

Síndrome del Intestino Corto (SIC):

“Un recorrido por el espectro de edades con prácticas basadas en evidencia”

Toolkit para profesionales de la salud

Este toolkit ha sido desarrollado por **Skymedcare** en colaboración con **John DiBaise, MD** (Mayo Clinic, Phoenix, AZ), **Stephanie Oliveira, MD, CNSC** (Cincinnati Children’s Hospital, Cincinnati, OH), y **Carol Rees Parrish, MS, RDN** (retirada de UVA Health, Charlottesville, VA). Esta actividad ha recibido una subvención para la educación médica independiente de **Takeda**. Puede acceder a cuatro viñetas clínicas y una mesa redonda a través de **My-lme.com**.

DATOS CLAVES SOBRE EL SIC¹⁻⁷

- El SIC es un trastorno de malabsorción rara que ocurre tras la pérdida física y funcional de partes del intestino y que afecta <50,000 personas en EE.UU.
- Las manifestaciones clínicas incluyen diarrea, deshidratación, desequilibrios nutricionales y malnutrición que a menudo requieren terapia nutricional especializada.
- Aunque pueda ocurrir de forma congénita, el SIC es mayormente adquirido debido a múltiples resecciones quirúrgicas:

CAUSAS DEL SIC^{1,5-7}

Resección extensa del intestino delgado:

NIÑOS

ADULTOS

Congénito/enfermedad perinatal (~80%)

Enterocolitis necrotizante
Malrotación con vólvulo del intestino medio
Atresia yeyunal/ileal
Gastrosquisis
Aganglionosis extensa
Enfermedad de Hirschsprung de segmento largo

No natal (~20%) Niños – Jóvenes adultos

Trauma
Complicaciones quirúrgicas
Vólvulo
Enfermedad de Crohn
Trombosis vascular
Neoplasias malignas

Complicaciones quirúrgicas
Enfermedad de Crohn
Isquemia mesentérica
Vólvulo
Obstrucción adhesiva
Trauma
Neoplasias malignas

¿CÓMO SE DIAGNOSTICA EL SIC?^{2,4,12}

- El diagnóstico del SIC es un reto debido a sus síntomas variables.
- El SIC se diagnostica clínicamente en pacientes que suelen mostrar desequilibrios/anomalías en líquidos, electrolitos y micronutrientes, retraso del crecimiento en niños o enfermedad ósea y, generalmente, en el contexto de:

↑ El déficit de vitaminas y micronutrientes específicos pueden aportar pistas sobre el diagnóstico.²

NIÑOS

“Una longitud intestinal <25% de lo esperado por edad¹³ o la necesidad de NP durante >60 días después de la resección intestinal”¹⁴

ADULTOS

“Una longitud del intestino delgado de <200 cm en continuidad, con o sin colon”^{3,13}

PRUEBAS CLÍNICAS Y EVALUACIÓN^{1,4,8,11,12,15,16}

- Anatomía del intestino remanente (longitud y región).
- Función residual (capacidad de reabsorción).

Esto ayudará a:

- ✓ Refinar el diagnóstico.
- ✓ Establecer un pronóstico nutricional.
- ✓ Diseñar un plan de **rehabilitación** intestinal y la necesidad de tratamiento quirúrgico/farmacológico.

Las pruebas e investigaciones pueden incluir:

- Historia clínica (incluidos informes intraoperatorios) y examen físico.
- Rayos-X (p.ej., para obstrucciones), TC, IRM, y/o ecografía abdominal.
- Pruebas de diarrea y grasa fecal (frecuencia de las deposiciones, volumen de excreción de las deposiciones/estoma, esteatorrea en 24 horas).
- Hemograma completo, vitaminas y minerales, según sea necesario.

