Experiencia nacional en el manejo del síndrome de intestino corto en niños

Carlos Castillo D.¹; Silvia Guardia B.¹; Teresa Young A.¹;
Pedro Herskovic L.¹; Angel Fuentes Z.¹; Abdallah Harún M.¹; Marcelo Ducheylard R.¹;
Carolina Laguna N.¹; Elisa Aguila G.¹; Guillermo Correia D.¹; Sylvia Ibáñez T.¹;
Daniel Abumohor D.¹; Verónica Marín B.¹; M. Jesús Rebolto G.¹

Short bowel syndrome

To delineate local causes, management and short term (first 90 days after intestinal resection) results, a retrospective collaborative study on pediatric cases of short bowel syndrome after intestinal surgery seen from year 1989 throughout 1995 at six state and one private Chilean hospitals was done. Fourteen patients with small bowel remnants shorter than 50% of normally expected for gestational or chronological age were available for review. Their initial diseases were intestinal atresia ($n = 6$), necrotizing enterocolitis ($n = 5$) and intestinal valvulus ($n = 3$). Bowel resection was done mainly along the neonatal period. Most patients had been prematurely born infants (10/14) and 10 were male. All subjects showed long hospital courses (at least 3 months), and parenteral nutrition was given to all of them mainly through custom (intravenous infusion) Arrow ($n = 4$), or special (long standing intravenous feeding) Braviac-Hickman ($n = 9$) or Portacath ($n = 3$) or Silastic ($n = 2$) central (26 procedures) or peripheral (2 procedures) venous catheters, together with variable amounts of enteral feedings. Patients had frequent catheter related (accidental catheter withdrawal, obstruction, thromb., hematoma, sepsis); metabolic (hypoglycemia, hyperglycemia, hypertriglyceridemia) or toxic (cholestasis) complications. Sepsis was recorded in 9/14 cases and cholestasis in 7/14 patients. Mean Z scores of weight/age and length/age remained under -2 ninety days after intestinal resection in spite of parenteral feeding. Mean daily money expense of parenteral feeding was approximately US 25 dollars. Highly specialized teams and appropriate catheters and guidelines are locally at need to take care of these patients.

(**Key words:** short bowel syndrome, intravenous feeding.)

El síndrome de intestino corto se ha definido como la longitud funcional del intestino delgado distal al ángulo de Treitz, menor a 50% de su largo total normal¹. La mayoría de los casos comunicados se originan en el período neonatal debido a malformaciones congénitas o enfermedades intestinales adquiridas a esa edad —principalmente enterocolitis necrótica— que causan resecciones quirúrgicas masivas².

El mejoramiento de las técnicas quirúrgicas, de los cuidados intensivos y particularmente de

los métodos especiales de asistencia nutricional, han permitido que estos pacientes sobrevivan más allá del período agudo de la enfermedad³. Se ha logrado, incluso, la adaptación del intestino remanente para cumplir todas las funciones propias sin tener que recurrir a alimentación parenteral complementaria⁴.

Dado que este síndrome es poco frecuente en los hospitales chilenos, es difícil alcanzar por separado una experiencia satisfactoria con su manejo, lo que ha motivado la constitución de un grupo de trabajo que permita conocer la realidad local y obtener la información necesaria para mejorar las prácticas clínicas sobre esta materia en el país. El objetivo de este estudio fue describir las principales causas y analizar el manejo del síndrome de intestino corto en las fases iniciales de su evolución en un conjunto de centros relevantes del país.

1. Grupo colaborativo pediátrico en manejo de intestino corto:

Hospitales Sótero del Río, Luis Calvo Mackenna, San Juan de Dios, San Borja-Arriarán, Roberto del Río, Clínica Santa María, de Santiago, y Carlos Van Buren, de Valparaíso, e Instituto de Nutrición y Tecnología de los Alimentos (INTA) de la Universidad de Chile.

Pacientes y Método

Se estudiaron retrospectivamente los antecedentes de todos los pacientes pediátricos sometidos a resecciones de más de 50% de la longitud estimada normal para el intestino delgado, para la edad gestacional y cronológica, registrados entre los años 1989 y 1995 en los hospitales Luis Calvo Mackenna, Sótero del Río, San Juan de Dios, San Borja-Arriarán, Roberto del Río y Clínica Santa María, de Santiago, y Carlos Van Buren, de Valparaíso, consignando la edad gestacional, el motivo de las resecciones, así como también la evolución clínica y antropométrica en los primeros tres meses después de la operación, incluyendo las complicaciones infecciosas, de los catéteres intravenosos y la vía de instalación; trastornos metabólicos: frecuencia de colestasia y letalidad. El peso y la talla se analizaron como puntajes Z de las tablas de la Organización Mundial de Salud (OMS) y el Centro Estadounidense de Estadísticas de Salud (NCHS) al momento de la resección intestinal y 90 días después. Se estudió además los costos de preparación y administración de las alimentaciones parenterales, tomando el perfil del valor de los productos vendidos a los hospitales públicos expresado en pesos, moneda chilena de 1995.

