

Insuficiencia Intestinal en Pediatría

Dra. Ana María Inverso*, Dra. María Noel Tanzi**, Dra. Rosario Satriano***

* Médico Pediatra Intensivista, especialista en Nutrición
 ** Médico Pediatra Gastroenteróloga, especialista en Nutrición
 *** Médico Pediatra
 Coordinadoras de la Sala de Soporte Nutricional Enteral
 y Parenteral Pediátrica (UNEPP).
 Centro Hospitalario Pereira Rossell. Montevideo. Uruguay.



Dras. Tanzi, Satriano e Inverso

Resumen: La insuficiencia intestinal es una enfermedad en la que el intestino no puede cumplir sus funciones, principalmente la absorción de los nutrientes, lo que lleva a trastornos hidroelectrolíticos y a la desnutrición. La causa más frecuente de insuficiencia intestinal es el síndrome de intestino corto. También puede verse en pacientes con longitud intestinal conservada, debido a la alteración de la motilidad intestinal, como la Enfermedad de Hirschsprung y la Pseudo obstrucción crónica.

Todos estos niños tienen un común denominador que es la necesidad de soporte nutricional, principalmente la alimentación parenteral prolongada, lo que va a permitirles un crecimiento y desarrollo adecuado.

En los últimos años la incidencia de insuficiencia intestinal en el área pediátrica ha aumentado debido a que los pacientes prematuros tienen mayor sobrevivencia. Esto ha llevado a ampliar los conocimientos de la patología de base, sobre todo en las técnicas quirúrgicas de rehabilitación intestinal, y en la mejor utilización de los nutrientes en la alimentación parenteral.

Por su complejidad, estos pacientes deben ser manejados por un equipo multidisciplinario con lo que se logra disminuir la morbimortalidad y los costos económicos.

Cuando no se alcanza la suficiencia intestinal, y surgen complicaciones de la alimentación parenteral prolongada, muchos de estos pacientes deben derivarse a un centro de trasplante intestinal.

Palabras clave: insuficiencia intestinal, soporte nutricional, alimentación parenteral, rehabilitación intestinal.

Abstract: intestinal failure is a condition in which the intestine can not perform its functions, mainly the absorption of nutrients, leading to electrolyte disorders and malnutrition. The most common cause of intestinal failure is short bowel syndrome. It can also be seen in patients with preserved intestinal length due to impaired intestinal motility, such as Hirschsprung's disease and chronic pseudo-obstructive.

All these children have a common denominator that is nutritional support, mainly prolonged parenteral nutrition, which will enable proper growth and development.

In recent years the incidence of intestinal failure in the pediatric area has increased due to premature patients have higher survival. This has led to broaden the knowledge of the underlying disease, especially in surgical techniques intestinal rehabilitation, and better utilization of nutrients in parenteral nutrition.

Due to their complexity, these patients should be managed by a multidisciplinary team with which they managed to decrease morbidity, mortality and economic costs.

When intestinal sufficiency is not achieved, and complications of prolonged parenteral nutrition, many of these patients should be referred to a intestinal transplant center.

Key words: intestinal failure, nutritional support, parenteral nutrition, intestinal rehabilitation.

Definición

La insuficiencia intestinal (II) es “la Incapacidad prolongada y permanente para ingerir, digerir o absorber adecuadamente los nutrientes y fluidos para evitar la deshidratación, trastornos hidroelectrolíticos y la malnutrición”.

E-mail: anainverso@adinet.com.uy

Se define también como aquel paciente que requiere de una **nutrición parenteral** por más de 8 semanas

Esa incapacidad del tracto gastrointestinal para proveer la autonomía nutricional (*independiente de la etiología*), va a requerir un soporte nutricional enteral y parenteral para mantener el equilibrio calórico, hídrico o electrolítico, además de permitir el crecimiento del niño.

Reseña anatómo fisiológica

Durante el desarrollo fetal la longitud del intestino delgado alcanza aproximadamente los 120 cm alrededor de las 26 semanas de gestación, duplica su longitud al tercer trimestre, y mide alrededor de 250 cm en el momento del nacimiento. En los últimos años, en un estudio realizado por el Dr. Gondolesi y col., demostraron que la longitud intestinal desde el ángulo de Treitz hasta la válvula ileocecal es de 321 cm.

