

Síndrome del intestino corto

Heste motzeko sindromea

A. Euba, A. Sojo, J.C. Vitoria

Sección de Gastroenterología Infantil, Servicio de Pediatría, Hospital de Cruces

Correspondencia Dr. A. Euba

INTRODUCCIÓN

El síndrome de intestino corto se puede definir como el conjunto de trastornos de la fisiología y del metabolismo resultantes de una pérdida anatómica o funcional masiva de intestino delgado. Se acepta que la pérdida de más del 70% genera una malabsorción significativa aunque existen ciertos matices según la extensión y el segmento afectado.

Clínicamente se caracteriza por un período inicial de diarrea acuosa, que se exagera por la alimentación e hipersecreción gástrica. Gradualmente va siendo reemplazado por un período de adaptación intestinal progresiva durante el cual el incremento paulatino de la alimentación enteral se va haciendo posible⁽¹⁾.

El manejo terapéutico inicial está dirigido a promover y mantener el crecimiento mediante la alimentación parenteral a la espera de que sea posible restablecer la alimentación oral.

mismo excede el ritmo de crecimiento del embrión, el intestino se hernia a través del celoma y crece fuera de la cavidad abdominal hasta que se reincorpora de nuevo al abdomen en la 10ª semana.

Las malformaciones congénitas más frecuentes que precisan resecciones amplias ocurren cuando falla el retorno a la cavidad abdominal, dando lugar a un onfalocele o gastrosquisis según esté íntegro o no el saco amniótico. Si el intestino no rota o no se fija a la pared posterior de la cavidad abdominal, se volvula.

Otras anomalías asociadas con resecciones amplias son la atresia intestinal, la aganglioneosis y la extrofia cloacal.

Sin embargo, en las últimas décadas y por la mayor supervivencia de los recién nacidos prematuros, se ha observado una mayor incidencia de patología intestinal adquirida que precisa cirugía extensa. Actualmente la enterocolitis necrotizante es como causa aislada, la que con más frecuencia conduce a la malabsorción por intestino corto⁽²⁾. Otras menos comunes son la peritonitis o el íleo meconial (Fig. 1).

ETIOLOGÍA

El intestino delgado deriva a partir del intestino medio, pero alrededor de la 5ª semana de desarrollo, como la longitud del

FISIOPATOLOGÍA

El defecto fundamental que conduce a

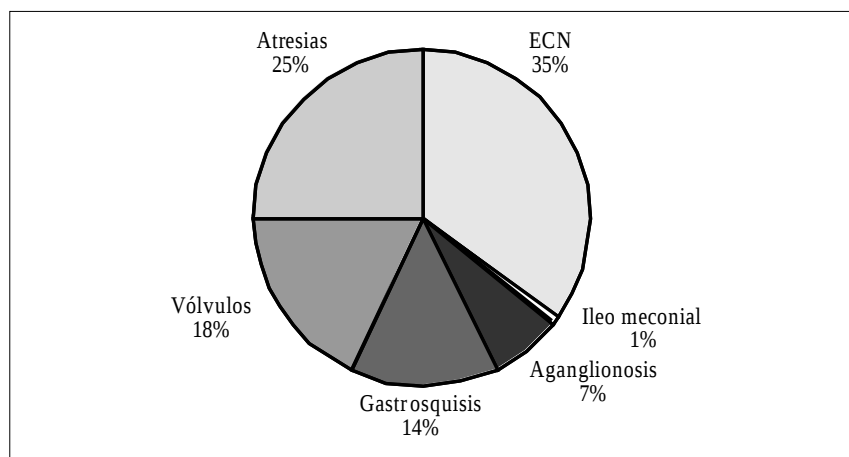


Figura 1. Warner B. Ziegler. Administración del síndrome corto del intestino en la población pediátrica. *Pediatric Surgery* 1993; 1335-1350).

