



Síndrome intestino corto: aproximación al manejo

Andrea Revert Bargues

R2 Pediatría- Rotación: Gastroenterología

Tutores: Fernando Clemente/Oscar Manrique

Conceptos

Intestino

corto:

pérdida
congénita/
adquirida de
intestino
delgado, ↓
**de capacidad
absortiva**

Síndrome intestino corto: Estado clínico resultado de pérdida
congénita/adquirida de intestino delgado que condiciona una
inadecuada absorción por vía enteral

**Insuficiencia
intestinal →**
puede
compensarse
con **adaptación**
física/
metabólica
intestinal

**Fracaso
intestinal**

**Necesidad de NPT > 6
semanas**

**NE con fórmulas
especiales**

Según % resección:

- Masiva: 75% de intestino
- 50% malabsorción moderada
- 25% efectos menores

↑SV

progresos cirugía neonatal

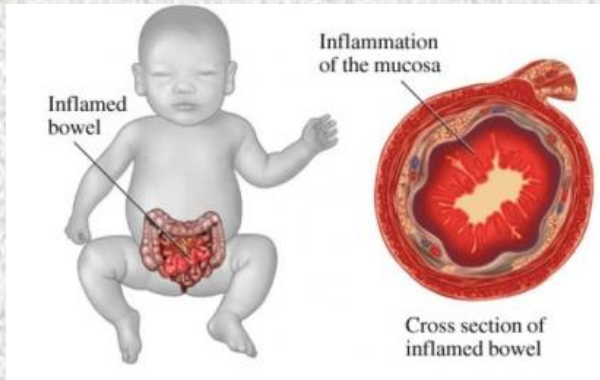
- desarrollo NPT
- más conocimiento de complicaciones (infección CVC, enfermedad hepática asociada a NPT, alteraciones metabólicas)

Longitud intestinal:

- RNT 240 cm - - - > 1 año de edad 380 cm
- RNPT < 27 sg 70 ± 6 cm

Epidemiología y etiología

- **2 casos/millón de RN.** 22 /1000 ingresados en UCI neo. **Causa más frecuente:** 2ario a resección quirúrgica → + frecuente en edad neonatal



