

Noticia Clínica

Perspectiva clínica de la malrotación intestinal en el adulto.

Intestinal malrotation clinical approach in adult patients.

Ovejero Gómez VJ¹, Bermúdez García MV¹, Pérez Martín A¹, Morales García D²

¹Hospital Universitario "Marqués de Valdecilla". Cantabria.

²Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria. Málaga.

RESUMEN

La malrotación intestinal es un proceso congénito que afecta a la fijación final del tracto intestinal generando malfunción intestinal. Sus manifestaciones clínicas graves son más frecuentes en la edad pediátrica. Su diagnóstico en el adulto suele ser casual o asociado a episodios no específicos de dolor abdominal que podrían evolucionar a volvulación y fenómenos isquémicos sobre segmentos intestinales dependientes de la arteria mesentérica superior, llegando a comprometer la vida del paciente.

Exponemos nuestra experiencia en dos pacientes con diagnóstico confirmado de malrotación intestinal a fin de incrementar el conocimiento en esta patología, poco definida en pacientes asintomáticos.

Se ha realizado una revisión de los aspectos clínicos más relevantes a partir de su naturaleza embriológica y las tendencias terapéuticas actuales. Enfatizamos la importancia de incluir este cuadro en el diagnóstico diferencial del dolor abdominal recurrente acompañado de alteraciones del tránsito intestinal, y la necesidad de nuevas estrategias de tratamiento que reduzcan el riesgo de recidiva y aporten calidad de vida.

Palabras clave: malrotación, intestino, adulto, dolor abdominal, diagnóstico.

ABSTRACT

Intestinal malrotation is a congenital disorder affecting midgut fixation and causing intestinal malfunction. Severe clinical manifestations are mainly detected in childhood. In adult-life, diagnosis is usually incidental or associated with nonspecific abdominal pain attacks progressing to volvulation and ischemia on intestinal segments supplied by superior mesenteric artery, threatening life's patients.

CORRESPONDENCIA

Victor Jacinto Ovejero-Gómez
Hospital Universitario "Marqués de Valdecilla"
39008 Cantabria
victorjacinto.ovejero@scsalud.es

XREF

CITA ESTE TRABAJO

Ovejero Gómez VJ, Bermúdez García MV, Pérez Martín A, Morales García D. Perspectiva clínica de la malrotación intestinal en el adulto. Cir Andalu. 2023;34(3):394-399. DOI: 10.37351/2023343.14

We present our experience in two patients with a confirmed diagnosis of intestinal malrotation in order to increase knowledge concerning this pathology, poorly defined in asymptomatic patients.

A review of the most relevant clinical aspects has been carried out based on its embryological nature and current therapeutic trends. Importance of including this condition in the differential diagnosis of recurrent abdominal pain is highlighted when it is associated with intestinal transit disorders, and the need for new treatment strategies that reduce risk of recurrence and provide quality of life.

Key words: malrotation, intestine, adult, abdominal pain, diagnosis.

INTRODUCCIÓN

La malrotación intestinal es una anomalía congénita, con escasa incidencia en el adulto, derivada de la rotación de la raíz mesentérica respecto a la vasculatura mesentérica superior¹. Su carácter predominantemente asintomático o una expresividad clínica en forma de semiología poco específica suelen retrasar el diagnóstico incrementando la morbimortalidad derivada de complicaciones graves². Los estudios de imagen complementarios representan uno de los pilares diagnósticos actuales en esta población.

Realizamos una revisión de esta entidad clínica en el adulto a propósito de dos casos clínicos, destacando la importancia del análisis radiológico y la controversia terapéutica actual en ausencia de abdomen agudo.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1

Mujer de 28 años, portadora de un dispositivo intrauterino anticonceptivo y prótesis mamaria bilateral sin otros antecedentes de interés, que consultó de forma ambulatoria por dolor abdominal recurrente en los últimos 6 meses focalizado en fosa iliaca izquierda, tendencia al estreñimiento y algún vómito alimenticio puntual coincidente con dolor postprandial.

La exploración abdominal evidenció molestias en hipogastrio izquierdo sin distensión abdominal ni signos de irritación peritoneal. La analítica sérica mostró todos los valores en el rango de la normalidad y el estudio específico para alergias alimentarias, celiaquía y déficit enzimático resultó negativo.

