

## Síndrome de Intestino corto. Revisión sistémica. Short Bowel Syndrome. Systemic review.

Mónica Solano Pochet<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Médico general Hospital Clínica Bíblica, San José Costa Rica

Contactos: monicasolanopochet@gmail.com

### RESUMEN

Abreviaciones: Síndrome de Intestino Corto = SIC, Nutrición Parenteral = NP, Nutrición enteral = NE, Intestino Delgado = ID, Intravenosa = IV, Catéter Venoso Central = CVC.

El SIC es una reducción congénita o adquirida por resección quirúrgica en la longitud del ID, que ocasiona malabsorción. Las causas más comunes son atresia intestinal, enfermedad de Hirschsprung, gastrosquisis, enterocolitis necrotizante, vólvulo, trombosis vascular, tumor, traumatismo y síndrome de intestino inflamatorio. La fisiopatología, presentación clínica, manejo y pronóstico son influenciados por determinantes específicos. Requiere de un proceso de adaptación intestinal para recuperar funcionalidad. Presenta múltiples complicaciones y el manejo se basa en programas de rehabilitación intestinal, nutrición parental, nutrición enteral, suplementación de déficits nutricionales, terapia farmacológica y procedimientos quirúrgicos, con lo cual su pronóstico y prevalencia han aumentado en las últimas décadas; aún persiste con una alta morbimortalidad.

**Palabras Clave:** Síndrome de intestino corto, malabsorción, nutrición parenteral, nutrición enteral, falla intestinal.

### ABSTRACT

Short bowel syndrome is a congenital or acquired reduction after surgical resection in the length of the small intestine causing malabsorption. The most common causes are intestinal atresia, Hirschsprung's disease, gastroschisis, necrotizing enterocolitis, volvulus, vascular thrombosis, tumor, trauma and inflammatory bowel syndrome. The pathophysiology, clinical presentation, management and prognosis are influenced by specific determinants. It requires an intestinal adaptation process to regain functionality. It presents multiple complications and the management is based on intestinal rehabilitation programs, parenteral and enteral nutrition, supplementation of nutritional deficits, pharmacological therapy and surgical procedures, with which its prognosis and prevalence have increased in the last decades; it still persists with high morbidity and mortality.

**Keywords:** Short Bowel Syndrome, malabsorption, parenteral nutrition, enteral nutrition, intestinal failure.

#### Cómo citar:

Solano Pochet, M. Síndrome de intestino corto.: Revisión Sistemática.(SIC: Revisión Sistemática). Revista Ciencia Y Salud, 5(3), Pág. 60–69. <https://doi.org/10.34192/cienciaysalud.v5i3.269>

**Recibido:** 12/abr/2021

**Aceptado:** 26/may/2021

**Publicado:** 22/jun/2021



## INTRODUCCIÓN

El SIC es una reducción en la longitud del ID inferior al mínimo requerido para una absorción adecuada de nutrientes que se debe a malformaciones congénitas o resección, dando como resultado malabsorción (1,2,3,4,5,6,7,8,9,11,12,13). Es la principal causa de falla intestinal en niños (1,2,3), su espectro clínico va desde una disfunción leve y reversible hasta una condición grave e incapacitante (2). Su severidad se define por la longitud residual del ID, medido desde el ligamento de Treitz. Los factores influyentes del pronóstico son el sitio del ID resecado, la calidad y longitud del ID restante, presencia de válvula ileocecal, presencia o potencial para continuidad intestinal (1,2). Se enfoca en la pérdida de la función gastrointestinal con malabsorción de macro y micronutrientes, más que en la longitud como tal (3,4,5,6). El SIC adquirido es la causa más común de falla intestinal, en la cual la función gastrointestinal es inadecuada para mantener el estado nutricional, de crecimiento e hidratación sin suplementación. La mayoría de las complicaciones son relacionadas al sitio de resección, proceso de adaptación intestinal y NP (2,3,4,6,7). Pueden tener pérdidas excesivas hidroelectrolíticas, incapacidad para absorber nutrientes, vitaminas y minerales, pobre ganancia de peso o falla en el crecimiento (5,7). El tracto gastrointestinal con resecciones responde por un proceso de adaptación intestinal, donde cambios morfológicos y funcionales permiten aumento en la absorción y transición de NP a NE (5). Presenta una elevada morbimortalidad, altos costos de atención médica y gran impacto en la calidad de vida (2).

## Materiales y Metodología

Para la creación de este artículo, se consultaron bases de datos de UpToDate, PubMed, Clinical Key, Elsevier, The Cochrane con el fin de buscar artículos recientes sobre el tema y la última edición del Nelson, Tratado de Pediatría. Se seleccionaron 15 referencias bibliográficas. Los criterios de inclusión utilizados para la búsqueda fueron: A) Período de tiempo comprendido entre 2015 a 2021, B) Idioma inglés y español, C) Artículos novedosos. Los criterios de exclusión fueron: A) Artículos publicados con más de 5 años de antigüedad. Para esto, se utilizaron términos de búsqueda como: Short Bowel Syndrome combinado con: Patophysiology, Complications, Management y Prevention.

