

Dr. Ignacio Cano Muñoz*
Dra. Natalia Montoya Mendoza*

Obstrucción duodenal en pacientes pediátricos

RESUMEN

Objetivo. Presentar las diferentes enfermedades que condicionan obstrucción duodenal en el paciente pediátrico, así como sus correlaciones clínica, radiológica y quirúrgica.

Material y método. Se efectuó una revisión de los expedientes clínicos con diagnóstico de obstrucción duodenal en pacientes pediátricos del Hospital San José Tec de Monterrey, identificando las múltiples causas mediante los reportes

quirúrgicos y los métodos de imagen utilizados para su diagnóstico.

Resultados. Se identificaron pacientes con afecciones obstructivas del duodeno; atresia duodenal, membrana duodenal, páncreas anular, quiste de duplicación duodenal, vena porta preduodenal, compresión por bandas de Ladd y malrotación intestinal con vólvulo.

Discusión y conclusión. Los hallazgos del "signo de doble burbuja" representan el patrón obstructivo del duodeno.

La obstrucción constituye una urgencia quirúrgica cuyas causas son diversas; es importante conocer sus formas clínicas de presentación y tener en cuenta los hallazgos radiológicos y los diagnósticos establecidos en este trabajo.

Palabras clave: duodeno, obstrucción duodenal en pediatría, signo de doble burbuja.

Continúa en la pág. 259

*Departamento de Radiología e Imagen del Hospital San José, Tec de Monterrey Av. Ignacio Morones Prieto 3000 Pte., Col. Doctores, 64710, Monterrey, N.L.
Copias (copies): Dr. Ignacio Cano Muñoz. E-mail: icanomi1@hotmail.com

Objetivo

Presentar las diferentes afecciones que condicionan obstrucción duodenal en pediatría, así como sus correlaciones clínica, radiológica y quirúrgica.

Introducción

La obstrucción congénita del tracto digestivo en los neonatos es un problema habitual; las causas más frecuentes de obstrucción intestinal son las malformaciones anales (41%), la obstrucción esofágica (24%) y la obstrucción duodenal (20%).¹

La obstrucción duodenal congénita era considerada una malformación fatal en los recién nacidos² hasta que se desarrollaron procedimientos quirúrgicos que disminuyeron la mortalidad de forma considerable.

Las obstrucciones duodenales pueden ser de origen intrínseco o extrínseco. Dentro de la variedad de anomalías intrínsecas se encuentran la atresia o estenosis duodenal y el diafragma o membrana. Las afecciones

productoras de obstrucción duodenal extrínseca son el páncreas anular, la vena porta preduodenal o la malrotación intestinal por vólvulo o por bandas de Ladd, entre otras.

Dentro de las causas más frecuentes de obstrucción duodenal se encuentran la atresia y el diafragma duodenal; Fonkalsrud, en su reporte de 503 pacientes con obstrucción duodenal, encontró atresia duodenal en 48.7%, diafragma duodenal con obstrucción parcial en 41% y estenosis duodenal en 10%.³ En términos generales no se reconoce una predilección de sexo para la obstrucción intestinal; sin embargo, algunos autores refieren cierta predilección por pacientes masculinos.⁴

La edad media de aparición de los síntomas ocurre el primer día de vida hasta en 46% de los pacientes.³ La presentación clínica habitual incluye al vómito pero la distensión abdominal no suele ser un síntoma constante. El vómito se presenta al momento de la ingesta del primer alimento y su gravedad progresa con el paso del tiempo. Suele ser vómito biliar debido a que la gran mayoría de las obstrucciones se presentan por debajo de la ampulla de Vater. En algunos pacientes es posible encontrar ondas peristálticas visibles (de

ABSTRACT

Purpose. Present the different pathological entities that condition duodenal obstruction in pediatrics, and their clinical, radiological, and surgical correlation.

Material and method. We reviewed clinical files with diagnosis of duodenal obstruction in pediatric patients at Hospital San

Jose Tec de Monterrey, identifying multiple causes based on surgical reports and the imaging methods used for diagnosis.

Results. Patients were identified with obstructive disorders of the duodenum; duodenal atresia, duodenal membrane, annular pancreas, duodenal duplication cyst, preduodenal portal vein, Ladd band compression, and intestinal malrotation and volvulus.

Discussion and conclusion. The “double bubble sign”

finding represents an obstructive pattern in the duodenum. Because obstruction constitutes a surgical emergency of diverse etiology, it is important to know its clinical forms of presentation and take into account the radiological findings and diagnoses established in this article.

Key words: duodenum, duodenal obstruction in pediatrics, double bubble sign.

lucha), disminución en la frecuencia y volumen de las evacuaciones meconiales, pérdida progresiva de peso y deshidratación. La exploración física de estos pacientes revelará distensión abdominal a nivel del epigastrio, en algunos casos depresión visible a nivel de hipogastrio. A la palpación podrá detectarse una masa suave en el cuadrante superior derecho con relación al duodeno distendido. La perístasis del estómago y el duodeno son visibles en un porcentaje considerable de pacientes. Un hallazgo importante es la reversibilidad de estos hallazgos a la exploración posterior al vómito.

En la gran mayoría de los pacientes neonatos con obstrucción del tracto intestinal la radiografía simple suele dar el diagnóstico definitivo; los estudios baritados están contraindicados (riesgo de vómito con broncoaspiración del contraste) y los estudios adicionales, como el ultrasonido y la tomografía, no son necesarios.

La imagen radiográfica clásica es la llamada “doble burbuja”, signo producido por un estómago y un duodeno proximal dilatados; la causa específica de la anomalía duodenal determinará la apariencia, prominencia y presencia de aire distal a la obstrucción. En las proyecciones abdominales en posición erecta se observan niveles hidroaéreos en estómago y duodeno. Si la historia clínica y los hallazgos a la exploración sugieren fuertemente una obstrucción intestinal alta, y si el ultrasonido (imagen 1a) y la radiografía de abdomen (imagen 1b) muestran el signo de doble burbuja, se pueden realizar estudios con aire, primero aspirando el contenido gástrico e inyectando 30 cm³ de aire en el estómago. En los casos en los que el diagnóstico es dudoso se ha recomendado el ultrasonido con fluido para una revaloración. Este método diagnóstico permite una evaluación dinámica del estómago y del duodeno al tiempo que se administra agua estéril por medio de

una sonda nasogástrica; Cohen y sus colaboradores reportaron una sensibilidad y especificidad de entre 99 y 100%, respectivamente, para anomalías duodenales en pacientes pediátricos.⁵

La obstrucción duodenal puede presentarse con malformaciones renales concomitantes en 5% de los casos, siendo las más frecuentes el riñón poliquistico, la hidronefrosis, el riñón en herradura y la agenesia renal. Se ha reportado obstrucción duodenal entre 3 y 13% de los pacientes con atresia esofágica concomitante.⁶

La enfermedad cardíaca congestiva puede estar asociada hasta en 17% y es la causa de muerte más frecuente en estos pacientes. Las anomalías cardíacas más frecuentes son: el defecto septal ventricular, la persistencia de conducto arterioso y el defecto del relieve endocárdico; todas ellas potencialmente reparables. Por esta razón es tan importante conocer las asociaciones de la obstrucción duodenal con otras afecciones.^{5,6}

Debido a que la obstrucción duodenal en los neonatos, sin importar su causa, constituye un motivo obligado de cirugía, es importante conocer sus formas de presentación clínica y los signos radiológicos de forma temprana.

Atresia duodenal

La principal causa de obstrucción intestinal alta en pacientes neonatos es la atresia intestinal, no se ha reconocido una diferencia significativa en su incidencia con respecto al sexo.⁷ Ocurre en uno de cada 10 000 a 40 000 nacimientos⁸ y el duodeno es su sitio más frecuente de presentación. La atresia duodenal consiste en la obliteración total del lumen intestinal; al contrario que en la estenosis, donde sólo se observa una obstrucción parcial del mismo. Se ha reportado que hasta en 99% de los casos la obstrucción es de localización

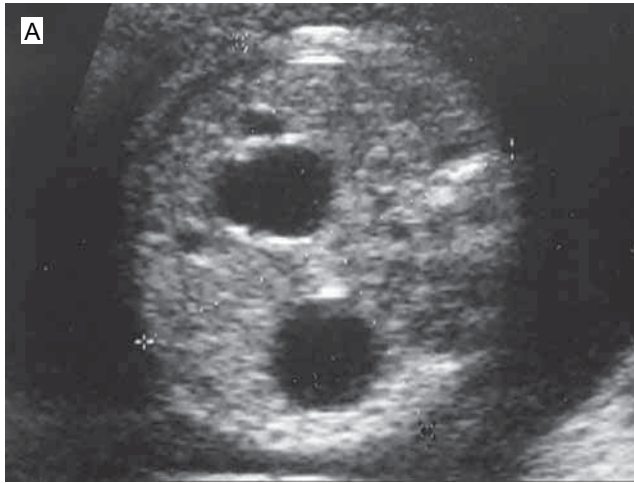


Imagen 1. (a) Ultrasonido prenatal de abdomen con doble burbuja. **(b)** Radiografía de abdomen en posición erecta mostrando doble burbuja con nivel hidroaéreo en estómago y duodeno.

posampular;³ por esta razón, un importante porcentaje de los pacientes presentarán alteraciones diversas de los conductos biliares y del páncreas.

La atresia y la estenosis duodenal ocurren con igual frecuencia en ambos sexos.¹ En los pacientes con atresia duodenal se ha encontrado una relación directa con la prematuridad y el polihidramnios materno; en una revisión de 503 pacientes con estenosis o atresia duodenal, Fonkalsrud y sus colaboradores mostraron que 54% de los pacientes eran prematuros y presentaban un peso menor de 2 500 g; además, reportaron que dentro de las complicaciones maternas durante el embarazo la más común (para la atresia duodenal de los productos) era el polihidramnios presente en 45% de los embarazos.³

En cuanto a la presentación clínica de la atresia, el vómito gastrobiliar en las primeras horas de vida del recién nacido es el síntoma predominante; 75% de los casos pueden ser de carácter biliar. Algunos pacientes pueden presentar distensión abdominal, deshidratación e ictericia, sin que alcancen a constituirse como signos característicos de esta enfermedad. Esta alteración congénita, suele presentarse en asociación con otras anomalías también congénitas, tal es el caso de atresias intestinales a otros niveles o cardiopatías congénitas. En estos pacientes se ha observado una incidencia de entre 48 y 61.5% de anomalías asociadas¹⁻³ con un número significativo de malformaciones del sistema nervioso, entre otros.

En el estudio realizado por Fonkalsrud se estudiaron 503 casos de obstrucción duodenal congénita, donde 245 de los pacientes presentaron atresia duodenal; de éstos, 50% presentaba malformaciones asociadas y 30% de los pacientes padecía síndrome de Down.^{3,7} También se ha encontrado una relación importante con el complejo VACTERL (anomalías vertebrales, anorrectales, cardíacas, traqueoesofágicas, renales y de las extremidades).

