

TEMA 43

Cirugía de las anomalías del intestino delgado y del páncreas: atresias, malrotaciones y duplicaciones intestinales; páncreas divisum y páncreas anular; íleo meconial. Anomalías por persistencia del conducto onfalomesentérico: divertículo de Meckel.

El intestino medio embrionario es el que está irrigado por la arteria mesentérica superior, desde la mitad distal del duodeno hasta la mitad proximal del colon transversal. En su formación está suspendido de la pared abdominal posterior (dorsal) por un mesenterio corto y se comunica con el saco vitelino por el conducto vitelino.

El intestino medio se alarga y se hernia hacia el cordón por falta de espacio en el abdomen. Va a tener una porción proximal o craneal (queda por encima de la arteria) y una distal o caudal (queda por debajo de la arteria). La porción proximal crece de forma amplia y gira 90° en el cordón, en sentido antihorario (se sitúa a la derecha de la arteria). Posteriormente vuelve al abdomen y gira 180° más en el mismo sentido, quedando a la izquierda de la arteria.

La porción caudal presenta una dilatación que formará el ciego y el apéndice y gira y desciende en sentido antihorario desde el cuadrante superior derecho (al que había llegado al girar en sentido antihorario junto con la porción craneal) al inferior derecho. Tras alcanzar las posiciones finales, los mesenterios de colon ascendente y duodeno se comprimen contra la pared posterior del abdomen y se fusionan con el peritoneo parietal, desapareciendo el mismo, por lo que estos segmentos se transforman en retroperitoneales.

Malrotaciones:

En ocasiones son asintomáticas. Predisponen a obstrucciones y pueden dar dificultades diagnósticas o terapéuticas de diferentes procesos digestivos, por la localización anómala.

Tipos:

Ausencia de rotación: el colon se encuentra en el lado izquierdo y el intestino delgado en el derecho; suele ser asintomático pero predispone a vólvulo intestinal (giro del intestino sobre su mesenterio) por la falta de fijación.

Rotación mixta: es la más frecuente; existe ausencia de rotación de los últimos 90° y el ángulo duodeno-yeyunal está libre. Asocia frecuentemente brida entre el ciego y el hígado que provoca compresión duodenal (brida de Ladd).

Estos dos son los tipos más frecuentes.

Rotación incompleta del duodeno: por fijación muy precoz. Se forman bridas por encima del duodeno que provocan obstrucción parcial e intermitente.

Rotación invertida: el duodeno se sitúa delante de la arteria mesentérica superior y el colon transversal detrás. La arteria mesentérica comprime el colon transversal y provoca obstrucción incompleta del mismo que suele manifestarse en el adulto.

Ciego subhepático: por falta de descenso del mismo. Su importancia es por la alteración topográfica (sobre todo del apéndice que se encontrará en el hipocondrio derecho en lugar de en la fosa iliaca derecha).

Ciego móvil: por fijación incompleta; su trascendencia es por la alteración topográfica (del apéndice) y por la posibilidad de generar vólvulo de ciego.

Clínica:

Tiene dos modalidades: la obstrucción aguda en lactantes y la subaguda en niños o pacientes de más edad.

Obstrucción aguda en lactantes:

Presentan clínica de obstrucción duodenal o intestinal alta con o sin vólvulo asociado. Al localizarse la obstrucción bajo la papila (desembocadura del conducto biliar y pancreático en la segunda porción duodenal), presentan vómitos biliosos (a diferencia de la estenosis hipertrófica del píloro) abundantes a los pocos días de vida. Existe antecedente de expulsión de meconio y de alguna deposición con residuos lácteos (a diferencia de la atresia intestinal). Es frecuente la presencia de distensión del abdomen superior. El cuadro más grave es cuando asocia vólvulo en que se presentará distensión generalizada, ausencia de ruidos, hipertermia, leucocitosis e instauración progresiva de shock. Ocasionalmente aparecen melenas. La radiografía de abdomen muestra distensión gástrica y duodenal (imagen de doble burbuja).