## Epidemiología

La incidencia y prevalencia varían por diferencias en la definición de caso, pero generalmente se utiliza la necesidad de NP >60-90 días (5,7,8). Su incidencia aumenta con el bajo peso al nacer y con menor edad gestacional (1,9). La incidencia se estima en 0.02-0.1% de los nacimientos vivos, 0.5-2% de los neonatos en cuidados intensivos, 0.7% en infantes con bajo peso al nacer (5). La prevalencia ha aumentado en las últimas décadas por mayor supervivencia gracias a los avances médicos (7).

## Etiología

Las causas más comunes son enfermedades congénitas; SIC congénito, atresia intestinal, gastrosquisis, enfermedad de Hirschsprung y resección intestinal por; enterocolitis necrotizante, vólvulo con o sin malrotación, enfermedad de Hirschsprung de segmento largo, peritonitis meconial, enfermedad de Crohn, traumatismo, trombosis vascular, tumor, síndrome de intestino inflamatorio (3,4,5,9,10). Usualmente se ocasiona seguido de una resección en el ID, con una longitud inferior a la necesaria para requerimientos nutricionales (2,3,8). Los neonatos nacidos a término tienen una longitud de 250cm de ID y este crece durante el primer año de vida. Los pretérmino tienen mayor potencial de crecimiento intestinal, ya que el ID crece bastante durante el último trimestre de gestación. Una longitud residual de 15-40cm se puede asociar a adaptación y autonomía intestinal, y discontinuación de NP (3).

## Fisiopatología

Se determina por el diagnóstico de fondo, edad del paciente, sitio de resección, segmentos preservados, longitud y funcionalidad del ID restante, estoma de largo tiempo vs anastomosis primaria y número de pro-

cedimientos quirúrgicos (2,3,6,8,11,12).

Longitud ID restante: La pérdida de >50% del ID, con o sin una porción del intestino grueso, puede dar lugar a una malabsorción generalizada o a deficiencias de nutrientes específicos, dependiendo de la región reseçada. Al nacimiento, la longitud del ID es de 200-250cm (9); en la etapa adulta crece hasta 300-800cm (2,9). La resección intestinal en un lactante tiene mejor pronóstico, debido al potencial de crecimiento intestinal y de adaptación (9). Es un determinante de funcionalidad intestinal y pronóstico para discontinuar la NP (10,11). En el período neonatal, la probabilidad de lograr independencia de la NP es de 88% en >50cm, 60% en >38cm y 7% en <15cm. En longitud intestinal <50cm la probabilidad de discontinuación de NP es de 23% después de 12 meses, 38% a los 24 meses y 71% a los 57 meses (11).

Sitio de resección: Es importante la localización anatómica de la resección (2,9). El yeyuno ocupa los 2/5 proximales del ID y el íleo los 3/5 distales (11). Los 100-200cm proximales del yeyuno son el principal sitio para la absorción de carbohidratos, proteínas, hierro y vitaminas hidrosolubles, mientras que la absorción de lípidos se produce en una mayor longitud del ID. Dependiendo de la región intestinal reseçada, puede producirse una malabsorción de nutrientes específicos. La vitamina B12 y las sales biliares solo se absorben en el íleon distal (2,6,9,11), si no se absorben pasan al colon estimulando la secreción de líquido y de electrolitos (6,9), creando una diarrea secretora motora, aumentando la absorción de oxalatos, lo que ocasiona riesgo de nefrolitiasis y enfermedad renal crónica (11). La absorción de sodio y agua es relativamente mucho mayor en el íleon. La resección ileal tiene un profundo efecto sobre la absorción de líquidos y electrolitos debido a la malabsorción de sodio y de agua por el íleon restante (6,9). Los lípidos no absorbidos que llegan al íleo causan retraso en el vaciamiento gástrico, beneficiando así la absorción (6,11). Las resecciones yeyunales suelen tolerarse mejor que la resección ileal, porque el íleon puede adaptarse para absorber nutrientes y líquidos (9,11). El yeyuno tiene gran superficie de absorción, alta concentración de enzimas digestivas, transporte de proteínas y tiene absorción ineficiente de fluidos. Con la resección se da una reducción temporal en la absorción de nutrientes (11). El duodeno y el yeyuno proximal son sitios poco frecuentes para la resección, pero cuando se involucran se da mayor hipersecreción gástrica, hipergastrinemia y deficiencias de micronutrientes (11). La válvula íleocecal actúa como barrera para el reflujo de material colónico y regula el paso de fluidos y nutrientes del íleon al colon. Su pérdida se asocia a mayor duración y dificultad para independencia de NP, promueve sobrecrecimiento bacteriano, desconjugación de ácidos biliares, malabsorción de grasas y diarrea (6,8,10,11). La presencia del colon en continuidad se tolera mejor, mejora la absorción y la autonomía enteral (2,6,8,9). El colon tiene un rol importante en la absorción de agua, electrolitos, ácidos grasos de cadena corta y carbohidratos fermentados, con su pérdida, hay alto riesgo de deshidratación, depleción de electrolitos y se da una diarrea por aumento en la concentración de carbohidratos (6,11). Las resecciones del ID tienden a influenciar la función gástrica y pancreática, al ocasionar hipersecreción gástrica e hipergastrinemia por pérdida del mecanismo de retroalimentación negativa para inhibición de gastrina y reducción de ácido gástrico (6). Existen tres categorías anatómicas posteriores a la resección (3,11): A) Anastomosis Yeyuno-íleo-cólica: Resección de porción del íleo, manteniendo válvula íleocecal y colon, con una longitud <20-80cm y mejor pronóstico (3,6,11). B) Anastomosis Yeyuno-cólica: Resección completa del íleo, válvula íleocecal, parte del colon y cantidades variables de yeyuno, con una longitud <40-80 cm (3,6,11). C) Yeyunostomía terminal: Resección completa del íleo y colon o presencia de colon sin conexión, con una longitud <40-80 cm y peor pronóstico (3,6,11).

