



Original/*Pediatría*

Características del síndrome de intestino corto y del fracaso intestinal en nuestra comunidad

Jose Carlos Salazar Quero¹, Javier Blasco Alonso², Aurora Pérez Parras³, María del Carmen Rivero de la Rosa⁴, Juan José Gilbert Pérez⁵, José Antonio Blanca García⁶ y Beatriz Espín Jaime¹

¹Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátricas. HHUU Virgen del Rocío. ²Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátricas. Hospital Carlos Haya, Málaga. ³Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátricas. Hospital de Jaén. ⁴Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátricas. HHUU Virgen Macarena. ⁵Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátricas. Hospital Reina Sofía, Córdoba. ⁶Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátricas. Hospital Puerta del Mar. Cádiz. España.

Resumen

Introducción: El Fracaso intestinal está siendo una entidad con mayor prevalencia dentro de la edad pediátrica, en especial debido a resecciones importantes de intestino que terminan provocando la aparición de un Síndrome de Intestino Corto.

Objetivos: Conocer la prevalencia y etiología de los casos de Síndrome de Intestino Corto (SIC) y Fracaso Intestinal (FI) existentes en la comunidad andaluza. Analizar los factores relacionados en su evolución, el número de pacientes trasplantados y conocer el tiempo necesario para lograr la autonomía enteral, estudiando si existen diferencias en el manejo entre los diferentes participantes.

Métodos: Estudio observacional descriptivo retrospectivo multicéntrico en el cual se recogen los datos de los pacientes diagnosticados de Síndrome de Intestino corto o Fracaso intestinal en 6 centros hospitalarios de Andalucía en el periodo comprendido entre el 1 de enero de 2.008 y el 31 de Enero de 2.014.

Resultados: 25 pacientes. Edad media al diagnóstico: 7,4 meses. Longitud media de intestino remanente 113,8 cm; 64% pacientes con <75 cm de longitud de intestino remanente. Se demuestra que: la introducción precoz de nutrición enteral es un factor favorecedor de la suspensión de la NP ($p=0'033$); y que la prevención de la enfermedad hepática asociada a nutrición parenteral (EHANP) se favorece por: el uso de cifras de lípidos más bajas en la Nutrición Parenteral ($p=0'008$), una mayor longitud de intestino remanente ($p=0'049$), la introducción precoz de nutrición enteral ($p=0'009$) y una menor edad gestacional ($p=0'006$).

Discusión: La Introducción precoz de NE es un factor esencial para lograr la adaptación intestinal, el destete de la NP y evitar la aparición de EHANP. Para prevenir la

SHORT BOWEL SYNDROME AND FAILURE INTESTINAL FEATURES IN OUR COMMUNITY

Abstract

Introduction: Intestinal failure is being an entity with higher prevalence in the pediatric age, especially due to bowel resections causing the appearance of a short bowel syndrome.

Objectives: To determine the prevalence and etiology of cases of short bowel syndrome (SIC) and Intestinal Failure (FI) existing in Andalusia. Analyze factors involved in evolution, the number of transplant patients and to know the time required to achieve enteral autonomy, studying whether there are differences in management between different participants.

Methods: Multicenter retrospective descriptive observational study in which are collected data of patients diagnosed with short bowel syndrome or intestinal failure in 6 hospitals in Andalusia in the period from 1 January 2008 to 31 January 2014.

Results: 25 patients. Average age at diagnosis 7.4 months. Average length of remnant intestine: 113.8 cm; 64% of patients with <75 cm length remaining intestine. We show that: the early introduction of enteral nutrition is a factor favoring the suspension of the NP ($p = 0'033$); and that the prevention of liver disease associated with parenteral nutrition (EHANP) is favored by: the use of fewer lipid Parenteral Nutrition ($p = 0'008$), a greater length of remaining intestine ($p = 0'049$), the early introduction of enteral nutrition ($p = 0'009$) and a lower gestational age ($p = 0'006$).

Correspondencia: Jose Carlos Salazar Quero.
Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición
Pediátricas. HHUU Virgen del Rocío. Sevilla.
Av. Voltaire, 1 -blq 2-2º A.
Jerez de la Frontera. (Cádiz). CP: 11405
E-mail: josesolrac@hotmail.com

Recibido: 24-IX-2014.
Aceptado: 3-XI-2014.

Todos los autores son miembros de la Asociación Andaluza de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátricas

aparición de EHANP además de instaurar la NE lo antes posible, el manejo de los lípidos en la NP debe ser lo más exhaustivo posible, intentando ajustar su aporte a las cifras más baja posibles.

