



Pediatría

http://www.revistapediatria.org/
DOI: <https://doi.org/10.14295/rp.v54iSuplemento.1.265>



Reporte de caso

Isquemia por malrotación intestinal en una adolescente. Reporte de caso

Tatiana Rincón-Yanine^a, Lorena Torres^b, David Venegas^b, Andrés Pérez^c

a Facultad de Medicina Universidad de los Andes, Bogotá, Colombia.

b Facultad de Medicina Universidad del Rosario, Bogotá, Colombia.

c Departamento de Cirugía Pediátrica, Clínica Infantil Colsubsidio, Bogotá, Colombia.

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido: 1 de octubre de 2021

Aceptado: 7 de mayo de 2022

Editor

Fernando Suárez-Obando

Palabras clave:

Vólvulo Intestinal.

Enfermedades Intestinales.

Isquemia Mesentérica.

Adolescente.

Keywords:

Intestinal Volvulus.

Intestinal Diseases.

Mesenteric Ischemia.

Adolescent.

R E S U M E N

Antecedentes: la malrotación intestinal es una malformación congénita definida como una falla en el proceso de rotación y fijación del intestino durante la embriogénesis. Esta patología se diagnostica tradicionalmente en la infancia, sin embargo, las personas con esta malformación intestinal pueden permanecer asintomáticas durante varios años de vida y manifestar, en la adolescencia o en la adultez, síntomas crónicos e inespecíficos, como dolor abdominal intermitente, náuseas y emesis. En el peor de los casos, en este grupo de individuos, la malrotación intestinal puede manifestarse como un vólvulo agudo del intestino medio, con compromiso vascular e isquemia intestinal, la cual podría llegar a requerir una resección extensa con el posterior riesgo de desarrollar síndrome de intestino corto, falla intestinal e incluso la muerte. **Reporte de caso:** presentamos el caso de una niña de quince años con antecedente no conocido de malrotación intestinal congénita, la cual se manifestó como un vólvulo agudo con isquemia intestinal que requirió resección intestinal masiva. El trasplante intestinal fue la opción terapéutica planteada, ante una falla intestinal irreversible y teniendo en cuenta las complicaciones asociadas a la nutrición parenteral crónica. **Conclusiones:** el diagnóstico de la malrotación intestinal en un adolescente requiere una alta sospecha clínica y que es un reto clínico, ya que, si no es identificado a tiempo, puede traer consecuencias catastróficas para la vida del paciente y su familia.

Intestinal ischemia due to intestinal malrotation in an adolescent

A B S T R A C T

Background: Intestinal malrotation is a congenital malformation defined as a failure in the rotation and fixation of the intestine during embryogenesis. This pathology is traditionally diagnosed in childhood. However, people with this intestinal malformation may remain

*Autor para correspondencia. Jaime A Urbiña Villarraga
Correo electrónico: jaurbinav@hotmail.com

asymptomatic for several years of life and manifest, in adolescence or adulthood, chronic and non-specific symptoms, such as intermittent abdominal pain, nausea, and emesis. In the worst cases, in this group of individuals, intestinal malrotation can manifest as an acute volvulus of the midgut, with vascular compromise and intestinal ischemia, which could require extensive resection with the subsequent risk of developing short intestine syndrome, intestinal failure, and even death. **Case report:** we present the case of a fifteen-year-old girl with an unknown history of congenital intestinal malrotation, which manifested as an acute volvulus with intestinal ischemia that required massive intestinal resection. Intestinal transplantation was the proposed therapeutic option in the face of irreversible intestinal failure and the complications associated with chronic parenteral nutrition. **Conclusions:** An adolescent's diagnosis of intestinal malrotation requires a high clinical suspicion. It is a clinical challenge since, if it is not identified in time, it can have catastrophic consequences for the life of the patient and her family. Intestinal ischemia due to intestinal malrotation in an adolescent.

Introducción

La malrotación intestinal es una malformación congénita de la posición y fijación del intestino. El diagnóstico se hace tradicionalmente durante la infancia, la mayoría en la etapa neonatal. Sin embargo, puede manifestarse a cualquier edad y a través de una variedad de síntomas tanto agudos como crónicos. El vólvulo agudo del intestino medio con compromiso vascular e isquemia puede ser la manifestación clínica más peligrosa de no ser diagnosticado a tiempo. Como consecuencias, se encuentran la resección intestinal masiva, el síndrome de intestino corto, la falla intestinal e incluso la muerte. En este reporte de caso se presenta el caso de una adolescente con malrotación intestinal no diagnosticada previamente, quien requirió una resección intestinal masiva por isquemia secundaria a vólvulo agudo del intestino medio. El trasplante intestinal fue propuesto como la opción terapéutica.