Enterocolitis necrotizante



Gastrosquisis

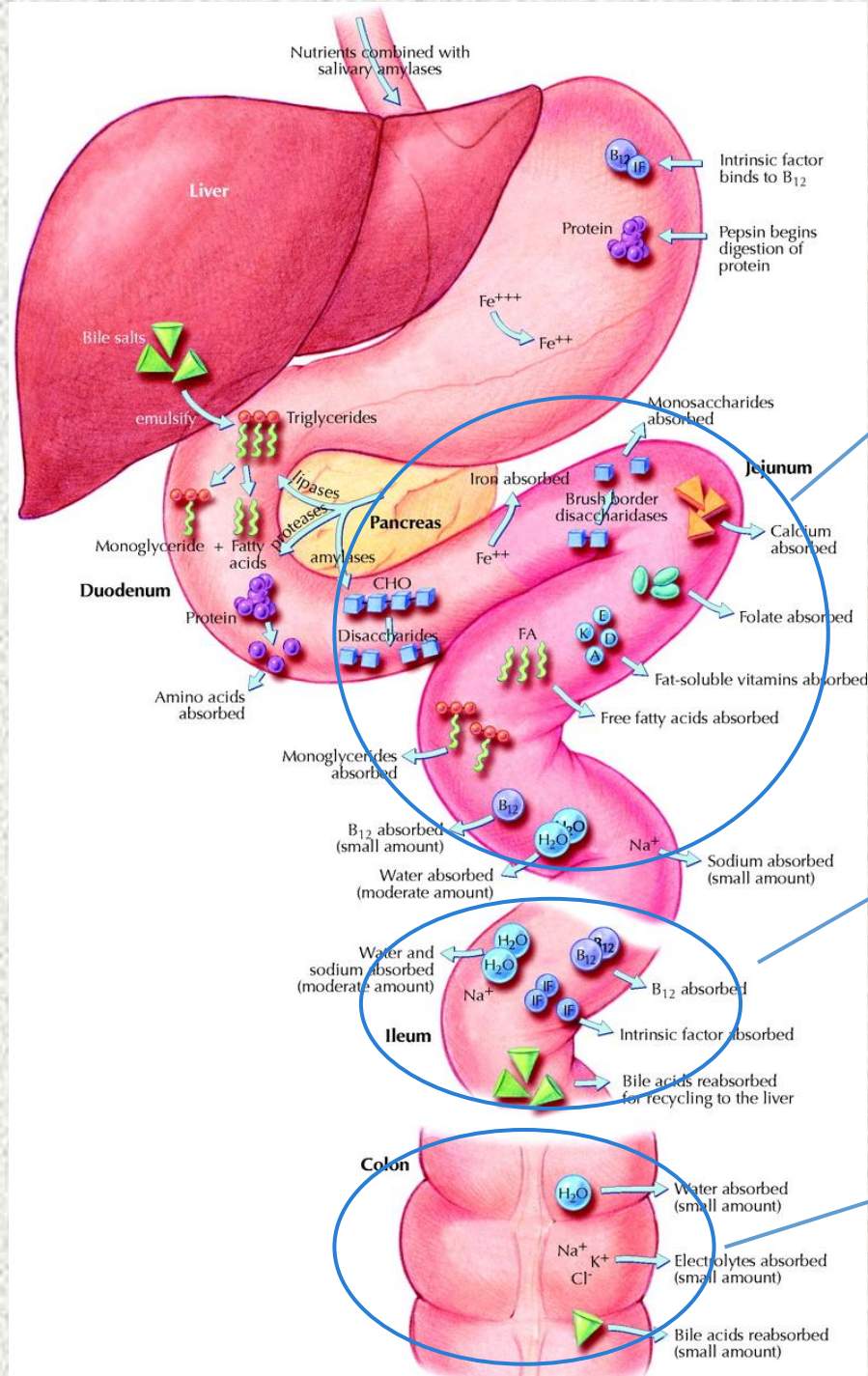


Atresia intestinal

	TIPO 1	TIPO 2	TIPO 3
Tipos de resección quirúrgica	Resección yeyuno-ileal con restos de ileon terminal Anastomosis yeyuno-ileal Mantiene válvula ileo-cecal y colon	Resección yeyuno-ileal completa Anastomosis yeyuno-cólica Colon completo (o parcial)	Resección yeyuno-ileal + colostomía

Otras: Trombosis arterial/venosa, vólvulo, enfermedad de Crohn

Fisiopatología



Yeyuno

90% absorción macronutrientes (CH, lípidos y aa)
Absorción de H_2O , Ca, Mg P, Fe, ácido fólico

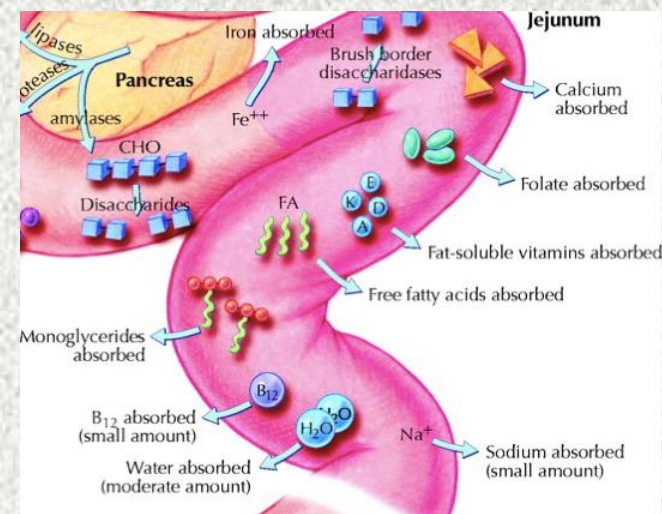
Íleon

Absorción de B_{12} unido a FI
Absorción sales biliares
Contribuye a absorción de agua y electrolitos

