

# Aspectos embriológicos, clínicos y radiológicos de la malrotación intestinal

Teresa Berrocal • Francisco Gayá • Luis de Pablo

Servicio de Radiodiagnóstico. Sección de Radiología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

La malrotación intestinal con su propensión al volvulus representa un desafío diagnóstico en pacientes pediátricos. El diagnóstico precoz es de suma importancia para conseguir un buen resultado. En este artículo se revisan e ilustran los hallazgos radiológicos de la malrotación y el volvulus de intestino medio en la infancia y adolescencia, y se discuten la embriología, la presentación clínica, el manejo radiológico y la evolución de este proceso. El diagnóstico de malrotación y volvulus debe tenerse en cuenta siempre que se evalúe a un lactante o niño con vómitos y dolor abdominal, particularmente si los vómitos son biliosos. Un tránsito baritado generalmente dará el diagnóstico. La ecografía es muy útil, si bien no es suficientemente segura para excluir el diagnóstico. Sin embargo, el «signo del remolino» es un signo altamente sensible para el diagnóstico del volvulus de intestino medio. El radiólogo siempre debe tener presente que esta complicación puede ocurrir a cualquier edad.

**Palabras clave:** Intestino delgado. Malrotación intestinal. Niños. Ecografía. Tomografía computarizada.

La malrotación intestinal puede definirse como el fallo en la rotación y fijación normales del intestino medio durante el desarrollo fetal. Se trata de un término amplio que abarca una gran variedad de anomalías de la rotación y fijación intestinales en cuyo diagnóstico el radiólogo juega un papel fundamental y que a menudo representa un desafío diagnóstico por la amplia variedad de formas de presentación clínica y radiológica. La misma alteración puede permanecer asintomática toda la vida o producir un abdomen agudo que acabe con la vida del paciente si no se diagnostica y trata rápidamente.

Para entender la malrotación es necesario conocer el desarrollo embriológico normal del intestino. El tubo digestivo en el desarrollo fetal comienza siendo un tubo corto y recto (fig. 1A). El proceso por el cual este tubo se elonga y asume su disposición ordenada y estable en la cavidad peritoneal es muy complejo y se conoce como rotación y fijación intestinales. Según la descripción clásica de Snyder y Chaffin<sup>1</sup>, el intestino medio primitivo, recto y en la línea media, pronto se divide en dos partes por

## Embryologic, Clinical, and Radiological Aspects of Intestinal Malrotation

Intestinal malrotation with its propensity to volvulus represents a diagnostic challenge in pediatric patients. Early diagnosis is of extreme importance for achieving a good outcome. This article reviews and illustrates the radiologic findings for malrotation and volvulus of the small bowel in childhood and adolescence. The embryology, clinical presentation, radiologic management, and evolution of this process are discussed. The diagnosis of malrotation and volvulus should be considered whenever a nursing baby or child presents with vomiting and abdominal pain, especially if the vomit is bilious. A barium follow-through usually provides the diagnosis. Ultrasound is very useful, although it cannot safely rule out the diagnosis. However, the “whirlpool sign” is a highly sensitive sign for the diagnosis of small bowel volvulus. The radiologist needs to bear in mind that this complication can occur at any age.

**Key words:** small bowel, intestinal malrotation, children, ultrasound, computed tomography

el eje de la arteria mesentérica superior (AMS). La parte proximal, prearterial, futura asa duodenoyeyunal, se localiza por encima y anterior a la AMS. La parte distal, postarterial o asa cecocólica se localiza posterior e inferior a la AMS. Esta parte dará lugar al ileón distal, al colon derecho y a los dos tercios proximales del transverso<sup>2,3</sup> (fig. 1B). El intestino medio crece desproporcionadamente respecto al embrión y en la sexta semana se hernia en forma de U en el cordón umbilical. El intestino herniado comienza el proceso de rotación dentro del cordón umbilical. Las dos asas rotan independientemente en sentido contrario a las agujas del reloj sobre el eje de la AMS. El modelo de la cuerda girando sobre un tubo rígido que sería la AMS (fig. 2) ayuda a comprender mejor el proceso. Inicialmente, el asa duodenoyeyunal o superior rota 90° a la derecha y el asa distal también rota 90° para quedar ambos en el plano horizontal (fig. 2B). A continuación rotan otros 90°, de forma que el asa duodenoyeyunal se localiza posterior e inferior a la AMS y el asa cecocólica superior (fig. 2C). En la décima semana de gestación el intestino regresa a la cavidad abdominal. El asa proximal regresa primero y gira otros 90° en sentido contrario a las agujas del reloj para quedar situada a la izquierda de la AMS. Estos 270° de rotación total dejan la segunda porción del duodeno a la derecha de la arteria, la tercera porción posterior a la arteria y la unión duodenoyeyunal a la izquierda y posterior a la arteria (fig. 2D). Por su parte, el asa distal o cecocólica regresa al abdomen a continuación y rota otros 90° en sentido contrario a las agujas del reloj y por delante de la AMS para adoptar su característica forma de

### Correspondencia:

TERESA BERROCAL. Sección de Radiología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Paseo de la Castellana, 261. 28046 Madrid. España.  
tberrocal.hulp@salud.madrid.org

Recibido: 7-II-05

Aceptado: 15-VI-05

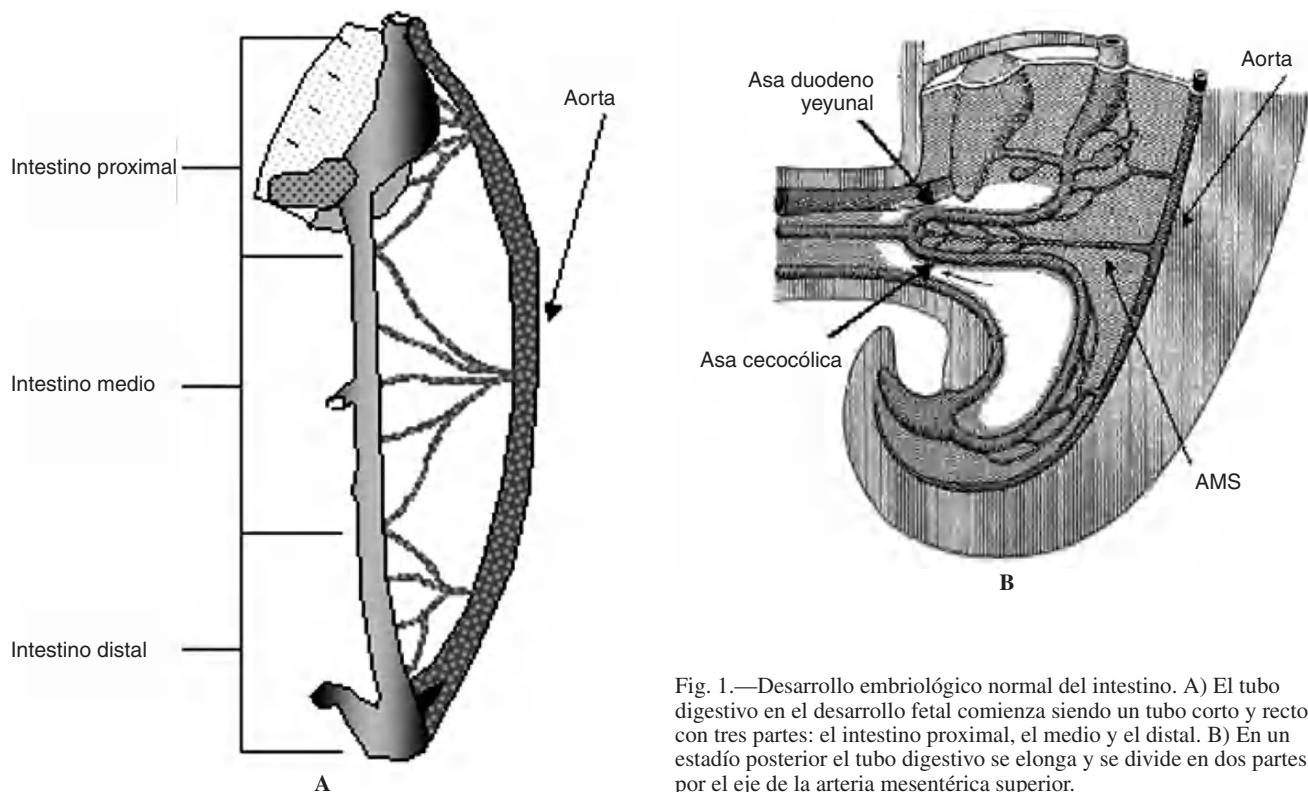


Fig. 1.—Desarrollo embrionario normal del intestino. A) El tubo digestivo en el desarrollo fetal comienza siendo un tubo corto y recto con tres partes: el intestino proximal, el medio y el distal. B) En un estadio posterior el tubo digestivo se elonga y se divide en dos partes por el eje de la arteria mesentérica superior.

marco, con el ciego en el cuadrante inferior derecho y el colon transverso anterior a la AMS.

Una vez que el proceso de rotación se ha completado comienza la fijación y estabilización del intestino en su posición final por el mesenterio. La segunda, tercera y cuarta porciones del duodeno se fijan al retroperitoneo. El ligamento de Treitz fija la unión duodenoyeyunal, el colon ascendente y descendente se fijan directamente al retroperitoneo tras reabsorberse su meso y el intestino delgado se fija por un amplio mesenterio que se extiende desde la unión

duodenoyeyunal a la válvula ileocecal. Aunque no queda adherido a la pared abdominal posterior, la amplia base del mesenterio normal lo estabiliza en su posición y previene el volvulo<sup>3-5</sup>.

## ANOMALÍAS DE ROTACIÓN

La interrupción o alteración del desarrollo embrionario del intestino medio puede suceder en cualquiera de las fases previa-

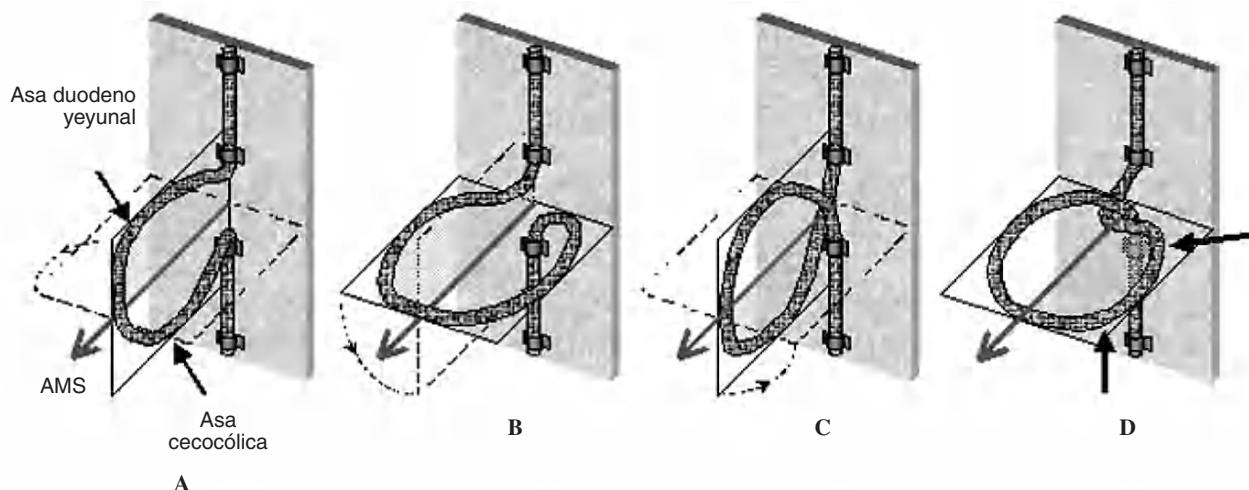


Fig. 2.—Modelo de la cuerda de la rotación intestinal. A) La parte superior por encima de la arteria mesentérica superior (AMS) corresponde a la futura asa duodenoyeyunal y la parte inferior a la futura asa cecocólica. B) La cuerda ha rotado 90° en sentido contrario a las agujas del reloj (un cuarto de una vuelta completa). Nótese la orientación de las dos asas respecto a la AMS. C) Situación de la cuerda después de rotar otros 90° antihorarios. D) Situación tras realizarse una última rotación de 90° (tres cuartos de vuelta completa). Las flechas indican la situación final del asa cecocólica. (Modificado de la referencia 1).