El SIC se puede **clasificar** según criterios fisiopatológicos y anatómicos:^{2,3,8,9-11}

CLASIFICACIÓN FISIOPATOLÓGICA	SIN colon en continuidad	CON colon en continuidad																
	Yeyunostomía terminal (Tipo 1)	Yeyuno-colónica (Tipo 2)	Yeyuno-ileo-colónica (Tipo 3)															
CLASIFICACIÓN ANATÓMICA																		
Resección																		
Colon	NO	PARCIAL	SÍ															
Válvula ileocecal	NO	NO	SÍ															
Déficit nutricional & Características clínicas	<table border="1"> <tr> <th colspan="3">Absorción</th> </tr> <tr> <td colspan="3">Vitamina B12 Vitaminas liposolubles (p. ej., A, D, E, K) Ácidos biliares y AGCC Agua Electrolitos Aminoácidos</td> </tr> <tr> <td colspan="3">Desequilibrio de líquidos/electrolitos/nutrientes</td> </tr> <tr> <td colspan="3">Secreción de hormonas gastro-intestinales</td> </tr> <tr> <td colspan="3">Vaciado gástrico</td> </tr> </table>			Absorción			Vitamina B12 Vitaminas liposolubles (p. ej., A, D, E, K) Ácidos biliares y AGCC Agua Electrolitos Aminoácidos			Desequilibrio de líquidos/electrolitos/nutrientes			Secreción de hormonas gastro-intestinales			Vaciado gástrico		
	Absorción																	
Vitamina B12 Vitaminas liposolubles (p. ej., A, D, E, K) Ácidos biliares y AGCC Agua Electrolitos Aminoácidos																		
Desequilibrio de líquidos/electrolitos/nutrientes																		
Secreción de hormonas gastro-intestinales																		
Vaciado gástrico																		
Uso de NP	Alto riesgo de dependencia permanente.	Pérdida de peso, desnutrición severa progresiva, diarrea, esteatorrea, SBID.	Malnutrición inusual. Generalmente innecesario.															

COMPLICACIONES DEL SIC^{3,4,8,15,17}

- El SIC puede asociarse a complicaciones graves y potencialmente mortales.
- El SIC es la principal causa fisiopatológica de la FI crónica (**SIC-FI**), y representa ~2/3 de los adultos y ~ 1/2 de los niños con FI crónica.

“Reducción persistente de la función intestinal por debajo del mínimo necesario para la absorción de macronutrientes y/o agua y electrolitos, de modo que se requiere SIV para mantener la salud y/o el crecimiento”, en un paciente metabólicamente estable.^{3,18}

- Aunque la **NP** es un tratamiento que salva vidas, **se asocia con morbilidad, mortalidad y una menor calidad de vida.**^{5,10,15}

COMPLICACIONES ASOCIADAS	DAVC	NP	Problemas psicosociales
	Sepsis Oclusión Rotura Trombosis venosa profunda	EHANP (como esteatosis, colestasis, cirrosis) Complicaciones biliares (p. ej. cálculos biliares) Enfermedad ósea metabólica (p. ej., baja absorción de calcio en los huesos)	

OBJETIVOS DEL TRATAMIENTO DEL SIC^{6,16,19}



Optimizar/mantener la hidratación y nutrición esenciales y, en niños, promover el crecimiento y desarrollo normales.

Favorecer la adaptación intestinal (restaurar la capacidad de absorción del intestino remanente).



LOGRAR LA AUTONOMÍA ENTERAL COMPLETA

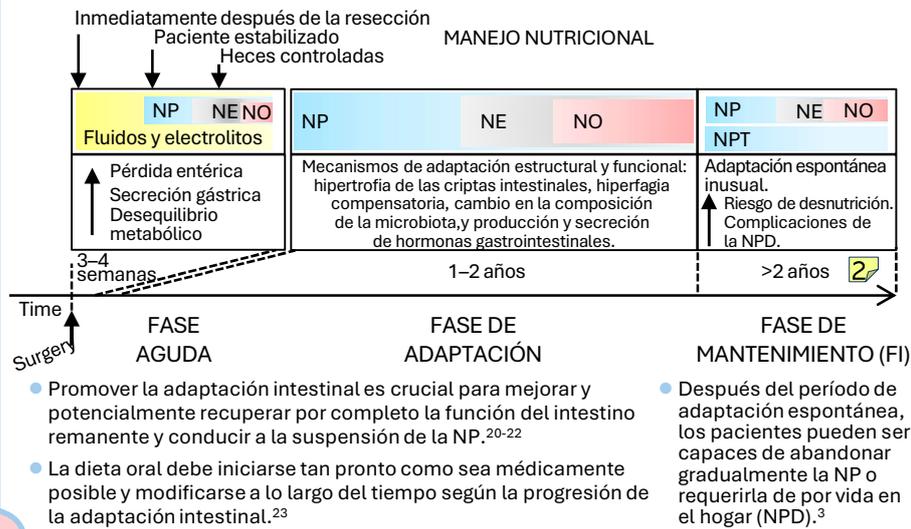


Reducir o eliminar la dependencia a largo plazo de la NP y sus complicaciones asociadas.

