

Estenosis hipertrófica de píloro en gemelos

Sr. Editor:

En nuestro hospital la natalidad de los últimos 10 años ha sido de 42.167 recién nacidos, y en este período, la incidencia de estenosis hipertrófica de píloro (EHP) ha sido de 2,4/1.000 recién

nacidos vivos. Hemos observado en el mismo período 9 casos en gemelos sobre 718, lo que da lugar a una incidencia de EHP de 0,012/1.000 en gemelos. En este sentido, presentamos dos parejas de gemelos de los 9 casos observados (cinco con un único gemelo afectado), con diferentes tiempos de presentación clínica. En ambas parejas existía un hermano anterior, varón, sano.

1. Primera pareja gemelar. Embarazo gemelar bicorial biamniótico de 35 semanas de gestación.

– Varón de 21 días de vida, primer gemelo, remitido por cuadro de vómitos posprandiales continuos durante los últimos 3 días. Se realizó pilorotomía extramucosa de Ramsted a los 22 días de vida.

– Varón de 28 días de vida, segundo gemelo, con vómitos posprandiales, desde el vigesimosexto día. Pilorotomía extramucosa a los 29 días de vida.

2. Segunda pareja gemelar. Embarazo gemelar de 40 semanas de gestación (no constan otros datos).

– Varón de 21 días de vida, segundo gemelo, acude por vómitos en escopetazo desde el decimosexto día. Se intervino quirúrgicamente a los 23 días de vida.

– Varón de 35 días de vida, primer gemelo, remitido por vómitos proyectivos e irritabilidad desde el trigésimotercer día de vida. Se intervino a los 36 días de vida (tabla 1).

La EHP en gemelos tiene una incidencia menor que en la población general (1-3/1.000 recién nacidos vivos), que en monoigóticos es de 0,25-0,44/1.000 y en dizigóticos es de 0,05-0,01/1.000¹.

Para explicar la EHP en dos gemelos de una misma pareja se han descrito interacciones teóricas entre factores genéticos, congénitos y posnatales. Tras la primera descripción en la bibliografía de la afectación de tres trillizos idénticos, se postuló la existencia de la EHP como la interacción entre un gen dominante principal y un fondo multifactorial². Posteriormente se ha presentado un modelo genético en el que la EHP sería el resultado de una interacción entre múltiples *loci*, descartando la participación de un único *locus*. Estas alteraciones ofrecerían una base genética sobre la que actuarían diferentes factores perinatales, que podrían explicar la afectación de uno sólo o de los dos gemelos genéticamente idénticos^{3,4}.

Así mismo, se ha descrito el efecto de la interacción madre-feto en la producción de gastrina como factor influyente sobre una base genética; la hipergastrinemia aumenta la secreción ácida gástrica y la musculatura pilórica se hipertrofia para evitar la lesión de la mucosa. Otros autores afirman que es la somatostatina (antagonista fisiológico de la gastrina) la que inhibe los neurotransmisores inhibidores y contribuye a la EHP. Sin em-

bargo, todos reflejan la influencia de un desequilibrio hormonal en el desarrollo de la hipertrofia típica^{5,6}.

Con el fin de estudiar una posible alteración congénita en la inervación neuropeptidérgica, algunos estudios describen una lesión intrauterina en la decimosegunda semana de gestación, asociada a una disminución del óxido nítrico y de su actividad enzimática, como resultado de un déficit en su cofactor⁷. También se ha encontrado una afectación miogénica y neurogénica, que se pone de manifiesto por una pobre inmunorreactividad, lo que traduce una inervación deficitaria de la musculatura subyacente, como ha sido comunicado en el 60-70% de los neonatos con EHP⁸. La proporción de óxido nítrico neuronal sintasa, la calcitonina y la sustancia P expresada en los nervios de las muestras estudiadas, estaban disminuidas en todos los casos con fenómenos de degeneración y regeneración axonal. En la musculatura (circular y longitudinal) se observó un incremento en la expresión de IGF-I ARNm (factor de crecimiento similar a la insulina/ARN mensajero), que interviene en la maduración del tracto gastrointestinal y la hipertrofia de las células musculares, cuyo incremento sugiere su síntesis activa por las células de dicha musculatura⁹.

