

Conferencia Magistral

Alternativas quirúrgicas en el síndrome de intestino corto

M. LÓPEZ SANTAMARÍA

Jefe de Sección de Cirugía Infantil. Unidad de Trasplantes Digestivos. Departamento de Cirugía. Hospital Infantil "La Paz". Madrid

El pronóstico de los enfermos con síndrome de intestino corto (SIC) ha mejorado gracias a un conocimiento más profundo de su fisiopatología, a sucesivos avances en la obtención de fenómenos regenerativos tróficos sobre el intestino residual, y a la aplicación de técnicas de soporte nutricional cada vez más eficaces. La proporción de enfermos con SIC que consiguen autonomía digestiva completa es cada vez mayor, y para aquellos que nunca consiguen una adaptación suficiente de su intestino residual, la nutrición parenteral (NP) ha alcanzado tal grado de desarrollo que permite mantenerlos en excelentes condiciones durante prolongados períodos de tiempo. Sin embargo, todos los enfermos crónicamente dependientes de AP, invariablemente desarrollan complicaciones serias, y sufren una morbilidad y mortalidad que se incrementa proporcionalmente al tiempo de administración de NP, siendo los niños más susceptibles que los adultos a padecer este tipo de complicaciones. La Cirugía ofrece alternativas terapéuticas para estos enfermos, siendo su discusión el objetivo del presente trabajo. Entre ellas se incluye actualmente el trasplante intestinal (TI), técnica conceptualmente muy atractiva, y posiblemente la única realmente "terapéutica" en sentido estricto, ya que permite la reposición completa del intestino, que recupera íntegra-

mente todas sus funciones, incluso aquellas que actualmente son aun desconocidas.

ALTERNATIVAS QUIRÚRGICAS CONVENCIONALES EN EL SIC

Intervenciones quirúrgicas precoces

Muchos enfermos con SIC desarrollan complicaciones derivadas de la propia enfermedad o de cirugías previas, como dehiscencias de anastomosis, obstrucciones o suboclusiones intestinales, abscesos intraabdominales, fístulas intestinales, etc. Estas situaciones requieren de un abordaje quirúrgico precoz mediante procedimientos habituales, que son suficientes en ocasiones para mejorar sensiblemente la función intestinal. Por otra parte, aproximadamente dos de cada tres enfermos con SIC son portadores de enterotomías, y el restablecimiento precoz de la continuidad intestinal resulta generalmente beneficioso al proceso de adaptación intestinal, especialmente si el segmento distal incluye intestino delgado y/o la válvula ileocecal. Si es el colon quien está desfuncionalizado, su inclusión permite incrementar el tiempo de tránsito intestinal, así como la posibilidad de obtención de energía mediante la absorción de áci-

Correspondencia: Manuel López Santamaría. Sección de Cirugía Infantil. Unidad de Trasplantes Digestivos. Departamento de Cirugía. Hospital Infantil "La Paz". Madrid
Correo electrónico: mlopez.hulp@salud.madrid.org

© 2006 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-NoComercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.1/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

dos grasos de cadena corta. El restablecimiento de la continuidad intestinal puede mejorar la calidad de vida de los pacientes con SIC, y disminuye la tasa de infecciones, pero la respuesta al cierre es impredecible. Los ácidos biliares no absorbidos pueden provocar diarrea y complicaciones perianales, que obligarían a incrementar las restricciones dietéticas. Los enfermos con colon intacto tiene un riesgo incrementado de desarrollar cálculos urinarios de oxalato, al ser absorbido en el colon. Por ello, la decisión ha de ser individualizada, y considerando la cantidad de intestino residual, y la situación general del paciente. En los casos en que la indicación es correcta, invariablemente contribuye a mejorar el estado general y nutricional del paciente.

