

CASO CLÍNICO

Primer procedimiento de STEP en Uruguay First procedure of STEP in Uruguay

Bernardo Berazategui¹ Santiago Piñeiro² Ruver Berazategui³ Carlos Juambelz⁴

Recibido: 15 de octubre de 2017
Aceptado: 30 de octubre de 2017

Resumen

Introducción: El tratamiento del Síndrome de Intestino Corto (SIC) en los pacientes pediátricos constituye un gran desafío debido a su complejidad y variabilidad individual y requiere de un equipo multidisciplinario. Se basa en 3 pilares: el soporte nutricional, la rehabilitación intestinal y el trasplante. El concepto de rehabilitación intestinal refiere a aquellas medidas destinadas a promover la adaptación del intestino residual consiguiendo la suspensión o reducción de las necesidades de nutrición parenteral.

Se destaca el procedimiento de STEP como alternativa de alargamiento intestinal.

Objetivo: difusión de la patología como entidad en aumento y comunicar el primer procedimiento STEP realizado en Uruguay.

Caso Clínico: Recién nacido (RN) pre-término; diagnóstico prenatal de gastrosquisis, en la recepción se constata afectación isquémica casi total del intestino delgado y colon determinando una insuficiencia intestinal por un SIC. Se describe la evolución de la patología intestinal desde la resección, pasando por la adaptación intestinal, donde se destaca la técnica de STEP. Describimos el procedimiento realizado y los resultados obtenidos.

Discusión: Se comparan las diferentes técnicas quirúrgicas para el tratamiento del SIC. Destacando el procedimiento de Bianchi y el STEP como técnicas de elongación intestinal. Se revisa la bibliografía en forma exhaustiva.

Conclusión: El procedimiento STEP realizado, es factible y seguro, con los beneficios señalados siendo una alternativa valiosa dentro del arsenal quirúrgico del síndrome de intestino corto.

Palabras clave: Síndrome intestino corto, Técnica de alargamiento intestinal, Enteroplastia, Uruguay

Abstract

Introduction: The treatment of Short Bowel Syndrome (SBS) in pediatric patients is a great challenge due to its complexity and individual variability and requires a multidisciplinary team. It is based on 3 pillars: nutritional support, intestinal rehabilitation and transplantation. The concept of intestinal rehabilitation refers to those measures designed to promote the adaptation of the residual intestine, achieving the suspension or reduction of parenteral nutrition needs.

The STEP procedure is highlighted as an alternative for intestinal lengthening.

Objective: dissemination of pathology as an increasing entity and communicate the first STEP procedure performed in Uruguay.

Clinical Case: Infant Newborn (INB) pre-term; prenatal diagnosis of gastroschisis, in the reception, almost total ischemic involvement of the small intestine and colon was detected, determining intestinal insufficiency due to SBS. The evolution of intestinal pathology from resection to intestinal adaptation is described, where the STEP technique stands out. We describe the procedure performed and the results obtained.

Discussion: The different surgical techniques for the treatment of SBS are compared. Highlighting the Bianchi procedure and STEP as intestinal elongation techniques. The bibliography is reviewed exhaustively.

Conclusion: STEP procedure is performed, it is feasible and safe, with the benefits indicated being a valuable alternative within the surgical arsenal of short bowel syndrome

Keywords: Short Bowel Syndrome, Bowel lengthening technique, Enteroplasty, Uruguay

¹ Asistente Cátedra de Cirugía Pediátrica, Hospital Pereira Rossell, Facultad de Medicina, Universidad de la República bernardoberazategui@gmail.com

² Prof. Adj. Cátedra de Cirugía Pediátrica, Hospital Pereira Rossell, Facultad de Medicina, Universidad de la República

³ Ex Prof. Cátedra de Cirugía Pediátrica, Hospital Pereira Rossell, Facultad de Medicina, Universidad de la República

⁴ Prof. Cátedra de Cirugía Pediátrica, Hospital Pereira Rossell, Facultad de Medicina, Universidad de la República

Introducción

El tratamiento del Síndrome de Intestino Corto (SIC) en los pacientes pediátricos determina un gran desafío debido a su complejidad y variabilidad individual. Requiere de la integración de disciplinas médicas, nutricionales, quirúrgicas y psicológicas y el tratamiento debe basarse en la edad del paciente, la anatomía intestinal remanente, el estado nutricional y la enfermedad subyacente, así como las numerosas complicaciones que pueden aparecer. El pilar fundamental es sin dudas la terapia nutricional y ha demostrado a lo largo de estos últimos años que se trata de uno de los factores que ha modificado drásticamente la sobrevida de estos pacientes.

