing incidence of this condition, which at present is about 5 per 10 000 birth (1). The condition is characterized by failure of the abdominal wall to close; the intestine and, occasionally,

other abdominal viscera are situated outside the fetal abdomen, exposed to amniotic fluid (2).

Gastroschisis has been associated with substance abuse, various medications including cyclooxygenase inhibitors (aspirin, salicylates and ibuprofen) and decongestants (pseudoephedrine and phenylpropanolamine). These agents are known to be vasoactive, supporting a vascular origin for the pathogenesis of gastroschisis (3).

There is a 7% to 30% incidence of associated anomalies, which can be classified into those that

are related to the bowel herniation and those that are not (4). The bowel-related abnormalities are the most common (10-20% of infants with gastroschisis) and the most clinically important complications related to gastroschisis; they include: nonrotation and lack of secondary fixation of the small bowel, intestinal atresia or stenosis (occurs in 7% to 30% of fetuses secondary to intestinal and mesenteric ischemia), perforation and meconial peritonitis (also secondary to ischemia), dysmotility, shortened gut, gastroesophageal reflux and increased risk of necrotizing enterocolitis (3,5). Other than bowel abnormalities occur infrequently with gastroschisis; they include anencephaly, cleft lip/palate, atrial septal defect, ectopia cordis, diaphragmatic hernia, scoliosis, syndactyly, amyoplasia (a form of arthrogryposis), and amniotic bands. No association with gastroschisis and aneuploidy has been established (3, 4).

Brugger and Prayer, in a retrospective study on fetal MRI studies of 24 fetuses with gastroschisis, concludes there is fetal development of gastroschisis, a dynamic process that lasts until term eventually leading to the typical morphology of uncomplicated third-trimester gastroschisis (1). Due to an early defect at or near the base of the umbilical cord attachment, at 11 week's gestation the physiologically herniated midgut loop is not repositioned into the abdominal cavity in gastroschisis, but further develops into the abdominal cavity; consequently, the bowel derived from it (greater part of the small intestine, cecum, ascending and right third of the transverse colon) will be found extra-abdominally in the fetus; the duodenum, proximal jejunum and those colonic parts developing distal to the primitive colonic flexure (the left transverse colon to rectum) are still intra-abdominal, although in an atypical position; the stomach does not come into contact to with the urinary bladder, since small and/or large bowel loops are interposed between both organs and the urinary bladder is still in a median position (1). By the end of the second trimester, additional bowel becomes dislocated extra-abdominally; exteriorization continues until birth, finally also involving the stomach and occasionally other organs; exteriorization of the descending colon shifts the sigmoid ventrally and positions its mesentery in the median plane, which dislocates the urinary bladder to the left and cranially and also affects the right umbilical artery in the greater part of its course; as the duodenum and pylorus approximate the abdominal wall defect after exteriorization of the jejunum, contact between stomach and urinary bladder is established., a process that is facilitated by the fluid-

filled state of both organs in the third trimester (1). Several factors may contribute to the dislocation of these initially intra-abdominal intestines into the amniotic cavity: the common mesentery (which is typical for gastroschisis) and the lack of bowel fixation to the dorsal abdominal wall, mobility at the level of the defect, traction of the extracorporeal intestines and finally, the small abdominal cavity and increasing filling of the stomach and urinary bladder with advancing gestation (1). The narrowing of the abdominal wall defect stops the eventration of bowel loops, which also explains the differences in the amount of intra-abdominal bowel between uncomplicated and complicated gastroschisis; the time when this occurs may correlate with the amount of viable bowel in case of infarction of the extra-abdominal bowel; the intra-abdominal small intestines become dilated and longer parts of the colon remain intraabdominal (1). Differences in the amount and filling state of the intraabdominal colon may give a hint about the time when this takes place: a microcolon (only rectum meconium filled) and absent fluid-filling of the extra-abdominal intestines would point to an early stop of intestinal transport (at ~ 20 week's gestation); in the event of later obstruction considerable lengths of intra-abdominal colon will be found to be meconium filled and the typical condition of second-trimester fetuses (21-26 weeks' gestation) will be preserved; finally, in late-occurring stenosis (third trimester), only the sigmoid and rectum along dilated jejunal loops will be found intra-abdominally (1). The late closing gastroschisis is more likely to be fatal if the extra-abdominal bowel is lost due to infarction, as viable bowel consists of only the duodenum, parts of jejunum, sigmoid and rectum (1).

