

NOTAS CLÍNICAS

Gastrosquisis simple complicada con múltiples perforaciones, abdomen congelado y pérdida de dominio abdominal

Simple gastroschisis complicated by multiple perforations, frozen abdomen, and loss of abdominal domain

Diana Cayetano-Cabrera¹, Cristian Zalles-Vidal², Alejandro Peñarrieta-Daher², Julio César Moreno-Alfonso^{3,4}, Katherine Bautista-Jiménez², Lourdes Melendez-Roque⁵

RESUMEN

La gastrosquisis es una malformación congénita caracterizada por una hernia visceral que representa una de las principales causas de síndrome de intestino corto de las series pediátricas. Puede ser secundaria a intestino corto congénito, pero también derivarse de complicaciones asociadas al manejo del defecto de pared abdominal.

Presentamos el caso de un recién nacido a término con gastrosquisis simple que presentó múltiples complicaciones gastrointestinales adquiridas durante el manejo inicial. Ingresó en nuestra institución con abdomen abierto, congelado, con fístulas entero-atmosféricas y pérdida de dominio abdominal. Durante tres meses se emplearon distintas técnicas combinadas (suturas primarias intestinales, yeyunostomías con realimentación del estoma distal, toxina botulínica, construcción de silo de polipropileno) en respuesta a la aparición de complicaciones hasta la reconstrucción abdominal total. Tras una evolución favorable, el paciente fue dado de alta a los cinco meses de vida, con tolerancia oral y ganancia ponderal adecuada.






Palabras clave. Gastrosquisis. Perforación Intestinal. Fístula. Yeyunostomía. Recién Nacido.

ABSTRACT

Gastroschisis is a congenital malformation characterized by a visceral hernia and is one of the leading causes of short bowel syndrome in pediatric patients. This condition can result from congenital short bowel, but may also arise due to complications associated with the management of the abdominal wall defect.

We present the case of a full-term newborn with simple gastroschisis who developed multiple gastrointestinal complications during initial management. On admission in our institution, the patient exhibited an open, frozen abdomen, enteroatmospheric fistulas, and loss of abdominal domain. Over the course of three months, various combined techniques were used, including primary intestinal sutures, jejunostomies with distal stoma feedback, botulinum toxin injections, and the construction of a polypropylene silo, with adjustments made based on the evolving complications. Ultimately, complete abdominal reconstruction was achieved. The patient's recovery was favorable, and he was discharged at five months of age with oral tolerance and appropriate weight and height gain.

Keywords. Gastroschisis. Intestinal Perforation. Fistula. Jejunostomy. Infants, Newborn.

1. Hospital Infantil de México Federico Gómez. Cirugía Pediátrica. Ciudad de México. México. 
2. Hospital Infantil de México Federico Gómez. Cirugía Neonatal. Ciudad de México. México. 
3. Servicio Navarro de Salud-Osasunbidea. Hospital Universitario de Navarra. Cirugía Pediátrica. Pamplona. España. 
4. Universidad Pública de Navarra (UPNA). Programa de Doctorado en Ciencias de la Salud. Pamplona. España. 
5. Hospital Nacional de Niños Benjamin Bloom. Cirugía Neonatal. San Salvador. El Salvador. 

Correspondencia:

Diana Cayetano-Cabrera [\[diana_acc@live.com\]](mailto:diana_acc@live.com)

Citación:

Cayetano-Cabrera D, Zalles-Vidal C, Peñarrieta-Daher A, Moreno-Alfonso JC, Bautista-Jiménez K, Melendez-Roque L. Gastrosquisis simple, complicada con múltiples perforaciones, abdomen congelado y pérdida de dominio abdominal. An Sist Sanit Navar 2025; 48(1): e1098. <https://doi.org/10.23938/ASSN.1098>

Recibido: 19/09/2024 • Revisado: 14/10/2024 • Aceptado: 11/11/2024



INTRODUCCIÓN

El Centro Internacional de Información para la Vigilancia e Investigación de Defectos Congénitos define la gastrosquisis como una malformación congénita caracterizada por una hernia visceral, generalmente a través de un defecto de la pared abdominal del lado derecho hasta un cordón umbilical intacto y no cubierto por una membrana¹. Según el Centro para el Control y Prevención de Enfermedades su incidencia es de 1 cada 1.953 nacimientos². Se clasifica en simple y compleja; esta última se caracteriza por la presencia de atresia intestinal, perforación, necrosis y/o vólvulos, lo que predispone a un pronóstico menos favorable³.