Se observó que el crecimiento es longitudinal desde el nacimiento hasta que el niño alcanza una estatura de 150 cm, luego alcanza un plateau, pero con un progresivo aumento del diámetro que sería el principal responsable del incremento en la superficie absorptiva. La superficie de la mucosa intestinal alcanza aproximadamente 950 cm² en los niños y 3023 cm² en el adulto. Si además, le agregamos la superficie por las microvellosidades, la superficie absorptiva alcanzaría 1.700.000 cm².⁽¹⁾

En el caso del intestino, conociendo que se requieren entre 100 y 150 cm² para absorber una kilocaloría, se podría inferir que con la superficie calculada un ser humano podría absorber aproximadamente 11.333 kilocalorías, cantidad muy superior al requerimiento diario de un adulto.

Además de la capacidad absorptiva, el intestino delgado debe mantener una serie de funciones que en su conjunto garantizan la suficiencia intestinal, como la función motora, secretora endócrina, parácrina e inmunológica.

Debe quedar claro que no todos los segmentos del intestino delgado tiene la misma estructura y función, por lo que es importante saber qué sector de intestino delgado es el remanente luego de una resección intestinal.

El yeyuno se caracteriza por presentar vellosidades más altas y criptas más profundas, lo que determina una mayor superficie absorptiva, sus uniones son más porosas, por lo que la osmolaridad de su contenido luminal es similar a la plasmática, en dicho segmento se secretan gran cantidad de péptidos, hormonas y factores de crecimiento, por lo cual controlan las secreciones, motilidad intestinal, regulan la digestión y se promueve el crecimiento de los enterocitos.

A nivel de yeyuno se absorben la mayor parte de los hidratos de carbono, proteínas, lípidos y vitaminas hidrosolubles.

A diferencia del yeyuno, **el íleon** presenta vellosidades más cortas, posee una mayor cantidad de uniones estrechas que aumentan la eficacia en la absorción de agua y electrolitos al concentrar su contenido, además, en dicho segmento intestinal se absorben la vitamina B12, y las vitaminas liposolubles a través de la circulación enterohepática, y se mantiene el transporte activo de sales biliares. En el **íleon terminal** se secretan péptidos y hormonas como el péptido YY, enteroglucagón, que es péptido similar al glucagón tipo 1 y tipo 2 y el glucagón like péptido 2 que son las que regulan el vaciamiento gástrico y el tránsito intestinal (*freno ileal*).

Por estas características el íleon se adapta mejor que el yeyuno, como veremos, y puede reemplazar la función absorptiva

Cuadro 1

Prevalencia

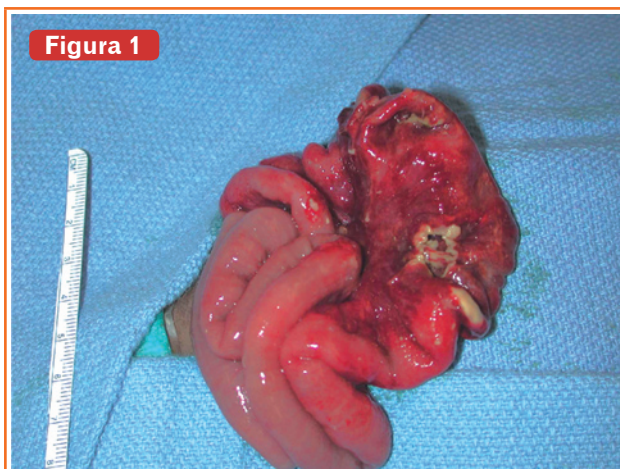
La prevalencia de la II es desconocida, sin embargo puede estimarse conociendo la cantidad de pacientes que están en alimentación parenteral domiciliaria, que en EE.UU. es de 2-3 por millón y en Europa de 3-4 por millón.

En el Uruguay no hay registros nacionales, pero en la actualidad existen 7 pacientes pediátricos en alimentación parenteral prolongada.

Etiología

El Síndrome de Intestino Corto (SIC) es la causa más frecuente de insuficiencia intestinal.

El SIC es una entidad compleja, y se define como pérdida anatómica o funcional de una parte del intestino delgado que ocasiona un cuadro clínico de graves alteraciones metabólicas y nutricionales, debido a la reducción de la superficie absorptiva intestinal efectiva.



