

# Malrotación intestinal

GUERRERO VAZQUEZ, J.

Jefe de Servicio de Pediatría. Hospital Punta de Europa. Algeciras (Cádiz).

Fecha de publicación: marzo de 2011

## DEFINICIÓN

Se define el término de malrotación intestinal (MI) como la rotación y fijación anómalas del segmento medio del intestino primitivo. Las anomalías rotacionales del intestino medio incluyen un amplio espectro de situaciones de malrotación incompleta con malfijación del mismo durante el desarrollo fetal. Esto puede suceder de forma aislada pero en algunas series suficientemente extensas, casi la mitad de los casos de MI (50/76, 46%) se asocian a anomalías congénitas tan variadas como atresia intestinal, ano imperforado, cardiopatías estructurales y anomalías ortopédicas entre otras (Powell).

## ETIOPATOGENIA

Existen excelentes revisiones que tratan de los fenómenos embriológicos que dan lugar a la MI. Consideramos para su mejor comprensión se consulte el artículo de Berrocal et al, del grupo de radiología del Hospital de La Paz (Madrid), dada la claridad de la exposición y lo ilustrativo de los dibujos y esquemas

### DISPOSICIÓN ORDENADA Y ESTABILIDAD.

En una simplificación absoluta podemos recordar que el intestino se desarrolla a partir de un pequeño saco localizado inicialmente fuera de la cavidad intestinal a la que se reintegra entre la 5ª y 10ª semana efectuando una rotación en sentido antihorario en torno al eje de la arteria mesentérica superior. Esta rotación cubre teóricamente tres fases sucesivas a los 90º, 180º y 270º. Conseguida ésta, tiene lugar la fijación y estabilización definitiva del intestino medio resultando ser la unión duodenoyeyunal y la unión ileocecal los puntos de fijación del mesenterio. El proceso de rotación y fijación anteriormente descrito puede interrumpirse en cualquiera de las fases. Si estos puntos de anclaje no están debidamente situados, como sucede en el paciente malrotado, el mesenterio suele tener una base estrecha, prácticamente un pedículo. En la forma más "primitiva" el intestino queda suspendido, libre, en la cavidad intestinal fijo a un meso corto (mesenterio común). Las situaciones anatómicas intermedias entre la fijación ortotópica y el mesenterio común comportan todas ellas el riesgo de obstrucción

intestinal aguda de diverso grado cuyo máximo exponente sería el vólvulo. Se aceptan tres tipos esenciales de alteración rotacional: "no rotación", "rotación incompleta" y "rotación inversa". Merece insistir en la idea de que la patología que describimos (MI) comporta no solo una rotación inadecuada del paquete intestinal sino, también, una anómala fijación y que, en realidad, ésta verdaderamente decisiva para el desarrollo de vólvulos. Otro aspecto anatómico de interés es que la MI se asocia a bandas peritoneales de tejido fibroso (bandas de Ladd). Estas bandas pueden ser consideradas intentos para compensar la inadecuada fijación mesentérica y suelen extenderse de un lado a otro a través del duodeno entre el ciego malposicionado y la superficie del hígado, el peritoneo posterior o la pared abdominal facilitando el desarrollo de hernias internas (hernias del colon derecho) contribuyendo a la obstrucción intestinal.

La revisión que Martin y Shaw-Smith hacen acerca de la embriología de la rotación del intestino medio correlacionando los cambios morfológicos con los sucesos moleculares y las implicaciones genéticas, es actualísima e interesante pero no menos compleja. Muy ilustrativa la iconografía y los esquemas que aportan. Sugieren que pueden existir 4 grupos etiológicos de MI: anomalías en el patrón izquierda-derecha, anomalías del mesenterio dorsal, anomalías de intestino propiamente dicho y otras anomalías del contenido intestinal (exónfalos, gastrosquisis, hernia diafragmática).

## CLÍNICA

La MI puede presentarse en cualquier edad con una gran variedad de síntomas agudos y crónicos. Es importante destacar que, a efectos clínicos, más importante que el trastorno rotacional es deficiente anclaje y estabilización del intestino en su posición definitiva por el mesenterio. De hecho puede afirmarse que la malposición intestinal no es generalmente suficiente para causar problemas y sí lo es la malfijación intestinal. La combinación de ambas anomalías pueden ser una auténtica "bomba de relojería" alojada en el vientre (Millar et al 2003) por cuanto facilita el retorcimiento del intestino

en torno al estrecho pedículo mesentérico, es decir, el desarrollo de un vólvulo intestinal que es la complicación más severa de la MI por cuanto que, dejado a su evolución, provoca compromiso vascular (oclusión de los vasos mesentéricos), necrosis intestinal, perforación y muerte.