Reporte de caso

Paciente femenina de quince años, previamente sana sin antecedentes médicos de importancia, quien consultó inicialmente al servicio de urgencias de otra institución por cuadro clínico de doce horas de evolución de dolor abdominal constante de intensidad 10/10 en la escala verbal análoga de dolor. El dolor estaba localizado en mesogastrio y estaba asociado a náuseas y distensión.

La madre de la paciente refirió deposiciones de consistencia dura sin otras alteraciones en los días previos. Inicialmente, se hizo una impresión diagnóstica de apendicitis aguda, por lo que se remitió a un hospital de mayor nivel de complejidad.

Al examen físico de ingreso a la Clínica Infantil Colsubsidio se evidenció taquicardia, signos de deshidratación grado II, distensión abdominal e irritación peritoneal generalizada. El hemograma evidenció leucocitosis y neutrofilia sin anemia ni trombocitopenia. Se decidió llevar a laparotomía exploratoria en la cual se halló un vólvulo intestinal a nivel de la arteria mesentérica superior por malrotación intestinal completa, el cual comprometía todo el intestino medio con área de necrosis hasta el colon descendente y la tercera porción del duodeno (Ver figura 1). No hubo reperusión intestinal y ante aspas no

viales, se decidió realizar resección intestinal masiva y cirugía de control de daños para revisión en un segundo tiempo.

La paciente fue trasladada a la unidad de cuidado intensivo y posteriormente evolucionó de forma estable durante los primeros días. Se convocó una junta médica multidisciplinaria entre cirugía pediátrica, cuidado intensivo pediátrico y cuidado paliativo. A los tres días postoperatorios, la paciente fue llevada a segunda revisión quirúrgica, en la cual se realizó lavado peritoneal, liberación de bandas de Ladd para liberar duodeno mal rotado y finalmente anastomosis terminolateral entre duodeno y colon izquierdo.

La evolución postoperatoria fue favorable, por lo que fue trasladada a piso de hospitalización de Pediatría y, posteriormente, se hizo la inserción de un catéter venoso central para la administración de la nutrición parenteral. Luego de cuatro meses de hospitalización en la Clínica Infantil Colsubsidio la paciente egresó y continuó su manejo en hospitalización domiciliaria con nutrición parenteral y en seguimiento por cirugía pediátrica.

El caso fue presentado con el grupo de trasplante intestinal en la ciudad de Medellín para evaluar la posibilidad de trasplante intestinal como opción terapéutica, sin embargo, se consideró en ese momento que la paciente no era candidata.

Discusión

El término malrotación se refiere a todas las anormalidades de la posición y la fijación intestinal (1). Éstas son producto de una falla en la rotación y fijación del mesenterio intestinal durante la embriogénesis, lo que consiste en elongación y herniación de los intestinos para luego rotar 270° contra las manecillas del reloj alrededor del eje de la arteria mesentérica superior (2).

Tradicionalmente, se ha considerado que la malrotación intestinal es un diagnóstico de la infancia, se reporta que el 90 % de los pacientes con esta malformación se diagnostica durante el primer año de vida y el 80 % durante el primer mes de vida (3). Sin embargo, debido a que este tipo de malformaciones pueden permanecer asintomáticas a lo largo de la vida de un individuo, la incidencia real no es conocida. Estudios de autopsias han estimado que puede ser hasta de 1 % en la pobla-

ción total (4). Cuando ésta es sintomática ocurre con una frecuencia de 1 en 2 500 nacimientos vivos (3). Así mismo, se ha reportado que la malrotación intestinal puede estar asociada a otros defectos congénitos hasta en un 62 %, siendo más frecuentes las asociaciones con hernia diafragmática, enfermedad cardíaca congénita y onfalocele (5).

La malrotación intestinal puede presentarse a cualquier edad y a través de una variedad de síntomas tanto agudos como crónicos (6). La mayoría de los pacientes con vólvulo agudo del intestino medio se presenta en el primer mes de vida y el signo clínico principal es el inicio abrupto de episodios eméticos biliosos en un niño previamente sano (1). El mecanismo desencadenante es desconocido, sin embargo, se ha sugerido que puede deberse a peristalsis intestinal anormal, distensión intestinal segmentaria o incluso movimientos inusuales del torso (1).

