



Resolución Directoral

Lima, 17 de Febrero de 2023



VISTO:

El Expediente Nº 21206-22, y;

CONSIDERANDO:

Que, los artículos I y II del Título Preliminar de la Ley Nº 26842 - Ley General de Salud dispone que, *"la salud es condición indispensable del desarrollo humano y medio fundamental para alcanzar el bienestar individual y colectivo"*, y que *"la protección de la salud es de interés público. Por tanto, es responsabilidad del Estado regularla, vigilarla y promoverla"*;



Que, mediante Resolución Ministerial Nº 826-2021/MINSA, que Resuelve: aprobar el documento denominado *"Normas para la Elaboración de Documentos Normativos del Ministerio de Salud"*, cuya finalidad es fortalecer el rol de Rectoría Sectorial del Ministerio de Salud, ordenando la producción normativa de la función de regulación que cumple como Autoridad Nacional de Salud (ANS) a través de sus Direcciones u Oficinas Generales, Órganos Desconcentrados y Organismos Públicos Adscritos; cuyo Objetivo General consiste en establecer las disposiciones relacionadas con las etapas de planificación, formulación o actualización, aprobación, difusión, implementación y evaluación de los documentos normativos, que expide el Ministerio de Salud, en el marco de sus funciones rectoras";



Que, a través de la Resolución Ministerial Nº 456-2007/MINSA, se Resuelve: aprobar la Norma Técnica de Salud Nº 050-MINSA/DGSP-V.02 Norma Técnica de Salud para la acreditación de Establecimientos de Salud y Servicios Médicos de Apoyo, cuya finalidad es *"contribuir a garantizar a los usuarios y al sistema de salud que los establecimientos de salud o servicios médicos de apoyo según su nivel de complejidad, cuentan con capacidades para brindar prestaciones de calidad sobre la base del cumplimiento de estándares nacionales previamente definidos"*;



Que, a través de la Nota Informativa Nº 720-2022-DP-HONADOMANI-SB, la Jefa del Departamento de Pediatría remite al Director General la Nota Informativa Nº 023/GASTRO/22-SEP-DP-HONADOMANI-SB efectuada por el Jefe del Servicio de Sub Especialidades Pediátricas - Departamento de Pediatría, solicitando la aprobación de la versión corta de la "Guía de Práctica Clínica para Diagnóstico y Tratamiento de Falla Intestinal por Síndrome de Intestino Corto en Pediatría" del Hospital Nacional Docente Madre Niño "San Bartolomé". Asimismo, se reitera que la versión extensa de la guía fue desarrollada con la participación de profesionales clínicos de otras Instituciones y la asesoría de expertos metodológicos del Instituto Nacional de Salud;

Que, mediante Memorando Nº 045-OGC-2023-HONADOMANI-SB, la Jefa de la Oficina de Gestión de la Calidad, informa a la Jefatura del Departamento de Pediatría que, en atención a la Nota Informativa Nº 720-2022-HONADOMANI-SB, se ha enviado las observaciones de la "Guía de Práctica Clínica para Diagnóstico y Tratamiento de Falla Intestinal por Síndrome de Intestino Corto en Pediatría", las mismas que ya han sido resueltas por lo que la Oficina de Gestión de la Calidad dio Opinión favorable al documento para que siga su trámite correspondiente;



Que, mediante Nota Informativa N° 027-2023-DA-HONADOMANI-SB, el Director Adjunto emitió opinión favorable para la aprobación de la versión corta de la "Guía de Práctica Clínica para Diagnóstico y Tratamiento de Falla Intestinal por Síndrome de Intestino Corto en Pediatría" del Hospital Nacional Docente Madre Niño "San Bartolomé", en consecuencia a través del Memorando N° 177-2023-DG-HONADOMANI-SB, el Director General solicita a la Jefatura de la Oficina de Asesoría Jurídica, la proyección del acto resolutivo correspondiente;



Que, ante lo propuesto por la Jefa del Departamento de Pediatría y contando con la opinión favorable de la Jefa de la Oficina de Gestión de la Calidad así como del Director Adjunto; y considerando que los actos de administración interna se orientan a la eficacia y eficiencia de los servicios y a los fines permanentes de las entidades, y son emitidos por el órgano competente siendo su objeto física y jurídicamente posible, resulta necesario emitir el acto resolutivo de aprobación de versión corta de la "Guía de Práctica Clínica para Diagnóstico y Tratamiento de Falla Intestinal por Síndrome de Intestino Corto en Pediatría", cuya finalidad es contribuir con el mejoramiento de la salud para los pacientes con Falla Intestinal por Síndrome de Intestino Corto (SIC), la disminución de la morbimortalidad infantil y mejora de la calidad de vida a través del diagnóstico y tratamiento oportuno;

Con la visación del Director Adjunto, de la Jefa del Departamento Pediatría, de la Jefa de la Oficina de Gestión de la Calidad y del Jefe de la Oficina de Asesoría Jurídica del Hospital Nacional Docente Madre Niño "San Bartolomé";



En uso de las facultades y atribuciones conferidas mediante Resolución Ministerial N° 051-2022/MINSA, como Director General del Hospital Nacional Docente Madre Niño "San Bartolomé" y de acuerdo al Reglamento de Organización y Funciones del Hospital Nacional Docente Madre Niño "San Bartolomé", aprobado mediante la Resolución Ministerial N° 884-2003-SA/DM;

SE RESUELVE:



Artículo Primero.- Aprobar la versión corta de la "Guía de Práctica Clínica para Diagnóstico y Tratamiento de Falla Intestinal por Síndrome de Intestino Corto en Pediatría" del Hospital Nacional Docente Madre Niño "San Bartolomé", la misma que en anexo adjunto forma parte integrante, por los fundamentos expuestos en su parte considerativa de la presente Resolución;

Artículo Segundo.- Disponer que el Departamento de Pediatría se encargue de la implementación, difusión interna y supervisión del cumplimiento de la "Guía de Práctica Clínica para Diagnóstico y Tratamiento de Falla Intestinal por Síndrome de Intestino Corto en Pediatría", aprobada en el artículo primero de la presente Resolución.



Artículo Tercero.- Disponer que, la Oficina de Estadística e Informática a través del responsable del Portal de Transparencia de la Institución, se encargue de la publicación de la presente resolución en el portal de la página web del Hospital Nacional Docente Madre Niño "San Bartolomé". (www.sanbartolome.gob.pe)

Regístrese, Publíquese y Comuníquese,

SGCR/JPGGB/ERL/JGO/lccs
C.C.

- DA
- Dep. Pediatría
- OGC
- OAJ
- OEI
- Archivo

MINISTERIO DE SALUD
HOSPITAL DOCENTE MADRE NIÑO "SAN BARTOLOME"
Santiago G. Cabrera Ramos
M.C. SANTIAGO G. CABRERA RAMOS
Director General
C.M.P. 16739 R.N.E. 7427

MINISTERIO DE SALUD
INSTITUTO DE GESTIÓN DE SERVICIOS DE SALUD
HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO
SAN BARTOLOME
Documento Autenticado
SRA. MÓNICA MARGARITA CALLAN
FEDATARIO
Reg. N° Fecha: 27 FEB 2023

HONADOMANI "SAN BARTOLOME"
OFICINA DE ESTADÍSTICA E INFORMÁTICA
23 FEB. 2023
RECIBIDO
Hora: 10:44 Firma: *[Signature]*



PERÚ

Ministerio de
Salud

Hospital Nacional Docente Madre
Niño "San Bartolomé"

DPTO DE PEDIATRÍA
Servicios de Sub Especialidades
Pediátricas

Título:

**Guía de Práctica Clínica para
Diagnóstico y Tratamiento de Falla
Intestinal por Síndrome de
Intestino Corto en Pediatría**

MINISTERIO DE SALUD
Hospital Nacional Docente Madre Niño
"SAN BARTOLOME"

[Handwritten signature]
Dra. LIDIA PATRICIA VALDIVIESO FALCÓN
GASTROENTEROLOGÍA PEDIÁTRICA
C.M.P. 44911 - RNE 23948





PERÚ

Ministerio de Salud

Hospital Nacional Docente Madre Niño "San Bartolomé"

DPTO DE PEDIATRIA
Servicios de Sub Especialidades
Pediátricas

ÍNDICE

I. FINALIDAD

II. OBJETIVOS

III. ÁMBITO DE APLICACIÓN

IV. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE FALLA INTESTINAL POR SÍNDROME DE INTESTINO CORTO EN PEDIATRÍA.