(*Nutr Hosp.* 2015;31:1109-1115)

DOI:10.3305/nh.2015.31.3.8105

Palabras clave: *Síndrome de intestino corto. Nutrición parenteral. Nutrición enteral.*

Abreviaturas

FI: Fracaso intestinal.
NP: Nutrición Parenteral.
SIC: Síndrome de intestino corto.
EHANP: Enfermedad hepática asociada a nutrición parenteral.
CVCp: Catéter venoso central permanente.
RNPT: Recién nacido pretérmino.
RNT: Recién nacido término.
BD: Bilirrubina directa.
GPT: Guanosin-5-fosfato.
NE: Nutrición enteral.

Introducción

El Fracaso Intestinal (FI) se define como la reducción crítica de la masa intestinal funcionante por debajo de la cantidad mínima necesaria para lograr una adecuada digestión y absorción de nutrientes y fluidos, requiriendo el uso de nutrición parenteral (NP). Puede deberse a diferentes causas: dismotilidad, obstrucción intestinal, resecciones quirúrgicas, defectos congénitos o enfermedades asociadas a una pérdida de absorción. La causa más importante de FI es el Síndrome de Intestino Corto (SIC), el cual se caracteriza por la existencia de un FI secundario a una resección intestinal importante o un defecto congénito intestinal, que provoca una reducción de la superficie digestiva y absorptiva del intestino¹⁻⁴.

La incidencia del SIC no se conoce con exactitud. Existen series que la estiman en 24,5/100.000 recién nacidos vivos en Canadá, o en 2-3 casos/1.000.000 habitantes/año en Reino Unido, siendo la mitad de ellos en niños¹.

Las manifestaciones clínicas del SIC vienen determinadas por la longitud del intestino residual, el segmento de intestino funcionante, la existencia de válvula ileocecal y colon y la asociación con otras patologías¹⁻⁴.

El abordaje de los casos de FI y de SIC se basa en intentar lograr una adaptación intestinal lo más precoz posible, la cual se define como los cambios anatómicos, histológicos y funcionales que se producen en el intestino, maximizando su capacidad digestiva y de absorción en el contexto de la pérdida de función intestinal por resección o enfermedad. Entre estos cambios se incluyen el aumento de la circunferencia

Discussion: Early Introduction of NE is essential for intestinal adaptation, weaning from PN and avoid the appearance of EHANP. The use of low amounts of lipids prevents development of EHANP.

(*Nutr Hosp.* 2015;31:1109-1115)

DOI:10.3305/nh.2015.31.3.8105

Key words: *Short bowel syndrome. Parenteral nutrition. Enteral nutrition.*

intestinal, el grosor de la pared, la longitud intestinal total, la altura de las vellosidades, la profundidad de las criptas y la proliferación intestinal. Mientras ocurre este proceso, el uso de NP (Nutrición Parenteral) es inevitable por un tiempo variable, existiendo pacientes que la precisan de forma irreversible. Muchos de ellos sufren complicaciones derivadas del uso prolongado de la NP, como la Enfermedad Asociada a Nutrición Parenteral (EHANP), la cual puede presentarse en diferente grado entre un 30-60% de los pacientes que reciben NP. Otras complicaciones son derivadas del uso de catéteres centrales permanentes (CVCp) como son las infecciones relacionadas con el catéter o la trombosis de vasos venosos¹⁻⁴.

El manejo desde el punto de vista de la nutrición enteral (NE) de estos pacientes sigue siendo un factor esencial para lograr la adaptación intestinal y evitar muchas de las complicaciones del uso de la NP. Aspectos como el tiempo de introducción de la NE, su composición (polimérica, oligomérica o elemental), el ritmo, o el momento de introducción de la nutrición oral son temas de debate en la literatura^{1-3,5}.

Objetivos

Conocer la prevalencia y etiología de los casos de Síndrome de Intestino Corto (SIC) y Fracaso Intestinal (FI) existentes en la comunidad andaluza. Analizar los factores relacionados en su evolución, el número de pacientes trasplantados y conocer el tiempo necesario para lograr la autonomía enteral, estudiando si existen diferencias en el manejo entre los diferentes participantes.