El vólvulo intermitente o parcial del intestino medio ocurre más comúnmente en niños mayores de 2 años y se presenta como resultado de la obstrucción linfática y venosa con crecimiento de los ganglios mesentéricos. En este grupo etario las manifestaciones clínicas más comunes son vómito crónico, dolor abdominal intermitente tipo cólico, diarrea, hematemesis y constipación (1). En adolescentes y adultos se ha reportado que las manifestaciones clínicas de malrotación intestinal pueden ser crónicas e inespecíficas desde la infancia y que los síntomas pueden ser o no de origen gastrointestinal, como dolor abdominal tipo cólico intermitente, náuseas, emesis y, menos comúnmente, diarrea intermitente, constipación y/o hematoquezia, úlcera péptica, malabsorción y pérdida de peso y cefalea (6).

Se debe tener en cuenta que la malrotación intestinal puede presentarse también de otras dos maneras, como signos y síntomas de obstrucción intestinal o con signos de una catástrofe abdominal inminente (7), como lo es el vólvulo agudo del intestino medio.

El diagnóstico de un vólvulo agudo del intestino medio se hace a partir de una alta sospecha clínica y debe tenerse en cuenta en los pacientes que presentan dolor abdominal, vómito bilioso, fiebre, taquicardia y signos de irritación peritoneal asociado a acidosis metabólica. La decisión de realizar imágenes como ecografía Doppler o radiografía de abdomen contrastada versus realizar directamente laparoscopia o laparotomía exploratoria debe basarse en la condición clínica del paciente y en el riesgo de compromiso vascular del intestino (1).

Como se mencionó previamente, se ha sugerido en la literatura que la mayoría de los pacientes con malrotación intestinal es diagnosticada durante el primer año de vida. No obstante, un gran porcentaje de individuos con malrotación intestinal llega a la adolescencia y a la adultez sin haber sido diagnosticados y, a su vez, el porcentaje de este grupo que manifiesta síntomas gastrointestinales atribuibles a la malrotación intestinal es todavía desconocido (7). El problema es que en este grupo poblacional el diagnóstico de la malrotación intestinal es más difícil, ya que los síntomas son atípicos e inespecíficos, lo que lleva a que el diagnóstico se haga mal o de forma tardía y que muchos de estos pacientes reciban un manejo inadecuado (8).

Debido a que las consecuencias de no diagnosticar a tiempo esta condición en adolescentes o adultos pueden llegar a ser catastróficas, es imperativo que la malrotación intestinal sea considerada dentro de los diagnósticos diferenciales de aquellos pacientes con dolor abdominal recurrente, dispepsia e incluso obstrucción intestinal (8). Husberg y cols. describen en su estudio que incluso los adolescentes y adultos jóvenes tienen una tendencia a presentar síntomas más severos que requieren una intervención quirúrgica de emergencia (9).

Aquellos pacientes que requieren una resección extensa de intestino, secundaria a una malrotación intestinal, desarrollan síndrome de intestino corto, el cual es la causa más común de falla intestinal (10). En la población pediátrica ésta se define como una enfermedad intrínseca del intestino que resulta en una función digestiva y absorptiva del intestino que es insuficiente para mantener los requerimientos de nutrición, hidratación y de electrolitos de un cuerpo en crecimiento (10). No existe un consenso con respecto a la longitud que debe tener el intestino para considerar que se trata de un síndrome de intestino corto, sin embargo, es claro que ésta se correlaciona fuertemente con la dependencia de nutrición parenteral (11). Según la evidencia, un niño con intestino delgado de una longitud de hasta cuarenta centímetros y con válvula ileocecal tiene una sobrevida significativamente mayor que la de un niño con un intestino delgado más corto y sin válvula ileocecal (12).

Para estos pacientes la nutrición parenteral total mejora dramáticamente su pronóstico, sin embargo, si se desarrollan complicaciones asociadas a ésta, se debe considerar una alternativa quirúrgica como los procedimientos de alargamiento o el trasplante intestinal.

El trasplante intestinal es la principal alternativa terapéutica para aquellos pacientes con falla intestinal irreversible que desarrollan complicaciones asociadas a la nutrición parenteral a largo plazo, las cuales pueden amenazar su vida (13). Las complicaciones son episodios frecuentes de sepsis, infecciones múltiples del catéter central, ausencia de acceso intravenoso y enfermedad hepática asociada a la nutrición parenteral (14).

Conclusiones

La malrotación intestinal es una anomalía de la rotación y fijación del intestino durante la embriogénesis, la cual puede manifestarse a través de signos y síntomas tanto agudos como crónicos.