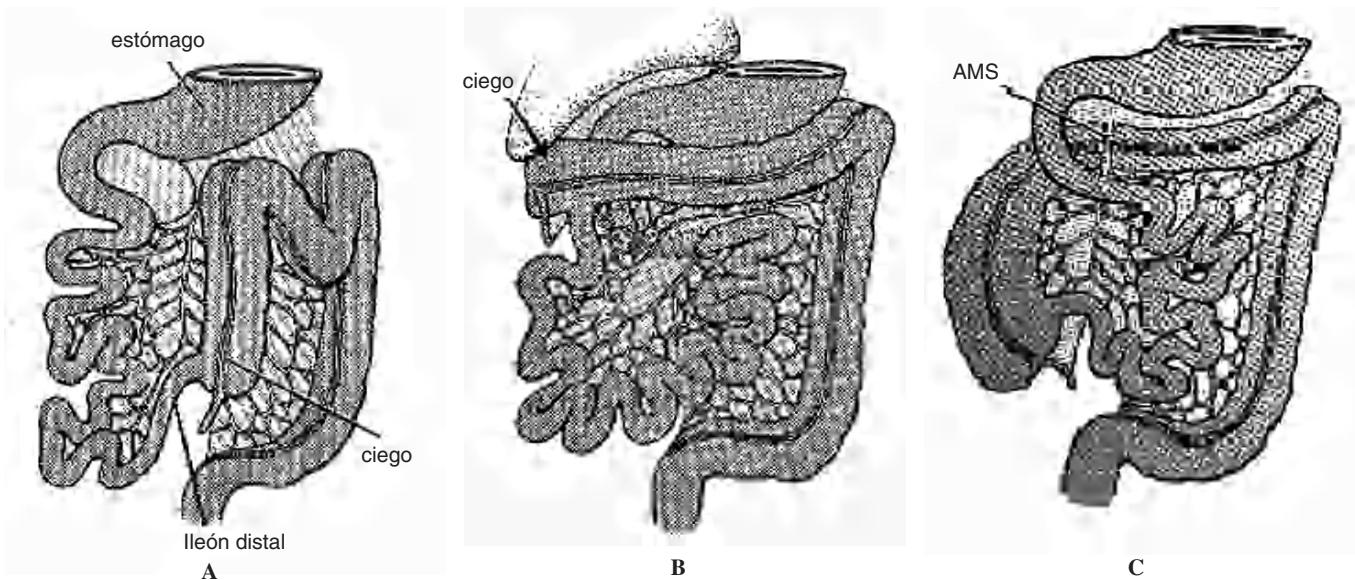


Fig. 3.—Esquemas que ilustran diferentes tipos de malrotación intestinal. A) No rotación. B) Rotación incompleta. C) Rotación inversa.

mente descritas con consecuencias variables en función del momento en que se produzca. Para una mejor comprensión de las anomalías de rotación y fijación, es conveniente agruparlas según el estadio del desarrollo durante el que pueden producirse<sup>6,7</sup>:

— *No rotación*. Sigue cuando el intestino medio regresa a la cavidad abdominal sin haber rotado más que los primeros 90°, es decir, regresa sin haber rotado más allá del plano horizontal. El segmento prearterial se localiza a la derecha de la AMS en este estadio de rotación, y regresa a la cavidad abdominal en esa posición para permanecer en el lado derecho del abdomen, y el segmento postarterial (futuro ileón distal y mitad derecha del colon) regresa al lado izquierdo. Por tanto, en la no rotación el intestino delgado se sitúa a la derecha del abdomen y el colon y ciego a la izquierda, y el ileón distal cruza la línea media de derecha a izquierda para alcanzar el ciego (fig. 3A).

— *Rotación incompleta*. La rotación incompleta representa un fallo que se produce durante la rotación final de 180° antihoraria del intestino delgado o la rotación final de 180° antihoraria del colon. El intestino ocupa una posición intermedia entre la no rotación y la disposición posnatal normal (fig. 3B). Cualquiera de las variedades aquí representadas constituye una rotación incompleta<sup>8</sup>.

— *Rotación inversa*. Se produce cuando la porción postarterial o caudal del intestino medio regresa al abdomen primero, en lugar de hacerlo antes la porción prearterial. Entonces el ciego comienza la migración y cruza hacia la derecha por detrás de la AMS. Esta inversión de la migración imposibilita la rotación normal en sentido contrario a las agujas del reloj del asa proximal y obliga al asa a rotar en el sentido de las agujas del reloj. De esta forma el duodeno cruza hacia la izquierda por delante de la AMS en lugar de por detrás, y el colon va por detrás de la arteria en vez de por delante. Por tanto, en la rotación inversa el duodeno estaría por delante, luego la AMS y por detrás de ésta el colon transverso (fig. 3C)<sup>6-8</sup>.

Sin embargo, y a pesar de lo complejas que puedan llegar a ser estas anomalías, la malposición intestinal por sí misma generalmente no causa problemas. Esta malposición, sin embargo,

habitualmente se acompaña de malfijación intestinal, combinación que puede tener consecuencias catastróficas<sup>3,4,9</sup>. Cuando la unión duodenoyeyunal y la unión ileocecal, que son los puntos normales de fijación del mesenterio, no están en su localización habitual como sucede en el paciente malrotado en cualquiera de sus variantes, el mesenterio suele tener una base estrecha, prácticamente un pedículo (fig. 4). Dado que todo el yeyuno y el ileón están sujetos a este estrecho pedículo, existe una predisposición a la torsión del intestino alrededor de éste, torsión que produce compresión extrínseca del intestino, obstrucción en la base del pedículo y, si la torsión persiste, oclusión de los vasos mesentéricos, necrosis intestinal y muerte del paciente si se deja a su libre evolución. Esta torsión del intestino mal fijado alrededor de su corto mesenterio se conoce como vólvulo de intestino medio, que es la consecuencia más importante y catastrófica de la malrotación intestinal<sup>9-11</sup> (fig. 5).

Otras consecuencias de la malfijación intestinal son las bandas peritoneales o bandas de Ladd y las hernias internas. Las bandas de Ladd son cuerdas de tejido fibroso peritoneal que representan

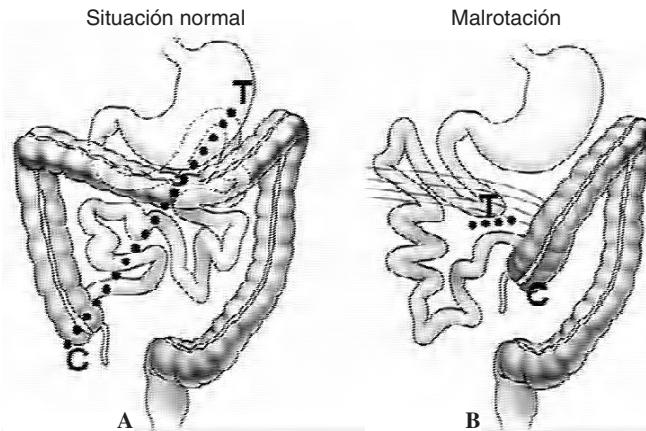


Fig. 4.—Fijación intestinal. A) Esquema que muestra la amplia base de fijación del intestino en la rotación normal (línea de puntos). B) Esquema que muestra la estrecha base de fijación del intestino malrotado (línea de puntos). C: ciego; T: ligamento de Treitz.

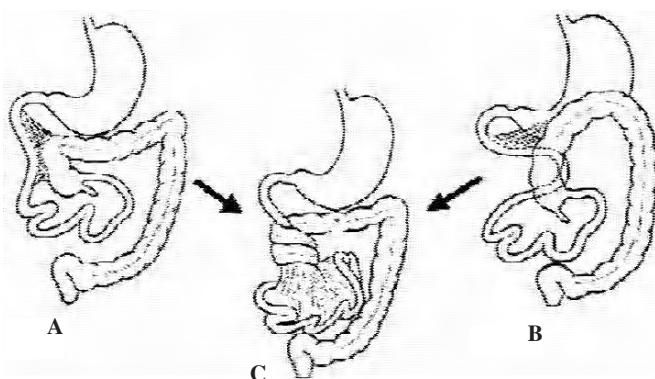


Fig. 5.—Esquema que ilustra el mecanismo de producción del vólvulo de intestino medio. El estrecho pedículo de mesenterio que fija el intestino en la malrotación. (A y B) puede conducir al vólvulo (C). (Modificado de la referencia 3.)

intentos de compensar la inadecuada fijación mesentérica. Estas bandas de Ladd se extienden generalmente desde el ciego mal posicionado de un lado a otro a través del duodeno para fijarse al hígado, al peritoneo posterior o a la pared abdominal, y contribuyen a la obstrucción duodenal (fig. 6)<sup>4,6,7</sup>. Las hernias internas representan a menudo un fallo de la fijación intestinal<sup>12</sup> y se producen cuando el intestino delgado pasa a través del mesenterio del intestino medio durante el retorno del intestino al abdomen. El resultado es la formación de un saco herniario interno<sup>13</sup>. Pueden permanecer asintomáticas largo tiempo o presentarse repentinamente con una obstrucción aguda y compromiso potencial del intestino<sup>13,14</sup>.

La compleja clasificación de la malrotación en subtipos, aunque tiene gran interés académico, en realidad es de poca utilidad clínica, y esto es así porque es un trastorno de tan alto riesgo para el paciente pediátrico que cualquier variedad de malrotación vista en un estudio de imagen que se realiza a un niño con síntomas abdominales debe asumirse como la causa de los síntomas, salvo otras razones de peso para creer lo contrario. Es decir, en un paciente sintomático, cualquier patrón de rotación intestinal distinto del normal debe asumirse como la causa de los síntomas y actuar en consecuencia.