Material y métodos

Estudio observacional descriptivo retrospectivo multicéntrico en el cual se recogen los datos de los pacientes diagnosticados de Síndrome de Intestino corto o Fracaso intestinal en 6 centros hospitalarios de Andalucía en el periodo comprendido entre el 1 de enero de 2008 y el 31 de enero de 2014. Se define SIC o FI como: Resección de >70% del intestino delgado; o Nutrición Parenteral (NP) durante más de 42 días; o longitud del intestino residual, distal al ligamento de Treitz, de 50 cm para recién nacido pretérmino (RNPT) (24-36 semanas) o < 75 cm en

el recién nacido término (RNT). Se definió la presencia de Enfermedad hepática asociada a NP (EHANP) por el desarrollo de cifras de Bilirrubina directa (BD) mayores de 2 mg/dl ó de GTP (guanosin-5-trifosfato) > x2 de los valores normales de corte del laboratorio que realizara la determinación. La población de estudio son niños entre 0-13 años diagnosticados de SIC o FI desde el 1 de enero de 2008, en seguimiento en la consulta de digestivo infantil en algún hospital de Andalucía. Se recogieron las siguientes variables: Edad gestacional (semanas gestación); Edad al diagnóstico (meses); Sexo; raza; peso (kg) y longitud (cm) al nacimiento (se expresan también en forma de desviación estándar para la edad gestacional y el sexo según las tablas de Carrascosa et al de 2010)⁶; causa del FI/SIC; longitud de intestino delgado remanente en cm; presencia o no de válvula ileocecal; presencia o no de colon, indicando en los casos de resección si ésta es parcial o total; Cifras de citrulina y el tiempo de evolución en meses en el que se realiza la determinación; número intervenciones realizadas; cirugías de incremento longitud: Bianchi, STEP, u otras; así como la Longitud de intestino delgado (ID) tras estas cirugías; nº de CVC permanentes (CVCp) colocados y la causa de los posibles cambios de CVCp; nº de infecciones relacionadas con CVCp (indicadas en forma de nº de infecciones/1.000 días de catéter); sustancia usada en el sellado del CVCp; si se ha logrado la suspensión de la NP; duración (en meses) de la NP. En los casos en los que no se ha logrado se indica el tiempo de evolución hasta el momento de la recogida de los datos, en meses; peso y longitud (en forma de DE para la edad y sexo) a la suspensión de NP (si se ha logrado) o en el momento de recogida de los datos; fuente de los lípidos en la NP: intralipid®, SMOF®, Omegaven®, Clinoleic®; Dosis de lípidos en la NP en la fase de mantenimiento (en gr/kg/día); existencia de EHANP; el tiempo de evolución en el cual aparece en meses; cifras más elevadas de BD alcanzadas (mg/dl), así como el tratamiento o medidas tomadas; tiempo de comienzo de NE (días); Fórmula NE usada inicialmente: materna, polimérica, hidrolizada, elemental; Fórmula NE en la actualidad: materna, polimérica, hidrolizada, elemental, ninguna; Tipo de alimentación en la actualidad: Nutrición Parenteral Total, Nutrición parenteral + Nutrición enteral, Nutrición Parenteral+Nutrición Enteral+oral, Nutrición Enteral + oral, oral; nº de ingresos hospitalarios; Tiempo de estancia hospitalaria (Días/año) en los sucesivos años de seguimiento; existencia de sobrecrecimiento bacteriano y su tratamiento; la presencia de D-acidosis; el uso de probióticos, indicando que tipo; el uso de Antiperistálticos, indicando cual o cuales se han usado; si se ha realizado tratamiento con hormona de crecimiento o con teduglutide; el uso de glutamina oral; si el paciente ha sido éxito, indicando el tiempo de evolución y la causa; si se ha realizado trasplante intestinal, indicando el tiempo de evolución y la causa.

Las fuentes fueron la revisión de las historias clínicas de los paciente diagnosticados de FI o SIC en los diferentes hospitales participantes en el estudio.

Se realizó un estudio estadístico con el programa IBM SPSS 19.01, analizando los cambios en los valores medios mediante test de Mann-Whitney con una significación positiva para una $p < 0.05$.

Como sesgos mencionar que al ser un estudio retrospectivo, pueden que por un lado exista un pérdida de los datos y parámetros recogidos, y por otro que la precisión de los datos recogida no sea exacta.

