

# MALROTACIÓN INTESTINAL EN ADULTOS, ¿QUÉ DEBERÍAMOS SABER?



Margalida Pons Perelló

Daniel Alfonso Torres Gamboa

Paula Roig Egea

Beatriz Miriam Rodríguez Chikri

Rosalina Grau Sola

Beatriz Rodriguez Fisac

**Hospital Universitari Son Espases, Palma, España**

## OBJETIVO DOCENTE

- Explicar el desarrollo embrionario del intestino medio
- Revisar los hallazgos radiológicos y la clínica de la malrotación intestinal
- Identificar las variantes de la normalidad
- Exponer los diferentes tipos de malrotación intestinal
- Describir las complicaciones y su tratamiento

## REVISIÓN DEL TEMA

### EMBRIOLOGÍA NORMAL

• Intestino medio (IM): desde el orificio del conducto biliar hasta a nivel medio del colon transverso

• Desarrollo normal del IM:

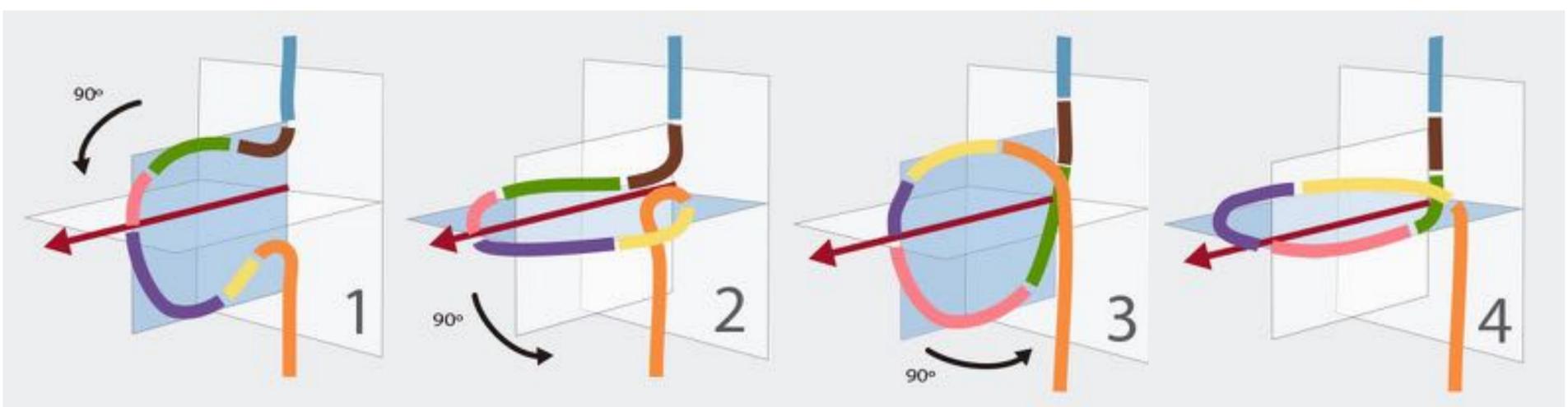
- Alargamiento
- Herniación hacia el cordón umbilical
- Rotación de 270° en sentido antihorario, alrededor de las futuras vena y arteria mesentérica superior (VMS y AMS)

*El IM se divide en dos partes, en función de su relación con la AMS y VMS:*

**-Duodenoyeyunal**

**-Cecocólica**

• La rotación ocurre en tres fases de 90°:



Gracias a la rotación, el duodeno (verde) obtiene su disposición en “C”, cruzando la línea media y por detrás de la AMS (flecha roja); y el colon (lila, amarillo y naranja) obtiene su disposición en “marco”, por delante de la AMS

- Fijación al retroperitoneo

## MALROTACIÓN INTESTINAL

- Error en cualquiera de las fases del desarrollo normal del IM
- La malrotación frecuentemente asocia malfijación

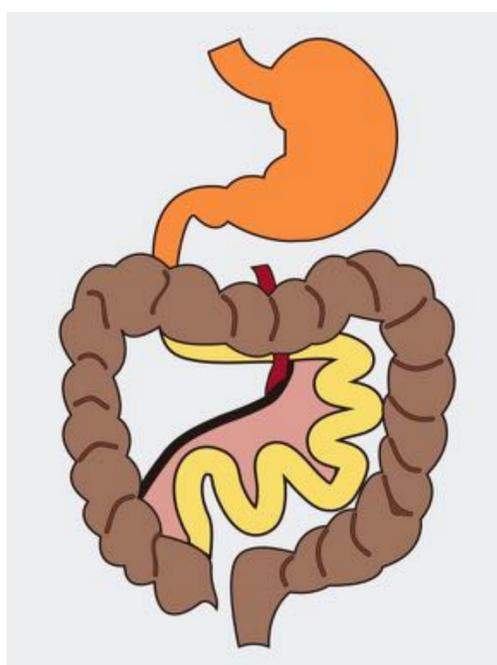
Clasificación en función del momento del error en el desarrollo intestinal, descrita por Stringer y Babyn:

TIPOS DE MALROTACIÓN		COMPLICACIONES Y PATOLOGÍAS ASOCIADAS
<b>1</b>	<b>No rotación</b> del duodeno (localizado a la derecha) ni del colon (localizado a la izquierda)	Vólvulo de intestino medio
<b>2A</b>	No rotación duodenal con rotación normal del colon - <b>rotación incompleta</b>	Bandas de Ladd
<b>2B</b>	<b>Rotación inversa</b> del duodeno y del colon	Obstrucción del colon transversal por el mesenterio duodenal
<b>2C</b>	<b>Rotación inversa</b> del duodeno con rotación normal del colon	Hernia interna
<b>3A</b>	No rotación duodenal con el ciego en posición alta - <b>rotación incompleta</b>	Vólvulo de intestino medio
<b>3B</b>	Fijación incompleta del ángulo hepático del colon, con el duodeno a la derecha - <b>rotación incompleta</b>	Bandas de Ladd
<b>3C</b>	<b>Malfijación</b> del ciego: ciego móvil	Vólvulo cecal, invaginación (Sd. de Waugh)
<b>3D</b>	<b>Malfijación</b> del duodeno y yeyuno	Hernia paraduodenal

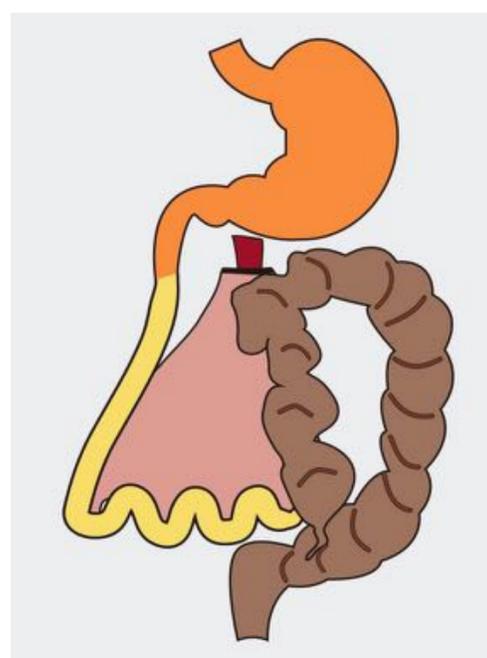
No todos los pacientes encajan en una clasificación rígida

## Tipo 1

- No rotación
- Error en la fase 1
- El asa duodenoyeyunal permanece a la derecha de la AMS
- La cecocólica a la izquierda
- Todo el intestino delgado se sitúa en el hemiabdomen derecho y el colon en el izquierdo
- La raíz mesentérica es estrecha, predisponiendo al vólvulo de intestino medio