Hallazgos radiográficos

En los casos de la atresia duodenal la radiografía simple de abdomen es el abordaje diagnóstico inicial; se observará aire distendiendo la cámara gástrica y el duodeno proximal, con ausencia o escasa cantidad de gas distal a partir de este punto de obstrucción; este hallazgo, conocido como el "signo de la doble burbuja", se encuentra en los casos de obstrucción duodenal sea cual sea su causa. Sin embargo, la atresia duodenal se reconoce como la causa más frecuentemente identificada con este signo radiológico.⁷

El "signo de la doble burbuja" revela la gran dilatación de la cámara gástrica y del duodeno; la burbuja superior y lateral representa al estómago y la burbuja medial corresponde al duodeno. Es difícil determinar una causa exacta de la obstrucción duodenal mediante una radiografía simple de abdomen pero las causas intrínsecas de la obstrucción duodenal, como membranas, atresia o estenosis duodenales, producirán un bulbo duodenal crónicamente distendido, de mayor dimensión al que se puede observar en un paciente con vólvulo intestinal. Por esta razón, si el estómago está distendido y el duodeno es casi normal o se encuentra ligeramente distendido, se debe considerar el diagnóstico de malrotación o vólvulo intestinal.⁷

En algunos pacientes tanto el estómago como el duodeno pueden descomprimirse parcialmente después del vómito o la colocación de una sonda nasogástrica, dejando el diagnóstico sin precisar. Cuando esto sucede, es posible inyectar una pequeña cantidad de aire por medio de la sonda nasogástrica para confirmar radiográ-

ficamente la sospecha. Como se mencionó, la presencia del "signo de la doble burbuja", en la mayoría de los casos, confirma el diagnóstico de obstrucción duodenal sin necesidad de realizar estudios complementarios; alertando al cirujano acerca de una intervención obligada dado que todas las causas congénitas de obstrucción duodenal requieren intervención quirúrgica.⁷

En caso de que la radiografía simple no sea suficiente se pueden realizar estudios contrastados con material hidrosoluble en ausencia de paso del material de contraste a través del duodeno en un control de 6 horas; además de ausencia de gas distal que puede confirmar el diagnóstico de atresia duodenal. Cuando la obstrucción sea incompleta se observará el paso mínimo de material de contraste a través del duodeno² (imágenes 2a y 2b).

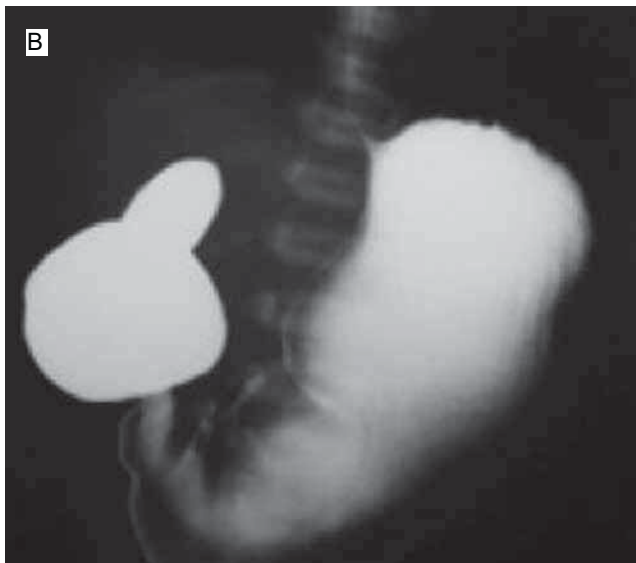
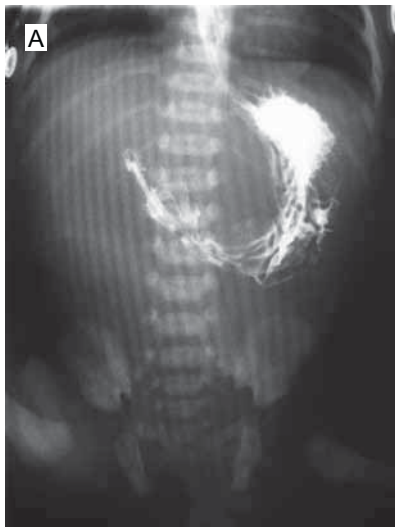


Imagen 2. (a) Radiografía de abdomen con paso de contraste a estómago a través de sonda nasogástrica. **(b)** Doble imagen de contraste dilatando el estómago y el duodeno (signo de doble burbuja).

Tratamiento

Algunos autores reportan que existe un retraso de aproximadamente 2 días entre el inicio de los síntomas en pacientes con atresia duodenal y el momento quirúrgico; este retraso indica la importante necesidad del reconocimiento temprano de los síntomas de la atresia duodenal.³ Los tratamientos quirúrgicos preferidos son la duodenoduodenostomía, duodenoduodenostomía laparoscópica y la duodenoeyunostomía; con estas técnicas quirúrgicas se ha reportado sobrevivencia posquirúrgica de hasta 60%.³ La mayoría de las defunciones ocurre aproximadamente tres días después de la cirugía y las principales causas de muerte reportadas por Fonkalsrud fueron: complicaciones respiratorias (28%), malformaciones asociadas (30%), prematuridad (20%) y complicaciones de la anastomosis (16%).³

Diafragma o membrana duodenal

Es una causa de obstrucción duodenal completa o incompleta. Se considera que alrededor de 2% de las obstrucciones duodenales son por esta causa;⁸ sin embargo, se ha reportado una incidencia de membrana duodenal de hasta 41% como factor de obstrucción parcial en pacientes con obstrucción duodenal.³ El cuadro clínico característico del paciente se relaciona con las manifestaciones clínicas de la obstrucción duodenal con el vómito como síntoma principal. Una particularidad de esta forma de presentación de la obstrucción duodenal son vómitos intermitentes relacionados con ingestas abundantes.^{8,9}

Hallazgos radiográficos

Los hallazgos radiográficos dependerán del tipo de membrana que este causando la obstrucción. En la radiografía simple de abdomen se observará dilatación gástrica y duodenal de diferentes grados. En los estudios contrastados será posible observar el paso del material de contraste en forma fragmentada a través del sitio de obstrucción, como un paso delgado y curvilíneo que se extiende una distancia variable a lo largo de la luz duodenal. El vaciamiento gástrico es lento y tardío⁹ (imágenes 3a, 3b, 3c y 3d).

Tratamiento

El tratamiento de las membranas duodenales es quirúrgico, ya sea mediante abordaje directo o del tipo *bypass*. La supervivencia posquirúrgica en estos pacientes es de hasta 71%.³ Las principales técnicas utilizadas (del tipo *bypass*) son la gastroyeyunostomía y la duodenoeyunostomía; sin embargo, son poco frecuentes debido a su alta incidencia de complicaciones.

El abordaje directo, por otro lado, consiste en la escisión abierta (completa o parcial) o en la incisión a través de duodenostomía y resección endoscópica. Esta última técnica ha tomado auge recientemente

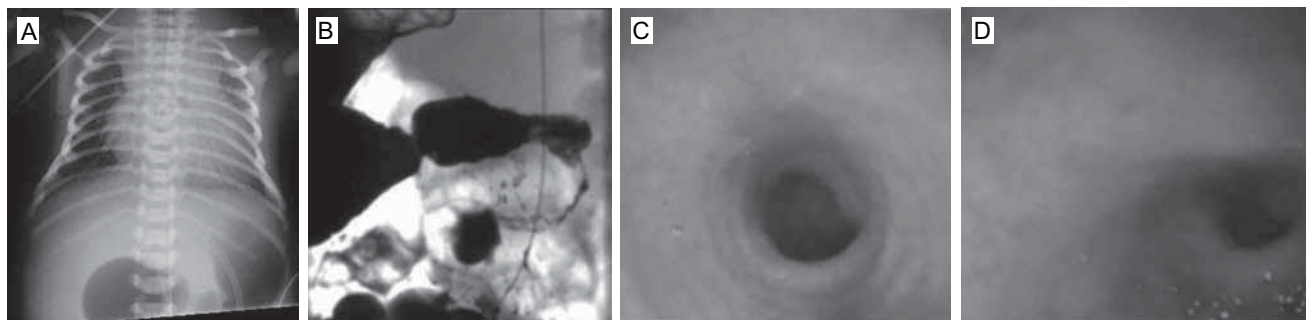


Imagen 3. (a) Radiografía de tórax donde incidentalmente se identifica dilatación del estómago y del duodeno. Se realiza serie gastroduodenal donde se observa imagen del duodeno en forma de “señal de cono de aire” (b). El estudio endoscópico muestra la dilatación proximal del duodeno (c) y la estrechez debido a una membrana identificada con mayor afección en la parte superior (d).

debido a que se considera una técnica quirúrgica sencilla cuyas potenciales complicaciones consisten en perforaciones en el momento quirúrgico o cauterización del área próxima al ámpula de Vater.

Chanis y sus colaboradores reportaron un caso de membrana duodenal, en una paciente femenina de 1 año, estudiada por estridor laríngeo asociado a cuadros respiratorios de repetición y tratada mediante resección de la membrana vía endoscópica. En esta paciente se realizó un control endoscópico a los 6 meses que demostró retracción de casi 80% de la membrana, sin complicaciones posquirúrgicas y con mejoría de los síntomas respiratorios y el estridor;⁸ los autores reportan una adecuada evolución posquirúrgica con esta técnica.

Divertículo duodenal intraluminal

El divertículo intraluminal intraduodenal es una condición rara, con cuadro clínico leve suele aparecer en edad pediátrica pero la mayoría de los casos son diagnosticados hasta la edad adulta. Se han reportado casos en edad escolar pero también en un recién nacido.¹⁰ En ocasiones, y según su localización, pueden presentarse síntomas de obstrucción proximal de duodeno y confundir los datos clínicos con hipertrofia pilórica.^{10,11} Se cree que el divertículo se forma a partir de una membrana o tabique duodenal que, con la presión intraluminal ejercida por los alimentos o cuerpos extraños ingeridos, va formando gradualmente una saculación intraluminal que condiciona los síntomas de obstrucción intermitente o parcial. Se han reportado casos de obstrucción del conducto pancreático por la presencia de un divertículo en la segunda porción del duodeno.¹²

Cuadro clínico

Los síntomas típicos son los de la obstrucción intermitente parcial con vómito y dolor abdominal postprandial que se alivia con el vómito.^{10,11,13,14}

Hallazgos radiológicos

Radiografía abdominal: dependiendo del patrón obstructivo puede mostrar diversos grados de dilatación del estómago y del duodeno así como el “signo de doble burbuja”.

El ultrasonido puede mostrar la dilatación del estómago y del duodeno e identificar una imagen hipoecoica en su interior debido a la presencia de un divertículo intraluminal.