Opciones quirúrgicas tardías

Para los casos en los que la adaptación intestinal no es lo suficientemente efectiva para interrumpir definitivamente la administración de NP, se han diseñado diversas técnicas destinadas a mejorar la función intestinal en el SIC. La eficacia de algunas de ellas está suficientemente documentada, por lo que su uso se justifica actualmente en casos seleccionados. Con el objeto de evitar operaciones innecesarias, así como potenciales complicaciones derivadas de la cirugía, entre las que se incluye la posibilidad de lesionar irreversiblemente el intestino residual, existe el consenso general de que estas técnicas no se deben utilizar en la fase aguda de la enfermedad, y que hay que esperar hasta que el intestino haya alcanzado su máxima capacidad de adaptación (6-12 meses). Algunas consideraciones nos obligan además a ser extremadamente prudentes: el elevado número de técnicas descritas indica que ninguna de ellas es ideal; la experiencia con todas ellas es por lo general anecdótica, limitándose la mayoría de las veces a pocos casos clínicos, mientras que en otras solo se ha demostrado su eficacia hasta el momento a nivel experimental; finalmente, se desconocen los resultados a largo plazo de todas ellas, e incluso a veces los resultados a largo plazo contradicen los buenos resultados iniciales referidos, siendo igualmente desconocido el efecto negativo que alguna de ellas pudiera ocasionar al proceso de adaptación intestinal.

Todas las técnicas quirúrgicas descritas han tenido por objetivo algunas de las siguientes alteraciones anatómicas y funcionales características del SIC: tránsito intestinal acelerado, insuficiente superficie absorptiva, y peristaltismo intes-

tinal ineficaz. De entre todas ellas, el desdoblamiento y alargamiento intestinal (Bianchi) es la técnica que mejores resultados produce, hasta el punto que se considera como la mejor opción quirúrgica en el SIC, a excepción del TI. Recientemente se ha descrito una modificación a la técnica de Bianchi (denominada STEP, de serial *transverse enteroplasty*), que supone una alternativa muy interesante al desdoblamiento clásico. Aunque ambas técnicas han alcanzado difusión solo en el ámbito pediátrico, su aplicación al adulto es cada vez más frecuente.

SOLUCIONES QUIRÚRGICAS PARA ENLENTECER EL TRANSITO INTESTINAL

Las primeras técnicas descritas tenían como propósito enlenteecer el tránsito intestinal incrementado tras una resección masiva. Generalmente son técnicas que están indicadas en pacientes que tienen longitud de intestino suficiente pero presentan un tránsito intestinal acelerado

Válvulas intestinales y esfínteres

La válvula ileocecal (VIC) retrasa el tránsito intestinal a la vez que impide el reflujo de gérmenes desde el colon hacia el intestino delgado. Tras una resección masiva, especialmente si incluye la VIC, el tránsito intestinal se acelera, lo que incrementa a su vez la malabsorción y la diarrea. Se han descrito diversas técnicas para la creación de válvulas y esfínteres con el propósito de reemplazar el papel de la VIC: constricción extrínseca del intestino, denervación química o quirúrgica de segmentos intestinales, tunelización de un segmento en otro, invaginación, a veces previa ablación de la capa seromuscular del extremo invaginado o utilizando materiales sintéticos. La longitud de la válvula es un factor técnico importante. Si es muy corta, es inefectiva, pero si es muy larga produce obstrucción. Necrosis de la válvula, obstrucción e invaginación son complicaciones potenciales. Si se usa material sintético, puede erosionar el asa y perforarla, y las válvulas creadas mediante extirpación de la seromuscular con el tiempo parecen perder su función. Aunque a nivel experimental los resultados descritos son buenos, los inconvenientes superan los beneficios cuando se han usado en el hombre. Una aplicación original, y que tiene interés en el ámbito pediátrico es su uso secuencial junto al alargamiento intestinal. En

un primer tiempo la construcción de una válvula provoca o acelera la dilatación del intestino proximal, lo que permite practicar en un segundo tiempo un desdoblamiento intestinal más precozmente y con mayor seguridad.

Segmentos antiperistálticos

Actúan como "válvula fisiológica" produciendo peristaltismo retrogrado e interrumpiendo la motilidad del intestino proximal. Se han de colocar lo más distal posible, para obtener el máximo rendimiento en cuanto a retraso del tránsito, siendo el efecto mayor con yeyuno que con íleon. La longitud del segmento, como ocurre con las válvulas, puede dar lugar a resultados contradictorios; en el niño, el asa crece y con el tiempo puede producir obstrucción intestinal, por lo que no es una técnica aconsejable en pediatría.