La gastrosquisis es una de las principales causas de síndrome de intestino corto de las series pediátricas. Puede ser secundaria a intestino corto congénito pero también derivarse de complicaciones asociadas al manejo del defecto de pared abdominal. Bergholz y col evaluaron en un metanálisis el impacto de los casos complejos sobre la morbilidad y mortalidad a corto plazo, identificando que la mortalidad por gastrosquisis compleja es 7,6 veces mayor que por gastrosquisis simple³.

Este caso clínico describe nuestra experiencia en el manejo de un paciente con gastrosquisis simple con múltiples complicaciones adquiridas durante su manejo inicial, que fue derivado a nuestra institución con abdomen catastrófico, séptico y desnutrido, con especial énfasis en la discusión de las diversas estrategias quirúrgicas utilizadas para su resolución.

CASO CLÍNICO

Este caso clínico se ha desarrollado siguiendo los lineamientos de *The CARE Guidelines: Consensus-based Clinical Case Reporting Guideline Development*⁴.

Se presenta el caso de un varón de 38 semanas de gestación, nacido por cesárea con Apgar 8/10, 2.950 g de peso y 50 cm de talla, con diagnóstico prenatal de gastrosquisis. Durante la exploración se observó la exposición de asas de intestino grueso y delgado con aspecto violáceo y dilatado, y una desproporción víscero-abdominal evidente (Fig. 1). Se calculó una puntuación pronóstica (*Gastrosquisis Prognostic Score*) de 1.



Figura 1. Defecto de pared abdominal a la derecha de cordón umbilical.

En el hospital de nacimiento se realizó ampliación del defecto el primer día de vida y colocación de silo quirúrgico con bolsa plástica de suero fisiológico suturada a la aponeurosis. A los 11 días de vida, y sin haberse podido reducir el intestino, se observó meconio en el silo, por lo que se indicó la reintervención, durante la cual se observó una perforación intestinal a 70 cm de la válvula ileocecal, realizando resección y anastomosis término-terminal. A los 14 días de vida precisó nueva exploración quirúrgica debido a dehiscencia de la anastomosis, observando un defecto intestinal en la anastomosis de 1 cm de diámetro, con asas friables; se realizó nuevamente resección y anastomosis. Posteriormente, a los 22 días de vida, se observó nuevamente contenido meconial en el silo quirúrgico, por lo que se decidió trasladarlo a nuestro centro hospitalario por falta de opciones terapéuticas en su hospital de referencia.

El paciente ingresó a nuestra institución a los 28 días de vida, con desnutrición severa, con pérdida de 470 gramos respecto al nacimiento y choque séptico con fallo orgánico múltiple, por lo que requirió ventilación mecánica invasiva y soporte vasopresor. A la exploración física presentaba silo desprendido de la pared abdominal, hígado incluido en el defecto, abdomen congelado, peritonitis grave y cinco fístulas entero-atmosféricas (Fig. 2). Debido a la gravedad del paciente, al ingreso se priorizó su estabilización respiratoria y hemodinámica, se inició antibioterapia de amplio espectro y nutrición parenteral total.

