

Universidad de Costa Rica
Sistema de Estudios de Posgrado
Programa de Posgrado en Especialidades Médicas

Posgrado en Neonatología
Trabajo final de graduación por el grado de especialista

“Protocolos de manejo: gastrosquisis y síndrome de intestino corto en el
recién nacido”

Dr. Mariano Jiménez Romero

San José, Costa Rica

Febrero, 2015

ACTA DE APROBACIÓN DEL TRABAJO FINAL DE GRADUACIÓN

Esta tesis fue aceptada por la Comisión del Programa de Estudios de Posgrado en Neonatología de la Universidad de Costa Rica, como requisito parcial para optar por el grado de Especialista en Neonatología.

AUTOR:

Mariano Jiménez Romero

Dr. Mariano Jiménez Romero

Médico Pediatra

Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”

TUTOR:

Jaime Lazo Behm

Dr. Jaime Lazo Behm

Médico Pediatra Neonatólogo

Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”

Dr. Carlos Paniagua Cascante

Carlos Paniagua Cascante

Coordinador del Postgrado de Neonatología

Sistema de Estudios de Postgrado

Universidad de Costa Rica

Agradecimientos

A Dios por brindarme el don de la vida y la oportunidad de llevar a cabo mis estudios.

A mis padres por darme la oportunidad de formarme profesionalmente.

A mi esposa y mi hijo por su apoyo incondicional durante la etapa de especialización.

Al Dr. Lazo por su apoyo, paciencia e instrucción en la realización de este proyecto de graduación.

A los niños y niñas pilares fundamentales de mi formación.

Mariano

Dedicatoria

A mis padres, hermanos, esposa e hijo por su apoyo, comprensión y dedicación.

Mariano

Resumen General

La gastrosquisis es un defecto de espesor total en la pared abdominal localizado usualmente a la derecha de un cordón umbilical normalmente insertado. La gastrosquisis es junto con el onfalocele, los dos defectos congénitos de pared abdominal más comunes. Frecuentemente es detectada prenatalmente a través del screening sérico materno y el ultrasonido fetal. Su diagnóstico prenatal puede influenciar en el tiempo, modo y ubicación del parto. Su pronóstico está determinado por el grado de daño intestinal. El manejo quirúrgico consiste en el cierre del defecto de la pared abdominal tratando de minimizar el riesgo de daño a las vísceras debido al trauma directo o al aumento de la presión intrabdominal. Las opciones de tratamiento incluyen el cierre primario o el tardío. El pronóstico a largo plazo es favorable en la mayoría de los casos sin embargo la disfunción intestinal secundaria puede ser causa de morbi-mortalidad. A continuación en la parte A de la presente revisión la cual abarca de las páginas 9 a 23 se describe en detalle las características y manejo de esta patología.

El síndrome de intestino corto se refiere a la suma de alteraciones funcionales que resultan de una reducción crítica en la longitud del intestino, y que en ausencia de un tratamiento adecuado se manifiesta con diarrea crónica, deshidratación, desnutrición, deficiencia de nutrientes y electrolitos, así como falla para progresar. Es una enfermedad con una alta morbi-mortalidad. El manejo de estos pacientes es complejo y requiere un abordaje multidisciplinario. Los recientes avances en el tratamiento médico y quirúrgico han mejorado el pronóstico. En la parte B la cual abarca de las páginas 24 a 41 se describe en detalle dicha enfermedad.

Índice

LISTA CUADROS A Y B	7
ABREVIATURAS A Y B	8
DEFINICIÓN	9
EMBRIOLOGÍA	9
ETIOPATOGENIA	10
EPIDEMIOLOGÍA	11
CUADRO CLÍNICO	13
DIAGNÓSTICO PRENATAL	13
MANEJO PRENATAL	14
MANEJO POSTNATAL	16
PRONÓSTICO	21
COMPLICACIONES	21
CONCLUSIONES	22
BIBLIOGRAFÍA A	23
DEFINICIÓN	24
EPIDEMIOLOGÍA	24
FISIOPATOLOGÍA	25
CUADRO CLÍNICO	27
ADAPTACIÓN INTESTINAL	28
ABORDAJE TERAPÉUTICO	31
COMPLICACIONES	37
CONCLUSIONES	40
BIBLIOGRAFÍA B	41

Lista cuadros A y B

Parte A

Cuadro #1: Teratógenos potenciales asociados con gastrosquisis.....	10
Cuadro #2: Factores de riesgo asociados con gastrosquisis.....	11
Cuadro #3: Diferencias entre gastrosquisis y onfalocele.....	12

Parte B

Cuadro #1: Causas más frecuentes de SIC.....	24
Cuadro#2: Causas más frecuentes por grupo de edad de SIC.....	25
Cuadro #3: Hormonas involucradas en la adaptación intestinal.....	26
Cuadro#4: Complicaciones de síndrome de intestino corto en niños.....	37
Cuadro#5: Etiología de la hepatopatía secundaria a falla intestinal y NPT.....	38
Cuadro#6: Condiciones clínicas que predisponen a proliferación bacteriana en pacientes con falla intestinal.....	39

Abreviaturas A y B

Parte A

NPT: nutrición parenteral.

US: ultrasonido.

RCIU: restricción del crecimiento intrauterino.

Parte B

SIC: síndrome de intestino corto.

ID: intestino delgado.

NPT: nutrición parenteral.

AUDC: ácido ursodesoxicólico.

GH: hormona de crecimiento.

TSH: hormona tirotrópica.

TRH: hormona liberadora de tirotrópica.

GOS: galactooligosacáridos.

STEP: enteroplastia transversa en serie.

Gastrosquisis

Definición

La gastrosquisis es un defecto de espesor total en la pared abdominal localizado usualmente a la derecha de un cordón umbilical normalmente insertado. Raramente, el defecto está en posición de imagen en espejo a la izquierda del cordón umbilical. Una cantidad variable de intestino y ocasionalmente partes de otros órganos abdominales están herniados fuera de la pared abdominal sin cubierta membranosa o saco.¹

La gastrosquisis y el onfalocele son los dos defectos de pared abdominal congénitos más comunes. En cuanto a pronóstico, la característica distintiva más importante proviene no del defecto en sí sino más bien del número de anomalías asociadas.²

Embriología

El tracto gastrointestinal se desarrolla a partir del tubo digestivo primitivo el cual deriva del saco de Yolk. Temprano en la gestación, una porción del intestino se abre ventralmente en el saco de Yolk, el intestino medio. A las 3 ½ semanas de gestación, el intestino se torna distinto del saco de Yolk. El disco embrionario se pliega formando los pliegues cefálico, caudal y lateral, cada uno de los cuales converge en el ombligo para obliterar el celoma, el cual forma la futura cavidad peritoneal. Al inicio de la 6ta semana, el intestino medio se elonga a un ritmo mayor que la elongación del cuerpo embrionario. Esto resulta en el desarrollo fisiológico de una hernia umbilical. A las 10 semanas, el intestino medio retorna rápidamente a la cavidad abdominal y las capas de los pliegues cefálico, caudal y lateral se unen para cerrar el defecto en la pared abdominal.³

La patogénesis de la gastrosquisis se mantiene controversial. Se han desarrollado varias teorías para explicar el por qué no ocurre el cierre normal de la pared abdominal.³ La teoría de la disrupción vascular es la más común. El embrión comienza con 2 venas umbilicales y 2 arterias onfalomesentéricas. Entre el día 28 y 32 después de la concepción, la vena umbilical derecha involuciona. Una teoría es que la involución prematura puede conducir a isquemia, lo cual resulta en un punto débil que subsecuentemente se rompe, resultando en una herniación visceral. La arteria onfalomesentérica izquierda también

involuciona y la derecha se desarrolla en la arteria mesentérica superior. Similarmente, la disrupción de este proceso puede causar isquemia y el desarrollo de la gastrosquisis.³

Otras teorías propuestas son: el insulto teratogénico el cual resulta en una diferenciación defectuosa del mesénquima somatopleural (Duhamel 1963), la ruptura de una hernia del cordón umbilical en el sitio de involución de la vena umbilical derecha (Shaw 1975), atrofia anormal de la vena umbilical derecha que resulta en debilidad y defecto de la pared abdominal, con fallo en la diferenciación epidérmica (DeVries, 1980).³

Etiopatogenia

La gastrosquisis es una anomalía estructural aislada y no se ha identificado una única causa genética o ambiental.