Interposición de segmentos de colon

Usados tanto iso como antiperistálticos, ambos retrasan el tránsito intestinal. Se desconoce el mecanismo preciso, pero pudiera relacionarse con la mayor lentitud de las contracciones peristálticas del colon respecto de las del intestino delgado. Con el tiempo producen colitis eosinofílica con melenas que obligan a reseca el colon interpuesto, por lo que tampoco son aconsejables.

Asas recirculantes

Aunque su propósito es prolongar el tiempo de contacto del contenido intestinal con la mucosa, a veces producen el efecto contrario, cortocircuitando un segmento intestinal. Hay que practicar además múltiples anastomosis intestinales, y requieren de una longitud intestinal suficiente, por lo que tampoco es una técnica aconsejable.

Marcapasos intestinales

La regulación de la motilidad intestinal se controla a través de impulsos generados en el duodeno proximal que son transmitidos distalmente al resto del intestino. Diversos estudios muestran que la creación de impulsos eléctricos inversos enlentece el tránsito intestinal, incrementa el tiempo de contacto del quimo con la mucosa, y mejora la absorción de nutrientes. El principio se basa en implantar un pequeño electrodo en el intestino distal, generando impulsos eléctricos que se propagan en sentido proximal. Aunque su eficacia solo ha sido demostrada a nivel experimental, esta técnica

ha suscitado un gran interés, y en el futuro puede ser una alternativa viable para enlentece el tránsito intestinal. Antes de su aplicación en clínica humana se precisan estudios suplementarios para aclarar el tipo de onda ideal, el efecto sobre la mucosa cuando se administra una dieta normal, si interfiere con la hiperplasia vellositaria, y si el intestino con el tiempo se hace refractario a este tipo de estímulos. Hasta el momento, solo se ha utilizado una vez en el hombre sin éxito, pudiendo ser debido el fracaso a que los impulsos inversos fueran de menor intensidad que los propios generados por el marcapaso intrínseco duodenal.

SOLUCIONES QUIRÚRGICAS PARA INCREMENTAR LA SUPERFICIE DE MUCOSA ABSORTIVA

Es *a priori* la solución ideal en el SIC. El trasplante intestinal y el desdoblamiento intestinal, que serán estudiados aparte, podrían incluirse en este grupo. El objetivo inicial del desdoblamiento y elongación intestinal es mejorar el peristaltismo, evitando el estasis y sobrecrecimiento bacteriano secundario, pero con el tiempo, el intestino elongado se dilata, con lo que la superficie intestinal también aumenta.

Estimulación del crecimiento de neomucosa

Experimentalmente se ha comprobado que la mucosa intestinal crece sobre defectos intestinales cubiertos con parches de serosa o de pared muscular abdominal. La neomucosa formada es normal histológica y funcionalmente. La capacidad de regeneración de la mucosa intestinal es limitada, e invariablemente se produce una contracción del parche, que queda cubierto de mucosa solo en un 30 a 40% de su superficie. Influyen en la formación de neomucosa el tamaño y localización del defecto, los alimentos intraluminales, el material con el que se cubre el defecto y ciertos factores de crecimiento. Un enfoque similar consiste en interponer en yeyuno un asa de colon previamente denudada de su mucosa; sin embargo, la neomucosa es específica del colon, por lo que esta opción carece de utilidad. Se han investigado también sin éxito algunos materiales no biológicos como el Dacron o el Goretex. Hasta el momento se carece de experiencia en el hombre, precisándose de más investigaciones que permitan conocer su eficacia y nivel de seguridad antes de ser aplicadas en clínica.

SOLUCIONES QUIRÚRGICAS DESTINADAS A HACER MAS EFICAZ EL PERISTALTISMO INTESTINAL

La adaptación intestinal, procesos de isquemia transmural, o cierto grado de subobstrucción crónica dilatan progresivamente el intestino residual de los enfermos con SIC. En los segmentos de intestino dilatado el peristaltismo no es eficaz, lo que favorece a su vez el sobrecrecimiento bacteriano, la diarrea y la malabsorción. El enorme potencial de adaptación intestinal que poseen los niños con intestino corto, muy superior al del adulto, hace que este tipo de técnicas sean actualmente las más utilizadas en el ámbito pediátrico.