Enterocolitis necrotizante



Atresia de intestino

Las causas más frecuentes son:

- la **Enterocolitis Necrotizante** con 35% (Ver Figura 1);
- **Atresia de intestino** con 25% (Ver Figura 2);
- **Gastroquisis** 18% (Ver Figura 3);
- **Onfalocele** 18% (Ver Figura 4);
- **Enfermedad de Hirschprung** 2% (Ver Figura 5).

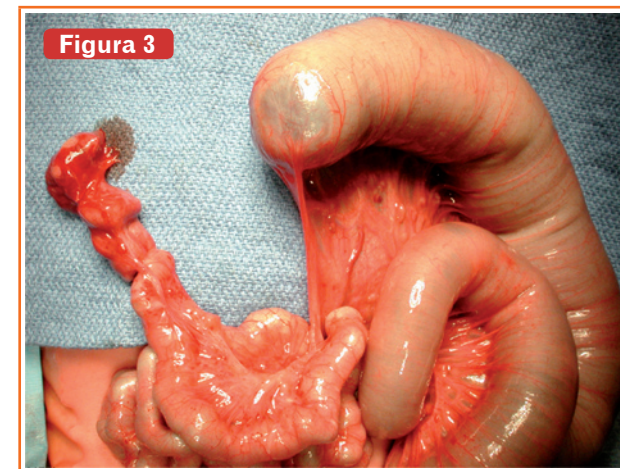
La insuficiencia intestinal puede también afectar a pacientes con longitud intestinal conservada cuando presentan:

- alteraciones en la motilidad (*Pseudo Obstrucción Crónica Intestinal; Enfermedad de Hirschsprung*),
- alteraciones en la función celular normal causadas por radiación (*enteritis actínica*), o enfermedades secretoras (*linfangiectasia intestinal*) o mal absorptivas incluyendo la infiltración intestinal por amiloide y
- alteraciones vasculares (*displasia fibromuscular*), ésta dos últimas más frecuentes en pediatría.

Consecuencias de la resección intestinal

Luego de una resección de intestino delgado la fisiología se altera según el segmento resecado. La pérdida del yeyuno genera una deficiencia de péptidos y hormonas como la colecistokinina, secretina y péptido inhibidor gastrointestinal, entre otros, por lo que habrá una disminución de las secreciones biliares y pancreáticas, generando una alteración de la digestión enzimática con el consecuente cuadro de maldigestión.^(2,3)

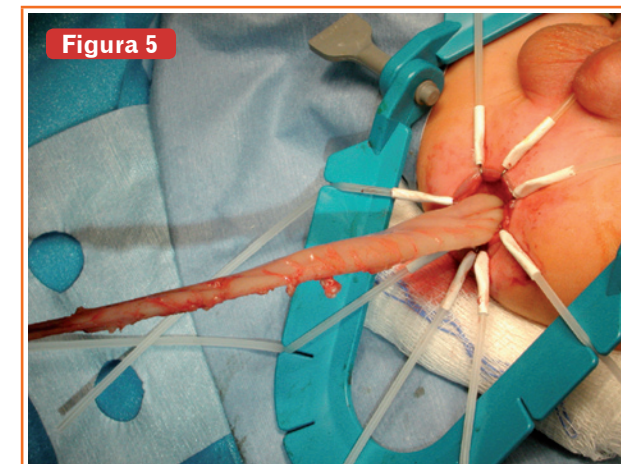
A nivel gástrico se produce una hipertrofia de las células parietales con hipergastrinemia e hipersecreción gástrica, las que estarán aumentadas en respuesta al estímulo de la ingesta, produciéndose un descenso del pH intraluminal a nivel duodenal, con inactivación de las enzimas pancreáticas agravándose el cuadro de maldigestión y agregándose un cuadro de mal absorción de hidratos de carbono, proteínas y lípidos. Sin embargo, la presencia de íleon y colon compensarán la absorción de agua y electrolitos, así como de macro y micronutrientes.



Gastroquisis



Onfalocele



Enfermedad de Hirschprung

La resección de menos de 100 cm de íleon generará la pérdida de parte de las sales biliares hacia el colon, con la estimulación en la secreción de agua y electrolitos y la producción de diarrea colerética. Otra parte de las sales biliares serán absorbidas por la circulación enterohepática remanente y el hígado aumentará su producción para compensar la pérdida. Con una resección mayor de 100 cm el hígado no podrá compensar la pérdida de sales biliares generándose malabsorción de las vitaminas liposolubles, B12 y de las grasas, produciéndose esteatorrea. Además se debe tener en cuenta que las grasas no absorbidas se unen al calcio, desplazándolo de su unión al oxalato, generando en la evolución hiperoxaluria y desarrollo de litiasis renal.