Mejorar la calidad de vida de los pacientes y sus cuidadores.



Después de la cirugía, el SIC se desarrolla a través de tres fases, cada una de las cuales requiere un enfoque nutricional específico.^{4,5,20,21}



¿CÓMO SE LOGRAN ESTOS OBJETIVOS?

El tratamiento del SIC requiere un enfoque multidisciplinario que consiste en:

- 1 **Un equipo multidisciplinario** familiarizado con el manejo del SIC^{12,15,17}
Incluidos especialistas en adultos y niños, dietistas, enfermeras, gastroenterólogos y cirujanos.
- 2 **Una variedad de tratamientos para lograr la autonomía enteral:**^{15,16,20}

Nutrición e hidratación ^{8,20,22,25}	Fármacos ^{8,17,20,24}	Cirugía ^{20,22}
<p>Suplementación de nutrientes, líquidos y electrolitos por vía intravenosa, oral, subcutánea o intramuscular, en base al intestino remanente y la continuidad del colon.</p> <p>Carbonato de calcio, óxido de magnesio, citrato de potasio, sulfato ferroso, SRO, fibra soluble, grasa con alto contenido de AGE, vitaminas (A, B12, C, D, K), etc.</p>	<p>Tratamientos sintomáticos para las complicaciones.</p> <p>Agentes anti-diarreicos/antimotilidad: p. ej., loperamida, codeína.</p> <p>Agentes antisecretores: p. ej., clonidina, ranitidina, omeprazol, lansoprazol.</p> <p>Captadores de sales biliares: p. ej., colestiramina.</p> <p>Antibióticos: p. ej., rifaximina.</p> <p>Tratamientos modificadores de la enfermedad específicos del SIC después del período de adaptación y cuando no se ha logrado retirar NP.</p> <p>HChr*: somatropina.</p> <p>Análogo de GLP-2: teduglutida.</p>	<p>Reconstructiva (para preservar/maximizar la función o el intestino remanente en adultos o aumentar la longitud en niños).</p> <p>Trasplante intestinal para la FI crónica irreversible.</p>

*Somatropina; registrada únicamente para el SIC en EE. UU. aunque descontinuada en gran medida debido a efectos secundarios.

- 3 **Educación del paciente y del cuidador**^{8,22}
P.ej., sobre la enfermedad, el cuidado de la NPD, el manejo dietético, monitoreo regular, los beneficios/riesgos.

Terapia intestinotrópica con el análogo de GLP-2 (teduglutida)

- Teduglutida es el primer y único análogo de GLP-2 aprobado para el tratamiento del SIC (primera aprobación por la FDA de EE. UU. y la EMA en 2012).^{20,24}
- La teduglutida está indicada para el tratamiento de pacientes adultos y pediátricos ≥ 1 año con SIC que dependen del apoyo de NP.²⁶

Guía	Recomendaciones
Revisión de expertos de la práctica clínica del manejo del SIC (2022) ⁸	Una serie de consensos sobre las mejores prácticas que incluyeron el uso de la teduglutida como primera opción en pacientes adultos cuidadosamente seleccionados con SIC-FI con un intento fallido o incompleto de suspensión de la NP.
ESPEN guías para la FI (2023) ¹⁸	Teduglutida como primera opción en pacientes adultos con SIC cuidadosamente seleccionados, y que sean candidatos para el tratamiento con factor de crecimiento intestinal [grado de recomendación A].

SUSPENSIÓN DE LA NP²³



- **Reducción gradual y escalonada de la NP hasta el mínimo necesario** para mantener la hidratación y la salud (p. ej., reduciendo los días de infusión semanales o el volumen y la concentración de nutrientes diarios).

Basado en la capacidad de mantener una hidratación adecuada, p.ej., un volumen urinario de 1-2 L/día (adultos) o hasta que se tolere $\geq 75\%$ de EN (niños) y adherirse a la suplementación nutricional enteral/oral.^{15,23,27}

¿CUÁNDO?

EL FUTURO DEL SIC^{17,24}

En desarrollo:

- Análogos de GLP-2 de acción prolongada (glepaglutida, apraglutida).
- Análogo de GLP-1 de acción prolongada (vurolenatida).

