
EL TRACTO GASTROINTESTINAL en la forma EB distrófica recesiva generalizada intermedia

1. Introducción

En algunas formas de EB pueden formarse **ampollas** en las mucosas de la **cavidad bucal** y del **esófago**. Éstas provocan diferentes problemas, los más comunes son dolor y molestias al englutir.

El **reflujo es un síntoma concomitante común** (los contenidos ácidos estomacales se devuelven desde el estómago hacia el esófago).

Asimismo, puede verse afectado el **aparato digestivo**, causando por ejemplo **estreñimiento**.

Le aconsejamos leer, sobretodo en este capítulo, solamente la forma de EB en la que Usted o su familiar esté afectado. Sólo esta parte será para Usted relevante.



Lo más importante resumido

- **En algunas formas de EB las ampollas no afectan sólo la piel sino que también se ven afectadas las mucosas del aparato gastrointestinal.**
- **Los síntomas más comunes son: dolor en la boca y en el esófago, dolencias al tragar, estreñimiento, reflujo y problemas en el desarrollo**
- **También en el capítulo „Alimentación“ encontrarán información interesante sobre este tema**

2. Parte general

Las personas afectadas por EB pueden desarrollar **ampollas** en la **cavidad bucal** y en el **esófago**. Su intensidad dependerá de la forma de EB que padezcan. Puede darse, pero no siempre es el caso, de que estas ampollas produzcan dolor al ingerir los alimentos, así como molestias al tragar (disfagia).

Las personas con EB sufren también a menudo de **reflujo** (los contenidos estomacales se devuelven desde el estómago hacia el esófago).

El reflujo en los bebés (regurgitación) es casi siempre normal, debido a que el músculo al final de esófago no está suficientemente desarrollado y el estómago no queda „aislado“ completamente.

Si el bebé sufre de este reflujo, o si un niño mayor o un adulto tienen reflujo, entonces estaremos hablando de la enfermedad por **reflujo gastroesofágico** (ERGE). En este caso, la válvula que controla el paso de contenido del esófago hacia el estómago está alterada permitiendo que el contenido vuelva a pasar al esófago, provocando irritaciones. El dolor viene causado por el ácido estomacal en el esófago. La acidez en el estómago es un síntoma acompañante.

Es importante tratar este reflujo lo más pronto posible y no sólo porque dificulta la ingestión de alimentos sino porque el ácido del estómago puede perjudicar las mucosas del esófago.

Otro síntoma que aparece con frecuencia es el **estreñimiento** (obstipación).

Si un bebé con EB tiene que realizar un gran esfuerzo para defecar, incluso unas heces blandas pueden causar dolor provocando ampollas en la piel sensible del ano. El miedo a sentir dolor provoca la retención de las heces y de esta forma empieza un círculo vicioso: la retención de las heces hace que estas se vuelvan cada vez más secas y duras, lo que a su vez provoca más dolor al momento de defecar. Para evitar este dolor, el bebé o el niño retiene las heces, repitiéndose el proceso.

El estreñimiento en bebés y niños pequeños es a menudo causado por la falta de líquido. Además la sustitución del hierro puede empeorar esta situación. Por este motivo, si es necesaria una sustitución del hierro, conviene tomar medidas contra el estreñimiento desde un primer momento.

Más información la encontrarán en el capítulo „**Alimentación**“.

3. Problemas y medidas en la forma EB distrófica recesiva generalizada intermedia

En la forma **distrófica recesiva de EB** la formación de **ampollas** en las **mucosas de la cavida bucal** y en las **mucosas del esófago** es **frecuente**.

A veces (pero no siempre!) estas ampollas pueden producir **dolor** en el momento de ingerir los alimentos.