Rotación normal

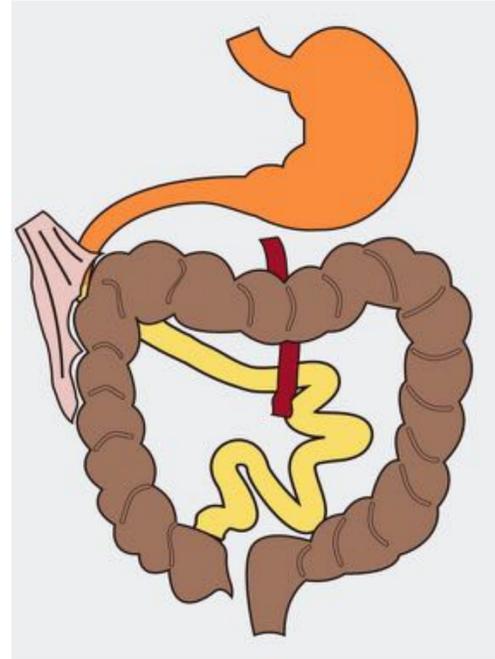


No rotación

## Tipo 2: error en la fase 2.

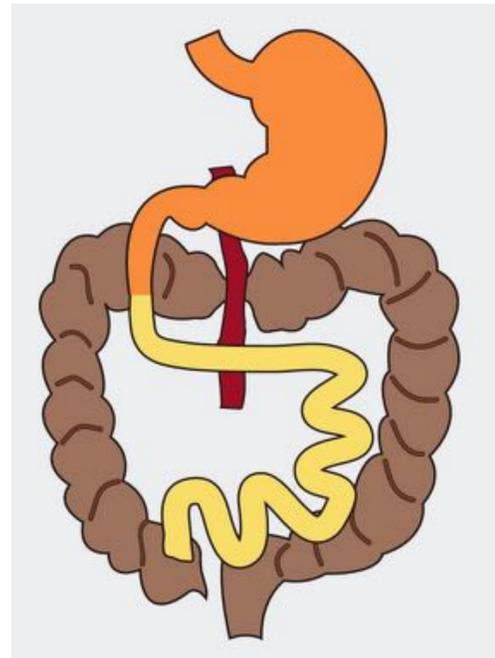
### •Tipo 2A

- Rotación incompleta
- Parada en la rotación duodenal con rotación colónica normal
- Se asocia con bandas de Ladd



### •Tipo 2B

- Rotación inversa del duodeno y del colon
- Rotan en sentido horario  
→ el duodeno se localiza anterior a la AMS y al colon transverso
- Puede conducir a obstrucción del colon debido a los vasos mesentéricos superiores



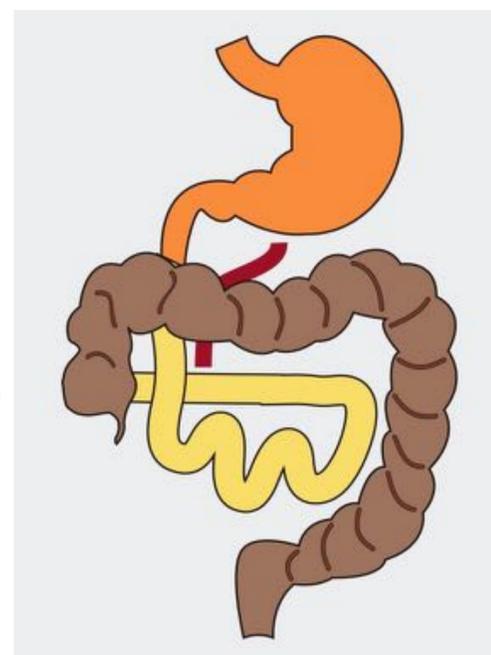
### •Tipo 2C

- Rotación inversa del duodeno con rotación normal del colon
- Puede asociar una hernia interna
- Muy poco frecuente

## Tipo 3

### •Tipo 3A

- Rotación incompleta
- El duodeno se sitúa a la derecha y el ciego en una localización alta
- Pedículo mesentérico muy estrecho → es el tipo de malrotación que más se complica con un vólvulo de IM



### •Tipo 3B

- Rotación incompleta
- El duodeno se localiza a la derecha
- El ciego puede estar en la fosa ilíaca derecha (FID), pero el ángulo hepático no está completamente fijado
- Asocia bandas de Ladd

### •Tipo 3C

- Malfijación cecal → ciego móvil aislado (sin malrotación)
- Se puede complicar con un vólvulo cecal o una invaginación (Sd. de Waugh, muy infrecuente)

### •Tipo 3D

- Malfijación duodenal
- Anomalía en la fijación final del duodeno y yeyuno
- Puede conducir a una hernia paraduodenal

## COMPLICACIONES

La malrotación intestinal es asintomática por sí misma, pero puede complicarse con obstrucción intestinal, secundaria a:

### ❖ **Vólvulo de intestino medio**

• Normalidad = raíz del mesenterio extensa (raya negra en el dibujo de la derecha):

- Desde la unión duodenoyeyunal, fijada por el ligamento de Treitz a nivel del pedículo izquierdo de L1 o a la izquierda del mismo y a la altura del píloro.

- Hasta el ciego, en la FID

→ No permite girar el IM sobre sí mismo

• En la malrotación tipo 1, 3A y ocasionalmente 2

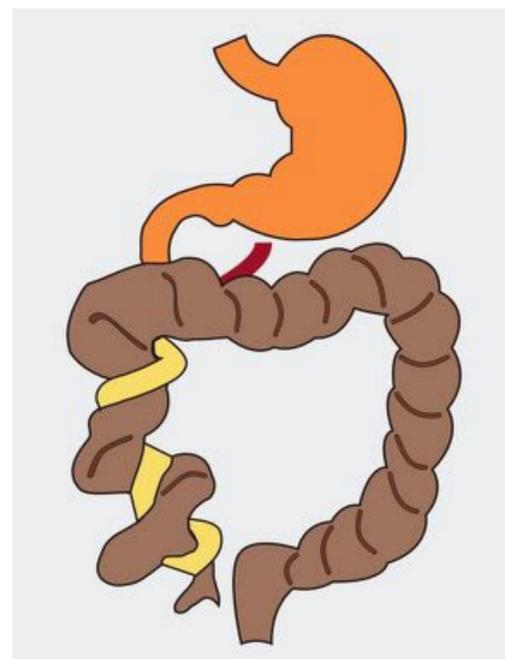
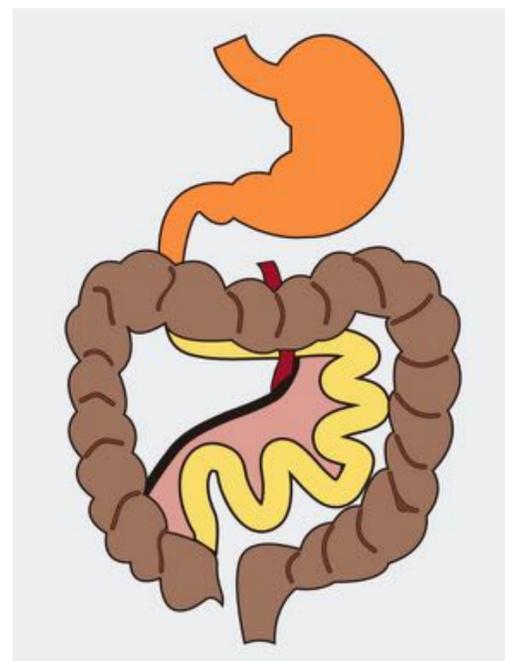
→ Raíz del mesenterio muy estrecha

→ Facilidad de giro del intestino delgado sobre la AMS

= vólvulo de intestino medio

→ Obstrucción de la luz intestinal, del drenaje venoso y linfático o incluso del aporte arterial

→ Isquemia y necrosis



## ❖ **Bandas de Ladd**

- Tejido fibroso que se forma debido a intentos de fijar el intestino malposicionado
- Desde el ciego y colon proximal al retroperitoneo del cuadrante superior derecho, hígado y pared abdominal → atrapando la 2ª y 3ª porciones duodenales
- Malrotación tipo 3B y, más raramente, 2A

❖ Obstrucción del colon transversal en asociación con el tipo 2B

❖ **Hernia interna** en el tipo 2C

❖ **Hernia paraduodenal** en el tipo 3D

❖ **Vólvulo cecal** en la malfijación del ciego (tipo 3C)