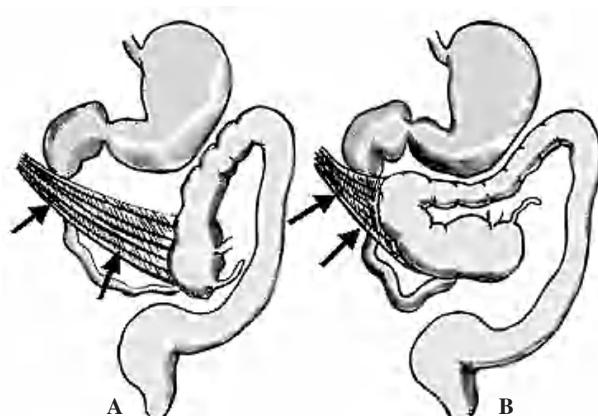


Fig. 6.—Esquema ilustrativo de las bandas de Ladd. A) Las bandas se extienden desde el ciego al cuadrante superior derecho del abdomen, pasan por delante y ocultan parcialmente el duodeno. B) Las bandas se extienden desde el colon ascendente al cuadrante superior derecho. (Modificado de la referencia 28.)

## PRESENTACIÓN CLÍNICA

La malrotación intestinal en sí misma es asintomática y así puede permanecer toda la vida. Los síntomas derivan de la torsión o volvulación del intestino alrededor del estrecho pedículo de mesenterio que le fija. Por tanto, los síntomas son los del vólvulo de intestino medio, es decir, síntomas de obstrucción intestinal. Hay que tener en cuenta que la volvulación puede ser intermitente y, por tanto, también la obstrucción intestinal.

Los síntomas pueden aparecer a cualquier edad, aunque la mayoría de las malrotaciones sintomáticas se presentan durante el primer mes de vida, especialmente durante la primera semana<sup>15,16</sup>. La clásica forma de presentación en el período neonatal son los vómitos biliosos, es decir, síntomas de obstrucción intestinal<sup>16,17</sup>. Los vómitos son biliosos porque la obstrucción es distal a la ampolla de Vater. El diagnóstico precoz es tan importante para que no se vea comprometida la vida del paciente que en cualquier neonato que ha sido normal los primeros días de vida y comienza con vómitos biliosos, lo primero que debe descartarse es un vólvulo de intestino medio. Esto no significa que lo tenga, ya que sólo en una minoría de neonatos con vómitos biliosos puede demostrarse una causa orgánica. Sin embargo, la exploración radiológica en estos pacientes es mandatoria para excluir malrotación con vólvulo<sup>17-19</sup>.

En muchos pacientes la malrotación se manifiesta fuera del período neonatal, durante la infancia o adolescencia. En general, más allá del período neonatal se presenta de una forma más anodina e insidiosa con dolor abdominal crónico o recurrente, vómitos intermitentes, retraso ponderoestatural, diarrea y malabsorción<sup>20,21</sup>. Esta sintomatología tan inespecífica hace que el diagnóstico a veces se retrase mucho. En la serie de Spigland et al<sup>22</sup>, el retraso medio en el diagnóstico de la malrotación fue de 1,7 años. Debe tenerse siempre presente que aunque el vólvulo de intestino medio es más frecuente en lactantes, puede ocurrir a cualquier edad<sup>23</sup>.

La malrotación intestinal en el adulto frecuentemente es asintomática y se diagnostica de una forma casual en el curso de una exploración radiológica realizada por otra causa. Sin embargo, no es raro que estos pacientes con diagnóstico casual al historiarse adecuadamente refieran síntomas crónicos con historia de episodios de dolor agudo, vómitos cíclicos durante años e incluso muchos se etiquetan de trastornos psicológicos<sup>24</sup>. Un elevado porcentaje de estos adultos jóvenes, o incluso adultos, tiene evidencia clínica de malnutrición porque el vólvulo crónico intermitente puede alterar los drenajes venoso y linfático del intestino y producir malabsorción<sup>25,26</sup>. Tal como resaltan Pickard y Bhalla<sup>27</sup>, no deben trivializarse nunca estos hallazgos casuales porque pueden salvarle la vida al paciente ya que el vólvulo puede presentarse a cualquier edad.

## MANEJO RADIOLÓGICO

### Placa simple

Los estudios de imagen son la fuente de información más importante para el clínico, sin embargo la decisión de realizar una u otra prueba debe sopesarse cuidadosamente para evitar molestias al paciente, exposición innecesaria a la radiación o retraso en la corrección quirúrgica. Ante cualquier paciente sintomático siempre debe comenzarse por una placa simple de abdomen en decú-

bito supino y bipedestación o, en su lugar, una en decúbito con rayo horizontal<sup>17,28</sup>. Los hallazgos de esta placa pueden ser muy variables y la placa simple en general nunca sugiere el diagnóstico; sin embargo, ayuda a excluir otras etiologías y sirve de guía para otras exploraciones. En función del patrón de gas de esta placa actuaremos de una u otra manera.

En un neonato con vómitos biliosos, si la placa muestra signos de obstrucción duodenal completa, el paciente debe ser intervenido inmediatamente sin perder más tiempo en otros estudios de imagen<sup>18</sup>. La obstrucción duodenal completa afortunadamente se diagnostica con facilidad en la placa simple porque presenta la típica imagen de la «doble burbuja» (fig. 7), la burbuja mayor, que se localiza a la izquierda, corresponde al estómago y la menor, que se localiza a la derecha, corresponde al duodeno; generalmente existe una ausencia total de gas distal a las dos burbujas. Estos pacientes se deben operar inmediatamente y es el cirujano quien nos dirá la causa de esa obstrucción completa<sup>28-30</sup>. La imagen en la placa simple es indistinguible de otras causas de obstrucción duodenal (atresia duodenal, páncreas anular), siempre aparece una doble burbuja, pero como todas estas causas son quirúrgicas no debemos demorar el tratamiento<sup>18,29</sup>. Un tránsito baritado superior nunca proporciona más información que el aire y existe riesgo de vómitos y aspiración de bario. A veces los vómitos continuos pueden producir una ausencia total de aire en el abdomen. En estos casos es muy recomendable inyectar aire a través de una sonda nasogástrica, es decir, hacer un tránsito aéreo. El aire inyectado confirmará el diagnóstico que demostrará la doble burbuja y el paciente deberá ir al quirófano directamente<sup>31-33</sup>.

Afortunadamente esta forma de presentarse no es la habitual. Más frecuentemente se presenta como una obstrucción duodenal incompleta, es decir, un estómago y un duodeno distendidos con algo de gas en el resto del abdomen. Ésta es la forma más común de presentarse en la placa simple (fig. 8A). Un estómago y un duodeno dilatados con escaso gas distal en un paciente con vómitos biliosos que ha estado previamente normal son muy su-



Fig. 7.—Obstrucción duodenal completa neonatal. Placa simple de abdomen en decúbito que muestra una marcada dilatación del estómago y del duodeno con ausencia total de gas distal.

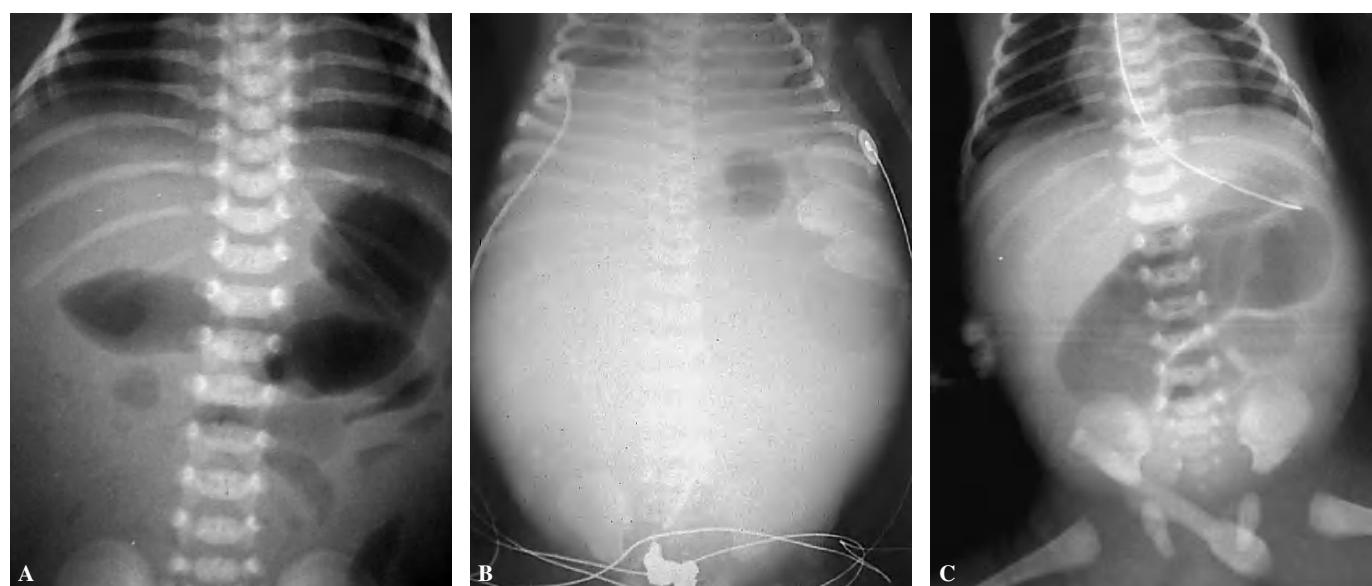


Fig. 8.—Diferentes formas de presentarse el volvulo de intestino medio en la placa simple. A) Obstrucción duodenal incompleta. Nótese la distensión del estómago y del duodeno y el escaso gas distal. B) Abdomen muy distendido con ausencia de aire intestinal en un paciente de 12 h de vida. La cirugía demostró un intestino estrangulado por un volvulo de intestino medio. C) Se observan unas pocas asas dilatadas indicativas de obstrucción intestinal alta.