- **Genética:** los grupos familiares y la ocurrencia en gemelos sugiere un rol hereditario y un patrón autosómico con expresión variable. La recurrencia en hermanos varía en un rango de 3-5%, lo cual enfatiza la necesidad de un apropiado consejo genético en las familias con historia de gastrosquisis.³
- **Ambiental:** la tendencia a un incremento en la prevalencia de gastrosquisis en diferentes poblaciones y períodos de tiempo en una amplia distribución geográfica sugiere la posible exposición a teratógenos ambientales.³

Cuadro #1: Teratógenos potenciales asociados con gastrosquisis³

Químicos orgánicos/solventes	Alcohol
Inhibidores de la ciclooxigenasa (aspirina, ibuprofeno)	Drogas ilícitas (cocaína, anfetaminas)
Descongestionantes	Irradiación con rayos x temprano en el embarazo
Acetaminofén	
Anticonceptivos orales	
Tabaquismo materno	

Fuente: Chabra Shilpi, Gleason Christine. Gastrosquisis: Embryology, pathogenesis, epidemiology. Neoreviews 2005; 6: 493-499.

Cuadro #2: Factores de riesgo asociados con gastrosquisis³

Ocupación de los padres (fábricas manufactureras de computadoras/impresoras)	Más de un aborto electivo
Edad materna joven	Intervalo corto entre la menarca y el primer embarazo
Raza hispánica	Muestreo de las vellosidades coriónicas
Pobre educación materna	Residencia cerca de vertederos
Bajo nivel socioeconómico	Dieta materna (baja en alfa carotenos, baja en glutatión, alta en nitrosaminas)
Pobre control prenatal	Índice de masa corporal bajo en el embarazo
Nuliparidad	

Fuente: Chabra Shilpi, Gleason Christine. Gastrosquisis: Embryology, pathogenesis, epidemiology. Neoreviews 2005; 6: 493-499.

Epidemiología

En el 2011, basados en los registros europeos incluidos en la red EUROCAT, la prevalencia total de gastrosquisis fue de 3.09 por 10000 nacimientos y la correspondiente para onfalocele fue de 3.29 por 10000 nacimientos. La prevalencia de la gastrosquisis se ha incrementado desde 1980 al 2011, mientras que la de onfalocele se ha mantenido estable.⁴ Se ha reportado una tendencia similar de incremento en la prevalencia de gastrosquisis en Norteamérica.⁴

También se ha descrito que la gastrosquisis ocurre en 1 por cada 4000 nacidos vivos. En la mayoría de los casos se diagnostica prenatalmente. Las madres adolescentes tienen una mayor incidencia de gastrosquisis en comparación con las madres de más edad sin embargo los datos epidemiológicos han demostrado un aumento de 10-20 veces en la incidencia total de gastrosquisis en todos los grupos de edad en las últimas dos décadas. El parto de pretérmino es más frecuente en pacientes con gastrosquisis, con una incidencia de 28% comparada con un 6% en partos normales.²

Clasificación

Los defectos congénitos de la pared abdominal parecen ser esencialmente diferentes, aunque tienen apariencia similar. Estos defectos pueden ser categorizados en:

1. Gastrosquisis.
2. Onfalocele.
3. Extrofia de vejiga o cloaca.

Todos comprenden herniación de vísceras a través de un defecto en la pared abdominal. Aunque estas condiciones presentan diferencias significativas, muchos de los principios de diagnóstico y manejo son similares.⁵

Cuadro #3: Diferencias entre gastrosquisis y onfalocele^{1,2,5}

	Gastrosquisis	Onfalocele
Membrana protectora	No	Sí
Localización del defecto	Derecha del ombligo	Línea media incluido el ombligo
Inserción del cordón umbilical	Pared abdominal con localización normal	Membrana del onfalocele
Órganos abdominales herniados	Intestino	Intestino y en ocasiones hígado
Anomalías asociadas	Poco común	Muy común
Factores pronósticos	Condición del intestino	Anomalías asociadas

Fuente: Ledbetter Daniel J. Congenital Abdominal Wall Defects and Reconstruction in Pediatric Surgery. Surgical Clinics of North America 2012; 92: 713-727.

La gastrosquisis puede clasificarse en:

1. Simple
2. Compleja (presencia de atresia intestinal, perforación, isquemia o pérdida de intestino con síndrome de intestino corto).⁶

Cuadro clínico

- ✓ La gastrosquisis generalmente es un pequeño defecto (3-5cm) en la pared abdominal anterior posicionado lateral y usualmente a la derecha del cordón umbilical.
- ✓ El intestino delgado, colon, estómago, ovarios o testículos eviscerados no tienen membrana que los cubre.
- ✓ El intestino es corto y presenta un peel inflamatorio sobre él. Este daño intestinal se ha atribuido a varios factores tales como el contacto con el líquido amniótico y la constricción del intestino en el pequeño defecto de la pared abdominal.⁵
- ✓ La gastrosquisis usualmente es una lesión aislada y raramente se asocia con anomalías cromosómicas. Las anomalías estructurales se asocian en un 5-15% de los casos, y la más común es la atresia intestinal. La atresia intestinal se ha considerado un factor de mal pronóstico y resulta en procedimientos quirúrgicos adicionales, un establecimiento tardío de la alimentación enteral y una estancia hospitalaria prolongada.^{1,5}
- ✓ Frecuentemente los pacientes presentan hipomotilidad intestinal significativa y disfunción en la absorción lo cual produce un retraso para iniciar y alcanzar una alimentación enteral completa, con una mayor duración de soporte con nutrición parenteral (NPT) comparado con neonatos con onfalocele.⁵

Diagnóstico prenatal

El diagnóstico prenatal permite discutir entre el cirujano pediatra, el obstetra, el neonatólogo y los padres el lugar, modo y tiempo más apropiados del nacimiento del paciente para facilitar la evaluación postnatal y llevar a cabo un manejo expedito.⁵

Laboratorio

- ✓ **Alfa-feto proteína materna:** se eleva en más del 90% de los fetos con onfalocele y en el 100% de aquellos con gastrosquisis. Dicho screening se realiza óptimamente en la semana 16 de gestación. La alfa-feto proteína se eleva también en otros defectos de pared abdominal, por lo que dicha elevación debe ser seguida por la realización de un ultrasonido fetal, el cual detecta la mayoría de fetos con gastrosquisis, así tan bien como

otras causas de elevación de la alfa feto proteína como el onfalocele y los defectos del tubo neural.⁵

- ✓ El cariotipo fetal en general no está indicado ya que es rara la asociación de gastrosquisis con anormalidades cromosómicas.⁵

Ultrasonido

El diagnóstico prenatal de la gastrosquisis por ultrasonido (US) puede ser realizado tan temprano como a las 12 semanas de gestación pero el onfalocele no puede ser identificado antes de la 10ma semana, debido a que el intestino dentro del cordón umbilical puede ser normal entre la 8 y 12va semanas. El onfalocele se diferencia de la gastrosquisis por la localización del defecto y la presencia del saco. El hígado es más comúnmente extrabdominal en el onfalocele, pero no es patognomónico. La posibilidad de un onfalocele roto siempre se debe considerar cuando se diagnostica una gastrosquisis.⁵

El ultrasonido prenatal de rutina para el diagnóstico de gastrosquisis tiene una alta especificidad (mayor a un 95%) pero la sensibilidad es baja debido a las diferencias en la experiencia de los ultrasonografistas y al tiempo variable y los diferentes objetivos del ultrasonido prenatal. Los errores diagnósticos pueden resultar por confusión con otras raras disrupciones de la pared abdominal (frecuentemente afuera del ombligo, no cubiertas por una membrana, y fatales) o por la rara ruptura del onfalocele que puede simular una gastrosquisis debido a la falta de una membrana protectora. Probablemente la causa más común de imprecisión es que la pared abdominal no es vista lo suficientemente bien durante los estudios realizados para screening de número fetal, posición y edad.¹

Manejo prenatal

- ✓ Consejería a los familiares: el diagnóstico prenatal de la gastrosquisis frecuentemente conduce a la introducción inicial del cirujano pediatra con el paciente y su familia. Esto permite al cirujano (y otros) aconsejar a los familiares sobre la condición, tratamiento y pronóstico.¹
- ✓ Traslado in útero: el diagnóstico prenatal permite la transferencia a un centro de cuidado obstétrico de alto riesgo y una suave transición a un cuidado postnatal definitivo en un centro especializado que puede optimizar el pronóstico.¹