V. CONSIDERACIONES GENERALES

VI. CONSIDERACIONES ESPECÍFICAS

VII. ANEXOS Y FIGURAS

VIII. FLUJOGRAMAS

IX. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

<p>Elaborado por:</p> <p>Gastroenterología pediátrica- Cirugía pediátrica HONADOMANI "San Bartolomé" Instituto Nacional de Salud</p>	<p>Revisado por:</p> <p>Servicio de Subespecialidades Pediátricas</p>	<p>Aprobado por:</p> <p>Departamento de Pediatría</p>
---	--	--

MINISTERIO DE SALUD
Hospital Nacional Docente Madre Niño
"SAN BARTOLOME"
Dra. PATRICIA VALDIVIESO FALCÓN
GASTROENTERÓLOGA PEDIATRA
CNP 44911 - RNE 23949



I. FINALIDAD

Contribuir con: el mejoramiento de la salud para los pacientes con Falla Intestinal por Síndrome de Intestino Corto (SIC), la disminución de la morbimortalidad infantil y mejora de la calidad de vida a través del diagnóstico precoz y tratamiento oportuno.

II. OBJETIVOS

- Identificar precozmente a los pacientes con Falla intestinal por síndrome de intestino corto, para un diagnóstico y tratamiento oportuno.
- Establecer las recomendaciones de macro, micronutrientes y líquidos para mantenimiento de la salud y crecimiento del paciente pediátrico.
- Determinar los contenidos técnicos de tratamiento nutricional por vía oral, enteral y parenteral para el manejo estándar de los pacientes SIC.
- Establecer los procedimientos, tratamientos quirúrgicos y referencia para el manejo adecuado y oportuno de los pacientes SIC.

III. ÁMBITO DE APLICACIÓN

La presente guía de práctica clínica tiene como ámbito de aplicación en el Hospital Docente Madre Niño San Bartolomé y ser considerada como referencia en otras Instituciones que cuenten con Unidad de soporte nutricional y un Programa de rehabilitación intestinal pediátrico.

IV. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE FALLA INTESTINAL POR SÍNDROME DE INTESTINO CORTO EN PEDIATRÍA.

4.1 Nombre y Código:

CIE X: K91.2 Malabsorción postquirúrgica

Asociar con las siguientes etiologías:

CÓDIGO CIE X	DIAGNÓSTICO
Causas relacionadas a la patología:	
Q41.0	Ausencia, atresia y estenosis congénita del intestino delgado
K56.2	Vólvulos
K79.3	Gastrosquisis

K79.4	Síndrome del abdomen en ciruela pasa
K51.0	Enfermedad de Crohn
K55.0	Isquemia mesentérica
P77	Enterocolitis necrotizante del feto y del recién nacido
Q43.1	Enfermedad de Hirschsprung
Q43.2	Otros trastornos funcionales del colon
Acompañada de una o más de las siguientes patologías:	
K56.5	Adhesiones intestinales (bandas) con obstrucción
K56.6	Otras obstrucciones intestinales y obstrucciones sin especificar
K90	Malabsorción intestinal
K56.7	Íleo sin especificar
P76	Obstrucción intestinal del recién nacido
P78	Otros trastornos perinatales del sistema digestivo
Empeora el pronóstico si tiene las co-morbilidades:	
I87.8	Otros trastornos especificados de venas
I87.9	Trastorno de las venas sin especificar

Extraído del CIE-X

V. CONSIDERACIONES GENERALES

5.1. Definición:

El síndrome de intestino corto es un cuadro clínico caracterizado por malabsorción como consecuencia de resecciones intestinales extensas y/o un daño de la capacidad de absorción o de la motilidad del intestino remanente dando lugar a la falla intestinal. (1)

La falla intestinal también se la define como la reducción de la función del intestino por debajo de lo mínimo necesario para la absorción de macronutrientes y/o agua y electrolitos, que requiera



alimentación parenteral para mantener la salud y el crecimiento. Es decir, en la falla intestinal las necesidades nutricionales del cuerpo no llegan a ser satisfechas por la superficie absorptiva gastrointestinal. (2)

En vista que la gran mayoría de pacientes con SIC se presentan desde la etapa neonatal, es necesario conocer las longitudes normales del intestino en los pacientes prematuros y neonatos (Tabla N° 1).

Tabla N°1. Longitud intestinal según edad gestacional

Edad gestacional Semanas	Duodeno cm	Yeyuno - íleon cm	Colon cm	Total cm
19 – 26	4	115	23	142
27 – 35	5	172	41	218
> 35	7	248	49	304
% del total	2-3	80-82	16-18	100

En niños el SIC se produce cuando la longitud del segmento yeyuno-ileal residual es inferior a 100-150 cm (grave cuando es menor de 40 cm y menor a 30 cm en neonatos), o aproximadamente el intestino residual es del 25% de la longitud esperada para la edad. (3)

5.2. Clasificación:

SIC: Existen tres tipos de clasificación según la anatomía remanente:

Tipo-1.- Los pacientes que tienen resección predominantemente ileal, colectomía parcial y formación de ostoma: yeyunostomía, ileostomía proximal.

Tipo-2.- Los pacientes que tienen resección yeyuno ileal, colectomía parcial, sin presencia de válvula y anastomosis yeyuno cólica.

Tipo-3.- Los pacientes que tienen resección yeyuno ileal con colon remanente y anastomosis yeyuno ileal con presencia de válvula.

Falla intestinal:

Tipo 1: Falla intestinal aguda, periodo corto, usualmente una condición limitada, por ejemplo pacientes críticos en periodo perioperatorio. Requieren Nutrición Parenteral Total (NPT) en pocos días o pocas semanas.

Tipo 2: Falla intestinal prolongada aguda, paciente metabólicamente inestable. Sufre de sobre crecimiento bacteriano persistente. Requiere nutrición parenteral por meses o años. Ejemplo vólvulos, atresia con vólvulo, algunas isquemias intestinales.

Tipo 3: Falla intestinal crónica, paciente metabólicamente estable, que requiere nutrición parenteral por meses o años. Ejemplo: Síndrome de intestino corto, miopatías viscerales.

5.3. Etiología:

Las causas de Falla intestinal por síndrome de intestino corto varían de acuerdo a la edad de presentación (**Tabla N°2**).

Tabla N°2. Causas de falla intestinal por SIC: (4)

Prenatal	Neonatal	Postnatal
Atresia intestinal (Apple peel).	Enterocolitis necrotizante	Vólvulo de intestino medio
Vólvulo del intestino medio	Vólvulo del intestino medio	Isquemia Intestinal
Gastrosquisis	Anormalidades vasculares/Trombosis vascular	Intususcepción complicada
Enfermedad de Hirschsprung	Otras malformaciones intestinales	Trombosis vascular
Ileo meconial	Tumores	Hemangioma
Anormalidades vasculares/trombosis Congénita		Linfangioma
		Enfermedad inflamatoria intestinal
		Poliposis intestinal extensa
		Trauma

Entre las causas más frecuentes de falla intestinal secundaria a síndrome de intestino corto a nivel internacional, según los estudios publicados por Goulet (Europa) y Cole and Ziegler (USA): enterocolitis necrotizante (27%-50%), gastrosquisis (14%-24%), vólvulo intestinal (10%-15%), atresia intestinal (10%-23%) y otros como Enfermedad de Hirschsprung o Íleo meconial en menor proporción. (5,6)

