

EL TRACTO GASTROINTESTINAL en el Síndrome de Kindler

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 el Síndrome de Kindler

En el [síndrome de Kindler](#) pueden aparecer diferentes molestias en la zona del aparato gastrointestinal.

Algunos de estos pacientes presentan [problemas al englutir](#) que se manifiestan porque estas personas comen menos cantidad o prefieren la ingestión de alimentos blandos o incluso en forma líquida. En el capítulo „Alimentación“ encontrarán la información necesaria para llevar a cabo una alimentación equilibrada durante estas fases.

En el caso de que la ingestión oral de alimentos no sea posible, otra posibilidad sería utilizar una sonda pero en cualquier caso deberá consultarlo con el personal médico que lo esté llevando. Más información sobre este tema lo encontrará también en el capítulo „Alimentación“.

Estas dificultades al tragar vienen provocadas por una estrechez en el esófago. Cuando se curan las ampollas del esófago pueden quedar unas cicatrices. Estas cicatrices tienden a contraerse y eso comporta una [estrechez en el esófago](#).

Este tipo de estrechez se manifiesta en que los alimentos tienen dificultad de llegar al estómago. Sólo es posible la ingestión de alimentos muy blandos o en forma líquida. Si la estrechez está muy desarrollada puede darse el caso incluso que las personas afectadas escupan la propia saliva porque no son capaces de tragarla.

Si la estrechez del esófago sólo permite la ingestión de alimentos de forma muy reducida, esta estrechez puede ensancharse con una intervención con [anestesia general](#).

El primer paso es realizar unas radiografías que confirmen el grado de la estrechez y localicen su posición en el esófago. En esta revisión del aparato gastrointestinal, el paciente debe tomar una papilla con un producto de contraste y de esta forma es posible observar el circuito que recorre pasando el esófago y llegando al estómago, quedando filmado. Las imágenes que nos proporciona la cámara, nos indican si el esófago está más estrecho y en qué parte concretamente se encuentran estas estrecheces y cómo están de desarrolladas.

Existen [diferentes métodos quirúrgicos para corregir](#) esta estrechez dependiendo de qué tipo se trate. Todos ellos tienen como finalidad ensanchar el esófago.

Uno de los métodos más utilizados es la [dilatación por balón](#). El balón vacío viene introducido a través del canal de trabajo del endoscopio hasta llegar a la altura de la

estrechez. Una vez allí se hincha el balón con mucha precaución ensanchando el esófago. El control radiológico nos asegura de haberlo colocado en el sitio correcto. En la mayoría de los casos, este proceso de ensanchar el esófago no puede solucionarse desgraciadamente en un sola intervención sino que requiere de varias dilataciones que se irán repitiendo dejando transcurrir cada vez un par de semanas. Además una vez dilatado, puede darse el caso que el esófago vuelva a estrecharse. Solicite información detallada a su médico de confianza.

Algunas de las personas con síndrome de Kindler padecen de [una inflamación del intestino grueso](#) y éste se manifiesta con dolores de estómago y una diarrea que puede ser más o menos intensa. En casos graves esta inflamación puede ir acompañada de sangre. La inflamación de las mucosas del intestino puede provocar pequeñas hemorragias y esta pérdida de sangre conlleva la pérdida de hierro, lo que a la vez comporta anemia por falta de hierro. Este proceso puede tener lugar aunque no se perciba la pérdida de sangre.

Si tiene la sospecha que su hijo/a podría sufrir de una inflamación del intestino grueso, no dude en ponerse en contacto con el personal médico que lo lleva o con el hospital.

Estas [estrecheces](#) también pueden aparecer en la [zona del recto](#) y pueden conllevar estreñimiento.

En este sentido, es muy importante mantener las heces blandas ya sea a través de la alimentación o, en el caso de que sea necesario, tomando los medicamentos correspondientes.

Si estas medidas no fueran suficientes, no dude en consultar al médico que le esté llevando.

El [estreñimiento](#) también puede surgir aunque no se sufran de estrecheces en la zona del recto.

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 solida, procure darle cada día una papilla de verduras y de frutas pero tenga cuidado que los plátanos, los árandanos 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 a 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 luego reducir la dosis también 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 diluidos 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 a mejorar 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 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. 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 analgésicas pero lo más importante sería tomar las medidas necesarias para evitar el estreñimiento y que las heces se mantengan blandas.