Con la resección del íleon y colon derecho se pierde el freno ileal y colónico, lo que genera un vaciamiento gástrico y un tránsito intestinal acelerados, que lleva a una mayor pérdida de líquidos y electrolitos con la consecuente diarrea y deshidratación. Con la pérdida de la válvula ileocecal se generará además contaminación retrógrada del intestino delgado y sobrecrecimiento bac-

teriano; y con la resección del colon derecho, además, se perderá la capacidad de recuperación de energía a través de la absorción de ácidos grasos de cadena corta.

El íleon tiene una gran población linfoide, de tal manera que su resección afecta la inmunidad. En el intestino se encuentra más del 80% de la población linfocitaria humana, y su pérdida afecta tanto a la inmunidad innata como la adaptativa, observándose un descenso en el número de macrófagos y células dendríticas, así como una disminución de la secreción de IgA y péptidos antimicrobianos por parte de las células de Panneth. Además se producirá alteraciones en la producción de anticuerpos mediados por linfocitos B y la activación de linfocitos T citotóxicos, presentes en las placas de Peyser.

Por lo tanto **la presencia de íleon, válvula ileocecal y colon en continuidad** son los factores anatómicos que favorecerán la rehabilitación intestinal luego de una enterectomía, y la insuficiencia intestinal no solo dependerá de la longitud, sino también del segmento intestinal reseñado.

Existen tres tipos de pacientes con Síndrome de Intestino Corto:

- el primer grupo son los pacientes con una yeyunos-tomía terminal,
- un segundo grupo con anastomosis yeyuno-colónica
- un tercer grupo con una resección predominantemente yeyunal con más de 10 cm de íleon terminal y colon.

Según el largo remanente del intestino el SIC será:

- grave cuando es < de 40 cm,
- moderado >40-<100 cm y
- leve >100-<150 cm

Resecciones mayores a 75% requerirán de nutrición parenteral para evitar la malnutrición.

Por otra parte, la capacidad funcional del intestino residual es también muy importante medida a través de la citrulina plasmática, que se sintetiza en el enterocito a partir de aminoácidos de su metabolismo. Puede considerarse un marcador de la masa de enterocitos funcionantes en pacientes con función renal normal. Concentraciones < de 20 $\mu\text{mol/L}$ indican falla intestinal, siendo más fiable cuando la causa es SIC que cuando es por otras causas como enfermedades de la pared intestinal. (2,3,4,6)

Adaptación Intestinal

Luego de la resección intestinal, se produce una disminución en la absorción de energía y como consecuencia se pone en marcha el proceso de adaptación intestinal. Este proceso trata de restablecer la absorción intestinal total de macronutrientes, minerales y agua previa a la resección y tiene una gran variabilidad individual.

Este mecanismo se inicia con la denominada *hiperfagia compensadora*, cambios a nivel estructural con el ob-

jetivo de lograr una mayor superficie absorptiva, principalmente a través de la hiperplasia de las células de las criptas, el incremento en la longitud de las vellosidades y profundidad de las criptas y el aumento del diámetro intestinal. Este proceso que se inicia 48 h después de la enterectomía puede demorar entre 1 o 2 años y según los últimos reportes, hasta 5 años.

Además hay una adaptación funcional con un incremento en la tasa de absorción de nutrientes como resultado de los cambios estructurales, el enlentecimiento del tránsito y/o alteraciones en aspectos moleculares intracelulares (*aumento del transporte y/o actividad enzimática*).

Los factores que influyen en su desarrollo, como ya se estableció, son la longitud y el segmento intestinal remanente, la presencia o no de válvula ileocecal y de colon en continuidad y que el remanente intestinal esté libre de patología (*enfermedad de Crohn, enteritis radiante, carcinoma, pseudo obstrucción, etc.*).

Mientras este proceso se lleva a cabo, los pacientes deberán recibir como primera línea de tratamiento el soporte nutricional parenteral, inicialmente en el hospital y posteriormente en el domicilio.