Resultados

Catorce niños de los siete hospitales cumplen los criterios exigidos de intestino corto. Su edad —en el momento del análisis— era de 3 meses a 10 años, promedio seis meses. Diez eran varones, diez habían nacido antes del término de la gestación y doce habían sufrido la complicación que causó la intervención quirúrgica en los períodos de recién nacido o lactante menor (antes de la edad de un año).

Las causas del síndrome de intestino corto fueron principalmente atresia intestinal, que se registró en seis casos, en uno de ellos asociada con gastrosquisis y en otros dos con la modalidad en cáscara de manzana (apple peel); la enterocolitis necrótica lo fue en cinco casos y el vólvulo intestinal en tres. El remanente de intestino delgado distal al ángulo de Treitz era menor que 50 cm en 9 casos y mayor en los 5 restantes (márgenes 4 y 90 cm); en 7 pacientes la resección incluía la válvula ileocecal y en 4 se había hecho resección parcial del colon.

Después de un curso postoperatorio dificultoso en todos los enfermos, unos quedaron bajo la responsabilidad de equipos de manejo nutricional especializado, en determinados hospitales, y otros a cargo de profesionales individuales (médico, enfermera, nutricionista). A todos se les instaló, para alimentación parenteral,

catéteres intravenosos que debieron ser cambiados con frecuencia. En la mayoría de los 28 procedimientos (26 en vía venosa central y 2 en venas periféricas), se emplearon catéteres corrientes (Arrow, $n = 14$) al no disponerse de otros más adecuados, que se instalaron en venas centrales, como cava superior o inferior; en los restantes se usaron catéteres especiales de larga duración de Hickman-Broviac ($n = 9$), Porth-a-cath ($n = 3$) o de Silastic ($n = 2$). Todos los niños recibieron alimentación parenteral desde los primeros días del período postoperatorio, agregándose, dentro de los siguientes 30 días, alimentación enteral, de modo que al cabo de 90 días todos estaban recibiendo alimentación parenteral (principalmente) y enteral (en volúmenes no siempre bien registrados en la ficha clínica).

Los pacientes sufrieron numerosas complicaciones en el transcurso de los 90 días siguientes a la operación. Estas fueron principalmente de tipo técnico (obstrucciones, retiro accidental de catéteres), metabólico (hiperglicemias, hipoglicemias, hipertrigliceridemias) y otras cuyo registro no fue lo suficientemente estricto como para su cuantificación precisa. No obstante lo anterior, las complicaciones de mayor significado y gravedad fueron colestasia, observada en siete casos, y sepsis, que afectó a nueve pacientes: con un episodio en tres de ellos, dos veces en cuatro casos y en tres oportunidades en los dos restantes, lo que se comprobó clínicamente y por el laboratorio. Las bacterias identificadas eran principalmente *Staphylococcus epidermidis* y *Staphylococcus aureus*, como también *Klebsiella pneumoniae* y *Escherichia coli*. Puesto que en la mayoría de los hospitales encuestados no se habían desarrollado normas al respecto, no fue posible determinar si tales aislamientos obedecían a los requisitos de la definición de sepsis por catéter.

La evolución nutricional no mostró tendencia a la mejoría en el curso de los noventa días siguientes a la intervención, a partir de un promedio inicial de puntaje Z inferior a -2, en las relaciones de peso/edad y talla/edad.

Los costos de la alimentación parenteral en el hospital, para un lactante de 6 meses (edad promedio de los enfermos estudiados) correspondían a \$ 5 750 diarios (en moneda chilena de 1995) en soluciones y bolsas de alimentación parenteral, más \$ 4 512 diarios en catéteres intra-

venosos, bajadas de vena, mantención de bombas de infusión y de la campana de flujo laminar (utilizada en la mayoría de los hospitales para la preparación aséptica de las soluciones). Esto suma \$ 297 860 mensuales por paciente, sin considerar el valor de un día cama y los gastos en personal, alimentación enteral, exámenes de laboratorio, desarrollo e incorporación de nueva tecnología, control de calidad de las preparaciones, manejo de las complicaciones intercurrentes.

