

Riesgos de la malrotación en los defectos de la pared del abdomen*

A.L. Luis, F. Hernández, S. Rivas, L.F. Avila, J.L. Encinas, L. Martínez, L. Lassaletta, J.A. Tovar

Departamento de Cirugía Pediátrica, Hospital Infantil La Paz, Madrid.

RESUMEN: Introducción. La malrotación intestinal es poco frecuente (0,5%-1% de necropsias) y mucho menos los casos sintomáticos. Sin embargo, se asocia en muchas ocasiones a situaciones clínicas de elevada morbilidad y mortalidad pudiendo complicarlas considerablemente. Nuestro objetivo es el estudio de los pacientes con alteraciones del cierre de la pared abdominal que han sufrido complicaciones secundarias a la malrotación no tratada en la primera operación.

Material y métodos. Estudiamos retrospectivamente los pacientes diagnosticados de defectos del cierre de la pared abdominal en nuestro Centro desde 1993 hasta 2002. Revisamos el tratamiento inicial, la morbilidad asociada, así como la necesidad de un nuevo tratamiento quirúrgico posterior.

Resultados. En estos 10 años hemos tratado 110 casos de defectos de la pared abdominal: 56 hernias diafragmáticas congénitas (HDC), 30 onfalocelos y 14 gastrosquisis. De éstos, 35 pacientes tuvieron que someterse a una segunda intervención que en 11 de ellos se debió a problemas derivados de una malrotación intestinal. El cuadro clínico fue siempre de obstrucción intestinal que en un caso se manifestó como persistencia del trayecto de la gastrostomía por obstáculo del drenaje gástrico. En otro se produjo un vólvulo que requirió resección intestinal y condujo a un síndrome de intestino corto como secuela a largo plazo. En todos los pacientes se corrigió inicialmente el defecto sin tratar la malrotación, realizándose el procedimiento de Ladd como tratamiento definitivo.

Conclusiones. Debido a que las condiciones locales en las que se realiza la primera intervención en los defectos de la pared abdominal, limitan la posibilidad de evaluar y corregir la posible malrotación, ésta debe ser tenida en cuenta en el seguimiento de los pacientes cuando aparecen síntomas que puedan deberse a ella.

PALABRAS CLAVE: Malrotación intestinal; Complicaciones; Onfalocelo; Gastrosquisis; Hernia diafragmática congénita.

MIDGUT MALROTATION RISK IN ABDOMINAL WALL DEFECT

ABSTRACT: Background. Midgut malrotation has a low incidence (0.5-1% at necropsies) and it is a rare symptomatic condition. Nevertheless

Correspondencia: Dra. Ana L. Luis Huertas. Departamento de Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil La Paz. Paseo de la Castellana 261, 28046 Madrid.
*Trabajo presentado en el XLII Congreso de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica. Valencia 28-31 Mayo 2003.

Recibido: Mayo 2003

Aceptado: Julio 2003

it is often associated to clinical situations with a high morbidity and mortality and it could complicate them. Our aim is to study the patients treated for abdominal wall defects and who have suffered complications due to non-treated malrotation at first surgery.

Methods. We retrospectively studied the charts of patients diagnosed of abdominal wall defects in our hospital from 1993 to 2002. We reviewed the initial treatment, the associated morbidity and any new surgical treatment needed.

Results. During this 10-year period, 110 abdominal wall defects were managed: 56 congenital diaphragmatic hernias, 30 onfalocelos and 14 gastroschisis; overall 79 of these 100 patients survived and were included in this study. Eleven patients had symptoms due to bowel malrotation during the follow-up period. In 1 case the clinical picture had an acute onset as a volvulus that required extensive gut resection; another patient presented as a persistent gastrocutaneous fistula after removal of a gastrostomy tube; in the remaining 9, symptoms were always of classical intestinal obstruction. The malrotation was never treated during the initial surgical procedure for abdominal wall defect; later on, Ladd procedure was always the definitive treatment.

Conclusions. Due to local conditions during first abdominal wall surgery that limit the evaluation of the malrotation, we must think about it when we find obstructive symptoms any time during life.

KEY WORDS: Intestinal malrotation; Complications; Omphalocele; Gastroschisis; Congenital diaphragmatic hernia.

