

## CIRUGÍA PEDIÁTRICA

# SÍNDROME DE INTESTINO CORTO EN PEDIATRÍA

José Enrique Camacho Mora\*

## SUMMARY

**Short Bowel Syndrome is the most common cause of intestinal failure in neonates; however, it is important to note the fact that one is not dependent on the other, and can appear separately. Management of Short Bowel Syndrome is complex, and requires the integral participation of multiple health entities. Survival rates and child growth have increased thanks to advancements in parenteral nutrition, medical and surgical therapy.**

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de intestino corto surge como consecuencia de malformaciones congénitas o complicación por la resección quirúrgica del intestino delgado, condiciones que conllevarían a la falla intestinal. La falla intestinal se define como una condición crónica caracterizada por disminución de la masa intestinal funcional, asociando dificultad para la absorción y digestión de nutrientes y líquidos. Para el diagnóstico del síndrome de intestino corto se necesita, cualquiera de los siguientes conceptos: necesidad de nutrición

parenteral por 42 días posterior a la resección del intestino delgado o un intestino con una longitud disminuida en al menos un 25% de lo esperado para la edad gestacional o la presencia de ambos aspectos. (1-2-3-8) El estudio de Wessel y Kocoshis recalca la importancia de diferenciar entre el síndrome de intestino corto y la falla intestinal mencionada anteriormente. Establece que el síndrome de intestino corto se asocia con una pérdida significativa de superficie de absorción, a diferencia de la falla intestinal que pese a contar con una superficie intestinal funcional, se asocia

\* Médico General.

con la absorción inadecuada de nutrientes y electrolitos. Dicho estudio sugiere la noción de que pacientes con intestino corto pueden asociar falla intestinal, mientras que la falla intestinal no necesariamente se asocia con el síndrome de intestino corto. (2-19) A continuación se desarrollaran los aspectos más importantes a considerar en relación con el síndrome de intestino corto, entre ellos: epidemiología, adaptación intestinal, sintomatología clínica y terapia médica, nutricional y quirúrgica.

## EPIDEMIOLOGÍA

Estudios realizados en Norte América reportan una incidencia de 1 a 2 pacientes por millón con síndrome de intestino corto. Asimismo durante los años 2002 y 2005, según el Instituto Nacional de Desarrollo y Salud Infantil de los Estados Unidos, se encontró la presencia de síndrome de intestino corto en un 0.7% de los neonatos con bajo peso al nacer, demostrándose una relación inversamente proporcional entre el peso del neonato y el síndrome de intestino corto (a menor peso al nacer mayor presencia de síndrome de intestino corto). Valga acotar sin embargo, que estos reportes no son del todo confiables, debido a lo poco común de la enfermedad, la variabilidad en su definición y la dificultad

de realizar estudios de población y seguimiento. (3) Tomando lo anterior como referencia resulta importante desarrollar las diversas causas de síndrome de intestino corto tanto congénitas como adquiridas (llevando a una posterior resección intestinal), así como una breve alusión sobre los factores de riesgo que se deben considerar para el desarrollo de este síndrome. Como se muestra en el cuadro 1, la enterocolitis necrotizante sigue siendo la principal causa tanto común como adquirida del síndrome de intestino corto, con un rango de prevalencia entre un 15 y 45%. (5-6-8) Cabe destacar que pese a lo anterior, dentro de las causas congénitas, la gastroquisis ha emergido como una causa cada día más común asociando atresia yeyunoileal y válvulos con malrotación. (1-2-3-10)

de Brandt y Duggan y colegas, en el cual se determinan los siguientes factores de riesgo para presentar Síndrome de Intestino Corto: bajo peso al nacer, resección extensa del intestino delgado ( $>45$  cm), resección de la válvula ileocecal y remanente colónico reducido. Se establece además en este estudio, que las consecuencias de falla intestinal en lactantes es severa, asociando un aumento de la tasa de mortalidad, infecciones recurrentes del catéter venoso central, enfermedad hepática por nutrición parenteral, deficiencias nutricionales, diarrea crónica, osteopenia y retardo en el crecimiento. (8)