En los estudios de fluoroscopia y con material de contraste puede observarse una imagen de “señal de manga de viento” o “signo del halo” debido a la proyección de la membrana formando el divertículo caudal a la luz duodenal^{11,13} (imagen 4).

Debe hacerse diagnóstico diferencial con otros defectos intraluminales como pólipos, adenomas, quistes de duplicación y lipomas, entre otros.¹¹

Tratamiento

La extirpación quirúrgica mediante duodenotomía hace posible la remisión de los síntomas y permite la recuperación completa.^{10, 11}

Páncreas anular

Esta condición fue descrita por Tiedemann en 1818. Ecker le dio el nombre de “anillo o páncreas anular” en 1862.¹⁵ Es una anomalía congénita rara en la que existe rotación incompleta del esbozo ventral, lo que provoca que un segmento de páncreas rodee la segunda porción del duodeno. Se han formulado varias hipótesis para el desarrollo del páncreas anular; las primeras mencionan la adhesión del esbozo ventral derecho en la pared duodenal (teoría de Lecco) y la persistencia del esbozo ventral izquierdo (teoría de Baldwin). Una tercera teoría sugiere que la punta del esbozo ventral izquierdo se adhiere al duodeno y que la rotación duodenal provoca que ésta quede fija al borde lateral duodenal para luego crecer por delante y por detrás fusionándose, posterior-

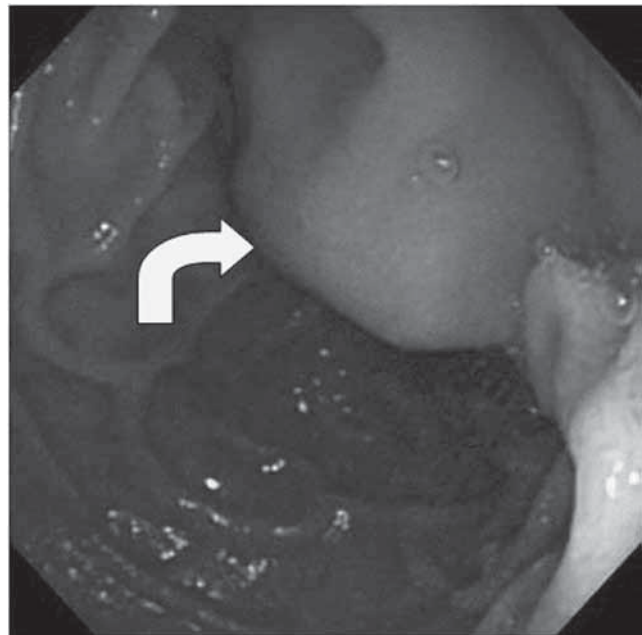
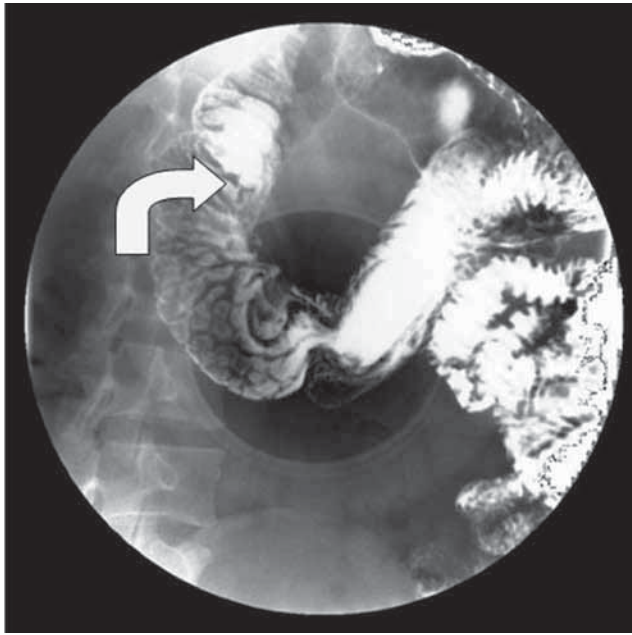


Imagen 4. Imagen intraluminal llena de contraste y un halo radiolúcido que lo circunda (flecha curva).

mente, con el esbozo dorsal; el resultado es el anillo de tejido pancreático característico de esta afección.¹⁶

También se ha sugerido que hipertrofias de los brotes ventral y dorsal sobrepasarían los límites del duodeno por delante y por detrás creando un anillo pancreático.¹⁷ Cuando existe un anillo completo de tejido se obtendrá una obstrucción total del duodeno al momento del nacimiento; si anillo es incompleto la obstrucción se presentará en etapas más avanzadas de la infancia e incluso sin producir, nunca, síntomas.

Esta alteración congénita tiene una prevalencia de uno en cada 12 000 a 15 000 recién nacidos vivos.^{18,19} Puede ocurrir de forma aislada o en asociación con otras anomalías congénitas. Se ha reportado asociación con otras malformaciones congénitas del tubo digestivo hasta en 70% de los casos incluyendo: atresia o estenosis duodenal, malrotación intestinal, atresia esofágica con fístula traqueoesofágica distal (tipo A) y anomalías cardiovasculares.²⁰ También se ha asociado con alteraciones cromosómicas como el síndrome de Jacobsen; sin embargo, se ha encontrado una relación más estrecha con el síndrome de Down con incidencia de hasta 1 de cada 70 niños con esta cromosomopatía.¹⁹ Aunque la atresia duodenal es la causa más común de la obstrucción duodenal el páncreas anular no puede ser completamente ignorado como posibilidad diagnóstica en pacientes con este síndrome que se presentan con un cuadro de obstrucción duodenal.²¹

En la mayoría de los pacientes con obstrucción duodenal condicionada por páncreas anular no se presentan síntomas sino hasta la edad adulta. Incluso puede la obstrucción puede ser descubierta como un

hallazgo incidental al momento de la autopsia. La clasificación de Shippen para el páncreas anular, según su evolución, menciona tres grupos que condicionan la variabilidad de su presentación clínica:

- a) Obstrucción duodenal completa con cirugía necesaria al nacimiento.
- b) Obstrucción duodenal de aparición tardía con síntomas de progresión lenta y obstrucción duodenal mínima.
- c) Presentación asintomática descubierta en la autopsia.

El cuadro clínico se hace evidente en el periodo neonatal entre 80 y 100% de los casos. Hay vómitos persistentes posteriores al inicio de la alimentación que pueden ser de tinte bilioso o no, dependiendo del nivel de la obstrucción; hasta en 90% de los casos se presenta a nivel preampular, por lo que el vómito suele ser no bilioso.¹⁷

Es importante conocer que hasta 50% de los casos sintomáticos de páncreas anular se presentarán en el periodo neonatal como un cuadro de obstrucción gastrointestinal o de las vías biliares, posiblemente en asociación con pancreatitis.¹⁶ En los adultos se manifestará con síntomas sugestivos de enfermedad ulceropéptica, obstrucción duodenal o pancreatitis.

El páncreas anular constituye un porcentaje significativo de los casos de obstrucción duodenal. Un estudio encontró páncreas anular en 106 pacientes (21% del total) y 73 mostraban obstrucción completa mientras que en 33 era incompleta.³

Existen dos tipos de páncreas anular: extramural e intramural. En el tipo extramural el ducto pancreático ventral rodea el duodeno para unirse al conducto pancreático principal. En la variedad intramural el tejido pancreático diseca hacia las fibras musculares de la pared duodenal y los ductos pequeños drenan de forma directa hacia el duodeno.

Hallazgos radiológicos:

El diagnóstico es presuntivo ya que la sintomatología y los hallazgos radiográficos son similares en todos los casos de obstrucción duodenal. Se ha considerado importante realizar estudios de caso para verificar si existen particularidades en los pacientes con páncreas anular.

Free realizó un estudio con 8 pacientes con diagnóstico de páncreas anular. Registró los hallazgos radiográficos prequirúrgicos y observó, en las placas simples de abdomen de 6 de los 8 pacientes, una pequeña cantidad de gas distal a la porción proximal del duodeno distendida. Ello indicaba la naturaleza parcial de la obstrucción por lo que solicitó radiografías de abdomen en posición supina, de pie y lateral para mostrar el sitio de obstrucción: la segunda porción duodenal discretamente distal al bulbo duodenal.²¹

Shapiro y sus colaboradores reportaron 9 casos de páncreas anular en el momento quirúrgico. Intentaron encontrar particularidades en la forma de presentación y signos radiológicos característicos. Sin embargo, mencionaron que la imagen radiográfica fue indicativa de obstrucción duodenal en todos los pacientes sin diferencias significativas con las imágenes de obstrucción debida a otras causas. En este reporte se confirmó que la presencia de gas en el intestino delgado distal a la lesión depende de la totalidad, o no, de la obstrucción.¹⁵ En algunos casos se puede presentar neumatosis gástrica en la radiografía simple de abdomen como complicación del páncreas anular debido al paso de aire a la pared gástrica; esto, a consecuencia de una rotura debida al aumento de la presión gástrica intraluminal (como consecuencia de la obstrucción duodenal) desencadenada por el esfuerzo que representan los vómitos de repetición.¹⁷

El páncreas anular puede ser diagnosticado con tomografía computada y con resonancia magnética donde se observará tejido pancreático y un ducto anular rodeando al duodeno descendente²² (imágenes 5a, 5b y 5c).