Resultados

Se obtuvieron 25 pacientes. Edad gestacional media 34,6 meses con una desviación estándar (DE) de 3,84 meses. La etiología fue: 20% atresia intestinal, 20% enterocolitis 16% gastrosquisis, 12% enfermedad de Hirschprung; 8% obstrucción intestinal; 8% vólvulo; 16% otras causas (2 casos de inmunodeficiencia con afectación intestinal, 1 síndrome de Berdon, 1 displasia intestinal). Edad al diagnóstico: 7,4 meses (DE 20,38). 69,5% hombres y 30,5% mujeres. Raza: caucásica 82%, árabe 8,6%; gitana 4,3%; hispana 4,3%. Longitud de intestino media de 113,8 cm (DE 86,75), presentando un 64% una longitud <75 cm. En este grupo de pacientes la longitud media del intestino fue de 49 cm (DE 19,95). El 56% presentaban válvula ileocecal y 68% colon. Número de intervenciones media: 2,66 por paciente. A un sólo paciente se le realizó un enteroplastia tipo Bianchi. En 4 pacientes se determinó las cifras de citrulina con unos valores medios de 5,5 mcmol/l, presentando todos una longitud de intestino <65 cm. El 100% de los pacientes requirieron Nutrición Parenteral (NP) durante el primer año tras el diagnóstico, con una duración media de 13,32 meses. Un 25% de los pacientes no suspenden NP, de los cuales 42,8% fueron exitus. El tiempo medio de evolución de los pacientes que no suspenden la NP es de 13,7 meses, en el momento de realizar el estudio (Tabla I).

Tabla I
Características de los pacientes.

Edad gestacional (semanas) (DE)	34,66 (3,84)
Edad al diagnóstico (meses) (DE)	7,4 (20,38)
Sexo	69,5% H / 30,5% M
Longitud intestino (cm) (DE)	113,8 (86,75)
Pacientes con <75 cm / longitud media (cm)	64% / 49
Presencia de válvula ileocecal	56%
Presencia de colon	68%

DE: Desviación estándar

H: Hombres

M: Mujeres

Factores implicados en la suspensión de la NP

Se estudió la existencia de relación entre la suspensión de la NP con otros factores (Tabla II) como longitud del intestino, cifras de Bilirrubina total, presencia de válvula ileocecal, edad gestacional sin encontrar significación estadística. Si se encontró relación entre la introducción precoz de NE (2 días vs 25 días) y la suspensión de la NP ($p=0,033$). La fuente de lípidos usada fue SMOF en un 52%; Intra-lipid 36%; Clinoleic 9%; y Clinoleic+Omegaven en un 4%. Con una cifra media de 2,1 g/kg/día de lípidos administrados en la NP.

Manejo del CVCp

El 50% de los pacientes precisaron el uso de un Catéter Venoso Central permanente (tipo Hickman® o Broviac®). Se usaron una media de 2,4 catéteres por paciente, siendo las causas más importantes de recambio del catéter las infecciones del mismo (6 pacientes) y la pérdida accidental (6 pacientes). El 100% de los pacientes sufren infecciones relacionadas con el CVCp el primer año. La tasa de infecciones en el primer año de administración de NP a través de CVCp es de 2,6 infecciones/año (7,1 infecciones/1.000 días de catéter). La sustancia usada para el sellado es principalmente Heparina (75%), seguida de antibiótico (16%) y combinación de antibiótico y heparina (8%). En un paciente se cambió el sellado del CVCp

de heparina por etanol 70% debido a una alta tasa de infecciones relacionadas con el catéter, pasando de presentar una tasa de 22,9 infecciones/1.000 días de catéter a 2,7 infecciones/1.000 días, sin describirse efectos secundarios.

Parámetros relacionados con la EHANP

Se encontró una prevalencia de EHANP del 63%, a los 1,9 meses de evolución del proceso de media. La cifra media de BD alcanzada fue de 10,9 gr/dl (DE 6,7). Se encontró relación estadística entre el desarrollo de EHANP y las siguientes variables: uso de cifras más elevadas de lípidos en la NP ($p=0,008$) (1,68 g/kg/día vs 2,28 g/kg/día); menor longitud de intestino remanente ($p=0,049$) (83 cm vs 168 cm); menor edad gestacional ($p=0,006$) (33,2 semanas vs 27,8 semanas); y una introducción más tardía de la NE ($p=0,009$) (4,5 días vs 29,26 días). (Tabla III)

Manejo de la NE

El tiempo medio de comienzo de la NE fue de 22,5 días (DE 30,55). La fórmula usada fue: elemental (48%), hidrolizada (20,6%), polimérica (16%), materna (16%). El tipo de alimentación que reciben en la actualidad estos pacientes es oral en exclusiva en 45%, NE+oral en 40% y NP+NE+Oral en un 15%, siendo la fórmula usada por los pacientes con NE, polimérica