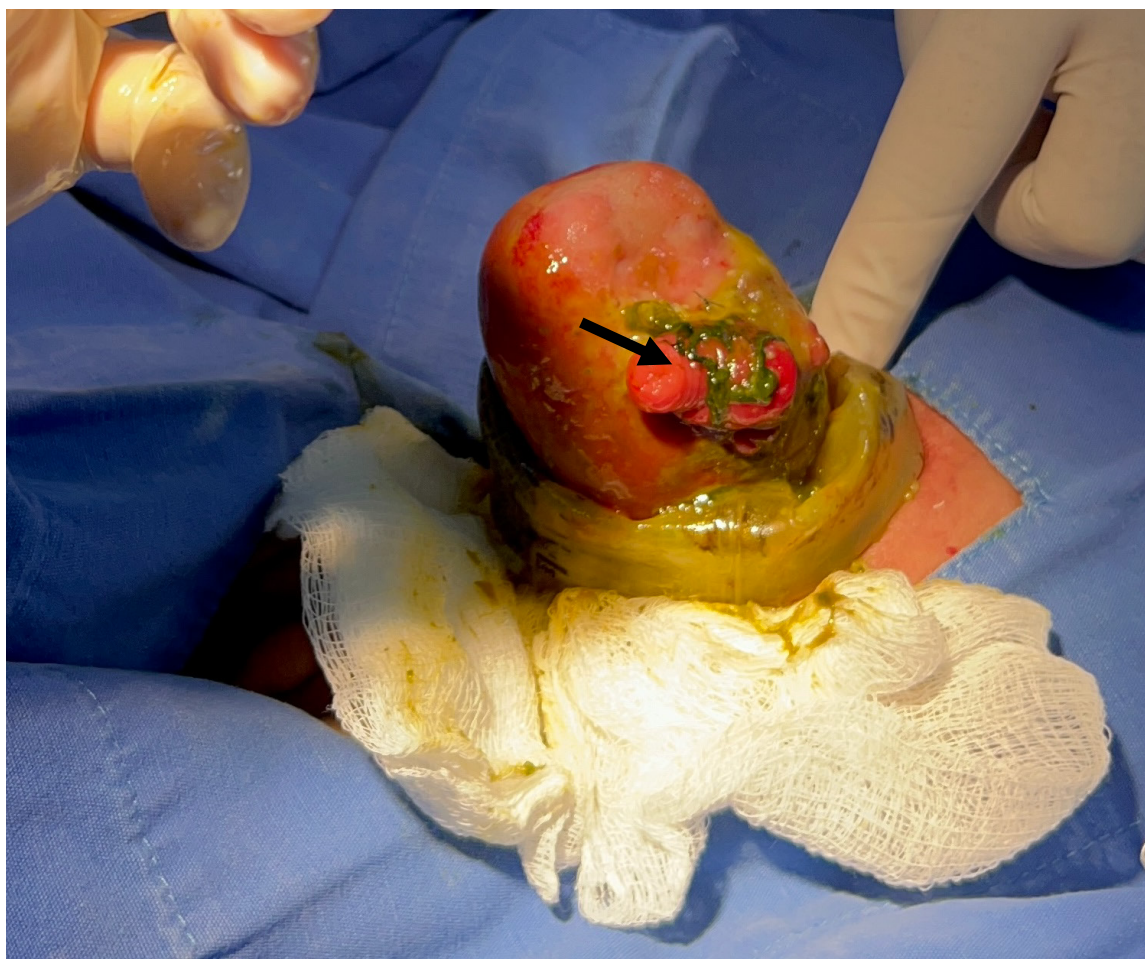


Figura 2. Abdomen congelado con fistulas entero-atmosféricas (flecha negra), a través de las cuales sale meconio.

A los 29 días de vida, se realizó lavado de las asas intestinales expuestas, fistuloclis con sonda Foley y adhesiolisis leve circunferencial para colocar un silo preformado (Alexis XS®; *Applied Medical*, Rancho Santa Margarita, CA, EEUU), logrando la estabilización del paciente. A los 36 días de vida se aplicaron, bajo control ecográfico, dosis de 20 UI de toxina botulínica (Botox® *AbbVie Spain*, S.L.U. Madrid, España) en cinco puntos diferentes de los músculos oblicuos de cada pared lateral del abdomen, como parte de la preparación para el cierre de la hernia ventral compleja.