5.4. Fisiopatología:

5.4.1. Consecuencias funcionales inmediatas de la resección intestinal:

Las consecuencias funcionales del intestino corto dependen de la edad del niño, de la longitud del segmento de Intestino delgado (ID) resecado y de su localización. Las principales alteraciones funcionales son:

- Hipergastrinemia e hipersecreción gástrica que condiciona mala digestión y disminución de formación de micelas en duodeno, con la consecuente diarrea. Sin embargo, también tiene efectos beneficiosos porque la gastrina es un importante estímulo trófico de la

- mucosa y el jugo gástrico ejerce de protector frente al sobrecrecimiento bacteriano.
- Disminución de la secreción pancreática y del flujo biliar que condicionan mala digestión y colestasis.
 - Disminución de la superficie absorptiva que provocará malabsorción de macronutrientes, vitaminas, minerales, etc. La reducción de las disacaridasas intestinales dará lugar a una diarrea osmótica y malabsorción de disacáridos.
 - Pérdidas por ostomías con las consiguientes alteraciones hidroelectrolíticas.
 - Malabsorción de sales biliares y B12 (resección íleon). La resección ileal conlleva malabsorción de vitamina B12, factor intrínseco y de sales biliares. Estas funciones no pueden ser sustituidas por las células yeyunales. La malabsorción de sales biliares tendrá como consecuencias:
 - Disminución de la circulación entero-hepático con reducción de sales biliares y esteatorrea.
 - Malabsorción de lípidos y vitaminas A, D, E y K.
 - Diarrea secretora, por estímulo colónico de los ácidos biliares desconjugados no absorbidos. (7)
 - Colelitiasis y colestasis.
 - Hiperoxaluria, dando lugar a cálculos renales.
 - Sobrecrecimiento bacteriano: Se produce por resección de la válvula ileocecal y también por trastornos de la motilidad. El riesgo de sepsis de origen intestinal se triplica.
 - Todos estos trastornos van a condicionar malnutrición secundaria y con frecuencia retardo del crecimiento. (8)

5.4.2. Adaptación intestinal:

Es el proceso de compensación funcional que potencialmente puede conseguir la autonomía digestiva. Implica la independencia de la Nutrición Parenteral (hasta el 70% de las personas con SIC que requieren inicialmente NPT pueden no requerir de esta y retornar a nutrición enteral completa).

Conlleva el incremento de la masa intestinal y la elongación de las vellosidades para incrementar la superficie absorptiva y el funcionalismo del epitelio. (9)

La adaptación intestinal, de producirse, puede requerir meses o incluso años antes de que el intestino sea capaz de satisfacer el ritmo de crecimiento requerido por el niño sin Nutrición Parenteral.

En el proceso de adaptación influye el segmento reseado ya que la resección de yeyuno provoca hiperplasia del íleon pero no viceversa. La conservación del colon también favorece la adaptación intestinal. (10)

Un factor esencial para la adaptación es la alimentación enteral por ser el estímulo más potente e importante en la recuperación de la mucosa. La presencia de sustratos intraluminales y su estímulo hormonal favorece la recuperación de la mucosa intestinal, induce el recambio celular, la motilidad y mejora la capacidad absorptiva del intestino delgado (11). Por otro lado, la hipótesis de la "Sobrecarga Funcional" explica que los nutrientes complejos comparados con los nutrientes simples parecen estimular mejor la adaptación intestinal. (12)

Dentro de la clasificación de la adaptación intestinal se distinguen tres fases clínicas post resección ya estudiadas. (8)

Tabla N° 3. Fases clínicas en la adaptación intestinal

Fase I	1-3 meses	Diarrea masiva con pérdidas hidroelectrolíticas.
Fase II	>3 meses	Inicio de la adaptación, que permite la nutrición enteral.
Fase III	> 6-18 meses	Máxima adaptación. La adaptación intestinal se completa cuando el crecimiento y el desarrollo son satisfactorios en ausencia completa de apoyo parenteral.

5.5. Aspectos Epidemiológicos:

Se ha reportado una incidencia entre 0,7% y 1,1% de casos de SIC en los Estados Unidos de Norteamérica, y de 24,5 por cada 100.000 nacidos vivos en Canadá. (13,14)

En el estudio realizado por Cole y colaboradores el 2008, se encontró una tasa de incidencia de SIC quirúrgico durante el período de estudio entre los lactantes de muy bajo peso al nacer (MBPN) del 0,7% (7 por 1000) y para los neonatos Extremo bajo peso al nacer ELBW del 1,1% (11 por 1000) y como principal etiología la enterocolitis necrotizante. (13)

En nuestro país no hay un registro publicado de estos casos, el Ministerio de salud (MINSa) tiene registrado con código CIE-X K91.2: 15 casos el 2015 y 16 casos en el 2016 en la población pediátrica, el 90 % de estos casos fueron registrados en el Hospital Nacional Docente Madre Niño San Bartolomé. En el hospital Rebagliati (Essalud), según las estadísticas de Pediatría se manejaron 9 casos de SIC en el año 2015 y 12 casos con el código CIE X K91.2 en el periodo de enero a diciembre del 2016.

Un registro realizado en Hospital Docente Madre Niño San Bartolomé del 2016 al 2020, tiene un total de 49 pacientes nuevos con síndrome de intestino corto. La Atresia intestinal (48.1%) fue la principal causa de falla intestinal por síndrome de intestino corto, seguido de gastrosquisis complicada (13.4%), Enterocolitis necrotizante (7.7%), vólvulo intestinal (5.8%), trombosis mesentérica (5.8%) y otras causas (19.2%) en este grupo se tuvo apendicitis complicadas referidas a la institución, neuropatías y miopatías viscerales. Sin embargo, dichas cifras pudieran estar subestimadas por un inadecuado registro de la patología.

5.6. Factores de riesgo asociados:

Los factores de riesgo asociados al SIC dependen de la patología asociada (**Tabla 4**).

Tabla N° 4. Factores de riesgo asociados a SIC	
Factores congénitos (15,16)	<ul style="list-style-type: none">● Gastrosquisis● Atresias intestinales● Defectos de fijación del intestino
Factores perinatales (17,18)	<ul style="list-style-type: none">● Enterocolitis necrotizante (NEC)
Factores personales (19)	<ul style="list-style-type: none">● Otras enfermedades del tracto digestivo (Ejm. Enfermedad de Crohn extensa o con numerosas cirugías)
Factores sociales (20)	<ul style="list-style-type: none">● Nivel de complejidad del establecimiento de salud que brinda la atención inicial● Experiencia del equipo multidisciplinario tratante



PERÚ

Ministerio de Salud

Hospital Nacional Docente Madre Niño "San Bartolomé"

DPTO DE PEDIATRÍA
Servicios de Sub Especialidades
Pediátricas

Los factores de riesgo asociados específicamente a las patologías más frecuentes que pueden originar el Síndrome de intestino corto son:

Tabla N°5 Factores de riesgo de las principales patologías asociadas a SIC (21)

Patología asociada	Medio ambiente	Estilos de vida	Hereditarios
Gastrosquisis	-Exposición a insecticidas (DDT, Endosulfan, Atrazina, Benzopirenos) -Exposición al virus Ebstein Bar -Irradiación con rayos X en edad temprana del embarazo	- Nivel socioeconómico bajo - Consumo en el primer trimestre de gestación de: Drogas (cocaína, anfetaminas) Vasoactivas (seudoefedrina) Madre fumadora Ingesta de alcohol Uso de acetaminofen Anticonceptivos orales Uso de AINE (ibuprofeno, aspirina)	- Genes NOS3 (sintetasa de óxido nítrico 3) - Gen NPPA (peptido natriuretico auricular) - ADD1 (alfa aducina 1) - ICAM 1 (molécula de adhesión celular)
Atresia intestinal	No se han identificado	Consumo en el primer trimestre de: Drogas (cocaína) Tabaco Pseudoefedrina Adriamicina (experimental)	En las de tipo yeyunal: transmisión autosómica dominante y recesiva, en algunos casos asociados a displasia renal. Incremento de riesgo con la presencia de gener: ITGA2 873, G/A y NPPA 2238 T/C
Enterocolitis necrotizante	Factores que predisponen a un parto prematuro	Consumo de cocaína en el embarazo	No se ha encontrado

MINISTERIO DE SALUD
Hospital Nacional Docente Madre Niño
"SAN BARTOLOME"
Dra. LIDIA PATRICIA VALDIVIESO FALCÓN
GASTROENTERÓLOGA PEDIATRA
CIMP-44811 - RNE 23549



VI. CONSIDERACIONES ESPECÍFICAS

6.1. Cuadro clínico:

Las manifestaciones clínicas típicas del síndrome de intestino corto son indistinguibles de las de otros síndromes de malabsorción e incluyen primordialmente la diarrea y la esteatorrea, en grados variables, junto con los síntomas resultantes de déficits de macro y micronutrientes.