El estudio se completó con una ecografía, que no apreció ninguna alteración patológica, un tránsito gastrointestinal (figura 1) y una TC abdominopélvica (figura 2) que identificaron una disposición anómala del paquete intestinal, localizándose todo el intestino delgado en el hemiabdomen derecho sin cruzar el duodeno la línea media mientras que el marco cólico ocupaba el hemiabdomen izquierdo, sugiriendo una malrotación intestinal sin complicaciones asociadas.

La paciente optó por tratamiento conservador encontrándose asintomática un año después tras modificación de sus hábitos dietéticos.

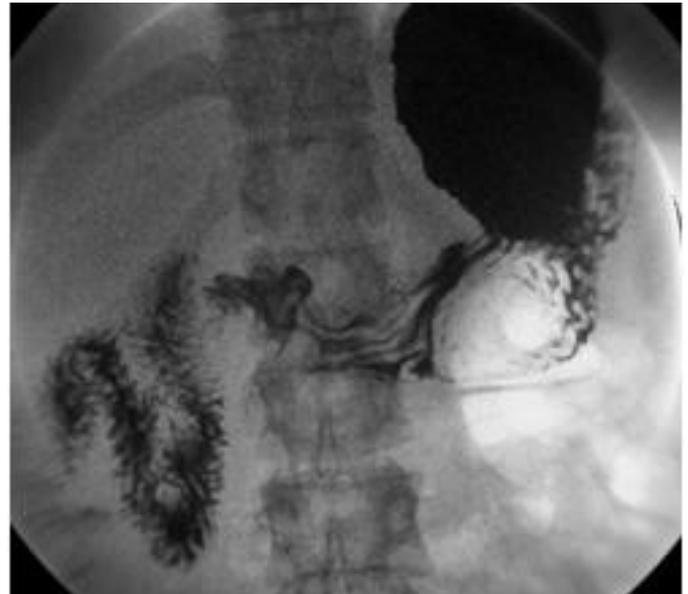


Figura 1

TGI que muestra la evacuación bulbar de contraste y la disposición anómala del complejo duodenoyeyunal a la derecha de la columna vertebral.

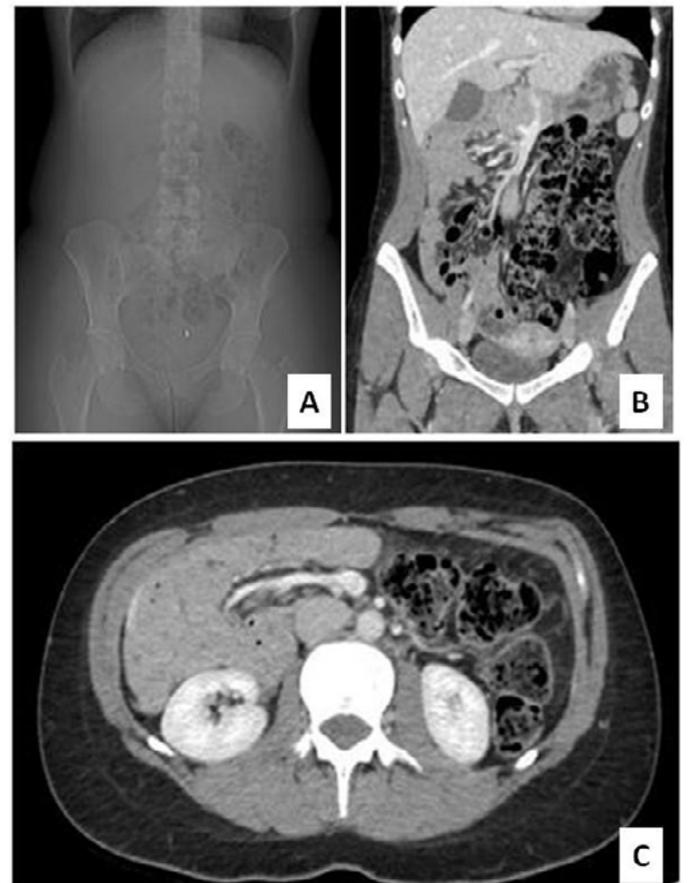


Figura 2

Luminograma de la TC abdominal (A) donde se aprecia el colon en el hemiabdomen izquierdo con contenido fecal. Imagen tomográfica coronal (B) y axial (C) apreciando la disposición vascular del eje mesentérico superior, la distribución derecha del intestino delgado e izquierda del marco cólico con medialización del ciego.