Gastroschisis can be easily recognized on prenatal ultrasonography by its salient feature of bowel loops floating in the amniotic cavity lacking a membranous covering (1). Small bowel is always eviscerated, often accompanied by large bowel; occasionally, the stomach or portions of the genitourinary system and rarely portions of the liver can herniate. Eviscerated colon can be identified as a bowel segment that contains meconium and shows a thin outer wall, no peristalsis, and no significant mass effect; this should not be confused with abnormally dilated small bowel (3). (Fig. 1)

The ultrasound prenatal diagnosis can be made as early as 12 menstrual weeks; when diagnosed early in pregnancy, bowel loops are often collapsed and may demonstrate visible peristalsis (3). In continuing pregnancy, serial sonograms are performed

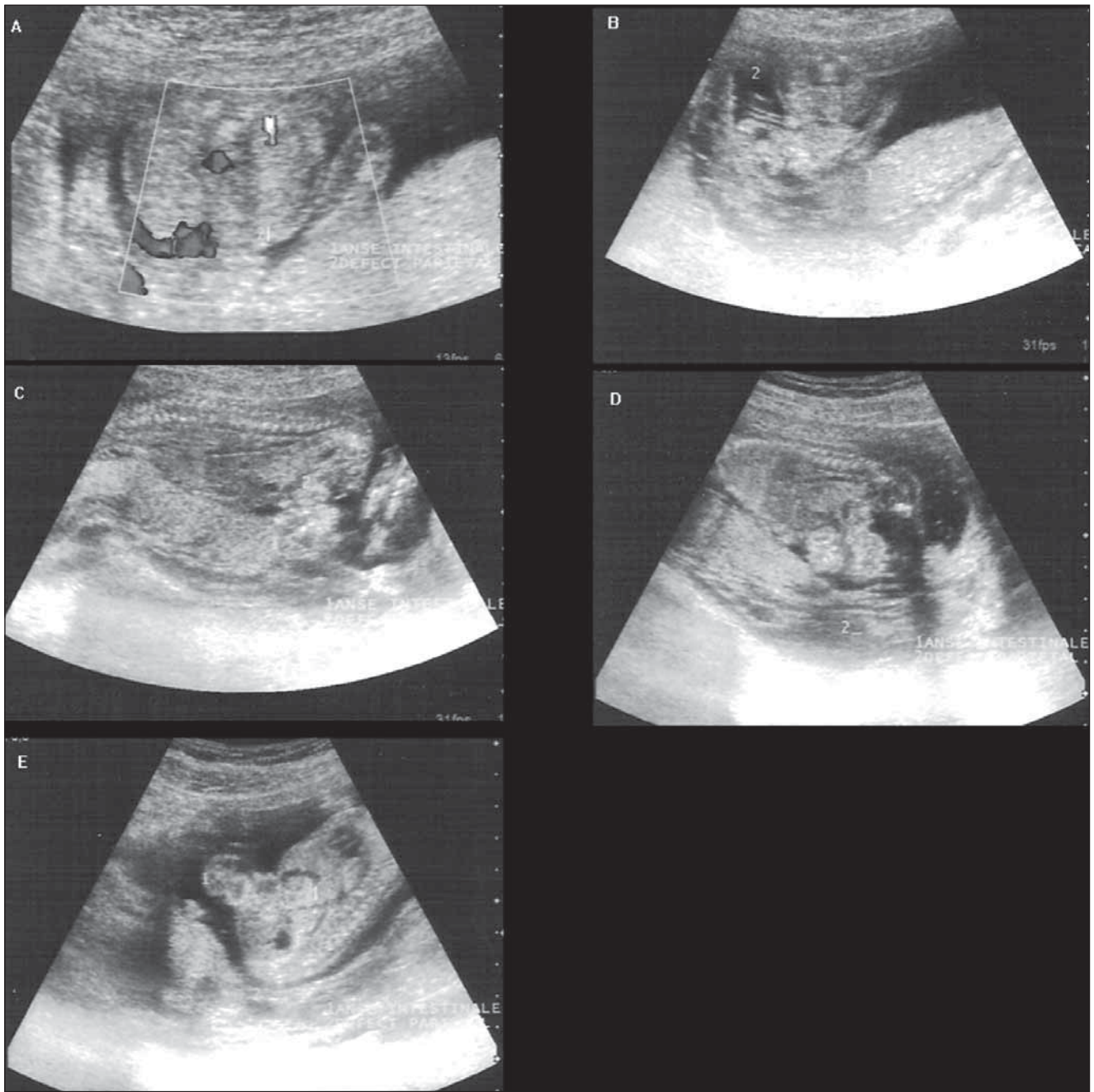


FIGURE 1. 17 weeks male fetus with gastroschisis. A: transverse scan through the upper abdomen, at the level of the insertion of the umbilical cord shows the right sided anterior wall defect (2) situated near the insertion of the umbilical cord, through which the echogenic bowel protrudes (1). B: transverse scan through the abdomen showing the free floating echogenic bowel (1), (2) umbilical cord. C, D: sagittal scan showing bowel (1) protruding from the parietal defect (2). E: sagittal scan showing the course of the umbilical vein above the defect and the intraabdominal liver. The ultrasound analysis provided no other herniated viscera and no associated anomalies. The parents decided the therapeutic interruption of pregnancy and the anatomopathological exam confirmed the anomaly.