Se produce adaptación intestinal tras la resección y consiste en una serie de cambios estructurales/anatómicos y funcionales/fisiológicos hasta que se logra aumentar de forma progresiva los aportes de NE (2,6,8,10). Es la respuesta innata del ID posterior a la pérdida de la superficie de absorción (7) por resección, donde el ID residual tiene cambios micro-macroscópicos para aumentar absorción (11). Se caracteriza por

cambios para mejorar (6,7) la absorción de líquidos, electrolitos y nutrientes (6,7,11), aumento de secreción hormonal intestinal y cambios en la flora intestinal (11) para un crecimiento corporal adecuado y autonomía entérica (7,10). Comienza poco después de la resección y se completa alrededor de 24-60 meses posteriores (7). Los cambios son mayores en el íleon, se miden por estímulos internos y externos como nutrientes, secreciones gastrointestinales, hormonas, factores de crecimiento, genéticos y bioquímicos (6,11). Dentro de lo cambios estructurales, se da dilatación y elongación del intestino residual (6,10,11), aumento de proteínas y contenido de ADN, expansión de microvellosidades, mayor profundidad de criptas y mayor número de enterocitos, cambios morfológicos de la mucosa por estímulos proliferativos que dan aumento en el peso y pliegues, en la capa muscular se da engrosamiento, aumento en circunferencia y longitud (11). En los cambios funcionales se dan modificaciones en la membrana del borde en cepillo, actividad enzimática, fluidez y permeabilidad, regulación de transportadores y disminución del tránsito intestinal, dando más tiempo para la absorción (10,11). El íleon es capaz de mayor adaptación, con crecimiento de las vellosidades, aumento de longitud, diámetro y función motora, cambios funcionales en transportadores y enzimas, lo que mejora la absorción. El yeyuno tiene cambios modestos, en su mayoría funcionales y depende de segmentos residuales (11). El colon tiene un gran rol en la adaptación fisiológica, es capaz de reducir pérdidas energéticas al producir factores tróficos, contiene gran parte de la flora intestinal y ayuda a la fermentación de carbohidratos no absorbidos en el ID. La restauración de la continuidad intestinal se debe hacer cuanto antes posible (3,6). El mejor estimulante para la adaptación es la presencia de nutrientes en el lumen, mediado por factores de crecimiento. Algunos nutrientes como aminoácidos, arginina, glutamina y triglicéridos ayudan a la adaptación (11). Algunas hormonas intestinales promueven la adaptación como GLP-2 (1,11), hormona de crecimiento, enteroglucagon, factor de crecimiento epidérmico y hepático, IGF-1. Otras impiden la adaptación como el factor de crecimiento transformador b-1, análogos de somatostatina y ocreótido, ya que afectan por sus efectos en la motilidad (8). Las prostaglandinas estimulan la proliferación intestinal (11).

## **Manifestaciones y Complicaciones**

- **Diarrea:** La diarrea acuosa es la complicación temprana más frecuente que puede convertirse en un problema recurrente o crónico. Suele suceder cuando se intenta avanzar con NE y por sales biliares mal absorbidas en colon. Se da cuando la carga osmótica excede la capacidad de absorción y resulta en pérdidas de fluidos y desbalances electrolíticos. Se puede prevenir analizando muestras fecales o excretas en la ostomía, medidas séricas y fecales de electrolitos, evaluando la hidratación y reponiendo pérdidas. El tratamiento consiste en la reposición de fluidos, cambios dietéticos, anticinéticos, supresión ácida, enzimas pancreáticas, colestiramina, fibra y suplementos grasos (4,6).

- **Complicaciones CVC:** Los pacientes con NP a largo plazo tienen riesgo de desarrollar infecciones y problemas relacionados al CVC (2,4,6,10). La sepsis es una de las principales causas de mortalidad (1,4,9), puede acontecer en cualquier momento (meses o años más tarde) y suele ser bacteriana (con más frecuencia que polimicrobiana), aunque en el 20-25% de los episodios sépticos puede observarse una infección fúngica (9). El uso de un sellado con etanol o taurolidina puede prevenir y reducir la incidencia de infecciones (1,4,6,9,12), además de enseñar un manejo adecuado del CVC y utilizar técnicas asépticas (1,4,6). Quienes presentan complicaciones recurrentes tienen el riesgo de pérdida del acceso venoso. Ante la sospecha se debe evaluar y diagnosticar tempranamente, se trata con antibióticos sistémicos. El fallo mecánico incluye oclusión por trombosis o daño del catéter (4,6,10). Si la línea del CVC se obstruye, se trata con trombolíticos. En caso de daño se puede utilizar un kit de reparación para preservar el CVC o el sitio de acceso (4). Es fundamental un cuidado apropiado del CVC para prevenir la infección y la trombosis (9,10).