Tratamiento

No existe un método quirúrgico específico para tratar el páncreas anular. Se trata de una cirugía de alta complejidad debido a que existe riesgo significativo de lesionar del ducto pancreático mayor y provocar una fistula. Shapiro y sus colaboradores encontraron que, en ninguno de los 9 pacientes con páncreas anular

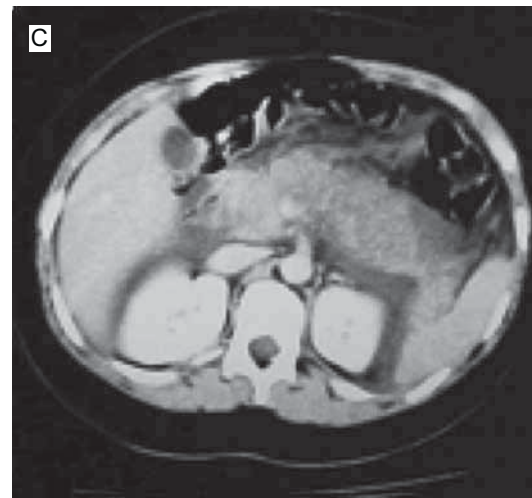
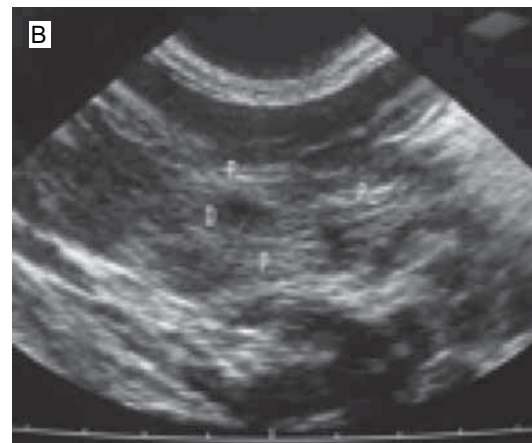
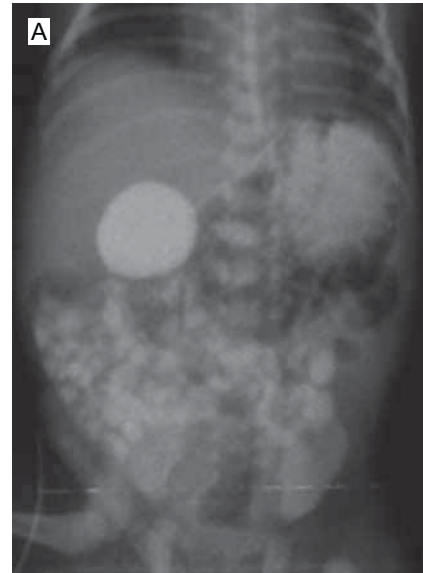


Imagen 5. (a) Radiografía de SEG y del tránsito intestinal: se identifica distensión del estómago y del duodeno con paso gradual al intestino delgado. **(b)** El ultrasonido muestra la estructura ecogénica del páncreas rodeando la estructura anecoica del duodeno. **(c)** La tomografía muestra parte del páncreas rodeando al duodeno.

que reportaron, hubiera sido suficiente la remoción del tejido pancreático circular. Cuatro de sus pacientes presentaban estenosis duodenal con el tejido pancreático adherido a la pared duodenal y cinco mostraron atresia completa.¹⁵ Por esta razón la cirugía no sólo consiste en la remoción del tejido pancreático sino en la corrección de un duodeno estenosado o atrésico. La íntima relación entre el tejido pancreático y la pared duodenal condiciona un importante riesgo de sangrado durante la cirugía y, en algunas ocasiones, obliga a reseca un segmento del duodeno implicado. También se ha reportado que en la mayoría de los casos el ápula de Vater se encuentra a sólo 2 mm del área estenótica, por lo que un procedimiento en este sitio puede llegar a ocluir el conducto biliar común. Los anteriores se consideran argumentos de peso en contra del ataque quirúrgico directo del tejido pancreático circular.¹⁵

El abordaje quirúrgico aceptado es el mismo que para la obstrucción duodenal por cualquier causa (imágenes 6a y 6b). Se realiza un cortocircuito que depende directamente de las condiciones anatómicas que se observan al momento. La regla indica que mientras más corto sea el cortocircuito el pronóstico es mejor. Actualmente se considera como cirugía de elección la anastomosis duodenoduodenal (técnica de Kimura).

Quiste de duplicación duodenal

Las duplicaciones del tracto gastrointestinal son anomalías congénitas poco comunes que se pueden localizar en cualquier segmento el tubo digestivo en su región mesentérica, desde la lengua hasta el ano. Aún no se conoce por completo la causa de los quistes de duplicación; sin embargo, la migración anormal de vacuolas o hipótesis de la recanalización anormal es una teoría aceptada. Durante la sexta semana del desarrollo fetal la proliferación del epitelio ocluye por completo el lumen intestinal, posteriormente aparecen múltiples vacuolas a partir del lumen ocluido. En situaciones normales las vacuolas se funden y para la novena semana de gestación el lumen intestinal es una estructura completamente recanalizada. La hipótesis de la recanalización anormal sostiene que los quistes de duplicación se desarrollan a partir de la persistencia anormal de dichas vacuolas.²³

Los quistes de duplicación son estructuras quísticas esféricas o tubulares adyacentes a la pared del tubo digestivo; contienen músculo liso en su pared y están recubiertos por mucosa intestinal. Su cubierta mucosa no necesariamente coincide con la de la región del tubo gastrointestinal afectado pues pueden contener tejido ectópico gástrico, escamoso, transicional o mucosa ciliada; incluso tejido pancreático. Se ha reportado que las duplicaciones gastrointestinales clínicamente relevantes son únicamente las que contienen mucosa gástrica y tejido pancreático como tejido ectópico.²⁴

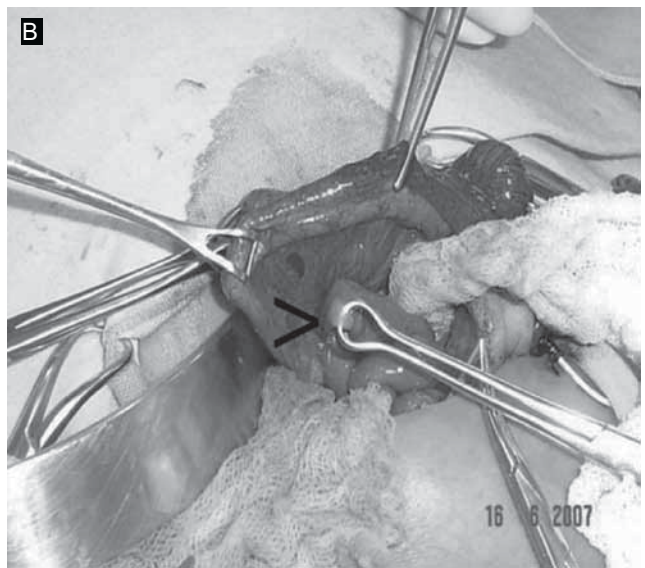
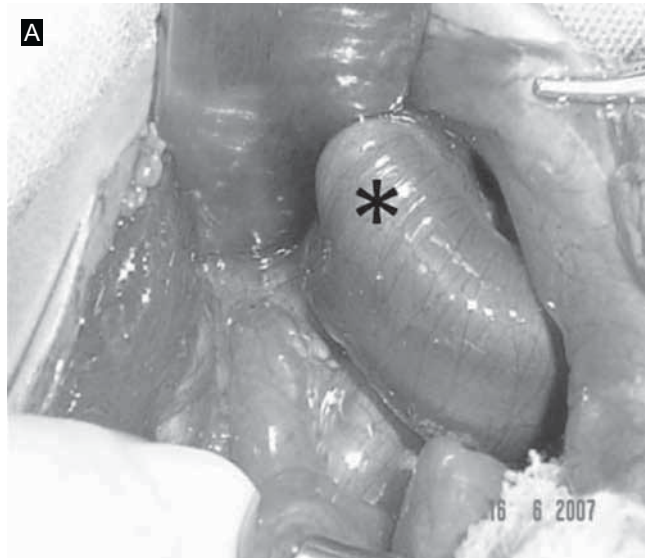


Imagen 6. (a) Imagen quirúrgica con dilatación del duodeno proximal (*). **(b)** Liberación de la estenosis duodenal con sección del brote dorsal que formaba el anillo (>) anastomosando ambos brotes del páncreas.

Las duplicaciones duodenales son las menos frecuentes entre todas las porciones del tubo gastrointestinal. McPherson reportó, en una revisión sistemática, que 5% de las duplicaciones intestinales se encuentran localizadas en el duodeno,²⁴ generalmente en las primera y segunda porciones de la región mesentérica; en la mayoría de los casos no son comunicantes.

Generalmente los quistes de duplicación se manifiestan clínicamente durante el primer año de vida como un cuadro de obstrucción intestinal; sin embargo, debido a su localización alta, pueden ocasionar obstrucción biliar y pancreatitis. Algunas veces se les puede detectar como un tumor abdominal palpable.

En los estudios baritados se observa una imagen que sugiere obstrucción extrínseca en la concavidad del arco duodenal. Hasta la fecha no se han establecido signos radiológicos patognomónicos para los quistes de duplicación mediante estudios baritados (imágenes 7a, 7b y 7c).

Livingston, en un reporte de dos casos de duplicaciones del tubo digestivo en pacientes adultos (un caso de quiste de duplicación duodenal y otro gástrico) menciona que la compresibilidad con cambio en la morfología durante la peristalsis o con compresión extrínseca, es un hallazgo radiográficamente distintivo de los quistes de duplicación que antes era exclusivo de los lipomas; por lo tanto, recomienda que tanto el lipoma como el quiste de duplicación deben ser consideraciones diagnósticas cuando se presente una tumoración de aspecto benigno que muestre compresibilidad durante el estudio.²⁵

El ultrasonido juega un papel crítico como método de imagen para la evaluación de los quistes de duplicación. La apariencia característica es la de una mucosa interna ecogénica rodeada de una capa muscular externa hipoecoica; hallazgo conocido como el signo de la doble pared o del anillo muscular.²³ Cuando el quiste contiene líquido claro se observará una masa sonolucida con marcado reforzamiento posterior; sin embargo, en pacientes con anemia y sangrado puede advertirse un tumor ecogénico como resultado de una hemorragia.

Kangaroo y sus colaboradores, en un reporte de dos casos de quistes de duplicación duodenal, sostienen que es posible diferenciar un quiste de duplicación y una colección líquida intraabdominal mediante ultrasonido: el quiste puede contener un patrón ecogénico similar a un asa intestinal y mostrar un anillo ecogénico interno, probablemente en relación con el recubrimiento mucoso o sus secreciones²⁶ (imágenes 7a, 7b, y 7c).

Generalmente los estudios complementarios como la tomografía y la resonancia sólo ayudan a clarificar la

naturaleza quística de la lesión; sin embargo, también brindan información como localización y extensión, así como complicaciones y anomalías asociadas. En la tomografía los quistes de duplicación son tumores quísticos con pared engrosada y ligeramente hipercaptante, pueden tener su origen en la pared gastrointestinal o ser ajenos a ella (imágenes 8a y 8b).

En relación con los análisis de Medicina Nuclear el estudio con pertecnetato de tecnecio-99m brinda la evidencia definitiva de duplicación siempre que exista mucosa gástrica ectópica.

Vena porta preduodenal

Embriología

La localización preduodenal de la vena porta es una anomalía congénita rara, responsable de un pequeño porcentaje de los casos de obstrucción duodenal. Su existencia es relevante debido a las dificultades y riesgos que acarrea en cirugías que involucran al duodeno o a la vía biliar. En algunas ocasiones su localización anómala y su relación cercana con estructuras adyacentes puede llegar a complicar las intervenciones.