to evaluate fetal growth and well-being and to detect possible bowel complications; close antenatal surveillance of fetal well-being is recommended in the third trimester (3). Several imaging findings suggest an intestinal complication: decreased bowel motility, dilatation of herniated loops, suspected bands, herniated loops thickening, intra abdominal proximal bowel dilatation, small size of the abdom-

inal wall defect (6). Amniotic fluid is usually normal with gastroschisis; oligohydramnios probably correlates with fetal distress and may be associated with a higher rate of bowel complications; polyhydramnios has been reported in the minority of cases of gastroschisis; when present, the polyhydramnios should suggest the possibility of bowel obstruction or atresia (3). At MRI, the signal intensity of the

small bowel is commonly altered in gastroschisis so that the free-floating loops of small bowel have low signal intensity on T2-weighted images and/or high signal intensity on T1-weighted images. It is possible that MR imaging will allow better characterization of the distended loops of bowel to determine whether an early delivery might improve the outcome (7). Then, a protocolized follow-up is required: repeated US examination during the third trimester, routine MRI at 32-34 weeks to evaluate the hernia content (especially location of the colon), urgent US and MR in case of dilated intra abdominal bowel. Urgent premature delivery may be indicated if the defect size seems to decrease (6).

Complications. Approximately 10 to 20% of infants with gastroschisis have bowel complications, including intestinal atresia, stenosis, necrosis, and perforation; complications of bowel atresia, perforation, and meconium peritonitis can be identified by ultrasound (3).

Mild dilatation of both the small and large bowel is commonly seen when the eviscerated bowel is exposed to amniotic fluid and is unlikely to be of prognostic importance; in contrast, abnormally dilated bowel segments show long segments of dilated small bowel, thickened and sometimes irregular walls, and overall greater mass effect; a number of studies suggests that this appearance correlates with the bowel complications at birth (3). In a retrospective study that included 48 liveborn infants with isolated gastroschisis in a 10-year period, the prenatal recorded ultrasound images were reviewed blindly to assess the presence of intra- or extra-abdominal bowel dilatation; this study demonstrated that occurrence of bowel obstruction at birth is associated with prenatal ultrasound identification of dilatation of the intra-abdominal bowel in fetuses with gastroschisis; the results of this study showed that bowel obstruction, bowel resection and a second laparotomy were all significantly more common in babies when prenatal ultrasound showed dilatation of the intra-abdominal gut; on the other hand, extra-abdominal bowel dilatation was not significantly correlated with severe postnatal complications; the median bowel diameter in fetuses with intra-abdominal dilatation with or without bowel obstruction was 10 and 8mm, respectively; the bowel diameter was measured from inner wall to inner wall at a point of maximum dilatation in a cross section of the fetal abdomen; bowel lumen was considered dilated for diameters > 6mm (8). Therefore, prenatal prediction of bowel obstruction associated with bowel dilatation, and not atresia, could be useful in the management of the pregnancy and counseling of parents (8).

It has been known for many years that gastroschisis affects fetal growth, many publications reporting an association of gastroschisis with small-for-gestational age infants. A recent study reported that 38% of affected babies were born weighing less than the 10th percentile for gestation. The smallness of these babies has generally been attributed to the abdomen growing poorly on account of the lack of distention by extra-abdominal contents. More recently, the growth parameters biparietal diameter and head circumference have been shown to be symmetrically small (2). In a study on 58 pregnancies with isolated gastroschisis diagnosed at between 24 and 36 weeks gestation, Hussain et. al concluded that: in fetuses with gastroschisis, there was a highly significant negative correlation between the umbilical artery pulsatility index (UA-PI) and abdominal circumference (AC); moreover, compared with standard curves AC was lower and UA-PI higher in the gestational age studied; both AC and UA-PI curves showed a significantly different rate of change with gestation compared with the normal ranges; the mean values for fetuses with gastroschisis compared with the standard AC and UA-PI range curves were significantly different for AC throughout gestation, and for UA-PI from 32 week's gestation; there is a clear relationship between the fetus's AC for gestation and UA-PI, which is not the case for normally grown fetuses (2). The data suggest that the growth restriction seen in gastroschisis may be explained by hypoxia, and not simply the classical explanation of extra-abdominal displacement of the abdominal viscera; raised UA-PI implies fetal hypoxia, and it may be that babies with gastroschisis are chronically hypoxic. This would explain both the raised UA-PI seen, and the fetal growth restriction reported (2).