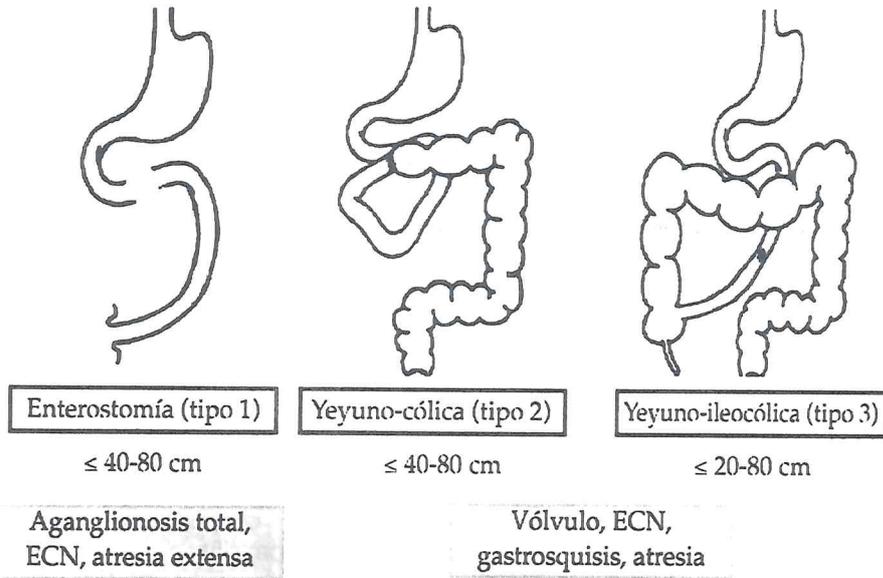
La intensidad de los síntomas depende de la extensión de la resección, de la afectación o no del colon, y del área anatómica específicamente afectada. El tiempo transcurrido desde la intervención también constituye un factor modulador de los síntomas. (22)

6.1.1 Signos y síntomas: (8)

Tabla 6: Principales manifestaciones clínicas del SIC
• Diarrea de tipo osmótica o secretora
• Deshidratación
• Hipergastrinemia: malabsorción de grasas, úlceras y diarrea
• Sobrecrecimiento bacteriano: malabsorción, dolor abdominal, pobre ganancia de peso
• Acidosis D-láctica
• Deficiencia nutricional
• Cálculos renales y cálculos biliares

6.1.2 Gráficos, diagramas o fotografías

Gráfico 1. Tipos de SIC: Según anatomía Remanente



Adaptada de Goulet O et al., (2019). (23)

Foto 1. Intestino corto con cirugía de elongación intestinal



Fuente. Servicio de Cirugía pediátrica HONADOMANI

6.1.3 Interacción cronológica

Tabla N° 7. Fases clínicas y manejo de la adaptación intestinal:

Fase I	días, meses	Fase con diarrea y pérdidas hidroelectrolíticas.	Requiere Nutrición parenteral total (NPT) y puede darse inicio de pequeñas cantidades de comida oral o enteral. Hasta iniciar una adaptación. Algunos pocos pacientes pueden llevar años en esta fase.
Fase II	>3 meses	Inicio de la adaptación	Ciclado de Nutrición parenteral (NP) y lograr un aporte oral o enteral que permita la euglicemia. Se inicia con el paciente hospitalizado para monitoreo y después se puede realizar NP domiciliaria.
Fase III	Meses, años	Adaptación intestinal con crecimiento y desarrollo satisfactorios en ausencia completa de apoyo parenteral.	NP se discontinua, las calorías necesarias están siendo aportadas por vía oral o enteral. Si la velocidad de crecimiento es adecuada después de 3 meses sin NP el catéter puede ser removido

6.1.4 Características de los pacientes según SIC:

Tabla N° 8. Características de los pacientes según tipo de SIC (1)

	YEYUNOSTOMÍA	YEYUNO COLON
Características	Alto débito del estoma: pérdidas agudas de fluidos, sodio, magnesio	Diarrea y desnutrición, gradual
Depleción de agua, sodio y magnesio.	Frecuente	Infrecuente a largo plazo
Malabsorción de nutrientes	Muy frecuente	Frecuente

MINISTERIO DE SALUD
Hospital Nacional Docente Madre Niño "SAN BARTOLOME"
Dra. LIDIA PATRICIA CALDERIN FALCON
GASTROENTEROLOGA PEDIATRA
CIMP 44911 - RNE 23549



Acidosis láctica D	No	Ocasional
Litiasis renal (oxalato)	No	25%
Litiasis biliar	45%	45%
Déficit vitamina B12	Si	Si

6.2 DIAGNÓSTICO:

6.2.1 Criterios de diagnóstico

El diagnóstico es clínico: paciente con malabsorción intestinal post resección quirúrgica, reporte quirúrgico que incluya la longitud residual del intestino, presencia o no de válvula ileocecal y la necesidad de nutrición parenteral para la alimentación y crecimiento.

La definición de Intestino corto según "Dutch Committee on Intestinal Failure":

- 1.- Más del 70 % de resección del intestino delgado
- 2.- Necesidad de nutrición parenteral por más de 42 días después de la resección intestinal.
- 3.- Longitud de intestino delgado residual distal al ligamento de Treitz <50 cm para prematuros entre 27 a 36 sem de edad gestacional y < 75 cm para neonatos a término. (24, 25)

6.2.2 Diagnóstico diferencial. (4)

- Anormalidades congénitas del enterocito
- desordenes neuromusculares
- Dismotilidad/Pseudoobstrucción crónica intestinal
- Desórdenes de la motilidad gastrointestinal

Otras condiciones que pueden presentarse con diarrea o signos de desnutrición como: (26)

- Enfermedad de Crohn
- Enfermedad Celiaca
- Neoplasias gastrointestinales
- Anorexia nerviosa
- Sobrecrecimiento bacteriano

6.3 EXÁMENES AUXILIARES

6.3.1 Patología Clínica:

EXAMEN	UTILIDAD
1. Dosaje de vitaminas (liposolubles e hidrosolubles)	Por riesgo de deficiencia de vitaminas. (27, 28)
Estudios de Malabsorción intestinal: Debe ser individualizado de acuerdo a la fisiología digestiva que porta el paciente secundariamente a la resección y al proceso inflamatorio	
1. GAP osmolar fecal. 2. Coprofuncional y Sudán III:	1. Permite distinguir diarrea osmótica o secretora. 2. Evalúa presencia de esteatorrea. también es un marcador indirecto de diarrea osmótica
Perfil hepático	Permite valorar la función hepática
Hemograma	Permite valorar la hemoglobina, plaquetas y leucocitos

Ver Tabla de monitoreo laboratorial (Anexo N°1)

MINISTERIO DE SALUD
Hospital Nacional Docente Madre Niño
"SAN BARTOLOMÉ"
Dra. LIDIA PATRICIA VALDIVIESO FALCÓN
GASTROENTERÓLOGA PEDIÁTRA
CIMP 44811 - RNE 23548



Fistulografía:(32, 33)	Simple o Tomográfica (fístulas complejas, sobre todo en enfermedad de Crohn)
Colostograma: (34)	Evaluación del segmento distal a la ostomía, observación del diámetro o valoración de trayectos fistulosos por colostogramas a presión
Ecografía Doppler hepático eje espleno-porto-mesentérica. (29)	Evaluar hipertensión portal asociada, patología de la vesícula biliar (barro biliar y litiasis)
Angiotomografía. (35)	Indicado en isquemia mesentérica y otras complicaciones vasculares asociadas al uso de catéteres centrales.
Entero Tomografía (36)	Proporciona la misma información que las pruebas anteriores así como patologías asociadas del páncreas, vesícula biliar, etc. Y sobre todo anatomía con reconstrucción del intestino residual.
Entero Resonancia. (29, 37)	Logra imágenes similares a una enteroscopia, con alto nivel de resolución que permite incluso el diagnóstico y manejo prenatal de malformaciones.