No se registraron muertes en el limitado período de 90 días incluido en este análisis, pero posteriormente cuatro de los pacientes han fallecido como consecuencia de infecciones o colestasia. Dados la variable evolución de estos enfermos, que pueden cursar en varios años y otros antecedentes ya disponibles en algunos de los casos, la letalidad probablemente será mayor.

Comentario

Esta casuística muestra el importante trabajo hospitalario que exige una enfermedad crónica como ésta, de baja frecuencia, pero de alto impacto emocional para la familia y elevada inversión social y económica en recursos profesionales, de estructura y organización.

Aunque no conocemos la prevalencia del síndrome de intestino corto, su frecuencia para el total de los centros hospitalarios participantes fue de dos casos por año. La evaluación realizada no permite tampoco hacer afirmaciones acerca de los eventuales efectos del manejo médico y quirúrgico neonatal y postneonatal en la disminución o aumento del número de casos de intestino corto.

El buen éxito en el manejo de este tipo de enfermos se expresa, a largo plazo, en la máxima adaptación del intestino remanente para digerir y absorber todos los nutrientes requeridos por el niño, si es posible habiendo restado lo más precozmente posible el apoyo de alimentación parenteral²⁻⁴. Un resultado favorable incluye también cierta adaptación del colon, para efectuar alguna absorción de los ácidos grasos de cadena corta producidos por la flora bacteriana a partir de hidratos de carbono^{5,6}, pero, además, con mínimo de complicaciones metabólicas, técnicas e infecciosas durante la evolución.

La adaptación total o parcial del intestino se puede conseguir en un plazo máximo de alrededor de dos años, especialmente en los niños con síndrome de intestino ultracorto (intestino remanente de menos de 60 o 70 cm). Posteriormente es poco probable que ella mejore⁴ y, en esta situación, es posible aplicar técnicas quirúrgicas tendientes a alargar el intestino remanente, si bien el trasplante todavía es una alternativa poco segura y fuera de alcance en el país⁷. La buena sobrevida en los 90 días analizados no es un buen reflejo de los resultados a largo plazo, como lo ilustra la muerte posterior de algunos de ellos por complicaciones infecciosas o colestasia.

Entre los factores que claramente exigen mejorar el manejo están las complicaciones infecciosas, en particular las sepsis por catéter. El elevado riesgo de estas infecciones, en los primeros 90 días del período postoperatorio, tiene entre sus causas centrales el uso inadecuado de catéteres venosos centrales^{8,9}, principalmente por fallas en la selección de éstos, en parte por problemas de costo, pero también por ausencia de normas locales adecuadas, y puede subsanarse con el empleo de catéteres para uso prolongado en vías venosas centrales (Hickman-Broviac y Porth-a-cat), como ya es habitual en algunos centros, y la aplicación de protocolos de manejo¹⁰. En otros países el riesgo de infecciones ha llevado a extremar las medidas preventivas, que incluyen manejo por equipos especializados; técnicas asépticas; uso de equipos estériles para cambiar las soluciones de alimentación parenteral y empleo de campana de flujo laminar en su preparación. Uno de los mayores avances ha sido el establecimiento de un programa de asistencia nutricional en el hogar^{3,11,12}. Con ello se han logrado frecuencias de sepsis por catéter del orden de una por niño por año^{4,10}, junto a evidente mejoría en el desarrollo psicomotor del enfermo y en las relaciones familiares.

La colestasia es otra complicación de importancia en los casos presentados. Los factores considerados contribuyentes a ella estaban presentes en los pacientes de esta serie en que ocurrió: prematuridad, alta frecuencia de infecciones, aportes a veces poco apropiados de aminoácidos y glucosa¹³⁻¹⁵. Es posible controlar una buena parte de estos factores con protocolos más rigurosos de manejo, incluyendo la alimentación

parenteral en ciclos, es decir, administrada por períodos limitados de tiempo cada día, dejando el catéter tapado y heparinizado por algunas horas. Puesto que aún así siguen produciéndose nuevos casos de colestasia, se están intentando además tratamientos curativos o paliativos de ella, con resultados aún no concluyentes, entre ellos el ácido ursodeoxicólico y la colecistiquinina^{14, 15}.