## ADAPTACIÓN INTESTINAL

Se define como la capacidad de mantener un balance electrolítico

CAUSAS QUE REQUIEREN RESECCIÓN INTESTINAL			
CONGENITAS		ADQUIRIDAS	
CAUSA	(%)	CAUSA	(%)
Atresia Intestinal	25	Enterocolitis Necrotizante	35
Gastroquisis	18	Válvulos	14
Síndrome intestino corto	0 a 2	Enfermedad de Hirschsprung	2
		Peritonitis Meconial	0 a 2
		Enfermedad de	0 a 2
		Trauma	0 a 2

Cuadro 1. Fuente: (3-5-6-8-10).

Es importante además tener en cuenta lo establecido en el estudio

adecuado y un crecimiento normal sin necesidad de nutrición

parenteral, siendo una respuesta compensatoria a la disminución abrupta de masa intestinal funcional. (2-3-4)

La posibilidad de una adecuada adaptación intestinal depende de los siguientes factores:

- **Longitud del intestino resecado:** Estudios establecen que la longitud de intestino grueso o delgado resecado (cantidad de intestino extraída del paciente) es uno de los factores predictivos más importantes para una adecuada adaptación intestinal. (2-3-4-16-17-18)
- **Porción de intestino resecado:** La longitud de intestino residual no es el único factor que predice la posibilidad de adaptación intestinal adecuada, siendo la porción del intestino resecado, sea yeyuno o ileon otro factor determinante de dicho proceso. La resección del yeyuno es mejor tolerada en los pacientes que la resección de ileon, ésto por la capacidad del ileon para absorber sales biliares y vitamina B12. Además el ileon tiene la capacidad de mantener un tránsito intestinal más lento, aumentando el tiempo de contacto entre los nutrientes y la mucosa intestinal favoreciendo la adaptación intestinal. (1-2-3-7-9-10-16-17-18)
- **Válvula Ileocecal:** La válvula ileocecal intacta es de gran importancia para una adecuada adaptación intestinal, ya que retrasa el tránsito intestinal, aumentando el tiempo de contacto entre los nutrientes y la mucosa intestinal. Su ausencia conlleva la presencia de reflujo bacteriano hacia el intestino delgado, y por ende un sobrecrecimiento bacteriano y el síndrome de malabsorción. (2-3-9-10-16-17-18)  
Los tres factores anteriores, son de suma importancia para obtener una adecuada adaptación intestinal, siendo el ideal; obtenerlos en conjunto. Pese a ello, la dificultad de los procedimientos quirúrgicos y la misma anatomía intestinal, no permiten obtener dicho resultado. (1-2-3-16-17-18)

## PRESENTACIÓN CLÍNICA

Posterior a una resección de intestino grueso o delgado, la presencia de síntomas; en los pacientes es variable y ello depende de la cantidad y longitud de intestino delgado restante, de la presencia de la válvula ileocecal intacta y de la cantidad de remanente colónico. (10) Según el estudio de Amin y colegas, la presentación clínica de pacientes con síndrome de intestino corto

se divide en 3 fases, a las cuales se hará referencia a continuación (3):

- **Primera fase (Fase Aguda):** Inicia alrededor de 1 semana después de la cirugía por resección de intestino delgado o grueso, manteniéndose hasta por 3 semanas. Se caracteriza por la pérdida importante de líquidos, nutrientes y electrolitos por medio de la ostomía, asociando hipersecreción gástrica hasta en un 50% de los pacientes. La meta terapéutica durante esta fase es mantener un balance electrolítico adecuado y disminuir los efectos de la hipersecreción ácida, utilizando bloqueadores H2 y de bomba de protones. (3-10)
- **Segunda fase (Fase de Recuperación):** Se presenta a las 3 semanas de haberse realizado la cirugía y se puede mantener por varios meses. Los pacientes demuestran una mejoría gradual, en cuanto a la presencia de diarrea y pérdidas por medio de la ostomía. Se caracteriza además, por ser la fase en donde existe dependencia a la nutrición parenteral. Dependencia que a su vez, depende del grado de masa intestinal funcional restante posterior a la cirugía, así como de un adecuado proceso de adaptación intestinal. La

principal meta terapéutica es dar inicio a la nutrición enteral lo antes posible, con el fin de agilizar el proceso de independencia a la nutrición parenteral. (3-9-10)