Enteroplastias

En los segmentos de intestino dilatados las presiones de contracción son bajas, la luz intestinal no se cierra completamente y la propulsión del contenido intestinal es en consecuencia poco eficaz. La reducción de calibre mediante resección del borde antimesentérico del asa dilatada y tubulación de la luz intestinal restante, es una técnica cuyos buenos resultados han sido suficientemente probados en el niño. Su principal inconveniente es que disminuye la superficie de absorción, por lo que está indicada solo en aquellos casos en los que la longitud del intestino es suficiente (más de 30 cm de delgado). Como alternativa, se puede evitar la resección aplicando la mucosa intestinal hacia la luz. Esta variante permite aplicar esta técnica a los casos de intestino muy corto, aunque los resultados son más inconsistentes.

Desdoblamiento intestinal

Descrita inicialmente por BIANCHI en cerdos en 1980, el desdoblamiento y elongación intestinal ha rebasado el ámbito experimental, considerándose actualmente como un procedimiento habitual en el tratamiento del SIC en el niño. La técnica se basa en la duplicidad de las ramas terminales que irrigan el intestino delgado (rama anterior y posterior), que nacen a distancia de la pared intestinal, lo que permite separarlas dentro del mesenterio, transformando un asa de intestino en dos hemiasas perfectamente vascularizadas. Una vez tunelizadas, el calibre de cada una de ellas es la mitad del original, lo que mejora la peristalsis intestinal, a la vez que se duplica la longitud total de intestino y se incrementa el tiempo de tránsito. Con el tiempo, ambas

hemiasas pueden dilatarse, incrementando la superficie de mucosa absorbente. El peso de cada una de estas componentes en la mejoría de la función intestinal es difícil de precisar; una observación de Thompson sugiere que es suficiente la mejoría en el peristaltismo intestinal: en un niño una de las hemiasas se necrosó y tuvo que ser resecada, a pesar de lo cual mejoró la función intestinal. Esta suposición es sostenida por el propio Bianchi quien ve como principal beneficio el evitar el sobrecrecimiento bacteriano secundario al estasis intestinal como consecuencia de la mejoría en la propulsión del contenido intestinal que su técnica produce. La continuidad intestinal se ha de restablecer en iso peristáltico, bien deslizando un asa sobre otra, como propuso originalmente Bianchi, o mejor aún rotandola en forma de hélice para evitar tracciones sobre los pedículos que pudieran afectar a la irrigación. La experiencia con esta técnica en el niño es cada vez mayor y los resultados descritos son optimistas. Thompson, en una serie de 160 enfermos con SIC (112 niños) la utilizó en 14 casos (13 niños, 1 adulto), mejorando el estado nutricional en 12 pacientes (86%), 7 de los cuales dejaron de depender de AP. Bianchi ha revisado su experiencia en 20 casos tratados desde 1982, de los que solo 9 han sobrevivido. Todos los niños con daño hepático secundario a AP fallecieron, así como los que tenían menos de 40 cm de intestino residual, por lo que estas podrían ser las limitaciones de la técnica. La AP pudo ser definitivamente interrumpida en 7 de los 9 supervivientes en la serie de Bianchi. La experiencia de nuestro hospital es de solo 2 casos. Uno con solo 15 cm de intestino residual, más todo el colon y VIC conservada, consiguió autonomía intestinal completa a las pocas semanas y desde entonces (40 meses de evolución) está libre de AP. Este enfermo fue tratado simultáneamente con hormona de crecimiento recombinante. El segundo niño ha sido operado recientemente y estamos a la expectativa de su evolución.

El alargamiento transversal propuesto por Kimura es una alternativa al desdoblamiento y alargamiento longitudinal de Bianchi. En un primer tiempo se induce la neoformación de vasos del borde antimesentérico del asa a duplicar, fijándola al hígado o a la pared intestinal. Posteriormente, una vez que el flujo parasitario es suficiente, el asa se elonga transversalmente (porción mesentérica por un lado y la antimesentérica por otro), y no longitudinalmente como propone Bianchi. El inconveniente es que se hace en dos tiempos, pero

evita la separación de los vasos rectos dentro del mesenterio, y el riesgo de comprometer la vascularización del intestino residual. La experiencia con esta técnica es menor, pero se han documentado buenos resultados en el niño.