- ✓ Identificación de las complicaciones in útero: un feto con gastrosquisis está en riesgo de varios eventos adversos in útero, incluyendo restricción del crecimiento intrauterino (RCIU), oligohidramnios, parto prematuro y muerte fetal.
- ✓ **RCIU:** se diagnostica en un 30-70% de los pacientes. La causa del fallo en el crecimiento fetal se desconoce. Se presume que la causa se debe a un incremento en las pérdidas de proteína de la víscera expuesta aunque una hipótesis alternativa es un inadecuado suministro de nutrientes fetales.¹
- ✓ **Oligohidramnios:** también puede complicar el embarazo y, si es moderado a severo, se asocia con RCIU, distress fetal y asfixia al nacer. Se han tratado casos severos de oligohidramnios asociados con gastrosquisis con reemplazo de líquido amniótico con algún éxito.¹
- ✓ **Exposición del intestino:** es vulnerable a daño y puede variar en severidad desde un vólvulo y pérdida del intestino, hasta una atresia intestinal, un peel inflamatorio o una serositis del intestino que pueden hacer de las asas intestinales indistinguibles unas de otras. El peel inflamatorio es único en la gastrosquisis, se desarrolla en algunos casos, después de las 30 semanas de gestación y varía en severidad. La causa se desconoce pero se ha propuesto que puede producirse debido a la exposición de la pared intestinal al líquido amniótico, a una obstrucción intestinal o a una obstrucción linfática intestinal. El grado de peel inflamatorio es difícil de cuantificar tanto en el US prenatal como en el examen físico postnatal.¹
- ✓ **Muerte fetal:** complicación más devastadora. Ocurre tardíamente en el embarazo y puede ser causado por un vólvulo del intestino medio in útero, o por un compromiso agudo del flujo sanguíneo umbilical secundario al intestino eviscerado. Desafortunadamente no existen predictores prenatales confiables de esta complicación. Estos casos trágicos, han sido una fuerte motivación para aquellos que defienden el parto prematuro de los fetos con gastrosquisis. Sin embargo, no está claro si los beneficios potenciales del parto temprano pesan más que los riesgos de una prematuridad moderada.¹
- ✓ En fetos con gastrosquisis, la inducción de la labor de parto a las 37 semanas se ha asociado con menor riesgo de sepsis, daño intestinal y muerte neonatal comparado con embarazos manejados en forma expectante más allá de las 37 semanas.⁷ Sin embargo,

hay datos que sugieren que el parto de pretérmino se ha asociado con más complicaciones, mayor duración con nutrición parenteral (NPT), y una mayor estancia hospitalaria.⁸

Recomendaciones actuales para el manejo prenatal de la gastrosquisis:

1. US cada 3 a 4 semanas para evaluar el crecimiento fetal, líquido amniótico y la condición del intestino.
2. Monitoreo fetal una vez a la semana en fetos menores de 32 semanas si existe una anomalía en el crecimiento fetal o líquido amniótico o dilatación intestinal progresiva y 2 veces a la semana después de las 32 semanas de gestación en todos los casos.
3. Parto al término o cercano al término, evitando el parto de pre término (menos de 37 semanas de gestación)
4. Parto vaginal a menos que exista otras indicaciones maternas o fetales para la cesárea.¹

Manejo postnatal:

Resucitación del recién nacido y manejo médico:

1. **ABC:** el manejo inicia con la evaluación de la vía aérea, respiración y circulación y, sólo entonces, la atención puede ser cambiada al defecto de pared abdominal. El parto prematuro puede conducir a distress respiratorio que requiera intubación endotraqueal, ventilación mecánica y surfactante.¹
2. **Acceso vascular (periférico ó PICC):** necesario para la administración de líquidos intravenosos y antibióticos profilácticos de amplio espectro. En caso necesario se pueden canalizar la arteria y vena umbilicales durante la resucitación, incluso si necesitan ser removidos antes del manejo quirúrgico definitivo.¹
3. **Proveer calor:** puede haber una pérdida marcada de calor debido a pérdidas por evaporación y el área de superficie aumentada de la víscera expuesta, por eso es importante secar al bebé y mantener un ambiente cálido.¹
4. **Protección del intestino expuesto:** después del ABC de la resucitación, el intestino expuesto debe ser protegido del daño mecánico y la pérdida de líquidos y calor por evaporación. Métodos:

- a. El método temporal más sencillo es colocar la víscera expuesta en una bolsa plástica transparente (bolsa de plasma). Es rápido, no requiere habilidades especiales o experiencia, y permite una evaluación continua de la perfusión intestinal.^{1,2,4}
 - b. En caso de contar con un cirujano pediatra se puede colocar un silo en su totalidad, verificando de antemano la adecuada perfusión de las vísceras.
 - c. Confeccione un aro con gasas, el cual será colocado en la base del defecto por fuera del plástico, quedando las vísceras contenidas en el interior del aro, de esta manera se evita que las asas se movilizan comprimiendo el pedículo vascular.^{2,4}
5. **Colocación del bebé:** una vez cubierto el intestino expuesto, el bebé es colocado en decúbito lateral derecho y la totalidad de la masa eviscerada de intestino es estabilizada en posición vertical, con cuidado de evitar el retorcimiento del pedículo vascular.^{1,2}
 6. **Control de glicemia:** el control y mantenimiento de los niveles de glucosa es importante en bebés con gastrosquisis porque la prematuridad asociada y la RCIU aumentan el riesgo de hipoglicemia.
 7. **Colocación de sonda orogástrica abierta:** es importante para prevenir la distensión del tracto gastrointestinal y minimizar el riesgo de aspiración.^{1,2,4}
 8. **Solución de mantenimiento:** los bebés con gastrosquisis pueden tener pérdidas altas de agua por evaporación y pérdidas por tercer espacio, y pueden requerir hasta el doble de volumen de líquidos de mantenimiento para mantener un adecuado volumen intravascular. Recomendación: solución glucosada 10% 100cc/kg/día.¹
 9. **Sonda Foley** es útil para monitorizar el gasto urinario y guiar la resucitación.¹
 10. **Hipotensión:** en caso de hipotensión se puede administrar 10-20 cc/kg de solución fisiológica.¹
 11. Se debe realizar un examen físico minucioso para excluir la coexistencia de otras anomalías prestando atención específica al intestino para descartar la presencia de atresia intestinal, necrosis o perforación.²

Manejo quirúrgico

El objetivo del manejo quirúrgico es prevenir el daño intestinal por isquemia y el trauma mecánico directo durante el procedimiento inicial, la reducción del intestino y el

eventual cierre de fascia y piel. El tratamiento y tiempo del mismo varía dependiendo del tamaño del defecto, la cantidad del intestino eviscerado, el tamaño del bebé y cualquier problema asociado.¹

1. **Inspección de las vísceras expuestas:** se realiza para descartar la presencia de atresia intestinal, necrosis intestinal o compromiso vascular, el cual se presenta en 10-15% de los casos. Si hay compromiso vascular debido a que la abertura de la pared abdominal es muy pequeña, el defecto debe ser inmediatamente quirúrgicamente agrandado con cuidado de evitar los vasos umbilicales y el mesenterio. Esto se puede realizar superiormente y levemente hacia la izquierda para evitar la vena umbilical, o directamente a la derecha del defecto.¹
2. **Presencia de atresia intestinal:** 2 opciones:
 - a. Si el intestino está en buenas condiciones y el abdomen puede ser cerrado sin dificultad, se puede realizar la reparación primaria de ambos defectos. Sin embargo tales circunstancias ideales son muy infrecuentes. En el caso de una atresia distal, otra opción es formar un estoma distal y cerrar la pared abdominal. Esto es factible sólo si se identifica el extremo distal, pero frecuentemente el peel es lo suficientemente grueso para hacer esto imposible.¹
 - b. Si la condición del intestino no va permitir una anastomosis segura, que es lo frecuente, el intestino no reparado es simplemente reducido en el abdomen y se cierra la pared abdominal. El bebé se mantiene con descompresión gástrica y NTP por varias semanas hasta repetir la laparotomía y reparar la atresia intestinal. Esta fase de la reparación permite al peel inflamatorio resolver y estabilizar la presión intrabdominal antes de crear una anastomosis.¹
3. **Necrosis intestinal:** similar al caso de la atresia intestinal:
 - a. Si el intestino está en buenas condiciones, se puede realizar resección, anastomosis, reparación o estomas y cerrar la pared abdominal.
 - b. Otra opción es cerrar el intestino y tratar al paciente como si fuera una atresia. Alternativamente, se puede colocar un tubo de enterostomía en el segmento dilatado para proveer descompresión.¹