- **Deficiencias nutricionales:** Se relaciona con la anatomía y función del intestino residual, se presenta sobre todo durante la transición a NE o posterior a la discontinuación de NP. Las deficiencias nutricionales más frecuentes son: vitaminas liposolubles, B1, B12 y D, calcio, hierro, zinc, cobre, selenio, magnesio y ácidos grasos esenciales (4). La deficiencia de vitamina B12 puede no manifestarse hasta 1-2 años después de retirada

la NP. Es fundamental la monitorización a largo plazo en busca de deficiencias (9).

- Sobrecrecimiento bacteriano: la flora bacteriana fecal es diferente y los desbalances severos son asociados con pobre crecimiento (13). Se puede dar por dismotilidad, ausencia de válvula íleocecal, supresión de ácido gástrico, aumento de carbohidratos no absorbidos y NP (1,4,10). La población microbiana del ID se altera (11), tiene una menor diversidad, especialmente en aquellos con enfermedad severa, recibiendo NP y sin válvula íleocecal (13). En pacientes con colon residual, las bacterias colónicas participan en el metabolismo de macronutrientes mal absorbidos, mejorando la extracción energética. La sobre presentación de *Lactobacillus* ayuda en la absorción de azúcares en el colon (11). La invasión de una población bacteriana excesiva o desbalanceada puede llevar a sobrecrecimiento bacteriano, el cual puede exacerbar la malabsorción, causar gases y síntomas gastrointestinales que pueden reducir la ingesta oral impidiendo la discontinuación de NP (11). Ocasiona aumento de requerimientos energéticos, pérdida de peso, deficiencia de vitamina B12, translocación bacteriana, sepsis y colestasis (3,4). Puede exacerbarse la malabsorción por desconjugación bacteriana de ácidos biliares disminuyendo la absorción de ácidos grasos y monoglicéridos. Se crea una respuesta inflamatoria que daña la superficie de absorción y propicia la competencia de las bacterias por la vitamina B12 en el lumen intestinal, lo que causa déficit (11).

- Falla intestinal: necesidad de NP >60 días por enfermedad, disfunción o resección intestinal (7,10). Se clasifica por su duración: Tipo I aguda, Tipo II aguda prolongada, Tipo III crónica (11). Los factores de riesgo para mortalidad son: <1 año, longitud intestinal residual muy corta, ileostomía y enfermedad hepática crónica (7).

- La enfermedad hepática asociada a falla intestinal (5,7,9), históricamente ha sido de las causas mayores para mortalidad o necesidad de trasplante (9,10,12). Es progresiva, puede dar lugar a colestasis, cirrosis e insuficiencia hepática (4,6,9,10,12) y se manifiesta con enzimas hepáticas elevadas (14). Dentro de los factores de riesgo para su desarrollo se encuentran resección ileal, ausencia de válvula íleocecal, ausencia de NE, NP prolongada, dismotilidad, uso de furosemida u ocreótidós, mayor número de cirugías, sepsis recurrente, lípidos a base de soya en la NP, falla intestinal, sobrecrecimiento bacteriano y prematuridad (3,4,7,10,12). La incidencia y la gravedad se han reducido en la última década, debido al uso reducido de emulsiones lipídicas basadas en la soya y al efecto positivo de las emulsiones lipídicas basadas en omega-3 / derivadas de aceite de pescado sobre la colestasis (9,12). Se debe maximizar la NE, limitar las emulsiones lipídicas a base de soya, ciclar la NP e infusión lipídica (4,3,10,12).

- Litiasis renal e hiperoxaluria: Pueden producirse cálculos renales como consecuencia de hiperoxaluria secundaria a esteatorrea, ya que el calcio se une al exceso de grasa y no al oxalato, de modo que se absorbe más oxalato y se excreta por la orina, predisponiendo a la formación de cálculos (2,4,6,9). Como tratamiento, se debe disminuir la absorción intestinal de oxalato (4).

- Disfunción Renal: Ocasionada por deshidratación crónica producto de diarrea acuosa, malabsorción, exposición a medicamentos nefrotóxicos y NP prolongada (3).

- Hipermetabolismo colónico: Se da por malabsorción de carbohidratos en el ID, llevando carbohidratos no digeridos al colon; ocasionando distensión abdominal y náuseas (3,6).

- Esofagitis o enfermedad úlcero-péptica: causadas por hipersecreción gástrica durante los primeros meses, la acidez del lumen intestinal tiende a inactivar las enzimas pancreáticas, se disminuye la absorción de nutrientes y lleva a pérdidas de fluidos ocasionando diarrea. Se utilizan medicamentos supresores de ácido en etapas tempranas, pero su prolongación debe ser evitada, ya que afecta la flora intestinal, metabolismo óseo y puede ocasionar deficiencia de vitamina B12 (4).

- Enfermedad eosinofílica y alérgica: El posible mecanismo es el incremento en la permeabilidad del ID. La alergia a las comidas o a la proteína de la leche de vaca se presenta como sangrado rectal, malabsorción y diarrea. La esofagitis eosinofílica se manifiesta con vómitos y pobre ganancia de peso. En la intolerancia a la lactosa se da diarrea, inflamación abdominal e intolerancia a la NE. Se utiliza una dieta elemental transitoria,



alimentación sin lácteos en el paciente y en la madre durante el período de lactancia y para casos severos se pueden utilizar esteroides (4).

- Úlceras anastomóticas: Se desarrollan úlceras en el sitio de resección o anastomosis por pobre perfusión tisular, inflamación bacteriana e hipersecreción de ácido gástrico (4), causando sangrados y anemia. Se puede realizar endoscopia y utilizar antiinflamatorios, probióticos, antibióticos o glucocorticoides y hierro en anemia. Pueden requerir resección del área afectada y pueden recurrir (3,4).