Desarrollo de la vena porta

En el estadio de 5 mm las dos venas vitelinas están conectadas por 2 o 3 ramas comunicantes: el intestino se localiza entre estas ramas. Normalmente la rama comunicante dorsal persiste junto con el segmento caudal del segmento cefálico y derecho de la vena vitelina derecha. Una vena porta preduodenal resulta cuando la rama comunicante caudal o ventral permanece en comunicación con la rama de la vena vitelina derecha y con la unión de esta rama hacia el hígado.²⁹

Parisato y sus colaboradores reportaron un caso de vena porta preduodenal diagnosticada durante una intervención quirúrgica por colecistectomía y por colecistolitiasis. Se encontró la vena porta por delante del colédoco (ocultándolo por completo) lo que obligó a una disección y liberación cuidadosa del cístico.²⁷

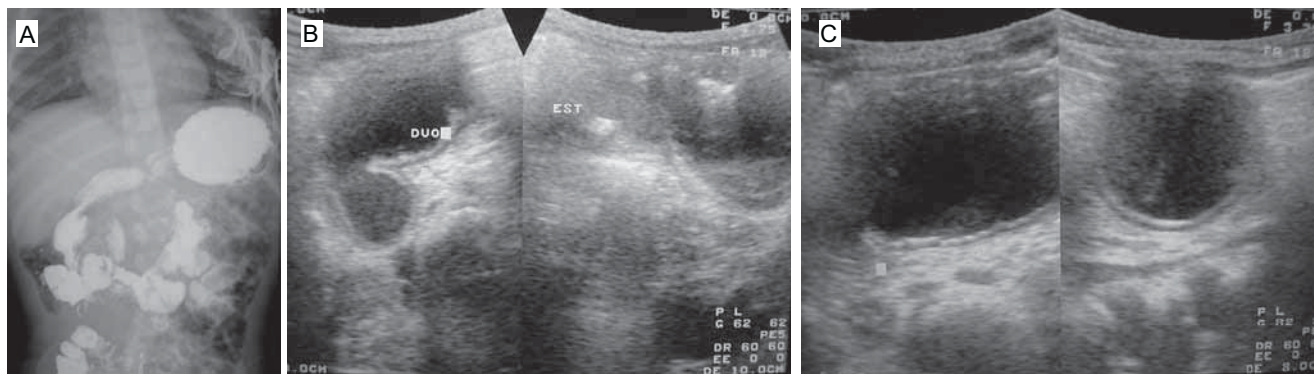


Imagen 7. (a) SEGD donde se identifica compresión y apertura del arco duodenal condicionada por una imagen de tejido blando. Ultrasonido donde se observa la cámara gástrica y el duodeno distendidos con líquido. **(b)** Imagen quística adyacente. **(c)** Duplicación.

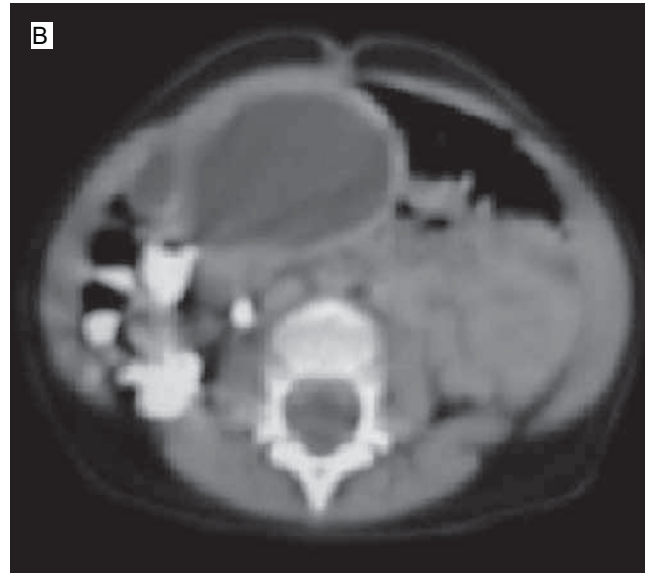
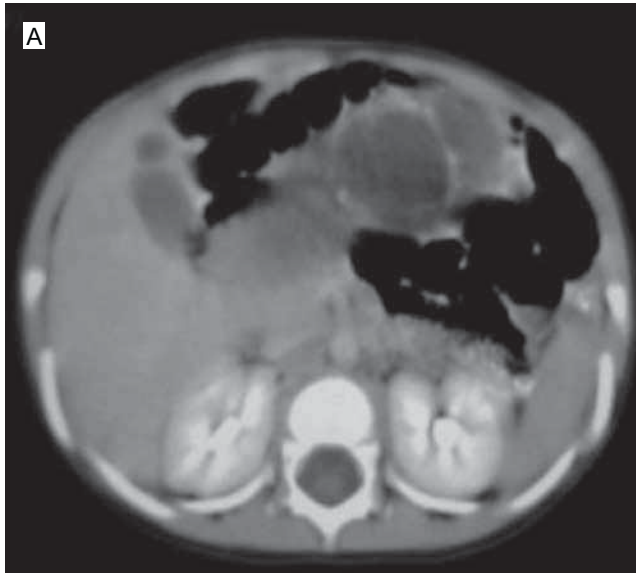


Imagen 8. (a) Respiración del paciente donde se identifica, en el la tomografía, la imagen de quistes por detrás, debajo y posteriores al estómago. **(b)** En la imagen inferior se identifica quiste con mayor tamaño desplazando lateralmente al duodeno.

Las manifestaciones clínicas, cuando se presentan, son las de una obstrucción intestinal parcial debido a la compresión extrínseca de la vena porta preduodenal sobre el intestino; sin embargo, en la mayoría de los casos está condicionada por anomalías asociadas como diafragmas duodenales, bandas colicoduodenales (de Ladd), malrotación o páncreas anular.

Entre las anomalías asociadas más frecuentes se encuentran la enfermedad cardíaca congénita, páncreas anular y otras alteraciones de la vena porta como estenosis o duplicación y esplenosis. Se menciona que hasta en 42% de los casos de vena porta preduodenal se ha presentado *situs inversus* o fijaciones mesentéricas anormales.²⁸ Boles y sus colaboradores, en un reporte de cuatro casos, encontraron dextrocardia en 3 casos, *situs inversus* completo en uno, *situs inversus* del hígado en 2 y malrotación de intestino delgado y colon en 3.²⁹ El reconocimiento de la dextrocardia como un conjunto de anomalías congénitas obliga a que tanto el pediatra como el cirujano consideren la posibilidad de vena porta preduodenal en pacientes con cierto grado de *situs inversus* o malrotación. Se ha reportado que hasta en 21% de los recién nacidos con este conjunto de anomalías congénitas coexiste la atresia congénita de las vías biliares.²⁸ El primero de los casos reportados consistió en una exploración quirúrgica para diagnóstico y corrección de una atresia biliar; en donde además de la atresia congénita de las vías biliares y la presencia de vena porta preduodenal a través de la segunda porción del duodeno se encontraron: cirrosis biliar e ictericia obstructiva, malrotación del intestino delgado y colon, páncreas anular incompleto (90% de la circunferencia) y esplenosis. El segundo caso reportado presentaba

membrana duodenal incompleta como la principal causa de obstrucción duodenal intrínseca; además de múltiples bandas pre y periduodenales. Dentro de las principales complicaciones de la vena porta preduodenal se incluyen la hemorragia por malformaciones o estenosis del sistema venoso portal, sangrado de úlceras duodenales y neumatosis quística intestinal.^{29,30}

Hallazgos radiológicos

Se pueden dividir en los del periodo neonatal y los que se presentan en etapas avanzadas de la vida. En el periodo neonatal existe una gran variedad de hallazgos:

1. A menos que exista contacto de la vena porta con el contorno intestinal no existirá sospecha de obstrucción duodenal.

2. La obstrucción intestinal parcial por la vena porta debe ser considerada en la lista de causas posibles de obstrucción duodenal proximal o gástrica distal. Las características de impresión duodenal anterior, angulación duodenal, fijación y dilatación con retención proximal a la impresión pueden estar presentes en varios grados; las angulaciones superior o medial del duodeno proximal generalmente no son severas y pueden estar reflejadas en el estómago distal resultando en retención antral.

3. La obstrucción de la segunda porción del duodeno producida por páncreas anular en asociación con la vena porta anómala será similar a los cuadros que no estén asociados con la alteración de la vena porta (imágenes 9a y 9b).

4. En algunos casos se ha encontrado una vena mesentérica común o una anomalía en la fijación

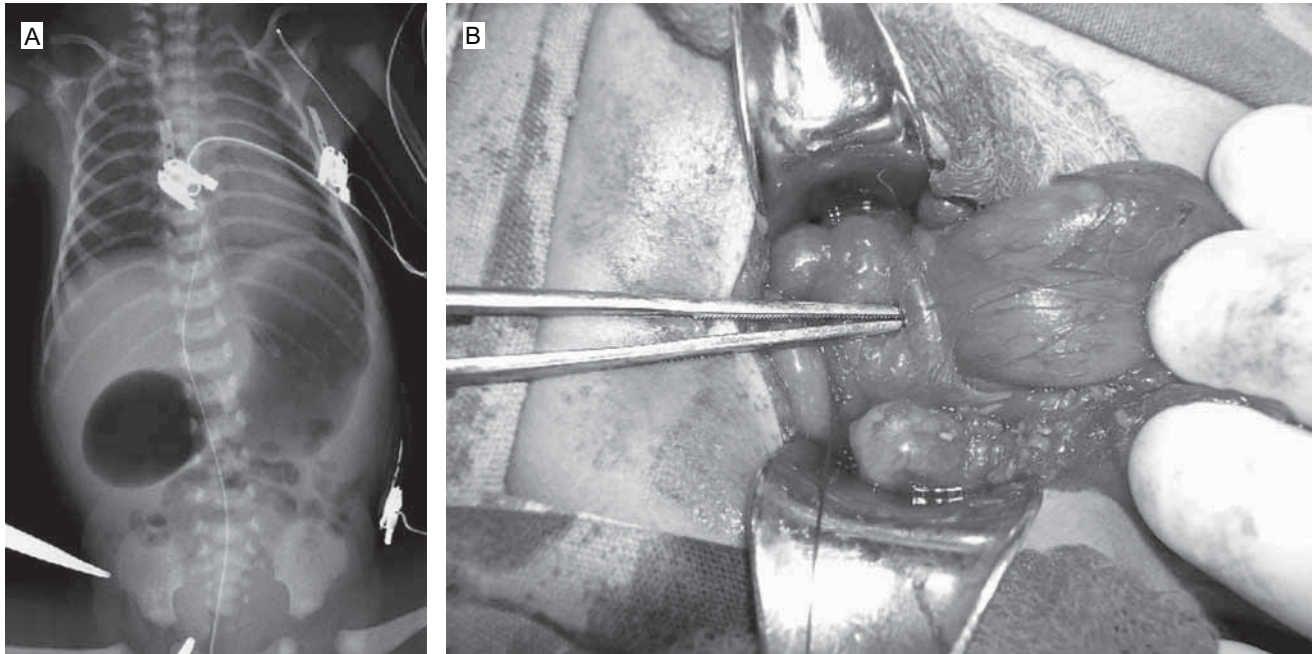


Imagen 9. (a) Imagen toracoabdominal simple que muestra “doble burbuja” por obstrucción duodenal. **(b)** Durante la cirugía se identificó que la causa obstructiva estaba condicionada por vena porta preduodenal señalada con la pinza.

mesentérica. Una diferencia en el cuadro clínico de la obstrucción duodenal proximal por vena porta preduodenal y mesentérica común radica en la presencia o ausencia de cirrosis biliar en atresia biliar. En el caso de un cuadro de cirrosis biliar la hepatomegalia desplazará al duodeno por fuera del cuadrante superior derecho, sitio donde esperaríamos encontrarlo en casos de mesentérica común. Si el cuadro coexiste con atresia biliar se reconocerán signos de raquitismo biliar, malnutrición y edema.

