



Imágenes en patología

Dolor abdominal crónico asociado con agenesia total de mesenterio

Juan Carlos Bonilla MD^a
Fernando Polo MD^b
Johana Vargas MD^c
Omar Gómez^d

^aServicio de Patología, Hospital de San José, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud, Bogotá DC, Colombia.

^bServicio de Patología, Hospital de San José, Hospital Infantil Universitario de San José, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud, Bogotá, DC, Colombia.

^cPatología, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud, Bogotá, DC, Colombia.

^dFundación Universitaria de Ciencias de la Salud, Bogotá DC, Colombia.

RESUMEN

La agenesia del mesenterio es una anomalía rara y por esta razón no se piensa cuando se tiene una historia de dolor crónico abdominal. Se han reportado casos de agenesia de mesenterio, partes de intestino y arteria mesentérica superior, junto con atresia intestinal. Este caso corresponde a un paciente pediátrico con agenesia total de mesenterio asociada con vólvulo del íleon y malrotación intestinal. El dolor abdominal crónico en la población pediátrica es una de las consultas más frecuentes en urgencias. Las causas son múltiples pero es importante establecer el diagnóstico oportuno para evitar desenlaces fatales.

Palabras clave: agenesia, mesenterio, dolor abdominal, vólvulo.

© 2018 Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud - FUCS.

Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

ABSTRACT

Mesenteric agenesis is a rare anomaly often not suspected in a child presenting with chronic abdominal pain. Several cases of mesenteric, bowel and upper mesenteric artery agenesis in association with bowel atresia have been reported. Herein, we report a child with total mesenteric agenesis presenting with ileal volvulus and bowel malrotation. Chronic abdominal pain is one the most common complaints in children presenting for emergency care evaluation. The etiologies are multiple but a timely diagnosis is necessary to prevent fatal outcomes.

Key Words: agenesis, mesentery, abdominal pain, volvulus.

© 2018 Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud - FUCS.

This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Fecha recibido: octubre 12 de 2017

Fecha aceptado: noviembre 11 de 2017

Autor para correspondencia.

Dr. Juan Carlos Bonilla
juanbonilla@gmail.com

DOI

<https://doi.org/10.31260/RepertMedCir.v27.n2.2018.186>

INTRODUCCIÓN

El mesenterio está compuesto por capas de peritoneo que junto con los ligamentos peritoneales sostienen, irrigan e inervan las vísceras abdominales. El desarrollo embrionario se lleva a cabo durante la quinta semana de gestación cuando aparece el mesenterio dorsal y ventral.¹ Su ausencia o agenesia es una patología poco frecuente y se asocia con malrotación intestinal, la cual ocurre como resultado de un defecto en la regresión de los intestinos en la décima semana de desarrollo, cuya incidencia aproximada es de 1%.² Estas alteraciones del mesenterio e intestino durante la vida embrionaria pueden ser un factor que predisponga a la formación de vólvulos, lo cual implica una alta mortalidad.³ La presentación concomitante de estas tres patologías es inusual y hasta el momento se han descrito alrededor de 10 casos. El síndrome de Apple Peel involucra además de estas tres entidades atresia duodenal y ausencia de la arteria mesentérica superior.⁴ Los síntomas predominantes de dichas anomalías son dolor abdominal crónico, trastornos alimenticios y vómito, que según el caso pueden agudizarse si hay compromiso de asas, como por ejemplo el vólvulo. A continuación se presenta el caso clínico de un paciente pediátrico con agenesia mesentérica, mal rotación intestinal y vólvulos del íleo.

CASO CLÍNICO

Al servicio de urgencias consultó una paciente de 5 años de edad con cuadro clínico de dolor abdominal severo de aproximadamente 3 días de evolución con vómito en múltiples ocasiones de tipo fecaloide y ausencia de deposiciones en las últimas 24 horas. Ha presentado esta sintomatología de manera intermitente desde hace 2 años, para lo cual recibió tratamiento en varias ocasiones. Estando en consulta presentó episodio convulsivo de aproximadamente 2 minutos, con desviación de la mirada y relajación de esfínteres. Al examen físico se encontró una paciente en regular estado general con dolor y distensión abdominal generalizada, vómito fétido abundante y evidente estado de deshidratación. La paciente entró en paro cardiorrespiratorio que no respondió a maniobras de reanimación por lo cual fallece. De acuerdo con lo anterior se solicitó necropsia clínica para definir estado fisiopatológico que produjo la muerte.

HALLAZGOS ANATOMO-PATOLÓGICOS

A la apertura de la cavidad abdominal se observa cobertura de vísceras abdominales por epiplón de aspecto ligeramente nodular, amarillo y de consistencia blanda, Al levantarlo,



Figura 1. Extensa área isquémica intestinal.

se encontró extensa isquemia intestinal a nivel del íleon que compromete 150 cm desde la válvula ileocecal, no se encuentra líquido en cavidad (**figura 1**). Se ubica la salida del duodeno del retroperitoneo, al intentar separar el intestino de su inserción mesentérica, se evidencia ausencia de este, por lo que se ven directamente los órganos retroperitoneales y grandes vasos. A la inspección del intestino isquémico se observa una torsión intestinal de 360° de asa dilatada sobre el íleon, comprometiendo $\frac{3}{4}$ de la longitud intestinal causando obstrucción y alteración de la circulación, clasificándose como torsión intestinal grado IV (**figura 2**).



Figura 2. Evidente área de necrosis intestinal, se muestra vólvulo debido a la mal rotación intestinal y ausencia de mesenterio.