A los 38 días de vida se indicó la primera intervención quirúrgica en nuestra institución, buscando una derivación alta para evitar la contaminación abdominal, realizándose adhesiolisis de yeyuno proximal, yeyunostomía de dos bocas a 20 cm del duodeno, resección de dos fistulas entero-atmosféricas y cierre de una tercera en dos planos. Debido a imposibilidad de cerrar la pared abdominal se recolocó un retractor quirúrgico tipo Alexis®.

A los 43 días de vida se identificó una lesión en el extremo distal de la yeyunostomía, secundario al anillo del dispositivo Alexis®, siendo necesario reintervenir. Se aprovechó este acto quirúrgico para resecar las fístulas restantes y realizar una anastomosis término-terminal. Tras descartar la presencia de atresia intestinal se realizó un procedimiento de Ladd, remodelación del estoma distal de la yeyunostomía e intubación mediante sonda Pezzer® de 10 Fr. Para el cierre de pared abdominal se confeccionó un silo quirúrgico con malla de polipropileno, que fue suturado circunferencialmente a la fascia con dos líneas de sutura para asegurar su sujeción. Previamente a la confección del silo de polipropileno, las asas intestinales fueron protegidas con una bolsa plástica (Fig. 3A). A los 44 días de vida se iniciaron las reducciones seriadas del silo mediante surjete continuo anclado, logrando la reducción del contenido abdominal a los 52 días de vida con posterior retirada de la malla y cierre de la pared abdominal sin material protésico (Fig. 3B).