El intercambio de experiencias entre centros hospitalarios del país y con los de otras naciones debería contribuir a mejorar el pronóstico vital y a disminuir las complicaciones en los niños con síndrome de intestino corto. Un protocolo prospectivo de manejo ciertamente facilitaría el conocimiento de su evolución y los hechos que inciden en ella.

Resumen

En un estudio colaborativo retrospectivo se analizó la evolución hasta 90 días después de la resección intestinal de 14 niños con intestino corto registrados en siete hospitales (seis estatales) chilenos entre los años 1989 y 1995. La causa de la resección fue en seis casos atresia intestinal, en cinco enterocolitis necrosante y en tres vólvulo y se realizó, en casi todos, en el período de recién nacido. Los pacientes eran preferentemente prematuros (10/14) al nacer y de sexo masculino (10/14). Todos requirieron hospitalización prolongada (mínimo 3 meses), alimentación parenteral, principalmente por vía venosa central, a través de catéteres venosos corrientes Arrow (n = 14), o especiales Broviac-Hickman (n = 9), Port-a-cath (n = 3) y Silastic (n = 2), con volúmenes variables de alimentación enteral. Las complicaciones fueron frecuentes, debidas a causas técnicas (obstrucción o salida del catéter, trombos, hematomas, sepsis); metabólicas (hipoglicemia, hiperglicemia, hipertrigliceridemia); en 9 casos ocurrieron sepsis relacionada al catéter, en algunos hasta tres episodios y en 7 colestasia. El costo promedio de la alimentación parenteral para el grupo estudiado fue de \$ 10 162 diarios (US\$ 25). Es necesario contar con equipos especializados y

normas adecuadas para el manejo de los niños con intestino corto.

(Palabras clave: intestino corto, alimentación parenteral.)

Referencias

1. Collins JB, Georgeson KE, Vicente Y, Kelly DR, Figueroa R: Short bowel syndrome. *Seminars Pediatr Surg* 1995; 4: 60-73.
2. Georgeson KE, Breaux CW: Outcome and intestinal adaptation in neonatal short-bowel syndrome. *J Pediatr Surg* 1992; 27: 344-350.
3. Dorney SFA, Ament ME, Berquist WE, Vargas JH, Hassall E: Improved survival in very short bowel of infancy with use of long-term parenteral nutrition. *J Pediatr* 1985; 107: 521-525.
4. Goulet OJ, Revillon Y, Jan D, et al: Neonatal short bowel syndrome. *J Pediatr* 1991; 119: 18-23.
5. Nordgaard I, Stenbaek Hansen B, Brobech Mortensen P: Colon as a digestive organ in patients with short bowel. *Lancet* 1994; 343: 373-376.
6. Mobarhan S: Carbohydrates vs fat in the dietary treatment of short bowel syndrome. *Nutr Rev* 1994; 52: 354-356.
7. Chao MS, Farrell MK, Ziegler MM, Warner BW: Intensive nutritional support and remedial surgical intervention for extreme short bowel syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1994; 19: 295-298.
8. Murphy LM, Lipman TO: Central venous catheter care in parenteral nutrition: A review. *JPN* 1987; 11: 190-201.
9. Garrison RN, Wilson MA: Intravenous and central catheter infections. *Surg Clin North Am* 1994; 74: 557-570.
10. Wurzel CL, Halon K, Feldman JG, Rubin LG: Infection rates of Broviac-Hickman catheters and implantable venous devices. *Am J Dis Child* 1988; 142: 536-540.
11. Vargas JH, Ament ME, Berquist WE: Long-term home parenteral nutrition in Pediatrics: ten years of experience in 102 patients. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1987; 6: 24-32.
12. Chuang-Hao L, Rossi TM, Heilinger LA, Lerner A, Riddlesberger MM, Lebenthal E: Nutritional assessment of children with short-bowel syndrome receiving home parenteral nutrition. *Am J Dis Child* 1987; 141: 1093-1098.
13. Moss RL, Das JB, Ruffensperger JG: Total parenteral nutrition-associated cholestasis: Clinical and histopathologic correlation. *J Pediatr Surg* 1993; 28: 1270-1275.
14. Hofmann AF: Defective biliary secretion during total parenteral nutrition: probable mechanisms and possible solutions. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1995; 20: 376-390.
15. Rintala RJ, Lidahl H, Pohjaniemi M: Total parenteral nutrition-associated cholestasis in surgical neonates may be reversed by cholecystokinin: a preliminary report. *J Pediatr Surg* 1995; 30: 827-830.