DISCUSIÓN

Los defectos del mesenterio pueden conducir a la formación de vólvulos aun cuando no haya malrotación intestinal. Hay dos tipos de defectos mesentéricos: los basilares, en los que está involucrada toda la base del mesenterio, y los segmentarios, donde se afecta una parte aislada de este. Estos defectos se presentan a cualquier edad, los síntomas dependen de la cantidad de intestino involucrado y puede necesitar manejo quirúrgico urgente. Cuando el vólvulo es secundario a una malrotación ocasiona un cuadro clínico de obstrucción intestinal que hace parte de las causas descritas en la literatura.⁵

La mala rotación intestinal al inicio genera vómito bilioso y cuando el intestino comienza a estar isquémico se presenta irritabilidad, dolor y distensión abdominal hasta llegar a necrosis donde la pared del abdomen se torna eritematosa, hay presencia de sepsis o shock.³

Otros defectos como las hernias mesentéricas son causa de obstrucción intestinal, pueden ser congénitas o adquiridas, las primeras son más comunes en la población pediátrica.⁶ La agenesia del mesenterio dorsal y atresia yeyunal es una entidad conocida que hace parte del síndrome de Apple Peel small bowel (APSB)⁷ asociada con agenesia de partes del intestino delgado. La primera descripción de agenesia aislada de mesenterio fue hecha en 1960 por Blandy quien reportó un caso de obstrucción intestinal generada por una hernia en el mesenterio.⁸ Hull 15 años después describió la agenesia de mesenterio dorsal sin atresia intestinal.^{9,10} Posteriormente Cascio y Llore documentaron dos casos en los que había presencia de vólvulos intestinales con ausencia parcial de mesenterio y deformidad o signo de Apple Peel sin atresia intestinal, que fueron resueltos quirúrgicamente después del diagnóstico radiológico y clínico.^{9,11} Es estos casos se describieron síntomas similares a los presentados por esta paciente, sin embargo la presencia de episodios convulsivos no fue reportada probablemente por el curso clínico (grado de isquemia segmentaria) en que la paciente llegó al servicio de urgencias.

El dolor crónico abdominal se define según los criterios de ROMA III¹² como aquel con más de tres episodios mensuales, más de 2 meses de evolución y que interfiere con las actividades normales del niño. Es la causa de 2 a 4 % de las consultas, con una relación mujer/hombre 5:1. De la misma forma es el síntoma cardinal, que en el 10% de los casos es consecuencia de alguna patología fisiológica, estructural o bioquímica.¹³

Es importante mencionar que en la población pediátrica el dolor crónico abdominal es una entidad que se debe explorar a fondo, teniendo en cuenta el fracaso de los tratamientos farmacológicos, lo cual obliga al estudio con imágenes diagnósticas dentro de las que se encuentran los rayos x, la ecografía y la tomografía axial computarizada para descartar patologías congénitas, con el fin de brindar manejo quirúrgico oportuno por laparoscopia que a la fecha es la elección cuando se sospecha de malrotación y vólvulos.¹⁴

CONFLICTO DE INTERÉS

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

REFERENCIAS

1. Sadler. Embriología médica-Langman. 12, editor 2012.
2. Arthur F, Carachi R. Malrotation in infancy and childhood. *Scott Med J*. 2016;61(2):69-73.
3. Langer JC. Intestinal Rotation Abnormalities and Midgut Volvulus. *Surg Clin North Am*. 2017;97(1):147-59.
4. Pumberger W, Birnbacher R, Pomberger G, Deutinger J. Duodeno-jejunal atresia with volvulus, absent dorsal mesentery, and absent superior mesenteric artery: a hereditary compound structure in duodenal atresia? *Am J Med Genet*. 2002;109(1):52-5.
5. Black PR, Mueller D, Crow J, Morris RC, Husain AN. Mesenteric defects as a cause of intestinal volvulus without malrotation and as the possible primary etiology of intestinal atresia. *J Pediatr Surg*. 1994;29(10):1339-43.
6. Benyamini P, Lopez S, Cooper M, Mohamad O, Maldini G. Congenital Mesenteric Defect: An Uncommon Cause of Bowel Obstruction. *Hawaii J Med Public Health*. 2016;75(2):46-7.
7. Herman TE, Siegel MJ. Apple peel small bowel. *J Perinatol*. 2008;28(5):380-2.
8. Blandy J. Neonatal intestinal obstruction from a congenital hole in the mesentery. *Br J surg [Internet]*. 1960; 48:[133 p.].
9. Cascio S, Tien AS, Agarwal P, Tan HL. Dorsal mesenteric agenesia without small bowel atresia: a rare cause of midgut volvulus in children. *J Pediatr Surg*. 2006;41(9):E5-7.
10. Hull JD, 3rd, Kiesel JL, Proudfoot WH, Belin RP. Agenesis of the dorsal mesentery without jejunoileal atresia ("apple peel small bowel"). *J Pediatr Surg*. 1975;10(2):277-9.
11. Llore N, Tomita S. Apple peel deformity of the small bowel without atresia in a congenital mesenteric defect. *J Pediatr Surg*. 2013;48(1):e9-11.
12. Madani S, Parikh S, Madani RS, Krasaelap A. Long-Term Study of Children With ROME III Functional Gastrointestinal Disorders Managed Symptomatically in a Biopsychosocial Model. *Gastroenterology Research*. 2017;10(2):84-91.
13. Rodríguez G L, Faúndez H R, Maure O D. Dolor Abdominal Crónico en pediatría. *Revista chilena de pediatría*. 2012;83:279-89.
14. Ferrero L, Ahmed YB, Philippe P, Reinberg O, Lacreuse I, Schneider A, et al. Intestinal Malrotation and Volvulus in Neonates: Laparoscopy Versus Open Laparotomy. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. 2017;27(3):318-21.