Estas ampollas pueden interferir negativamente la toma de los bebés. Para contrarrestarlo, una posible medida sería aplicar previamente en la parte afectada una pomada entumecedora. Ponga unas gotitas del producto en una gasa y aplíquelo punteando, con mucha precaución, cada una de las lesiones. Es importante evitar extender el producto por todos los labios ya que la boca quedaría completamente entumecida y sería entonces muy difícil que el bebé se agarrara bien al pecho o al biberón.

Para evitar el roce en el momento de succionar, puede aplicar por ejemplo vaselina en los pezones o en la tetina del biberón / chupete.

También para los niños y los adultos es posible utilizar un producto entumecedor para facilitar la ingestión de alimentos.

Otra dificultad serán los **problemas al englutir**. Las personas afectadas suelen comer menos cantidad o preferir alimentos blandos o incluso líquidos. En el capítulo „Alimentación“ encontrarán consejos de cómo llevar una alimentación equilibrada durante estas fases.

Raras veces el **reflujo** (los contenidos estomacales se devuelven desde el estómago hacia el esófago) es un problema. La abreviación correspondiente sería: ERGE (reflujo gastroesofágico) y en inglés GERD (=gastro-esophageal reflux).

En los primeros meses de vida, a menudo las criaturas pueden devolver de vez en cuando la leche o vomitan la comida. Normalmente no es una situación preocupante. Esto se debe a que en los bebés el tracto gastrointestinal es todavía inmaduro (el músculo del esfínter esofágico inferior no está totalmente desarrollado y por ello el contenido del estómago regresa al esófago). El bebé pero gana peso y está contento. Puede ser de gran ayuda alimentar al bebé en posición erguida (en el brazo o poniendo la silla balanceadora para bebés en una posición derecha) y hacer que el bebé vaya eructando durante la toma.

Otra medida sería alimentar al bebé más frecuentemente pero dándole menos cantidad. Hay bebés que tienen mucho apetito e ingieren demasiado rápido, pero entonces el estómago no es capaz de retener toda la leche.

Si su bebé hace la toma con biberón, pueden darle un alimento Antireflujo (AR). Se trata de un producto más espeso al que sería la leche normal para biberón y ayuda a que la leche permanezca en el estómago. Estos alimentos antireflujo existen de diferentes marcas: Aptamil, Beba, Hipp, etc.

En el caso de que esté amamantando a su bebé, no supondrá ninguna mejora cambiar a una alimentación antireflujo.

Si necesita más información, consúltelo por favor con su pediatra de confianza.

El reflujo se convierte en una enfermedad cuando el bebé sufre debido a las repercusiones que causa este reflujo y éstas se manifiestan cuando el bebé no para de llorar, tose (cuando la leche entra en las vías respiratorias), no quiere beber, pierde el apetito o gana poco peso. Si su bebé presenta alguna de estas manifestaciones y Usted sospecha que podría tener esta enfermedad, no dude en consultarlo con su pediatra de confianza.

En niños ya más mayores y en los adultos, el reflujo también puede mostrar síntomas como vómito, tos o tos ligera, afonía y acidez de estómago (por ej. después de comer o al acostarse).

Si sospecha de tener esta enfermedad, no dude en consultar con un médico de cabecera de su confianza.

La forma distrófica recesiva viene acompañada **frecuentemente** de **estreñimiento** (obstipación).

El estreñimiento en **bebés y niños pequeños** es normalmente causado por no tomar la cantidad de líquido que sería necesaria, ya sea por la falta del apetito o porque habría que aumentar la cantidad (por ejemplo cuando suben las temperaturas). También puede darse la situación en que se desarrolle sin ningún motivo en concreto. Unas heces duras provocan dolor en el momento de defecar, lo que a su vez provoca que la persona tenga miedo a ir de vientre y retenga las heces. Y de esta forma se inicia un ciclo vicioso: la retención de las heces, hace que éstas se vuelvan más secas y duras, lo que provoca más dolor al defecar, lo cual crea miedo y todavía más dolor. Además de esta forma se reduce el apetito y el bienestar general.