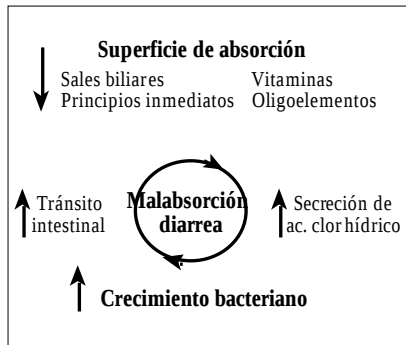


Figura 2. Fisiopatología del síndrome del intestino corto.

la malabsorción y a la diarrea lo constituye la disminución de la superficie de absorción de nutrientes líquidos y electrolitos, junto con el aumento de la velocidad de tránsito intestinal; ambos están condicionados además por el sobre desarrollo bacteriano y la elevada secreción de ácido clorhídrico a nivel del estómago⁽³⁾ (Fig. 2).

Disminución de la superficie de absorción

En el segmento proximal duodenoyunal se reabsorben líquidos, electrolitos y oligoelementos. Cuando se reseca esta porción se pierde la actividad de las disacaridasas encargadas del metabolismo de los hidratos de carbono, que son fermentados por bacterias productoras de ácido D-láctico en ocasiones causante de acidosis sintomática, y de otros ácidos de cadena corta

que favorecen la diarrea osmótica. También se pierden otros principios inmediatos por la menor síntesis de hormonas gastrointestinales (secretina y colecistoquinina) y gran cantidad de oligoelementos como el calcio, magnesio y hierro.

La resección del íleon distal es la peor tolerada, ya que sus funciones no pueden ser asumidas por el resto del intestino delgado.

A este nivel es donde se reabsorben las sales biliares fundamentales para la micelización de las grasas de la dieta. Así, a través de la circulación enterohepática se reabsorbe aproximadamente el 85% de las sales biliares secretadas por el hígado al tubo digestivo, formando un «pool» estable que es necesario para que, uniéndose en el intestino delgado a las grasas y vitaminas liposolubles produzcan la fase micelar de la reabsorción de las mismas. Cuando se extirpa este segmento distal, hay una pérdida de grandes cantidades de sales biliares, que son degradadas por las bacterias colónicas dando lugar a metabolitos con efecto catártico, que aumentan la secreción de agua y electrolitos. Además, la pérdida de sales da lugar a una disminución del «pool», con lo que al no alcanzarse la concentración mínima necesaria para absorber las grasas ingeridas (concentración micelar crítica) se produce una esteatorrea por pérdida masiva de grasas y vitaminas liposolubles (Fig. 3).

Aumento de la velocidad del tránsito intestinal

La resección intestinal tiene profundos efectos sobre la evolución de los patrones de motilidad normales necesarios para que sea eficaz el contacto entre los nutrientes y la superficie de absorción con sus respectivas enzimas.

La resección proximal produce inicialmente un vaciamiento gástrico más rápido debido a que disminuye la inhibición de éste por la acción del quimo intestinal y esto depende directamente de la longitud del yeyuno remanente. En estos casos, la motilidad intestinal permanece intacta a expensas del tránsito normal por el íleon. Pero cuando se reseca la porción distal, el efecto enlentecedor del íleon se pierde.

Finalmente, una válvula ileocecal intacta prolonga también el tránsito del alimento por el tubo digestivo.

Hipergastrinemia

Desde el principio del proceso se observa un aumento de la secreción de gastrina y ácido clorhídrico, que inactiva las enzimas pancreáticas y estimula, por ende el peristaltismo intestinal.

Sobredesarrollo bacteriano

Se produce una regurgitación de bacterias desde el colon que colonizan y crecen en el intestino por la presencia de nutrientes intraluminales debido a la malabsorción de principios inmediatos, segmentos dilatados e hipomóviles y con más intensidad en ausencia de válvula ileocecal. Esto se ve favorecido por la aclorhidria secundaria y por obstrucciones postquirúrgicas.