- Aversión Oral, problemas alimenticios y dentales: los factores de riesgo son intubación, internamiento prolongado, reflujo gastroesofágico, procedimientos dolorosos, funduplicatura, aspiración crónica, dismotilidad, NP crónica o NE por sonda pueden suprimir el hambre y el apetito (4). Si no se introduce tempranamente la alimentación oral, se desarrollan habilidades de alimentación pobres e incluso aversión, se debe intentar implementarla cuanto antes (8). Las caries y la xerostomía son frecuentes (4).

- Otras: Complicaciones cutáneas en el sitio de la ostomía como tejido de granulación o en la piel por exceso de excretas. La falla intestinal se asocia a función neurocognitiva disminuida (4). La trombosis venosa y la deficiencia vitamínica se han asociado con hiperhomocisteinemia (9). Acidosis D-Láctica es una complicación metabólica rara que puede causar disfunción neurológica intermitente con confusión, ataxia cerebelar y dificultad para el habla (4,6).

## Manejo

El tratamiento es proporcionar a una adecuada nutrición a través de la NP, minimizando las complicaciones de esta hasta lograr la independencia y una autonomía enteral (8,10).

El objetivo en los primeros meses es un estado nutricional adecuado a través de NP y la prevención de trastornos hidroelectrolíticos (5,6,10,). Después de la resección intestinal, el tratamiento se centra inicialmente en la reposición de las pérdidas masivas de líquidos y electrolitos, mientras el intestino se adapta inicialmente para absorber estas pérdidas (2,6,9,10). Con frecuencia se proporciona soporte nutricional con NP (6,8,9,10). La mayor cantidad de energía se obtiene en un inicio de la NP, pero la NE debería iniciarse tempranamente para ayudar con la adaptación (5,8). Debe insertarse un CVC para proporcionar el soporte de la NP y de líquidos (6,8,9,10). Se debe determinar la eliminación fecal por la ostomía y reemplazar adecuadamente las pérdidas de líquidos y de electrolitos (6,9). Se da pérdida de volúmenes de fluido a través de secreciones gástricas o intestinales proximales, requiriendo su reposición. Las pérdidas hidroelectrolíticas deben ser cuantificadas y repuestas (5,6). Es de utilidad la determinación del Na<sup>+</sup> urinario para valorar los depósitos de Na<sup>+</sup> en el organismo y evitar la hiponatremia. El mantenimiento de un Na<sup>+</sup> urinario >20 mmol/l asegura que la ingesta de Na<sup>+</sup> es adecuada. La introducción precoz de una cantidad incluso pequeña de alimentación enteral por vía oral o por sonda es esencial y mejora la adaptación intestinal (9). Se suelen añadir inhibidores de la bomba de protones para reducir las secreciones gástricas y mejorar el balance de líquidos (5,9), ya que se da hipersecreción gástrica, se reduce el pH debajo del nivel óptimo para absorción de grasas y se altera la absorción de medicamentos enterales, incrementando la pérdida de fluidos (5).

Después de las primeras semanas postresección, las pérdidas de líquidos y de electrolitos se estabilizan y el tratamiento pasa a centrarse en la rehabilitación intestinal con el aumento gradual del volumen de la NE (6,9,10). NE es uno de los objetivos principales (1,5,6,10), se debe introducir lo antes posible (5), incluso cantidades pequeñas son beneficiosas (15). La presencia de nutrientes en el lumen promueve la adaptación y es más efectivo si se inicia tempranamente (5,15). Debe iniciarse una NE continua o en bolo con pequeños volúmenes mediante proteínas parciales o ampliamente hidrolizadas y una fórmula enriquecida con triglicéridos de cadena media, si el colon está en continuidad (9). Se debe avanzar constantemente y tan rápido como se tolere (5). La leche materna es preferible respecto a la fórmula y su uso debe fomentarse, pues estimula las hormonas intestinales y favorece el crecimiento de la mucosa (9), es relativamente hipoalérgica, tiene carga osmótica baja y puede reducir el riesgo de desarrollar enfermedad hepática. Si no está disponible o hay intolerancia, se da fórmula a base de aminoácidos. En niños mayores se da fórmula de

alimentos licuados o proteína intacta. Normalmente, se inicia por infusión nasogástrica o por gastrostomía, maximizando la tolerancia y saturando el transportador de proteínas. Así, toma ventaja sobre la superficie de absorción (5). La NE aumenta también el flujo pancreatobiliar y reduce la hepatotoxicidad inducida por la NP. Se debe dar al lactante una pequeña cantidad de fórmula o leche materna por boca tan pronto como sea posible para mantener el interés en la alimentación oral y minimizar o evitar el desarrollo de aversión oral. A medida que se produce la adaptación intestinal, aumenta la NE y disminuye la NP (5,9). La mucosa intestinal prolifera y el intestino se alarga con el crecimiento (9). La NE tiene las ventajas de menor costo, beneficios por uso del tracto gastrointestinal y evita las complicaciones de NP (15). La alimentación debe avanzar constantemente con disminuciones en la NP. Se deben hacer aumentos enterales según la tolerancia y evaluación del crecimiento para determinar cuándo reducir la NP. Se incrementa el volumen en 10 mL/kg/ día y se considera que hay tolerancia si las pérdidas enterales de fluidos son 2-3mL/kg/hora en las excretas de la ostomía y 10-20g/kg/día en las heces, si fuesen mayores está excediendo la tolerancia y se debe reducir (5). Conforme la tolerancia mejora, la alimentación continua se puede reemplazar por alimentación intermitente en bolos. Se inician los bolos cuando recibe la mitad de sus requerimientos energéticos por NE y el restante por NP. Se indica NP continuada cuando hay pobre ganancia de peso o las pérdidas hidroelectrolíticas son muy grandes. Algunos pacientes pueden discontinuar la NP, pero no dejar de recibir fluidos parenterales para prevenir la deshidratación y el desbalance electrolítico. En pacientes con retos nutricionales mayores o que no logran avanzar en la NE, se deben hacer ajustes de macronutrientes (5).