A pesar de que el mayor porcentaje de diagnósticos es realizado durante la primera infancia, es importante tener en cuenta que puede manifestarse en cualquier momento de la vida, incluso en la adolescencia y en la adultez. Teniendo en cuenta que realizar el diagnóstico de malrotación intestinal en este grupo etario es un reto clínico, es imperativo tener una alta sospecha clínica para evitar un manejo inadecuado y por lo tanto consecuencias catastróficas para la vida del paciente y su familia.

En el peor de los casos, la malrotación intestinal puede manifestarse como un vólvulo agudo del intestino medio que genere isquemia intestinal, la cual podría llegar a requerir una resección extensa con el posterior riesgo de desarrollar síndro-

me de intestino corto, falla intestinal e incluso la muerte. Cuando se llega a requerir una resección intestinal extensa, los esfuerzos terapéuticos se encuentran limitados para mejorar la calidad de vida del paciente y su pronóstico. El trasplante intestinal es la principal alternativa terapéutica para aquellos pacientes con falla intestinal irreversible que desarrollan complicaciones asociadas a la nutrición parenteral a largo plazo, las cuales pueden amenazar su vida.

REFERENCIAS

1. Dassinger MS, Smith SD. Disorders of Intestinal Rotation and Fixation. En: Coran A, Caldamone A, Adzick N, Krummel T, Laberge J, Shamberger R. *Pediatric Surgery*. 7ma ed. London: Elsevier Health Sciences; 2012. 1111-1125 p.
2. Butterworth W, Butterworth J. An adult presentation of midgut volvulus secondary to intestinal malrotation: A case report and literature review. *International Journal of Surgery Case Reports*. 2018;50:46-49.
3. Dekonenko C, Sujka J, Weaver K, Sharp S, Gonzalez K, St. Peter S. The identification and treatment of intestinal malrotation in older children. *Pediatr Surg Int*. 2019;35(6):665-671.
4. Shalaby M, Kuti K, Walker G. Intestinal malrotation and volvulus in infants and children. *BMJ*. 2013;347:33-35.
5. Graziano K, Islam S, Dasgupta R, Lopez M, Austin M, Chen L et al. Asymptomatic malrotation: Diagnosis and surgical management. *J Pediatr Surg*. 2015;50(10):1783-1790.
6. Durkin E, Lund D, Shaaban A, Schurr M, Weber S. Age-Related Differences in Diagnosis and Morbidity of Intestinal Malrotation. *J Am Coll Surg*. 2008;206(4):658-663.
7. Kapfer S, Rappold J. Intestinal malrotation—not just the pediatric surgeon’s problem. *J Am Coll Sur*. 2004;199(4):628-635.
8. Erdem K, Sabri A. Malrotation Induced Small Intestine Ischemia in an Adolescent. *Case Reports in Surgery*. 2017;2017:1-3.
9. Husberg B, Salehi K, Peters T, Gunnarsson U, Michanek M, Nordenskjöld A et al. Congenital intestinal malrotation in adolescent and adult patients: a 12-year clinical and radiological survey. *SpringerPlus*. 2016;5(1).
10. Mezoff E, Cole C, Cohran V. Etiology and Medical Management of Pediatric Intestinal Failure. *Gastroenterol Clin N Am*. 2019;48(4):483-498.
11. Jaksic T, Gutierrez IM, Horng Kang K. Short Bowel Syndrome. En: Coran A, Caldamone A, Adzick N, Krummel T, Laberge J, Shamberger R. *Pediatric Surgery*. 7th ed. London: Elsevier Health Sciences; 2012. p. 1135-1145.
12. Valdovinos D, Cadena J, Montijo E, Zárate F, Cazares M, Toro E et al. Síndrome de intestino corto en niños: actualidades en su diagnóstico y manejo. *Rev Gastroenterol Mex*. 2012;77(3):130-140.
13. Raghu V, Beaumont J, Everly M, Venick R, Lacaille F, Mazariegos G. Pediatric intestinal transplantation: Analysis of the intestinal transplant registry. *Pediatric Transplantation*. 2019;1-9.
14. Celik N, Mazariegos G, Soltys K, Rudolph J, Shi Y, Bond G et al. *Gastroenterol Clin North Am*. 2018;47(2):355-368.



Figura 1. Vólvulo intestinal a nivel de la arteria mesentérica superior por malrotación intestinal completa. Se observa compromiso del intestino medio con área de necrosis desde la tercera porción del duodeno hasta el colon descendente.