Dentro de los factores peri y posnatales, se ha descrito un incremento de riesgo significativo para desarrollar esta patología si existe una exposición temprana a la eritromicina. Se está estudiando el efecto intrauterino de dicho macrólido en los fetos de las madres expuestas en las últimas 10 semanas del embarazo, ya que atraviesa la placenta en un 30-40%. Se trata de un potente agonista de la motilina que aumenta la motilidad gástrica antral y produce contracciones intensas y no propagadoras, que desarrollan la hipertrofia característica¹⁰.

En nuestros casos sólo hemos podido realizar una encuesta epidemiológica exhaustiva, que no ha aportado factor alguno que explique la presencia de EHP en los dos gemelos de cada pareja, ni la diferencia en el tiempo de las manifestaciones clínicas de los mismos. Sin duda, otros exámenes dirigidos a la investigación causal podrían aportar otros resultados.

**O. Sardón Prado, P. Esparza Paz,
N. Arostegi Kareaga, J. Echeverría Lecuona
y L. Paisan Grisolia**

Unidad de Neonatología. Servicio de Pediatría.
Hospital Donostia. San Sebastián. España.

Correspondencia: Dra. O. Sardón Prado.
Unidad de Neonatología. Hospital Donostia.
Avda. Dr. Beguiristain, s/n. 20014 San Sebastián. España.
Correo electrónico: osardon@chdo.osakidetza.net

TABLA 1. Datos demográficos

	Sexo	PRN	Inicio clínica	PI	Analítica	Ecografía
Primera pareja						
1.º gemelo	Varón	2.200 g	18 días	2.390 g	AM	Compatible con EHP
2.º gemelo	Varón	2.110 g	26 días	2.560 g	AM	Compatible con EHP
Segunda pareja						
1.º gemelo	Varón	2.850 g	33 días	3.350 g	AM	Compatible con EHP
2.º gemelo	Varón	2.810 g	16 días	3.000 g	AM	Compatible con EHP

PRN: peso del recién nacido; PI: peso al ingreso; AM: alcalosis metabólica. EHP: estenosis hipertrofica de píloro.

BIBLIOGRAFÍA

1. Schechter R, Torfs CP, Bateson TF. The epidemiology of infantile hypertrophic pyloric stenosis. *Paediatr Perinat Epidemiol* 1997;11:407-27.
2. Janik JS, Nagaraj HS, Lehocky R. Pyloric stenosis in identical triplets. *Pediatrics* 1982;70:282-3.
3. Mitchell LE, Risch N. The genetics of infantile hypertrophic pyloric stenosis. A Reanalysis. *Am J Child* 1993;147:1203-11.
4. Tota G, Meucci D, Paciotti F, Messina M, Garzi A, Di Maggio G. Stenosi hipertrofica del canale pilorico: incidencia genetica e familiare. *Pediatr Med Chir* 1994;16:73-6.
5. Hernanz-Schulman M, Lowe LH, Johnson J, Neblett WW, Polk DB, Perez R Jr, et al. *In vivo* visualization of pyloric mucosal hypertrophy in infants with hypertrophic pyloric stenosis: Is there an etiologic role? *Am J Roentgenol* 2001;177:843-8.
6. Dick AC, Ardill J, Potts SR, Dodge JA. Gastrin, somatostatin and infantile hypertrophic pyloric stenosis. *Acta Paediatr* 2001;90:879-82.
7. Abel RM. The ontogeny of the peptide innervation of the human pylorus, with special reference to understanding the aetiology and pathogenesis of infantile hypertrophic pyloric stenosis. *J Pediatr Surg* 1996;31:490-7.
8. Paredes Esteban RM, Salas Molina J, Ocana Losa JM, García Ruiz M. Estudio inmunohistoquímico en la estenosis hipertrófica del píloro. *Cir Pediatr* 2003;16:61-5.
9. Oshiro K, Puri P. Increased insulin-like growth factor-I mRNA expression in pyloric muscle in infantile hypertrophic pyloric stenosis. *Pediatr Surg Int* 1998;13:253-5.
10. Mahon BE, Rosenman MB, Kleiman MB. Maternal and infant use of erythromycin and other macrolide antibiotics as risk factors for infantile hypertrophic pyloric stenosis. *J Pediatr* 2001; 139:380-4.