Es importante iniciar la alimentación oral temprana y persistentemente para prevenir el desarrollo de aversión oral, desarrollar succión y reflejo de trago. Introducir pequeñas cantidades en neonatos, introducir sólidos a la edad apropiada y en niños mayores cuando se logra la suspensión de la NP; normalmente se logra la transición a alimentación oral. Se recomienda dieta balanceada en grasas, proteínas y carbohidratos, evitar bebidas hipertónicas y carbohidratos simples, monitorizar y reemplazar deficiencias. El crecimiento se monitorea al evaluar si el aumento de peso es proporcional al crecimiento lineal. Si son alimentados con NE, requieren 30-70% más calorías que si son alimentados con NP (5).

Las deficiencias específicas de micronutrientes y vitaminas son frecuentes; y empeoran con el tiempo. Se requiere el tratamiento de las deficiencias específicas de micronutrientes y vitaminas, así como el de los problemas transitorios (9,10,12). Las deficiencias más comunes son vitaminas liposolubles y B12, calcio, hierro, cobre, selenio y zinc. El riesgo de deficiencias aumenta al suspender la NP. Los monitoreos de rutina son esenciales durante la NP, la transición a NE y posterior a la transición. Se deben realizar hemogramas, estudios férricos, perfil NP, panel hepático, sodio, cobre, zinc, selenio, tiempos de coagulación, vitaminas liposolubles y B12, folatos, ácidos grasos esenciales, aluminio, carnitina, alfa feto proteína, magnesio y sodio urinario. Dada la malabsorción de vitaminas liposolubles, estas se suplementan con formas hidrosolubles como aquADEKs. Si se presenta deficiencia de vitamina B12, se puede administrar cianocobalamina intramuscular mensualmente (5). Las infecciones gastrointestinales o el sobrecrecimiento bacteriano en el ID pueden causar contratiempos en la progresión hasta la NE total en pacientes con función absorptiva marginal. Un aumento acusado de la producción de heces o datos de malabsorción de carbohidratos contraindica nuevos aumentos de la NE. El avance de la NE continua o en bolo se prosigue a un ritmo lento hasta que todos los nutrientes sean aportados por vía enteral (9).

**Terapia Farmacológica:** En los pacientes con gran producción de heces, puede ser beneficioso añadir fibra soluble y antidiarreicos, como loperamida (dosis de 0.2-0.8 mg/kg/día) y anticolinérgicos, aunque estos fármacos pueden causar un mayor riesgo de sobrecrecimiento bacteriano (2,5,9,14). La colestiramina puede ser beneficiosa en los pacientes con resección del íleo distal. El sobrecrecimiento bacteriano es común (9,10) en los lactantes con SIC, lo que puede retrasar la progresión de la NE, el tratamiento empírico con metronidazol o con otros antibióticos (nitazoxanida, rifaximina) suele ser útil (9), también se utilizan antiinflamatorios, pre y probióticos (3,4). Las dietas ricas en lípidos y sin azúcares simples pueden ser útiles para reducir el sobrecrecimiento bacteriano, así como para mejorar la adaptación (9). Otros medicamentos uti-

lizados según las necesidades específicas: Secuestradores de ácidos biliares se utilizan en diarrea de ácido biliar (2,5). Ocreótido puede ser útil en la reducción de diarrea y pérdidas hídricas (2,5,14), se debe utilizar con cautela ya que puede inhibir la adaptación intestinal. Clonidina puede ser utilizada en diarreas que no se solucionan a pesar de la optimización con otros agentes (2,5). Teduglutida se utiliza en NP prolongada para promover y mantener la adaptación intestinal (2,5,6,10,12), el GLP-2 ayuda a la absorción y adaptación, tiene efecto trófico y aumenta la superficie de absorción (2,6,11,12). Factores de crecimiento como el factor de crecimiento del hepatocito ayuda a la función epitelial intestinal y a la masa de la mucosa, e interleukina-11, factor de crecimiento epidérmico y de fibroblastos que tiene efectos tróficos. Agentes procinéticos son utilizados en dismotilidad asociada a dilatación intestinal. Cisaprida tiene beneficio en la autonomía enteral, pero con riesgo de arritmias cardíacas. Eritromicina, azitromicina y amoxicilina pueden mejorar la motilidad. Ciproheptadina tiene efectos estimulantes del apetito, útiles durante la transición a alimentación oral y mejora la motilidad gástrica (5).