Colon

Mayor absorción de H_2O
Electrolitos
Ácidos grasos de cadena corta

Consecuencias clínicas

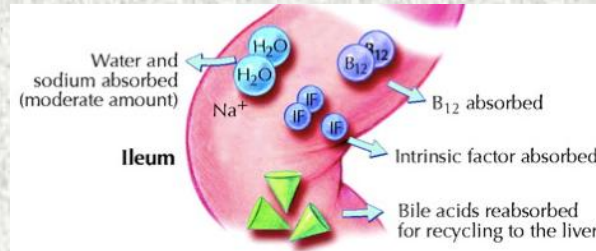


Malabsorción macronutrientes

Diarrea e hipovolemia por pérdida de volumen

Hipersecreción gástrica

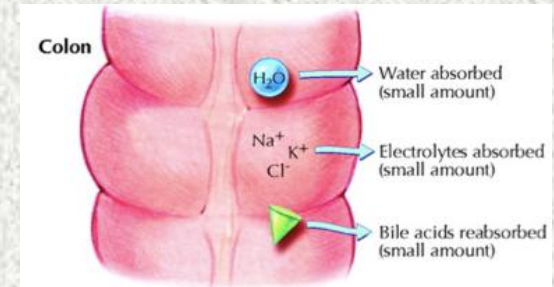
- Esofagitis por reflujo
- Úlceras
- Inactivación lipasa



Malabsorción vitamina B12

Fallo circulación enterohepática

- Malabsorción grasas
- Colelitiasis
- Hiperoxaluria (nefrolitiasis)
- Diarrea secretora (paso ácidos biliares a colon)



Deshidratación y depleción de electrolitos

Importancia válvula ileocecal: pérdida barrera traslocación bacteriana de colon a íleon y ↓ tiempo de tránsito de ID → **sobrecrecimiento bacteriano y malabsorción de CH, proteínas y grasas**

La pérdida de íleon + perjudicial que yeyuno



- Absorción selectiva B12 y reabsorción de ácidos biliares
- + Adaptación que yeyuno
- ↓ tiempo de contacto entre los nutrientes lumbinales, enzimas digestivas y la superficie absorbiva

Adaptación intestinal

- Cambios en intestino remanente tras la resección con el **objetivo final de mejorar la absorción**
- **Estimulado por la nutrición enteral** → hiperplasia células epiteliales + ↑ secreción hormonas gastrointestinales (gastrina, CCK y neurotensina) + secreciones gastrointestinales (actividad trófica)

Modificaciones tisulares (en todas las capas)

Dilatación , engrosamiento y alargamiento + aumento compensador de colon

- Aumento de células en las criptas y migración hacia vellosidades
- Hipertrofia vellositaria 2aria a hiperplasia
- Aumento profundidad de criptas
- Aumento de producción enzimas borde ciliado
- Aumento masa mucosa → aumento grosor capas musculares.

Etapas clínicas

- **Fase 1/aguda (< 1mes):** pérdida de líquidos y electrolitos por diarrea masiva. Alimentación por nutrición parenteral
- **Fase 2/ adaptación (1-2 años):** se requiere de nutrición enteral + parenteral
- **Fase 3 /mantenimiento** o adaptación máxima

Citrulina : aa no esencial marcador masa enterocitaria → tras la resección ↑ [plasmática] (expresión de hiperplasia enterocitaria)



Tratamiento dirigido

Individualizado para cada paciente según:

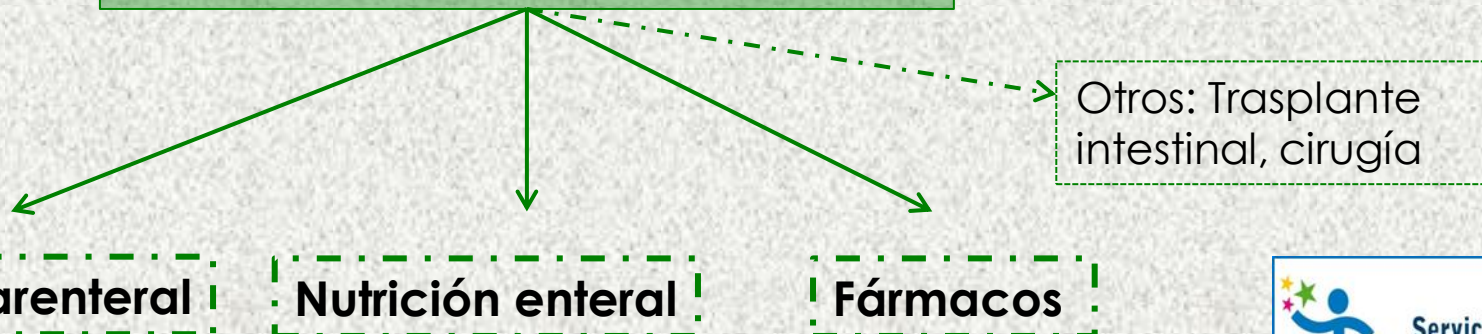
- Edad
- Patología de base
- Extensión y localización de la lesión
- Presencia/ausencia válvula ileocecal
- Estado anatómico y funcional del colon