INTRODUCCIÓN

Las alteraciones en la posición final del intestino se producen como consecuencia de trastornos en la reintegración y fijación del intestino medio durante el desarrollo embrionario⁽¹⁾. Se trata de una situación poco frecuente, con una prevalencia de 0,2% a 0,5% como hallazgo casual en estudios radiológicos con contraste por otros motivos⁽²⁾. Los casos sintomáticos son aún menos frecuentes y abarcan un amplio espectro de manifestaciones clínicas pudiendo abocar en los más desafortunados a situaciones de elevada mortalidad como los vólvulos intestinales. A pesar de ser una patología que se manifiesta preferentemente en el período neonatal no debemos olvidar que puede presentarse en pacientes de mayor

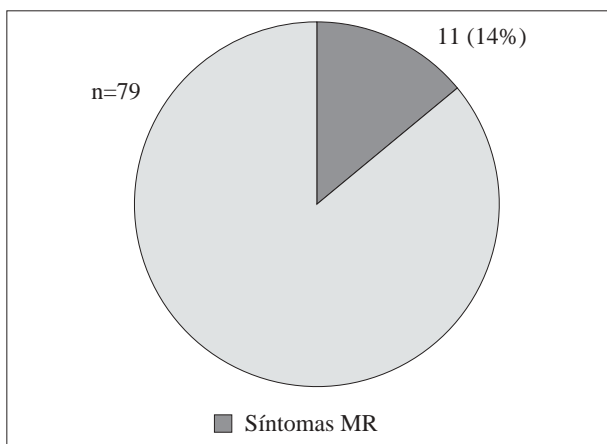


Figura 1. Diagrama sectorial que muestra la incidencia sobre el total de los pacientes con síntomas relacionados con la malrotación.

edad, predominando en estos casos síntomas gastrointestinales crónicos recurrentes^(2,3).

La malrotación intestinal (MI) es un hallazgo constante en los trastornos de cierre de la pared abdominal pudiendo complicar la evolución de estos pacientes que ya presentan una patología de base asociada a una elevada morbilidad y mortalidad y a un considerable riesgo quirúrgico⁽⁴⁾.

El objetivo de nuestro trabajo es el estudio de las complicaciones de la malrotación presente en los pacientes con hernia diafragmática congénita (HDC), onfalocele y gastrosquisis, que no ha sido corregida durante el tratamiento quirúrgico del defecto de la pared abdominal.

MATERIAL Y MÉTODOS

Analizamos retrospectivamente los pacientes con alteraciones del cierre de la pared abdominal (HDC, onfaloceles y gastrosquisis) tratados en nuestro hospital entre los años 1993 y 2002, que presentaron complicaciones secundarias a la MI asociada no tratada. Revisamos el diagnóstico y tratamiento iniciales, la morbilidad postoperatoria, el tipo de tratamiento requerido en un segundo tiempo y las secuelas a largo plazo.

RESULTADOS

Desde 1993 hasta 2002 hemos tratado 100 pacientes con defectos de la pared abdominal: 56 HDC, 30 onfaloceles y 14 gastrosquisis. De los 79 niños que sobrevivieron, 11 requirieron una segunda operación por complicaciones derivadas de la MI (7 pacientes con HDC, 3 onfaloceles y 1 gastrosquisis) (Figs. 1 y 2). En ninguno se asoció un procedimiento de Ladd a la corrección primaria del defecto de pared. Todos los niños manifestaron síntomas obstructivos, que en tres de ellos se asociaron con cuadros suboclusivos y RGE.



Figura 2. Gráfico que muestra la incidencia que sobre los supervivientes tuvieron los pacientes con síntomas de malrotación (HDC: hernia diafragmática congénita; Onf: Onfalocele; Gast: gastrosquisis).

Un paciente se complicó con un vólvulo intestinal a los dos meses de edad siendo necesaria una resección intestinal amplia que condujo a una situación de intestino corto. Otro caso se manifestó con vómitos persistentes, RGE y persistencia de una fístula gastrocutánea por obstáculo del drenaje gástrico que se resolvieron con una enterolisis y piloroplastia a los 2 años de edad (Fig. 3). Todos los niños que presentaron clínica obstructiva aguda se manifestaron en los dos primeros meses de vida a excepción de uno que sufrió el mismo cuadro a causa de bandas de Ladd a los 2 años de edad. En nueve pacientes se realizó un procedimiento de Ladd como tratamiento definitivo y en los tres con RGE, se asociaron técnicas antirreflujo a la enterolisis. Seis niños necesitaron gastrostomía para nutrición enteral y en dos se administró nutrición parenteral durante períodos prolongados. En otro caso se llegó a una situación de intestino corto como secuela del vólvulo intestinal. Ningún paciente falleció durante el período de seguimiento.