El tratamiento del SIC requiere de un equipo multidisciplinario, el cual se basa en 3 pilares básicos: el soporte nutricional, la rehabilitación intestinal y el trasplante. El concepto de rehabilitación intestinal se refiere a aquellas medidas destinadas a promover la adaptación del intestino residual consiguiendo la suspensión o reducción de las necesidades de NP. Consiste en la combinación de terapéuticas médico quirúrgicas con el fin de conservar la funcionalidad con intestino autógeno.

Dentro de las terapéuticas quirúrgicas, la técnica de alargamiento intestinal llamada STEP (Serial Transverse Enteroplasty) y descrita por Kim en 2003¹ se desarrolla como una alternativa a otras técnicas de alargamiento y sobre todo a la desarrollada por Bianchi² en 1980 la cual era hasta ese momento la técnica de referencia para la patología.

Objetivos

Analizar y comunicar el caso de un paciente portador de SIC en el cual se realizó el primer procedimiento de STEP en nuestro país, así como difundir la patología como entidad en aumento, los avances en el campo de la neonatología y las alternativas quirúrgicas para su resolución.

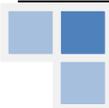
Caso Clínico

Madre 16 años, procedente de Salto, primigesta. Embarazo complicado con infección genital baja no tratada.

Diagnóstico ecográfico prenatal de gastrosquisis a las 18 semanas de gestación. Ingres a unidad de alto riesgo. A las 24 semanas control ecográfico, asas no dilatadas. Eco-cardiograma normal.

Ingres por contracciones uterinas dolorosas en enero de 2014, para-clínica infecciosa normal. Rotura prematura de membranas, liquido claro. Eco 32 semanas podálica anhidramnios. Maduración pulmonar completa. Se decide cesárea por rotura prematura de membranas, contracciones uterinas dolorosas y posición.

RN, varón, edad gestacional 32-33 semanas, peso kg. 1.680, adecuado para edad gestacional, Apgar 8/9, recepción conjunta con cirujano. De la misma se destaca brecha parietal pequeña con mayoría de asas intestinales y sigmoides necrosado. Se confecciona silo.



En la cirugía a las 12hs se destaca, necrosis extensa de yeyuno e íleon y el colon hasta el transversal medio, resección de dichos sectores y ostomía yeyunal proximal y colon transversal. La primera medición intestinal refiere 16 cm desde el duodeno 2 cm hasta el estoma.

En una segunda cirugía, a los 8 días de la primera, con el objetivo de la reconstrucción intestinal, dadas las inmanejables pérdidas intestinales de una ostomiaproximal. Se hace una nueva medición del píloro hasta la ostomía que refiere 40 cm. Destacamos que ambas mediciones han sido mal hechas, ya que las mismas se deben de hacer desde el ángulo duodeno yeyunal por lo que los datos aportados anteriormente carecen de veracidad. En esta cirugía, dada la gran incongruencia de cabos por la dilatación del yeyuno y el colon pequeño desfuncionalizado, se remodela el primero y se reconstruye el tránsito mediante una anastomosis término terminal.

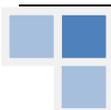
En el post operatorio el paciente presenta una buena evolución del punto de vista quirúrgico, sin complicaciones y persiste con la alimentación parenteral, posteriormente se comienza a instalar el aporte enteral llegando a 3cc/hora. El resultado al comienzo es positivo, se deben de agregar Proquinéticos por residuales mayores a los normales. Posteriormente el paciente se deteriora, lo que obliga suspender la nutrición enteral y volver a la nutrición parenteral total.

Del estudio contrastado gastro duodenal, se destaca: estómago de morfología habitual sin signos de lesión parietal y evacuación normal. Arco duodenal con disposición anómala compatible con mal rotación. Franco aumento del diámetro de duodeno y yeyuno, con peristaltismo conservado. Se observa reflujo duodeno gástrico en varias oportunidades durante el estudio. A los 20 minutos se detecta mínimo pasaje de contraste de yeyuno a colon por canal filiforme.

A continuación se muestra un cuadro en el que se resume la valoración humoral del paciente. En el mismo se demuestra la afectación hepática asociada a la nutrición parenteral prolongada.