Sin embargo, es importante la presencia de nutrientes en la luz intestinal, por lo que se debe iniciar la **nutrición oral o enteral** lo más pronto posible. Los nutrientes no solo proporcionan soporte para la reproducción del enterocito, sino que pueden estimular la liberación de factores tróficos: glucagón-like peptide-2 (GLP-2), enteroglucagón, epidermal growth factor, hormona de crecimiento, colecistoquinina, gastrina, insulina, leptina e IGF-I.

Rehabilitación médica

En los pacientes que presentan insuficiencia intestinal severa el objetivo es recuperar la suficiencia intestinal en forma total, lo que le permitirá la suspensión del soporte parenteral, o parcial disminuyendo los días de conexión a la parenteral, y mantener un crecimiento adecuado.

Por esta razón y dada la complejidad del tratamiento, estos pacientes deben ser manejados por un equipo multidisciplinario.

El manejo inicial de estos pacientes está dirigido a mantener un adecuado balance hidroelectrolítico y evitar la deshidratación. Los pacientes con SIC tienen una pérdida neta de electrolitos, sobre todo potasio y magnesio que deberá ser corregida.

Antes de iniciar el tratamiento es importante saber a qué nivel del tubo digestivo el paciente presenta las ostomías, o la anastomosis intestinal, porque de esto dependerá los nutrientes aportados.

Podemos dividir el tratamiento en 3 fases:

- Fase 1 - Diarrea profusa.
- Fase 2 - De transición.
- Fase 3 - Adaptación intestinal definitiva.

Fase 1 - Diarrea profusa

Comienza en el posoperatorio inmediato y dura entre 1 semana y 2 meses.

Esta fase se caracteriza por grandes pérdidas hidroelectrolíticas y aumento de la secreción por lo que se requiere de balance diario, antagonistas H2 e inhibidores de la motilidad intestinal y de la secreción (*loperamida*).

Se recomienda el ayuno por las grandes pérdidas, pero puede iniciarse una alimentación trófica: pecho ordeñado, hidrolizado extenso o aminoácidos, pero el soporte nutricional principal es la alimentación parenteral.

Cuando a pesar de las medidas las pérdidas continúan siendo altas y presentan características malabsorptivas se deberá considerar el sobrecrecimiento bacteriano como causa, sobre todo si el paciente tiene en su anatomía remanente un asa ciega o ausencia de válvula ileocecal.

Se indican antibióticos como: *metronidazol, gentamicina y ciproflaxacina* en períodos de 7 a 10 días y en forma cíclica.

Fase 2 - De transición

Con mejoría de la diarrea. Dura de 10 a 12 semanas.

En esta fase continúa la adaptación morfológica y funcional. Se inicia el peristaltismo intestinal y se comienza con la vía enteral. Se debe mantener la nutrición parenteral hasta que la enteral pueda mantener la cobertura energético-proteica (*75% de la NP*).

De acuerdo a la tolerancia se comenzará con la vía oral. Continúa en discusión el tipo de dieta y la vía de administración.

Habrà que supervisar los trastornos de la deglución y aversión a los alimentos. Se debe tener en cuenta la presencia o no de colon en continuidad. Si éste está presente, la dieta puede contener entre 50-60% de hidratos de carbono y 20-30% de grasas. En cambio si el colon está ausente 40-50% de hidratos de carbono y grasas de acuerdo a tolerancia.

En paciente con colon en continuidad se deberá, además, restringir la ingesta de oxalatos para evitar el desarrollo de litiasis renal.

Fase 3 - Adaptación intestinal definitiva

Algunos enfermos tardan 1 o 2 años en lograrla, y se deberá llevar un estrecho control del crecimiento. Otros consiguen disminuir los días de conexión de la parenteral y otros serán dependientes en forma permanente.

Deberemos tratar de evitar las complicaciones vinculadas a la alimentación parenteral prolongada: pérdida del capital venoso, sepsis por catéter, afectación hepática, síndrome de sobrealimentación y la enfermedad metabólica ósea.

Rehabilitación intestinal quirúrgica

Existen procedimientos quirúrgicos cuyos objetivos primarios son incrementar la superficie de absorción y prolongar el tránsito intestinal, y secundariamente evitar el sobrecrecimiento bacteriano; dentro de estas se describen las técnicas de **elongación intestinal**.

Se han descrito dos técnicas de elongación, que serán consideradas cuando el intestino delgado remanente se encuentra dilatado más de 5 cm.

