

Manejo nutricional y quirúrgico del intestino corto como causa de fracaso intestinal en niños. A propósito de seis pacientes

M. Castañón, J. Prat, L. Saura, L. Gómez, X. Tarrado, M. Iriondo, L. Morales

Unitat Integrada Hospital Sant Joan de Déu-Clínic.

RESUMEN: Introducción. La causa más frecuente de fracaso intestinal en niños es el intestino corto que provoca un trastorno en la absorción de nutrientes y obliga a depender de nutrición parenteral (NP) en espera o no de trasplante intestinal, con sus efectos secundarios. Conseguir el máximo rendimiento del intestino disponible es crucial, de ahí las múltiples técnicas encaminadas a facilitar la motilidad de las asas distendidas y optimizar la superficie de absorción.

Material y métodos. Seis pacientes han presentado fracaso intestinal como consecuencia de resección durante el período neonatal, 2 gastroquiasis, 2 atresias intestinales (*apple-peel*), 1 enterocolitis necrotizante (ECN) y 1 vólvulo intestinal, 4 conservan la válvula ileocecal (VIC), 2 *apple-peel*, 1 ECN y el vólvulo. La longitud mínima del intestino restante fue de 12 cm sin VIC (gastroquiasis) y de 18 cm con VIC en un prematuro de 24 sg (vólvulo). En los *apple-peel* se ha practicado plicatura y tapering. La ECN y el vólvulo no han requerido técnicas quirúrgicas adicionales. Las gastroquiasis tenían 12 y 40 cm de intestino delgado sin VIC. En la primera se ha efectuado desdoblamiento intestinal tipo Bianchi en el período neonatal seguido de alargamiento intestinal secuencial (STEP) más gastrectomía parcial y plicatura de la 1ª y 2ª porción duodenal. En la segunda, un STEP. Todos los pacientes han recibido NP ciclada y optimizada (NPCO) en nuestro centro, sólo un paciente derivado de otro centro (gastroquiasis) había recibido una NP estándar, con gran afectación de la función hepática.

Resultados. Los 2 *apple-peel* se han adaptado a nutrición enteral normal tras 3 y 18 meses de NPCO, como la ECN y el vólvulo (3-6 meses). En una de las gastroquiasis (12 cm) la función hepática es normal con parámetros nutricionales adecuados e ingesta oral libre y NPCO domiciliaria a los 23 meses. En la otra se ha reiniciado al mes de la cirugía de forma paulatina la alimentación enteral con buena tolerancia y una NPCO; sin embargo, la función hepática sigue alterada.

Conclusiones. La nutrición parenteral es fundamental para la supervivencia de estos pacientes, pero queremos destacar la importancia de una NPCO para preservar la función hepática. Las técnicas quirúrgicas evitan la estasis y el sobrecrecimiento bacteriano y pueden ser superponibles. El propósito de ambas es poder alcanzar autonomía alimentaria o disponer de mayor de tiempo en espera del trasplante intestinal con la posibilidad de alta hospitalaria y NP domiciliaria.

Correspondencia: Dra. M. Castañón. Adjunto servicio Cirugía Pediátrica. Paseo Sant Joan de Déu, 08950 Esplugues de Llobregat, Barcelona, Spain.
Email: mcastanon@hsjdbcn.org

Recibido: Mayo 2006

Aceptado: Marzo 2006

PALABRAS CLAVE: Fracaso intestinal; Intestino corto; Nutrición parenteral; Alargamiento intestinal.

NUTRITIONAL AND SURGICAL MANAGEMENT OF SHORT BOWEL SYNDROME. OUR LAST 6 PATIENTS' EXPERIENCE

ABSTRACT: Background. Children cause of intestinal failure is short-bowel syndrome. It provokes an altered absorption of nutrients and makes patients to be dependent on parenteral nutrition (PN) while they wait or not for an intestinal transplantation, with its side effects. It is crucial to achieve the maximum efficiency of remaining intestine. Many surgical techniques have been led to reduce stasis of dilated small intestine and improve the mucosal surface area for absorption.