## EPIDEMIOLOGÍA

- Se estima que ocurre en 1 de cada 500 nacimientos
- Casos sintomáticos: 1 de cada 5000 nacimientos
- 80% en el primer mes de vida, sobre todo en la primera semana

## PRESENTACIÓN CLÍNICA

- De obstrucción intestinal = vómitos, dolor y distensión abdominal.
- Puede ser intermitente
- **Presentación clásica en neonatos: vómitos biliosos**

*La mayoría de los niños con vómitos biliosos no presentarán malrotación intestinal, pero alguna prueba de imagen es necesaria para excluir la malrotación como etiología de los vómitos*

- Abdomen agudo solo en estadíos avanzados
- Sin diagnosticarse ni tratarse → shock séptico
- **Más allá del periodo neonatal: síntomas no específicos**, insidiosos o incluso crónicos, con vómitos o diarreas intermitentes, estreñimiento, dolor abdominal crónico o recurrente, malabsorción  
→ Debido a la presentación inespecífica y al bajo índice de sospecha en la población adolescente o adulta, el TAC es fundamental en su diagnóstico

## ASOCIACIONES

- Siempre aparece en pacientes con hernia diafragmática congénita, gastrosquisis u onfalocele
  - Bajo índice de vólvulo de intestino medio
- Asociada con síndromes y anomalías, entre las cuales:
  - Masas fetales quísticas transitorias
  - Atresias o estenosis intestinales
  - Síndromes de heterotaxia (poliesplenía y asplenía)
  - Sd. Berdon (megavejiga, microcolon, hipoperistalsis)
  - Sd. de Down
  - Sd. de Prune-Belly (extrofia cloacal)

## TRATAMIENTO

- Pacientes sintomáticos → cirugía
- Es controvertido para los asintomáticos (cirugía vs observación)
- El tratamiento de elección es el **procedimiento de Ladd:**

*El vólvulo es reducido, se seccionan las bandas peritoneales, el intestino delgado se coloca a la derecha y el grueso a la izquierda, ampliando la raíz del mesenterio, y apendicectomía (para evitar posibles futuras dificultades en el diagnóstico)*

*→ El intestino se sitúa como está posicionado en el tipo 1 o no rotación*

- Tasa alta de supervivencia en niños con vólvulo IM
- <20% morirán o sufrirán morbilidad considerable debido a la pérdida de intestino

## HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

### TOMOGRAFÍA COMPUTERIZADA (TC)

- Principal prueba para el diagnóstico de malrotación intestinal en un paciente adulto
  - En abdomen agudo
  - Síntomas abdominales crónicos e inespecíficos, demostrando malrotaciones intestinales sintomáticas sin complicaciones agudas
  - O como hallazgo incidental
- No es la modalidad de elección en el diagnóstico de malrotación en niños → 1º ecografía y tránsito gastrointestinal

- Signos de **no rotación duodenal**:
  - La ausencia del duodeno cruzando la línea media por detrás de la AMS
  - Posición anormal de la unión duodenoyeyunal

## NO ROTACIÓN AISLADA DEL DUODENO

Paciente asintomática de 67 años.

Coronal oblicuo:  
malposición de la unión duodenoyeyunal (círculo blanco), la cual está localizada a la derecha de la columna, así como el duodeno y las asas yeyunales proximales.



- La **no rotación del colon** puede estar asociada o no, con el ciego y el colon ascendente localizados a la izquierda
- La no rotación del colon siempre estará acompañada de la no rotación duodenal

## NO ROTACIÓN DEL DUODENO Y DEL COLON

Axial y en coronal MIP:

El intestino delgado (círculo blanco) está situado a la derecha, y el colon (círculo amarillo) a la izquierda.

Orientación invertida de la arteria mesentérica superior (flecha roja) y de la vena mesentérica superior (flecha azul).



- Relación anormal entre la arteria y la vena mesentérica superior
  - Normalmente, la vena mesentérica se sitúa a la derecha o anterior de la arteria.
  - Signo de malrotación = la inversión en la relación, con la vena a la izquierda
  - Cuando hay un vólvulo, se observa el **signo del remolino**: los vasos adoptan una apariencia de giro al entrar en el vólvulo de intestino medio.

## RELACIÓN INVERTIDA ENTRE LOS VASOS MESENTÉRICOS SUPERIORES

Paciente con no rotación del duodeno y del colon.

Axial: AMS está situada a la izquierda (flecha roja) y la VMS a la derecha (flecha azul).



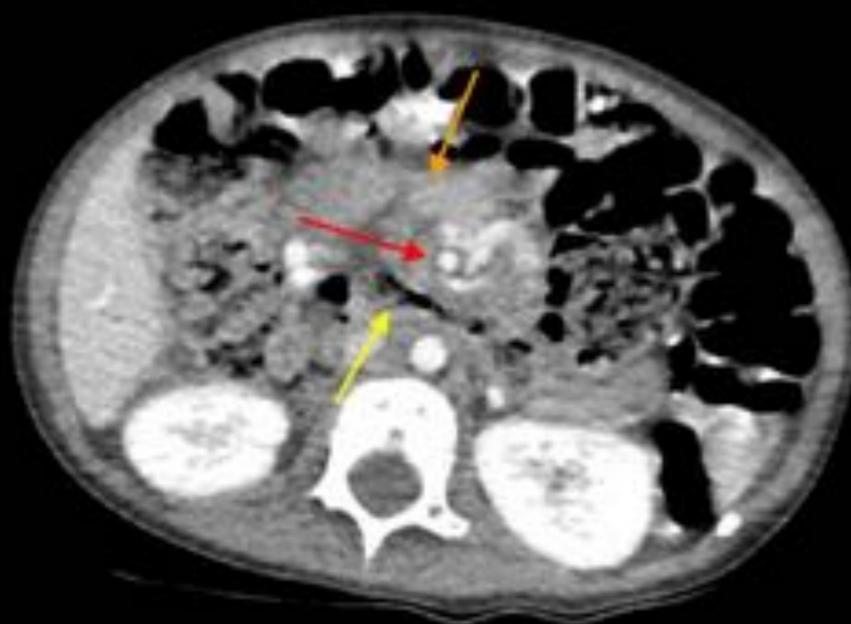
No es patognomónico

- Se ha descrito con posición normal del intestino
- Y en 1/3 de los pacientes con malrotación, tienen una relación normal

## Signos de **rotación inversa del duodeno**:

- El duodeno pasa por delante de la AMS
- Puede estar asociado con **rotación inversa del colon**  
→ cuando el colon pasa posterior a los vasos mesentéricos

### ROTACIÓN INVERSA



Niño de 18 meses de vida.

Sagital oblicuo y axial:

- Duodeno (flecha naranja) localizado por delante de la AMS (flecha roja)
- Colon transverso (flecha amarilla) situado por detrás de la AMS
- Relación invertida de los vasos mesentéricos superiores

En los pacientes con **vólvulo de intestino medio** u otras complicaciones agudas:

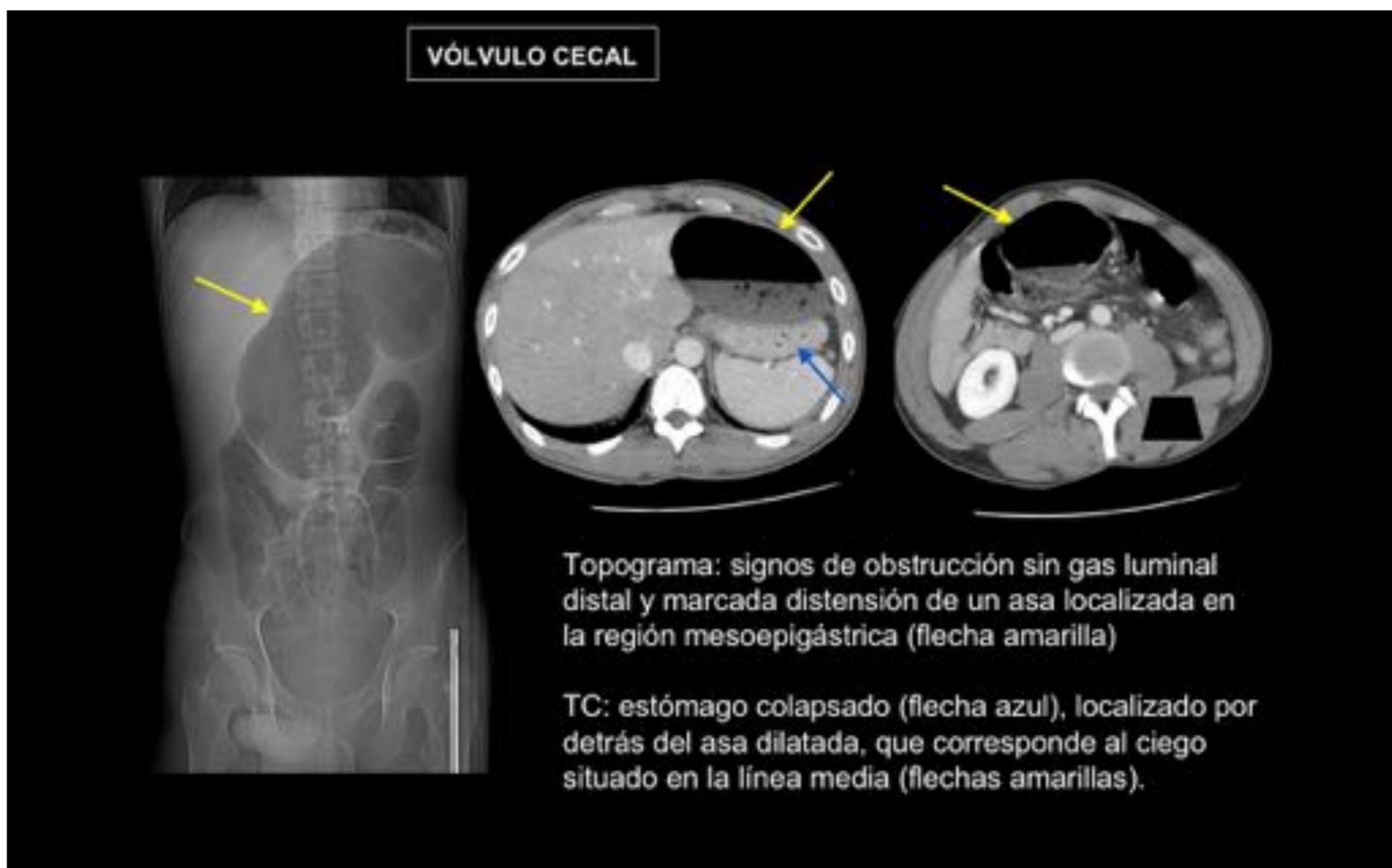
- Obstrucción intestinal
- Congestión de la vasculatura mesentérica
- Isquemia y necrosis

VÓLVULO DE INTESTINO MEDIO con el signo del remolino



## Vólvulo cecal:

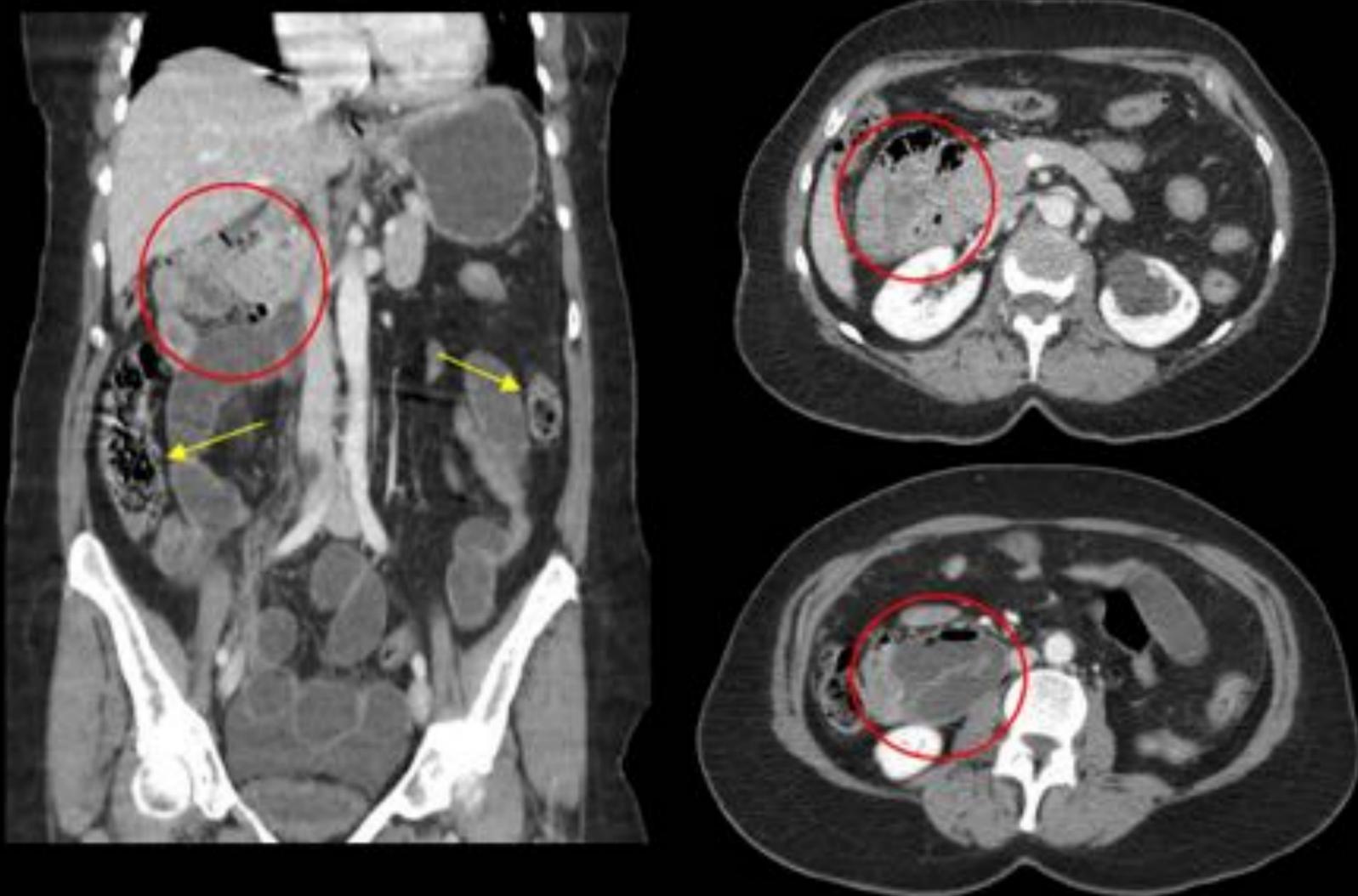
- Asa de gas distendida, típicamente localizada en el cuadrante superior izquierdo o abdomen medio, aunque puede localizarse en cualquier sitio
- Signo del pico (un aspecto en pico del intestino donde se sitúa el punto de la obstrucción)
- Signo del remolino



## Hernias paraduodenales:

- Grupo de asas de intestino delgado en una localización retroperitoneal, a la izquierda o derecha de la localización normal del duodeno

### NO ROTACIÓN AISLADA DEL DUODENO



Mujer de 69 años que presentaba síntomas de pseudo-obstrucción intestinal.

TC: el duodeno no cruza la línea media, mientras que el colon está bien posicionado (flecha amarilla, colon en ambos lados).