Hepatograma	26-feb	08-mar	30-mar	15-abr
Prot totales	3.95	4.70	4.59	4.26
Albumina	2.76	3.80	3.85	3.24
BT	3.12	4.69	4.60	4.24
BD	2.86	4.28	3.69	3.73
BI	0.26	0.41	0.90	0.51
TGO	47	58	136	283
TGP	45	70	125	441
GLOB	1.19	0.90	2.14	1.02
FA	518	811	733	882
GGT	304	256	256	147
Colinest	3883	3501	4800	4132
LDH	787	590	708	637
Col total	120	123		125

Fig. 1 Paraclínica humoral .



El aumento mantenido de los valores de bilirrubina y transaminasas hepáticas sumado al estancamiento ponderal y la imposibilidad de la introducción de la nutrición enteral constituyen la indicación para el tratamiento quirúrgico.

Se decide realizar tratamiento quirúrgico de elongación intestinal, con el objetivo de mejorar la superficie de absorción y de esa manera intentar disminuir la nutrición parenteral y mejorar en forma progresiva la tolerar la nutrición enteral. Este mecanismo denominado adaptación intestinal constituye uno de los medios para disminuir la complicación asociada a la nutrición parenteral prolongada. (Fig. 2).

De la cirugía se destaca:

Asas distendidas 4,5 cm de diámetro transverso. Diferencia calibre yeyuno/colon 4cm/1,5cm, buen pasaje. Longitud intestinal pre STEP 31 cm.

8 disparos con sutura mecánica lineal cortante alternando a 90 y 270 grados respecto del meso, separados cada uno por 2 cm.

Confección de tubo de intestino delgado de 1,5 cm de diámetro.

Longitud intestinal post STEP 67cm.

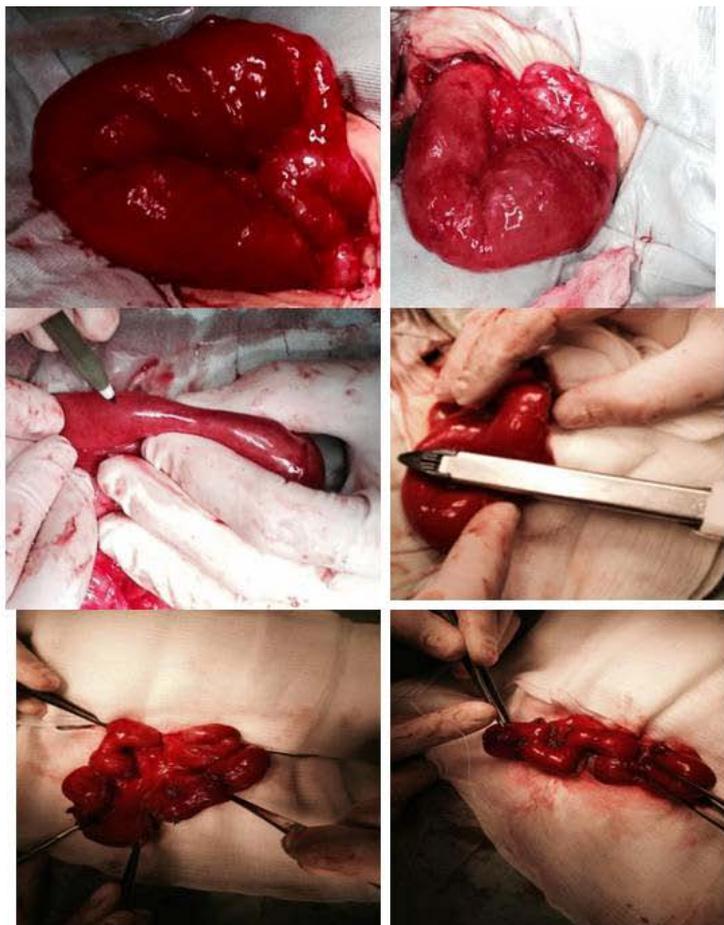


Fig. 2 Cirugía de STEP.

Discusión y comentarios

Se define al síndrome de intestino corto (SIC) como el resultado de la resección intestinal que afecta la autonomía intestinal y requiere de suplementación para satisfacer la demanda nutricional.

Esto determina un fallo intestinal, el cual puede ser transitorio o permanente. La incidencia se desconoce, algunas series estiman 24.5/100.000 recién nacidos vivos en Canadá o 2-3/1000.000 en Reino Unido, siendo la mitad niños³.