Frente a ésta forma catastrófica de presentación, la MI puede cursar de forma paucisintomática o, incluso, de forma asintomática y permanecer así durante toda la vida.

La margen de los casos prenatales, la MI puede clasificarse en atención a la edad de presentación en Malrotación precoz o neonatal (primer mes de vida) y Malrotación tardía (infancia, adolescencia, edad adulta). La primera suele manifestarse con vómitos biliosos siendo destacable su tendencia a la volvulación. El carácter bilioso de los vómitos se justifican porque la obstrucción es distal a la ampolla de Vater y su presencia en un recién nacido que en las horas o días previos se encontraba bien debe considerarse índice de alto riesgo de padecer una MI, incluso en presencia de una radiografía simple de abdomen aparentemente normal. Es cierto que la mayoría de los neonatos con vómitos biliosos no padecen una MI pero el riesgo de vólvulo es tal que justifica la alarma y, por consiguiente, la solicitud de otras exploraciones radiológicas. La MI tardía se manifiesta clínicamente con episodios recurrentes de dolor abdominal y vómitos, cuadro a veces tan inespecífico, que pueden no conducir al diagnóstico hasta la edad adulta o hacerse de forma incidental en el curso de la investigación de otra patología. En estos niños y adolescentes no es raro encontrar retraso estaturoponderal, diarrea y malabsorción lo que se explicaría por una situación anatómica en la que puede producirse un compromiso del drenaje venoso y linfático. Síntomas menos frecuentes serían meteorismo, estreñimiento y hemorragia gastrointestinal.

Insistiendo en la distribución etaria de la enfermedad conviene recordar que la MI puede existir y desarrollar clínica en pacientes de cualquier edad y que en contra de lo habitualmente descrito y enseñado no se trata de una patología eminentemente pediátrica. En una amplia serie recentísimamente publicada (Nehra y Goldstein 2011) casi la mitad de los casos de MI no eran infantiles. Se trata de un trabajo retrospectivo sobre 170 casos con dicha enfermedad (rango de edad: 1 días-89 años, media 25 años), atendidos en el periodo 1992-2009. Los autores hacen una división etaria que resulta un tanto peculiar para nosotros: Grupo

de lactantes (RN y lactantes < 1 año), Grupo de niños (1 a 18 años) y Grupo de adultos (> 18 años) El primer grupo (n 52) supone el 31% del total (de ellos el 64% eran menores de un mes); el segundo (n 36) el 21%; y el 3º (82) el 48%, es decir ¡casi la mitad de la serie! (los autores no precisan cuantos del 2º grupo de “niños” tenían edades comprendidas entre los 14 y los 18 años de modo que no podemos saber cuantos más podrían haberse incluido en el grupo de “adultos” si la serie se hubiera hecho en España, pero podemos imaginar que, en tal caso, probablemente la enfermedad sería al menos tan frecuente en los niños (< 14 años) como en los adultos (>15 años). Al margen de estas disquisiciones importa destacar cuales son las manifestaciones clínicas MI en estos grupos edad: En la serie citada se indica que en la MI de presentación precoz (RN y lactantes < 1 año) los vómitos estaban presentes en la casi totalidad de los casos (93%), al contrario de los adultos (>18 años) en los que el síntoma más común fue el dolor abdominal (87%) con menor presencia de los vómitos (37%) o las náuseas (31%). La incidencia de vólvulo declinó igualmente con la edad (37%, 22% y 12% respectivamente en los tres grupos de edad precisados anteriormente. En lo referente a la demora en el diagnóstico las diferencias son notables: en la mayoría de la MI de los RN lactantes el diagnóstico se obtuvo en horas o pocos días mientras que en el 59% de los casos de “niños” (1-18 años) y el 32% de los adultos presentaron síntomas durante años antes de llegarse al diagnóstico. Otro dato de interés que aporta esta serie y sobre el que se insistirá en el apartado de Diagnóstico, es que el estudio de imagen más utilizado en RN, lactantes y niños (<18 años) fue el Tránsito digestivo superior mientras que en los adultos fue la TAC abdominal.

Es importante recordar que el vólvulo, la gangrena intestinal y la mortalidad sucede independientemente de la edad o cronicidad de los síntomas (Powell 1989).

## DIAGNÓSTICO

De nuevo es de gran interés consultar el trabajo de Berrocal et al pues hace una pormenorizada descripción de las técnicas de imagen utilizables para el diagnóstico de las MI, de la secuencia en que deben ser utilizadas, de los hallazgos que ofrece cada una de ellas así como del valor relativo de las mismas, siendo excelente la iconografía que aportan.