El primer procedimiento de elongación intestinal descrito fue la llamada **cirugía de Bianchi**, y consiste en seccionar en forma longitudinal con suturas lineales cortantes el intestino a través de la línea del mesenterio obteniendo dos cilindros de la mitad del diámetro, que se anastomosan en forma termino-terminal e isoperistáltica, obteniendo así una longitud del doble del intestino original.

El segundo procedimiento se describió en el año 2003, conocido como **STEP (Serial Transverse Enteroplasty)**, consiste en aplicar suturas lineales cortantes, pero en forma perpendicular al eje del mesenterio, y aplicándose en sentido opuesto una respecto de la siguiente. Así se obtiene una *"guirnalda"* que sin requerir anastomosis, permite reducir el calibre del segmento elongado ganando una longitud de aproximadamente el 66% respecto a la inicial. Además el STEP es una técnica que se puede realizar nuevamente sobre el mismo intestino si éste se dilata. (7,8)

Una revisión sistemática de la literatura, encontró que no hay diferencias significativas entre el procedimien-

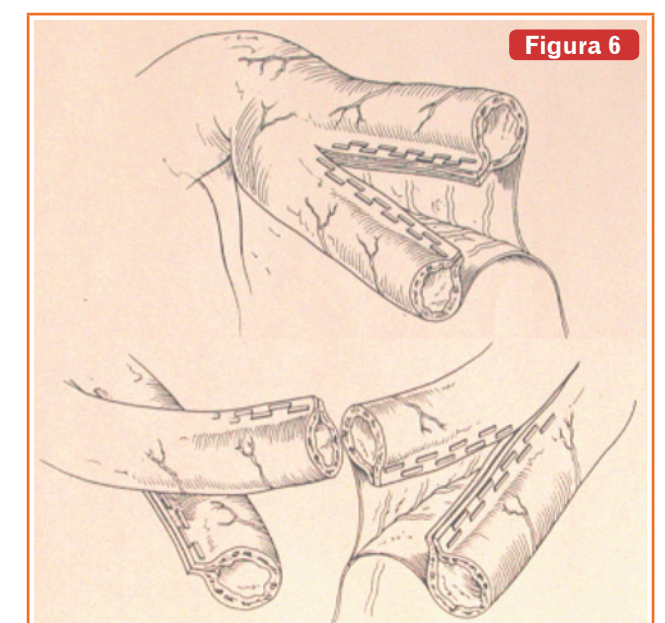
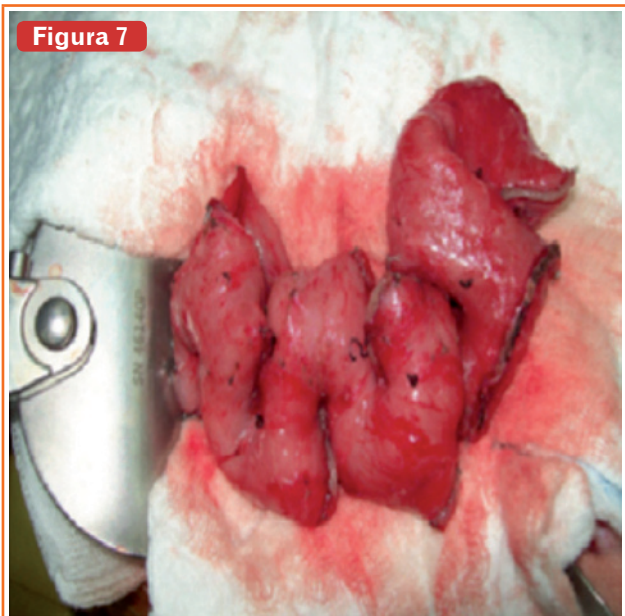


Figura 6

Técnica de Bianchi

Solar Muniz H, Pedraza Alonzo N, Gondolesi GE. Insuficiencia intestinal. Rehabilitación médica y quirúrgica. F. Galindo y col. Enciclopedia Cirugía Digestiva. www.sacd.org.ar 2014, Cap. III-257, pág. 1-13

Figura 7



Técnica de Step

Solar Muniz H, Pedraza Alonzo N, Gondolesi GE
 Insuficiencia intestinal. Rehabilitación médica y quirúrgica.
 F. Galindo y col. Enciclopedia Cirugía Digestiva.
 www.sacd.org.ar 2014, Cap. III-257, pág. 1-13

to de Bianchi y el STEP, en cuanto a complicaciones postquirúrgicas (*estenosis o fistulas*) o supervivencia, pero existe un riesgo mayor de necrosis en la técnica de Bianchi.