Caso 2

Varón de 16 años con antecedente de apendicectomía que acude a urgencias hospitalarias por dolor mesogástrico de 5 días de evolución acompañado de náuseas y vómitos biliosos, junto con estreñimiento en el último mes.

En el examen físico se apreció distensión abdominal y dolor a nivel de mesogastrio e hipogastrio con defensa en ambos cuadrantes. El estudio analítico reveló leucocitosis con discreta desviación izquierda. Una TC abdominal se informó de malrotación intestinal visualizando la práctica totalidad de asas de intestino delgado en hemiabdomen izquierdo, y el colon en el hemiabdomen contralateral y línea media. Adicionalmente, se observó una torsión vascular con obliteración completa del eje venoso que condicionaba una estenosis y signos de sufrimiento en la pared del colon (figura 3).

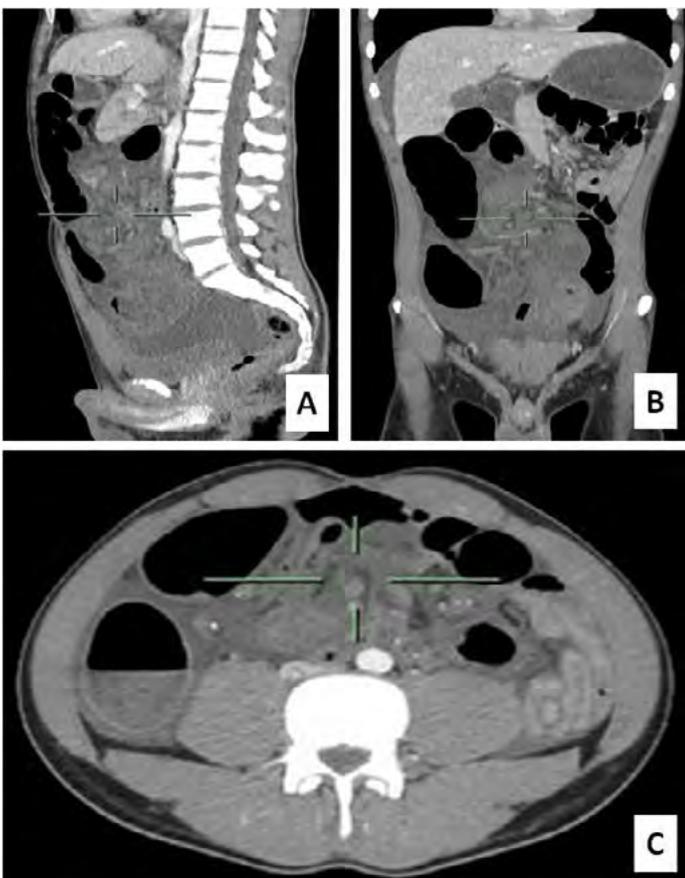


Figura 3

Detalle de un corte sagital (A), coronal (B) y axial (C) de TC abdominal mostrando el punto de torsión mesentérica que afecta al colon en forma de hipocaptación, engrosamiento parietal edematoso y abundante líquido libre.

El paciente fue intervenido apreciando una volvulación parcial del colon derecho sobre una banda fibrosa peritoneal que condicionaba estenosis e isquemia parietal. Se procedió a la sección de dicha banda y a la devolvulación haciendo reversible el cuadro vascular sin llegar a precisar resección intestinal. La evolución postoperatoria fue favorable pero precisó reintervención por nueva volvulación dos años después. En esta ocasión, el cuadro también fue reversible pero se completó con una fijación peritoneal del colon. Actualmente, se encuentra asintomático.

DISCUSIÓN

La malrotación intestinal es una alteración congénita en la rotación y fijación intestinal al retroperitoneo durante el desarrollo embriológico que afecta al 1% de la población sin predilección por sexo. Su incidencia en el adulto se cifra en un 0,2% con una edad de presentación clínica entre los 25 y 45 años³⁻⁵ y su diagnóstico habitualmente es casual, en el contexto de algún estudio o intervención quirúrgica, al tratarse de una entidad mayoritariamente asintomática.