**Procedimientos Quirúrgicos:** Los pacientes pueden necesitar varias intervenciones quirúrgicas por problemas de obstrucción o para realizar procedimientos de alargamiento intestinal con el fin de optimizar la capacidad absorptiva (6,9,10,14). El procedimiento de alargamiento intestinal está indicado en pacientes con ID dilatado que no logran progresar hacia la autonomía enteral o en los que presentan un sobrecrecimiento bacteriano refractario (5,6,9), en los que tienen ausencia de comorbilidades que empeoren con la cirugía, expectativa de longitud intestinal apropiada, ausencia de dismotilidad preexistente, atresia intestinal congénita con dilatación proximal y longitud marginal (5,14). Existe una serie de procedimientos de reconstrucción intestinal autóloga (1,3,5), se realiza procedimiento de Bianchi y de enteroplastia serial transversa (1,5,6,10,12,14). Se enfocan en la elongación intestinal para mayor área de absorción, plicaturas del ID dilatado para mejorar movilidad, resección de áreas de constricción, cierre de estomas y fístulas, además de restauración de la continuidad intestinal (3,5,14). Ambos procedimientos tienen el riesgo de sangrado gastrointestinal y dilatación intestinal a repetición (12,14). En algunos niños con complicaciones potencialmente mortales de la NP, insuficiencia hepática progresiva, pérdida del acceso vascular (9,12,14), septicemias recurrentes por CVC, insuficiencia renal crónica (1,3,5,12), trombosis mesentérica, crecimiento de tumores, intestino residual extremadamente corto (5,12) o fallo nutricional (1,6,3), el trasplante de ID y hepático es el tratamiento de elección (1,2,3,5,6,9,10,12). La necesidad para trasplante ha disminuido por mejoras en el tratamiento (5,12).

## Pronóstico

Se asocia una alta morbilidad y mortalidad (2,13). Existen programas de rehabilitación intestinal con equipos multidisciplinarios en centros especializados que mejoran la sobrevivencia (3,5,7,8,12), se enfocan en optimizar la NE y discontinuación de NP, uso de farmacoterapia e intervenciones quirúrgicas (5,7,8,12). En las últimas décadas, los programas de rehabilitación intestinal, los avances en la NP y las técnicas de alargamiento intestinal han mejorado los resultados (8,10,12). Los casos con peor pronóstico son los que perdieron el intestino en el territorio de la arteria mesentérica superior, no tienen ID más allá de la segunda parte del duodeno y solo tienen el lado izquierdo del colon (1). Los de mejor pronóstico son los que tienen el duodeno 10 cm de ID, válvula ileocecal y colon en su totalidad (1,8,12). Cualquier variación entre estos dos extremos es posible (1). La dependencia de NP es el factor de riesgo más importante para complicaciones (2,5,8). La morbilidad incluye desbalances hidroelectrolíticos, complicaciones de CVC y relacionadas a la enfermedad de fondo, fallo hepático, pobre calidad de vida y altos costos (2,7). Hay un impacto a largo plazo en pacientes y cuidadores por la carga del cuidado y la administración de NP en el hogar, en promedio, se despertarán tres veces por noche. La sobrevivencia en niños con NP prolongada ha mejorado y casi 1/3 de ellos se espera que estén vivos a los 15 años, haciendo la NP el tratamiento principal (1). La mortalidad ha disminuido principalmente por la rehabilitación intestinal, manejo multidisciplinario y prevención de complicaciones (3,8,12). En el primer año de vida es más probable que la mortalidad se de por la enfermedad de fondo y comorbilidades, posterior a esto se relaciona al uso prolongado de NP y las complicaciones



asociadas (1). Además de la longitud intestinal y su funcionalidad (1,9,12), la presencia de la válvula ileocecal, un diagnóstico de enterocolitis necrotizante y los cuidados por un programa de rehabilitación intestinal aumentan la probabilidad de lograr la autonomía enteral (5,8,9,10,12). Es posible lograr la NE en algunos pacientes y en otros reducir la necesidad de la NP, evitando el trasplante intestinal (8,10). Alrededor del 60% consigue autonomía enteral en los 5 años posteriores a la resección intestinal y la mayoría la consigue en los primeros 2-3 años tras la resección (8,9).

## Prevención

Prevenir las complicaciones debe ser una prioridad, esto se logra con un manejo multidisciplinario conformado por gastroenterólogos, cirujanos, neonatólogos, nutricionistas, personal de enfermería, farmacéuticos, trabajadores sociales y terapeutas de lenguaje. Con esto, se han reducido las complicaciones y la morbimortalidad (4,8,12).

## CONCLUSIONES

El SIC es una reducción en la longitud del ID, dando como resultado malabsorción. Responde a un proceso de adaptación intestinal dependiente de factores determinantes.

Presenta múltiples complicaciones, las cuales deben ser atendidas y para esto, requiere un manejo multidisciplinario basado en programas de rehabilitación intestinal, NP, NE, suplementación de déficits nutricionales, terapia farmacológica y procedimientos quirúrgicos, logrando así disminuir las complicaciones y obteniendo mayor sobrevida. Tiene implicaciones importantes en la vida de los pacientes y cuidadores, ya que conlleva alta morbimortalidad. Sin embargo, su pronóstico ha mejorado en la última década, gracias a los avances en tratamientos y al abordaje multidisciplinario.