4. En la mayoría de los casos, el intestino no está extremadamente comprometido por lo que la primera decisión quirúrgica es si reducir inmediatamente el intestino eviscerado o retrasar la reducción.
 - a. **Reducción primaria o inmediata:** ésta puede ser lograda en la cama del paciente sin anestesia. Sin embargo los beneficios de evitar la anestesia debe ser balanceada en contra del riesgo de dañar el intestino o comprometer el procedimiento.^{1,2}
 - b. **Reducción tardía o retrasada:** es un método seguro. El más popular, durante la resucitación inicial o poco después, es la colocación de un silimed para cubrir el intestino expuesto. Estos dispositivos pueden ser colocados en sala de partos o en la cama sin anestesia. Sin embargo así como en la reducción primaria sin anestesia, existe la preocupación de que las complicaciones puedan aumentar. El silimed minimiza las pérdidas por evaporación, previene el trauma adicional y permite la evaluación de la perfusión intestinal. Si el defecto de la pared abdominal es muy pequeño para acomodar el dispositivo, el defecto puede ser agrandado bajo sedación. Este procedimiento puede ser realizado en la cama o en sala de operaciones.¹
5. **Control de diuresis:** la diuresis neonatal normal espontánea produce una disminución en el edema de la pared intestinal y sólo por gravedad, el intestino va a comenzar a reducirse en el abdomen. La cantidad de intestino en la bolsa va a disminuir en pocos días. Cuando el bebé esté estable y la reducción espontánea del intestino en el abdomen ha alcanzado la meseta, se puede intentar una reducción primaria.¹ Se ha abocado por la reducción compresiva seriada del intestino con cinta umbilical atada al silo, pero es relativamente común el desplazamiento inesperado del dispositivo con la manipulación. Se debe hacer un balance de los riesgos y beneficios de aumentar la compresión del intestino o prolongar el tiempo en el silo, especialmente si esto requiere intubación, ventilación y sedación significativa.¹
6. Si la reducción primaria o la reducción primaria tardía no es exitosa, se puede suturar un silo a la fascia y luego realizar una reducción seriada postoperatoriamente.¹ Durante una reducción seriada, se empuja el intestino hacia abajo y afuera del mecanismo de enrollamiento. La reducción incrementada es rápida, sencilla y fácilmente reversible, y

se puede realizar varias veces durante el día. El objetivo es completar la reducción entre 7 a 10 días después de la colocación del silo suturado. Por otro lado existe un mayor riesgo de infección y la presión puede crear un “gran abdomen abierto”. Una vez que las vísceras se han reducido al nivel de la pared abdominal, se remueve el silimed y se realiza el cierre.¹

7. Después de completar la reducción del silimed, las opciones para cerrar la pared abdominal serían:

- a. Cerrar la piel, fascia, o ambas primariamente.
- b. Dejar la piel, fascia o ambas abiertas y cerrar pocos días después (cierre primario tardío).
- c. Otras opciones incluyen la colocación de un parche protésico (en la fascia, con o sin cierre de piel) o manejar la herida abierta y permitir el cierre secundario. Una variante de la estrategia anterior es reducir el intestino primariamente o en una forma tardía, luego cubrir el defecto con el cordón umbilical como una envoltura biológica mientras sana la piel y la fascia del anillo umbilical. Este “cierre plástico” ó “no suturado” puede resultar en un gran número de hernias umbilicales, muchas de las cuales cierran espontáneamente. Si la hernia no cierra espontáneamente, es más factible la reparación de una hernia incisional que la reparación de una típica hernia umbilical.^{1,2}

8. **Métodos para valorar la tolerancia de la reducción:**

- a. Medición de la presión intragástrica durante el intento de cierre. Una presión menor de 20 mmHg predice un cierre exitoso sin complicaciones de excesiva presión intrabdominal.¹
- b. Medición de la presión de perfusión esplácnica (presión arterial media – presión intrabdominal).¹
- c. Medición de los cambios en la presión venosa central, la cual idealmente debe ser menor a 4mmHg)^{1,2}
- d. Control de gases arteriales, diuresis y parámetros ventilatorios luego de cada reducción.¹

9. Se debe tomar en cuenta que es posible el daño intestinal incluso con la más mínima de las reducciones y el menor de los procedimientos invasivos por lo que,

independientemente de la técnica utilizada, es crítico evitar el retorcimiento del pedículo vascular y evitar traumatizar la pared intestinal. Los procedimientos mínimamente invasivos no necesariamente igualan el riesgo mínimo del paciente.¹

Pronóstico

Depende de la condición del intestino. La supervivencia es de un 90-95%, con la mayoría de las muertes en pacientes con pérdida masiva del intestino y necrosis intestinal.¹

La hospitalización neonatal frecuentemente es prolongada, con sólo un 40% de egresos al mes, 36% de los pacientes se mantienen hospitalizados por 1 a 2 meses y 25% por más de 2 meses. La mayoría del tiempo de hospitalización se invierte esperando la tolerancia de la totalidad de la alimentación enteral. Incluso los pacientes que se complican con un síndrome de intestino corto eventualmente alcanzan la totalidad de la alimentación enteral meses a años después de la adaptación intestinal.¹

Complicaciones

La morbilidad depende de la condición y longitud del intestino preservado, de las complicaciones asociadas con el cuidado quirúrgico y la nutrición, de las anomalías asociadas y las consecuencias de la prematuridad y RCIU.

- **Enterocolitis necrotizante:** puede ocurrir en el período del postoperatorio después de la reparación de la gastrosquisis cuando se está progresando la alimentación.²
- **Dismotilidad severa y reflujo gastroesofágico:** se manifiestan por intolerancia a la alimentación enteral.^{2, 5, 9}
- **Colestasis y la disfunción hepática:** representan una importante secuela de la NTP prolongada aunque se ha reportado la presencia de ictericia obstructiva relacionada con la obstrucción mecánica del árbol biliar.⁹
- **Falla para progresar:** Berseth et al. encontraron que a los 3 años de edad, la mayoría de los pacientes tienen una pobre ganancia de peso a pesar de no tener una evidencia funcional u objetiva de consecuencias gastrointestinales o metabólicas secundarias a la gastrosquisis.⁹

- **Alteración del coeficiente intelectual:** en 1982 en un estudio por Berseth et al. encontraron que los pacientes con gastrosquisis tenían un menor coeficiente intelectual.⁹
- **Stress psicológico:** se presenta en el 60% de los pacientes debido a la ausencia de un ombligo normal.⁶
- **Criptorquidea:** ocurre en el 15%-30% de los varones con gastrosquisis. En el 50% de los casos los testículos descienden espontáneamente a los 12 meses de edad y el resto requerirán orquidopexia.⁶

Conclusiones

- El manejo de la gastrosquisis ha cambiado desde el cierre primario temprano hasta la colocación del silo y el cierre tardío. La estancia hospitalaria ha aumentado a través del tiempo, mientras que la tasa de hernias ventrales y días de ventilación han disminuido con el tiempo. Estos cambios se correlacionan con un cambio en la práctica de una predominancia del cierre primario inmediato a la preferencia por la colocación del silimed.¹⁰
- Su diagnóstico prenatal es influenciado por el tiempo, modo y lugar del parto.^{1,2}
- El manejo inicial debe enfocarse en la estabilización hemodinámica del paciente, descartar anomalías asociadas y valorar la condición de las vísceras herniadas.^{1,2}
- El objetivo del manejo quirúrgico es cerrar la pared abdominal sin dañar la víscera tanto en forma directa como por incremento de la presión intrabdominal.
- La medición de la presión intrabdominal puede ser útil en decidir utilizar el cierre primario vs tardío.²
- La principal causa de morbi-mortalidad en pacientes con gastrosquisis es el grado de daño intestinal.^{1,2}

Bibliografía A:

- 1-Ledbetter Daniel J. Congenital Abdominal Wall Defects and Reconstruction in Pediatric Surgery. *Surgical Clinics of North America* 2012; 92: 713-727.
- 2-Christison-Lagay Emily, Kelleher Cassandra M, Langer Jacob C. Neonatal abdominal wall defects. *Seminars in Fetal and Neonatal Medicine* 2011; 16: 164-172.
- 3-Chabra Shilpi, Gleason Christine. Gastrosquisis: Embryology, pathogenesis, epidemiology. *Neoreviews* 2005; 6: 493-499.
- 4-Prefumo Federico, Izzi Claudia. Fetal abdominal wall defects. *Best Practice and Research Clinical Obstetrics and Gynaecology* 2013; 30: 1-12.
- 5-Aspelund Gudrun, Langer Jacob C. Abdominal wall defects. *Current Paediatrics* 2006; 16: 192-198.
- 6-Islam Saleem. Advances in surgery for abdominal wall defects. *Clinics in Perinatology* 2012; 39: 375-386.
- 7-Baund David, Lausman Andrea. Expectant management compared with elective delivery at 37 weeks for gastroschisis. *Obstetrics and gynecology* 2013; 121: 990-998.
- 8-Nasr Ahmed, Wayne Carolyn, Bass Juan, Ryan Greg, Langer Jacob. Effect of delivery approach on outcomes in fetuses with gastroschisis 2013; 48: 2251-2255.
- 9-Holland Andrew J, Walker Karen, Badawi Nadia. Gastrosquisis: an update. *Pediatric surgery international* 2010; 26: 871-878.
- 10-Weil Brent, Leys Charles, Rescorla Frederick. The jury is still out: changes in gastroschisis management over the last decade are associated with both benefits and shortcomings. *Journal of Pediatric Surgery* 2012; 47, 119-124.