El sobrecrecimiento bacteriano interfiere en el metabolismo biliar desconjugando

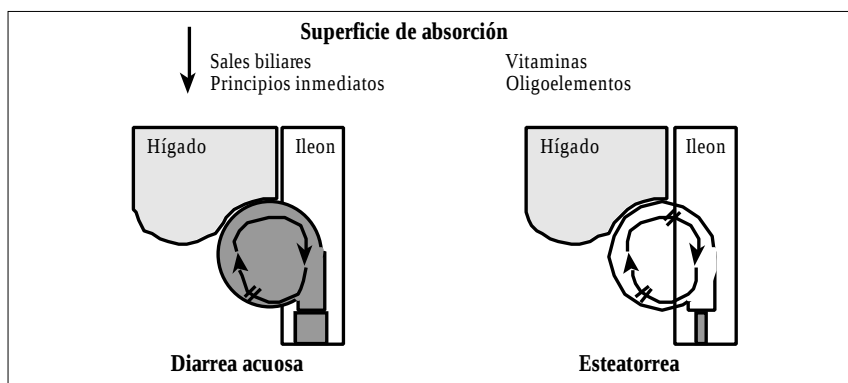


Figura 3. Patogenia de la malabsorción y diarrea secundarias a la resección intestinal.

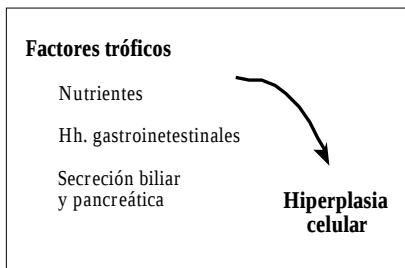


Figura 4. Factores que influyen en el proceso de adaptación vellositaria.

do y dehidroxilando los ácidos biliares. Así, produce lesiones sobre la mucosa intestinal, aumenta la motilidad y da lugar a alteraciones funcionales y bioquímicas que comprometen aún en mayor medida la digestión y la absorción.

ADAPTACIÓN

Casi de manera inmediata a la resección (24-48h) comienza un proceso adaptativo cuyo objetivo final es tratar de recuperar las funciones perdidas incrementando la superficie mucosa. Hay un aumento del DNA celular y de la cantidad de proteínas necesarias para la replicación de las células de las criptas, que se hacen más profundas, también aumenta la tasa de migración celular y la altura de las vellosidades. Estos cambios morfológicos se acompañan de incremento funcional en la absorción de la mayoría de los nutrientes (grasas, proteí-

nas, glucosa, galactosa, sacarosa, maltosa, sodio, agua, ácidos biliares, vit. B₁₂, calcio y zinc) (Fig. 4).

A través de estudios experimentales se ha observado que existen tres factores facilitadores de este proceso de adaptación intestinal: a) La estimulación directa por contacto con nutrientes intraluminales y con factores tróficos locales de acción paracrina (PGE₂, IGF-1, TGF); b) la secreción de hormonas gastrointestinales; c) y las secreciones biliar y pancreática.

Se han hecho múltiples intentos para valorar la función específica de cada nutriente⁽⁴⁾ y así se ha observado que los triglicéridos de cadena media favorecen en mayor medida este proceso de adaptación que proteínas y polisacáridos. Incluso los ácidos grasos libres (AGL) lo hacen en mayor medida que los triglicéridos de cadena larga (TCL). Respecto a los estudios en los que se han infundido azúcares, son la glucosa, galactosa y fructosa los más eficaces en el mantenimiento de la masa intestinal. Las proteínas también contribuyen a los cambios adaptativos, tanto en forma de aminoácidos como en hidrolizados o en forma de proteínas enteras.

Finalmente, el conocimiento de sustancias utilizadas como fuente de energía por el tubo digestivo, como la glutamina y la pectina, ha llevado a investigar su papel como sustrato en el metabolismo oxidativo.

