

EL TRACTO GASTROINTESTINAL en la forma EB juntural generalizada grave

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 EB juntural generalizada grave

En la forma **EBJ generalizada grave** pueden existir diversos factores que dificultan la ingestión de alimentos y el aumento de peso.

Por un lado aparecen a menudo **ampollas en las mucosas de la cavidad bucal y del esófago**. 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 y los labios del bebé.

La quema de calorías es muy elevada debido al constante proceso de cicatrización de la ampollas y, por ello, puede darse fácilmente la situación que el consumo de calorías sea más elevado que las calorías ingeridas. Esto conllevará a un **trastorno en el crecimiento** ya que los niños no están tomando las calorías que serían necesarias o incluso están perdiendo peso.

Si además el estado general del niño es malo, puede implicar una **reducción del apetito** o incluso que el niño se sienta tan débil que no tenga ni fuerzas para beber. Tenga en consideración que cuando la vida está llegando a su punto final es un proceso normal que las personas dejen de comer y beber (o sólo poca cantidad). Esta pérdida del apetito forma parte del proceso cuando la persona está falleciendo.

Para los padres es una situación emocional muy oprimiente ver como el propio hijo ya no quiere ni comer ni beber ya que para los padres alimentar a sus hijos es una tarea crucial. Si Usted está preocupado porque su hijo no está comiendo/bebiendo lo suficiente, contacte por favor al médico que lo esté llevando o al personal sanitario.

Información más detallada la encontrarán en el capítulo „**Alimentación en la forma EBJ generalizada grave**“.

Otro síntoma que aparece con frecuencia en la forma juntural generalizada grave es el **reflujo** (los contenidos estomacales se devuelven desde el estómago hacia el esófago). 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 el 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 entre 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.

Algunas veces los bebés y los niños afectados por la forma EBJ generalizada grave pueden tener [estreñimiento](#).

El estreñimiento en [bebés y niños pequeños](#) es normalmente causado por no tomar la cantidad de líquido que sería necesario, ya sea por la falta de apetito o porque habría que aumentar la cantidad (por ejemplo cuando suben las temperaturas). Pero también puede darse que se desarrolle sin ningún motivo 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 diluïdos, 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 ándanos y el arroz estreñen. 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 uso de una [pomada analgésica](#) (por ej. que contenga xylocaína) puede ser de ayuda en el momento de la evacuación intestinal. En cualquier caso es recomendable si se han formado fisuras sangrientes en las mucosas del ano.

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.

Muy raramente las personas afectadas por la forma generalizada grave EBJ presentan [estrecheces en el esófago](#). Estas estrecheces se caracterizan porque los alimentos tienen cada vez más dificultad en llegar al estómago. Si esta estrechez está muy desarrollada puede darse incluso que las personas afectadas escupan la saliva porque no son capaces de tragarla.

También se han descrito casos de algunos pacientes que presentan estrecheces en el ano. Si sospecha que su niño pueda estar afectado, por favor no dude en consultar a un centro especializado.