La longitud intestinal en el recién nacido a término es en general entre 2,5-3 metros⁴. No se ha podido establecer exactamente cuál es la longitud del remanente intestinal que define al SIC, sin embargo por regla general se acepta que es aquel menor de 80-100cm y el ultracorto menor de 40cm⁵.

Las principales causas que determinan el SIC en el período neonatal (85% del total se producen en esta etapa) son: gastrosquisis, atresia intestinal, vólvulo de intestino medio y enterocolitis necrotizante.

El SIC transcurre desde la noxa inicial por 3 etapas: la inicial, luego de la resección intestinal, la cual está determinada por la gravedad inicial de la cirugía y el manejo post quirúrgico. Las pérdidas intestinales y su manejo son de gran trascendencia en este período. Lo sigue el período de adaptación, el cual puede ir desde meses hasta los dos años. Es un proceso que ocurre como compensación tras una amplia resección intestinal, esto determina cambios estructurales y funcionales del aparato digestivo con el objetivo de mejorar la absorción de nutrientes y líquidos en el remanente intestinal. Por último, en caso de fracaso intestinal a pesar de los esfuerzos anteriores la única alternativa terapéutica es el trasplante intestinal.

Los factores determinantes que intervienen en la adaptación intestinal son además de los antecedentes patológicos del paciente, el estado nutricional, factores anatómicos del sector resecado, tratamientos quirúrgicos y las complicaciones propias del SIC. Dentro de los factores anatómicos destacados, la longitud intestinal remanente, la zona de intestino resecado (íleon sustituye las funciones del yeyuno pero no a la inversa), la presencia de válvula íleo cecal (VIC), presencia o ausencia de colon y si presenta ostomías y su altura⁶. Otros factores participantes de la adaptación intestinal son la nutrición enteral, el daño hepático asociado a la NP y a la FI, el sobre crecimiento bacteriano y el manejo de los accesos venosos, todos estos considerados complicaciones del SIC.

La rehabilitación es parte de la terapéutica del SIC y comprende aquellas medidas médicas y quirúrgicas destinadas a mantener la autonomía enteral, disminuir la necesidad de la nutrición parenteral y evitar las complicaciones de su uso prolongado⁷. Las alternativas quirúrgicas de la rehabilitación intestinal comprenden: las técnicas de enlentecimiento del tránsito (no son aplicables en la edad pediátrica), técnicas que evitan el sobre crecimiento bacteriano (entroplastia, plicatura intestinal y corrección de estenosis, todas destinadas a evitar mayores resecciones) y por último las técnicas que buscan el alargamiento intestinal⁸.

Dentro de las técnicas del alargamiento se destacan las técnicas de Bianchi o técnica de alargamiento intestinal longitudinal (TAIL)², Serial Transverse Enteroplasty (STEP)¹ y Spiral Intestinal Lengthening and Tailoring (SILT)⁹ desarrollada en 2014 como alternativa a estas últimas dos.

El punto de discusión de este artículo se centra en 2 aspectos del tratamiento de la patología, intentando resolver si se ha llevado a cabo el procedimiento adecuado, por lo cual nuestras interrogantes son: 1) si elegimos el mejor método de alargamiento intestinal y 2) si los resultados en cuanto a la ganancia de longitud intestinal son comparables con el registro internacional, ya que es la única variable que podemos poner a comparación por el número de casos.

En lo que respecta a técnica, de las tres probadas para el intestino corto, la de SILT no se puede poner aún en consideración respecto de los resultados por carecer de datos prospectivos y randomizados. Las otras dos técnicas, TAIL y STEP, son objeto de varios trabajos científicos intentando buscar la diferencia en pro de una técnica ideal.

Uno de los primeros trabajos comparativos en este tema se publica en 2007 por parte de la Universidad de Nebraska¹⁰. Se trata de un trabajo retrospectivo de un único centro con un número considerable de 64 pacientes. No encuentran diferencias significativas en la supervivencia entre los procedimientos ni en el porcentaje de aquellos que logran la independencia a la NP. Los pacientes operados con técnica de STEP llegan más rápido a la independencia de la NP, esta es una diferencia que encuentran respecto de ambas técnicas y arriban a la explicación de que este fenómeno está dado porque el STEP puede aumentar más del 100% de su longitudinal inicial, mientras que el Bianchi solo podría duplicar su longitud como máximo.