Síndrome de intestino corto

Definición

SIC (síndrome de intestino corto): es la suma de alteraciones funcionales que resultan de una reducción crítica en la longitud del intestino, y que en ausencia de un tratamiento adecuado se manifiestan con diarrea crónica, deshidratación, desnutrición, deficiencia de nutrientes y electrolitos, así como falla para crecer.¹ Se asocia a un mayor número de complicaciones cuando quedan sólo 100 cm de ID o bien, cuando se ha resecado más del 80% del mismo en ausencia de válvula ileocecal y colon.¹

Falla intestinal: es una enfermedad intestinal intrínseca que resulta en una incapacidad para mantener el crecimiento, hidratación o la homeostasis electrolítica y con uso obligado de nutrición parenteral (NPT) por más de 8 semanas.^{1,2}

Epidemiología

Durante el período neonatal se asocia con más frecuencia a malformaciones del tubo digestivo, prematuridad, cardiopatías congénitas y/o eventos de hipoxia-isquemia intestinal, y en edades posteriores secundario a eventos de isquemia intestinal, enfermedad inflamatoria intestinal y radioterapia.¹

Cuadro#1: Causas más frecuentes de síndrome de intestino corto^{2,3}

Enterocolitis necrotizante	35%
Atresia intestinal	25%
Gastrosquisis	18%
Malrotación y vólvulos	14%
Misceláneos	2%

Fuente: Gutiérrez I., et al. Neonatal short bowel syndrome. Seminars in Fetal and Neonatal Medicine 2011; 16: 157-163.

Cuadro#2: Causas más frecuentes por grupo de edad de SIC¹

Congénitas	Neonatales	Niños y adolescentes
Gastrosquisis (60%)	Enterocolitis necrotizante (40%)	Vólvulo del intestino medio
Onfalocele	Vólvulo del intestino medio	Invaginación intestinal
Atresias intestinales	Trombosis venosa	Trombosis arterial
Vólvulos		Enfermedad inflamatoria intestinal
Enfermedad de Hirschprung		Postraumática
Malrotación intestinal		Angioma intestinal

Fuente: Valdovinos D, Cadena J, Montijo E. Síndrome de intestino corto en niños: actualidades en su diagnóstico y manejo. Revista de Gastroenterología de México 2012; 77: 130-140.

La incidencia varía de 0.7%-1.1% de casos de SIC en los Estados Unidos, y en Canadá de 24.5 por cada 100000 nacidos vivos. Se ha reportado una mayor frecuencia de SIC en pacientes < 37 semanas de gestación comparado con recién nacidos vivos de término.³

Fisiopatología

El intestino delgado (ID) tiene una longitud de 120 cm durante el segundo trimestre de la gestación, y se duplica en el último trimestre hasta alcanzar 250 cm en un recién nacido de término. Con un área de superficie mucosa de 950 cm², a la edad adulta alcanza una longitud de 6 a 8 metros y una superficie de 7500 cm². Este aspecto de crecimiento hace que la sobrevida en un niño sea 100% mejor comparada a la de un adulto, especialmente en pacientes prematuros.¹

El yeyuno es responsable de la absorción de la mayoría de los nutrientes de la dieta, ya que tiene vellosidades intestinales grandes, altas con uniones no tan estrechas, haciendo que el epitelio intestinal sea más poroso para grandes moléculas, facilitando la absorción de nutrientes y líquidos.^{1,4} La digestión y absorción de los nutrientes se completa dentro de los primeros 100 a 150 cm del yeyuno en un niño sano¹. En niños con una menor superficie anatómica absorptiva y/o funcional de yeyuno presentarán manifestaciones importantes de malabsorción.¹

El íleon a pesar de que tiene vellosidades intestinales más pequeñas con uniones más cerradas, lo que podría hacer que su capacidad de absorción sea menor, en pacientes con SIC tiene una mayor capacidad adaptativa en la absorción de los nutrientes.

Consecuencias de una resección ileal:

- 1) Malabsorción de sales biliares y vitamina B12.
- 2) Trastornos en la motilidad intestinal: en el íleon se producen varias hormonas que regulan la motilidad intestinal como por ejemplo el entero glucagón y péptido YY
- 3) Hipersecreción gástrica: se produce pérdida en la inhibición de la gastrina, lo que causa a nivel de duodeno inactivación de las enzimas pancreáticas, ya que como se sabe éstas funcionan mejor con un pH alcalino.¹

Cuadro #3: Hormonas involucradas en la adaptación intestinal

Hormonas	Mecanismo de acción
Entero glucagón	Hiperplasia del enterocito
Glucagón <i>like</i> tipo 2	
Gastrina	Hiperplasia intestino proximal
Secretina	Hiperplasia enterocito secundario a
Colecistocinina	secreciones pancreáticas y biliares
Factor de crecimiento epidermoide	Presente en la leche humana, glándulas salivales y de Brunner, estimula la proliferación del epitelio intestinal (gástrico), estimula la actividad de la orinitina descarboxilasa (ODC) con la síntesis de poli aminos en el intestino y la proliferación de mucosa intestinal.
Factor de crecimiento similar a insulina (somatomedina C)	Estimula el proceso de adaptación intestinal en conjunto con la hormona de crecimiento
Péptido YY	Reduce la motilidad intestinal y aumenta el contacto de nutrientes.

Fuente: Valdovinos D, Cadena J, Montijo E. Síndrome de intestino corto en niños: actualidades en su diagnóstico y manejo. Revista de Gastroenterología de México 2012; 77: 130-140.

La mayor complicación de los pacientes con SIC es la malabsorción de nutrientes debido a la pérdida de superficie de absorción, así como la disminución de enzimas digestivas y proteínas transportadoras, condicionando la presencia de diarrea osmótica en el caso de carbohidratos y proteínas, y malabsorción de grasas y vitaminas liposolubles en los casos de resección ileal.¹

A nivel de la motilidad gastrointestinal, se establece un vaciamiento gástrico y tránsito intestinal más rápido a través del yeyuno por la pérdida de los mecanismos reguladores (hormonas, efectos de las grasas), y posteriormente se inicia una respuesta fisiológica de adaptación, con el objetivo de aumentar la superficie de absorción mucosa, lo que resulta en dilatación intestinal con disminución de la motilidad y aumento del tiempo de tránsito intestinal.¹

Cuadro clínico

1. **Diarrea osmótica:** se produce por disminución del tiempo de tránsito intestinal, además de la falta de enzimas y proteínas transportadoras. Los pacientes más afectados son los que sufren resección de íleon, válvula ileocecal y colon, por sus efectos enlentecedores del tránsito mediante la producción de entero hormonas (PYY, GLP-2) y la acción de las grasas (freno ileal).¹
2. **Deficiencias nutricionales:** dependen de la longitud y segmento intestinal reseñado. En pacientes con yeyunostomías y resección ileal es más frecuente la deshidratación secundaria a la pérdida de agua y electrolitos (sobre todo sodio (80-100 mEq) y magnesio) con malabsorción de nutrientes, incluida la vitamina B12.¹
3. **Hipomagnesemia:** se produce por disminución de la absorción intestinal de magnesio por quelación con los ácidos grasos en la luz intestinal, y por pérdidas renales (debidas al hiperaldosteronismo secundario). La hipomagnesemia disminuye la secreción y función de la paratohormona (PTH), lo que incrementa las pérdidas renales de magnesio e indirectamente disminuye la absorción intestinal de éste, al disminuir la formación de 1,25 hidroxicalciferol-2 vitamina D.¹
4. **Acidosis D-láctica:** se presenta sobre todo en pacientes con resección de íleon, principalmente del íleon terminal. Se produce por la fermentación bacteriana en el colon de los carbohidratos no absorbidos.¹

5. **Litiasis por oxalato:** se debe al aumento de la reabsorción de oxalato en el colon que origina hiperoxaluria. En condiciones normales, el oxalato de los alimentos se quela con el calcio en la luz intestinal evitando la reabsorción del mismo en el colon. Sin embargo, en los pacientes que presentan esteatorrea el calcio se quela con las heces y el oxalato libre se reabsorbe en el colon, originando nefrolitiasis en el 25% de los mismos. También contribuyen a la formación de piedras de oxalato de cálcico, el aumento de la permeabilidad del colon por efecto de las sales biliares no absorbidas, la reducida degradación bacteriana del oxalato, la deficiencia de piridoxina y tiamina y la hipocitraturia.¹
6. **Colelitiasis:** aparece en el 20% a 45% de los enfermos con SIC y que reciben NPT. Se produce por la malabsorción de las sales biliares, estasis biliar en la vesícula y alteración en el metabolismo de la bilis, lo cual origina la formación de piedras de bilirrubinato cálcico.¹
7. **Sobre crecimiento bacteriano:** frecuente en los pacientes con SIC. Produce inflamación en la mucosa intestinal, favorece la malabsorción y causa desconjugación de sales biliares ayudando a su depleción y produciendo esteatorrea. Además, produce malabsorción de vitaminas liposolubles y de vitamina B12. También aumenta el riesgo de translocación bacteriana y favorece la aparición de hepatopatía en los pacientes tratados con NPT. Clínicamente, los pacientes pueden presentarse con anorexia, vómitos, diarrea, distensión abdominal incluso con sangrado de tubo digestivo y cuadros de encefalopatía con acidosis D-láctica y/o hiperamonemia.¹