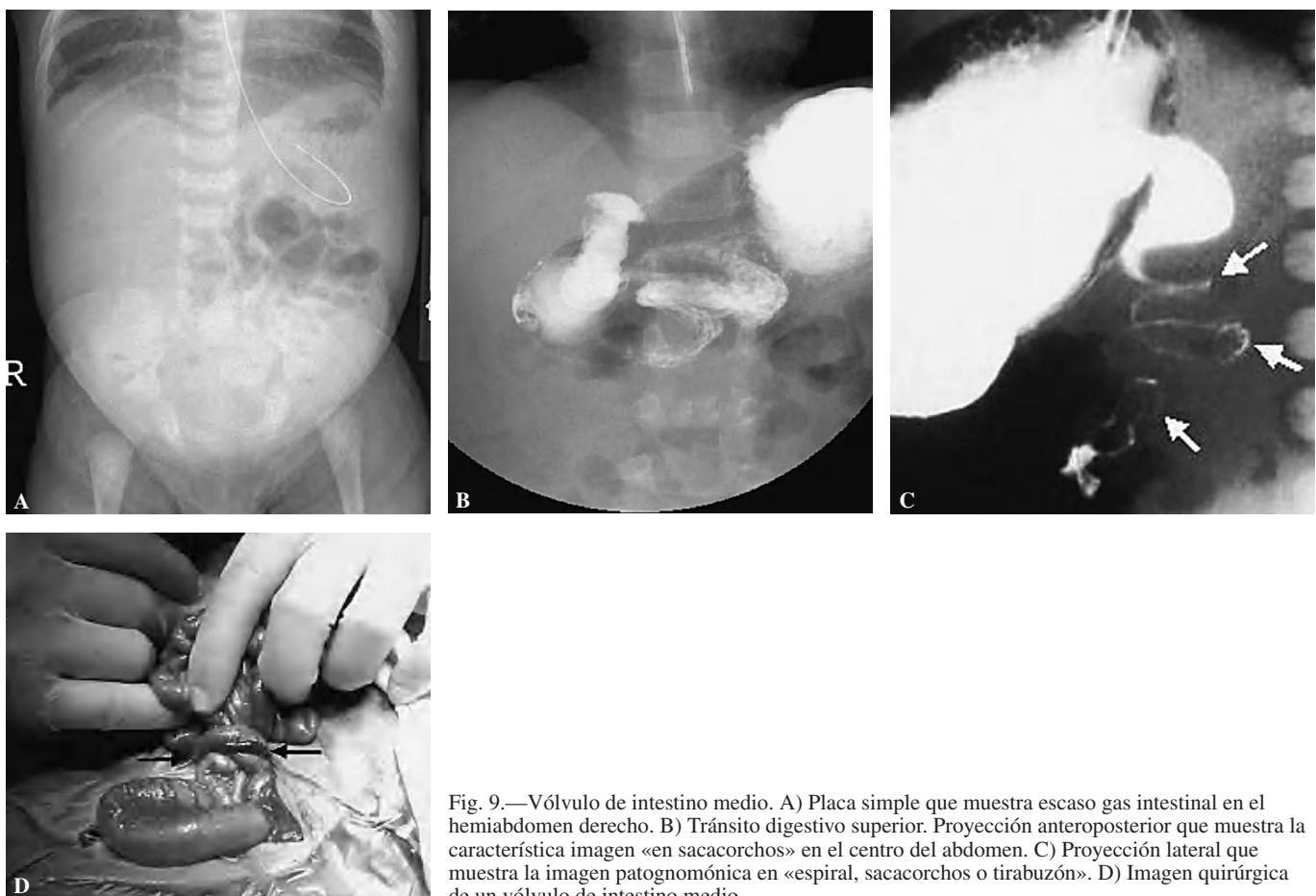


Fig. 9.—Vólvulo de intestino medio. A) Placa simple que muestra escaso gas intestinal en el hemiabdomen derecho. B) Tránsito digestivo superior. Proyección anteroposterior que muestra la característica imagen «en sacacorchos» en el centro del abdomen. C) Proyección lateral que muestra la imagen patognomónica en «espiral, sacacorchos o tirabuzón». D) Imagen quirúrgica de un vólvulo de intestino medio.

gestivos de obstrucción duodenal aguda por vólvulo o bandas de Ladd<sup>17,28</sup>. Ocasionalmente pueden verse asas de delgado más o menos distendidas y muy separadas unas de otras por el edema de la pared o la ascitis, todo ello signos graves de isquemia intestinal. Un abdomen con muy poco gas asociado a distensión abdominal importante, afortunadamente es una forma no común de presentación que puede ser signo de un intestino estrangulado por un vólvulo<sup>31</sup> (fig. 8B). La aparición de asas de delgado dilatadas difusamente sugestivas de obstrucción del delgado, afortunadamente es rara ya que presagia un pronóstico muy pobre (fig. 8C). Incluso en casos muy extremos puede simular una obstrucción baja que siempre suele derivar de un intestino gangrenado en una situación muy avanzada en la que la oclusión vascular interfiere con la reabsorción del gas distal a la obstrucción<sup>34-36</sup>.

Pero de todos, el patrón de gas intestinal más común en la malrotación es el normal. La placa simple muy frecuentemente presenta un patrón de gas intestinal normal. La placa puede ser completamente normal incluso en presencia de un vólvulo, porque los vómitos descomprimen el estómago y el duodeno. También puede ser enteramente normal en las volvulaciones intermitentes entre episodio y episodio de volvulación<sup>17,28</sup>. Esto puede ser terrible para el paciente ya que una placa normal puede retrasar o incluso detener la investigación radiológica con consecuencias nefastas para el paciente volvulado. De hecho, tal como afirman Berdon et al<sup>28</sup>, cualquier lactante con vómitos biliosos y placa de abdomen normal, la primera patología a descartar debe ser la malrotación. Cualquier otra forma de presentación

que no implique obstrucción completa requiere más estudios radiológicos.

### Tránsito intestinal

La modalidad de imagen que se indica actualmente tras la placa simple es el tránsito digestivo superior. Conviene enfatizar que el ciego puede ser normal hasta en un 20-30% de los niños malrotados y, por tanto, el enema no debe ser nunca el primer examen<sup>28</sup>. El estudio se realiza generalmente con bario, excepto en niños con muy mal estado general en los que se sospeche que el intestino pueda estar infartado y exista riesgo de perforación. En estos casos es aconsejable utilizar un contraste hidrosoluble no iónico<sup>10,17</sup>. La clásica imagen del vólvulo de intestino medio es la imagen en «sacacorchos» o «tirabuzón» del duodeno distal y yeyuno proximal en el centro del abdomen (fig. 9). El bario pasa del estómago al duodeno y al yeyuno que adoptan la típica imagen en «sacacorchos», tanto en proyección anteroposterior (AP) como lateral, y en la proyección lateral se observa además la dirección hacia delante del duodeno distal (fig. 10)<sup>37</sup>.

Cuando existe obstrucción completa reciente se puede ver gas distal en la placa y, sin embargo, el bario no consigue entrar en las asas volvuladas y, por tanto, no puede demostrarse la imagen en «sacacorchos» (fig. 11).

En ausencia de obstrucción duodenal o yeyuno en «tirabuzón», los hallazgos característicos en el tránsito gastrointestinal superior

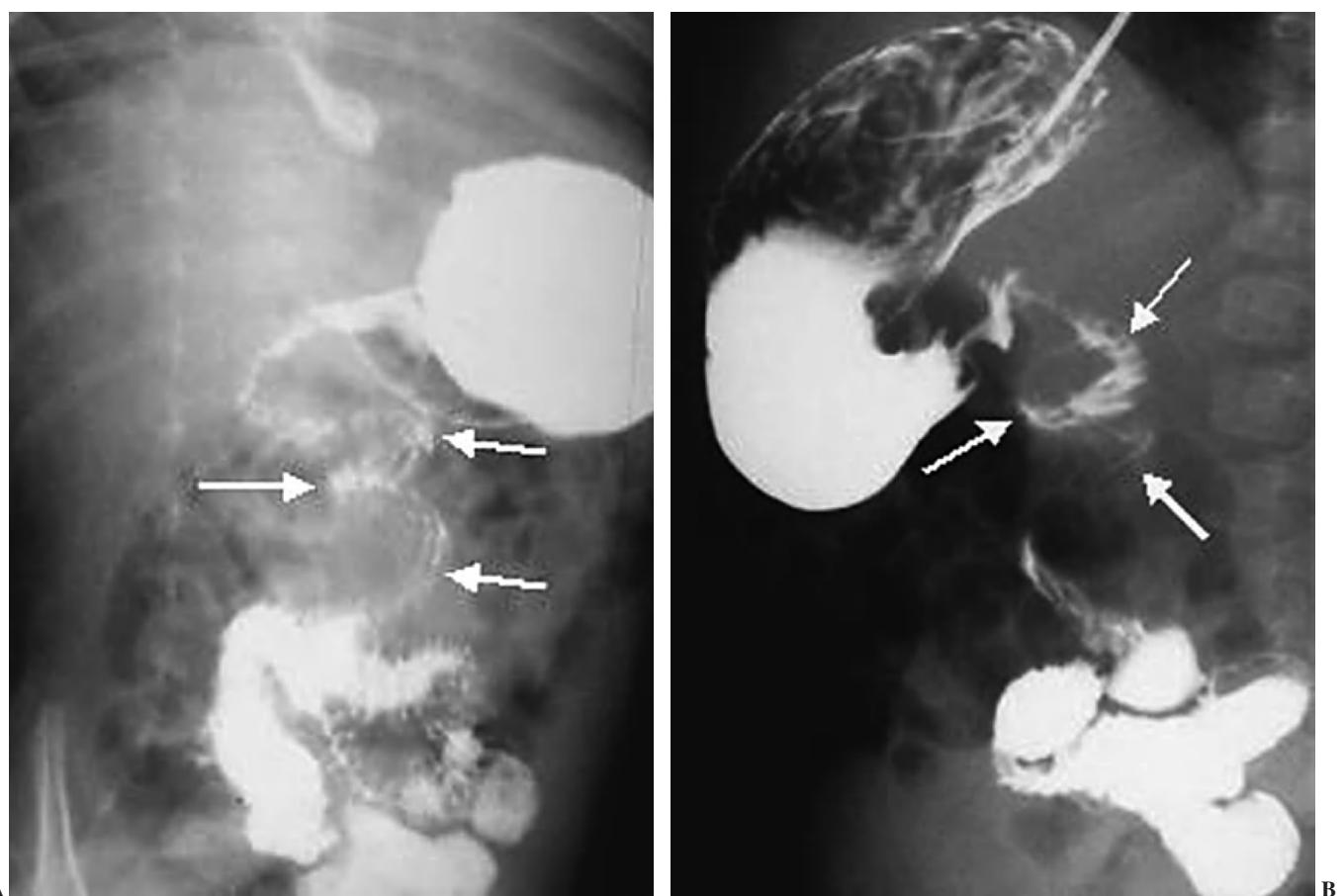


Fig. 10.—Vólvulo de intestino medio. A y B) Tránsito superior que muestra la imagen en «sacacorchos» patognomónica del vólvulo.

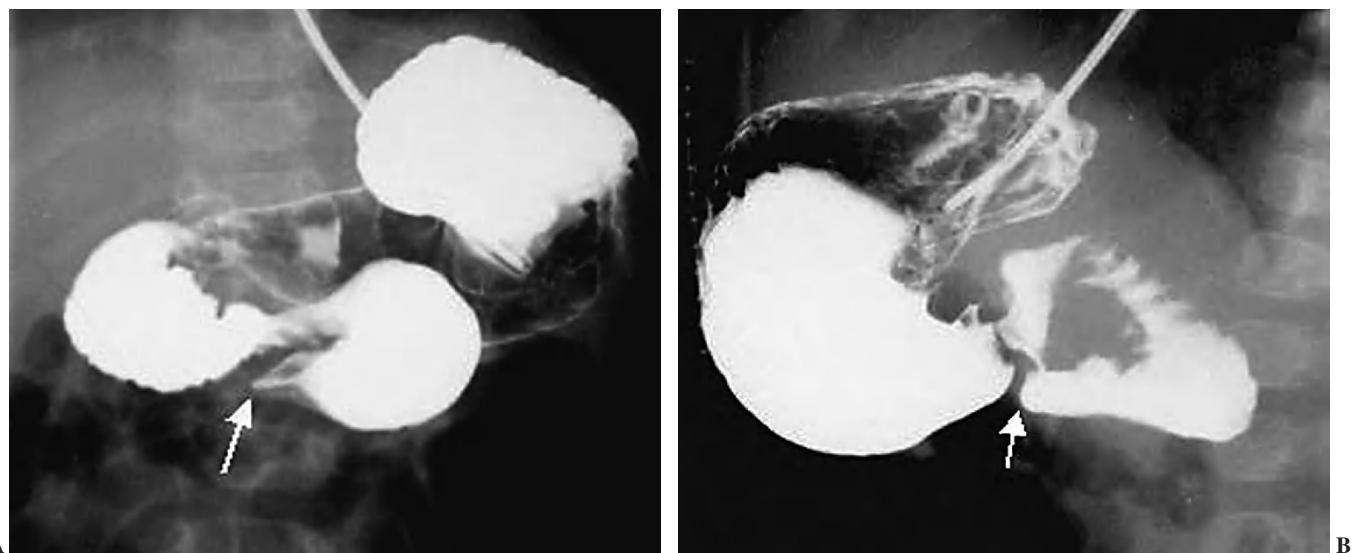


Fig. 11.—Vólvulo de intestino medio. A y B) Tránsito digestivo superior, proyección anteroposterior (AP) y lateral que muestran obstrucción completa reciente. El bario está retenido en el estómago y el duodeno (flecha) y no consigue entrar en las asas volvuladas y, por tanto, no puede demostrarse la imagen en «sacacorchos». Nótese la existencia de gas distal.

son: a) posición anormal de la unión duodenoyeyunal (fig. 12); b) discrepancia en el calibre del duodeno proximal a la obstrucción y la parte más distal, generalmente entre la segunda y la tercera porciones (debida a obstrucción producida por las bandas de Ladd)

(fig. 13); c) configuración en Z del duodeno distal y el yeyuno proximal (fig. 14); d) localización del yeyuno proximal en la parte derecha del abdomen. Este hallazgo por sí solo no es indicativo de malrotación y debe ir acompañado de otros hallazgos<sup>38</sup> (fig. 12).