Tabla II
Variables asociadas a la suspensión de la NPs

	Persiste NP (DE)	Suspenden NP	Significación
Longitud de intestino (cm)	82,5 (83,71)	128,61 (87,29)	0,227
Cifras de Bilirrubina total (mg/dl)	11,14 (6,39)	5,15 (6,00)	0,054
Presencia de válvula ileocecal	66,7%	33,3%	0,061
Edad gestacional (meses)	33,94 (3,85)	38,60 (2,88)	0,056
Introducción de NE (días)	25,61 (32,98)	2,7 (0,95)	0,033

NP: Nutrición Parenteral; NE: Nutrición Enteral; DE: Desviación estándar

Tabla III
Factores relacionados con el desarrollo de EHANP

	Suspenden NP	Mantienen NP	Significación
Cifras lípidos en la NP (g/kg/día)	1,68 (0,34)	2,28 (0,54)	0,008
Longitud intestino cm (DE)	83,12 (62,95)	168,61 (99,59)	0,049
Tiempo introducción NE (días)	4,5 (4,17)	29,26 (35,06)	0,009
Infecciones CVCp/año	1,8 (1,30)	3,00 (2,44)	0,47
Edad gestacional (semanas) (DE)	37,87 (1,88)	33,25 (3,66)	0,006

DE: Desviación estándar

en un 82% y oligomérica en un 18%. El tiempo medio de estancia hospitalaria tras el diagnóstico de estos pacientes fue: 127 días el primer año; 19,2 días el segundo año; 19,85 días el tercer año; 11,66 días el cuarto año; y 7 días el quinto año. No se encontró relación entre una mayor estancia y una longitud de intestino menor, la existencia de EHANP o el tiempo de introducción de la alimentación. Existe sobrecrecimiento en un 48% de los pacientes, siendo éste más frecuente entre los que no tienen colon ($p=0'003$), mientras que no se encontró relación con la presencia de válvula o la longitud del intestino.

Manejo farmacológico

En ningún paciente se usó hormona de crecimiento ni teduglutide. Un 17% recibieron probióticos en algún momento de la evolución (50% *S. boulardi*, 50% *L. GG*). Un 30% de los pacientes recibieron antiperistálticos (71% loperamida, 20% loperamida/codeína). La glutamina fue usada en un 30% de los pacientes.

Causas de éxitus

Fueron éxitus un 16% de los pacientes a los 12,6 meses de evolución como media. Las causas de muerte fueron 3 cuadros de sepsis y 1 un cuadro de coagulopatía secundaria de EHANP. No se encontró relación estadística con otras variables, aunque algunos factores se aproximaron a presentar significación: longitud intestino menor (48,7 cm vs 126,19): $p=0,12$; cifras de BD: $p=0'24$; ausencia de válvula: $p=0'28$; dosis mayor de lípidos en la NP: $p=0'23$. Sólo se encontró un paciente trasplantado. Corresponde a un paciente con un SIC con 10 cm de intestino remanente tras enterocolitis. El trasplante se realizó a los 7,5 meses de edad debido a que había cursado con varias sepsis de repetición y la existencia de EHALD.

Tiempo de estancia

El tiempo de estancia medio durante el primer año, fue de 127 días/año, para disminuir a partir del 2º año de evolución (Fig. 1). En nuestra serie no se encontró relación entre un mayor tiempo de estancia con una menor longitud de intestino, la presencia de EHANP o el tiempo de introducción de la alimentación.

Discusión

Presentamos la primera revisión multicéntrica del manejo y de los factores asociados con la morbimortalidad en el FI elaborada en nuestra comunidad. Queremos destacar que todos los hospitales colaboradores son centros de tercer nivel de referencia en sus respec-

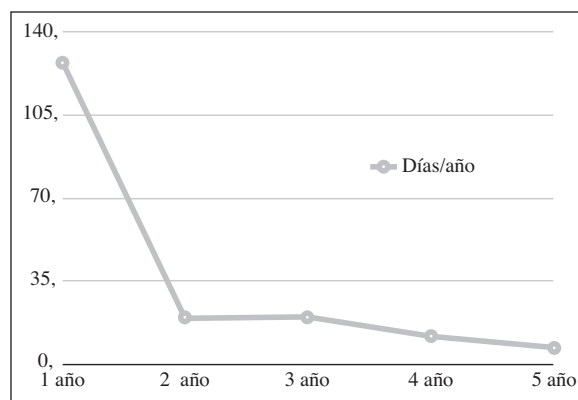


Fig. 1.—Tiempo de estancia media.

tivas provincias para la patología digestiva y nutricional pediátrica, pero que ninguno de ellos es centro de referencia para el trasplante de intestino, por lo que los datos que presentamos creemos que reflejan las peculiaridades del manejo de este grupo de pacientes en este tipo de centros no trasplantadores.