Methods. Six patients have presented intestinal failure because of a surgical resection during newborn period. 2 gastroschisis, 2 intestinal atresias (*Apple-peel*), 1 necrotizing enterocolitis (NEC) and 1 midgut volvulus. 4 preserve ileocecal valve (ICV): 2 *Apple-peel*, 1 NEC and the midgut volvulus. The shortest length of bowel after resection were 12cm without ICV (gastroschisis) and 18cm with ICV in a preterm newborn of 24 weeks of gestational age (midgut volvulus). Tapering and plication have been done in *Apple-peel* cases. No complementary surgical techniques have been necessary in NEC and volvulus. Gastroschisis cases had 12 and 40 cm of small bowel without ICV. In the first one, during newborn period an intestinal lengthening according to Bianchi was done, followed by sequential transversal enteroplasty (STEP), partial gastrectomy and plication of 1st and 2nd duodenal portion. In the second, an STEP was done. All patients have received cycled and optimized PN (COPN) in our centre, only one case (gastroschisis) proceeding from another centre had received standard PN and developed a great hepatic affectation.

Results. 2 *Apple-peel* have been adapted to normal enteral nutrition after 3 and 18 months of COPN, such as NEC and volvulus (3-6 months). One gastroschisis (12cm) has a normal hepatic function with free oral nutrition and home COPN at 23 months. The other one (40cm) has COPN and started enteral nutrition 1 month after surgery, although its hepatic function remains altered.

Conclusions. Parenteral nutrition is essential for these patients to survive. We would like to enhance the importance of COPN in order to preserve hepatic function. Surgical procedures aim to avoid stasis and bacterial overgrowth and improve intestinal motility. Different techniques may be used alone or sequentially. The purpose of this management is to achieve nutritional autonomy or increase waiting time before intestinal transplantation.

KEY WORDS: Intestinal failure; Short-bowel syndrome; Parenteral nutrition; Intestinal lengthening.

INTRODUCCIÓN

El fracaso intestinal bien sea por causa anatómica o funcional se define como la incapacidad prolongada y permanente para ingerir, digerir o absorber adecuadamente los nutrientes y fluidos en cantidad suficiente para evitar la deshidratación, los trastornos hidroelectrolíticos y la malnutrición progresiva. Desde una perspectiva más amplia puede definirse el fracaso intestinal bajo un punto de vista funcional como la necesidad de recibir nutrición parenteral por un período superior a 3-5 meses después de una resección intestinal amplia. La consecuencia del fracaso intestinal será malnutrición, diarrea, retraso en el crecimiento, alteración en la digestión y absorción de nutrientes, tránsito rápido y déficit de micronutrientes. Su incidencia de forma estimada es de 1 por millón de niños^(1,2).

La causa más importante del fracaso intestinal es el intestino corto congénito o adquirido después de grandes resecciones quirúrgicas. La nutrición parenteral hospitalaria y domiciliaria (NPH, NPD), la cirugía y, cuando fracasan los anteriores, el trasplante intestinal son los recursos terapéuticos de que disponemos para conseguirlo.

Las principales causas de intestino corto en niños son: enterocolitis necrotizante (ECN), vólvulos, atresias intestinales, gastrosquisis, onfaloceles, intususcepción complicada, íleo meconial, anomalías vasculares de la arteria mesentérica superior, enfermedad de Crohn, traumatismos gastrointestinales, enfermedad de Hirschsprung, SIC congénito, pseudobstrucción intestinal crónica miopática o neuropática, trastornos de la mucosa intestinal como la enfermedad de inclusión a microvilli y displasia epitelial, trastornos ambos de origen genético que producen diarrea desde el nacimiento⁽³⁾.

En los últimos tiempos, se ha registrado un aumento de los pacientes con síndrome de intestino corto, debido a un diagnóstico más precoz de las causas que lo producen y a las mejoras en las técnicas quirúrgicas, anestésicas y de cuidados postoperatorios. Como consecuencia de ello, cada vez son más frecuentes las complicaciones a corto y largo plazo asociadas al síndrome de intestino corto⁽⁴⁾.

MATERIAL Y MÉTODOS

Durante el período 2003-2005 seis pacientes presentaron fracaso intestinal como consecuencia de su intestino corto debido a resección intestinal amplia durante el período neonatal. Las causas fueron: 2 gastrosquisis, 2 atresias intestinales (*apple-peel*), 1 ECN y 1 vólvulo intestinal. De ellos 4 conservan la válvula ileocecal (VIC): 2 *apple-peel*, 1 ECN y el vólvulo. La longitud mínima del intestino restante fue de 12 cm sin VIC (gastrosquisis) y de 18 cm con VIC en un prematuro de 24 sg (vólvulo).