Por todo ello, es muy importante la **prevención**. Ponga mucha atención a que su hijo/a esté **bebiendo lo suficiente**. Si su hijo rechaza el agua (para los bebés debería ser agua siempre hervida y dejada enfriar), puede ofrecerle zumos de fruta para bebés o zumos de fruta naturales siempre muy diluídos, como mínimo 1:1.

Cuando empiece a comer comida sólida, procure darle cada día una papilla de verduras y de frutas pero tenga cuidado que los plátanos, los arándanos y el arroz estriñen. En cambio potitos con manzana o pera ayudan a ablandar las heces.

Alimentos integrales no son adecuados para los bebés! Más información la encontrará en el capítulo „Alimentación“.

Sea consecuente en el tratamiento contra el estreñimiento. Cuanto más dure esta fase, más tiempo tardará en superar el círculo vicioso.

Si el aumento en la toma de líquido y la ingestión de alimentos que reduzcan el estreñimiento no son suficientes, entonces será el momento de tomar otras medidas. Para tratar el estreñimiento puede tomar Optifibre®. Optifibre® contiene goma de guar, sin sabor y fácil de disolver. Ayuda a regular los problemas digestivos.

Si su hijo/a tiene menos de tres años, consulte con su pediatra si es posible utilizar Optifibre® y cuál sería la dosis adecuada.

La dosis de Optifibre® va en aumento durante varios días. Lo importante es beber mucho líquido mientras se toma este producto. Una vez el estreñimiento se ha regulado, es aconsejable seguir tomando el producto como mínimo para unos meses. Cuando decida a discontinuar la medicación, se va reduciendo poco a poco la toma del producto, hasta que deja de ser necesario.

Si, a pesar de haber tomado todas estas medidas, el estreñimiento continúa, entonces podrá tomar un laxante. Consulte con su pediatra qué tipo de laxante podría ser el más apropiado para su hijo/a. En EB hemos tenido buenos resultados con Macrogol (por ejemplo Movicol®, Forlax®, etc). También durante la toma de este producto es muy importante beber mucho líquido.

Lo más importante es llevar a cabo todas estas medidas de forma regular y preventiva y no esperar a que se desarrolle un estreñimiento crónico porque si se llega en esta situación, ya habrá empezado el círculo vicioso de heces duras – dolor – más estreñimiento.

Una vez se ha sufrido de este estreñimiento crónico, el recto necesita una „etapa de descanso“ que dura varios meses hasta que es capaz de adaptarse a unas heces más

blandas. Por este motivo, es conveniente administrar Macrogol al menos durante seis meses, indiferentemente de si las heces se han vuelto ya más blandas. En el caso contrario, en poco tiempo volverán a aparecer los problemas de estreñimiento.

Macrogol debe ser suministrado de la misma forma que Optifibre®: al principio ir aumentando la dosis poco a poco hasta que haga efecto, y cuando se reduce la dosis, también se va poco a poco.

El estreñimiento afecta de igual forma a los [niños más mayores](#) y a los [adultos](#). En estos casos, sirven las mismas medidas:

Hay que tomar una [cantidad abundante de líquido](#) (lo mejor sería agua, zumos diluídos con agua, tes y zumos de fruta sin azúcar añadido), sobretodo en días calurosos.

[Mantenerse activo](#) ayuda a digerir mejor. Un paseo o gimnasia fomentan la digestión y mejoran el bienestar general.

Algunos [alimentos](#) como: productos con harina blanca, arroz blanco, cacao, chocolate, ositos de goma, plátanos, etc. deben evitarse porque favorecen el estreñimiento.

En cambio, otros productos son laxantes como por ejemplo: los productos integrales, la verdura, la fruta, ciruelas secas puestas en remojo durante la noche, zumos naturales sin filtrar, etc. Más información sobre el tema lo encontrarán en el capítulo [„Alimentación“](#).