En nuestra serie la causa del FI es principalmente un SIC (64% de los pacientes), el cual a su vez presenta una etiología similar a otras series publicadas^{2,7}. Todos los pacientes precisaron del uso de NP desde el momento del diagnóstico, con una duración media de 13,32 meses. La mayoría de los pacientes que continúan vivos han logrado retirar la NP (85%), lo cual habla del buen pronóstico que en general pueden tener estos pacientes. El único factor que se demuestra relacionado con la suspensión de la NP, es la introducción precoz de la NE, lo que demuestra la importancia de este hecho para comenzar y potenciar la adaptación intestinal. No se encontró relación entre el tipo de fórmula usada en el inicio de la NE y la suspensión de la NP, aunque cabe destacar que en la mayoría de los casos se usó fórmula elemental o hidrolizada, a pesar de que no se haya demostrado beneficio del uso de este tipo de fórmulas sobre las poliméricas, siempre en el caso de no poder usar leche materna¹. Otros factores que clásicamente se han postulado como relacionados con la suspensión de la NP^{8,9}, como la longitud de intestino remanente, la edad gestacional, la presencia de válvula o las cifras máximas de bilirrubina alcanzadas, no logran significación pero probablemente se alcanzaría la significación si se dispusieran de más pacientes.

La EHANP se describe en el 63% de los pacientes, evidenciando que el uso de aportes elevados de lípidos en la NP, la existencia de un intestino remanente más corto, una edad gestacional al nacimiento menor y una introducción más tardía de la NE, son factores relacionados con su aparición de forma similar a la publicada por otros autores^{10,11}. Un factor importante relacionado con el desarrollo de la EHANP es la fuente de lípidos usados en la NP. En nuestra serie se basa en fórmulas basadas en aceites vegetales ricas en omega 6, o en mezcla de estos aceites con aceite de oliva, triglicé-

ridos de cadena media y aceite de pescado (SMOF). Sólo en un caso se evidenció el uso de lípidos de origen de aceite de pescado (Omegaven). Dicha fuente lipídica se ha propuesto en publicaciones recientes como tratamiento de la EHANP¹²⁻¹⁵, al evidenciarse unas tasas de recuperación superiores a las existentes con el uso de lípidos de origen vegetal. Si bien existen dudas acerca de su seguridad a largo plazo, principalmente debido a la posibilidad de generar un déficit en ácidos grasos esenciales omega 6.

Uno de los mayores problemas que presentan este tipo de pacientes es el desarrollo de infecciones relacionadas con el CVCp, las cuales obligan al ingreso del paciente para tratamiento antibiótico intravenoso y en muchas ocasiones al recambio del catéter venoso. En nuestra serie este problema queda de manifiesto en que tres de los casos de éxitus de se deban a complicaciones infecciosas y que en el único trasplantado una de las causas del trasplante fueran la repetición de sepsis relacionadas con el CVCp, que también potencian el desarrollo de la EHANP. Además 6 pacientes requirieron en algún momento un recambio de catéter por problemas infecciosos. De hecho, la tasa de infecciones que presentamos puede considerarse elevada (7,1 infecciones/1.000 días catéter) con respecto a otras series publicadas^{16,17}. La existencia de esta tasa de infecciones puede deberse a diversos factores: uno de ellos es la baja edad media de los pacientes (7,4 meses), lo cuales suelen presentar más tasa de infecciones. Otra causa y probablemente la más importante, sea la falta de especialización del equipo de profesionales encargado de la enseñanza del manejo del CVCp a la familia, lo que hace que la curva de aprendizaje sea más lenta y con mayor tasa de complicaciones. Una causa de esta falta de especialización puede que ser que este tipo de pacientes era infrecuente hace unos años, pero el incremento en su incidencia y la gravedad de las complicaciones justifica claramente la necesidad de mejora en este campo, siendo necesarios la creación de equipos multidisciplinares que incluyan pediatras, enfermería, psicólogos, trabajadores sociales, en el cual la familia pueda ser educada de forma correcta en el manejo de los CVCp. Aquí cabe destacar la buena evolución de una paciente en la que se realizó un cambio en la sustancia del sellado del catéter, pasando de heparina a alcohol 70°, lo que permitió un descenso de la tasa de infecciones de 22,9 infecciones /1.000 días de catéter a 2,7 infecciones/1.000 días de catéter. El uso del etanol, así como la taurolidina se han propuesto como herramientas útiles en este tipo de casos, al ser sustancias que han demostrado disminuir significativamente la tasa de infecciones relacionadas con el catéter y además poseer actividad antifibrinolítica¹⁶⁻²⁰.