## Declaración

Se declara que no hay conflicto de intereses ni se recibió financiamiento para el artículo.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- (1) Akshay Batra, Simon Charlie Keys, Mark John Johnson, Robert A Wheeler, Robert Mark Beattie. Epidemiology, management and outcome of ultrashort bowel syndrome in infancy. Arch Dis Child Fetal Neonatal. 2017 September; 102: F551-F556. DOI: 10.1136/archdischild-2016-311765
- (2) Eduardo Moreira, Patricia López, Lourdes Silva, Estela Olano. Dependiendo de la nutrición parenteral para sobrevivir. Falla intestinal crónica por síndrome de intestino corto. Comunicación de un caso y revisión de la literatura. Rev Méd Urug 2019; 35(4): 316-324. DOI: 10.29193/RMU.35.4.8.
- (3) Olivier Goulet, Elie Abi Nader, Bénédicte Pigneur, Cécile Lambe. Short Bowl Syndrome as the leading cause of intestinal failure in early life: Some insights into the Management. Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr. 2019 Jul; 22 (4): 303-329. DOI: 10.5223/pghn.2019.22.4.303
- (4) Alexandra Carey, Christopher Duggan. Chronic complications of short bowel syndrome in children. UpToDate. 2020 Mar 24; 1-54. Recuperado de: [https://www.uptodate.com/contents/chronic-complications-of-short-bo...earch\\_result&selectedTitle=3~150&usage\\_type=default&display\\_rank=3](https://www.uptodate.com/contents/chronic-complications-of-short-bo...earch_result&selectedTitle=3~150&usage_type=default&display_rank=3)
- (5) Danielle A Stamm, Christopher Duggan. Management of short bowel syndrome in children.

UpToDate. 2018 Jul 13; 1-37. Recuperado de: [https://www.uptodate.com/contents/management-of-short-bowel-syndro...arch\\_result&selectedTitle=2-150&usage\\_type=default&display\\_rank=2](https://www.uptodate.com/contents/management-of-short-bowel-syndro...arch_result&selectedTitle=2-150&usage_type=default&display_rank=2)

(6) Sara Massironi, Federica Cavalcoli, Emanuele Rausa, Pietro Invernizzi, Marco Braga, Maurizio Vecchi. Understanding short bowel syndrome: Current Status and future perspectives. *Digestive and Liver Disease*. 2020; 52: 253-261. DOI: 10.1016/j.dld.2019.11.013

(7) Russell J Merritt, Valeria Cohran, Bram P Rapahel, Timothy Sentongo, Diana Volpert, Brad W Warner et al. Intestinal Rehabilitation Programs in the Management of Pediatric Intestinal Failure and Short Bowl Syndrome. *JPGN*. 2017 November; 65 (5): 588-596. DOI: 10.1097/MPG.0000000000001722

(8) Faraz A. Khan, Robert H. Squirres, Heather J. Litman, Jane Balint, Beth A. Carter, Jeremy G. Fisher et al. Predictors of Enteral Autonomy in Children with Intestinal Failure: A Multicenter Cohort Study. *JPeds*. 2015; 167 (1): 29-34. DOI: 10.1016/j.jpeds.2015.03.040

(9) Yaron Avitzur y Raanan Shamir. 364.7 Síndrome de Intestino Corto. En: Kliegman, R. & Geme III, J. Nelson Tratado de Pediatría, 21 ed. Barcelona, España: Elsevier; 2019. 2002-2003 (2046).

(10) P. Rodríguez Iglesias, A.B. Domenech Tárrega, C. Driller, L. Mangas Álvarez, J.J. Vila Carbó. Eficacia del programa de rehabilitación intestinal en pacientes con síndrome de intestino corto. *Cir Pediatr*. 2019; 32 (2): 74-80.

(11) John K DiBaise. Pathophysiology of short bowel syndrome. UpToDate. 2020 Jan 27; 1-27. Recuperado de: [https://www.uptodate.com/contents/pathophysiology-of-short-bowel-sy...earch\\_result&selectedTitle=1-150&usage\\_type=default&display\\_rank=1](https://www.uptodate.com/contents/pathophysiology-of-short-bowel-sy...earch_result&selectedTitle=1-150&usage_type=default&display_rank=1)

(12) Valeria C. Cohran, Joshua D. Prozialeck and Conrad R. Cole. Redefining short bowel syndrome in the 21st century. *Pediatric RESEARCH*. 2017 April; 81 (4): 540-549. DOI: 10.1038/pr.2016.265

(13) Steven L Zeichner, Emmanuel F Mongodin, Lauren Hittle, Szu-Han Huang, Clarivet Torres. The bacterial communities of the small intestine and stool in children with short bowel syndrome. *PLoS ONE*. 2019 May 16; 14 (5): 1-21. DOI: 10.1371/journal.pone.0215351

(14) Maria B. Witte. Reconstructive Surgery for Intestinal Failure. *Visc Med*. 2019; 35: 312-318. DOI: 10.1159/000503042

(15) Sarah E Fleet, Christopher Duggan. Overview of enteral nutrition in infants and children. UpToDate. 2020 Jan 01; 1-36. Recuperado de: [https://www.uptodate.com/contents/overview-of-enteral-nutrition-in-i...search\\_result&selectedTitle=4-150&usage\\_type=default&display\\_rank=4](https://www.uptodate.com/contents/overview-of-enteral-nutrition-in-i...search_result&selectedTitle=4-150&usage_type=default&display_rank=4)