Pronóstico para adaptación

Hemos recogido los estudios más extensos al respecto (Tabla I), en los que se observa cómo el pronóstico para la adaptación y autonomía de la alimentación parenteral es inversamente proporcional a la longitud residual, y depende de la presencia o ausencia de válvula ileocecal⁽⁵⁻⁷⁾. Se han adaptado resecciones con intestino residual mínimo de 10 cm con válvula y de 20 cm sin ella. Si la resección afecta también al colon, el tiempo de adaptación se prolonga. Además, tiene influencia la enfermedad primaria causante de la intervención quirúrgica y las complicaciones surgidas de la misma.

Parece ser que la capacidad de regeneración intestinal del niño es mayor que la del adulto, pues no se han descrito adaptaciones en pacientes adultos con menos de 60 cm de intestino residual sin válvula o de 10-30 cm con ella (Tabla I).

TRATAMIENTO

Los objetivos del mismo se inician en el enfermo postoperado grave, teniendo en cuenta las mismas circunstancias que para otras resecciones intestinales: mantenimiento del balance hidroelectrolítico, control de sepsis e inicio del soporte nutricional tan pronto como sea posible.

Una vez superada esta primera fase, el

TABLA I. ADAPTACIÓN INTESTINAL

	Wilmore	Bohan	Cooper	Dorney	Grosfeld	Caniano	Goulet
Total de pacientes	50	15	16	13	54	14	87
Longitud residual (cm)	0-75	25-150	15-105	0-30	13-120	15-53	<40 40-80
Sobreviven	26 (52)	13 (86)	13 (81)	9 (69)	45 (83)	12 (86)	24 (67) 47 (92)
Fallecen	24 (48)	2 (14)	3 (19)	4 (31)	9 (17)	2 (14)	16 (18)
Causas							
Sepsis	?	2/2	0/3	2/4	3/9	0/2	12/16
Hepatopatía	?	0/2	3/3	2/4	5/9	2/2	0/16
Litiasis y colangitis	?	?	?	6/13	2/54	3/14	9/87

TABLA II. TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO

Cimetidina	20-40 µg/kg/día: 6h	v.o./i.v.
Ranitidina	1-2 µg/kg/día: 12h	v.o.
	2-4 µg/kg/día: 6-8h	i.v.
Ocreótidio	50-150 µgr: 12-24h	s.c.
Loperamida	0,5-1,5 µg/kg/día: 6-12h	v.o.
Colestiramina	249 µg/kg/día: 8h	v.o.

manejo se centra en procurar un mantenimiento adecuado del estado nutricional, potenciar al máximo la capacidad absorbente del intestino restante y prevenir el desarrollo de complicaciones debidas tanto a la fisiopatología subyacente como las secundarias a la terapia nutricional.

Nutricional

Un buen manejo nutricional es el factor clave para conseguir una evolución óptima del intestino corto. Sus objetivos son mantener el ritmo de crecimiento, promover la fase de adaptación intestinal y evitar complicaciones.

Por necesidad se utiliza la alimentación vía parenteral en el período postoperatorio temprano que incluye recuperación y mantenimiento de líquidos, electrolitos, minerales, vitaminas, proteínas y energía. El desarrollo de la técnica cambió de forma espectacular el pronóstico vital de estos niños. Su uso domiciliario ha revolucionado

el cuidado a largo plazo y permite ganar aún más en calidad de vida a pesar de la grave patología subyacente. Sin embargo, es precisamente su uso prolongado el que ha traído consigo complicaciones⁽⁹⁾ causantes de una notable morbilidad en estos pacientes (sepsis por catéter y hepatopatía).

La alimentación enteral debe ser reiniciada tan pronto como se haya resuelto el íleo postoperatorio, e incrementarse con el tiempo. De esta forma quedan superadas ideas previas que preconizaban el «reposo intestinal» como tratamiento.