6.3.3 Exámenes especializados complementarios

Por indicación del equipo multidisciplinario de manejo del SIC:

- **Alfa-1-antitripsina fecal:** Es una enzima que no debe aparecer en las heces a menos que exista pérdida proteica y/o permeabilidad intestinal aumentada. Permite el seguimiento no invasivo de patologías intestinales que cursan con mucho daño de la mucosa intestinal y su normalización es un marcador de recuperación. (38)
- **Esteatocrito fecal:** Es un examen semicuantitativo, permite un seguimiento de la esteatorrea, y de la terapéutica que instalamos. (39)
- **Citrulina:** Es un aminoácido no proteico producido por la mucosa intestinal. El nivel

plasmático de citrulina <20 mmol / L indica insuficiencia intestinal permanente (40, 41 y 42). El estudio de Vecino Lopez y col. mostró el valor de la citrulina como biomarcador de masa enterocitaria funcionante en pacientes con fracaso intestinal por síndrome de intestino corto (SIC) y su relación con la tolerancia digestiva, para ello determinó la concentración plasmática de citrulina por cromatografía líquida de alta resolución, cuyos valores normales validados para pacientes pediátricos son entre 15 y 40 $\mu\text{mol/L}$. (43, 44) Se sugiere realizar dosaje de citrulina en los pacientes con falla intestinal por síndrome de intestino corto que no se tenga datos que ayuden a pronosticar la adaptación intestinal (longitud residual, tipo de síndrome de intestino corto, patología intestinal asociada)

- **Densitometría ósea (Densitometría de rayos x de energía dual: DXA)** Evaluación de enfermedad metabólica ósea. Se sugiere además monitorizar valores del calcio, vitamina D y parámetros nutricionales (45). Se considera el gold standard para el diagnóstico y monitoreo desde los 5 años de edad y se repite cada 1-3 años. (46)
- **Fibroscan.**- Es un examen no invasivo y que correlaciona con los hallazgos histológicos de fibrosis y de colestasis en pacientes con SIC dependientes de NPT y también en el seguimiento. (47)
- **Biopsia Hepática:** Valora el daño hepático asociado a NPT, en casos de NP prolongada, es decir, superior a los 100 días. (48, 49)
- **Biopsia Intestinal:** Explora la etiología de un SIC post quirúrgico de causa inflamatoria (por ejemplo diferenciar enfermedad de Crohn de tuberculosis o linfoma). Ayuda al seguimiento del estado de la mucosa intestinal y la valoración de rechazo, posteriormente al trasplante intestinal. (50)

6.4 MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA

6.4.1 Medidas generales y preventivas

El SIC es una patología compleja que debe manejarse en hospitales de referencia con un equipo multidisciplinario apropiado para su manejo óptimo. (51)

- **Prenatales:**
Pacientes con malformaciones digestivas diagnosticadas desde el intraútero deben ser referidos oportunamente a un hospital que cuente con: atención a la madre gestante y al recién nacido (para detección y derivación precoz de las malformaciones gastrointestinales y su parto programado), Unidad de Soporte Nutricional Neonatal-Pediátrico-quirúrgico multidisciplinario y unidad de cuidados intensivos e intermedios neonatales.
- **Quirúrgico: (30, 31)**
 1. Preservar la mayor cantidad de intestino delgado, principalmente íleon.
 2. Preservar la válvula íleo cecal y la mayor longitud posible de colon.
 3. Restablecer el tránsito intestinal tan pronto como sea posible.
 4. Evitar el sobrecrecimiento bacteriano y la translocación bacteriana.
 5. Evitar en lo posible la creación de ostomías y realizarlos cuando sea estrictamente necesario (debido a que conlleva una pérdida adicional de intestino, mantiene desfuncionalizado el colon y aumenta la incidencia de infecciones relacionadas con los catéteres).
Todo reporte operatorio debe ir acompañado de un informe completo de la cirugía realizada para que el manejo sea adecuado. (Figura 2).

TABLA 9. Ecuaciones de predicción para el cálculo de los requerimientos energéticos en NP (Kcal/d). Fórmula de Schofield.

Cálculo del GER	Con el peso	Con el peso y talla	OMS
NIÑOS			
0-3 años	$59,48 \times P - 30,33$	$0,167 \times P + 1517,4 \times T - 617,6$	$60,9 \times P - 54$
3-10 años	$22,7 \times P + 505$	$19,6 \times P + 130,3 \times T + 414,9$	$22,7 \times P - 54$
10-18 años	$13,4 \times P + 693$	$16,25 \times P + 137,2 \times T + 515,5$	$17,5 \times P + 651$
NIÑAS			
0-3 años	$58,29 \times P - 31,05$	$16,25 \times P + 1023,2 \times T - 413,5$	$61 \times P - 51$
3-10 años	$20,3 \times P + 486$	$16,97 \times P + 161,8 \times T + 371,2$	$22,4 \times P + 499$
10-18 años	$17,7 \times P + 659$	$8,365 \times P + 465 \times T + 200$	$12,2 \times P + 746$

P=peso (kg); T=talla(m)

Requerimientos energéticos totales (kcal/d): GER x factor (1,1-1,2-1,3)

- o **Mantener un adecuado equilibrio energético.** Se recomiendan 150-200 kcal no proteicas por cada gramo de Nitrógeno. Estos aportes suponen una distribución calórica final de 12-16% de calorías en forma de aminoácidos, 25-40% de lípidos y 50-65% de glucosa. (Tabla 10).

TABLA Nº 10. Necesidades energéticas aproximadas en NP según edad

Edad (años)	Kilocalorías/kg peso/ día
Recién nacido pretérmino	110-120 hasta 150
0 a 1	90-100
1 a 7	75-90
7 a 12	60-75
12 a 18	30-60

- o **Rectificar la fuente de grasa.** Los lípidos son una fuente calórica en la NP, que además aportan ácidos grasos esenciales y permiten prevenir los efectos negativos de la sobrecarga de glucosa. El control del aporte de lípidos debe hacerse mediante la



determinación de la cifra de triglicéridos en sangre, la cual debe ser menor a 250 mg/dl en lactantes y 400 mg/dl en niños mayores. Para prevenir el déficit de ácidos grasos esenciales es suficiente con proporcionar entre 0,5-1 g/kg/ día de lípidos intravenosos (1-3% del total del aporte calórico en forma de ácidos grasos esenciales).

Es necesario disminuir las complicaciones como la enfermedad hepática asociada a Falla intestinal (IFALD según siglas en inglés). La revisión sistemática más reciente de Goulet et al 2020 (53), concluyó que la composición de emulsiones de lípidos es importante en etiología de la enfermedad hepática asociada a falla intestinal. Las emulsiones que contienen aceite de pescado comparadas con las emulsiones de aceite puro de soya, disminuyen contenido de ácidos grasos poliinsaturados omega-6 (PUFA w6) e incrementan los ácidos grasos poliinsaturados omega-3 (PUFA w3), mayores concentraciones de alfa-tocoferol, y menor contenido de fitoesterol. Los estudios en niños que reciben NP largo plazo muestran que las emulsiones de lípidos multicomponente conteniendo aceite de pescado reduce el riesgo de colestasis y mejora mediciones bioquímicas de función hepática.

Se recomienda el uso de emulsiones lipídicas que contienen aceite de pescado en pacientes pediátricos con falla intestinal por síndrome de intestino corto con Nutrición Parenteral.