5. Formas más complejas de obstrucción duodenal mecánica están asociadas con diafragma, vólvulo o atresia.²⁸

Las manifestaciones radiográficas tardías incluyen:

1. Manifestaciones de obstrucción duodenal crónica con dilatación proximal.
2. Úlceras gastroduodenales, neumatosis o várices.
3. Mesentérica común.
4. En los casos asociados con anomalías de las vías biliares se observarán manifestaciones de una cirrosis hepática.

La correlación entre los datos clínicos y los hallazgos radiográficos debe obligar a la sospecha de vena porta preduodenal: malrotación visceral como dextrocardia y malrotación de intestino delgado y colon, deformidad duodenal proximal (obstrucción anterior extrínseca y parcial o angulación) y atresia de las vías biliares.²⁸

Síndrome de la arteria mesentérica superior (SAMS)

También se le conoce como síndrome de Wilkie, síndrome del corsé de yeso, compresión de arteria mesentericoduodenal o íleo duodenal crónico. Puede ser congénita o adquirida y es una forma de obstrucción intestinal poco común en niños (incidencia de 0.013 a 0.3%) en la que la tercera porción duodenal es comprimida por la arteria mesentérica superior con dilatación gástrica y duodenal.³¹ La arteria mesentérica superior tiene origen en la aorta y muestra un ángulo agudo a su salida. Es vulnerable a la compresión de la arteria mesentérica superior por delante y de la aorta y de la columna vertebral por detrás. Es más común en el sexo femenino pero son otros los factores predisponentes más reconocidos para esta compresión vascular. La suspensión del duodeno radica en el ligamento de Treitz, cuando éste es corto aproxima el duodeno hacia el ángulo generado por el nacimiento de la arteria mesentérica superior y le hace más vulnerable a la compresión.

En pacientes normales la grasa y el tejido linfático que rodean el origen de la arteria mesentérica superior brindan protección al duodeno contra la compresión; pero puede ocurrir cuando este tejido disminuye en pacientes con pérdida brusca de peso como en el hipertiroidismo, la anorexia nerviosa o la gastroenteritis. Okugawa y sus colaboradores³² mencionaron la aparición del síndrome de la arteria mesentérica superior en una paciente de 7 meses de edad después de un

cuadro gastroenteral, por lo que también debe considerarse como un factor causal importante. Lesiones neurológicas como la parálisis cerebral o la espasticidad también deben ser consideradas como factores de riesgo para el desarrollo del síndrome de Wilkie; pueden estar presentes hasta en 50% de los casos.³¹

Los pacientes pueden presentar un cuadro agudo (más frecuentemente) o una evolución insidiosa con tendencia a la cronicidad. Los pacientes con evento agudo usualmente presentan signos y síntomas de obstrucción duodenal. Biank, en un reporte de 22 casos con síndrome de la arteria mesentérica superior, menciona que 59% de los pacientes se presentaron con dolor abdominal (hasta en la mitad de los casos de localización epigástrica), 50% con vómito, 40% con náuseas, con saciedad temprana 32% y 18% con anorexia.^{31,33}

Normalmente los síntomas se exacerbaban con la ingesta de alimentos y se alivian con un cambio postural como decúbito prono, lateral izquierdo o con las rodillas flexionadas sobre el tórax. Los pacientes que presentan una evolución crónica (más común en adolescentes y adultos) son estudiados en numerosas ocasiones por dolor abdominal epigástrico posprandial que se acompaña de vómito biliar, saciedad temprana y anorexia. Altman y sus colaboradores sostienen que algunas formas crónicas pueden presentar enfermedad por úlcera péptica, por lo que deben buscarse intencionalmente úlceras duodenales o gástricas.³⁴

Hallazgos radiológicos

La placa simple de abdomen únicamente muestra gran dilatación gástrica. Los estudios baritados como la serie esofagogastroduodenal suelen proporcionar el diagnóstico hasta en 82% de los casos.³¹ La confirmación diagnóstica se da por dilatación gástrica y de las tres primeras porciones del marco duodenal, estancamiento de bario en el duodeno (con movimiento local del mismo), peristalsis reversa y compresión extrínseca vertical en la tercera porción duodenal.³⁴

El segmento proximal a la obstrucción se encuentra dilatado y muestra peristalsis reversa. En algunas ocasiones es necesario realizar la maniobra de Hayes que consiste en la demostración fluoroscópica de la reversibilidad de estos signos cuando se coloca al paciente con las rodillas flexionadas contra el tórax.³³

Aunque en la mayoría de los casos el diagnóstico se obtiene por medio de estudios baritados, algunos autores han recurrido a la tomografía o al ultrasonido. Algunas mediciones relevantes para el diagnóstico del síndrome de Wilkie son la distancia AMS-aorta y el ángulo aortomesentérico. Alvarado-García y sus colaboradores mencionan que un ángulo aortomesentérico normal se encuentra en los 45° y que cualquier factor que ocasione un ángulo entre 6 y 16° puede causar

compresión duodenal.³⁵ Ünal y sus colaboradores realizaron un estudio en el que evaluaron pacientes con cuadro clínico compatible con el síndrome de Wilkie (dolor epigástrico posprandial, saciedad temprana, vómito y pérdida de peso) por medio de tomografía y ultrasonido.^{36, 37}

El síndrome de la arteria mesentérica superior puede tratarse de forma conservadora con gran éxito hasta en un 86%³⁰; sin embargo, en ciertas ocasiones puede requerirse el tratamiento quirúrgico.

Tratamiento

El tratamiento conservador consiste en aliviar la distensión gástrica. Pueden ser de utilidad las descompresiones gástricas con sonda nasogástrica o la restauración de la grasa retroperitoneal y mesentérica por medio de pequeñas y múltiples tomas de alimento. En los casos en los que estas herramientas no sean satisfactorias algunos autores recomiendan medidas más drásticas, como el soporte nutricional enteral utilizando una sonda de alimentación distal al sitio de obstrucción. Métodos más radicales consisten en la nutrición parenteral en caso de que todo lo anterior fracase.³³

El tratamiento quirúrgico se reserva para pacientes en quienes las alternativas conservadoras representaron fracaso. Algunas opciones terapéuticas son la duodenoyunostomía, gastroyunostomía o la resección del ligamento de Treitz (imagen 10). El procedimiento de Strong moviliza el duodeno al dividir el ligamento de Treitz, este procedimiento ha mostrado altas tasas de fracaso por lo que Ablow recomienda que se debe realizar división ligamentaria, movilización completa del duodeno así como paso de la mayor parte del yeyuno e íleon por debajo de los vasos mesentéricos superiores hacia la cavidad abdominal derecha; posteriormente, el colon ascendente se separa del retroperitoneo y se coloca en el lado izquierdo del abdomen.³³

Las complicaciones del síndrome de la arteria mesentérica superior incluyen deshidratación, desequilibrio metabólico, desnutrición y, en muy raras ocasiones, muerte.

Malrotación intestinal y bandas de LADD

La malrotación intestinal es una alteración congénita caracterizada por una posición anómala de la unión duodenoyeyunal en la cavidad peritoneal acompañada de un grado de fijación mesentérica anormal. Ocurre aproximadamente en uno de cada 500 nacimientos.³⁸ En la mayoría de los pacientes el inicio de los síntomas ocurre en las primeras 24 horas de vida; de esta forma, 75% de los casos sintomáticos ocurren en recién nacidos y hasta 90% de los casos sintomáticos se presentan dentro del primer año de vida. Para entender esta afección es necesario conocer el desarrollo embriológico del intestino.³⁸ Durante el periodo gestacional

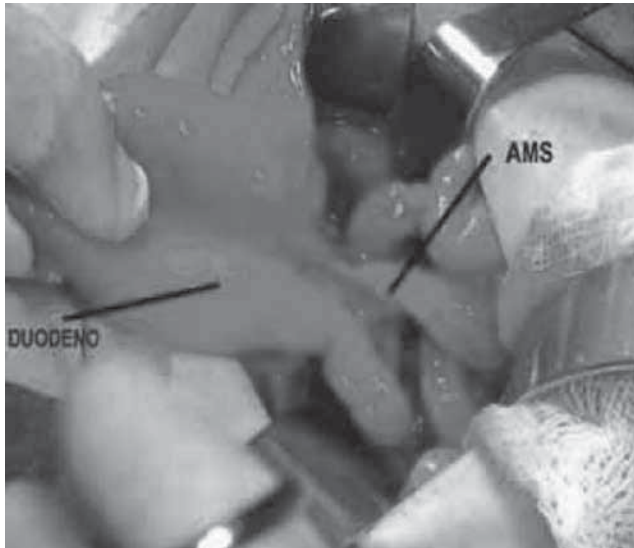


Imagen 10. La imagen quirúrgica confirma el diagnóstico y muestra la causa de la obstrucción por la arteria mesentérica.

temprano el tracto intestinal es una estructura tubular y elongada que se divide en intestino anterior (irrigado por la arteria celiaca), intestino medio (que se extiende desde el tercio medio del duodeno hasta la región distal del colon transversal y que se encuentra irrigado por la arteria mesentérica superior) e intestino posterior (abastecido por medio de la arteria mesentérica inferior). El intestino primitivo sufre una serie de movimientos que le dan su posición habitual en la edad adulta. Durante el desarrollo embrionario el intestino se introduce hacia el abdomen y tanto los segmentos prearterial (duodeno-yeyunal e íleon terminal) y posarterial (íleon distal, colon derecho y dos tercios proximales del colon transversal), llamados así por su relación con la arteria mesentérica superior, rotan 270° en contra de las manecillas del reloj (aproximadamente a las 12 semanas de gestación), teniendo como eje los vasos onfalomesentéricos, hasta lograr su relación anatómica normal.^{38,39}

Antes de las 6 semanas de gestación el segmento prearterial rota 90° en contra de las manecillas del reloj de forma que se localiza a la derecha de la arteria mesentérica superior. Por otro lado, se presenta una rotación de 90° contra las manecillas, de parte de la porción posarterial, de tal forma que se localiza a la izquierda de la arteria mesentérica superior. En este punto el intestino medio se hernia a través del cordón umbilical para continuar su proceso de crecimiento.³⁹ Hacia las 6 semanas de gestación el segmento preduodenal sufre otra rotación de 90° , en contra de las manecillas del reloj, localizándose posterior a la arteria mesentérica superior. Entre las 10 y 12 semanas de gestación el tubo intestinal se desplaza de nuevo hacia la cavidad peritoneal, donde se lleva a cabo la última

rotación de 90° de la porción prearterial, hasta que la unión duodenoyeyunal se encuentra a la izquierda de la columna; y de 180° del segmento posarterial, lo cual le permite al ciego descender a su sitio anatómico habitual. Por último, la rotación es seguida de un proceso de fijación peritoneal; el mesenterio, que se sitúa desde el ligamento de Trietz hasta la válvula íleocecal, previene que el intestino delgado sufra torsión alrededor de la arteria mesentérica superior.³⁹