Independientemente de la técnica que consideremos oportuno utilizar hay que favorecer siempre la succión, que estimula la elaboración de lipasa lingual y amilasa salivar.

En general, se prefiere la administración en infusión continua más que en bolos, pues el tanto por ciento de calorías absorbidas es mayor por la continuada saturación de receptores.

Las soluciones que contienen electró-

litos y glucosa son las que se emplean inicialmente con más frecuencia.

La composición de la alimentación enteral es controvertida, intentando guardar un equilibrio entre los alimentos favorecedores del trofismo celular intestinal y los más absorbibles.

Estudios previos documentaban la utilidad de dietas elementales a base de aminoácidos, glucosa y triglicéridos de cadena media porque se pensaba que eran más fácilmente absorbidos y estimulaban menos las secreciones gastrointestinales.

Actualmente se sabe que no se absorben mejor que las dietas poliméricas, además de que son más osmolares, no estimulan tanto la proliferación mucosa y son más caras. Por ello, como fuente de nitrógeno se utilizan dietas semielementales a base de hidrolizados de proteínas. Los carbohidratos se administran en forma de glucosa libre o polímeros de glucosa. La lactosa es pobremente tolerada en fases tempranas. Las grasas se administran en forma de triglicéridos de cadena media y de cadena larga, junto con ácidos grasos libres. La adición de polisacáridos complejos o fibra fermentable favorece la utilización de energía por el colonocito, disminuye la acidosis d-láctica y la osmolaridad intestinal y favorece la reabsorción de agua.

Por último, es común en estos niños la pobre absorción de vitaminas liposolubles, calcio, magnesio y zinc. Su administración

TABLA III. ESTUDIOS SOBRE PRONÓSTICO VITAL Y MORBILIDAD

	Wilmore	Bohan	Cooper	Dorney	Grosfeld	Caniano	Goulet	
Total de pacientes	50	15	16	13	54	14	87	
Longitud residual (cm)	0-75	25-150	15-105	0-30	13-120	15-53	<40	40-80
Sobreviven	26 (52)	13 (86)	13 (81)	9 (69)	45 (83)	12 (86)	24 (67)	47 (92)
Fallecen	24 (48)	2 (14)	3 (19)	4 (31)	9 (17)	2 (14)	16 (18)	
Causas								
Sepsis	?	2/2	0/3	2/4	3/9	0/2	12/16	
Hepatopatía	?	0/2	3/3	2/4	5/9	2/2	0/16	
Litiasis y colangitis	?	?	?	6/13	2/54	3/14	9/87	

oral suele ser suficiente para mantener niveles adecuados.

Farmacológico

Los objetivos del tratamiento farmacológico son disminuir la diarrea incapacitante, ayudar al control de líquidos y pérdida de electrolitos y tratar de intervenir en las complicaciones. Las manipulaciones farmacológicas (Tabla II) no pueden compensar la falta de absorción, pero su uso adecuado puede permitir un control suficiente para el manejo domiciliario del paciente.

Los antihistamínicos H₂, como la cimetidina o la ranitidina, han sido útiles para suprimir de forma eficaz la hipersecreción gástrica. Deben ser administrados de forma endovenosa ya desde el período postoperatorio inmediato aunque posteriormente el tratamiento oral rara vez es necesario después del primer año. Queda por conocer el uso del omeprazol en enfermos pediátricos.

También se ha utilizado el ocreótido, un análogo de la somatostatina que actúa inhibiendo las secreciones exocrinas del estómago, páncreas e intestino delgado.

Como antiperistáltico para el control de la diarrea únicamente la loperamida ha tenido una aceptación generalizada, por sus escasos efectos opioides a dosis terapéuticas.

Los fármacos procinéticos como metoclopramida o cisapride pueden ser de gran utilidad en pacientes con segmentos dilatados, reflujo biliar, pseudoobstrucción y sobrecrecimiento bacteriano.