En el manejo médico de estos pacientes se usan gran variedad de fármacos (omeprazol, ácido ursodeoxicólico, etc.) encaminados a corregir o prevenir complicaciones existentes. En nuestra serie cabe destacar la baja tasa de uso de los probióticos (17%) (50% S. Boulardii y 50% Lactobacillus GG), probablemente reflejo de la escasa utilidad que se ha demostrado de su uso en

los casos de FI^{20,22}. La baja tasa de uso y la brevedad de la muestra no permiten obtener datos acerca de su eficacia en nuestra serie. Dentro de las complicaciones, una de la más prevalentes descritas en la literatura es el desarrollo de sobrecrecimiento bacteriano. En nuestra serie se presenta casi en la mitad de los pacientes, favoreciendo su aparición la ausencia de colon.

En el análisis de los posibles factores relacionados con los éxitus no encontramos relación significativa con factores descritos en otras series^{3,8} relacionados con la supervivencia como la longitud del intestino, cifras de bilirrubina directa, presencia de válvula ileocecal, o dosis de lípidos en la NP. Esta falta de relación probablemente se deba a la brevedad de la serie ya que los datos obtenidos se acercan bastante a la significación.

Aunque este estudio sea multicéntrico, el manejo de estos pacientes es en general bastante similar en los distintos hospitales como lo reflejan los siguientes datos: la fórmula enteral usada al inicio de la nutrición enteral es fórmula elemental o hidrolizada en el 68% de los casos; salvo en un caso, no se ha realizado cirugía de incremento de longitud; el uso de preparados de lípidos en la NP ricos en omega 3 sólo se ha realizado en un centro; la cifra de infecciones relacionadas con el catéter es similar en todos los hospitales; el sellado del CVCp se suele realizar con heparina, existiendo un único caso de sellado con etanol y ninguno con taurolidina; el uso de probióticos es bastante bajo, así como inexistente el empleo de hormona de crecimiento o teduglutide.

Por último comentar la alta tasa de hospitalización que presentan este tipo de pacientes, especialmente durante el primer año de evolución (Fig. 1). Olieman et al²³, realizó un estudio analizando los costes que presentaban estos pacientes, obteniendo una estancia media de 174 días el primer año con una gasto medio por paciente de 269.700 euros. Este hecho refleja la complejidad de este proceso y el alto consumo de recursos sanitarios que conllevan estos pacientes.

Conclusiones

La causa principal del FI es el SIC, el cual presenta una etiología similar a otras series publicadas. No parecen existir grandes diferencias en el manejo de este tipo de pacientes dentro nuestra comunidad, presentando en general un buen pronóstico de supervivencia y de adaptación intestinal.

La Introducción precoz de NE es un factor esencial para lograr la adaptación intestinal, el destete de la NP y evitar la aparición de EHANP. En relación con la EHANP además de instaurar la NE lo antes posible, el manejo de los lípidos en la NP debe ser lo más exhaustivo posible, intentando ajustar su aporte a las cifras más baja posibles que no interfieran en el adecuado aporte calórico. Por último, destacar la alta tasa de infecciones relacionadas con el CVCp existente, lo cual indica que este es uno de los factores más importantes a mejorar en el manejo de estos

pacientes. Para ello probablemente sea necesario mejorar en el abordaje multidisciplinar, pero en especial por parte de enfermería, para un correcto aprendizaje de los padres.