No se recomienda usar emulsiones lipídicas que contienen sólo aceite de soya en pacientes pediátricos con falla intestinal por síndrome de intestino corto con Nutrición Parenteral.

- Inicialmente los controles de electrolitos, glicemia, calcio deben ser diarios, hasta que se establezca y posteriormente más alejados.
 - Es importante medir las pérdidas por ostomías, tomando en consideración el alto contenido en sodio.
 - La NP se debe de administrar en bolsas 3 en 1 con sistemas adecuados, emplear siempre bomba de infusión volumétrica.
 - En la Fase 1 del intestino corto (posterior a una resección intestinal), la NP se administra en forma continua en 24 horas, por la inestabilidad en las pérdidas y el estado clínico del paciente. Se cicla la NP en cuanto sea posible. (46)
- **Nutrición oral/ Enteral** El inicio de la vía oral y enteral debe ser en cuanto sea posible, en paralelo con la NP para promover la adaptación intestinal (54). En pacientes pediátricos con falla intestinal por SIC en fase I y II, se sugiere iniciar la nutrición enteral u oral tan pronto sea posible, la prescripción de una u otra o ambas se realizará individualizando cada caso. Se prescribirá la alimentación vía oral siempre que no esté contraindicada.
 - La leche humana es el alimento indicado para los lactantes, sin embargo cuando no se tiene este alimento surge la controversia de que leche usar, buscando un alimento que proporcione los nutrientes y calorías adecuados, que no condicionen diarrea osmótica ni sea factor de riesgo para alergia a la proteína de la leche de vaca.
 - En caso que el paciente con historia personal y familiar de alergia, se sugiere iniciar la alimentación enteral con fórmula elemental.
 - Cuando no es posible la alimentación con leche humana, se sugiere iniciar la alimentación enteral con fórmula extensamente hidrolizada para

MINISTERIO DE SALUD
Hospital Nacional Docente Madre Niño
"SAN BARTOLOMÉ"
.....
"Dra. LIDIA PATRICIA ALDUIVISO FALCÓN"
GASTROENTEROLOGÍA PEDIÁTRICA
C.M.P. 448911 - RNE 23849





favorecer la adaptación intestinal en el paciente pediátrico con falla intestinal por SIC.

Punto de Buena Práctica Clínica:

En niños mayores de 2 años con Falla intestinal por SIC, se sugiere iniciar con fórmula polimérica o fórmulas de hidrolizadas/de aminoácidos, según la condición clínica del paciente, no existiendo evidencia científica que favorezca el uso de alguna de ellas.

Considerar la disponibilidad de estos tipos de fórmulas en los servicios clínicos para el manejo de este tipo de pacientes.

FASE II:

- En lo posible asociar con el ciclado de la NP
 - **La NP cíclica:** es la disminución de las horas de administración de la NP con el objetivo de: (46)
 - o Prevenir o mejorar la evolución de la enfermedad hepática asociada a falla intestinal.
 - o Optimizar la composición corporal
 - o Permitir la deambulación en el paciente hospitalizado
 - o Permitir el desarrollo de actividades extra domiciliarias (sociales, escolares, lúdicas) y de esta forma mejorar la calidad de vida.
- Iniciar el ciclado cuando el paciente logra un aporte oral o enteral que permita mantener la euglicemia durante el tiempo que se desconecta de la NP, por lo general se recomienda que el peso sea mayor de 3 kg.
- Se recomienda control de glucosa durante la infusión y la suspensión, para detectar hiperglucemia o hipoglucemia; evaluar el balance hidro electrolítico y la función respiratoria. (53,54)
- El ciclado de la NP debe iniciarse durante la hospitalización del paciente para evaluar la tolerancia previa a la NP domiciliaria. (55)
- La reducción isocalórica de la NP debe ser intercambiada con el aumento de la Nutrición Oral o Enteral, logrando una ganancia de peso. (56)
 - Progresar la alimentación oral o enteral según sea el caso.
 - Dosis de vitaminas y minerales necesarias.

Ver tabla de dosis de vitaminas y minerales (Anexo N°2)

TABLA N° 11. Dieta para SIC según anatomía

	COLON PRESENTE	COLON AUSENTE
Carbohidratos	50%-60% del requerimientos energéticos Carbohidratos complejos Limitar azúcares simples	40%-50% requerimientos energéticos Carbohidratos complejos Limitar azúcares simples
Grasas	20%-30% requerimientos energéticos Asegurar ingesta adecuada de ácidos Grasos esenciales. MCT/LCT	30%-40% requerimientos energéticos Asegurar ingesta adecuada de ácidos Grasos esenciales. LCT

MINISTERIO DE SALUD
Hospital Nacional Docente Madre Niño
"SAN BARTOLOMÉ"
Dra. LIDIA PATRICIA VALDIVIAO FALCÓN
GASTROENTEROLOGÍA PEDIÁTRICA
CNP 48811 - RNE 23848



Proteínas	20% requerimientos energéticos Alto valor biológico	20% requerimientos energético Alto valor biológico
Fibra	Fibra soluble para aumentar la consistencia de las deposiciones	Fibra soluble para aumentar la consistencia de las deposiciones
Oxalatos	Restringidos	No es necesaria restricción
Fluidos	SRO o soluciones hipotónicas (según necesidad)	Generalmente se requiere SRO

SIC: Síndrome de intestino corto, MCT: Triglicéridos de cadena media, LCT: Triglicéridos de cadena larga, SRO: Sales de rehidratación oral

FASE III:

- Se inicia cuando la NP es discontinuada, es decir las calorías necesarias son administradas por vía oral o enteral. Con dos a tres NP a la semana, es altamente probable el retiro de la nutrición parenteral.
- En caso de discontinuar se evalúa la velocidad de crecimiento; si la velocidad de crecimiento es adecuada después de 3 meses sin NP, el catéter es removido.
- Es importante que la dieta que reciba el niño sea lo más libre de oxalatos (espinacas, perejil, té, chocolate).

Alimentos con alto contenido de Oxalatos (>100mg/100g) (Tabla 12)

Tabla N° 12 Cantidad de oxalatos en los alimentos

Alimento	Concentración en mg
Bizcocho de soya	207
Cacao seco en Polvo	623
Cáscara de Lima	110
Chocolate	117
Espinaca	750
Germen de trigo	269
Hoja de alcachofa	645
Betarraga	675
Pimienta	419
Palta	187

Fuente: Nutrición y dietética clínica Jordi Salas-Salvadó. Elsevier Barcelona España 2008 (57)

MINISTERIO DE SALUD
Hospital Nacional Docente Madre Niño
"SAN BARTOLOMÉ"
Dra. LIDIA PATRICIA VALDIVIA FALCÓN
GASTROENTERÓLOGA RNE 23849
CNP 44811





6.4.2.2.- Terapéutica Farmacológica. Ver tabla de dosis de medicamentos (Anexo N°3)

A) MEDICACIÓN SINTOMÁTICA Y DE SOPORTE:

a. MEDICACIÓN ANTISECRETORA:

Supresión de ácido: Los antagonistas de los receptores de histamina 2 (H2) y los inhibidores de la bomba de protones (IBP: omeprazol, lansoprazol, esomeprazol) inhibe la secreción gástrica excesiva. Se administra principalmente en la primera fase del SIC post resección intestinal cuando la hipersecreción gástrica es más común. Si el uso es prolongado se debe realizar la transición de antagonistas de receptores H2 a IBP por la taquifilaxia.