Obstrucción subaguda:

Presentan crisis recidivantes de vómitos y dolor abdominal con o sin distensión y retención de heces. Puede alterar el desarrollo del niño y dar episodios diarreicos por sobrecrecimiento bacteriano. La clínica se puede agudizar por volvulación intestinal. En este caso el tránsito o enema baritado pueden aportar el diagnóstico.

Tratamiento:

En las formas agudas la cirugía debe ser precoz. Debe identificarse la causa de la obstrucción y, en el caso más frecuente, seccionar la brida que cruza y comprime el duodeno, con especial cuidado con los vasos mesentéricos.

Si existe vólvulo debe reconocerse y deshacerse habitualmente mediante giro antihorario, buscando las frecuentes bridas duodenales.

Si existen dudas sobre la viabilidad del intestino delgado, se programará cirugía de revisión "second look" en 12 horas y caso de presentarse necrosis, proceder a resección. No se ha demostrado beneficio de la fijación a la pared abdominal de las estructuras digestivas móviles. Se recomienda la apendicectomía profiláctica dada la dificultad para el diagnóstico de un cuadro de apendicitis.

En la rotación invertida con obstrucción de colon, se liberará el colon de sus adherencias al duodeno y vasos mesentéricos, sección del colon y anastomosis anterior a dichas estructuras. El problema clínico es la obstrucción del colon por compresión entre los vasos mesentéricos superiores y la pared abdominal posterior y se soluciona situando el colon anterior a los vasos, lo que solo es posible con sección y anastomosis del colon.

Atresias y estenosis congénitas del intestino delgado:

Se presentan más a menudo en duodeno e ileon estenosis y obstrucciones completas y atresias (falta de un segmento). La formación incompleta de vacuolas durante la reapertura de la luz digestiva en el desarrollo embrionario produce un diafragma trasverso. La atresia duodenal más común es distal a la papila. Otra causa posible de las atresias es el accidente vascular fetal (pierde la irrigación un segmento intestinal en formación y se atrofia hasta desaparecer) que es más común en la ileales. La atresia duodenal frecuentemente se asocia con otras malformaciones. Los tipos en las estenosis yeyuno-ileales son la estenosis simple, la interrupción completa de la luz intestinal con o sin cordón fibroso unido al intestino distal, la pérdida de un segmento de intestino y mesenterio o las atresias múltiples. Un último tipo se denomina deformidad en piel de manzana o árbol de Navidad en que la obstrucción se localiza en el yeyuno proximal irrigado por la arteria mesentérica superior, con un hueco en el mesenterio y el resto del

intestino delgado enrollado alrededor de la rama ileocólica, irrigada retrógradamente desde la cólica media, con lo que hay más riesgo de isquemia en la reparación (por faltar las ramas vasculares yeyunales e ileales, dependiendo solo de un vaso, la ileocólica).

La clínica es de vómitos biliosos en el periodo neonatal y si existe una membrana mucosa (disminuye la luz pero no la cierra de forma completa, de ahí que la clínica se presente más tarde) pueden aparecer de forma más tardía. La Rx de abdomen muestra doble burbuja (estómago y bulbo duodenal) sin aire más distal. Si existe aire distal, debe realizarse EGD con contraste.

El tratamiento es una anastomosis entre los segmentos pre y postestenóticos y si se trata de una membrana, la escisión de la misma por vía transduodenal.

La atresia yeyuno-ileal suele deberse a un accidente vascular fetal y no suele asociar otras malformaciones. Las atresias múltiples se presentan en un 10% de casos y en un 10% se asocian a fibrosis quística.

La clínica y la radiología dependen de la localización más distal o proximal de la atresia. El tratamiento es la anastomosis, reseca el intestino delgado dilatado si hay longitud suficiente y con enteroplastia de estrechamiento (se reseca o se pliega parte de la pared para disminuir su calibre) si es corto.