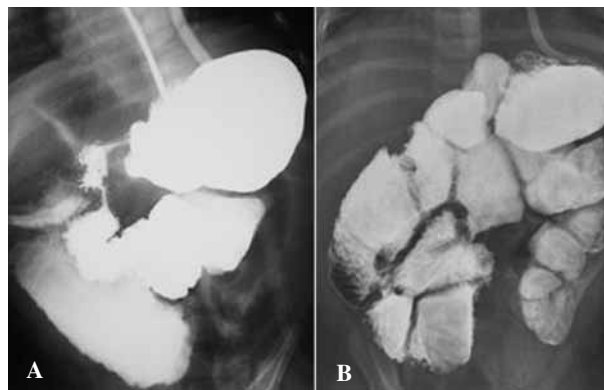


Figura 1. Primera gastrosquisis: A) Tránsito post-Bianchi. B) Tránsito post-STEP.

En los *apple-peel* se ha practicado durante la reparación primaria plicatura de las asas dilatadas y tapering del asa proximal al *apple-peel* en una de ellas. En la ECN después de la resección sólo se ha efectuado el cierre de ostomías a los 3 m del cuadro inicial. El vólvulo no ha requerido técnicas quirúrgicas adicionales salvo la resección del segmento vólvuludo y anastomosis terminoterminal. Las gastrosquisis tenían 12 y 40 cm de intestino delgado sin VIC. En ambas se asociaba una atresia intestinal. En la primera existía una necrosis de casi todo el intestino delgado. Se practico resección y yeyunostomía de descarga. Al mes se indicó el cierre de ostomías por presentar una diarrea acuosa con pérdida importante de electrolitos. En el mismo acto se efectuó desdoblamiento intestinal tipo Bianchi. A los 6 meses, a pesar de nutrición parenteral ciclada y optimizada, presentaba una mala adaptación intestinal con intolerancia oral y débito importante por SNG con pruebas hepáticas normales. El tránsito (Figs. 1A y B) mostraba unas asas de duodeno-yeyuno proximal dilatadas por lo que se decidió alargamiento intestinal secuencial escalonado (STEP) más gastrectomía parcial y plicatura de la 1ª y 2ª porción duodenal (Fig. 2). En la segunda gastrosquisis, tras la resección intestinal (anastomosis yeyunocólica) efectuada en otro centro se introdujo nutrición parenteral (NP) estándar. Al mes fue reintervenida por un cuadro oclusivo por bridas y se decidió su traslado a nuestro centro para seguimiento. En el momento de su ingreso presentaba una función hepática alterada (Bilirrubina total/conjugada: 524/387 mmol/L, ALT/AST 282/454 UI/L, γ GT 186 UI/L), con una mala adaptación intestinal. El tránsito mostraba gran dilatación de asas intestinales (Fig. 3A). Se decidió alargamiento intestinal transversal escalonado STEP (Fig. 3B). Al mes inicia tolerancia oral. Todos los pacientes han recibido NP ciclada y optimizada (NPCO) en nuestro centro, sólo el paciente derivado de otro centro (gastrosquisis) había recibido una NP estándar, con gran afectación de la función hepática.

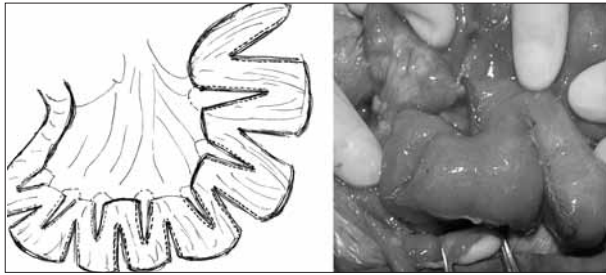


Figura 2. Alargamiento secuencial escalonado (STEP).

RESULTADOS

Los 2 *apple-peel* se han adaptado a nutrición enteral normal después de 3 y 18 meses de NPCO, como la ECN y el vólvulo (3-6 meses NPCO). En una de las gastrosquisis (12 cm) la función hepática es normal con parámetros nutricionales adecuados e ingesta oral libre y NP domiciliaria a los 23 meses. En la otra se ha reiniciado al mes de la cirugía de forma paulatina la alimentación enteral con buena tolerancia y una NPCO; sin embargo, la función hepática sigue alterada, siendo exitus cuando fue trasladada a su centro de origen a petición familiar y habiendo rechazando la entrada en un programa de trasplante.