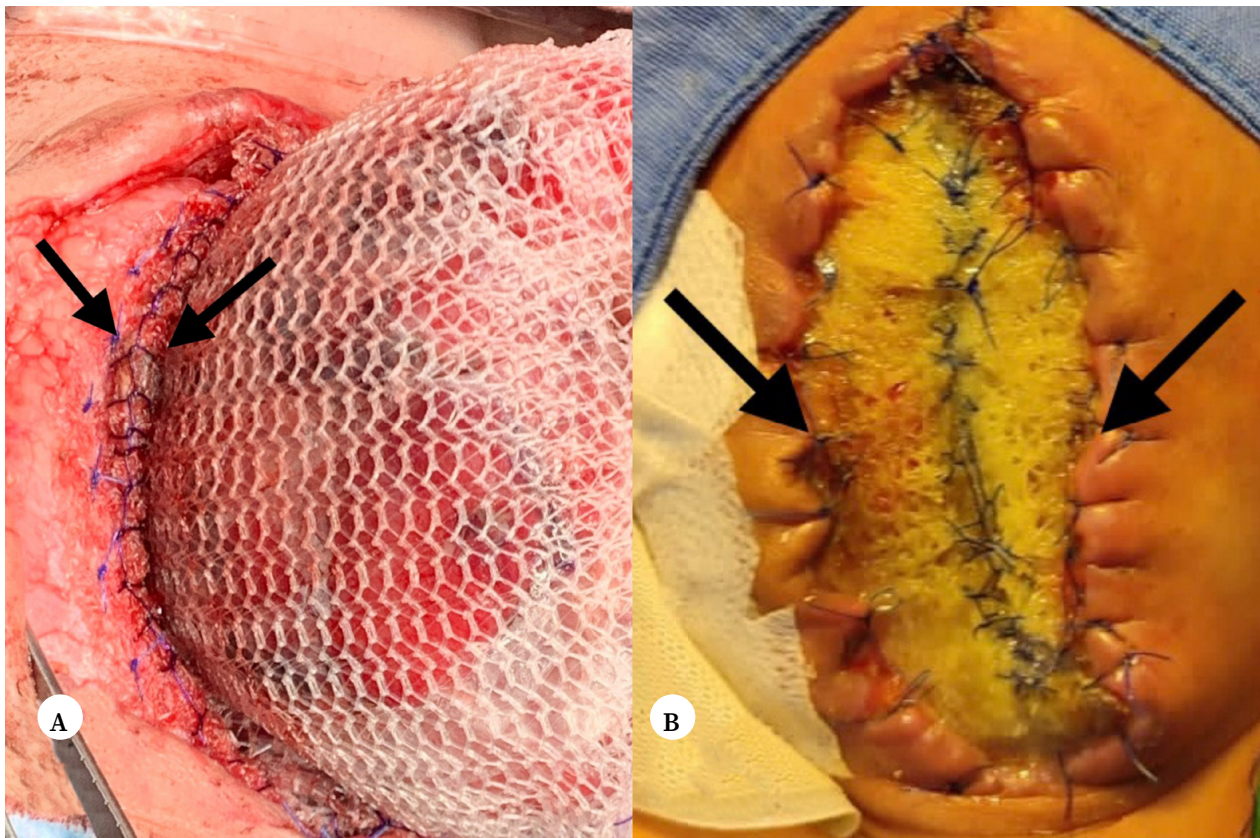


Figura 3. A. Confección de silo con malla de polipropileno (flechas negras) con dos líneas de sutura a cada lado con piel suturada a la primera línea. B. Proceso de reducción del defecto de pared abdominal.

La estancia hospitalaria en nuestro centro duró cuatro meses, requiriendo soporte con ventilación mecánica durante 48 días. La recuperación nutricional se llevó a cabo de forma mixta, con nutrición parenteral durante 88 días. La alimentación oral se inició siete días después del cierre de la pared abdominal, requiriendo 23 días para llegar al aporte enteral total. Debido al elevado débito de la yeyunostomía, se decidió brindar alimentación principal por el estoma distal (yeyunostomía intubada) y un mínimo volumen por vía oral. Finalmente, se realizó el cierre electivo de la yeyunostomía a los cuatro meses de vida, dándole de alta a los cinco meses de vida.

Actualmente, con 2 años de vida, el paciente ha evolucionado favorablemente, la pared abdominal se encuentra íntegra, con suficiencia intestinal, ganancia pondero-estatura adecuada e hitos del desarrollo acordes a su edad cronológica.

DISCUSIÓN

Aun cuando la supervivencia de los pacientes con gastrosquisis en países de ingresos altos es muy buena (97,8% según Fullerton y col⁵), podemos enfren-

tarnos a casos muy complejos, ya sea por complicaciones congénitas o adquiridas, en los que la mortalidad es incluso 7,6 veces mayor que en aquellos con gastrosquisis simple, de acuerdo con Bergholz y col^{4,6}. Según la *Canadian Pediatric Surgery Network*, los pacientes con diagnóstico prenatal de gastrosquisis, especialmente en los que se sospecha gastrosquisis compleja, deben atenderse en centros que cuenten con experiencia en su manejo⁷; la necesidad de traslado a un centro para su manejo definitivo fue un predictor significativo de peor pronóstico⁷.

Para resolver las múltiples complicaciones adquiridas presentes en este caso, el tratamiento se dividió en cinco fases:

- i) *La estabilización del paciente* (manejo hemodinámico, nutrición parenteral total y antibiótico);
- ii) *Control de la contaminación abdominal* producida por las fístulas, lo cual se logró inicialmente con el lavado intestinal, fistuloclis y protección intestinal con dispositivo Alexis® y definitivamente con la yeyunostomía alta. Empleamos como protección intestinal inicial el retractor quirúrgico tipo Alexis®, este es un silo preformado, utilizado en nuestro protocolo de manejo gastrosquisis, el

cual empleamos en casos de gastrosquisis simple pero también complejos, con buenos resultados⁸. En este caso el anillo interno del separador lesionó la yeyunostomía distal, lo cual se hubiera podido prevenir si se hubiese realizado la derivación en una posición más lateral;

iii) *Cobertura de las asas intestinales para reducir las a la cavidad abdominal*, para lo cual se empleó un silo de Prolene suturado a la aponeurosis. Esta técnica fue descrita por un grupo de cirujanos en el *Great Ormond Street Hospital for Children*, inicialmente para el manejo de los defectos abdominales grandes en gemelos siameses y de onfaloceles gigantes; este silo permite la tracción de los bordes con poco riesgo de desprendimiento del silo^{9,10}. Se han descrito casos en los cuales se utilizó la técnica de construcción de silo a partir de una malla de polipropileno. Bhatnagar y col describieron una técnica sencilla de construcción de un silo utilizando una malla de polipropileno cubierta por ambos lados con una película adhesiva transparente estéril para el tratamiento de 25 casos de gastrosquisis y 13 casos de onfalocelo, con resultados aceptables¹¹. En un paciente con onfalocelo con seguimiento a 5 años, el silo proporcionó una red para reducir el defecto con una adhesión mínima, y fue estable en presencia de inflamación, logrando una evolución favorable y sin complicaciones¹²;