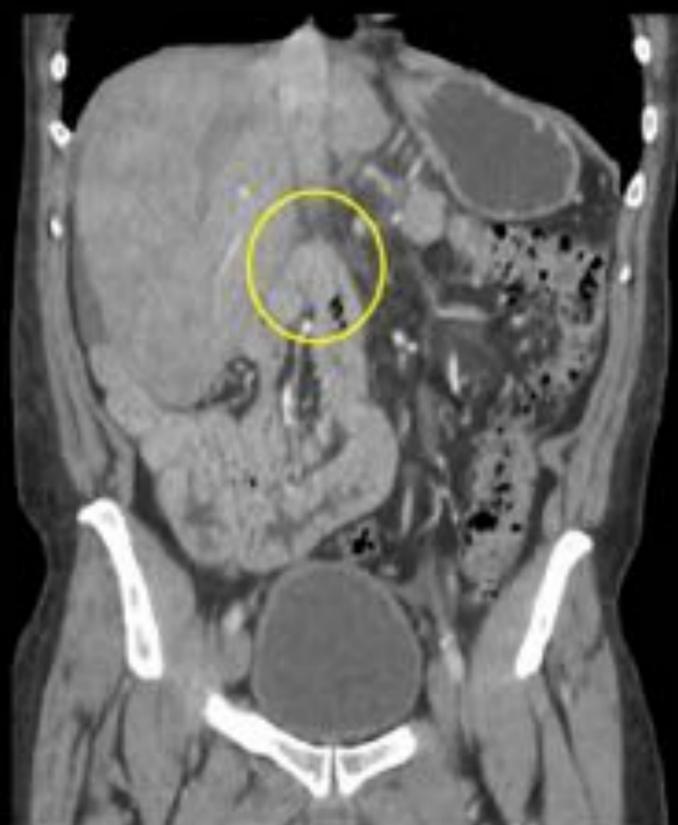
Además, la paciente también presentaba una HERNIA INTERNA, probablemente una HERNIA PARADUODENAL DERECHA: hay un grupo de asas de intestino delgado entre el hígado y el páncreas (círculos rojos), y una moderada dilatación de asas de intestino delgado.

El manejo fue conservador. Este caso es un ejemplo de cómo no todos los pacientes encajan en una clasificación rígida, aunque las hernias paraduodenales también se han descrito en asociación con no rotación duodenal (tipo 2A), a parte de la mal fijación duodenal (tipo 3C).

El TC también puede demostrar **anomalías asociadas:**

- Como la heterotaxia, poliesplenía y asplenia
- Un proceso uncinado pancreático hipoplásico o aplásico es también frecuente en pacientes con malrotación, lo cual refleja una interferencia en el desarrollo normal

## APLASIA DEL PROCESO UNCINADO PANCREÁTICO



Paciente con no rotación del duodeno y del colon.

Axial: no se identifica parénquima pancreático posterior a la vena mesentérica superior (flecha azul).

Coronal: unión duodenoyeyunal mal posicionada en la línea media (círculo amarillo).

## ECOGRAFÍA

- No muestra directamente la posición anormal del intestino
- Sí puede mostrar:
  - La relación invertida entre los vasos mesentéricos superiores
  - Líquido libre, dilatación de asas y engrosamiento de la pared de las mismas
  - Es la **prueba de elección en los niños cuando se sospecha un vólvulo de intestino medio**
- Los signos de malrotación intestinal pueden no verse en una ecografía debido a la interposición de gas intestinal → una ecografía normal no excluye el diagnóstico de malrotación intestinal



Signo del remolino en un paciente con vólvulo del IM

## RADIOGRAFÍA SIMPLE DE ABDOMEN

- Recomendada para empezar en un niño sintomático con sospecha de malrotación
- Normalmente → hallazgos inespecíficos
- Ayuda en diferenciar una obstrucción distal de una proximal, excluyendo otros diagnósticos
- **Patrón aéreo intraluminal más común: normal.**

*La malrotación debe de ser el principal diagnóstico de sospecha en un neonato con vómitos biliosos y una radiografía normal*

- Puede mostrar obstrucción duodenal completa → **signo de la doble burbuja** (estómago y duodeno distendidos sin gas distal)
- Lo más frecuente: **obstrucción duodenal parcial** → estómago y duodeno dilatados, con algo de gas distal

- Otros hallazgos:

- Intestino delgado a la derecha y colon a la izquierda
- Patrón de íleo con múltiples asas distendidas y con niveles hidroaéreos, cuando hay una obstrucción en asa cerrada
- Abdomen sin aire intraluminal o con un efecto masa en el medio del abdomen (imagen), debido al intestino volvulado
- Impresiones digitales, indicando gas intramural
- Aire libre intraperitoneal



## TRÁNSITO GASTROINTESTINAL

- Modalidad de elección para el diagnóstico de malrotación intestinal en los niños: muestra la posición de la unión duodenoyeyunal

- **Anatomía normal** en un tránsito gastrointestinal:

- Cuatro porciones del duodeno en una forma de "C"
- Ligera flexura en el duodeno distal, a la izquierda de la columna, donde el ligamento de Treitz y la unión duodenoyeyunal están localizados
- Proyección lateral: la 4ª porción del duodeno debería ser tan posterior como la 2ª.

Muy importante visualizar el duodeno durante el primer bolus de contraste oral antes de la opacificación del resto de asas yeyunales, ya que pueden superponerse en el campo de visión

- **Malrotación intestinal:**

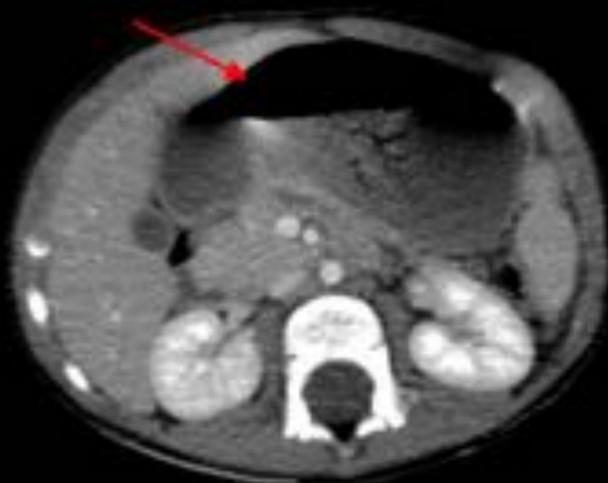
- Posición anormal de la unión duodenoyeyunal, que es el hallazgo más específico
- Localización a la derecha del yeyuno proximal

- **Vólvulo IM:** duodeno distal y yeyuno proximal en forma de espiral o sacacorchos

- **Bandas de Ladd:** duodeno en "Z" o discrepancia de calibre de la 1ª y 2ª-3ª porciones duodenales