DISCUSIÓN

El tratamiento del intestino corto es enormemente complejo y requiere de un equipo multidisciplinar formado por neonatólogos, gastroenterólogos, enfermeras, psicólogos y cirujanos para llevarlo a cabo. El objetivo final es lograr la readaptación intestinal que permita al paciente vivir sin nutrición parenteral (NP) o reducir su volumen al máximo en espera o no de trasplante intestinal.

La longitud y calidad del intestino residual así como las complicaciones de la NP son las que determinan la morbimortalidad en estos niños. Prevenir y tratar estas complicaciones es el objetivo del tratamiento, así como lograr un desarrollo pondoestatural y un estado nutricional óptimos que favorezcan el crecimiento intestinal. Esto es un proceso habitualmente largo y personalizado para cada paciente^(3,5).

Es importante prevenir las anomalías que pueden abocar en un intestino corto y, si no es posible, hacer un tratamiento quirúrgico conservador con resecciones mínimas dejando las zonas dudosas para un *second look* e intentar conservar la VIC⁽⁴⁾.

El tratamiento médico está en relación con lo que ocurre tras la resección intestinal^(6,7). En primer lugar deben reponerse las pérdidas hidroelectrolíticas que se producen inmediatamente después de la resección (fase de diarrea acuosa) con abundante sodio (80-100 mEq/L) cada tres horas, inde-

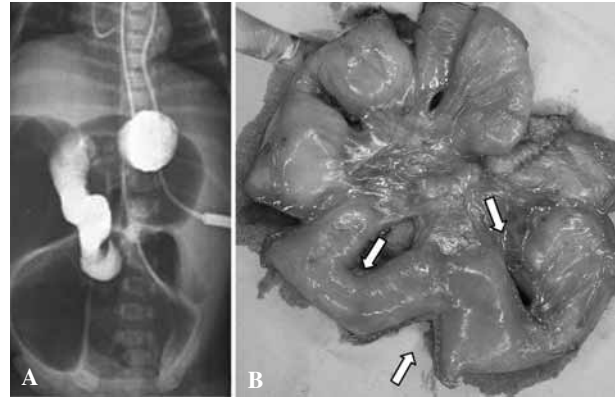


Figura 3. Segunda gastrosquisis: A) Tránsito previo alargamiento. B) Alargamiento (STEP).

pendientemente de la NP. La alimentación enteral (NE) específica para su edad debe introducirse de forma rápida y paulatina para favorecer la adaptación intestinal. En neonatos o lactantes pequeños se inicia con alimentación trófica y de fácil absorción mediante sonda nasogástrica a débito continuo (DC) en 24 horas, además se introducen pequeñas fracciones de alimento por vía oral tres o cuatro veces al día para evitar futuras aversiones alimentarias. Las grasas juegan un papel importante en el trofismo intestinal, por lo que es conveniente introducirlas precozmente, en especial los ácidos grasos de cadena larga. La nutrición parenteral cíclica y optimizada (NPCO) se instaura cuando los requerimientos de NP se estabilizan. Induce menos alteración hepática que la NP continua, su contenido en hidratos de carbono no debe ser superior a 1 g/kg/hora y se debe administrar de forma optimizada de acuerdo con los requerimientos nutricionales en cada caso. A continuación, en cuanto podamos pasaremos a sesiones domiciliarias (NP domiciliaria) de 8 a 16 horas al día, de predominio nocturno, lo que permite que tanto el niño como su familia adquieran mayor autonomía. De forma progresiva se elimina la NP una o más noches por semana hasta su supresión completa, si es posible. Se retira cuando la ingesta es suficiente para mantener un estado nutricional correcto. Esto puede requerir meses o años^(8,9).

Existen una serie de fármacos que parecen tener utilidad en el tratamiento: antiácidos e inhibidores de la bomba de protones que evitan la hipergastrinemia que se produce tras la resección; antisecretores que disminuyen la motilidad intestinal; antilítogénicos como el ácido ursodeoxicólico que mejora la absorción de lípidos, el drenaje biliar y la formación de bilis con menor poder litogénico; antibióticos de forma rotatoria para evitar la infección por el sobrecrecimiento bacteriano; fármacos que favorecen la adaptación intestinal como la hormona de crecimiento (GH), prostaglandinas, péptido YY y GLP-2, aunque ninguno ha demostrado una gran efectividad⁽⁹⁾.