- **Tercera fase**

**(Mantenimiento):** El inicio de esta fase indica que el proceso adaptación intestinal fue exitoso, la nutrición enteral es bien tolerada y se suspende la nutrición parenteral. Es importante recordar que el proceso de adaptación intestinal inicia 42 horas después de la cirugía por resección intestino delgado o grueso y puede en ocasiones continuar hasta por 18 meses. (3-10)

## COMPLICACIONES

Estudios establecen la presencia de cuatro principales complicaciones que aumentan la morbilidad en pacientes con síndrome de intestino corto:

- **Sobrecrecimiento bacteriano:** Se encuentra hasta en un 60% de los pacientes con síndrome de intestino corto, presentándose con dolor abdominal tipo cólico, vómitos, diarrea, anorexia y acidosis metabólica por acumulación de ácido láctico. La acumulación de ácido láctico y sobrecrecimiento bacteriano puede prevenirse

con el uso de antibióticos de amplio espectro y disminución en la ingesta de carbohidratos en pacientes con nutrición enteral parcial. (1-3-10)

- **Translocación Bacteriana:**

La translocación de bacterias entéricas al torrente sanguíneo es una de las complicaciones más importantes en pacientes con síndrome de intestino corto, manifestándose en su mayor parte como infecciones a repetición del catéter venoso central. Con el fin de evitar esta complicación, se ha dado uso a ciclos de antibióticos de amplio espectro, por una duración de 7 a 14 días, con un período de reposo entre 14 y 21 días. (1-3)

- **Hipersecreción de ácido gástrico:**

Se observa en un 50% de los pacientes con síndrome de intestino corto, sobre todo en aquellos con resección de intestino proximal, estableciéndose como causa principal los altos niveles de gastrina registrados en estos pacientes. Además, la presencia de esta complicación aumenta el riesgo de enfermedad acido péptica, inactiva enzimas pancreáticas y desnaturaliza las sales biliares. Es importante dar uso a antihistamínicos H<sub>2</sub> bloqueadores de bomba de protones para prevenir esta complicación. (3)

- **Falla intestinal asociada a enfermedad hepática:** Se asocia en un 40 a 60% de los pacientes con síndrome de intestino corto que requieren nutrición parenteral prolongada. La patogénesis es multifactorial, encontrándose los siguientes factores de riesgo: parto pre-termino, bajo peso al nacer, laparotomías múltiples y como se mencionó anteriormente nutrición parenteral prolongada. Pacientes con esta complicación pueden presentar la siguiente sintomatología: Ictericia, dolor abdominal difuso, hepatoesplenomegalia, elevación de AST y ALT y eventualmente, hipertensión portal. (3-8)

## TRATAMIENTO MÉDICO Y NUTRICIONAL

Las prioridades terapéuticas iniciales, en aquellos pacientes en los que se efectuó una resección masiva del intestino delgado incluyen atención del padecimiento primario que precipitó la resección intestinal y la restitución de líquidos y electrolitos perdidos. Su manejo es multidisciplinario, requiriendo la participación de personal capacitado en diversas áreas de la salud, teniendo como meta una

adaptación intestinal adecuada. A continuación se hace una breve referencia de las distintas terapias médicas y nutricionales utilizadas actualmente: (1-2-3)