- **Obstrucción completa:** signo del pico

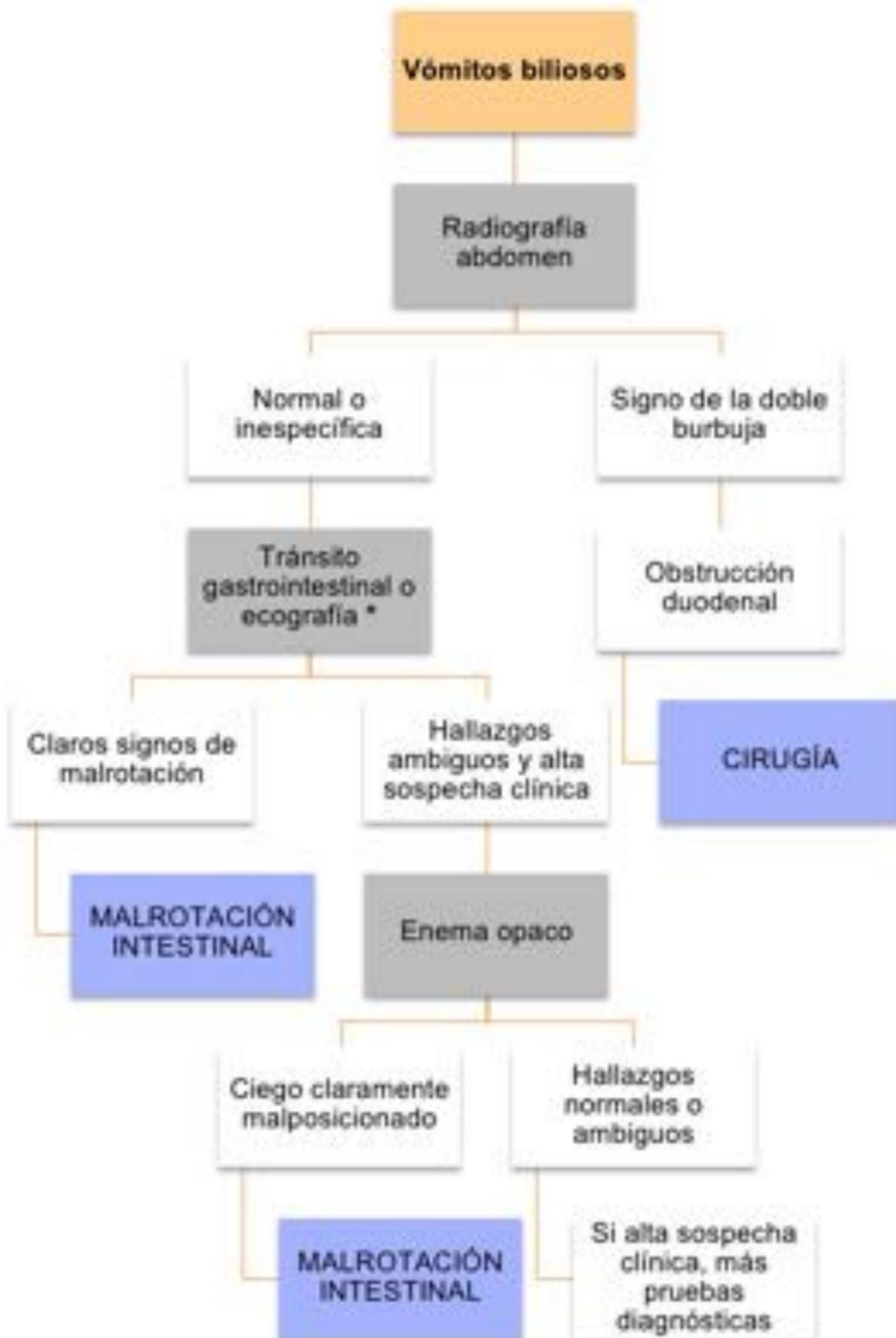
## BANDAS DE LADD



Paciente de 2 años.  
TC: estómago distendido con un nivel hidroaéreo (flecha roja).  
Tránsito gastrointestinal: paso lento de contraste del estómago al duodeno (círculo azul). La ausencia de dilatación del estómago (flecha roja) comparado con el TC es debido a que se colocó una sonda nasogástrica.  
CIRUGÍA: bandas de Ladd obstructivas y raíz mesentérica estrecha.

## ENEMA OPACO

- Útil para demostrar la posición cecal en niños con hallazgos ambiguos en el tránsito gastrointestinal
- Un ciego malposicionado normalmente está localizado en una posición alta y central, con un colon ascendente corto
- En un 20% de los pacientes con malrotación, el ciego permanece en la fosa ilíaca derecha
- Hay pacientes que tienen variantes normales de la posición y movilidad cecal → puede ser difícil diferenciarlos de los casos patológicos
- No obstante, una inequívoca posición cecal anormal con un tránsito gastrointestinal ambiguo → muy sospechoso de malrotación intestinal



Algoritmo esquemático diagnóstico en caso de vómitos biliosos en un niño

\* Si hay alta sospecha de vólvulo de intestino medio, realizar ecografía.

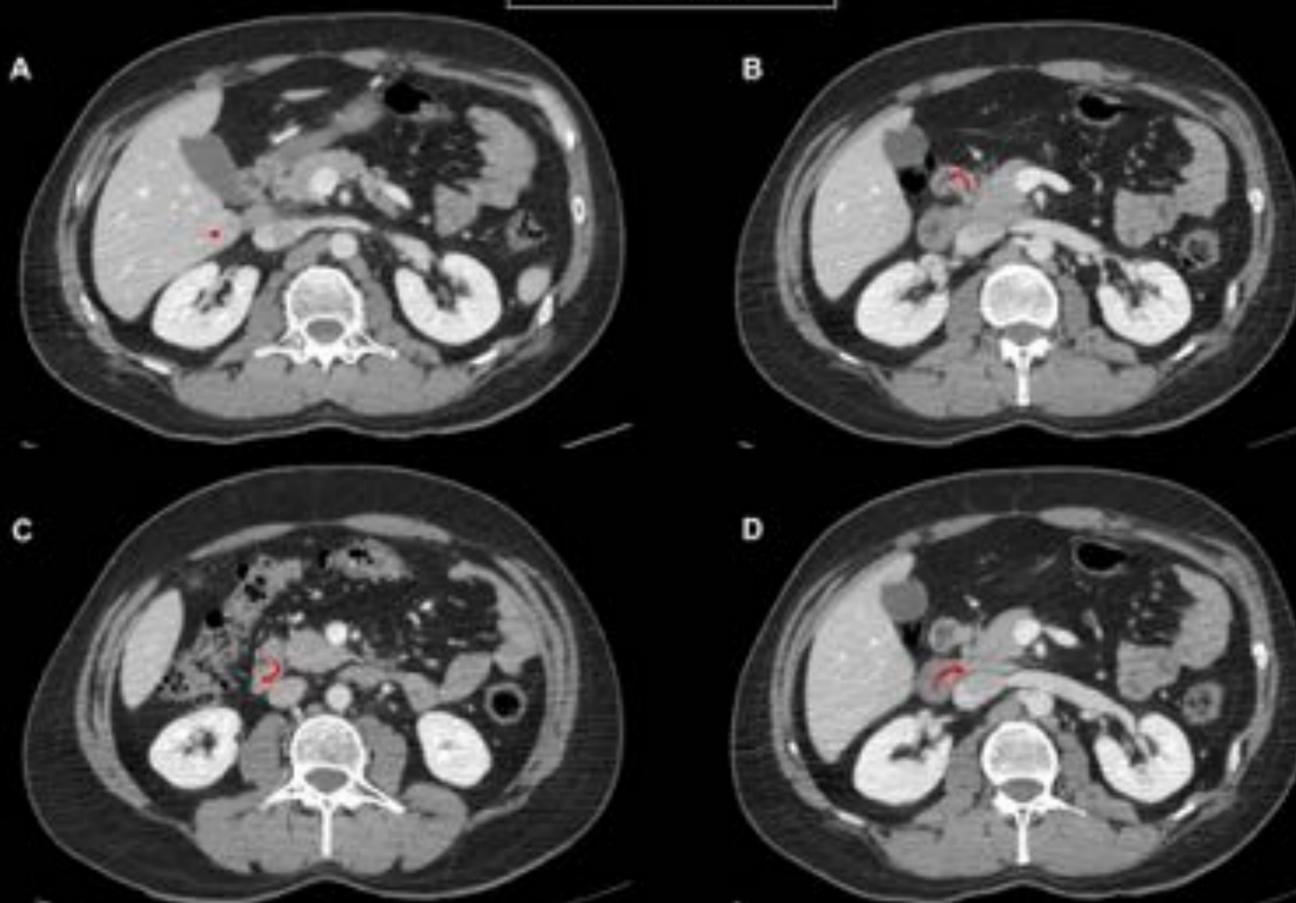
Además, con la ecografía se pueden ver otros hallazgos aparte de la luz intestinal

## VARIANTES DE LA NORMALIDAD

- **Duodeno móvil:** existe un largo segmento postbulbar no fijado que causa redundancia u ondulación del mismo a la derecha de la columna.