Objetivos del tratamiento:

- Conseguir un adecuado crecimiento con buen estado nutricional
- Estabilidad estado hidroelectrolítico
- Facilitar adaptación intestinal

Pilares fundamentales tratamiento



Tratamiento nutricional

1

Estabilización de aportes
hidroelectrolíticos

2

Inicio de nutrición
enteral trófica

3

↑ de NE a medida que ↓ NPT

NPT (exclusiva al inicio) + NE mínima

- **Riesgo de deshidratación** → **importante**: Inicio nutrición parenteral precoz
- Inicio NE trófica cuando ↓ pérdidas
- Fórmula elemental o semielemental



Favorece la
adaptación

- Ácidos grasos de cadena larga, ácidos omega 3 y ácidos de cadena corta
- Glutamina: estimula enterocitos (*no ha demostrado efectividad, sólo suplementar si déficit*)

**Factores determinantes
retirada NPT**

A favor:

- **Volumen fecal** < 40-50 ml/kg/d
- **NE 75%** a las 12 semanas de inicio de NPT

En contra:

- **Sobrecrecimiento bacteriano**
- **Colestasis**

Determinante más importante es % el intestino remanente → si < 10% pueden precisar NPT permanentemente

Tratamiento/prevención de complicaciones hepáticas

Asociadas a nutrición parenteral

Esteatohepatitis

- Exceso E en forma de Glc + afectación secreción de TG
- Déficit carnitina
- Elevado aporte de grasas

Colestasis multifactorial

Fibrosis y cirrosis micronodular

Medidas no farmacológicas

- 1- Evitar exceso energía
- 2- si > 1 año → 7-9% proteínas: 56-58%
HC: 35% lípidos
- 3- Solución lípidica: aceite de soja, oliva y pescado y TG cadena media
- 4- Retirar Cu si colestasis persistente
- 5- NPT cíclica (12-18h), en lugar de continua
- 6- Instauración nutrición enteral
- 7- *Colecistectomía profiláctica*

Medidas farmacológicas

Cisteína (iv 20-50 mg/kg/día): ↓ estrés oxidativo

Ácido ursodesoxicólico (20-30 mg/kg/día): fase precoz colestasis

Fenobarbital (3-10 mg/kg/día) (eficacia discutida)

Tratamiento diarrea





Prevención déficits nutricionales

Déficits vitamínicos

Liposolubles (control mediante niveles séricos)

- **Vitamina A:** 5.000-10.000 UI/día oral
- **Vitamina D3:** 1.200-5.000 UI/día
- **Vitamina E:** 75-100 mg/día oral o 0,2-0,5 mg/kg/día parenteral
- **Vitamina K:** 5-10 mg oral o intravenoso, 2-3 veces por semana

Hidrosolubles (1-2 veces las recomendaciones para la edad)

- **Vitamina B12:** **Resección íleon terminal.** La clínica (anemia megaloblástica y alt neurológicas) puede tardar 1-2 años→ importante realizar controles

Déficits minerales

Controlar y suplementar:

- **Calcio y fósforo**
- **Zinc:** puede ocasionar retraso en la cicatrización, así como un cuadro de acrodermatitis enteropática-like (*diarrea, rash perianal, etc.*).
- **Hierro**

Sobrecrecimiento bacteriano

Clínica

- **Dolor y distensión abdominal**
- **Intolerancia a la fórmula** previamente aceptada
- **Hematoquecia**
- **Acidosis metabólica**
- **Empeoramiento** inexplicado de la **función hepática**

Diagnóstico

- **Biopsia intestinal:** conteaje elevado bacterias en mucosa
- $\uparrow$ concentración plasmática de **D-lactato**
- **Test hidrógeno espirado**



Tratamiento

Metronidazol (20 mg/kg/día)

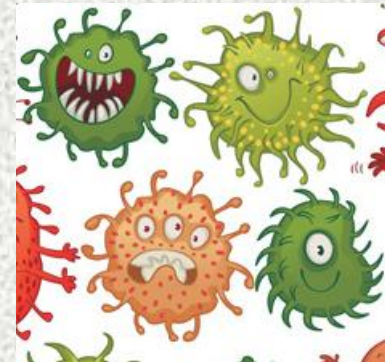
± **Gentamicina** (25-30 mg/kg/día) o **Trimetoprim-sulfametoxazol** (40-50 mg/kg/día)