Enteroplastia seriada transversa

Descrita por Kim en 2003, consiste en una serie de secciones transversas no totales (reducen la luz, pero no la interrumpen completamente) sobre el intestino dilatado, mediante una grapadora lineal, alternado cada sección con otra en dirección opuesta. De esta forma, se crea un canal en zig-zag que reduce la luz intestinal e incrementa la longitud del intestino. El resultado final es similar al de la operación de Bianchi, pero, además de la menor dificultad técnica, tiene ventajas al menos teóricas sobre aquella, derivadas de no requerir anastomosis intestinales, no abrir el intestino y suponer un riesgo de lesión de los vasos mesentéricos muy inferior, además de permitir modelar el calibre del intestino según criterio del cirujano, y no limitado al 50% como es propio de la operación de Bianchi.

TRASPLANTE INTESTINAL

La riqueza del intestino en tejido linfoide, y el que sea un órgano habitualmente colonizado por gérmenes, han sido barreras formidables que han frenado el trasplante de intestino durante décadas, y han impedido que su desarrollo fuese paralelo al que se produjo tras la introducción de la ciclosporina como agente inmunosupresor en órganos como hígado, corazón, riñón etc. El esfuerzo del Dr. T. E Starzl y su grupo de la Universidad de Pittsburgh, que diseñaron y protocolizaron las distintas técnicas de trasplante intestinal, y que mostraron la mayor eficacia inmunosupresora del Tacrolimus sobre la ciclosporina, han permitido superar estas dificultades, considerándose actualmente el trasplante de intestino como una alternativa terapéutica viable en determinados casos de fallo intestinal permanente.

Técnicas quirúrgicas

El TI se practica en clínica humana bajo tres modalidades técnicas diferentes:

- *Trasplante de intestino aislado*: el injerto incluye todo el intestino delgado en caso de donante cadavérico o unos

100 cm de yeyuno-ileon en el caso de donante vivo (procedimiento excepcional). En el caso habitual (donante cadáver), la inclusión de colon o parte del colon con el injerto es motivo de controversia, pues se asocia a un incremento de la morbi-mortalidad por infecciones. En casos seleccionados (enfermedad de Hirschsprung extensa, ausencia de colon en el receptor), puede usarse el ciego y colon ascendente.

- *Trasplante hepatointestinal*: es el procedimiento más frecuente, especialmente en el niño, dada su mayor susceptibilidad a desarrollar colestasis relacionada con administración de nutrición parenteral. La técnica habitual es en bloque, que incluye el duodeno y cabeza de páncreas del donante con el injerto. De esta forma se evita la reconstrucción biliar en el trasplante, origen de graves y frecuentes complicaciones biliares con la técnica tradicional.
- *Trasplante multivisceral*: en el que el injerto incluye tres o más vísceras abdominales, generalmente estómago, duodeno, páncreas, hígado e intestino delgado. Modificaciones de este tipo de trasplante permiten utilizar el injerto hepático para trasplantar a un segundo individuo en caso de estar preservada la función hepática en el receptor.

Indicaciones

- *Daño hepático irreversible* relacionado con administración de NP. La causa es multifactorial, estando implicados la pérdida de tejido linfoide asociado al intestino (en el caso del SIC), la existencia de sepsis hepatobiliar, manifiesta o larvada, consecuencia de una microflora intestinal alterada, así como la inmadurez hepática propia de los recién nacidos y prematuros, y que los hace más vulnerables. Tienen riesgo incrementado de desarrollar esta complicación los recién nacidos que presentan ictericia precoz (antes del 3^o-4^o mes de vida), y los casos de intestino ultracorto. El desarrollo o aparición de signos de hipertensión portal en enfermos con ictericia es significativo de progresión del daño hepático.
- *Pérdida de accesos venosos profundos*. La Sociedad Americana de Trasplantes ha establecido como criterios de TI la pérdida por trombosis de dos de los cuatro accesos venosos profundos convencionales (ambas venas yugulares interna y subclavias) en niños pequeños, o de tres de los seis accesos (dos venas femorales, dos yugulares y subclavias) en niños mayores.