Complicaciones: el uso prolongado puede ocasionar sobrecrecimiento bacteriano y deficiencia de vitamina B12. (58)

Secuestradores de ácido biliar: (colestiramina) puede ser útil en pacientes con resección de íleon terminal. Sin embargo debe ser usado con precaución por la interferencia en la absorción de vitaminas liposolubles. (5)

Se sugiere el uso de colestiramina en paciente pediátrico con síndrome de intestino corto con resección ileal, que presenta malabsorción de ácidos biliares

Octreotide: Análogo de la somatostatina. Puede ser útil en reducir la diarrea y la pérdida de fluidos, pero debe ser usado con precaución y no como medicamento de primera línea. Reduce la secreción gastrointestinal y la motilidad y la contracción de la vesícula biliar. Puede impedir la adaptación intestinal debido a un efecto inhibitorio en los factores tróficos e incrementa el riesgo de coleditiasis. Se han reportado arritmia cardiaca, hiperglucemia y deficiencia en la hormona de crecimiento. (59)

Clonidina: No debería de ser considerado una terapia de primera línea, pero puede ser útil en algunos niños con diarrea a pesar de la terapia con otros antiseoretos. Es un agonista del receptor alfa2 adrenérgico, la ruta transdérmica debería ser usada para evitar la mala absorción del medicamento. Los estudios con clonidina son limitados y no hay datos sobre el uso en lactantes. (60)

b. ANTIMOTILIDAD:

Loperamida: Puede ser útil en el manejo de la diarrea crónica en lactantes y niños. Puede incrementar el sobrecrecimiento bacteriano y debe ser evitado cuando se presente una infección intestinal. El uso en SIC está basado en la experiencia clínica y en extrapolación de estudios de diarrea aguda. (60, 61)

Se sugiere el uso de loperamida en pacientes pediátricos con síndrome de intestino corto que presenten tránsito intestinal acelerado y/o con ostomía.

Se sugiere usar con precaución la loperamida en aquel paciente con riesgo de sobrecrecimiento bacteriano, con valoración individualizada por el equipo tratante.

c. AGENTE ABSORTIVO:

Pancreatina: Puede ser útil en un número reducido de casos, su uso está basado en escasos estudios. Al usarse debería de ser acompañado de Inhibidores de la bomba de protones para suprimir la producción ácida porque un medio alcalino mejora la función de la enzima. (62)

A pesar de no encontrar evidencia, se sugiere el uso de pancreatina en los pacientes





pediátricos con falla intestinal por síndrome de intestino corto que presenten esteatorrea, ajustando la dosis de acuerdo al grupo etario, no sobrepasar la dosis de 10000 UI/kg/día.

d. AGENTE PROMOTILIDAD:

Eritromicina: Los antibióticos eritromicina, azitromicina y amoxicilina ácido clavulánico pueden mejorar la motilidad gastrointestinal por la activación de receptores de la motilina. Hay estudios con resultados contradictorios por la posibilidad de resistencia bacteriana. (63). Se recomienda su uso de forma supervisada e individualizada.

e. FACTORES TRÓFICOS:

Teduglutide: análogo del péptido-2 similar al glucagón, que es capaz de restaurar la integridad funcional y estructural del intestino, promoviendo la reparación de la mucosa intestinal y disminuyendo el vaciamiento y secreción gástrica, así como incrementando la absorción de líquidos y nutrientes. Se ha demostrado que reduce el soporte nutricional parenteral en pacientes con SIC. Dosis: 0,05 mg/kg de peso corporal una vez al día. Aprobado para niños a partir de 1 año de edad. (64, 65)

Se sugiere el uso de teduglutide en pacientes pediátricos con falla intestinal por Síndrome de intestino corto que han alcanzado la meseta en el proceso de adaptación intestinal y que ya no se benefician con otras estrategias médico-quirúrgicas.

B) MEDICACIÓN PARA DISMINUIR COMPLICACIONES:

a. Prevención de infecciones asociadas a catéter

Locks de Etanol: El sellado de catéter con etanol consiste en la instilación de una solución de etanol en una concentración usual de 70% en el lumen del catéter mientras no está en uso, permitiendo que la solución permanezca durante un cierto periodo de tiempo con el objetivo de prevenir la colonización y/o esterilizar la luz del catéter. El mecanismo de acción antimicrobiano ocurre mediante la desnaturalización de proteínas inespecíficas, lo cual reduce el riesgo de resistencia bacteriana. Otros beneficios incluyen la naturaleza accesible y económica del etanol, y su larga historia de uso como antiséptico o desinfectante. The European Society for Paediatric Gastroenterology Hepatology and Nutrition/The European Society for Clinical Nutrition and Metabolism /The European Society of Paediatric Radiology/Colorado society for parenteral and enteral nutrition (ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN) recomienda el empleo de etanol (recomendación condicional). (66)

En pacientes con falla intestinal por Síndrome de intestino corto dentro del cuidado de las infecciones del catéter de uso prolongado, se sugiere el uso de locks de etanol para la prevención de infecciones, al no contar con taurolidina disponible en nuestro país. (67) Consideraciones:

- Tipo de catéter: No usar en catéteres de poliuretano
- Peso y edad del paciente: Pacientes pediátricos (6 meses a 18 años) y con peso mayor a 6 Kg.
- Uso de otros medicamentos: Pacientes que no hayan recibido por vía oral o endovenosa Metronidazol (por 48 hs antes), Disulfiram (7 días antes) ni Isoniacida (por 24 hs antes) del tiempo indicado para la medicación lock de Etanol.

Lock de Taurolidina: La guía de práctica clínica de International Special dietary Food industry (ISDI) recomienda etanol o taurolidina solo en pacientes con alto riesgo de infecciones relacionadas a catéter. Las guías de práctica clínica

MINISTERIO DE SALUD
Hospital Nacional Docente Madre Niño
"SAN BARTOLOME"
.....
Dra. IDIA PATRICIA V. DIVIESO FALCÓN
GASTROENTEROLOGA PEDIATRA
CMP 44911 - RNE 23549



ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN recomiendan el empleo de etanol (recomendación condicional) o taurolidina (recomendación fuerte) durante el empleo de catéteres de largo plazo. En nuestro país actualmente no contamos con Taurolidina.

b. Prevención de trombosis venosa

Se sugiere el uso de anticoagulantes de bajo peso molecular para profilaxis secundaria en pacientes pediátricos con falla intestinal por síndrome de intestino corto con catéter de larga permanencia.

La dosis recomendada es de 1 mg/kg/d (rango 0.5–1.5 mg/kg). La dosis puede ser ajustada para mantener valores anti-factor Xa entre 0.3–0.5 IU/mL. (68)

Punto de buena práctica clínica:

Se sugiere realizar screenings utilizando estudios de imágenes para detectar precozmente los eventos de trombosis en pacientes con factores de riesgo.

c. Sobrecrecimiento bacteriano

Se sugiere el uso de antibiótico cíclico para profilaxis en pacientes pediátricos con falla intestinal por Síndrome de intestino corto sin válvula ileocecal o intestino ultracorto, individualizando cada caso el esquema de tratamiento a usar.

Ver tabla de mediación antimicrobiana (Anexo N° 4)

6.4.2.3. - Procedimientos Quirúrgicos:

a) Accesos Venosos Centrales:

Todo acceso venoso se define como central cuando la punta del catéter distal llega hacia la vena cava distal o el ingreso a la aurícula derecha (69), y como alternativas tenemos: catéteres centrales no tunelizados, catéteres centrales de inserción periférica, catéteres centrales con dispositivos implantables y catéteres centrales tunelizados (70); de los cuales se prefieren estos último por los siguientes motivos:

- Menor tasa de infección por ser dispositivos tunelizados.
- Adecuados para nutrición parenteral prolongada
- Pueden ser utilizados para nutrición parenteral domiciliaria.