La tasa de respuesta considerada como discontinuación de la nutrición parenteral total es de aproximadamente un 50-60% para el STEP y 55% para el Bianchi.

Como concepto debemos saber que adecuadamente indicados, estos procedimientos permitirán que un 50% de los pacientes puedan recuperar la suficiencia intestinal, siendo los pacientes pediátricos los principales beneficiados, aunque se ha aplicado también en pacientes adultos.

En Uruguay existen dos pacientes con insuficiencia intestinal por intestino corto en quienes se realizó la técnica de STEP con buenos resultados. Son usuarios de Salud Pública: un paciente en quien se realizó la técnica a los 4 meses y actualmente tiene 2 años; y el otro al mes de vida. Ambos continúan con dependencia de la alimentación parenteral.

Cuando los pacientes han sido sometidos a rehabilitación médica y/o quirúrgica y no han podido ser destetados de la alimentación parenteral serán considerados portadores de *insuficiencia intestinal crónica e irreversible*, y tienen indicación de alimentación parenteral domiciliar y deberán ser incluidos en la lista de *trasplante intestinal*.

A partir del 2012 fue aprobada por la FDA el fármaco *Teduglutide*, derivado semisintético similar al glucagón tipo 2 (*GLP-like 2*), secretado por las células L del ileon y colon ascendente que retrasa el vaciamiento gástrico y el tránsito intestinal, disminuye la secreción gástrica y aumenta el flujo sanguíneo esplácnico.

Su indicación es en todos aquellos pacientes con requerimiento de por lo menos 12 meses de alimentación parenteral y por más de tres días por semana, con el fin de disminuir los días de alimentación parenteral. Si bien su eficacia en adultos ha dado resultado, aún no hay mucha evidencia en pediatría.⁽⁹⁾

Conclusiones

El tratamiento de los pacientes pediátricos portadores de insuficiencia intestinal conducido por un equipo multidisciplinario reduce la morbimortalidad asociada al soporte nutricional y optimiza el tiempo de derivación para la cirugía de rehabilitación o trasplante, lo que mejora su pronóstico.

Recibido: 24/05/2016
Aprobado: 31/05/2016

Bibliografía Consultada

- Gondolesi G, Ramisch D, Padin J, Almu H, Sandi M, Schelotto B, y col. What Is the Normal Small Bowel Length in Humans? First Donor-Based Cohort Analysis. 2012;(May 2006): 49-54.
- Mataresse LE. Nutrition and Fluid Optimization for Patients with Short Bowel Syndrome. JPEN 2013. Vol 37 N°2:161-170.
- Mataresse L, Abu-Elmagd K y col. Short Bowel Syndrome: Clinical Guidelines for Nutrition Management. Nutrition in Clinical Practice 2005; 20:493-502.
- Nightingale JMD, Kamm MA, Van Der Sijp JRM. Gastrointestinal hormones in short bowel syndrome. Peptide YY may be the colonic brake to gastric emptying. Gut 1996;39:267-272.
- Pironi L, Goulet O y col. Outcome on home parenteral nutrition for benign intestinal failure: A review of the literature and benchmarking with the European prospective survey of ESPEN. Clinical Nutrition. 2012: 1-15.
- Solar H, Pedraza N, Gondolesi G. Insuficiencia Intestinal. Rehabilitación Médica y Quirúrgica. Enciclopedia Cirugía Digestiva. F. Galindo y col. Cap III-25;1-13 2014.
- Javid PJ Jaksik T. Serial Transverse Enteroplasty is associated with successful short term outcomes in infants with short bowel syndrome. Journal of Pediatric Surgery 2005 (40):1019-1024.
- Jones BA, Hull MA y col. Report of 111 Consecutive Patients Enrolled in the International Serial Transverse Enteroplasty (STEP) Data Registry: A Retrospective Observational Study. J Am Coll Surg. Vol 16.
- Jeppessen PB, Pertkiewicz M y col. Teduglutide Reduces Need for Parenteral Support Among Patients with Short Bowel Syndrome with Intestinal Failure. Gastroenterology 2012; 143: 1473-1481.