- *Sepsis grave a catéter*: sepsis fúngicas que comprometen la vida del enfermo, desarrollo de focos infecciosos metastásicos, y episodios sépticos recurrentes que cursan con fallo multiorgánico son indicaciones aceptadas de TI.
 - *Fallo intestinal que habitualmente conduce a muerte precoz, a pesar de un soporte nutricional óptimo*; se incluyen:
 - Casos de síndrome ultracorto, como anastomosis duodeno cólicas, casos de intestino no reconstruible, intestino delgado residual inferior a 10 cm en niños pequeños, o inferior a 30 cm en niños mayores, traumatismos graves que lesionan la rama principal de la arteria mesentérica superior, tumoraciones intrabdominales que precisan de resecciones intestinales casi totales etc. Al no existir posibilidad de adaptación intestinal en estos casos, se aconseja adelantar la indicación de TI antes del desarrollo de complicaciones relacionadas con la administración de NP.
 - Trastornos congénitos de la mucosa intestinal que cursan con diarrea intratable: como en el caso anterior, es preferible anticiparse al desarrollo de daño hepático irreversible, que obligaría a un trasplante combinado de hígado-intestino.
 - Fallo intestinal asociado a morbilidad elevada y mala calidad de vida: como ocurre en determinados casos de pseudoobstrucción idiopática crónica intestinal.
2. Ricour C, Gorski AM, Goulet O, et al. Home Parenteral Nutrition in Children: 8 Years of Experience with 112 Patients. *Clinical Nutrition* 1990; **9**: 65-71
 3. Beath SV, Booth IW, Murphy MS, et al. Nutritional care and candidates for small bowel transplantation. *Arch Dis Child* 1995; **73**: 348-50.
 4. Devine RM, Kelly KA. Surgical therapy of the short bowel syndrome. *Gastroenterol Clin North Am* 1989; **18**(3): 603-18.
 5. Nguyen BT, Blatchford GJ, Thompson JS, Bragg LE. Should intestinal continuity be restored after massive intestinal resection? *Am J Surg* 1989; **158**(6): 577-80.
 6. Warner BW, Chaet MS. Nontransplant surgical options for management of the short bowel syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1993; **17**: 1-12.
 7. Bianchi A. Intestinal loop lengthening. A technique for increasing small intestinal length. *J Pediatr Surg* 1980; **15**(2): 145-51.
 8. Kim H, Fauza D, Garza J et al. Serial transverse enteroplasty (STEO): a novel bowel lengthening procedure. *J Pediatr Surg* 2003; **38**: 425-9.
 9. Sawchuk A, Nogami W, Goto S, et al. Reverse electrical pacing improves intestinal absorption and transit time. *Surgery* 1986; **100** (2): 454-60.
 10. Watson L, Friedman H JD, et al. Small bowel neomucosa. *J Surg Res* 1980; **28**: 280-91.
 11. Thompson JS, Langnas AN, Pinch LW, Kaufman S, Quigley EMM, Vanderhoof JA. Surgical Approach to Short-Bowel Syndrome. Experience in a Population of 160 Patients. *Ann Surg* 1995; **222** (4): 600-7.
 12. Abu-Elmagd K, Reyes J, Bond G, et al. Clinical intestinal transplantation: a decade of experience in a single center. *Ann Surg* 2001; **234**: 404-17.
 13. Kaufman SS, Atkinson JB, Bianchi A et al. Indications for pediatric intestinal transplantation: a position paper of the American Society of Transplantation. *Pediatr Transplantation* 2001; **5**: 80-7.
 14. Langnas A. Advances in small-intestine transplantation. *Transplantation* 2004; **77** (9 Suppl): S75-8.

BIBLIOGRAFÍA

1. Vanderhoof JA, Langnas AN. Short-bowel syndrome in children and adults. *Gastroenterology* 1997; **113**: 1767-1778.