Adaptación intestinal

Posterior a una resección intestinal extensa, se lleva a cabo varios mecanismos de adaptación del intestino tanto morfológico como funcional:

- ✓ Aumento de la profundidad de las criptas y alargamiento de las vellosidades intestinales para proporcionar mayor superficie absorptiva.
- ✓ Hipertrofia de la mucosa e hiperplasia de los enterocitos, lo cual puede ocurrir dentro de las primeras 48 horas y continúa de meses a años, dependiendo de la longitud del segmento resecado y la presencia o no de válvula ileocecal y colon.
- ✓ Incremento en la absorción de carbohidratos, proteínas, agua y electrolitos.¹

La nutrición enteral juega un papel predominante para lograr la adaptación intestinal estimulando el trofismo intestinal, a través de los siguientes mecanismos:

- ✓ Estimulación directa de hiperplasia de los enterocitos, por la interacción del epitelio intestinal con nutrientes intraluminales.
- ✓ Estimulación de secreción de hormonas tróficas gastrointestinales (efecto paracrino).
- ✓ Estimulación de secreciones gástricas y pancreáticas con efecto trófico en el intestino.¹

Proceso de adaptación intestinal (3 fases)

1) Fase 1 (desequilibrio hidroelectrolítico): comprende de las 2 semanas de postoperatorio a los 2 meses. En esta etapa, el paciente cursa con diarrea, vómito, desequilibrio hidroelectrolítico, acidosis metabólica, pérdida de peso. Se recomienda que la alimentación sea exclusivamente por vía parenteral y cuando sea posible, valorar el inicio de estimulación enteral con uso de fórmula extensamente hidrolizada de proteínas (suero/caseína) o de aminoácidos (elemental).³

2) Fase 2 (adaptación intestinal): dura de 2 meses a 2 años. En esta etapa, la alimentación deberá ser mixta tanto enteral como parenteral, ya que la primera estimula la producción de secreciones gastrointestinales y pancreáticas, y al mismo enterocito para la absorción de nutrientes, para así lograr la suspensión de la NPT. En esta fase se debe intentar aportar la mayor cantidad de nutrientes por la vía enteral, y lograr la suspensión de la NPT.³

3) Fase 3: abarca 2 años posteriores a la cirugía en adelante. Es la etapa en la cual los niños han alcanzado la adaptación intestinal, y se debe cuidar la estabilidad nutricional y metabólica. En esta fase el paciente se alimenta únicamente por vía enteral.³

Abordaje diagnóstico

El médico pediatra gastroenterólogo y nutriólogo que recibe un niño con el antecedente de resección quirúrgica, deberá hacerse las 4 preguntas básicas:

¿Qué le quitaron (segmento intestinal resecao) y por tanto, en qué condiciones y/o estado quedó, y cuál fue el procedimiento quirúrgico?

1. Es importante saber qué segmento del ID fue resecao, ya que por sus funciones no es lo mismo resecar, yeyuno, íleon, válvula ileocecal y colon.

2. Conocer qué tipo de anastomosis se llevó a cabo, y en qué condiciones está en el momento de iniciar el estudio del niño. Es importante descartar que no exista una estenosis de la anastomosis, ya que ésta podría provocar una dilatación de asa intestinal y causar un síndrome de asa ciega.¹
3. Confirmar si la resección intestinal incluyó o no la válvula ileocecal., ya que es la barrera para evitar el paso de bacterias anaerobias al ID y así, provocar una contaminación duodeno-yeyunal que termina en proliferación intestinal. Además de la disminución en el tejido linfoide asociado a mucosa y placas de Peyer de mayor presencia en íleon, que disminuye el sistema inmune innato y adaptativo.¹

¿Cuánto le quitaron?

Cuando la resección es amplia y deja menos de 100 cm de ID, esto es suficiente como para presentar manifestaciones de malabsorción moderada y/o severas. Una resección que ha dejado 40 cm de ID con válvula ileocecal tiene una mejor evolución, que aquella sin válvula. De igual manera, una resección que ha dejado sólo 20 cm sin válvula prácticamente condena al niño a una evolución fatal, pero la presencia de válvula en este podría mejorar sus expectativas de vida.¹

¿Por qué se lo quitaron? ¿Qué tipo de patología fue la que presentó el niño?

Por ejemplo, es mucho más grave un niño con onfalocele que con gastrosquisis, aunque ambas situaciones por sí mismas implican gravedad. En un prematuro que presentó enterocolitis necrotizante, en este caso la posibilidad de crecimiento significativo del intestino y la edad temprana mejoran el pronóstico del niño.¹

¿A quién se lo quitaron?

No es lo mismo un paciente bien nutrido (eutrófico) que uno desnutrido. Un niño desnutrido presenta cambios gastrointestinales como por ejemplo:

1. Hipoclorhidria que favorece la colonización de bacterias
2. Hipomotilidad intestinal que ayuda a la proliferación bacteriana y translocación.
3. Disminución en el tamaño de las vellosidades que puede evolucionar a atrofia focal o total, lo que disminuye la capacidad de absorción, así como la función de barrido y/o limpieza de la adhesión bacteriana.

4. Disminución en la secreción de sales biliares y jugos pancreáticos, inmunoglobulina A, producción de moco y bicarbonato que forman parte de los mecanismos de defensa del intestino.¹

Abordaje terapéutico

Se debe establecer un manejo multidisciplinario enfocado en lograr mantener un soporte nutricional óptimo, que cubra las necesidades para el crecimiento y el desarrollo, asimismo disminuir al máximo la presencia de complicaciones a corto, mediano y largo plazo.¹

a) Acceso vascular:

Se requiere de un catéter que sea efectivo para la utilización de NPT de mediano a largo plazo. Los catéteres insertados periféricamente (PICC) y los Broviac son los más utilizados. Es recomendable llevar un registro de los accesos vasculares centrales utilizados previamente y descartar la presencia de trombosis venosa en dichos sitios mediante el uso del Doppler.^{3,5}

b) Nutrición parenteral (NPT):

Tiene importancia principalmente en la primera etapa de adaptación intestinal, ya que en ésta existe una hipermotilidad intestinal y malabsorción de macronutrientes, líquidos y electrolitos que deben aportarse por vía parenteral.¹

Sin embargo, la NPT se asocia a complicaciones hepáticas importantes como la hepatopatía secundaria a NPT y colestasis, por lo que se han realizado modificaciones en la preparación de los lípidos de la NPT para disminuir las mismas. El uso de preparaciones de lípidos a base de aceite de pescado han reportado una reducción en las cifras de colesterol, con menor duración en la recuperación de la colestasis en comparación con lípidos a base de aceite vegetal, y se ha reportado una reducción en la mortalidad (10% vs 35%).¹

El tiempo de inicio de la NPT depende de la enfermedad subyacente. Aquellos pacientes que no alcanzan la autonomía enteral en 5-7 días se les deben iniciar NPT.³

c) Nutrición enteral:

Elección de la alimentación:

- ✓ **Leche materna:** alimento ideal en niños con SIC. Provee nucleótidos, inmunoglobulina A para dar soporte al sistema inmune neonatal, y factores de crecimiento⁴.
- ✓ **Fórmulas con hidrolizados extensos de proteínas (semielementales):** la mayoría no contienen lactosa y tienen triglicéridos de cadena media (40% a 55%), con una porción de ácidos grasos de cadena larga que contribuyen a la adaptación intestinal, además están compuestos por péptidos y oligopéptidos mejor absorbidos, por difusión facilitada y no estimulan la secreción pancreática.^{1,3}
- ✓ **Fórmulas de aminoácidos o elementales:** en casos de resecciones extensas, con cuadros de malabsorción y desnutrición severa a pesar del uso de fórmulas extensamente hidrolizadas, se pueden utilizar las fórmulas elementales, sobre todo si se sospecha sensibilización con proteína de leche de vaca secundario al estado inflamatorio con aumento en la permeabilidad intestinal.^{1,3}

Método de alimentación: se debe escoger el método más fisiológico posible.

- Idealmente debe ser en la forma de bolos vía lactancia materna o botella.
- Muchos pacientes desarrollan aversión oral secundaria a la falta de succión por su estancia hospitalaria prolongada. En estos casos es necesario la colocación de sonda orogástrica. La alimentación continua por sonda se asocia con un incremento en la tolerancia por aumento en el contacto con la mucosa y reduciendo el tiempo de tránsito con el intestino.³

d) Agentes que controlan la hipersecreción de acidez gástrica:

Su uso se establece en las fases iniciales posquirúrgicas, en pacientes con resección ileal y esteatorrea por inhibición de la activación de sales biliares.