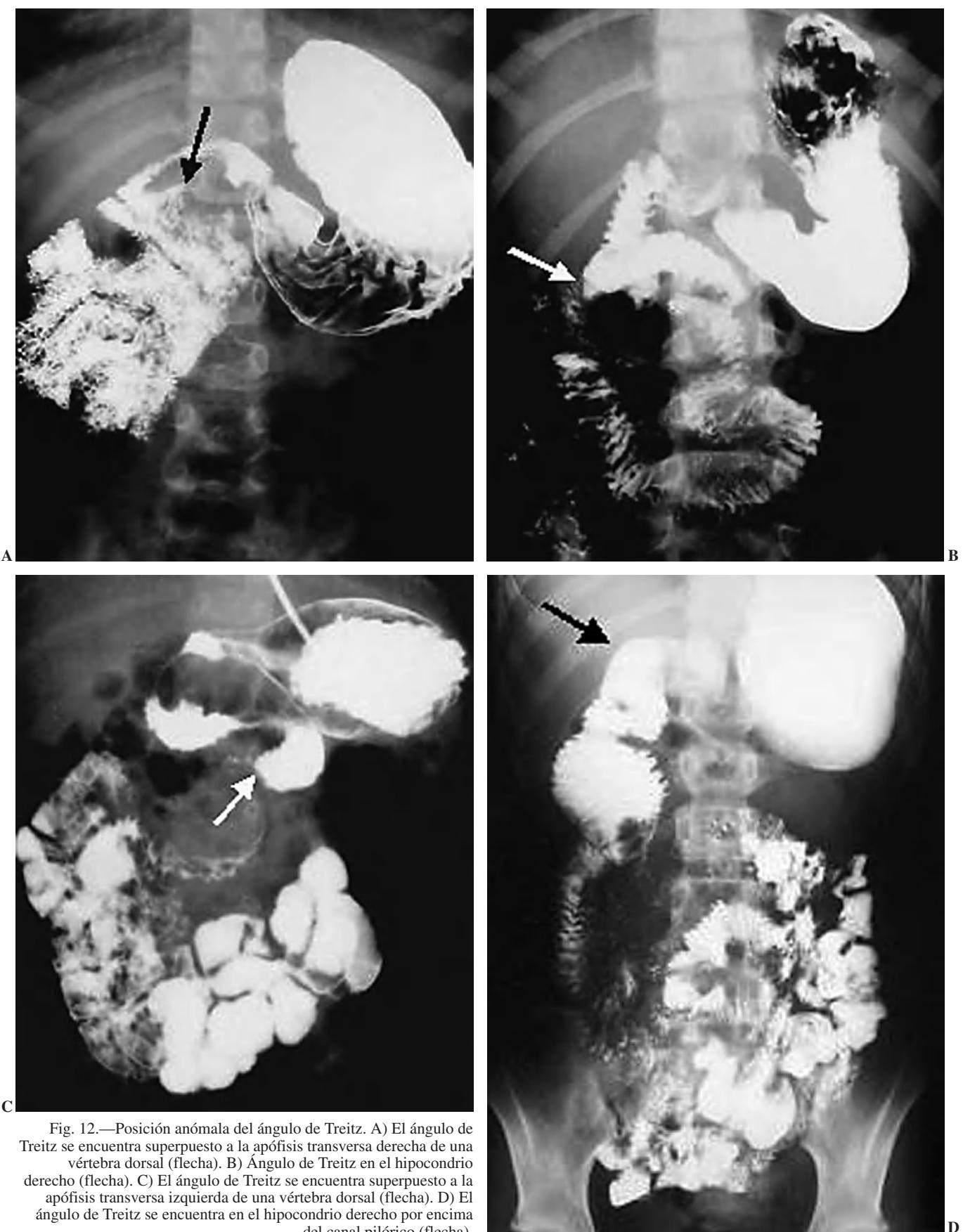


Fig. 12.—Posición anómala del ángulo de Treitz. A) El ángulo de Treitz se encuentra superpuesto a la apófisis transversa derecha de una vértebra dorsal (flecha). B) Ángulo de Treitz en el hipocondrio derecho (flecha). C) El ángulo de Treitz se encuentra superpuesto a la apófisis transversa izquierda de una vértebra dorsal (flecha). D) El ángulo de Treitz se encuentra en el hipocondrio derecho por encima del canal pilórico (flecha).

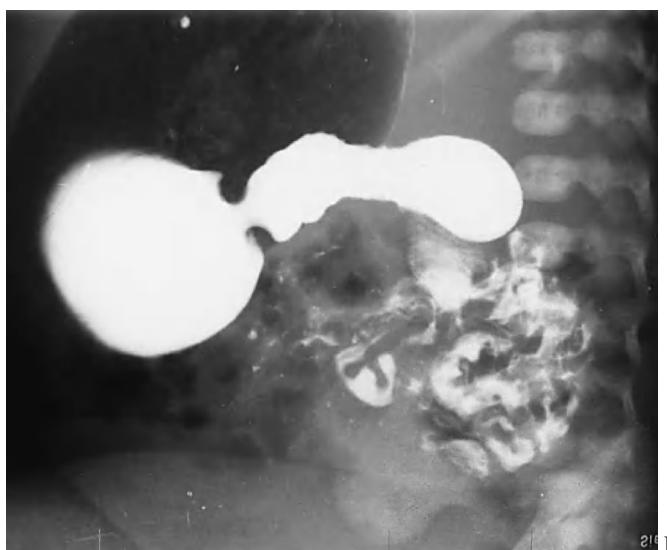


Fig. 13.—Bandas de Ladd. A y B) Tránsito digestivo que demuestra dilatación duodenal con obstrucción incompleta en un paciente malrotado. La cirugía demostró que la obstrucción estaba producida por unas bandas de Ladd.

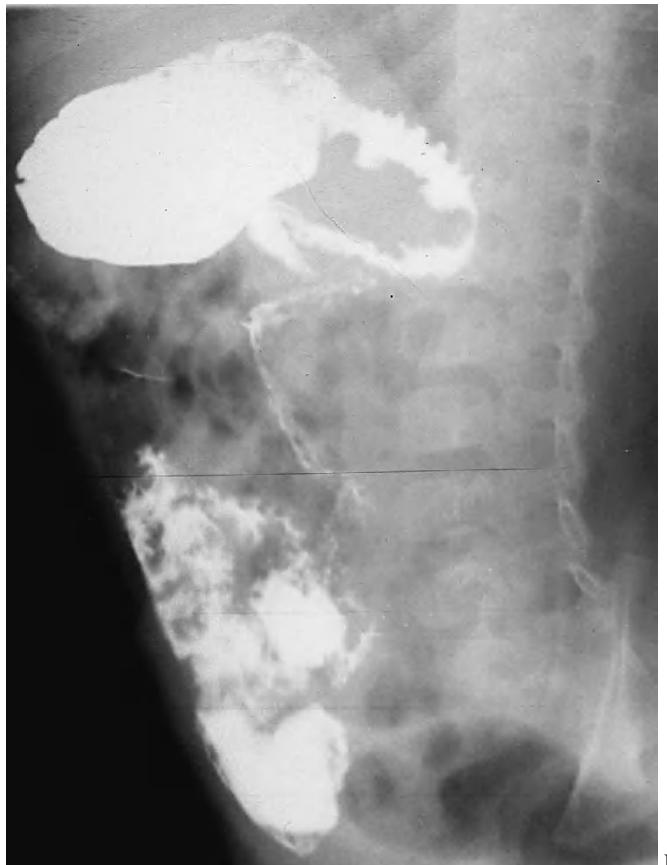


Fig. 14.—Malrotación. A y B) Configuración en Z del duodeno distal y el yeyuno proximal en un paciente asintomático.

De todos estos hallazgos, el más específico de malrotación es la posición anómala de la unión duodenoyeyunal. Como se ha dicho antes, la anomalía realmente importante en la malrotación es la malfijación del intestino. Esta malfijación se deduce de la malposición de la unión duodenoyeyunal. Es crucial, por tanto, que se defina claramente al principio la posición del ligamento de Treitz, que en condiciones normales está a la izquierda de los pedículos de la columna y a la altura del borde inferior del bulbo duodenal o del píloro. Virtualmente todos los pacientes con malrotación tendrán la unión duodenoyeyunal a la derecha o por debajo de su posición habitual (fig. 12). Es muy importante que se vea bien la localización de estas porciones al principio de la exploración porque cuando el contraste pasa más allá del duodeno, las asas del yeyuno proximal se superponen tanto en la proyección AP como en la lateral y comprometen severamente la valoración del curso del duodeno. La posición del duodeno debe documentarse tanto en proyección PA como lateral<sup>37</sup>.

Una discrepancia entre el calibre de la primera y segunda porciones duodenales y el resto del duodeno y yeyuno se produce habitualmente por las bandas de Ladd. En ocasiones se demuestra un estómago y duodeno dilatados por encima de la segunda-tercera porción duodenal sin evidencia de vólvulo. Estos casos se producen generalmente por bandas de Ladd (fig. 13). La localización de las asas de yeyuno e íleon proximal es muy variable según el tipo de malrotación. En todos los casos se debe continuar hasta realizar un tránsito intestinal completo para intentar determinar el tipo de malrotación que presenta el paciente (fig. 12).