Debe comenzarse por una radiografía simple de abdomen y al margen de los detalles que esta aporta, que pueden ser muy diversos, debe

destacarse que si atendemos a la distribución del intestinal del gas, el patrón más frecuentemente hallado es de "normalidad" y ello incluso en presencia de vólvulo porque los vómitos pueden haber descomprimido el estómago y el duodeno. La misma normalidad de imagen puede obtenerse en los periodos intercrisis de volvulación. Se aconseja que todo neonato que tiene vómitos biliosos y una radiografía simple de abdomen con signos de obstrucción duodenal, sea intervenido inmediatamente sin necesidad de recurrir a otros estudios de imagen.

El tránsito digestivo superior (TDS) sigue siendo el "patrón oro" incluso tras el desarrollo y extensión de la Tomografía axial computarizada (TAC). El hallazgo más específico de MI en el TDS es la posición anómala de la unión duodenoyeyunal pudiendo observarse como el ángulo de Treitz se encuentra ubicado a la derecha y como todo el duodeno y el yeyuno se alojan igualmente en el hemiabdomen derecho. Se considera que el tránsito no debe limitarse al tracto proximal del intestino sino que debe ser completo para intentar determinar el tipo de MI. Para los radiólogos o aficionados a la radiología, proponemos consultar el trabajo de Applegate et al (2006) que nos indica que hasta el 15% de las imágenes obtenidas en pacientes con MI pueden ser equívocas y conducir a interpretaciones falsamente positivas o negativas. De especial interés son los detalles referentes a las variantes anatómicas normales y anormales y las etapas que deben ser seguidas en la realización del TDS (verlos resumidos en la última página de este trabajo – pag. 1500-, después de la bibliografía). También los resúmenes Síndromes asociados a la MI y Anomalías anatómicas relacionadas con la misma (tablas 1 y 2 respectivamente).

Si el TDS se complementa con un Enema opaco (EO) puede observarse como en la mayoría de los casos el colon ascendente y el ciego se localizan en el hemiabdomen izquierdo, pero es importante subrayar que estos segmentos intestinales pueden mantener su posición normal en el 20-30% de los pacientes. Por tanto el EO (que hasta la década de los 60 del pasado siglo era considerado el examen radiográfico por excelencia ante la sospecha de MI), nunca debe ser la exploración inicial e incluso para algunos autores puede resultar innecesaria a no ser que el cirujano (y esto es ya competencia suya) considere preferible conocer la posición del colon antes de proceder a la intervención. Se ha determinado que en cuanto a eficacia diagnóstica el TDS es superior al EO (41% vs 34% en la serie de Powell et al).

El papel que la Ecografía abdominal (EA) puede jugar en el diagnóstico de la MI es diversamente valorado. Indudablemente tiene la ventaja de su disponibilidad, rapidez, bajo coste y absoluta inocuidad. Berrocal et al la consideran de gran utilidad al menos como complemento: "siempre debe hacerse una ecografía para valorar la disposición de los vasos y ver qué sucede fuera de las asas intestinales". En la serie de Ramirez et al constituida por 11 casos con edades comprendidas entre 1 día y 11 años, TDS estableció el diagnóstico de MI en 6 casos (en 3 de ellos se confirmó luego la situación patológica mediante ultrasonografía); la EA fue por sí misma suficiente en 4 casos; y el caso restante no fue diagnosticado más que en el acto operatorio. Los autores consideran que la EA es eficaz e insisten en la ventaja respecto al TDS de evitar la radiación. Millar et al (2003) opinan por el contrario que "la EA puede ser útil pero no lo bastante segura para descartar una MI" y manifiestan su preferencia por TDS.

El TAC abdominal no debe ser una prueba de diagnóstico rutinaria en el niño con sospecha de MI por diversas razones: es cara, precisa anestesia y radia más que el TDS. Debe reconocerse, sin embargo, que no solo permite precisar la existencia de una malposición intestinal, sino que además es capaz de reconocer anomalías extraintestinales no detectable con la radiología convencional (disposición anómala de los vasos mesentéricos, aplasia o desarrollo rudimentario del proceso uncinado del páncreas, etc). La TAC abdominal puede considerarse de elección en los adultos con trastornos intestinales en los que se sospecha MI.

Según se ha indicado anteriormente, en la serie de Nehra y Goldstein 2011, el estudio de imagen más utilizado en RN, lactantes y niños (<18 años) fue el TDS, mientras que en los adultos fue la TAC abdominal. En conjunto la frecuencia con que fueron utilizadas las técnicas de diagnóstico fue: TDS 54%, TAC 36%, EO 2.3% y EA 0.6%. Los casos restantes (20) fueron diagnosticados durante una intervención quirúrgica o endoscópica indicada por otra patología (pólipos, obesidad mórbida, etc).

