



CdLS Foundation

Cornelia de Lange Syndrome Foundation, Inc.
Reaching Out, Providing Help, Giving Hope

AFLICCIÓN GASTROINTESTINAL — MALROTACIÓN, VÓLVULO, OBSTRUCCIÓN INTESTINAL, PANCREATITIS

-Por Carol Potter, M.D.

Segunda parte de un estudio sobre problemas gastrointestinales en personas con CdLS, la doctora Carol Potter describe síntomas y tratamientos para malrotación, vólvulo, obstrucción intestinal y pancreatitis.

Malrotación y Vólvulo

Los síntomas de malrotación y vólvulo pueden incluir vómitos, abdomen inflamado, materia fecal con sangre o soltura, rápidas pulsaciones de corazón y respiración, poca o carente orina y fiebre.

La malrotación ocurre cuando el intestino no se dobla o rota adecuadamente cuando comienza a desarrollarse el feto. Cuando el intestino tiene malrotación puede “quedar suelto” debido a que no se adhiere adecuadamente a la pared del abdomen. Como resultado, los intestinos pueden torcerse y apretarse. A esto se le llama vólvulo. Si ocurre, el duodeno puede cerrarse induciendo vómito con o sin dolor. Si los intestinos se tuercen más, pueden comprimir el flujo sanguíneo. Interrupción del flujo sanguíneo en el intestino delgado puede ser muy dolorosa. Algunas veces, la torcedura se resuelve por sí sola y también el dolor. Sin embargo, con cada episodio existe la posibilidad de que los vasos sanguíneos se compriman demasiado tiempo y el intestino muera. Desafortunadamente, todo el intestino delgado queda involucrado, con la excepción de pocas pulgadas de la parte superior y la mitad de la parte inferior del colon. Cuando un niño pierde todo este intestino, podrá requerir nutrición intravenosa por el resto de su vida.

La malrotación se diagnostica administrando al niño una suspensión de bario. Es importante observar el trayecto del bario por la primera parte del intestino delgado para verificar el curso correcto de derecha a izquierda. Algunas veces se usan enemas de bario para ubicar el comienzo del colon. Debido a que la malrotación es una emergencia que pone en peligro la vida de niños, los radiólogos pediatras conocen sus diversas formas y agresivamente observan el bario durante largo tiempo para asegurarse de que no exista malrotación. Por lo tanto, recomendamos que siempre que sea posible, los estudios de evaluación de vómito en un niño los efectúe un radiólogo pediatra.

La malrotación es una emergencia médica. Si no hay vólvulo, es decir, si el intestino no está bloqueado por torceduras y el flujo sanguíneo no está comprimido, la corrección se puede hacer con cirugía en pocos días. Si hay vómito y las radiografías muestran vólvulo, se debe tratar quirúrgicamente de inmediato. El cirujano manejará la torcedura del intestino y determinará si el intestino ha muerto. Después de extraer la parte muerta, el resto del



CdLS Foundation

Cornelia de Lange Syndrome Foundation, Inc.
Reaching Out, Providing Help, Giving Hope

intestino se adhiere a la pared posterior del abdomen para evitar que vuelva a ocurrir vólvulo.

Obstrucción intestinal

Las señales de obstrucción o bloqueo incluyen dolor, vómito (bilis verde o amarilla) e inflamación del abdomen. Desafortunadamente ninguna de estas señales puede indicar definitivamente que el niño tenga obstrucción. Pero son preocupantes y deben investigarse. La obstrucción intestinal simplemente significa bloqueo del conducto gastrointestinal. Puede ocurrir en cualquier punto desde la boca hasta el recto. Las malformaciones congénitas (existentes desde el nacimiento) pueden ocasionar obstrucción intestinal. La atresia, carencia de orificios en ciertas partes del intestino, ocurre comúnmente desde el nacimiento. Otros problemas congénitos pueden revelarse más tarde, por ejemplo, la existencia de membranas o tabiques que obstruyen partes del intestino. La malrotación y el vólvulo son otros ejemplos de malformaciones congénitas que se revelan a cualquier edad. Algunas veces el conducto gastrointestinal está duplicado, es decir que existe un segundo conducto intestinal. Puede ser corto o largo y algunas veces puede bloquear el conducto principal.

Algunas obstrucciones intestinales no existen al nacer, sino que aparecen más tarde. Las adhesiones, o bandas de cicatrización, pueden ocurrir después de una cirugía en el abdomen y pueden bloquear los intestinos. La funduplicación (cirugía para reflujo gastroesofágico) demasiado estrecha puede ocasionar obstrucción. También una inflamación del intestino o del abdomen puede causar obstrucción. Por último, el estreñimiento grave puede causar obstrucción reversible del conducto gastrointestinal.

Pancreatitis

Pancreatitis significa inflamación del páncreas. Las causas pueden ser múltiples, pero los resultados son semejantes. El niño puede sufrir un dolor de abdomen grave, acompañado frecuentemente de vómito, durante corto tiempo. El niño siente dolor en el abdomen al tacto y se ve enfermo.

Hay varias causas para la pancreatitis. Un virus puede causar pancreatitis infantil. Un golpe en la parte superior del abdomen puede causar pancreatitis cuando se dañan los ductos frágiles del páncreas contra la columna vertebral. Muchos medicamentos, incluso los medicamentos anticonvulsivos y los esteroides, también pueden causar pancreatitis. Cálculos biliosos y malformaciones congénitas de los conductos biliosos y del páncreas también pueden predisponer a los niños para inflamación del páncreas. La pancreatitis se diagnostica mediante análisis de sangre. Estudios con rayos X, como ecografías, tomografías axiales computarizadas e imágenes de resonancia magnética, suelen determinar la causa y gravedad de la pancreatitis.



CdLS Foundation

Cornelia de Lange Syndrome Foundation, Inc.
Reaching Out, Providing Help, Giving Hope

El páncreas produce las encimas que necesitamos para procesar nuestros alimentos. Cuando está inflamado, las mismas encimas comienzan a digerir el páncreas. Si la inflamación es leve, el niño puede mejorar por sí solo o con mínima intervención. Los casos más graves de pancreatitis frecuentemente requieren hospitalización, administración de fluido intravenoso y tratamiento para el dolor. Es posible que el niño no pueda comer comida regular hasta que se recupere. En casos severos de pancreatitis, los niños enferman gravemente y desarrollan complicaciones de largo plazo.

La prognosis dependerá de la causa de la inflamación y la gravedad de la enfermedad. Los niños con CdLS tienen riesgo de desarrollar problemas gastrointestinales. Los padres y las personas que cuidan a estos niños deben estar equipados para reconocer tempranamente señales y síntomas, buscar ayuda médica y perseverar con los profesionales médicos; de esta manera podrán defender a los niños contra complicaciones más graves.