Paramomicina (25-30 mg/kg/día)

Pautas: los 5 primeros días de cada mes, de forma continua, rotar cada 1-3 m (evitar bacterias resistentes)

Evitar: loperamida y antibióticos de amplio espectro → pueden favorecer el desarrollo de cepas resistentes

Importante monitorizar acidosis D- láctica (producido por bacterias en colon) → puede dar clínica neurológica



Otros: estimulantes crecimiento intestinal

- Proveen las células de la mucosa intestinal de substrato para la síntesis de moléculas esenciales
- Efecto positivo sobre el trofismo del intestino residual

Hormona de crecimiento: GH

Receptores para GH a lo largo de todo el intestino:

- **↑capacidad absorptiva intestinal** (GH + glutamina)
- **Efectos transitorios**
- **No útil en intestinos muy cortos**

Factor de crecimiento epidérmico (FCE)

- **Adaptación molecular** → síntesis de ARN mensajero, ADN y proteínas
- **↑altura de la vellosidad** y la **profundidad de las criptas**
- **Estudios animales**

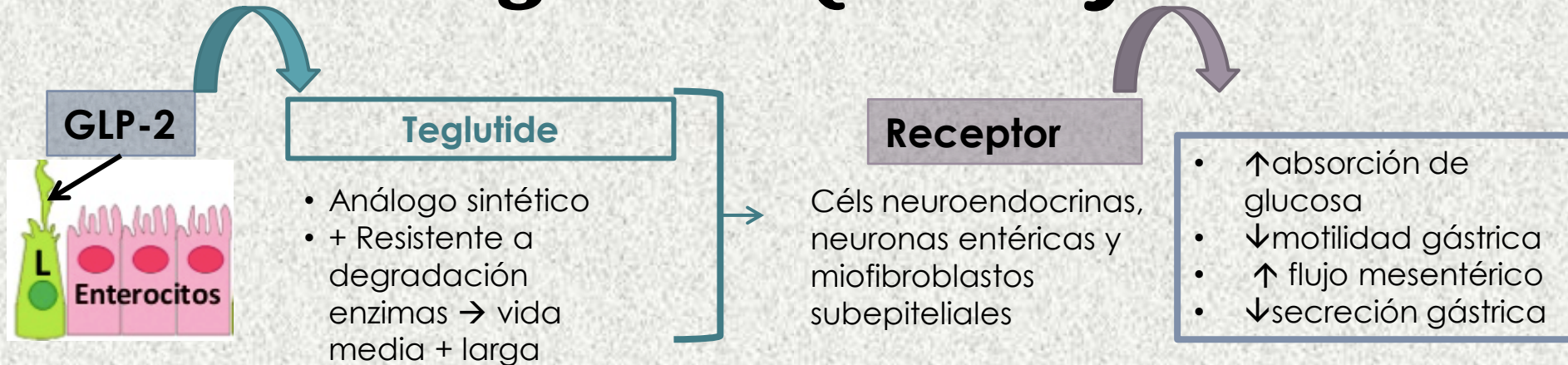
Factor crecimiento insulínico 1: IGF 1

- **Proliferación celular intestinal**
- **Estudios sólo animales** → **↑** tamaño de las criptas y actividad enzimática intestinal

Péptido análogo al glucagón tipo 2 (GLP-2)

Teglutide

Teglutide (GLP-2)



Selección de pacientes

- > 1 año
- Pacientes con fracaso intestinal que **dependan de NPT** después de fase de adaptación
- **Estabilidad nutricional e hidroelectrolítica**
- Deseo de ↓ o interrumpir NPT

Posibles efectos adversos

- **Frecuentes:** Intolerancia GI, cefalea, infección respiratoria
- Pólipos colorrectales (recomendada colonoscopia cada 5 años)
- Colestasis y colecistitis
- ↑ PCR
- Pancreatitis, obstrucción intestinal

Estudios en población pediátrica

Outcomes from a 12-Week, Open-Label, Multicenter Clinical Trial of Teduglutide in Pediatric Short Bowel Syndrome