### TRATAMIENTO

"Todos los pacientes menores de 18 años con MI deben ser intervenidos independientemente de que presenten o no sintomatología" (Nehra y Goldstein 2011). Esta aseveración tan categórica tiene sentido porque el la MI del adulto existen autores que optan por medidas conservadoras.

No obstante, la mayoría consideran imprudente esta actitud por el riesgo de vólculo ("bomba de relojería"). Esto queda ilustrado en la serie anteriormente citada en la que hasta un 12% de los adultos desarrollaron un vólculo del intestino medio. En definitiva, los adultos con MI asintomática o paucisintomática siguen corriendo el riesgo de desarrollar una complicación volvulación potencialmente letal y, por tanto, deben ser intervenidos a no ser que una comorbilidad lo contraindique.

La técnica de elección es la descrita por Ladd en 1936 y que, para los que les interese, viene bien resumida en el trabajo de Ramírez et al. La intervención quirúrgica, que tradicionalmente ha venido siendo abierta (laparotomía), está siendo sustituida en pacientes seleccionados por el método cerrado (laparoscopia) (Stanfill et al 2010). Estos autores aportan una serie de 156 niños con MI atendidos en el periodo que va desde 1998 a 2008. De ellos 120 fueron intervenidos por el método clásico de Ladd previa laparotomía y 36 mediante el mismo método por laparoscopia. La duración de la cirugía fue similar en ambos grupos pero los integrantes del segundo estuvieron en condiciones de restablecer antes la alimentación y antes que esta fuera "completa" reduciendo en consecuencia la estancia hospitalaria. Por otra parte no se incrementaron las complicaciones. Fraser et al (2009) consideran que en ausencia de vólculo o sospecha fundamentada del mismo, la intervención laparoscópica debe ser el procedimiento inicial de la MI.

## CONCLUSIONES

La MI y su propensión a complicarse con vólculo puede ser considerada como un bomba de relojería colocado en el interior del individuo que la padece, por lo que para conseguir un buen resultado es fundamental el diagnóstico precoz. La aparición en un lactante o un niño de un cuadro de dolor abdominal y vómitos, sobre todo si estos son biliosos, debe hacernos considerar la posibilidad de que nos encontramos ante una MI que no debería excluirse aunque por el hecho de que se asociara diarrea, ni siquiera ante una radiografía simple de abdomen con resultados normales o no significativos. En estas condiciones un tránsito digestivo superior suele ser diagnóstico. La ecografía abdominal puede ser útil pero no es definitiva para descartar con seguridad el proceso. La TAC abdominal añade precisiones pero es más cara, supone mayor radiación y requiere anestesia. En consecuencia, hoy por hoy, al menos en la infancia, ni la EA ni la TAC

abdominal han conseguido desbancar al TDS como "patrón oro" en el diagnóstico de la MI.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Applegate KE, Anderson JM, Klatter EC. Intestinal malrotation in children. A problema-solving approach to the upper gastrointestinal series. *RadioGraphics* 2006;26:1486-1501.
2. Berrocal T, Gayá F, de Pablo L. Aspectos embriológicos, clínicos y radiológicos de la malrotación intestinal. *Radiología* 2005;47:237-51.
3. Fraser JD, Aguayo P, Sharp SW, Ostille DJ, St Peter SD. The role of laparoscopy in the management of malrotation. *J Surg Res* 2009;156:80-2.
4. Martin V, Shaw-Smith C. Review of genetic factors in intestinal malrotation. *Pediatr Surg Int* 2010;26:769-81
5. Millar AJ, Rode H, Cywes S. Malrotation and volvulus in infancy and childhood. *Semin Pediatr Surg* 2003;12:229-36.
6. Nehra D, Goldstein AM. Intestinal malrotation: Varied clinical presentation from infancy through adulthood. *Surgery* 2010;149:386-93.
7. Powell DM, Biemann Othersen H, Smith CD. Malrotation of the intestines in children: The effect of age on presentation and therapy. *J Pediatr Surg* 1989;24:777-80.
8. Ramírez R, Chaumoître K, Michel F, Sabiani F, Merrot T. Occlusion intestinale de l'enfant par malrotation intestinale isolée. Á propos de 11 cas. *Arch Pediatr* 2009;16:99-105.
9. Stanfill AB, Pearl RH, Kalvakuri K, Wallace LJ, Vegunta RK. Laparoscopic Ladd's procedure: treatment of choice for midgut malrotation in infants and children. *J Laparoendosc Surg Tech* 2010;20:369-72.