Dentro de las alteraciones de la rotación y fijación intestinal, se encuentran la no rotación, malrotación y rotación reversa; la malrotación intestinal puede presentarse como un cuadro de obstrucción duodenal, por esa razón sólo abordaremos este elemento dentro de este grupo de afecciones. La malrotación intestinal implica que todo el proceso de rotación previamente descrito, ocurra, pero de forma incompleta. El grado de alteración en esta malformación está determinado por la posición del ciego en la cavidad abdominal, dependiendo del momento cronológico en que ocurrió la alteración puede encontrarse a la izquierda o a la derecha pero en una localización más superior o en una posición intermedia.³⁹ El cuadro de obstrucción intestinal es secundario a vólvulo intestinal, bandas fibrosas peritoneales (de Ladd) o hernias internas; los síntomas se presentan cuando la posición y fijación anormal del mesenterio facilita la torsión intestinal ocasionando obstrucción del tubo digestivo. En pacientes con malrotación el componente mesentérico, desde la unión duodenoyeyunal hasta el ciego, es anormalmente corto; por esta razón el intestino presenta una clara predisposición a la torsión alrededor de los vasos mesentéricos con el desarrollo de vólvulo intestinal, generalmente ocurre en los primeros días de vida y es una condición peligrosa que pone en riesgo la vida del paciente.⁴⁰

Las bandas fibrosas peritoneales (o bandas de Ladd) se han reportado en entre 6 y 20% de los pacientes con malrotación;⁴¹ se extienden desde el ciego anormalmente posicionado a través del duodeno y tienen su inserción en el hígado, el peritoneo posterior o la pared abdominal. El efecto de compresión que las bandas ejercen sobre el intestino produce obstrucción total o parcial de la luz intestinal. El síntoma más frecuente es la emesis que puede ser de tinte bilioso o no, dependiendo del sitio de la obstrucción, como ya se ha mencionado. En la mayoría de los casos no existe distensión abdominal asociada, a menos de que existan bandas de Ladd obstructivas o un vólvulo intestinal agregado. Debido al carácter obstructivo de esta afección y al riesgo de compromiso vascular las principales complicaciones son necrosis intestinal, síndrome del intestino corto y dependencia de nutrición parenteral total. Actualmente la mortalidad es de 3 a 5%.^{38,41}

Hallazgos radiográficos

La radiografía simple de abdomen puede ser normal; sin embargo, en algunos pacientes y dependiendo del grado de severidad de la obstrucción podrá observarse distensión gástrica y del duodeno proximal, con escasa cantidad de gas distal. Los estudios baritados son los estudios de elección para el diagnóstico de la malrotación, con o sin vólvulo intestinal agregado. La importancia de su estudio consiste en diagnosticar la presencia de vólvulo y sus complicaciones, incluyendo la posibilidad de necrosis intestinal. El hallazgo característico es la posición anormal de la unión duodenoyeyunal; la posición anatómica normal es a la izquierda de los pedículos vertebrales izquierdos, al mismo nivel que el bulbo duodenal en proyección anteroposterior y posterior en proyecciones laterales (imágenes 11a y 11b).

Los signos en los estudios baritados, realizados en pacientes pediátricos con obstrucción duodenal de carácter agudo aunada a malrotación intestinal, dependerán de la etiología causante de la obstrucción. En el caso de que la obstrucción sea secundaria a bandas peritoneales se presentará una configuración duodenal en forma de Z; por otro lado, se puede evidenciar un duodeno en forma de sacacorchos en presencia de un vólvulo intestinal.⁴²

La configuración en Z del duodeno distal y yeyuno proximal es un signo característico de la malrotación intestinal, se adquiere esta configuración morfológica (en lugar de la curva gradual duodenoyeyunal) a nivel del ligamento de Treitz. Este signo radiológico, visualizado tanto en proyecciones anteroposteriores como laterales, es el resultado del comportamiento de la cuarta porción duodenal en estos pacientes: en lugar de desplazarse en dirección cefálica cruza de forma

aguda a la derecha y en dirección caudal, formando una imagen en Z con la tercera porción del duodeno por encima, y el yeyuno proximal por debajo.⁴²

El signo del sacacorchos hace referencia al vólvulo intestinal y representa la configuración en espiral de la cuarta porción del duodeno y del yeyuno proximal. En caso de malrotación con vólvulo intestinal las tercera y cuarta porciones del duodeno y el yeyuno proximal se mantienen a la derecha de la línea media y en posición más baja de lo normal en proyecciones anteroposteriores y en posición anterior en proyecciones laterales; estas asas intestinales pueden rotar dando como resultado el signo del sacacorcho^{40,41} (imágenes 12a y 12b).

En la mayoría de las ocasiones los estudios baritados son una herramienta diagnóstica suficiente; sin embargo, en algunos casos será necesario recurrir a otros estudios de imagen. El diagnóstico de malrotación intestinal debe hacerse con cautela debido a que existen variaciones anatómicas normales que pueden imitar esta alteración congénita, como la laxitud de los ligamentos peritoneales que pueden ocasionar hasta 15% de falsos positivos.^{38,39}

Una técnica práctica que ha demostrado ser útil para el diagnóstico de la malrotación es la palpación abdominal durante el estudio baritado; de esta forma la unión duodenoyeyunal normal mostrará movimiento con la manipulación, mientras que la unión duodenoyeyunal en un paciente con malrotación presentará limitación al movimiento debido al mesenterio corto que lo mantiene en su posición.³⁹

El ultrasonido Doppler ayudará a reconocer la anatomía de los vasos mesentéricos mientras que la tomografía computada y la resonancia magnética son útiles en el reconocimiento de la relación entre la vena

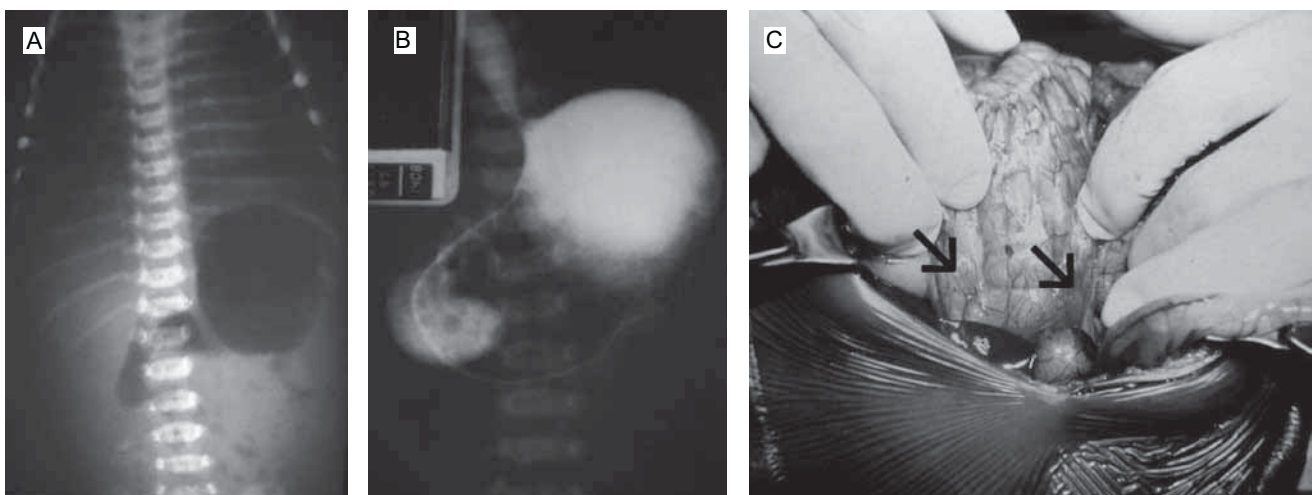


Imagen 11. (a) La radiografía simple muestra dilatación del estómago y del duodeno, que se ubica en una situación medial. (b) En el estudio contrastado se identifica el estómago distendido y la posición anómala del duodeno sobre los cuerpos vertebrales. (c) La imagen quirúrgica muestra las bandas fibróticas que comprimirían al duodeno.

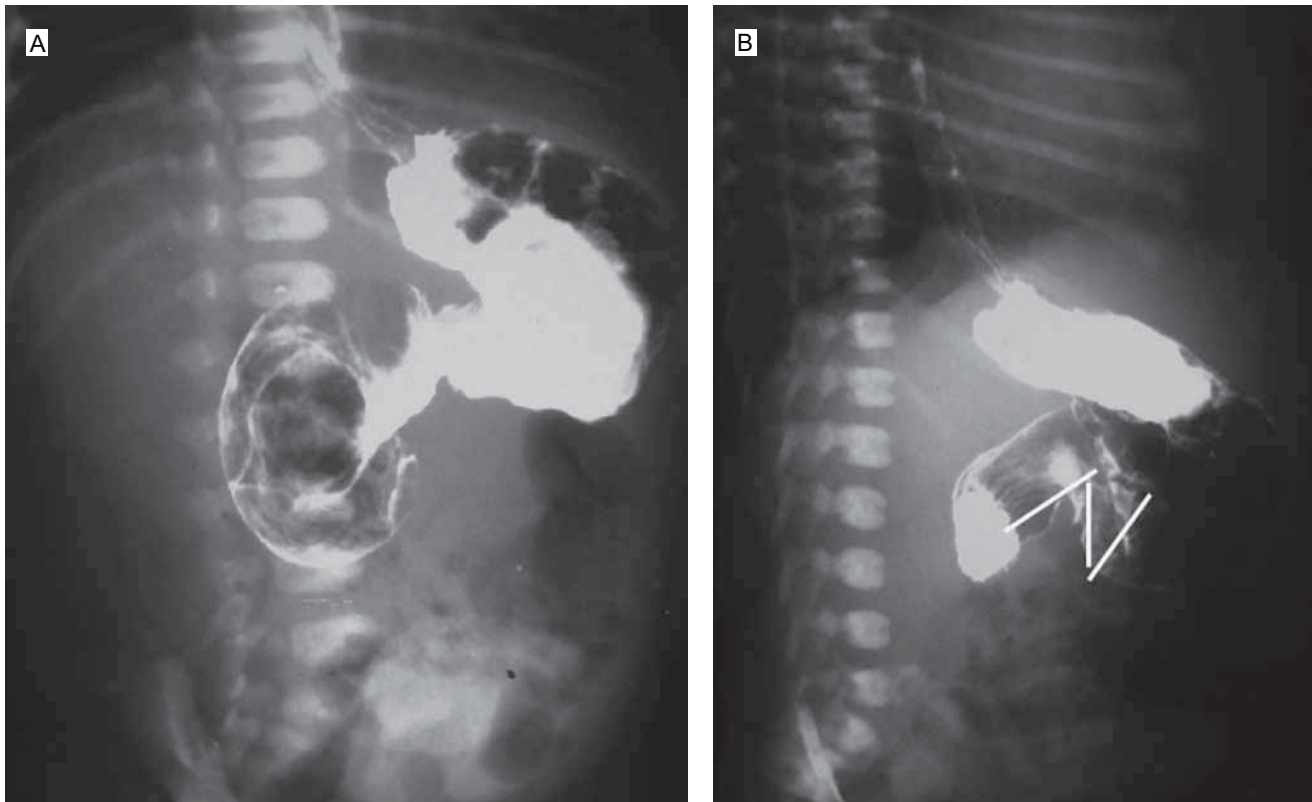


Imagen 12. (a) SEGD donde se identifica la posición anómala del duodeno: se proyecta hacia a la derecha (vista oblicua) y anterior (proyección lateral). **(b)** Simulando una Z por el patrón de malrotación intestinal.