En la mayoría de los casos, el tránsito superior dará el diagnóstico de malrotación. Sin embargo, hay casos en los que el estudio no es definitivamente normal o patológico. La malrotación, como ya se ha dicho, es un espectro muy variado de alteraciones y además existen variantes de la normalidad que pueden simular malrotación (fig. 15). Long et al<sup>38</sup> revisaron una serie de 69 malrotaciones probadas quirúrgicamente y notaron que todos los falsos positivos que hubo en su hospital se debieron a errores en el reconocimiento de variantes normales. Strouse<sup>17</sup> revisa las series más amplias publicadas, incluida la de Long et al, y resalta la importancia del reconocimiento de variantes normales y de las formas de malrotación atípicas para evitar falsos diagnósticos, tanto positivos como negativos.

### Enema opaco

Históricamente el enema era la primera prueba diagnóstica que se hacía tras la placa simple cuando se sospechaba malrotación. La razón para hacer un enema en vez de un tránsito superior era la creencia errónea de que el bario administrado por boca causaba aspiración por los vómitos y podía convertir una obstrucción incompleta en completa<sup>39</sup>. En la actualidad, el enema ha caído en desuso por buenas razones: de un 20 a un 30% de los pacientes malrotados tienen un ciego normalmente posicionado. Esto es posible porque el segmento duodenoyeyunal y el cecocólico no rotan simultáneamente. La posición normal de ciego no excluye malrotación<sup>40</sup>. Además, las variaciones normales de la posición y de la movilidad cecales son muy comunes y el límite entre variantes normales y patológicas está mal definido. Aproximadamente un 15% de los pacientes tienen un ciego móvil que puede malinterpretarse por malrotación<sup>41</sup>. No obstante, en la mayoría de los casos en los que el paciente puede esperar, el cirujano suele querer conocer la posición del ciego y lo habitual es realizarlo, aunque nunca como primera prueba.



Fig. 15.—Variante normal. Duodeno en M en un paciente con rotación normal.

El enema puede ser de mucha utilidad en los casos en los que el tránsito superior es dudoso. La demostración de una posición cecal inequívocamente anormal en un paciente con tránsito superior dudoso puede ser de gran ayuda para el diagnóstico de la enfermedad. De hecho en la mayoría de los pacientes el enema es diagnóstico de malrotación<sup>17</sup>. Cuando se realiza un enema por otra razón y se descubre un ciego mal posicionado, debe realizarse siempre un estudio gastroduodenal para valorar la posición de la unión duodenoyeyunal<sup>42</sup>. En el enema, el colon completo puede estar mal posicionado (fig. 16A); sin embargo, con más frecuencia todo el colon tiene una posición normal excepto el ciego y el ascendente (fig. 16B). El ascendente aparece acortado y el ciego termina por encima de la fosa ilíaca. Muy frecuentemente este ciego alto se dirige transversalmente a la línea media (fig. 17). Este ciego suele estar fijado en una posición central por las bandas de Ladd a diferencia del ciego móvil<sup>8,10</sup>.

### Ecografía

La ecografía es hoy día una técnica de gran utilidad en la detección precoz, tanto de la malrotación como de su mayor complicación el vólvulo de intestino medio. Por su inocuidad, disponibilidad, rapidez y bajo coste es una técnica altamente recomendable en el manejo rutinario de estos pacientes. De hecho, ante todo paciente con vómitos biliosos, si en la placa simple no se observa una obstrucción completa que exija reparación inmediata, está indicada la ecografía antes de dar bario, por varias razones: a) puede hacerse a pie de cuna y consume poco tiempo; b) da información de lo que está pasando fuera de las asas que no lo vamos a ver con el bario; c) da información de lo que ocurre más allá de la obstrucción en las obstrucciones completas<sup>43,44</sup>.

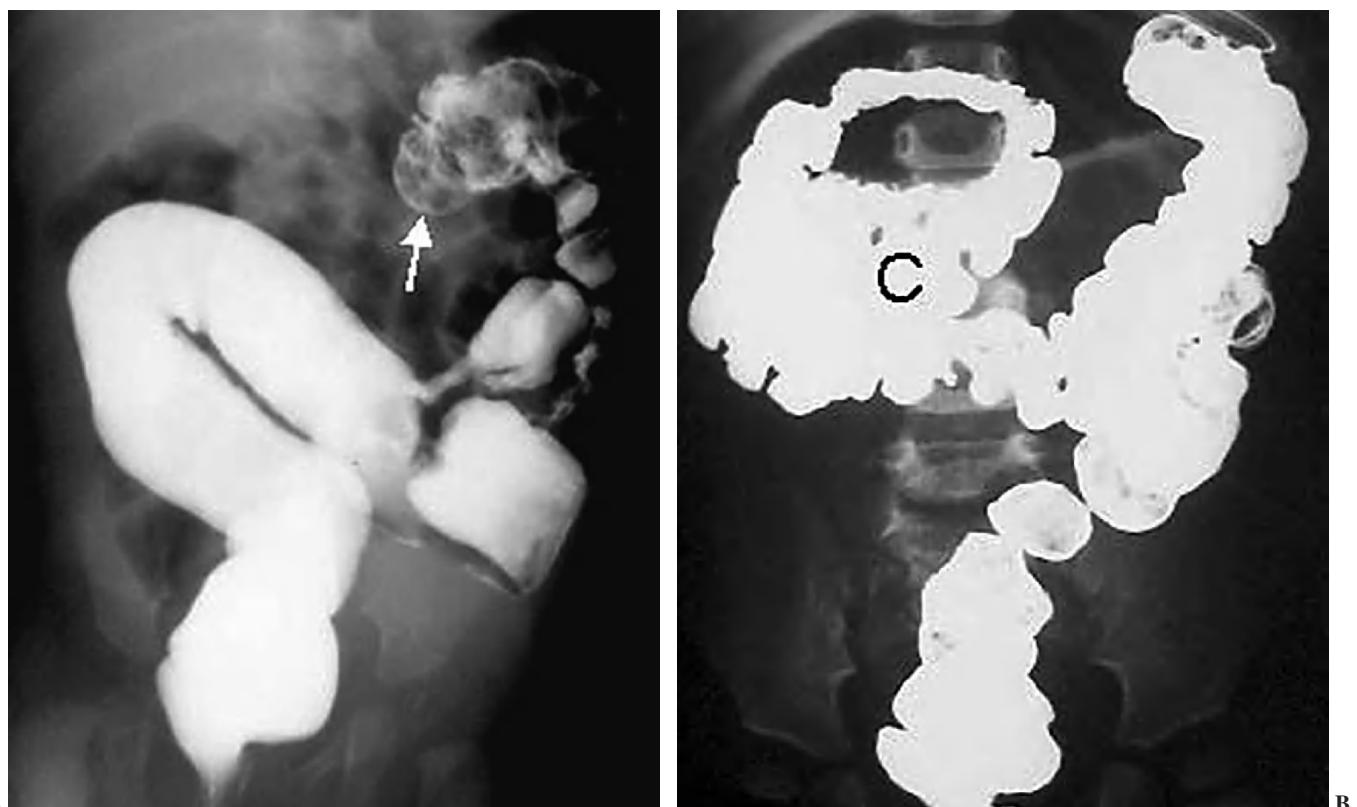


Fig. 16.—Malrotación. A) Enema opaco que muestra el colon completo mal posicionado con el ciego en el hipocondrio izquierdo (flecha). B) Otro paciente. El colon tiene una posición normal excepto el ciego y el ascendente C: ciego.



Fig. 17.—Malrotación. El enema opaco muestra un colon ascendente alto que se dirige transversalmente a la línea media; el ciego se encuentra en el hipocondrio izquierdo (flecha).

El hallazgo ecográfico sugestivo de malrotación intestinal es la inversión de la relación normal de la AMS y la vena mesentérica superior (VMS). Normalmente, la VMS está situada a la derecha de la arteria (fig. 18A). En la malrotación la vena se sitúa frecuentemente a la izquierda de la arteria (fig. 18B) o rota alrededor de ella<sup>44,45</sup>. Desafortunadamente, esta inversión se ha encontrado también en pacientes con rotación normal y algunos pacientes malrotados tienen preservada la relación arteria-vena, por lo que no debe usarse como criterio definitivo si es un hallazgo único<sup>46</sup>. Sin embargo, siempre que se observe este hallazgo debe hacerse un tránsito para descartar malrotación. La ecografía es útil también para diagnosticar el válvulo de intestino medio. Los hallazgos ecográficos característicos del válvulo de intestino medio incluyen: a) una masa sólida en el centro del abdomen correspondiente a las asas volvuladas sin aire, con una apariencia en remolino de los vasos entrando y dentro de la masa en el estudio Doppler (*whirpool sign* de los anglosajones) (fig. 19); b) un duodeno distendido y lleno de líquido con terminación en pico delante de la columna; c) líquido libre peritoneal y asas intestinales edematosas en la derecha del abdomen, y d) otros hallazgos descritos incluyen una AMS truncada, una AMS hiperdinámica y pulsátil y una VMS distal dilatada<sup>47-55</sup>.

#### Tomografía computarizada

La tomografía computarizada (TC) no debe utilizarse como técnica rutinaria en el manejo del paciente con sospecha de malrotación en ningún caso, porque generalmente es posible llegar al diagnóstico con otras técnicas de imagen que irradian menos y no