→ Difícil diferenciarlo de la malrotación

### DUODENO MÓVIL



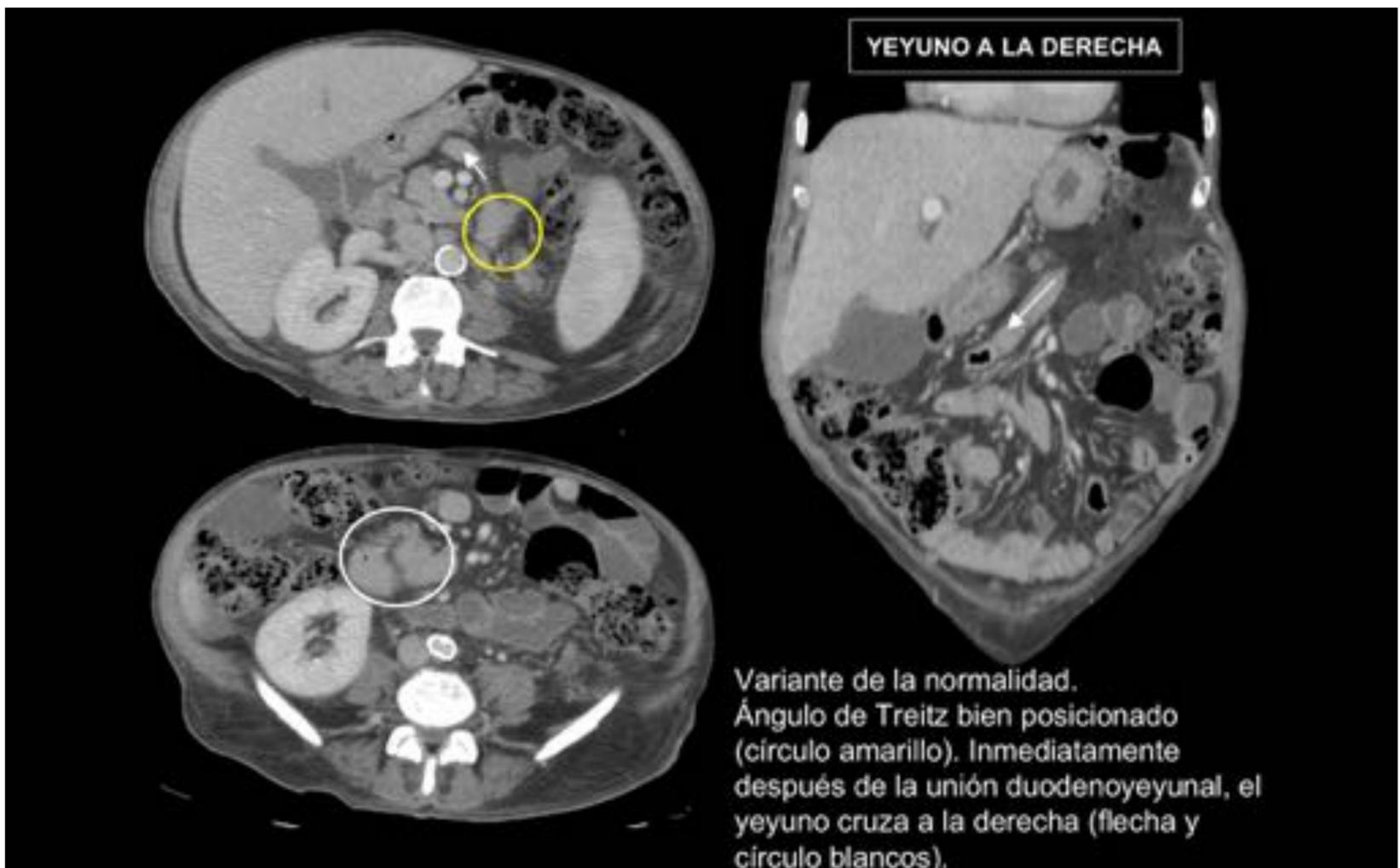
En este paciente, el segmento postbulbar es móvil y forma un bucle a la derecha de la columna (flechas rojas).

A, B, C y D son imágenes axiales de un TC de abdomen.

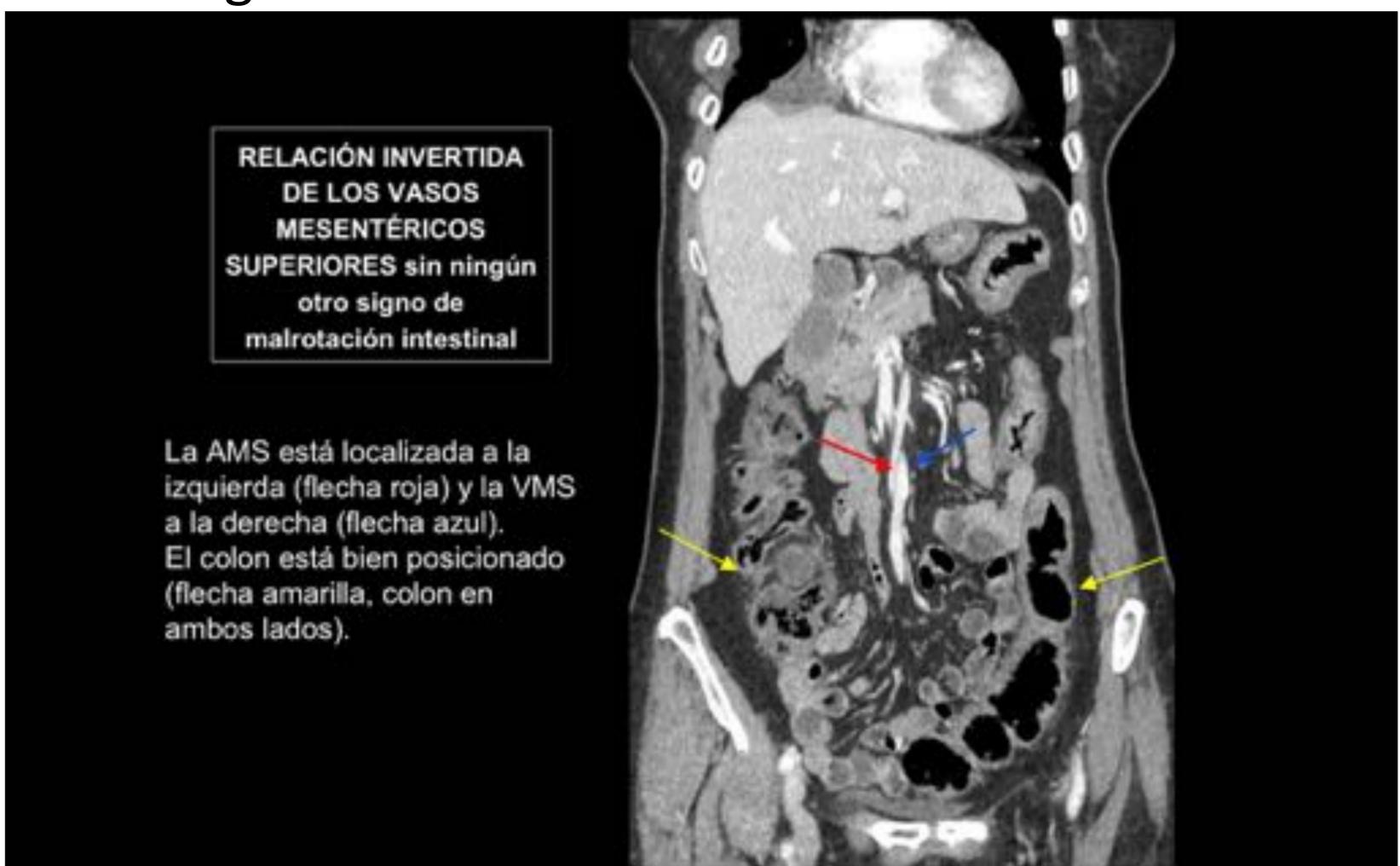
En A, el punto rojo está situado en el bulbo duodenal. En B, C y D se observa la segunda porción duodenal. La imagen B es inferior a A, donde hay un giro posterior y ligeramente a la izquierda del duodeno. Debajo de B está C, donde se puede observar que el duodeno se hace más posterior y gira hacia arriba. Finalmente, D que es una imagen ligeramente superior a C, donde el duodeno empieza su tercera porción, con un curso horizontal.