Su presentación suele traducir una evolución crónica de dolor y distensión abdominal recurrente asociado a una semiología digestiva inespecífica lo cual exige una alta sospecha en casos de dolor criptogenético, especialmente en adultos jóvenes sin antecedentes de cirugía abdominal previa^{3,6,7}. La existencia de complicaciones como la volvulación, la isquemia y la perforación, más propios de la edad pediátrica, tienen la expresividad habitual del abdomen agudo; aunque no es infrecuente su debut como herniación interna o invaginación intestinal.

El defecto suele acontecer entre la 5 y 12 semana gestacional, que corresponde al periodo en el que el intestino medio experimentará tres rotaciones antihorarias de 90° extrabdominales siguiendo el eje de la arteria mesentérica superior; antes de su última rotación, esta vez intrabdominal, que finalizará con el posicionamiento habitual del intestino delgado y colon proximal. Si sólo se produce la primera rotación, todo el intestino delgado se posicionará a la derecha de la arteria mesentérica superior y el colon se situará a su izquierda, como parece haber sucedido en nuestro primer caso. Este fenómeno se denomina de “no rotación”⁸ y se suele complementar con la presencia de unas bandas fibróticas peritoneales que fijan esta ubicación anómala del intestino, pudiendo ser la causa de devolvulaciones y cuadros obstructivos posteriores⁹. La rotación conjunta del asa duodenoyeyunal con algunos primordios viscerales puede determinar la hipoplasia o aplasia de éstos, como sucede a veces con el proceso uncinado del páncreas.

Existen varias formas de malrotación dependiendo del momento en que se interrumpe la rotación visceral con respecto al eje de la arteria mesentérica superior (tabla 1)¹⁰⁻¹¹. Nuestros pacientes fueron clasificados como malrotación tipo I y IIIB, respectivamente; aunque a nivel práctico resulta poco trascendente su filiación exacta ya que todas tienen un riesgo potencial de complicaciones similares y no discriminan la actitud terapéutica.

Su escasa expresividad semiológica, salvo en las formas complicadas, exige que sean incluidas en el diagnóstico diferencial del dolor abdominal recurrente.

Los estudios radiológicos convencionales carecen de efectividad diagnóstica aunque existen signos indirectos que pueden sugerir sospecha como la visualización de pliegues yeyunales derechos y ausencia de heces en los tramos iniciales del colon. El tránsito gastrointestinal ha sido considerado el estudio diagnóstico de elección aunque la TC abdominal resulta más efectiva en la detección de anomalías vasculares y complicaciones asociadas. La presencia de un engrosamiento edematoso del duodeno y la disposición anteroizquierda de la vena con respecto a la arteria mesentérica superior son muy significativos¹²⁻¹³. Algunos autores sugieren la TC multidetector con contraste oral e intravenoso como el diagnóstico

Tabla 1. Clasificación de la malrotación intestinal

Rotación embriológica	Semana gestacional	Tipo	Efecto	Complicación
1ª (no rotación)	<6	I	No rotación del duodeno No rotación del colon	Volvulación de intestino medio
2ª rotación (malrotación duodenal)	6 a 10	IIA	No rotación del duodeno Rotación levógira del colon	Obstrucción duodenal (por bandas de Ladd)
		IIB	Rotación dextrógica del duodeno Rotación dextrógica del colon	Obstrucción de colon trasverso
		IIC	Rotación dextrógira del duodeno Rotación levógira del colon	Creación de bolsa mesentérica que actúa como saco herniario
3ª rotación (malrotación duodenal y cecal)	>10	IIIA	Rotación levógira del duodeno Rotación dextrógira del colon	Volvulación de intestino medio
		IIIB	Rotación levógira del duodeno Rotación levógira excesiva del ángulo hepático Defecto en fijación de ángulo hepático de colon	Obstrucción de colon (por bandas de Ladd)
		IIIC	Defecto en la fijación del ciego (ciego móvil) y sigma	Invaginación / Volvulación colónica
		IIID	Fijación incompleta del mesenterio	Hernia paraduodenal (próxima al ligamento de Treitz)

[fn] Las rotaciones son levógicas (en sentido antihorario) durante el desarrollo embriológico normal.