DISCUSIÓN

La MI es una patología poco frecuente (0,5% en necropsias) derivada de una alteración en los mecanismos de posición y fijación del tubo digestivo durante el desarrollo embrionario. La rotación y fijación intestinal comienzan en la 4ª semana de gestación fuera de la cavidad abdominal experimentando sucesivas rotaciones coincidiendo con la reintroducción del intestino en el abdomen hasta llegar a su posición final en la que la unión duodenoyeyunal se sitúa por detrás y a la izquierda de la arteria mesentérica superior y el colon ascendente a la derecha. Dicho proceso continúa a lo largo del segundo trimes-



Figura 3. Tránsito digestivo superior en proyecciones anterosterior (A) y lateral (B) de un paciente intervenido de onfalocele en periodo neonatal y que a los dos años de vida presentaba un cuadro de RGE severo con persistencia de fistula gastrocutánea.

tre con el crecimiento del colon proximal, descenso del ciego y fijación de los mesos. Debido a que la rotación e introducción de las asas intestinales en el interior del abdomen son dos procesos que coinciden en el tiempo durante la gestación, se puede afirmar que todos los pacientes con defectos de la pared abdominal presentan algún grado de malrotación y/o malfijación^(5,6). Estudiamos aquellos niños con alteraciones en el cierre de la pared abdominal con una situación de «no rotación» o malrotación de tipo I. Son pacientes que presentan una patología de base con necesidad de una corrección quirúrgica al nacimiento y que se acompañan de considerables riesgos quirúrgicos por factores como bajo peso, corta edad o malformaciones asociadas. Además no podemos olvidar la posible aparición de síntomas secundarios a la malrotación intestinal que en pocas ocasiones se corrige durante la primera intervención quirúrgica. La clínica obstructiva aguda ha predominado en nuestros pacientes, pareciéndonos importante señalar el caso de vólvulo intestinal que requirió tratamiento urgente y dejó como secuela una situación de intestino corto. Se asume que los niños con MI tienen mayor riesgo de padecer un vólvulo intestinal durante el primer año de vida por lo que insistimos en la importancia de un diagnóstico y tratamiento precoces ante la presencia de clínica obstructiva compatible⁽⁷⁾. También es conocido que la prevalencia de RGE es mayor en los niños con MI⁽⁸⁾, hecho que se corrobora en nuestro estudio presentándose esta situación en 3 casos. Tanto alteraciones anatómicas (bandas duodenales obstructivas) como funcionales (alteraciones en la peristalsis gástrica ó duodenal) podrían explicar este hecho^(9, 10).

CONCLUSIONES

El 13,9% de los niños con defectos de pared abdominal tratados en nuestro hospital presentaron complicaciones secundarias a la MI no tratada. A pesar de que no se puede aconsejar un procedimiento de Ladd^(11,12) sistemático en todas las operaciones de corrección de defectos de pared abdominal por las condiciones locales en las que se realiza debemos tener siempre presente la posibilidad de complicaciones secundarias a MI cuando aparecen síntomas obstructivos o inexplicables.

BIBLIOGRAFÍA

1. Torres AM, Ziegler MM. Malrotation of the intestine. *World J Surg* 1993;**17**:326-331.
2. Keith W. Ascraft M, *Malrotación, Cirugía Pediátrica*. 3ª ed 2000;**1**:449-459.
3. Peillon C, Steyaert H, Testart J. Complications of intestinal malrotation in adults. Apropos of 3 cases. *Ann Chir* 1991;**45**:901-904.
4. Baoquan Q, Diez-Pardo JA, Tovar JA. Intestinal rotation in experimental congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 1995;**30**: 1457-1462.
5. Taylor GA, Teele RL. Chronic intestinal obstruction mimicking malrotation in children. *Pediatr Radiol* 1985;**15**:392-394.
6. Stewart DR, Colodny AL, Daggett WC. Malrotation of the bowel in infants and children: a 15 year review. *Surgery* 1976;**79**:716-720.

7. Mehall JR, Chandler JC, Mehall RL, Jackson RJ, Wagner CW, Smith SD. Management of typical and atypical intestinal malrotation. *J Pediatr Surg* 2002;**37**:1169-1172.
8. James O'Neill J, MD. *Pediatric surgery. Disorders of rotation and fixation*. 1998. 1199-1214.
9. Jolley SG, Lorenz ML, Hendrickson M, Kurlinski JP. Esophageal pH monitoring abnormalities and gastroesophageal reflux disease in infants with intestinal malrotation. *Arch Surg* 1999;**134**:747-752; discussion 752-743.
10. Feitz R, Vos A. Malrotation: the postoperative period. *J Pediatr Surg* 1997;**32**:1322-1324.
11. Jolley SG, Tunell WP, Thomas S, Young J, Smith EI. The significance of gastric emptying in children with intestinal malrotation. *J Pediatr Surg* 1985;**20**:627-631.
12. Stauffer UG, Herrmann P. Comparison of late results in patients with corrected intestinal malrotation with and without fixation of the mesentery. *J Pediatr Surg* 1980;**15**:9-12.