Se requieren más investigaciones acerca de:

- El tratamiento temprano con hormonas gastrointestinales.
- Combinaciones (análogos de GLP-1/GLP-2 u otras hormonas gastrointestinales).

Abreviaciones: AGA, American Gastroenterological Association; AGCC, ácidos grasos de cadena corta; AGE, ácidos grasos esenciales; DAVC, dispositivo de acceso venoso central; EE. UU: Estados Unidos; EHANP, enfermedad hepática asociada a la nutrición parenteral; EMA, European Medicines Agency; ESPEN, European Society for Clinical Nutrition and Metabolism; FDA, Food and Drug Administration; FI, falla intestinal; GLP, glucagon-like-peptide; HChr, hormona de crecimiento humana recombinante; IRM, imagen por resonancia magnética; NE, nutrición enteral; NO, nutrición oral; NP, nutrición parenteral; NPT, nutrición parenteral total; NPD, nutrición parenteral domiciliaria; PYY, péptido YY; SIC, síndrome del intestino corto; TC, tomografía computarizada; SBID, sobrecrecimiento bacteriano del intestino delgado; SIV, suplementación intravenosa; SRO, solución de rehidratación oral.

Referencias: 1) Flahive CB, et al. *Curr Treat Options Peds*. 2015;7(1):1-16. 2) Short bowel syndrome. National Organization for Rare Disorders. Actualizado el 1 de febrero de 2021. Disponible desde: <https://rarediseases.org/rare-diseases/short-bowel-syndrome/>. 3) Pironi L. *Nutr Clin Pract*. 2023;38 Suppl 1:S9-S16. 4) Guillen B, Atherton NS. Short Bowel Syndrome. StatPearls. Actualizado el 17 de julio de 2023. 5) Massironi S, et al. *Dig Liver Dis*. 2020;52(3):253-61. 6) Muff JL, et al. *Children (Basel)*. 2022;9(7):1024. 7) Thompson JS. *Viszeralmedizin*. 2014;30(3):174-8. 8) Iyer K, et al. *Clin Gastroenterol Hepatol*. 2022;20(10):2185-94.e2. 9) Ber Y. *Nutrients*. 2021;13(7):2325. 10) Bering J, DiBaise JK. *Nutr Clin Pract*. 2023;38 Suppl 1:S46-58. 11) Aksan A. *World J Gastroenterol*. 2021;27(24):3440-65. 12) Fuglestad MA, Thompson JS. *Surg Clin North Am*. 2019;99(6):1209-21. 13) DA96.04 Short bowel syndrome. WHO ICD-11 MMS. 14) Merritt RJ, et al. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2017;65(5):588-96. 15) Parrish CR, DiBaise JK. *Gastroenterol Hepatol (N Y)*. 2017;13(10):600-8. 16) Short bowel syndrome (SBS) - AGA GI Patient Center. Disponible desde: <https://patient.gastro.org/short-bowel-syndrome-sbs/>. 17) DiBaise JK. *Nutr Clin Pract*. 2023;38 Suppl 1:S4-8. 18) Pironi L, et al. *Clin Nutr*. 2023;42(10):1940-2021. 19) Managing Short bowel Syndrome - Diet & oral rehydration solution. Disponible desde: <https://www.shortbowelsyndrome.com/sbs-management>. 20) Pironi L, et al. *Expert Opin Drug Saf*. 2021;20(12):1501-13. 21) de Dreuille B, Joly F. *Curr Opin Pharmacol*. 2022;65:102240. 22) Pironi L, et al. *Nutr Clin Pract*. 2024;39(1):141-53. 23) Roberts K, et al. *Nutr Clin Pract*. 2023;38 Suppl 1:S59-75. 24) Wauters L, Joly F. *Nutr Clin Pract*. 2023;38 Suppl 1:S76-87. 25) Ukleja A. *Gastroenterol Clin North Am*. 2019;48(4):525-50. 26) US Food and Drug Administration (FDA). GATTEX (teduglutide) for injection, for subcutaneous use - Prescribing information. Actualizado el 21 de febrero de 2024. 27) Guideline on the use of parenteral nutrition in neonatal and paediatric units (2023). Royal College of Physicians of Ireland. Available from: <https://www.rcpi.ie/Faculties-Institutes/Faculty-of-Paediatrics>