- **Duodeno inverso:** el duodeno proximal primero sube y después va hacia atrás, antes de cruzar la línea media por detrás del páncreas y de los vasos mesentéricos superiores
- Ambos presentan una posición normal de la unión duodenoyeyunal

- **Yeyuno en el cuadrante superior derecho:** no es diagnóstico de malrotación si no se presenta junto con otras alteraciones

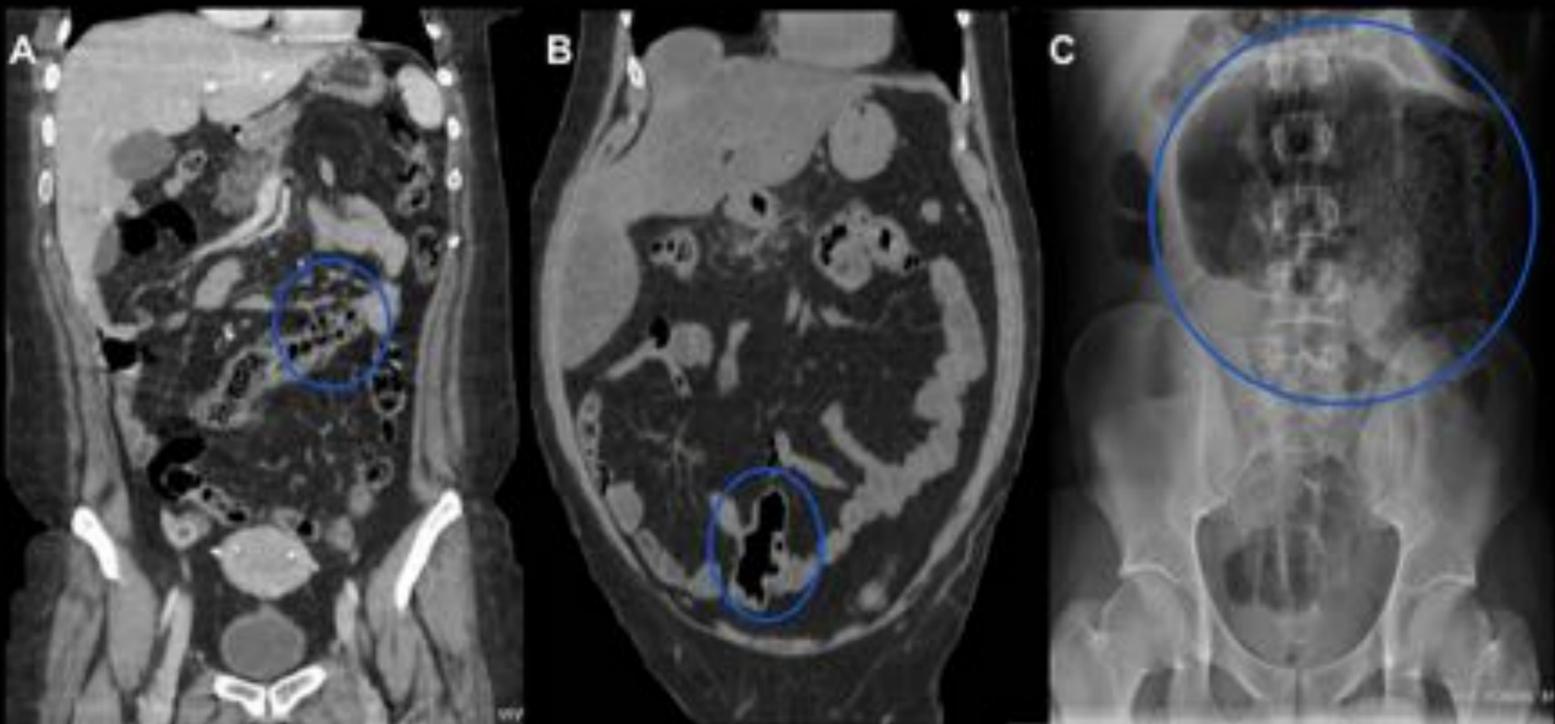


- **Relación invertida de los vasos mesentéricos superiores:** no es patológico cuando es el único hallazgo



- **Ciego móvil:** aunque hemos explicado que es debido a una malfijación del ciego, hay variaciones normales de la posición y movilidad del ciego, y el límite entre variante de la normalidad y malfijación está poco claro y mal definido

## MALPOSICIÓN CECAL



Diferentes casos donde el ciego (círculo azul) no está localizado en la FID. En A y B (imágenes en coronal), se observa el ciego malposicionado sin patología aguda asociada. El límite entre una variante de la normalidad y una malfijación patológica está mal definido y poco claro, aunque en A el ciego está localizado más lejos de su posición normal.

La imagen C es de una radiografía de abdomen donde se observa un ciego distendido con contenido fecaloideo en su interior y localizado en el cuadrante superior izquierdo debido a una báscula cecal, que es un tipo poco frecuente de vólvulo cecal que ocurre en pacientes con un ciego largo y móvil, el cual se pliega sobre sí mismo. Los hallazgos radiológicos fueron confirmados en la cirugía.

## CONCLUSIÓN

Existe un importante número de casos de malrotación intestinal no diagnosticados en pacientes de cualquier edad que, potencialmente, pueden sufrir serias complicaciones. El conocimiento de esta patología es de gran importancia para los radiólogos generales.

Futuros estudios podrían aportar la información necesaria para predecir qué pacientes se podrían beneficiar de un tratamiento preventivo para así poder evitar consecuencias fatales.

## REFERENCIAS

- Ballesteros Gómiz E, Torremadé Ayats A, Durán Feliubadaló C, Martín Martínez C, Caro Tarragó A. Malrotación-vólvulo intestinal: hallazgos radiológicos. *Radiologia* 2015;57:9-21.
- Jamieson D, Stringer DA (2000) Small bowel. In: Stringer DA, Babyn PS (eds) *Pediatric gastrointestinal imaging and intervention*, 2nd edn. BC Decker, Hamilton, pp 311–332.
- Strouse PJ. Disorders of intestinal rotation and fixation ("malrotation"). *Pediatr Radiol*. 2004 Nov;34(11):837-51.
- Berrocal T, Gayá F, de Pablo, L. Aspectos embriológicos, clínicos y radiológicos de la malrotación intestinal. *Radiología* 2005;47(5):237-51.
- Long FR, Kramer SS, Markowitz RI, Taylor GE. Radiographic patterns of intestinal malrotation in children. *Radiographics*. 1996;16:547-56.
- Peterson CM, Anderson JS, Hara AK, Carezza JW, Menias CO. Volvulus of the gastrointestinal tract: appearances at multimodality imaging. *Radiographics*. 2009 Sep-Oct;29(5):1281-93.
- Pickhardt PJ, Bhalla S. Intestinal malrotation in adolescents and adults: spectrum of clinical and imaging features. *AJR Am J Roentgenol*. 2002 Dec;179(6):1429-35.
- Ojeda M, Prochazka R, Vila S, Piscoya A, de los Ríos R, Pinto JL, et al. Malrotación intestinal en el adulto. *Rev Gastroenterol Perú*. 2006;26:395-9.
- Spigland N, Brandt ML, Yazbeck S. Malrotation presenting beyond the neonatal period. *J Pediatr Surg*. 1990;25:1139-42.
- Malek MM, Burd RS. The optimal management of malrotation diagnosed after infancy: a decision analysis. *Am J Surg*. 2006 Jan;191(1):45-51.
- Yang B, Chen WH, Zhang XF, Luo ZR. Adult midgut malrotation: multi-detector computed tomography (MDCT) findings of 14 cases. *Jpn J Radiol*. 2013 May;31(5):328-35.
- Takeyama N, Gokan T, Ohgiya Y, Satoh S, Hashizume T, Hataya K, Kushiro H, Nakanishi M, Kusano M, Munechika H. CT of internal hernias. *Radiographics*. 2005 Jul-Aug;25(4):997-1015.
- Inoue Y, Nakamura H. Aplasia or hypoplasia of the pancreatic uncinata process: comparison in patients with and patients without intestinal nonrotation. *Radiology*. 1997 Nov;205(2):531-3.
- Long FR, Kramer SS, Markowitz RI. Intestinal malrotation in children: tutorial on radiographic diagnosis in difficult cases. *Radiology*. 1996;198:775-80.