Referencias

1. 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;110:420-426.
2. Bhatia J, Gates A, Parish A. Medical management of short gut syndrome. *J Perinatol* 2010; 30: S2-S5.
3. Thompson JS, Weseman R, Rochling FA, Mercer DF. Current Management of the Short Bowel Syndrome. *Surg Clin N Am* 2011; 91: 493-510.
4. Goulet O, Ruemmele. Causes and Management of Intestinal Failure in Children. *Gastroenterology* 2006; 130: S16-S28.
5. Tappenden KA. Mechanisms of Enteral Nutrient-Enhanced Intestinal Adaptation. *Gastroenterology* 2006; 130: S93-S99.
6. Carrascosa A, Fernández JM, Fernández C, Ferrández A, López-Siguero JP, Sánchez E, et al. Estudios españoles de crecimiento 2008. Nuevos patrones antropométricos. *Endocrinol Nutr* 2008;55(10):484-506.
7. Goulet O, Sauvat F. Short bowel syndrome and intestinal transplantation in children. *Curr Opin Clin Nutr Metab Care* 2006; 9:304-313.
8. Spencer AU, Neaga A, West B, Safran J, Brwon P, Btaiche I, et al. Pediatric Short Bowel Syndrome. Redefining Predictors of Success. *Ann Surg* 2005;242: 403-412.
9. Androrsky AJ, Lund DP, Lillehei CW, Jaksic T, DiCanzio J, Richardson DS, et al. Nutritional and other postoperative management of neonates with short bowel syndrome correlates with clinical outcomes. *J Pediatr* 2000; 139: 27-33.
10. Sant'Anna A, Altamimi E, Clause RF, Saab J, Mileski H, Cameron B, et al. Implementation of a multidisciplinary team approach and fish oil emulsion administration in the management of infants with short bowel syndrome and parenteral nutrition-associated liver disease. *Can J Gastroenterol* 2012; 26 (5): 277-280.
11. Nehra D, Fallon EM, Puder M. The Prevention and Treatment of Intestinal Failure-associated Liver Disease in Neonates and Children. *Surg Clin N Am* 91 (2011) 543-563.
12. Mouw E, Chessman K, Leshner A, Tagge E. Use of an ethanol lock to prevent catheter-related infections in children with short bowel syndrome. *J Pediatr Surg* 2008; 43: 1025-1029.
13. Puder M, Valim C, Meisel JA, Le HD, De Meijer VE, Robinson EM, et al. Parenteral Fish Oil Improves Outcomes in Patients with Parenteral Nutrition Associated Liver Injury. *Ann Surg* 2009 September ; 250(3): 395-402.
14. Diamond IR, Sterescu A, Pencharz PB, Kim JH, Wales PW. Changing the Paradigm: Omegaven for the Treatment of Liver Failure in Pediatric Short Bowel Syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2009; 48: 209-215.
15. Angsten G, Finkel Y, Lucas S, Kassa A, Paulsson M, Lilja HE. Improved Outcome in Neonatal Short Bowel Syndrome Using Parenteral Fish Oil in Combination With ω -6/9 Lipid Emulsions. *JPEN J Parenter Enteral Nutr* 2012; 36: 587-595.
16. Kaufman SS, Pehlivanova M, Fennelly EM, Rekhman YM, Gondolesi GE, Little CA, et al. Predicting Liver Failure in Parenteral Nutrition-Dependent Short Bowel Syndrome of Infancy. *J Pediatr* 2010;156:580-5.
17. Oliveira C, Nasr A, Brindle M, Wales PW. Ethanol Locks to Prevent Catheter-Related Bloodstream Infections in Parenteral Nutrition: A Meta-Analysis. *Pediatrics* 2012; 129: 318-329.
18. Touré A, Lauverjat M, Peraldi C, Boncompain-Gerard M, Gelas P, Barnoud D, et al. Taurolidine lock solution in the secondary prevention of central venous catheter-associated bloodstream infection in home parenteral nutrition patients. *Clin Nutr* 2012; 12: 567-570.
19. Bradshaw JH, Puntis JW. Taurolidine and Catheter-related Bloodstream Infection: A Systematic Review of the Literature. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2008; 47: 179-186.
20. Chu HP, Brind J, Tomar R, Hill S. Significant Reduction in Central Venous Catheter-related Bloodstream Infections in Children on HPN After Starting Treatment With Taurolidine Line Lock. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2012; 55: 403-407.
21. Reddy VS, Patole SK, Rao S. Role of Probiotics in Short Bowel Syndrome in Infants and Children—A Systematic Review. *Nutrients* 2013, 5, 679-699.
22. Goulet O, Joly F. Intestinal microbiota in short bowel syndrome. *Gastroenterol Clin Biol* 2010; 34 (Suppl. 1): S37-S43.
23. Olieman JF, Poley MJ, Gischler S, Penning C, Escher JC, Hoonard T, et al. Interdisciplinary management of infantile short bowel syndrome: resource consumption, growth, and nutrition. *J Pediatr Surg* 2010; 45: 490-498.