Más adelante se publica una revisión sistemática de Frongia y col.¹¹ en la cual se revisan 39 publicaciones dentro de las que se incluye la experiencia de un sólo centro utilizando la técnica de Bianchi por 20 años¹². Se llega a la conclusión de que no existe diferencia estadísticamente significativa entre ambos procedimientos respecto de la ganancia en longitud del intestino (70% aproximadamente), en la adquisición de la NE y la reversión de las complicaciones de la NP, sin embargo, culmina aseverando que el procedimiento de STEP disminuye la mortalidad y la progresión global hacia el trasplante.

Hoy en día es una recomendación la utilización del procedimiento de STEP para los centros de baja frecuencia, por ser una técnica más sencilla y reproducible que el TAIL. Otra ventaja del primero sobre el segundo ampliamente aceptada es la posibilidad de re intervenir un mismo segmento intestinal en caso de una nueva dilatación enteral sintomática.

En cuanto a los resultados respecto de la ganancia en cm de la longitud intestinal en nuestro paciente fue de 36% (31cm pre-STEP, 67cm post-STEP), lo que corresponde a una ganancia de 116%. Comparado con el Centro de Registros Internacional de STEP¹³ el mismo presenta un rango de medición de intestino pre-STEP que va desde 12cm-190cm y post-STEP 18cm-325cm, por lo que la ganancia promedio va desde 68 + - 44cm a 115 + - 87cm. Esto resulta en definitiva en un incremento promedio de 69% de todos los procedimientos de STEP. El resto de las variables que analiza no son comparables en nuestro caso por tratarse de un caso único.

Conclusión

Estamos frente a una patología con tendencia al aumento de su incidencia, asistiendo al mejoramiento de las unidades neonatales y los soportes nutricionales; por lo que además de conocer la enfermedad debemos adquirir terapéuticas para su manejo. Se ha comunicado la técnica que hemos llevado a cabo, sus beneficios y las alternativas terapéuticas en el arsenal quirúrgico del síndrome de intestino corto.

Bibliografía

1. Kim HB, Fauza D, Garza J, Oh JT, Nurko S, Jaksic T. Serial transverse enteroplasty (STEP): a novel bowel lengthening procedure. *J Pediatr Surg.* 2003;38(3):425-9.
2. Bianchi A. Intestinal loop lengthening technique for increasing small intestinal length. *J Pediatr Surg.* 1980;15(2): 145-51.
3. Olieman J.F, Penning C, Ijsselstijn H, Escher JC, Joosten KF, Hulst JM, et al. Enteral nutrition in children with short- bowel syndrome: current evidence and recommendations for the clinician. *J Am Diet Assoc.* 2010;110(3):420-6
4. Fitz Simmons J, Chiin A, Shepard TH. Normal length of the human gastrointestinal tract. *PediatrPathol.* 1988; 8(6):633-41.
5. Goulet O, Ruemmele F, Lacaille F, Colomb V. Irreversible intestinal failure. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2004; 38(3):250-69
6. Bueno J. Estrategias quirúrgicas en el intestino corto, *Nutr Hosp.* 2007;22(Supl.2):103-12 I
7. Thompson JS. Surgical rehabilitation of intestine in short bowel syndrome. *Surgery* 2004; 135(5):465-70.
8. Coletta R, Khalil BA, Morabito A. Short bowel syndrome in children:surgical and medical perspectives. *Semin Pediatr Surg.* 2014;23(5):291-7
9. Cserni T, Varga G, Erces D, Kaszaki J, Boros M, Laszlo A, et al. Spiral intestinal lengthening and tailoring e first in vivo study. *J Pediatr Surg.* 2013;48(9):1907-13
10. Sudan D, Thompson J, Botha J, Grant W, Antonson D, Raynor S, et al. Comparison of Intestinal Lengthening Procedures for Patients With Short Bowel Syndrome. *Ann Surg.* 2007;246(4):593-601
11. Frongia G, Kessler M, Weih S, Nickkholgh A, Mehrabi A, Holland-Cunz S. Comparison of LILT and STEP procedures in children with short bowel syndrome d a systematic review of the literature. *J Pediatr Surg.* 2013;48(8):1794-805.

12. Walker SR, Nucci A, Yaworski JA, Barksdale EM. The Bianchi procedure: a 20-year single institution experience. *J Pediatr Surg.* 2006;41(1):113-9.
13. Modi BP, Javid, Jacksic T, Piper H, Langer M, Duggan C, et al. First report of the international serial transverse enteroplasty data registry: indications, efficacy, and complications. *J Am Coll Surg.* 2007;204(3):365-71