- **Nutrición parenteral:** Se busca obtener una ingesta calórica óptima evitando sobrepeso sin crecimiento lineal. Se utilizan fórmulas a base de soya, pescado y aceite de oliva, con resultados variables entre sí. No se ha logrado establecer una fórmula de preferencia actualmente, siendo importante evaluar la respuesta del paciente a las distintas fórmulas (3-7-11-12-13)
- **Nutrición Enteral:** Se intenta iniciar lo antes posible buscando una adaptación intestinal rápida y efectiva, evitando así, los efectos adversos de nutrición parenteral prolongada (falla intestinal asociada a falla hepática). (3)
- **Supresores de secreción ácida:** Se utilizan Antihistamínicos H<sub>2</sub> e Inhibidores de bomba de protones para disminuir los efectos de hipersecreción ácida, sobre todo en los 6 meses posteriores a la cirugía. (1-2-3)
- **Agentes procinéticos:** El uso de Eritromicina a dosis de 10 a 20 mg/kg/día, ha demostrado tiempos de

nutrición parenteral acortados y disminución en la cantidad de casos de colestasis. El uso de Metoclopramida ha sido descrito, sin embargo no se recomienda su uso por más de 12 semanas, por la presencia de extrapiramidalismo como efecto adverso en un 30% de los pacientes. (1-3-13-15)

- **Antidiarreicos:** Se utilizan en pacientes con colostomía alta. Se describe el uso de opioides como loperamida y codeína como medicamentos de elección en presencia de diarrea, ya que disminuyen la perdida de electrolitos. La colestiramina ha sido utilizada en diarreas secretoras inducidas por sales biliares, con buenos resultados. (3)
- **Hormona de Crecimiento y Glucagon:** En conjunto han demostrado mejoras de adaptación intestinal en adultos, sin embargo se ha evaluado su uso en pacientes pediátricos. (1-3-4-14-15)

## TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

En pacientes con estomas es necesario restaurar la continuidad intestinal para aprovechar la capacidad de absorción del intestino residual. Las cirugías descritas a continuación se acompañan de una eficacia imprecisa y morbilidades

considerables (3-7-16-17-18)

- **Conservación intestinal:** Es la meta inicial de toda resección intestinal, se intenta resecar sólo aquella parte que se encuentre comprometida. Se describe el uso de una segunda intervención 24 horas después de la cirugía inicial, utilizando un cierre con bolsa de Bogotá, evitando así, la presencia de síndrome compartimental abdominal. Se recomienda el cierre de la cavidad abdominal una vez que cese el edema intestinal. (3)
- **Alargamiento intestinal Longitudinal (LILT):** Descrito por primera vez por Bianchi en 1980, realizando una modelación longitudinal del intestino. Este procedimiento disminuye el diámetro del intestino dilatado, mejorando así la peristalsis e incrementando el tiempo de paso nutricional. (12-16-17-18)
- **Enteroplastia serial transversa:** Es mucho más ventajosa que la técnica LILT, ya que resulta con un lumen intestinal uniforme y puede ser repetida en caso de nueva aparición de dilatación intestinal. Se ha demostrado que los pacientes a quienes se les realiza este procedimiento, requieren de menos tiempo de nutrición parenteral, en

comparación a aquellos a quienes se les realizó la técnica LILT. Sin embargo, no se ha logrado demostrar diferencias en sobrevida entre ambos procedimientos. (1-3-16-17-18).

- **Trasplante intestinal:** Se considera un tratamiento de último recurso. Indicado en aquellos pacientes con síndrome de intestino corto asociando falla hepática e intestinal irreversible. Cabe resaltar que las morbilidades de dicho procedimiento son notorias, incluyendo rechazo agudo y crónico, infección por Citomegalovirus y afección linfoproliferativa post trasplante. (7)

## RESUMEN

El síndrome de intestino corto es la principal causa de falla intestinal en neonatos, siendo importante destacar que tanto el síndrome como la falla pueden manifestarse por separada, no en conjunto. El manejo del síndrome de intestino corto es complejo, por lo que requiere la participación integral de distintas áreas de la salud, no obstante a ello, gracias a los avances actuales en terapia nutricional, médica y quirúrgica se ha incrementado la tasa de supervivencia, crecimiento normal e independencia de nutrición parenteral.