- ✓ **Antagonistas de receptores de histamina tipo 2:** inhiben la secreción de ácido por la vía de la histamina. Pueden desarrollar taquifilaxia después de 6 semanas de tratamiento, no disminuyen el escape nocturno de ácido clorhídrico. Dosis: de 3-10 mg/kg/dosis de forma oral o intravenosa en 2 o 3 dosis, dependiendo de la vía.¹

- ✓ **Inhibidores de bomba de protones:** bloquean la secreción ácida del estómago al unirse su metabolito activo (sulfonamida cíclica) a la bomba de protones H^+K^+ ATPasa, inhibiendo las 3 vías de producción de ácido (histamina, gastrina y acetilcolina) durante 24 horas. No desarrollan taquifilaxia, disminuyen el volumen intragástrico y mantienen su efecto durante 24 horas. Dosis: de 1-2 mg/kg/día cada 24 horas, por vía oral o intravenosa.¹

e) Agentes que actúan sobre la motilidad gastrointestinal:

- ✓ **Loperamida:** interfiere con la peristalsis mediante la acción directa sobre los músculos circulares intestinales reduciendo su motilidad, y también actúa reduciendo la secreción de fluidos y de electrolitos, aumentando la absorción de agua. Al aumentar el tiempo de tránsito y reducir la pérdida de líquidos, la loperamida aumenta la consistencia de las heces y reduce el volumen fecal, sin embargo en pacientes que presentan dilatación intestinal y aumento del tránsito intestinal podrían ser factor de riesgo para la presencia de proliferación bacteriana. Dosis: 0.05-0.1 mg/kg/dosis cada 8 a 12 horas.¹

f) Agentes para el control de la proliferación bacteriana:

- ✓ **Metronidazol:** útil principalmente en ausencia de válvula ileocecal, ya que existe mayor riesgo para el paso de bacterias del colon al ID (contaminación bacteriana). Dosis: de 30 mg/kg/día vía oral, durante 10 a 14 días y se puede alternar con trimetropim con sulfametoxazol para disminuir las resistencias bacterianas.¹
- ✓ **Trimetropim con sulfametoxazol:** se puede utilizar de forma intraluminal en casos de sospecha de proliferación bacteriana, a dosis de 10 mg/kg/día cada 24 horas.¹

g) Enzimas pancreáticas:

Se observa déficit de enzimas pancreáticas por ausencia de secreción de enterocinasa por el enterocito (duodeno), y además por la hipergastrinemia secundaria, la cual no permite ante un pH ácido la activación de dichas enzimas, además de la disminución de sales biliares en casos de resección ileal, con disminución de la circulación

enterohepática y la desconjugación de las sales biliares por proliferación bacteriana, condicionando esteatorrea.¹

Por lo cual éstas deben ser suplementadas vía oral (pancreolipasa) y cuya dosis puede variar de 1000 a 10000 UI/Kg/día sin sobrepasar ésta última, ya que su uso se ha asociado a estenosis colónica.¹

h) Agentes coleréticos:

Disminuye el “pool” de sales biliares, y porque generalmente requieren NPT por tiempo prolongado, lo que puede ocasionar colestasis o incluso daño hepático irreversible.

- ✓ **Ácido ursodesoxicólico (AUDC):** es una sal biliar terciaria, que está presente en 1% a 5% de las sales biliares del ser humano. Actúa en el hígado, la bilis y el intestino. Compete por las sales biliares desconjugadas, disminuye el daño citotóxico en el enterocito y hepatocito estimulando el flujo biliar. Con dosis de 10-30 mg/kg/día, produce disminución de las bilirrubinas, sin impacto en la duración de NPT. Además mejora los signos y síntomas de la hepatopatía secundaria a NPT.¹
- ✓ **Fenobarbital:** indicado en casos de hepatopatía y/o colestasis secundaria a uso de NPT. Ejerce su acción al potenciar la inhibición sináptica por interacción con un lugar específico sobre el complejo receptor GABA-canal de cloro. Con dosis de 3-5 mg/kg/día favorece la movilización del árbol biliar, relaja el esfínter de Oddi y excreción y eliminación de bilirrubinas por orina.¹
- ✓ **Colestiramina:** es una resina de intercambio iónico que se ha utilizado en diarrea colerética presente en pacientes con SIC. Libera un ión cloruro y se combina con los ácidos biliares presentes en el intestino, para formar complejos insolubles que se excretan en las heces. Al inhibir la recaptación de los ácidos biliares, se estimula la síntesis endógena de colesterol mediante la HMG-CoA reductasa. El nuevo colesterol no permanece en el plasma, sino que es utilizado para reponer los ácidos biliares secuestrados. Se puede utilizar a dosis de 200-240 mg/kg/día.¹

i) Otros medicamentos, vitaminas y simbióticos:

- ✓ **Octreótido:** inhibe la secreción patológicamente aumentada de la hormona de crecimiento (GH), de los péptidos y serotonina producidos dentro del sistema endocrino gastroenteropancreático. Además inhibe la liberación postprandial de insulina, glucagón, gastrina y la liberación de la hormona tirotrópica (TSH) estimulada por la hormona liberadora de tirotrópica (TRH). Disminuye la circulación esplácnica y se usa para control de la diarrea, en casos de SIC. Sin embargo, su uso conlleva el riesgo de isquemia intestinal.¹
- ✓ **Vitaminas hidrosolubles:** debido a la poca superficie de absorción, existe déficit de vitaminas y minerales, incluso malabsorción de vitamina B12, la cual se absorbe en íleon terminal junto con el factor intrínseco.¹
- ✓ **Vitaminas liposolubles:** especialmente cuando el íleon es resecaado, hay déficit de vitaminas liposolubles y zinc por lo cual deben ser suplementados: vitamina A, E, D K (ésta última se produce por acción de las bacterias colónicas) y zinc.^{1,5}
- ✓ **Probióticos:** se ha estudiado el efecto de los simbióticos en pacientes con SIC principalmente *Bifidobacterium breve*, *Lactobacillus casei* y galactooligosacáridos (GOS), encontrándose que mejoran la velocidad de ganancia de peso y talla, incluso aumentan los niveles de ácidos grasos de cadena corta liberados por el colon, favoreciendo la proliferación celular del epitelio intestinal, producción de mucina, de enzimas pancreáticas, estimula la motilidad intestinal, disminuye la apoptosis de las células epiteliales. Sin embargo se ha descrito que su uso puede conllevar el riesgo de septicemia, por lo que su uso es controversial.^{1,2}

j) Control del gasto de heces:

Los neonatos con SIC pueden tener pérdidas significativas de heces por ostomías que se oponen a la transición a de la alimentación enteral. Se debe progresar la alimentación enteral cuando el gasto por la ostomía sea < 2 ml/kg/h o cuando el paciente presente < 6 deposiciones por día.^{2,3} La alimentación enteral continua causa menos diarrea

en pacientes con SIC. Si no hay factores mecánicos o infecciosos evidentes, la loperamida puede utilizarse para disminuir el gasto de heces.²

Tratamiento quirúrgico:

a) Conservación de ID:

La primera cirugía debe tener como objetivo, limitar lo más posible la pérdida de segmento intestinal. Si la viabilidad del intestino está en duda, se puede realizar una segunda cirugía en 24 horas.⁵ El intestino viable es manejado conservadoramente y es revalorado en un segundo tiempo quirúrgico, donde sólo la(s) porción(es) francamente necrótica son resecadas. En caso de la atresia intestinal con < 35cm de ID, se puede realizar una enteroplastía transversa en serie, reanastomosando el segmento proximal dilatado con el segmento distal. La anastomosis y cierre de estoma se asocia con una mayor recuperación y suspensión de la NPT.¹

b) Cirugía de elongación de ID:

La elongación intestinal longitudinal fue introducida en 1980, con el concepto de que el segmento dilatado está rodeado de 2 hojas de mesenterio y separándolas cuidadosamente, cortando y realizando una anastomosis, se puede elongar y ajustar la porción dilatada del intestino. En 2003, surgió la enteroplastía transversa en serie (STEP), la cual se ha asociado con mejoría en la absorción de nutrientes, aumento en el área de superficie de absorción, determinado con niveles de citrulina elevados.¹

c) Trasplante intestinal:

El primer trasplante exitoso en bloque hígado-intestino en un paciente con SIC, se realizó en 1990. Se ha vuelto una opción técnicamente posible en neonatos con SIC. Está indicado en pacientes con falla intestinal y hepatopatía secundaria irreversible. Las complicaciones asociadas son: infección, rechazo crónico del injerto y enfermedad linfoproliferativa postrasplante. El trasplante en bloque hígado-intestino aun así, se considera como última opción en pacientes con SIC.¹