Duplicaciones intestinales:

La mayor parte se clasifican en quísticas cerradas que son las más comunes y tubulares que comunican con la luz intestinal.

Son causadas por falta de reapertura normal de la luz intestinal (en el desarrollo embrionario el intestino es inicialmente un cordón macizo y aparece su luz por vacuolización) lo que da lugar a la aparición de dos luces. Se encuentran en el borde mesentérico del intestino. Tres cuartas partes en el intestino delgado, especialmente en el íleon. La mayoría presentan su capa muscular fundida a la del segmento adyacente, sin plano de clivaje habitualmente y en ocasiones presentan mucosa ectópica.

El 85% presentan clínica en la infancia de masa palpable y compresión de órganos vecinos en las quísticas (por acúmulo de secreciones) y ocasionalmente invaginación o vólvulo. También puede presentarse en las tubulares cuando su drenaje es insuficiente.

Su tratamiento es la exéresis con el intestino adyacente si no es una longitud excesiva. Si no es factible, se recomienda la apertura y extirpación completa de la mucosa, con lo que se producirá desaparición progresiva de la luz al faltar la secreción.

Páncreas anular:

Es una banda plana y delgada de tejido pancreático que rodea la segunda porción duodenal y que puede provocar obstrucción duodenal. Se debe a crecimiento de la yema pancreática ventral alrededor del duodeno con fusión posterior con la yema dorsal y conducto de drenaje que rodea el duodeno.

La clínica puede presentarse al nacimiento o en la edad adulta, con estenosis de la segunda porción duodenal y dilatación preestenótica y del bulbo. Es frecuente la presencia de otras lesiones asociadas: atresia duodenal en el 40% y en adultos úlcera y pancreatitis.

El tratamiento es la operación derivativa, siendo de elección la duodenoyeyunostomía (anastomosis entre el duodeno pre-estenótico y un asa de yeyuno), dado que la sección del tejido puede generar fístula pancreática por el conducto que rodea al duodeno.

Páncreas divisum:

También llamado páncreas ventral aislado. Se debe a la falta de unión entre los sistemas excretores del páncreas dorsal y ventral, lo que origina drenaje independiente y

habitualmente insuficiente de la porción dorsal, por el conducto de Santorini en la papila menor (el conducto de Santorini es más estrecho que el Wirsung y puede no ser suficiente para parte de la cabeza, cuerpo y cola que es el páncreas dorsal; habitualmente se unen y el drenaje es fundamentalmente por el conducto de Wirsung). Si genera clínica por este drenaje insuficiente puede ser necesaria la resección de la cola e incluso también del cuerpo pancreáticos.

Íleo meconial:

Es una forma de obstrucción intestinal del recién nacido, provocada por el estancamiento en el íleon distal del meconio anormalmente espeso. La modificación del meconio se debe a anomalías de la secreción intestinal y la disminución de las enzimas pancreáticas tiene un papel secundario. Su pronóstico es incierto aunque se resuelva, porque suelen ser portadores de fibrosis quística (FQ), aunque en ocasiones es idiopático.

La clínica oscila entre un tapón y un íleo meconial simple o complicado:

- Tapón de meconio: causa frecuente de obstrucción intestinal neonatal asociado a varias enfermedades (Hirschprung, diabetes materna, hipotiroidismo y fibrosis quística), aunque la mayoría no tienen enfermedades asociadas. Son con frecuencia prematuros y presentan signos de obstrucción distal. La radiografía simple muestra asas dilatadas. La técnica diagnóstica y el tratamiento de elección es el enema opaco con contraste hidrosoluble que soluciona la obstrucción en muchas ocasiones.
- Íleo meconial simple: es la primera manifestación de la FQ y se presenta en el 15% de afectos de ella. El íleon está dilatado y lleno de meconio denso, viscoso y alquitranado. En el íleon más distal hay pequeños gránulos de meconio que pasan a un colon de pequeño calibre. La radiografía de abdomen muestra asas de intestino delgado dilatadas, llenas de gas, sin niveles y una masa de meconio en el lado derecho del abdomen con gas, lo que da aspecto de “cristal esmerilado”. El estudio diagnóstico inicial es el enema opaco con solución de contraste iónico e hidrosoluble. Al ser éste hipertónico es preciso una buena hidratación previa y vigilancia de electrolitos y constantes. Es importante que el contraste alcance el íleon distal con meconio espeso, lo que alivia la obstrucción en un 75% con tasa de perforación del 3%. El tratamiento quirúrgico es necesario cuando la obstrucción no se alivia con el enema. Actualmente se recomienda enterotomía en el íleon dilatado para evacuar el meconio, introduciendo suero salino con N-acetil cisteína al 4% que facilita su separación de la mucosa. Se puede manipular hacia el colon o extraer por la enterotomía evitando la contaminación peritoneal y cierre posterior de la enterotomía.
- Íleo meconial complicado: cuando se produce perforación intestinal (intraútero o en el periodo neonatal precoz). Produce peritonitis grave con respuesta inflamatoria intensa y calcificaciones. La presentación es variable, desde pseudoquistes de meconio, peritonitis adhesiva con o sin infección bacteriana secundaria y la ascitis. El diagnóstico de la FQ se confirma en el postoperatorio. La cirugía solo está indicada si asocia obstrucción intestinal.

El pronóstico a largo plazo de los pacientes con FQ con o sin íleo meconial no es diferente, aunque las complicaciones digestivas persisten toda la vida.

Anomalías por persistencia del conducto onfalomesentérico: divertículo de Meckel

El divertículo de Meckel es una de las malformaciones más comunes del tubo digestivo. En ocasiones se inflama y produce síntomas similares a la apendicitis. La pared del divertículo contiene todas las capas del íleon y puede tener mucosa gástrica y pancreática que pueden originar ulceración. Se presenta en un 2-4% de la población y representa un residuo del saco vitelino. El típico es un saco antimesentérico de 3-6cm de largo a 40-50cm (entre 20 y 100cm) de la unión ileocecal. Puede estar conectado con el ombligo por un cordón fibroso o una fístula.

Los restos del conducto vitelino pueden tener diferentes formas anatómicas, siendo el divertículo de Meckel la más frecuente (no adherido 70% y con banda fibrosa 20% de todos los restos del conducto).

Clínica:

Aunque en gran parte son asintomáticos, podríamos considerar 4 variantes clínicas:

1. **Ulcerosa:** por la mucosa gástrica ectópica aunque no siempre da lugar a ulceración. La clínica es de dolor tipo ulceroso aunque sin mejoría con la ingesta ni con los antiácidos. La complicación más frecuente es la hemorragia. Debe sospecharse ante toda hemorragia rectal inexplicable en la infancia. Puede sufrir perforación. Es más frecuente en la infancia aunque puede aparecer en el adulto.
2. **Obstruiva:** puede presentarse invaginación, introducción en una hernia, encarceración y volvulación, las dos primeras en el no adherido y las dos últimas en el tipo adherido sobre cordón fibroso.
3. **Inflamatoria:** diverticulitis por impactación de materiales alimentarios o cuerpos extraños. Cuadro similar a la apendicitis y puede generar perforación con peritonitis.
4. **Umbilical:** incluye los restos umbilicales del conducto vitelino que dan exudación umbilical. La mucosa es rosada a diferencia del tejido de granulación normal del ombligo del neonato (más rojiza), la secreción es mucosa y no epiteliza. El estudio mediante fistulografía puede demostrar fístula onfalo-ileal.

Tratamiento:

Es la resección en V con cierre transversal del intestino para evitar la estenosis. Ante hallazgo incidental en cirugía, debe extirparse para evitar complicaciones en el futuro.

En las lesiones umbilicales se realiza extirpación de los restos del conducto vitelino. La fístula exige especial premura en el tratamiento por su tendencia al prolapso externo del intestino que es una urgencia quirúrgica.