Si las medidas mencionadas anteriormente no son efectivas, puede tomar Optifibre® que contiene goma de guar neutral y sin sabor. Ayuda a regular los problemas digestivos. Puede adquirirlo en las farmacias. Lea en el prospecto con atención para saber la cantidad adecuada que hay que tomar. La dosis de Optifibre® debe aumentarse poco a poco durante varios días. Lo importante es beber mucho líquido mientras se toma este producto.

Una vez el estreñimiento se ha regulado y la digestión funciona otra vez durante un largo período de tiempo, se va reduciendo poco a poco la toma del producto, hasta que deja de ser necesario.

Si, a pesar de haber tomado todas estas medidas, el estreñimiento continúa, entonces deberá tomar de forma adicional un laxante. En EB hemos tenido buenos resultados con Macrogol (Movicol®). Consulte con su médico de cabecera cuál podría ser el laxante más adecuado en su caso en concreto. Es mejor tomar el laxante de forma regular y preventiva, que no se llegue a un estreñimiento crónico.

Una vez se ha sufrido de este estreñimiento crónico, el recto necesita una „etapa de descanso” que dura varios meses hasta que es capaz de adaptarse a unas heces más blandas. Por este motivo, es conveniente administrar Macrogol al menos durante seis meses, indiferentemente de si las heces se han vuelto ya más blandas. En el caso contrario, en poco tiempo volverán a aparecer los problemas de estreñimiento.

Macrogol debe ser suministrado de la misma forma que Optifibre®: al principio ir aumentando la dosis poco a poco hasta que haga efecto, y luego reducir la dosis también poco a poco.

El uso de una [pomada analgésica](#) (por ej. que contenga xylocaína) puede ser de ayuda en el momento de la evacuación intestinal, tal en niños como en adultos. En cualquier caso es recomendable si se han formado fisuras sangrientes en las mucosas del ano.

Si el estreñimiento es constante durante varias semanas y los medicamentos laxantes no han dado el resultado esperado, el médico puede realizar una [lavativa](#) para vaciar el recto y así evitar el dolor al paciente. Atención: las lavativas no pueden realizarse de forma regular ya que pueden provocar el efecto contrario y empeorar todavía más la situación.

Para las personas afectadas con EB, estas lavativas deben realizarse con mucha precaución a fin de evitar la irritación de las mucosas. Es recomendable aplicar vaselina (o una crema grasa) alrededor del ano y en la punta de la lavativa y así prevenir el roce de la mejor manera posible.

Hay que tener en cuenta que la [sustitución del hierro](#) puede provocar o empeorar el estreñimiento. Por ello, sería una medida eficaz prevenir el estreñimiento al principio del tratamiento de sustitución del hierro.

Las [fisuras anales](#) son pequeños desgarros de las mucosas que recubren el ano, como se ha mencionado anteriormente. Son unas grietas en dirección vertical en el recto y provocan dolor en el momento de la evacuación intestinal y después de defecar, e incluso pueden provocar sangrado.

Si las fisuras anales son persistentes, pueden utilizarse pomadas para calmar el dolor pero lo más importante sería tomar las medidas necesarias para evitar el estreñimiento y que las heces se mantengan blandas.

Muy raras veces se han descrito [estrecheces en el esófago](#). Este tipo de estrechez se manifiesta en que los alimentos tienen dificultad de llegar al estómago hasta llegar a la situación que sólo sea posible la ingestión de alimentos en forma líquida.

Si la estrechez está muy desarrollada (a veces existen estos casos) puede darse incluso que las personas afectadas escupan la propia saliva porque no son capaces de tragarla. Para confirmar que existen estas estrecheces se realizarán unas radiografías del aparato gastrointestinal. En el caso que sea necesario, estas estrecheces pueden dilatarse bajo anestesia general.

Si sospecha que Usted o su familiar sufre de una de estas estrecheces, consulte por favor a un centro especializado.