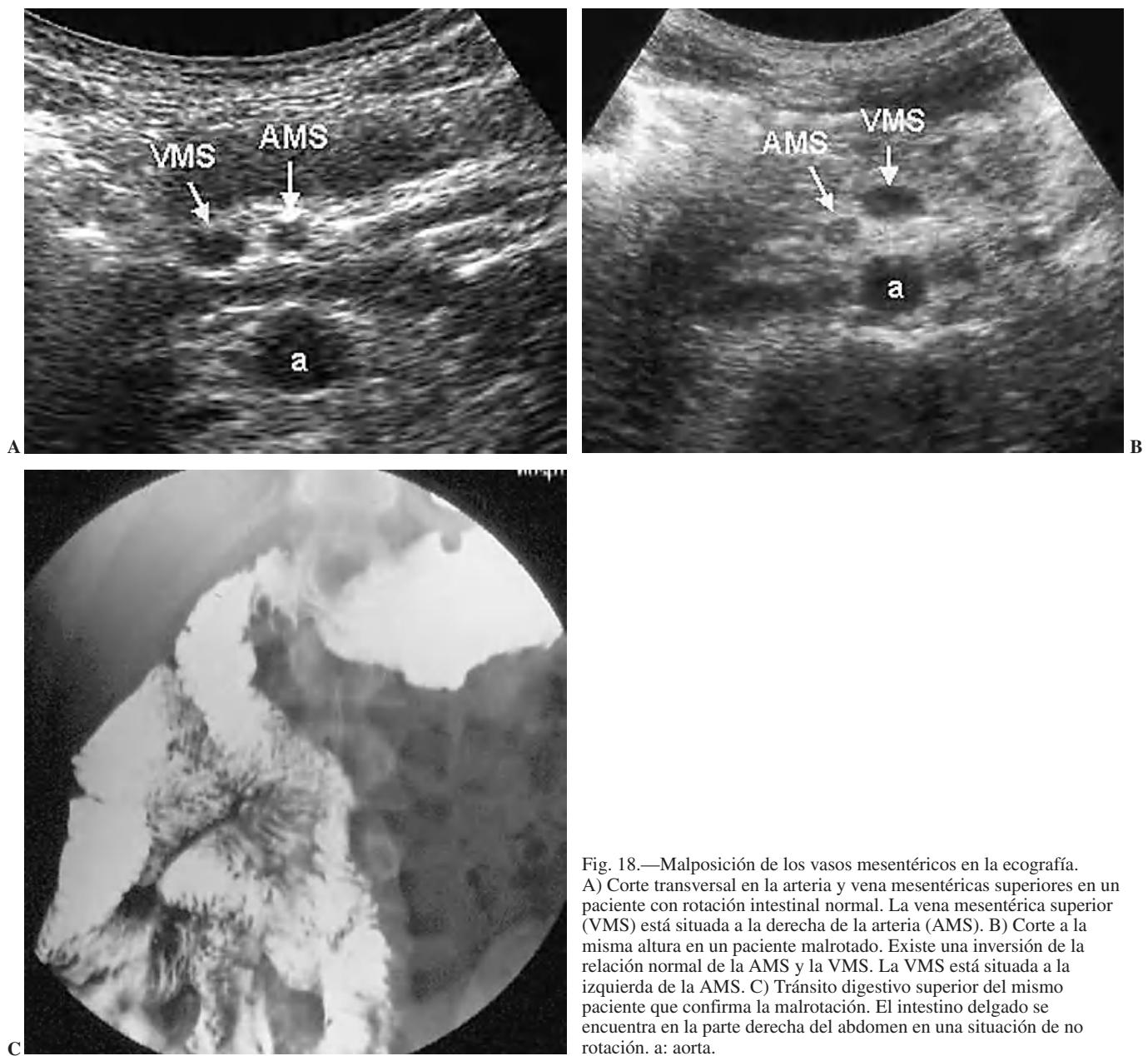


Fig. 18.—Malposición de los vasos mesentéricos en la ecografía. A) Corte transversal en la arteria y vena mesentéricas superiores en un paciente con rotación intestinal normal. La vena mesentérica superior (VMS) está situada a la derecha de la arteria (AMS). B) Corte a la misma altura en un paciente malrotado. Existe una inversión de la relación normal de la AMS y la VMS. La VMS está situada a la izquierda de la AMS. C) Tránsito digestivo superior del mismo paciente que confirma la malrotación. El intestino delgado se encuentra en la parte derecha del abdomen en una situación de no rotación. a: aorta.

precisan anestesia. Sin embargo, es muy necesario conocer los hallazgos de la malrotación en la TC porque muchas veces el diagnóstico se hace de forma incidental en una exploración realizada por otra causa y el paciente se verá favorecido por este diagnóstico. La TC no sólo demuestra la malposición intestinal vista en los estudios con bario sino que además muestra otros hallazgos extraintestinales asociados no evidentes en los estudios convencionales. La ausencia del duodeno que cruza inferior a la AMS de derecha a izquierda debe hacer sospechar malrotación. Otro hallazgo común es la presencia de un proceso uncinado pancreático pequeño o hipoplásico, que refleja una interferencia de la rotación normal del primordio pancreático debido a la malrotación del intestino<sup>56</sup>. Al igual que en la ecografía, la TC puede mostrar la disposición anómala de la AMS y de la VMS<sup>57</sup> (fig. 20), y en caso de volvulo el signo del remolino. Cuando existe compromiso vascular puede ser evidente la perfusión alterada del intestino<sup>58-60</sup>.

#### MALROTACIÓN INTESTINAL ASOCIADA A OTRAS ANOMALÍAS

A pesar de que la mayoría de los pacientes con malrotación no tiene ningún factor predisponente, el proceso aparece frecuentemente asociado a otras anomalías congénitas. Situaciones como la hernia diafragmática de Bochdaleck, la gastrosquisis o el onfalocele aparecen invariablemente asociadas a malrotación<sup>17,61</sup>. Puede también aparecer asociada a diversos tipos de atresia intestinal e incluso se ha especulado sobre el posible papel de la malrotación en el desarrollo intraútero de la atresia en algunos de estos pacientes<sup>29</sup>.

La malrotación acompaña casi invariablemente a todos los pacientes con síndrome de heterotaxia (asplenia/isomerismo derecho y poliesplenía/isomerismo izquierdo)<sup>62-64</sup>. En pacientes con

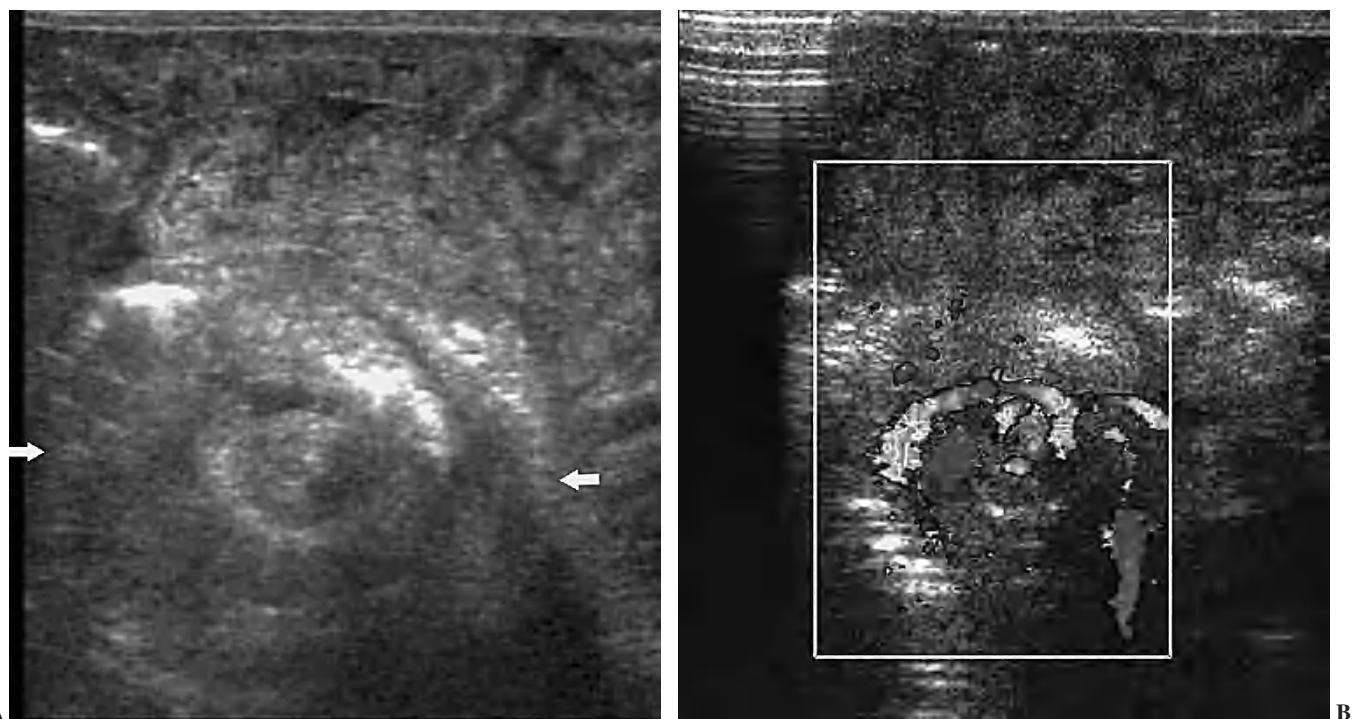


Fig. 19.—Vólvulo de intestino medio. A) Ecografía, corte transversal en las asas volvuladas que muestra el «signo del remolino» patognomónico del vólvulo. B) Estudio Doppler color del mismo paciente que muestra la disposición en remolino de los vasos mesentéricos dentro de las asas volvuladas.

estómago a la derecha (destrogastria), el curso esperable del duodeno es la imagen en espejo del paciente con rotación normal<sup>17</sup>. Desafortunadamente esto se ha venido llamando «rotación inversa», lo que puede causar confusión con la verdadera rotación inversa<sup>64</sup>. Para excluir malrotación en el contexto de una destrogastria, el duodeno distal debe extenderse a la derecha y hacia arriba, lo que representa la imagen en espejo de la normalidad<sup>17,64</sup>.

Existe una mayor incidencia de malrotación en pacientes con extrofia de cloaca y síndrome de *prune belly*<sup>65</sup>. También se ha probado la mayor incidencia en pacientes con síndrome de hipoperistalsis y con displasia neuronal intestinal<sup>66</sup>. La incidencia de malrotación en niños con síndrome de Down es 45 veces superior a la de los pacientes que no lo tienen<sup>67</sup>.

## CONCLUSIONES

— Ante cualquier neonato con vómitos biliosos que previamente ha estado bien, es obligatorio pensar en la posibilidad de malrotación y encaminar los estudios a confirmarla o descartarla.

— Siempre debe empezarse con una placa simple y si hay una obstrucción completa (doble burbuja) operar al niño sin hacer nada más. En cualquier otra situación, sea normal o patológica la placa simple, es imprescindible hacer un tránsito digestivo superior.

— Definir el tipo exacto de malrotación tiene escaso interés clínico ya que todas predisponen al vólvulo y, por tanto, se deben tratar y nuestros esfuerzos se deben dirigir a diagnosticar la existencia de malrotación.

— El enema nunca debe ser la primera exploración tras la placa, a pesar de que ofrece información de utilidad.

— Siempre debe hacerse una ecografía para valorar la disposición de los vasos y ver qué sucede fuera de las asas intestinales.

— Cualquier hallazgo casual sugestivo de malrotación en ecografía, TC o resonancia magnética obliga a realizar un tránsito superior para confirmar o descartar la malrotación.

— Siempre debe tenerse presente que un intestino anormalmente rotado es un intestino anormalmente fijado y, por tanto, predisposto al vólvulo.

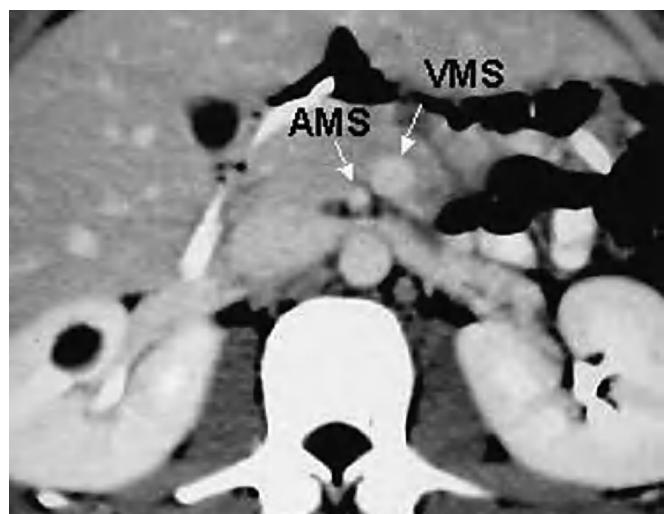


Fig. 20.—Malposición de los vasos mesentéricos en la tomografía computarizada. El estudio con contraste demuestra la disposición anómala de la arteria y la vena, con la vena mesentérica (VMS) situada a la izquierda de la arteria mesentérica superior (AMS).