Para reducir los efectos sobre el colon de las sales biliares malabsorbidas se utilizan quelantes como la colestiramina. En este punto cabe recordar que puede exacerbar la malabsorción de las vitaminas liposolubles y del ácido fólico por lo que deberemos suplementar la dieta con complejos vitamínicos que las contengan.

Finalmente, es de especial importancia el manejo del sobrecrecimiento bacteriano con una cobertura antibiótica adecuada (Tabla II).

Quirúrgico

La aproximación quirúrgica se vuelve cada día más importante dada la necesidad de preservar la máxima cantidad funcional de intestino residual y ampliar, en lo posible, dicha capacidad^(9,10).

La reintervención debe de ser reservada para aquellos pacientes con complicaciones específicas como estenosis u obstrucciones parciales que han resultado en dilatación y estasis con sobrecrecimiento bacteriano.

El riesgo de llevar al paciente a un empeoramiento o de crear nuevas adherencias ha de ser tenido en cuenta frente al riesgo de sepsis recurrente, pérdida de vías o enfermedad hepática progresiva.

Se recomienda que ningún procedimiento sea aplicado antes de los 6-12 meses.

PRONÓSTICO

Previo al advenimiento de la alimentación parenteral se publicaron trabajos en los que la tasa media de supervivencia era de 52%, falleciendo todos los niños sin válvula ileocecal con menos de 38 cm y todos los que tenían un intestino residual menor de 15 cm.

Desde entonces la supervivencia ha mejorado, se publican estudios (Tabla III) con resultados por encima del 80%. La tasa sigue en relación con la longitud del intestino remanente (92% entre 40-80 cm versus 66% en < 40%).

Las principales causas de morbilidad son la hepatopatía crónica progre-

siva con fallo hepático agudo, hipertensión portal y sangrado gastrointestinal y peritonitis o sepsis por colonización del catéter.

El trasplante intestinal puede ser pronto una razonable opción terapéutica para aquellos pacientes cuyo reducido intestino es incapaz de una adaptación total o que presentan complicaciones que impiden un soporte nutricional parenteral adecuado⁽¹¹⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Vandelhoot JA, Langnas AN y cols. Short Bowel Syndrome. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition* 1992; **14**(4): 359-370.
2. Ziegler WB. Management of the short bowel syndrome in the pediatric population. *Pediatric Surgery* 1993; 1335-1350.
3. Stringer MD, Puntis JW. Short howel syndrome. *Archives of Disease in Childhood* 1995; **73**: 170-173.
4. Booth JW. Enteral nutrition as primary therapy in short bowel syndrome. *Gut* 1994; (Supl.) I:s69-s72.
5. Krukchubasche AG, Rowe MI, Smith SD. Adaptation in Short Bowel Syndrome: Resessing Old Limits. *Journal of Pediatric Surgery* 1993; **28**(8): 1069-1071.
6. Goulet OJ, Revillon Y y cols. Neonatal Short Bowel Syndrome. *The Journal of Pediatrics* 1991; **119**(1)Part 1: 18-23.
7. Galea MH, Holliday H, Carachi R, Kapila L. Short Bowel Syndrome: A Collective Review. *Journal of Pediatric Surgery* May 1992; **27**(5): 592-596.
8. Nousia-Arvanitakis S. Complications Associated with Total Parenteral Nutrition in Infants with Short Bowel Syndrome. *Hepato-Gastroenterology* 1992; **39**: 169-172.
9. Thompson JS. Management of the short bowel syndrome. Postsurgical syndromes. *Gastroenterology Clinics of North America* 1994; **23**(2): 403-420.
10. Wamer BW, Ziegler MM. Management of the short bowell syndrome in the pediatric population. *Pediatric Surgery. Pediatrics Clinics of North America* Dec 1993; **40**(6): 1335-1350.
11. de Brum RWF, Heinemann E, Marquet RL. Small bowel transplantation: an overview. *Transpl Int* 1994; **7**: 47-61.