## BIBLIOGRAFIA

1. Mercer D, Rochling F, Thompson J, Weseman R. Current Management of Short Bowel Syndrome. *Surg Clin N Am* 91 (2011) 493-510.
2. Goday P. Short Bowel Syndrome: How short is too short? *Clin Perinatol* 36 (2009) 101-110.
3. Amin S, Iyengar H, Maheshwari A, Pappas C. Short Bowel Syndrome in the NICU. *Clin Perinatol* 40 (2013) 53-68.
4. Bekker P. Growth Factors in Short Bowel Syndrome Patients. *Gastroenterol Clin N Am* 36 (2007) 109-121.
5. Maheshwari A, Wei P. Necrotizing Enterocolitis: Hope on the Horizon. *Clin Perinatol* 40 (2013) xvii-xix.
6. Cetin S, Civak L, Civak T, Gungor O, Muftuoglu T, Salgam A. Effects of probiotics on experimental short-bowel syndrome. *The American Journal of Surgery* (2011) 202, 461-468.
7. Healey P, Horlsen S, Javid P, Sánchez S. Intestinal lengthening and nutritional outcomes in children with short bowel syndrome. *The American Journal of Surgery* (2013) 205, 576-580.
8. Brandt M, Duggan C, Dunn J, Duro D, Jaksic T, Johnston P, Kalish L, Martin C, McCarthy M, Moss L, Nobuhara K, Sylvester K. Risk Factors for Intestinal Failure in Infants with Necrotizing Enterocolitis: A Glaser Pediatric Research Network Study. *The Journal of Pediatrics* (2010) 157, 203-208.
9. Wall E. An Overview of Short Bowel Syndrome Management: Adherence, Adaptation, and Practical Recommendations. *J Jand* (2013) 005.001.
10. Buchman A, Fishbein T, O Keefe S, et al. Short Bowel Syndrome and Intestinal Failure: consensus, definitions and overview. *Clin Gastroenterol Hepatol* (2006) 4, 6-10.
11. Lennon E, Parekh N, Rhoda K. The multidisciplinary approach to the care of patients with intestinal failure at a tertiary care facility. *Nutr Clin Pract* (2010) 25, 183-191.
12. Parekh N, Rhoda K, Shatnawi A. Intestinal failure management at the Cleveland Clinic. *Arch Surgery* (2010) 145, 521-527.
13. Dibaise J, Matarese L, Messing B, et al. Strategies for parenteral nutrition weaning in adult patients with short bowel syndrome. *J Clin Gastroenterol* (2006) 40, 594-598.
14. Byrne T, Iyer K, Wilmore D, et al. Growth Hormone, glutamine and an optimal diet reduces parenteral nutrition in patients with short bowel syndrome. *Ann Surg* (2005) 242, 655-661.
15. Misiakos E, Patapis P, Stoidis C. Potential Benefits of pro and prebiotics on intestinal mucosal immunity and intestinal barrier with short bowel syndrome. *Nutr Res Rev* (2010) 21, 1-9.
16. Sudan D. Long term outcomes and quality of life after intestinal transplantation. *Curr Opin Organ Transplant* (2010) 15, 357-360.
17. Botha J, Sudan D, Thompson J, et al. Comparisons of intestinal lengthening procedures for patients with short bowel syndrome. *Ann Surg* (2007) 246, 593-604.
18. Horlsen S, Mazariegos G, Steffick D, et al. Intestinal Trasnplantation in the United States 1998-2008. *Am J Transplant* 2010 10, 1020-1034.
19. Kocoshis S, Wessel J. Nutrition Management of Infants with Short Bowel Syndrome. *Semin Perinatol* (2007) 31-31, 104-110.