En cuanto al tratamiento quirúrgico, en aquellos casos en que no se consigue la adaptación intestinal a pesar de la NPCO

y las medidas anteriores, existen técnicas quirúrgicas encaminadas a conseguirlo. Algunos autores recomiendan que se efectúen entre los 6-12 meses para dar tiempo a la adaptación intestinal; otros, al igual que nosotros, son partidarios de emplearlas precozmente para ayudar a disminuir el calibre de las asas y aumentar la superficie de absorción ayudando a la adaptación del intestino remanente. Las técnicas descritas están en relación con los trastornos que sufren estos pacientes como consecuencia de su SIC⁽¹⁰⁾.

El tránsito intestinal se encuentra acelerado en estos pacientes debido a la longitud intestinal disminuida, hiperclorhidria gástrica y déficit de absorción de sales biliares. Se han ideado técnicas encaminadas a enlentecer y prolongar el tránsito, como la interposición de segmentos antiperistálticos de yeyuno e íleon, isoperistáltico de colon, creación de válvulas y esfínteres en el sitio de la enterocolostomía con el propio intestino del niño, técnicas coadyuvantes como la vagotomía más piloroplastia para disminuir la acidez gástrica. Todas ellas con resultados inciertos⁽¹¹⁾.

El intestino residual con el tiempo tiende a dilatarse haciéndose el peristaltismo ineficaz. El segmento dilatado produce dismotilidad, facilitando el éstasis y sobrecrecimiento bacteriano, que incrementan la diarrea y la mala absorción. En el niño pequeño se establece así un círculo vicioso difícil de vencer y necesario para poder llegar a alcanzar la adaptación intestinal⁽¹²⁾, es aquí donde más interés tienen las técnicas quirúrgicas encaminadas a hacer más eficaz el peristaltismo intestinal como la reducción del calibre de las asas tipo tapering o tipo plicatura intestinal, esta última disminuye el calibre del asa dilatada salvando la mucosa absorbente. La plicación produce en ocasiones obstrucción y dismotilidad del segmento plicado por debajo de la sutura, por lo que nosotros hemos efectuado en los dos pacientes afectados de atresia intestinal un tapering en el segmento de intestino distal, próximo a la zona atrésica (más dilatado) en el período neonatal, y posteriormente una plicatura intestinal en uno de ellos.

Medidas encaminadas a alargar el intestino dilatado⁽¹³⁻¹⁵⁾: aunque originalmente estas técnicas se idearon para mejorar la motilidad intestinal reduciendo el calibre del intestino dilatado, el alargamiento duplica la longitud del intestino, prolonga el tiempo de tránsito y a la larga, al crecer, aumentan la superficie absorbente. La más utilizada en niños es la duplicación o desdoblamiento intestinal tipo Bianchi descrita en 1980. La ventaja que presenta esta técnica es que al disminuir el calibre del asa evita el sobrecrecimiento bacteriano y, por otra parte, al alargar el intestino aumenta la superficie de absorción. El inconveniente es que precisa tres anastomosis con el riesgo de fugas y estenosis, y que para poder efectuarla necesitamos que el asa intestinal esté dilatada (Fig. 1). El alargamiento transversal intestinal de Kimura adhiere el borde antimesentérico del asa a la pared abdominal o al hígado para establecer un flujo arterial entre ellos, y una vez efectuada la neoformación vascular dividir el asa de forma transversal en dos hemiasas. Recientemente, el alarga-

miento intestinal secuencial escalonado (STEP) descrito por King en 2003^(16,17) es, sobre todo, una técnica de alargamiento y remodelaje que puede efectuarse de entrada en todo intestino dilatado, como en nuestra segunda gastrosquisis, o superponerse a otros procedimientos previos como un Bianchi o Kimura, como en nuestra primera gastrosquisis. Consiste en efectuar sobre el asa dilatada incisiones seriadas transversales en direcciones opuestas y de forma escalonada mediante sección-sutura mecánica (endogia universal 45 mm), creando un asa en zig-zag de 2 a 2,5 cm de diámetro. Esta técnica precisa la creación de un defecto mesentérico para poder introducir la endogia. El resultado final es un intestino más largo, remodelado, con menor dilatación y una motilidad incrementada, que permite un tránsito regular y evita el éstasis y el sobrecrecimiento bacteriano (Fig. 2). Para efectuarla precisa un intestino menos dilatado que para hacer un Bianchi.

Trasplante intestinal: los pacientes con SIC han mejorado en los últimos 25 años debido a un soporte nutricional mejor y un conocimiento mayor del papel de la terapia médico-quirúrgica. El trasplante intestinal queda como una opción para los pacientes con SIC en que fallan las terapias anteriores^(18,19).