THE JOURNAL OF PEDIATRICS

Volume 181 • February 2017

Se incluyen **42 pacientes con SIC**

- > 12 m de evolución
- Dependencia de NPT > 30% necesidades nutricionales

4 grupos: tratamiento convencional, teglutide a dosis baja, media y alta

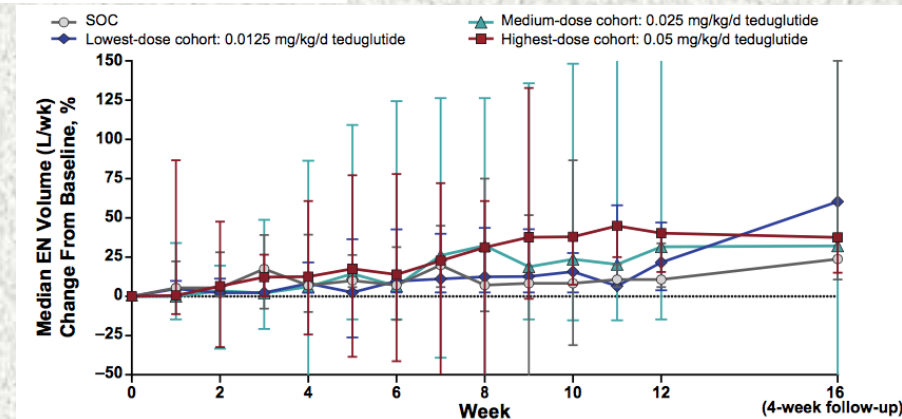
Valoración eficacia: necesidades de NPT, horas de infusión, tolerancia y niveles de citrulina plasmática

Resultados

- **↓ de volumen y calorías NPT** en > 4 sem en grupos con dosis media y alta (-40 y -25%). No diferencias entre dosis baja y tratamiento convencional
- **↑ de nutrición enteral** (hasta 2 litros/sem en el grupo de dosis baja)
- **↓ nº de horas de infusión**
- 4 pacientes lograron **independencia total** NPT (3 grupo dosis alta, 1 media)
- ↑ de los niveles basales de citrulina en los 3 grupos con teglutida
- Efectos adversos + frecuentes: infecciones respiratorias, infección CVC

Limitaciones: carácter abierto, corta duración, pocos pacientes

Dosis recomendada: 0.05 mg/kg/d sc



Datos de nuestro hospital

- Actualmente 2 pacientes en tratamiento con Teglutide

		Paciente 1	Paciente 2
Días tratamiento		169	33
Peso (kg)	inicial	13,7	27,5
	actual	14,6 (+6,5%)	28,7 (+4,3%)
% grasa	inicial	13%	16%
	actual	17% (+30,7%)	20% (+24%)
NPT (ml/día)	inicial	950	925
	actual	660 (-30,5%)	650 (-29,7%)



No finalizado tratamiento → ↓
NPT y mejor nutridos

Conclusiones

- El síndrome de intestino corto es una entidad poco frecuente , que suele debutar en periodo neonatal
- Requiere un seguimiento estrecho, sobretodo durante los primeros meses de vida
- Si resección amplia más probabilidades de dependencia de nutrición parenteral, siendo el % de intestino remanente el determinante más importante
- Múltiples tratamientos, enfocados de forma dirigida a paliar las complicaciones
- Importancia de seguir investigando en las nuevas líneas de tratamiento con el fin de mejorar calidad de vida de estos pacientes

Bibliografía

- Aznal –Sainz E, Sánchez-Valverde F. Síndrome intestino corto. En: Argüelles - Martín F, García – Novo MD, Pavón Relinchón P, Román – Riechmann E, Silva- García G, Sojo- Aguirre A. Tratado de Gastroenterología, Hepatología y nutrición Pediátrica aplicada de la SEGHN. España: Ergon; 2010. 341-344
- Carter BA, Cohran VC, Cole CR, Corkins MR, Dimmitt RA, Duggan C, et al. Outcomes from a 12-week, open-label, multicenter clinical trial of Teduglutide in pediatric short bowel syndrome. J Pediatr. 2017; 181: 102-115
- Sierra- Salinas C, E. Ramos-Boluda E, Redecillas- Ferrero S. Síndrome intestino corto. En: Sociedad española de Gastroenterología, Hepatología y nutrición pediátrica. Tratamiento en gastroenterología, hepatología y nutrición pediátrica. 4º ed. España: Ergon; 2016. 355-370
- Stamm DA, Duggan C. Management of short bowel syndrome in children. Up to date. 2016. [fecha de consulta: 16/01/2018] Disponible en: <http://www.uptodate.com/>