## BIBLIOGRAFÍA

- Snyder WH Jr, Chafin L. Embryology and pathology of the intestinal tract: presentation of 40 cases of malrotation. *Ann Surg.* 1954; 140:368-79.
- Mall FP. Development of the human intestine and its position in the adult. *Bull Johns Hopkins Hosp.* 1898;90-91:197-208.
- Moore KL. The digestive system. En: Moore KL, editor. *The developing human. Clinically oriented embryology.* 4th ed. Philadelphia: Saunders Co.; 1988. p. 217-45.
- Merten DF. The formation and development of the alimentary tract. En: Singleton EB, Wagner ML, Dutton RV, editors. *Radiology of the alimentary tract in infants and children.* 2nd edn. Philadelphia: WB Saunders Co.; 1977. p. 13-23.
- Haley JC, Peden JK. The suspensory muscle of the duodenum. *Am J Surg.* 1943;59:546-50.
- Skandalakis JE, Gray SW, Ricketts R. The small intestines. En: Skandalakis JE, Gray SW, editors. *Embryology for surgeons.* 2nd ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1994. p. 184-241.
- Jamieson D, Stringer DA. Small bowel. En: Stringer DA, Babyn PS, editors. *Pediatric gastrointestinal imaging and intervention.* 2nd ed. Hamilton: BC Decker; 2000. p. 311-74.
- Long FR, Kramer SS, Markowitz RI. Radiographic patterns of intestinal malrotation in children. *Radiographics.* 1996;16:547-56.
- Waugh GE. The morbid consequences of a mobile ascending colon, with a record of 180 operations. *Br J Surg.* 1920;7:343-83.
- Kirk DR, editor. *Practical pediatric imaging.* 2nd ed. Boston, Mass: Little, Brown; 1991.
- Schey WL, Donaldson JS, Sty JR. Malrotation of bowel: variable patterns with different surgical considerations. *J Pediatr Surg.* 1993; 28:96-101.
- Zimmerman LM, Laufman H. Intraabdominal hernias due to developmental and rotational anomalies. *Ann Surg.* 1953;138:82-91.
- Donnelly LF, Rencken IO, De Lorimier AA. Left paraduodenal hernia leading to ileal obstruction. *Pediatr Radiol.* 1996;26:534-6.
- Ablow RC, Hoffer FA, Seashore JH. Z-shaped duodenojejunal loop: sign of mesenteric fixation anomaly and congenital bands. *AJR A J Roentgenol.* 1983;141:461-4.
- Torres AM, Ziegler MM. Malrotation of the intestine. *World J Surg.* 1993;17:326-31.
- Bonadio WA, Clarkson T, Naus J. The clinical features of children with malrotation of the intestine. *Pediatr Emerg Care.* 1991;7:348-9.
- Strouse PJ. Disorders of intestinal rotation and fixation («malrotation»). *Pediatr Radiol.* 2004;34:837-51.
- Buonomo C. Neonatal gastrointestinal emergencies. *Radiol Clin North Am.* 1997;35:845-64.
- Godbole P, Stringer MD. Biliary vomiting in the newborn: how often is it pathologic? *J Pediatr Surg.* 2002;37:909-11.
- Bonadio WA, Clarkson T, Naus J. The clinical features of children with malrotation of the intestine. *Pediatr Emerg Care.* 1991;7:348-9.
- Imamoglu M, Cay A, Sarihan H, Sen Y. Rare clinical presentation mode of intestinal malrotation after neonatal period: malabsorption-like symptoms due to chronic midgut volvulus. *Pediatr Int.* 2004; 46:167-70.
- Spigland N, Brandt ML, Yazbeck S. Malrotation presenting beyond the neonatal period. *J Pediatr Surg.* 1990;25:1139-42.
- Prasid P, Flageole H, Shaw KS. Should malrotation in children be treated differently according to age? *J Pediatr Surg.* 2000;35:756-8.
- Millar AJ, Rode H, Cywes S. Malrotation and volvulus in infancy and childhood. *Semin Pediatr Surg.* 2003;12:229-36.
- Howell CG, Vozza F, Shaw S. Malrotation, malnutrition, and ischemic bowel disease. *J Pediatr Surg.* 1982;17:469-73.
- Mori H, Hayashi K, Futagawa S. Vascular compromise in chronic volvulus with midgut malrotation. *Pediatr Radiol.* 1987;17:277-81.
- Pickhardt PJ, Bhalla S. Intestinal malrotation in adolescents and adults: spectrum of clinical and imaging features. *AJR Am J Roentgenol.* 2002;179:1429-35.
- Berdon WE, Baker DH, Bull S. Midgut malrotation and volvulus: which films are most helpful? *Radiology.* 1970;96:375-83.
- Vecchia LKD, Grosfeld JL, West KW. Intestinal atresia and stenosis. *Arch Surg.* 1998;133:490-7.
- Zerin JM, Polley TZ Jr. Malrotation in patients with duodenal atresia: a true association or an expected finding on postoperative upper gastrointestinal barium study? *Pediatr Radiol.* 1994;24: 170-2.
- Kassner EG, Kottmeier PK. Absence and retention of small bowel gas in infants with midgut volvulus: mechanisms and significance. *Pediatr Radiol.* 1975;4:28-30.
- McAlister WH, Kronemer KA. Emergency gastrointestinal radiology of the newborn. *Radiol Clin North Am.* 1996;34:819-44.
- Hernanz-Schulman M. Imaging of neonatal gastrointestinal obstruction. *Radiol Clin North Am.* 1999;37:1163-86.
- Berrocal T, Lamas M, Gutiérrez J, Torres I, Prieto C, Del Hoyo L. Congenital anomalies of the small intestine, colon and rectum. *RadioGraphics.* 1999;19:1219-36.
- Houston CS, Wittenborg MH. Roentgen evaluation of anomalies of rotation and fixation of the bowel in children. *Radiology.* 1965;84:1-16.
- Filston HC, Kirks DR. Malrotation -the ubiquitous anomaly. *J Pediatr Surg.* 1981;16:614-20.
- Koplewitz BZ, Daneman A. The lateral view: a useful adjunct in the diagnosis of malrotation. *Pediatr Radiol.* 1999;29:144-5.
- Long FR, Kramer SS, Markowitz RI. Intestinal malrotation in children: tutorial on radiographic diagnosis in difficult cases. *Radiology.* 1996;198:775-80.
- Silverman FN, Caffey J. Congenital obstructions of the alimentary tract in infants and children: errors of rotation of the midgut. *Radiology.* 1949;53:781-7.
- Slovis TL, Klein MD, Watts FB. Incomplete rotation of the intestine with a normal cecal position. *Surgery.* 1980;87:325-30.
- Beasley SW, De Campo JF. Pitfalls in the radiological diagnosis of malrotation. *Australas Radiol.* 1987;33:376-83.
- Siegel MJ, Shackelford GD, McAlister WH. Small bowel volvulus in children: its appearance on the barium enema examination. *Pediatr Radiol.* 1980;10:91-3.
- Babcock DS. Sonography of the acute abdomen in the pediatric patient. *J Ultrasound Med.* 2002;21:887-99.
- Weinberger E, Winters WD, Liddell RM. Sonographic diagnosis of intestinal malrotation in infants: importance of the relative positions of the superior mesenteric vein and artery. *AJR Am J Roentgenol.* 1992;159:825-8.
- Zerin JM, DiPietro MA. Superior mesenteric vascular anatomy at US in patients with surgically proved malrotation of the midgut. *Radiology.* 1992;183:693-4.
- Ashley LM, Allen S, Teele RL. A normal sonogram does not exclude malrotation. *Pediatr Radiol.* 2001;31:354-6.
- Pracros JP, Sann L, Genin G, Tran-Minh VA, Morin de Finfe CH, Foray P, et al. Ultrasound diagnosis of midgut volvulus: the «whirlpool» sign. *Pediatr Radiol.* 1992;22:18-20.
- Patino MO, Munden MM. Utility of the sonographic whirlpool sign in diagnosing midgut volvulus in patients with atypical clinical presentations. *J Ultrasound Med.* 2004;23:397-401.
- Chao HC, Kong MS, Chen JY, Lin SJ, Lin JN. Sonographic features related to volvulus in neonatal intestinal malrotation. *J Ultrasound Med.* 2000;19:371-6.
- Dufour D, Delaet MH, Dassonville M. Midgut malrotation, the reliability of sonographic diagnosis. *Pediatr Radiol.* 1992;22:21-3.
- Cohen HL, Haller JO, Mestel AL. Neonatal duodenum: fluid-aided US examination. *Radiology.* 1987;164:805-9.

52. Leonidas JC, Magid N, Soberman N. Midgut volvulus in infants: diagnosis with US. *Radiology*. 1991;179:491-3.
53. Shimanuki Y, Aihara T, Takano H. Clockwise whirlpool sign at color Doppler US: an objective and definite sign of midgut volvulus. *Radiology*. 1996;199:261-4.
54. Sze RW, Guillerman RP, Krauter D. A possible new ancillary sign for diagnosing midgut volvulus: the truncated superior mesenteric artery. *J Ultrasound Med*. 2002;21:477-80.
55. Smet M-H, Marchal G, Ceulemans R. The solitary hyperdynamic pulsating superior mesenteric artery: an additional dynamic sonographic feature of midgut volvulus. *Pediatr Radiol*. 1991;21:156-7.
56. Inoue Y, Nakamura H. Aplasia or hypoplasia of the pancreatic uncinate process: comparison in patients with and patients without intestinal nonrotation. *Radiology*. 1997;205:531-3.
57. Zerin JM, DiPietro MA. Mesenteric vascular anatomy at CT: normal and abnormal appearances. *Radiology*. 1991;179:739-42.
58. Zissin R, Rathaus V, Oscadchy A, Kots E, Gayer G, Shapiro-Feinberg. Intestinal malrotation as an incidental finding on CT in adults. *Abdom Imaging*. 1999;24:550-5.
59. Nichols DM, Li DK. Superior mesenteric vein rotation: a CT sign of midgut malrotation. *AJR Am J Roentgenol*. 1983;141:707-8.
60. Bernstein SM, Russ PD. Midgut volvulus: a rare cause of acute abdomen in an adult patient. *AJR Am J Roentgenol*. 1998;171:639-41.
61. Levin TL, Liebling MS, Ruzal-Shapiro C, Berdon WE, Stolar CJ. Midgut mal fixation in patients with congenital diaphragmatic hernia: what is the risk of midgut volvulus? *Pediatr Radiol*. 1995;25:259-61.
62. Applegate KE, Goske MJ, Pierce G. Situs revisited: imaging of the heterotaxy syndrome. *Radiographics*. 1999;19:837-52.
63. Fulcher AS, Turner MA. Abdominal manifestations of situs anomalies in adults. *Radiographics*. 2002;22:1439-56.
64. Ditchfield MR, Hutson JM. Intestinal rotational abnormalities in polysplenia and asplenia syndromes. *Pediatr Radiol*. 1998;28:303-6.
65. Meglin AJ, Balotin RJ, Jelinek JS. Cloacal exstrophy: radiologic findings in 13 patients. *AJR Am J Roentgenol*. 1990;155:1267-72.
66. Devane SP, Coombes R, Smith VV. Persistent gastrointestinal symptoms after correction of malrotation. *Arch Dis Child*. 1992;67:218-21.
67. Torfs CP, Christianson RE. Anomalies in Down syndrome individuals in a large population-based registry. *Am J Med Genet*. 1998;77:431-8.