Complicaciones

Cuadro#4: Complicaciones de síndrome de intestino corto en niños

Infecciones relacionadas a catéter venoso central

Desnutrición. Deficiencias de vitaminas y minerales

Hipergastrinemia

Alteraciones óseas (enfermedad ósea metabólica)

Hepatopatía secundaria a nutrición parenteral/colestasis

Colitis (proliferación bacteriana)

Detención de crecimiento

Sepsis

Fuente: Valdovinos D, Cadena J, Montijo E. Síndrome de intestino corto en niños: actualidades en su diagnóstico y manejo. Revista de Gastroenterología de México 2012; 77: 130-140.

a) **Desnutrición crónica:**

Tiene múltiples factores de riesgo: prematuridad, bajo peso, presencia de cardiopatías, neumopatías, diarrea por malabsorción, intolerancia a la vía enteral, infecciones recurrentes, y son condiciones que aumentan los requerimientos calóricos totales, aunado a la alteración en la digestión y/o absorción de nutrientes por vía enteral, los ayunos prolongados y la imposibilidad de llegar a los requerimientos nutricionales a pesar de NPT.¹

b) **Hepatopatía secundaria a falla intestinal y por NPT:**

La toxicidad por NPT y la colestasis secundaria se puede valorar a partir de 10 a 14 días después del inicio de la NPT. El daño hepático se caracteriza por elevación de bilirrubina directa (colestasis) y aminotransferasas, prolongación del tiempo de protrombina e INR. Puede asociarse con hepatoesplenomegalia y datos de hipertensión portal.^{1,2}

Cuadro#5: Etiología de la hepatopatía secundaria a falla intestinal y NPT^{6,5}

Prematuridad y bajo peso al nacer

Duración de la NPT

Diagnóstico subyacente y severidad de la falla intestinal

Falta de alimentación enteral

Sepsis recurrente

Uso de emulsiones con alta concentración de lípidos

Múltiples laparotomías

Fuente: Bremmer A., Gupte G. Management of short bowel syndrome. Paediatrics and Child Health 2011; 21: 411-417.

La medición seriada de pruebas de función hepática en cada semana es necesaria en pacientes con SIC y NPT. La mejoría de la hepatopatía secundaria a falla intestinal generalmente se asocia con el inicio de la estimulación enteral, uso de agentes quelantes de sales biliares, ciclado de la NPT con resolución clínica, bioquímica (bilirrubina total y directa) y posteriormente de las aminotransferasas. Puede existir a nivel histopatológico daño en el hígado (fibrosis/cirrosis) en grado leve a moderado, el cual puede ser reversible.¹

Estrategias de manejo de la hepatopatía secundaria a falla intestinal:

- ✓ Si existe suficiente tolerancia a la alimentación enteral, la NPT debe ser dada cíclicamente y/o pocos días cada semana.
- ✓ Disminuir la duración de infusión de los lípidos.
- ✓ Prevenir las infecciones recurrentes de catéter venoso central.
- ✓ Uso de AUDC para prevenir el desarrollo de cálculos biliares.⁶

c) Infecciones relacionadas con el catéter:

Junto con el sobre crecimiento intestinal, las infecciones relacionadas con el catéter son dos de las complicaciones más comunes con un impacto directo en la morbi-mortalidad.⁷ Pueden complicar el curso de la adaptación intestinal, aumenta los requerimientos energéticos y eleva el riesgo de mortalidad.¹

Clínica: fiebre (>38 C), letargia, irritabilidad, íleo, distensión abdominal, polipnea, palidez generalizada, datos de respuesta inflamatoria sistémica. Es mandatorio la toma de

hemocultivo central y periférico, hemograma, PCR e iniciar antibióticos de amplio espectro contra gérmenes entéricos.¹

Indicaciones de retiro de catéter:

- Hemocultivos de control positivos luego de 48 h de tratamiento.
- Infección por hongos.
- Inestabilidad hemodinámica.⁵

Una medida terapéutica novedosa para la prevención de infecciones asociadas a catéter es el candado de etanol, que penetra el biofilm bacteriano que se forma en el catéter y ninguna bacteria u hongo es resistente al etanol.^{1,2}

d) Proliferación bacteriana:

Ocurre en 60% de los pacientes con SIC, con mayor frecuencia en pacientes sin válvula ileocecal, en áreas con dilataciones intestinales e hipomotilidad.¹

Cuadro#6: Condiciones clínicas que predisponen a proliferación en pacientes con falla intestinal⁸

Hipoclorhidria (inducida por los antagonistas de los receptores H₂ o inhibidores de la bomba de protones)

Ostomías

Síndrome de inmunodeficiencia

Cirugía abdominal mayor

Dismotilidad intestinal

Desórdenes de la mucosa intestinal

Síndrome de intestino corto

Ausencia de válvula ileocecal

Fuente: Malik B., Xie Y., Wine E. Diagnosis and pharmacological management of small intestinal bacterial overgrowth in children with intestinal failure. Canadian Journal Gastroenterology and Hepatology 2011; 25: 41-45.

Clínica: dolor abdominal, alteraciones de la motilidad (íleo), úlceras mucosas con sangrado de tubo digestivo, desconjugación de sales biliares, translocación bacteriana y septicemia.¹

e) Acidosis láctica:

Complicación clásica del sobre crecimiento bacteriano. El lactato al acumularse en niveles tóxicos puede causar problemas neurológicos que varían desde desorientación hasta coma.⁹

f) Síndrome del asa ciega:

Ocurre cuando se reseca parte del intestino, de tal forma que el alimento digerido se demora o deja de moverse a través de éste, lo que causa proliferación bacteriana y lleva a que se presenten problemas en la absorción de nutrientes. Dicha asa ciega no permite el flujo normal del alimento digerido a través del tubo digestivo. Se caracteriza por la presencia de esteatorrea, deficiencia de vitamina B12, distensión abdominal y detención del crecimiento.¹

Conclusiones

- El manejo de los pacientes con síndrome de intestino corto es complejo y requiere un abordaje multidisciplinario.¹
- Los recientes avances en el tratamiento médico y quirúrgico han mejorado el pronóstico.²
- La mortalidad asociada con el síndrome de intestino corto tiene una distribución bimodal. La mortalidad en el período postoperatorio temprano se debe a complicaciones asociadas con la enfermedad subyacente. Los sobrevivientes experimentan a largo plazo complicaciones como la hepatopatía secundaria al fallo intestinal y la sepsis.^{1,2}
- El manejo actual de los pacientes con síndrome de intestino corto se enfoca en realizar intervenciones nutricionales, farmacológicas y/o quirúrgicas para lograr una nutrición enteral completa minimizando las complicaciones de la terapia con nutrición parenteral.²
- La longitud residual del intestino delgado, la presencia de íleon y/o válvula ileocecal pueden ser utilizados como predictores de autonomía de la alimentación enteral.^{1,2}
- Los procedimientos quirúrgicos de conservación del intestino delgado, elongación intestinal y/o trasplante intestinal podrían ser útiles en pacientes seleccionados.^{1,2}

Bibliografía B:

1. Valdovinos D., Cadena J., Montijo E., Zárate F., Cazares M., Toro E., Cervantes R., Ramírez J. Síndrome de intestino corto en niños: actualidades en su diagnóstico y manejo. *Revista de Gastroenterología de México* 2012; 77: 130-140.
2. Gutiérrez I., Kuang Horng Kang, Jaksic T. Neonatal short bowel syndrome. *Seminars in Fetal and Neonatal Medicine* 2011; 16: 157-163.
3. Batra A., Beattie R.M. Management of short bowel syndrome in infancy. *Early Human Development* 2013; 89: 899-904.
4. Youssef N., Mezoff A., Carter B., Cole C. Medical Update and Potential Advances in the Treatment of Pediatric Intestinal Failure. *Current gastroenterology reports* 2012; 14: 243-252.
5. Sulkowski J., Minneci P. Management of short bowel syndrome. *Pathophysiology* 2014; 21: 111-118.
6. Bremmer A., Gupte G. Management of short bowel syndrome. *Paediatrics and Child Health* 2011; 21: 411-417.
7. Gutiérrez I., Kang K., Calvert C., Johnson V. Risk factors for small bowel bacterial overgrowth and diagnostic yield of duodenal aspirates in children with intestinal failure: a retrospective review. *Journal of Pediatric Surgery* 2012; 47: 1150-1154.
8. Malik B., Xie Y., Wine E. Diagnosis and pharmacological management of small intestinal bacterial overgrowth in children with intestinal failure. *Canadian Journal Gastroenterology and Hepatology* 2011; 25: 41-45.
9. Amin Sachin., Pappas C., Iyengar H., Maheshwari A. Short Bowel Syndrome in the NICU. *Clinics in Perinatology* 2013; 40: 53-68.