iv) *Inyección de toxina botulínica en la musculatura de la pared abdominal* como adyuvante a este manejo. Existen múltiples descripciones de su uso en el cierre de hernias gigantes ventrales en adultos, cierres de onfalocelo y gastrosquisis¹³. Benchaya y col se plantearon que el uso de toxina botulínica a dosis bajas podría facilitar el tratamiento quirúrgico de hernias incisionales ventrales complejas en niños, ajustando la dosis y los puntos de referencia anatómicos según el tipo de hernia, la edad y el peso del paciente¹⁴⁻¹⁶;

v) En casos como este donde los pacientes son sometidos a múltiples procedimientos quirúrgicos intestinales, el apoyo de la nutrición parenteral total es esencial, sin embargo, para lograr una adecuada ganancia ponderal y disminuir los efectos secundarios del uso prolongado de esta, utilizamos la realimentación del estoma distal o *punteo intestinal* (alimentación por yeyunostomía intubada), favoreciendo la resolución de la colestasis, el trofismo del intestino distal y una adecuada recuperación nutricional¹⁷.

En conclusión, los pacientes con gastrosquisis, en especial las complejas o complicadas, requieren un abordaje multidisciplinar. El equipo médico-quirúrgico al cargo debe contar con diversas estrategias médicas y múltiples herramientas quirúrgicas,

como los silos preformados, silos de polipropileno, toxina botulínica y manejo de abdomen catastrófico, para lograr el mejor desenlace posible.

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Financiación

Los autores declaran no haber recibido financiación externa para la realización de este estudio.

Agradecimientos

No aplica.

Contribución de autoría

DCC, CZV y APD se han encargado de la conceptualización, curación de datos, administración del proyecto, análisis formal y redacción del borrador original, así como de la edición del manuscrito definitivo. KBJ, LMR y JCMA han realizado la revisión, redacción, corrección y validación del borrador inicial y manuscrito final.

Disponibilidad de datos

Se encuentran disponibles bajo petición al autor de correspondencia.

BIBLIOGRAFÍA

1. BHAT V, MORONT M, BHANDARI V. Gastroschisis: A state-of-the-art review. *Children (Basel)* 2020; 7(12): 302. <http://doi.org/10.3390/children7120302>
2. CDC. Data & statistics on birth defects. Centers for Disease Control and Prevention. 2023. <https://www.cdc.gov/ncbddd/birthdefects/data.html>
3. FERREIRA RG, MENDONÇA CR, GONÇALVES RAMOS LL, DE ABREU TACON FS, NAVES DO AMARAL W, RUANO R. Gastroschisis: a systematic review of diagnosis, prognosis and treatment. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2022; 35(25): 6199-6212. <http://doi.org/10.1080/14767058.2021.1909563>
4. BERGHOLZ R, BOETTCHER M, REINSHAGEN K, WENKE K. Complex gastroschisis is a different entity to simple gastroschisis affecting morbidity and mortality—A systematic review and meta-analysis. *J Pediatr Surg* 2014; 49(10): 1527-1532. <http://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2014.08.001>
5. GAGNIER JJ, KIENLE G, ALTMAN DG, MOHER D, SOX H, RILEY D. The CARE guidelines: Consensus-based clinical case reporting guideline development. *Glob Adv Health Med* 2013; 2(5): 38-43. <http://doi.org/10.7453/gahmj.2013.008>