y la arteria mesentéricas superiores. En el caso del vólvulo intestinal el signo del remolino en el ultrasonido Doppler es de gran utilidad diagnóstica; representa a la vena mesentérica superior y al mesenterio rodeando la arteria mesentérica superior en el sentido de las manecillas del reloj; dicha imagen muestra un arreglo de vasos en direcciones opuestas, lo cual implica que el “remolino” (singlo de Whirpool) no sólo contiene a la vena mesentérica superior sino también ramas de la arteria mesentérica superior.⁴³ Normalmente, la vena mesentérica superior se encuentra localizada a la derecha y anterior a la arteria mesentérica superior en un corte transversal; sin embargo, la relación normal de estos vasos sanguíneos se ve alterada hasta en 60% de los casos de malrotación.⁴⁰ Este hallazgo, junto con el mesenterio rodeando la arteria mesentérica superior, pueden ser identificables en una tomografía computada.^{37, 44}

Si aún existe duda diagnóstica se deben obtener radiografías simples seriadas de abdomen con el fin de conocer la localización del ciego; se conoce que hasta en 80% de los casos de malrotación intestinal también existe una posición anómala del ciego. Es por ello que este signo constituye una herramienta diagnóstica más. En caso de que el diagnóstico deba conocerse de forma urgente se puede realizar un colon por enema para determinar la posición cecal.³⁸⁻⁴¹

Tratamiento

El tratamiento del vólvulo intestinal, como complicación de la malrotación, implica intervención quirúrgica con el procedimiento de Ladd. En este procedimiento se cortan las bandas fibrosas de Ladd con el propósito de eliminar cualquier componente de obstrucción, se posiciona el intestino delgado en el hemiabdomen derecho y el colon en el izquierdo; además, se realiza una apendicetomía.

Referencias

1. Jones TW, Shutt RP. Alimentary tract obstruction in the newborn infant. A review and Analysis of 132 cases. *Pediatrics* 1957;20: 881-895.
2. Kautz FG, Lisa JR, Kraft E. Congenital Duodenal Obstruction. Report of six cases and review of the literature. Joint Meeting of the American Roentgen Ray Society and the Radiological Society of North America, Chicago, Ill. 1944;24-29.
3. Fonkalsrud EW.; deLorimier AA.; Hays DM. Congenital Atresia and stenosis of the duodenum. A review compiled from the Members of the Surgical Section of the American Academy of Pediatrics. *Pediatrics* 1969;43:79-83.
4. Adames AR, Grullón IT, Castro M, et al. Factores causales de obstrucción intestinal del neonato en el Hospital de Niños "Dr. Arturo Grullón", período 1989-1996. *Rev Med Dom* 1999;60:235-236.
5. Cohen HL, Haller JO, Mestel AL, Coren Ch, Schechter S, Ree D. Neonatum Duodenum Fluid-aided US Examination. *Radiology* 1987;164:805-809.
6. Mc Cook TA, Felman AH. Esophageal Atresia, Duodenal Atresia, and Gastric Distention: Report of Two Cases. *Am J Roentgenol* 1978;131:167-168.
7. Trabici J. The Double Bubble Sign. *Radiology* 2001;220:463-464.
8. Chanis AR, Espinosa H. Resección de Membrana Duodenal Vía Endoscópica—Reporte de un Caso. *Revista del Hospital del Niño* 2004;20:38-41.
9. Melek MM, Edirne YE. Two cases of duodenal obstruction due to a congenital web. *World J Gastroenterol* 2008;28: 14: 1305-1307.
10. Yagi M, Uhsawa Y, Uchiyama M, Nalto M, Emura I. Intraluminal duodenal diverticulum in a neonate. *Pediatric Sug Int* 1995;10:2, 169-170.
11. Fujiwara T, Kimo M, Takonka K, Kobayashi Y, Hamada Y. Intraluminal duodenal diverticulum in a child: incidental onset possibly associated with the ingestión of a foreign body. *Eur. J. Pediatr* 1999;156:108-110.
12. Dae Hwam Kim, Hyun Seong Kim, Yong Hoon Cho. Intraluminal Duodenal Diverticulum causing Chronic gastrointestinal Bleeding in Adults. *Korean Surg Soc* 2009;76:123-126.
13. Huan, Fu.Jen, Jii n-Haur K, Sheung F. Intraluminal divertículo duodenal se presenta como la pancreatitis crónica obstructiva. *Revista de Gastroenterología Pediátrica y Nutrición* 1998;27:593-595.
14. Weerakkody Y, Duodenal Web. <http://radiopaedia.org/articles/duodenal-web> (14 de noviembre del 2009).
15. Shapiro DJ, Dzurik FJ and Gerrish EW. Obstruction of Duodenum in the Newborn Infant due to Annular Pancreas. *Pediatrics* 1952;9:764-772.
16. Mortelé KJ, Rocha TC, Streeter JL, et al. Multimodality Imaging of Pancreatic and Biliary Congenital Anomalies. *Radiographics* 2006;26:715-731.
17. Aravena PC, Vuletin SF, Parra RR, et al. Caso Clínico-Radiológico: Páncreas Anular. *Rev Chil Pediatr* 2006;77:518-522.
18. Lainakis N, Antypas S, Panagidis A. Annular Pancreas in Two Consecutive Siblings: An Extremely Rare Case. *Eur J Pediatr Surg* 2005;15:364-368.
19. Torfs CP, Christianson RE. Anomalies in Down Syndrome Individuals in a Large Population-Based Registry. *American Journal of Medical Genetics* 1998;77:431-438.
20. Galidno Gomez J, Tamayo Meneses L, Moreno Lagos O. Páncreas Anular: A Propósito de un Caso. *Rev Cuadernos* 2008;53:48-51.
21. Free EA and Gerald B. Duodenal Obstruction in the Newborn due to Annular Pancreas. *Am J Roent* 1968;103:321-325.
22. Leyendecker JR, Elsayer KM, Gratz BI, et al. MR Cholangiopancreatography: Spectrum of Pancreatic Duct Abnormalities. *AJR* 2002:179.
23. Lee NK, Kim S, Jeon TY, Sung Kim H, et al. Complications of Congenital and developmental abnormalities of the gastrointestinal tract in adolescents and adults: Evaluation with multimodality Imaging *Radiographics* 2010;30:1489-1507.
24. Macpherson RI. Gastrointestinal Tract Duplications: Clinical, Pathologic, Etiologic, and Radiologic Considerations. *Radiographics* 1993;13:1063-1080.
25. Livingston P, Pollock E, Renert W, et al. A Radiological Sign in the Diagnosis of Enterogenous Cysts. *Radiology* 1971;98:543-545.
26. Kangaroo H, Sample F, Hansen G, et al. Ultrasonic Evaluation of Abdominal Gastrointestinal Tract Duplication in Children *Radiology* 1979;131:191-194.
27. Parisato FO, Pataro EF. Vena Porta Anomalía. *Angiología* 1965;7:119-123.
28. Johnson GF. Congenital Preduodenal Portal Vein. *Am J Roent* 1974;112:93-99.
29. Boles ET, Smith B. Preduodenal Portal Vein. *Pediatrics* 1961;28:805-809.
30. Pathak D, Sarin YK. Congenital Duodenal obstruction due to a preduodenal Porta Vein. *Indian J Pediatr* 2006;73:423-425.
31. Biank V. and Werlin S. Superior Mesenteric Artery Syndrome in Children: A 20-Year Experience. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2006;42:522-525.
32. Okugawa Y, Inoue M, Uchida K, et al. Superior Mesenteric Artery Syndrome in an Infant: Case Report and Literature Review. *Journal of Pediatric Surgery* 2007;42:E5-E8.
33. Ahmed AR, Taylor I. Superior Mesenteric Artery Syndrome. *Postgrad Med J* 1997;73:776-778.
34. Altman D, Puranik S. Superior Mesenteric Artery Syndrome in Children. *AJR* 1973;118:104-108.
35. Alvarado-García R, Ponce-Rosas A, García-Sánchez D, et al. Compresión Vasculardel Duodeno en un Neonato. *Acta Pediatr Mex* 2007;28:69-73.
36. Ünal B, Aktas A, Kemal G, et al. Superior Mesenteric Artery Syndrome: CT and Ultrasonography Findings. *Diagn Interv Radiol* 2005;11:90-95.
37. Konen E, Amitai M, Apter S, et al. CT Angiography of Superior Mesenteric Artery Syndrome. *AJR* 1998;171:1279-1281.
38. Applegate KE, Anderson JM, Klatte EC. Intestinal Malrotation in Children: A Problem-solving Approach to the Upper Gastrointestinal Series. *Radiographics* 2006;26:1485-1500.
39. Berrocal T, Lamas M, Gutiérrez J, Torres I, Prieto C, Del Hoyo ML. Congenital Anomalies of Small Intestine, colon and rectum. *Radiographics* 1999;19:1219-1236.
40. Ortiz-Neira CL. The Corkscrew Sign: Midgut Volvulus. *Radiology* 2007;242:315-316.
41. Friedland GW, Mason R, Joseph Poole G. Ladd's Bands in Older Children, Adolescents, and Adults. *Radiology* 1970;95:363-368.
42. Ablow RC, Hoffer FA, Seashore JH, et al. Z-Shaped Dudenajejunal Loop: Sign of Mesenteric Fixation Anomaly and Congenital Bands. *AJR* 1983;141:461-464.
43. Epelman M. The Whirlpool Sign. *Radiology* 2006;240:910-911.
44. Ruess L, Frazier AA, Sivit CJ. CT of the Mesentery, Omentum, and Peritoneum in Children. *Radiographics* 1995;15:89-104.