CONCLUSIONES

La nutrición parenteral es fundamental para la supervivencia de estos pacientes, pero queremos destacar la importancia de una NPCO para preservar la función hepática. Las técnicas de remodelaje y alargamiento intestinal consiguen como resultado final un intestino más largo, remodelado, con menor dilatación y motilidad incrementada, que permite un tránsito regular y evita el éstasis y el sobrecrecimiento bacteriano. El propósito de estas técnicas quirúrgicas y de una NPCO (hospitalaria-domiciliaria) es poder alcanzar autonomía alimentaria o disponer de mayor tiempo en espera del trasplante intestinal con la posibilidad de alta hospitalaria y NP domiciliaria.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cos AI, De Gómez Candela C, Vázquez C. Trasplante intestinal en el paciente con nutrición parenteral domiciliaria. *Nutr Hosp* 2003;**18**(6):325-330.
2. Moreno JM, Galiano MJ, Urruzuno P, Gomis P, León M. Alternativas terapéuticas en el fracaso intestinal. *An Pediatr* 2004;**60**(6):550-4.
3. Sigalet DL. Short bowel syndrome in infants and children: An overview. *Semin Pediatr Surg* 2001;**10**:49-55.
4. Apolinar Valiente E, García Albiñana L, Balaguer Guill J, Dalmau Serra J. Protocolo de prevención y tratamiento de las complicaciones del síndrome de intestino corto. *Acta Pediatr Esp* 2004;**62**: 284-287.

5. Sondheimer JM, Cadnapaphornchai M, Sontag M, Zerbe GO. Predicting the duration of dependence on parenteral nutrition after neonatal intestinal resection. *J Pediatr* 1998;**132**:80-4.
6. DiBaise JK, Young RJ, Vanderhoof JA. Intestinal rehabilitation and the short bowel syndrome: part 1. *Am J Gastroenterol* 2004;**99**(7):1386-95.
7. DiBaise JK, Young RJ, Vanderhoof JA. Intestinal rehabilitation and the short bowel syndrome: part 2. *Am J Gastroenterol* 2004;**99**(9):1823-32.
8. Vanderhoof JA, Young RJ. Enteral and parenteral nutrition in the care of patients with short-bowel syndrome. *Best Pract Res Clin Gastroenterol* 2003;**17**(6):997-1015.
9. Vanderhoof JA. New and emerging therapies for short bowel syndrome in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2004;**39**(Suppl 3):S769-71.
10. Vernon AH, Georgeson KE. Surgical options for short bowel syndrome. *Semin Pediatr Surg* 2001;**10**:91-8.
11. Georgeson KE. Short Bowel Síndrome. En: O'Neil JA, et al. *Pediatric Surgery*, 5th Ed. Mosby 1998;1223-1232.
12. Georgeson GE, Breaux CW. Outcome and intestinal adaptation in neonatal short-bowel syndrome. *J Pediatr Surg* 1992;**27**:592-6.
13. Bianchi A. Intestinal lengthening: A technique for increasing small intestinal length. *J Pediatr Surg* 1980;**15**:145-151.
14. Bianchi A. Experience with longitudinal Intestinal lengthening and tailoring. *Eu J Pediatr Surg* 1999;**9**:256-259.
15. Kimura K, Soper RT. A new bowel elongation technique for the short bowel syndrome using the isolated bowel segment Iowa models. *J Pediatr Surg* 1993;**28**:792-794.
16. Kim HB, Fauza D, Garza J, On JT, Nurko S, Jaksic T. Serial transversal enteroplasty (ESTEP). A novel bowel lengthening procedure. *J Pediatr Surg* 2003;**38**:425-429.
17. Kim HB, Lee PW, Garza J, Duggan C, Fauza D, Jaksic T. Serial transversal enteroplasty for short bowel syndrome: A case report. *J Pediatr Surg* 2003;**38**:881-885.
18. Hernández F, López-Santamaria M, Gámez M, Murcia J, Leal N, Prieto G, Molina M, Sarriá J, De Vicente E, Quijano Y, Nuño J, Frauca E, Jara P, Tovar J. Resultados de un programa de trasplante intestinal. Cinco años después. *Cir Pediatr* 2004;**17**:145-148.
19. Mittal NK, Tzakis AG, Kato T, Thompson JF. Current status of small bowel transplantation in children: update 2003. *Pediatr Clin N Am* 2003;**50**:1419-1433.