6. FULLERTON BS, VELAZCO CS, SPARKS EA, MORROW KA, EDWARDS EM, SOLL RF et al. Contemporary outcomes of infants with gastroschisis in north America: A multicenter cohort study. *J Pediatr* 2017; 188: 192.e6-197.e6. <http://doi.org/10.1016/j.jpeds.2017.06.013>
7. AL MAAWALI A, SKARSGARD ED. The medical and surgical management of gastroschisis. *Early Hum Dev* 2021; 162: 105459. <http://doi.org/10.1016/j.earlhumdev.2021.105459>
8. SKARSGARD ED, CLAYDON J, BOUCHARD S, KIM PCW, LEE SK, LABERGE J-M et al. Canadian Pediatric Surgical Network: a population-based pediatric surgery network and database for analyzing surgical birth defects. The first 100 cases of gastroschisis. *J Pediatr Surg* 2008; 43(1): 30-34. <http://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2007.09.011>
9. ZALLES-VIDAL C, PEÑARRIETA-DAHER A, BRACHO-BLANCHET E, IBARRA-RIOS D, DÁVILA-PÉREZ R, VILLEGAS-SILVA R et al. A Gastroschisis bundle: effects of a quality improvement protocol on morbidity and mortality. *J Pediatr Surg* 2018; 53(11): 2117-2122. <http://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2018.06.014>
10. SPITZ L, KIELY EM, PIERRO A. Conjoined twins. En: G CORAN A, editor. In: *Pediatric Surgery* (7th ed.). Amsterdam: Elsevier, 2012; 1725-1738. <https://doi.org/10.1016/B978-0-323-07255-7.00137-9>
11. PACILLI M, SPITZ L, KIELY EM, CURRY J, PIERRO A. Staged repair of giant omphalocele in the neonatal period. *J Pediatr Surg* 2005; 40(5): 785-788. <http://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2005.01.042>
12. BHATNAGAR V, DAS K, AGARWALA S, MITRA DK. Silo construction from a sterile adhesive film and polypropylene mesh in the repair of gastroschisis and omphalocele. *Pediatr Surg Int* 2001; 17(5-6): 356-358. <https://doi.org/10.1007/s003830000552>
13. ÖZBEY H. Use of sterile adhesive film and polypropylene mesh in the construction of a temporary silo in the treatment of omphalocele. *Surg Today* 2005; 35(8): 700-702. <http://doi.org/10.1007/s00595-003-3003-7>
14. BHAT S, CAMERON N-R, SHARMA P, BISSETT IP, O'GRADY G. Chyme recycling in the management of small bowel double enterostomy in pediatric and neonatal populations: A systematic review. *Clin Nutr ESPEN* 2020; 37: 1-8. <http://doi.org/10.1016/j.clnesp.2020.03.013>
15. ISRAEL BENCHAYA SD, PELÁEZ MATA DJ, GARCÍA CASILLAS MA, BADA BOSCH I, MONJE FUENTE S, LANCHARRO ZAPATA AM et al. Application of botulinum toxin in the repair of a complex ventral hernia. *Cir Pediatr* 2024; 37(3): 133-136. <http://doi.org/10.54847/cp.2024.03.16>
16. IBARRA-HURTADO TR, NUÑO-GUZMÁN CM, ECHEAGARAY-HERRERA JE, ROBLES-VÉLEZ E, GONZÁLEZ-JAIME JJ. Use of botulinum toxin type a before abdominal wall hernia reconstruction. *World J Surg* 2009; 33(12): 2553-2556. <http://doi.org/10.1007/s00268-009-0203-3>
17. SALINAS BARRETO JJ, ROSAS AYQUE FF. Utilización de toxina botulínica en el manejo de onfalocele gigante en un lactante. Informe de caso. *Investigación Materno Perinatal* 2021; 10(2): 56-59. <https://doi.org/10.33421/inmp.2021231>
18. BAUTISTA JIMÉNEZ K. Utilidad del puenteo fecal al intestino distal en pacientes operados de derivación intestinal. Ciudad de México: Universidad Nacional Autónoma de México (UNAM), Facultad de Medicina, Coordinación General de Estudios de Posgrado, 2021. <https://repositorio.unam.mx/contenidos/3571736>