“goldstandar” en el adulto por su mayor exactitud diagnóstica con respecto al resto de estudios de imagen al tipificar mejor las variaciones intestinales y determinar una evaluación más exacta de las mismas¹⁴. En la **tabla 2** se indican las características más destacables de los principales estudios de imagen utilizados en su diagnóstico. La resonancia magnética no parece ofrecer ventajas con respecto a la anterior y la ecografía presenta menos sensibilidad y especificidad pero puede contribuir al diagnóstico precoz.

Algunos estudios recientemente incorporados como la colonografía por TC podrían ofrecer información valiosa en el cribado de pacientes seleccionados.

El manejo terapéutico en adultos asintomáticos resulta controvertido, decantándose algunos autores por una actitud conservadora debido a la escasa frecuencia de complicaciones en el adulto, especialmente la volvulación, con un descenso de riesgo a medida que aumenta la edad; mientras que otros optan por un tratamiento quirúrgico profiláctico por la posibilidad de desarrollarlas de forma impredecible^{12,15,16}. Este último aspecto resulta más relevante en población pediátrica al precisar cirugía de urgencias en el 75% de casos¹⁷. No obstante, en presencia de complicaciones graves

al diagnóstico, la indicación quirúrgica es obligada para resolver el cuadro abdominal agudo; pudiendo ser necesario, en algunos casos, una cirugía definitiva posterior.

La intervención quirúrgica reglada se basa en el procedimiento de Ladd¹⁸ que pretende aliviar la presión intestinal ejercida por las bandas fibrosas y resolver el cuadro obstructivo. Técnicamente, consiste en la devolvulación y sección de bandas fibrosas, reposicionamiento intestinal, ampliación de la raíz mesentérica mediante Kocherización y apendicectomía profiláctica, sujeto a modificaciones según los hallazgos quirúrgicos. El abordaje laparoscópico ofrece similares resultados a la vía tradicional abierta¹⁹⁻²¹, cuando se plantea de forma electiva. Existen algunas variantes actuales del procedimiento original con buenos resultados funcionales con independencia de haber precisado una resección intestinal. Persiguen revertir la malrotación intestinal y la inversión vascular asociando diversas técnicas de fijación en un mismo tiempo quirúrgico²².

La posibilidad de un dolor abdominal crónico y nuevos eventos obstructivos a largo plazo motivan la necesidad de un seguimiento postoperatorio prolongado²³. La recurrencia postquirúrgica suele ser baja con cifras que no superan el 10% de los casos aunque

Tabla 2. Estudios de imagen en malrotación intestinal

Estudio	Sensibilidad (%)	Especificidad (%)	Hallazgo	Complicación
Ecografía	67 - 100	75- 83	Disposición invertida de vasos mesentéricos superiores Signo del "remolino"	Volvulación
Tránsito gastrointestinal	93 - 100	85	Localización anómala de la posición duodenoyeyunal Obstrucción duodenal Imagen en "sacacorchos" del deudeno y yeyuno proximal Imagen duodenoyeyunal en "2" Imagen en "pico de pájaro"	Volvulación sobre AMS Obstrucción po bandas fibrosas Volvulación
Tomografía axial computarizada	94	95	Malposición / Obstrucción duodenoyeyunal Intestino delgado a la derecha, colon a la izquierda y ciego medial Ausencia parcial o total del proceso uncinado de páncreas Signo del "remolino" Dilatación intestinal, defecto de perfusión, neumoperitoneo	Volvulación Obstrucción, isquemia, perforación

[fn] AMS: Arteria mesentérica superior. Signo del "remolino": la vena mesentérica superior, el intestino y mesenterio rotan sobre la arteria. Es un signo no definitorio de volvulación.

muy condicionada por la experiencia del cirujano y los cambios inflamatorios residuales del intestino, que podrían perpetuar el dolor abdominal en ausencia de recidiva.