Occasionally, narrowing of the abdominal wall defect leads to a condition known as transient gastroschisis, closing gastroschisis or vanishing gastroschisis; complete closure of the defect amputates the external bowels or leaves only a small necrotic paraumbilical remnant (1). These infants have varying lengths of intra-abdominal small intestine, and, if dilatation of the intra-abdominal intestines occurs early, the left transverse colon to rectum lies intra-abdominally, frequently as a microcolon, while in late-onset dilatation little intra-abdominal bowel is present (1).

Bowel atresias complicate about 12% of neonatal gastroschisis and typically occur at the entry and exit points of the gut through the abdominal wall; fetuses present with intra-abdominal bowel dilatation indicative of postnatal gastrointestinal compli-

cations (1). The prenatal diagnosis is rarely done at US since mechanical and functional obstruction are difficult to distinguish. Brun et al. reports 57% sensitivity and stresses the value of the intraabdominal proximal bowel dilatation, a suggestive aspect of atresia should be confirmed by a low T1 microrectum on MRI (6).

Association of dilated and non-dilated bowel within the herniated mass suggests a compressive peritoneal band (6).

Thickening of herniated bowel loops, polyhydramnios, abdominal calcification, or meconium cysts may be signs of bowel perforation. When the defect is complicated by bowel perforation, extravasated meconium can manifest as particulate debris mixed with amniotic fluid (4).

Near term, eviscerated bowel exposed to the amniotic fluid often appears slightly thickened and matted with gastroschisis; this appearance is thought to result from a chemical peritonitis induced by prolonged exposure of bowel to fetal urine in the amniotic fluid; as a result, a fibrous peel is seen coating the loops of herniating bowel (3, 5).

Although the postnatal survival rate in gastroschisis is typically reported to be above 90%, short-

and long-term morbidity is still appreciable, mainly owing to associated bowel disease; the presence of bowel pathology at birth such as bowel atresia, malrotation, volvulus, infarction and perforation or stenosis, affects the prognosis of these babies and drops the survival rate to 29%, whereas affected neonates without bowel complications can survive in almost 100% of cases (8). Infants with complications such as bowel atresia, volvulus or obstruction require longer hospital stays and have a significantly worse outcome than do babies without associated bowel complications (8).

CONCLUSION

Gastroschisis is a congenital defect that can be diagnosed prenatally by ultrasound, sometimes early, in the first trimester. The isolated defect has usually a good prognosis and a high postoperative survival rate; these results depend from the ultrasound monitoring of the pregnancy, the ultrasound detecting of bowel related complications, of a restricted fetal growth that are all prognostic factors that can influence the management of the fetus with gastroschisis and therefore its late morbidity.

REFERENCES

1. **Brugger P.C., Prayer D.** – Development of gastroschisis as seen by magnetic resonance imaging. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011, 37: 463-470. doi:10.1002/uog.8894
2. **Hussain U., Daemen A. et.al.** – Umbilical artery pulsatility index and fetal abdominal circumference in isolated gastroschisis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011, 38: 538-542. doi:10.1002/uog.8947
3. **Hertzberg B.S., Nyberg A.D., Neilsen R.I.** – Ventral Wall Defects. In: Nyberg DA, McGahan JP, Pretorius DH, Pihu G (eds). *Diagnostic Imaging of Fetal Anomalies*. Philadelphia, LIPPINCOTT WILLIAMS & WILKINS, 2003:507-546
4. **Angtuaco T.L.** – Fetal Anterior Abdominal Wall Defect. In: Callen P (ed). *Ultrasonography in Obstetrics and Gynecology*. Philadelphia, W.B. Saunders Company, 2000: 489-514
5. **Donoghue V., Twomey E.L.** – The Small Bowell. In: Carty H, Brunelle F, Stringer DA, Ching-Shun Kao S (eds). *Imaging Children*. Elsevier Ltd, 2005:1305-1346
6. **Couture A.** – Fetal Gastrontestinal Tract: US and MR, 40-42, in *Gastrontestinal Tract Sonography in Fetuses and Children*, Couture A., Baud C., Ferran J.L., Saguintaah M., Veyrac C., Springer Verlag Berlin Heidelberg 2008
7. **Dialani V., Mehta T., Levine D.** – MR Imaging of the Fetal Abdomen and Pelvis, in *Atlas of Fetal MRI*, Edited by Deborah Levine, Taylor and Francis Group, 2005 130-133
8. **Contro E., Fratelli N., Okoye B., Papageorghiu A., Thilaganathan B., Bhide A.** – Prenatal ultrasound in the prediction of bowel obstruction in infants with gastroschisis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010, 35:702-707. doi:10.1002/uog.7514