Una recurrencia de la malrotación, aun asintomática, conlleva indicación de reoperación en previsión de nuevas complicaciones, fundamentalmente cuadros de volvulación, más frecuentes cuanto menor sea la edad del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

- Papadimitriou G, Marinis A, Papakonstantinou A. Primary midgut volvulus in adults: report of two cases and review of the literature. *J Gastrointest Surg* 2011; 15: 1889-92.
- Ribeiro T, Greene B, Bennett S, Msallak H, Karanicolas P. Variations of intestinal malrotation in adults: A case report of midgut volvulus and literature review for the surgeon. *Int J Surg Case Rep* 2022; 91: 106750.
- Neville JJ, Gallagher J, Mitra A, Sheth H. Adult presentation of congenital midgut malrotation: a systematic review. *World J Surg* 2020; 44: 1771-8.
- Durkin ET, Lund DP, Shaaban AF, Schurr MF, Weber SM. Age-related differences in diagnosis and morbidity of intestinal malrotation. *J Am Coll Surg* 2008; 206: 658-63.
- Von Flüe M, Herzog U, Ackermann C, Tondelli P, Harder F. Acute and chronic presentation of intestinal non-rotation in adult. *Dis Colon Rectum* 1994; 37: 192-8.
- Fu T, Tong WD, He YJ, Wen YY, Luo DL, Liu BH. Surgical management of intestinal malrotation in adults. *World J Surg* 2007; 31: 1797-803.
- De Hous N, De Gheldere C, Salgado R, Gyspeerd F. Primary midgut volvulus without intestinal malrotation in a young adult: a case report. *Acta Chir Belg* 2020; 120 (6): 429-32.
- Hernando-Almudí E, Cerdán-Pascual R, Vallejo-Bernad C, Martín-Cuartero J, Sánchez-Rubio M, Casamayor-Franco C. Malrotación intestinal en adulto asociada a vólvulo intestinal. *Cirugía y cirujanos* 2017; 85 (5): 424-7.
- Macías-Robles MD, Martínez-Mengual BM, Amador-Tejón MJ, García-Arias F, Fernández-San Martín. *Emergencias* 2007; 19: 162-3.
- Stringer DA, Babyn PS. Pediatric gastrointestinal imaging and intervention. PMPH USA, Raleigh, NC; 2000.
- Ballesteros E, Torremandé A, Durán C, Martín C, Caro A. Malrotación-vólvulo intestinal. *Hallazgos radiológicos. Radiología* 2015; 57: 9-219.
- Dehaini H, Eldine RN, Doughan S, Kkalifeh M, Hhasawneh H, Hussain H, et al. Presentation of intestinal malrotation and midgut volvulus in adults: Case report & literature review. *Int J Surg Case Rep* 2020; 73: 27-30.
- Kafadar MT, Cengiz AY, Çavis T, Bilgiç I, Nadir I. Incidental intestinal malrotation in an adult: midgut volvulus. *Turk J surg* 2018; 34 (4): 337-9.
- Xiong Z, Shen Y, Morelli JN, Li Z, Hu X, Hu D. CT facilitates improved diagnosis of adult intestinal malrotation: a 7-year retrospective study based on 332 cases. *Insights Imaging* 2021; 12 (1): 58.
- Emanuwa OF, Ayantunde AA, Davies TW. Midgut malrotation first presenting as acute bowel obstruction in adulthood: A case report and literature review. *World J Emerg Surg* 2011; 6 (1): 22.
- 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: 245.

17. El-Gohary Y, Alagtal M, Gillick J. Long-term complications following operative intervention for intestinal malrotation: a 10-year review. *Pediatr Surg Int* 2010; 26 (2): 203-6.
18. Ladd WE. Surgical diseases of the alimentary tract in infants. *N Engl J Med* 1936; 215: 705-8.
19. Matzke GM, Dozois EJ, Larson DW, Moir CR. Surgical management of intestinal malrotation in adults: comparative results for open and laparoscopic Ladd procedures. *Surg Endosc* 2005; 19 (10): 1416-9.
20. Mizuta N, Kikuchi T, Fukuda Y. Adult intestinal malrotation treated with laparoscopic Ladd procedure. *Case Rep Surg* 2022; 18; 2022: 6874885.
21. Panda N, Bansal NK, Narasimhan M, Ardhanari R. Laparoscopic correction of intestinal malrotation in adult. *J Minim Access Surg* 2014; 10 (2): 90-2.
22. Abu-Elmagd K, Mazariegos G, Armanyous S, Parekh N, ElSherif A, Khanna A, et al. Five hundred patients with gut malrotation: thirty years of experience with the introduction of a new surgical procedure. *Ann Surg* 2021; 274 (4): 581-96.
23. Murphy FL, Spannon AL. Long-term complications following intestinal malrotation and the Ladd's procedure: a 15 year review. *Pediatr Surg Int* 2006; 22 (4): 326-9.