Se prefiere que los catéteres venosos centrales sean colocados con guía ecográfica, ya que está asociado a menor riesgo de complicaciones y mayor tasa de éxito (71). Las incisiones y las flebotomías deben ser restringidas porque aumentan el riesgo de infección y ensombrecen el pronóstico al disminuir el número de accesos venosos disponibles a largo plazo. Finalmente, la colocación se sugiere realizarla bajo estrictas medidas asépticas, con personal entrenado en la colocación de este tipo de catéteres y de preferencia bajo anestesia general para evitar complicaciones de deslizamientos (66). Se debe tener imagen control para asegurarse del adecuado posicionamiento del catéter **Figura 2 (Posición de catéter central)**

Se sugiere que, los catéteres en venas centrales en recién nacidos deben ser catéteres no tunelizados percutáneos o tipo PICC, en pacientes pediátricos no neonatos catéteres semi-implantables tunelizados tipo Broviac o Hickman, de un lumen el menor posible para la edad que permita infundir adecuadamente los fluidos de NPT. (70)

Otra recomendación importante es que idealmente los catéteres deben ser de uso exclusivo para NPT con los cuidados exclusivos y lock respectivo para evitar complicaciones. (72)

- b) **Refeeding.-** es la colección del quimo de una enterostomía o fístula proximal para la reinfusión del hacia una enterostomía, fístula distal o rectal. Tiene efecto sobre la adaptación intestinal. Varios estudios confirman que la utilización adecuada de la realimentación o refeeding ayudan significativamente en:(73,74)
- 1) Aumento de peso significativo, sobre todo en edades más tempranas.
 - 2) Disminución en la media del tiempo de nutrición parenteral.
 - 3) Disminución en el desarrollo de enfermedad hepática asociada a NPT (PNALD).
 - 4) Acortamiento en el cierre de ostomías.

En varios de los estudios sugieren 5 elementos a tomar en cuenta para que se haga el refeeding. (75, 76)

1. Que el paciente esté estable, que no requiera de vasopresores, ni exista trastorno hidroelectrolítico y esté en uso de NPT.
2. Estudios radiográficos contrastados antes del procedimiento para asegurar permeabilidad intestinal.
3. Paciente que se encuentre sin infecciones o que estas estén controladas.
4. Personal entrenado en el procedimiento.
5. Para evitar el sobrecrecimiento bacteriano la administración de fluidos de forma segura deben ser antes de las 6-8 horas de obtenerlos.

Por lo que la guía recomienda el uso de refeeding cuando se cumplan las condiciones previamente citadas.

- c) **Gastrostomía:** Se sugiere el uso de gastrostomía en pacientes pediátricos con SIC, pacientes con más de 8 semanas de sonda nasointestinal, que requiere descompresión o presenta trastorno de deglución.

Según la revisión de expertos y desde el punto de buena práctica clínica, se recomienda promover siempre la oralidad por sobre la alimentación enteral desde que el paciente se encuentra clínicamente estable. (78)

d) **Terapéutica Quirúrgica. (Figura N°3)**

1. **Restitución intestinal precoz:** a pesar que no se ha demostrado beneficio del cierre precoz en pacientes con SIC ostomizados, por las características de estos pacientes, se sugiere realizar el cierre en promedio (menor de 8 semanas) de acuerdo al manejo individualizado de cada paciente. La literatura indica que no existe diferencia entre un cierre temprano y un cierre tardío sin embargo los cirujanos reportan ciertos beneficios del cierre precoz como: el uso de intestino residual, el menor tiempo de nutrición parenteral, manejar los flujos altos para los ileostomizados. (79)
Considerando que los pacientes con síndrome de intestino corto suelen ser pacientes con múltiples cirugías previas, es que se recomienda individualizar cada caso acerca del momento oportuno de la restitución intestinal, pues en pacientes con estas características es importante intentar garantizar el máximo éxito en dicha cirugía.
2. **Cirugía de reconstrucción autóloga:** donde se realiza el cierre de Ostomía, tratamiento de fístulas, modelaje de clavas, resección de estenosis y cirugía de elongación intestinal.

Elongación Intestinal: Existen varias opciones quirúrgicas de alargamiento intestinal, de estas sugerimos STEP por ser técnicamente menos compleja y además de dar la posibilidad de repetirla en el mismo paciente. (82) En general, los procedimientos de elongación intestinal no están exentos de complicaciones que en algunos casos pueden ser severas, entre las que más se reportan se encuentran las fugas anastomóticas, estenosis, dehiscencias de anastomosis, hemorragias y pérdida intestinal. (81)

Se sugiere realizar las técnicas de elongación intestinal en pacientes seleccionados que están en tratamiento por un centro especializado en falla intestinal pediátrica y que hayan recibido un tratamiento médico máximo con un límite (sin mayor cambio o con falla) en lograr un descenso de la nutrición parenteral, y que además presenten dilatación intestinal significativa (diámetro mayor de 3 cm) con trastornos de motilidad asociada.

3. Cirugía de Trasplante:

Tratamiento Indicado solamente en complicaciones irreversibles del uso de NPT o de la anatomía remanente.

Tabla N° 13: Indicaciones de Trasplante Intestinal Pediátrico descritos a la actualidad se clasifican en: (83, 84)

	Absolutas	Relativas
Indicación de Trasplante Intestinal	Trombosis Venosa de 2 o más accesos venosos centrales	Intestino Ultracorto con complicaciones derivadas como infección asociada a catéter (≥ 2 episodios anuales, una única sepsis por hongos, shock séptico con distrés respiratorio)
	Alteraciones hidroelectrolíticas crónicas graves a pesar de máximo volumen y/o velocidad de infusión de nutrición parenteral	Intestino Ultracorto con enteropatías epiteliales
Indicación de Trasplante Multivisceral	Enfermedad hepática asociada a fallo intestinal grave y progresivo	

Aunque en nuestro país no se realizan este tipo de tratamiento complejo, es importante el entrenamiento y la actualización del tema por la posibilidad de recibir pacientes del extranjero o en su momento los equipos conocedores del manejo de dichos pacientes puedan iniciar este tipo de estas terapias salvadoras.

MINISTERIO DE SALUD
Hospital Nacional Docente Madre Niño
"SAN BARTOLOME"
Dra. LIDIA PATRICIA VALDIVIESO FALCÓN
GAS. GASTROENTERÓLOGA PEDIATRA
CIMP 44811 - RNE 23549



6.4.3 Efectos adversos o colaterales del tratamiento. (5, 23, 75)

TRATAMIENTO	EFFECTOS ADVERSOS
Colocación de vías centrales	Infección relacionada a catéter Trombosis Translocación Pérdida de accesos venosos
Quirúrgicas	Fístulas Dehiscencias Adherencias Sangrado Diarreas coléricas Dermatitis perianal
Ostomia	Dermatitis periestomal. Retracción Prolapso Estenosis
Cirugía de Elongación Intestinal:	Reflujo Fuga anastomótica Obstrucción Intestinal Necrosis intestinal Múltiples trombosis Fístulas Sangrado Pérdida de pared abdominal Extensas adherencias. Absceso Vólvulo
Tratamiento médico	Deficiencia de vitaminas Enfermedad hepática asociada a falla intestinal Diarrea Sobrecrecimiento Bacteriano

6.4.4 Signos de alarma:

1. Aumento progresivo del drenaje o drenaje fecaloideo por gastrostomía o sonda nasogástrica.
2. Hemorragia digestiva baja
3. Distensión abdominal, con disminución de ruidos hidroaereos o signos de lucha.
4. Dolor abdominal persistente o signos peritoneales.
5. Fiebre, o infección recurrente que no esté asociado a catéter, sospecha de abscesos.

6.4.5 Criterios de alta:

- Todo paciente que logre una adaptación intestinal completa, sin requerir nutrición parenteral.
- Nutrición Parenteral Domiciliaria: En el caso que la NPT no pueda ser retirada y el paciente se encuentre hemodinámicamente estable, puede recibirla en su domicilio. Ha demostrado mejorar calidad de vida, ser segura, presentar menos episodios de

MINISTERIO DE SALUD
Hospital Nacional Docente Madre Niño "SAN BARTOLOMÉ"
Dra. LIDIA PATRICIA VALDIVIESO FALCÓN
GASTROENTERÓLOGA PEDIÁTRA
RNE 23849
GRIP 44911



sepsis y tener efecto beneficioso en el comportamiento infantil y para la familia. (12)
Las guías ESPGHAN/ESPEN/ESPCR/CSPEN ponen de manifiesto que las indicaciones del soporte nutricional domiciliario son las mismas que las del hospitalario. Será indicada en los pacientes que presenten: (55)

Tolerancia demostrada a la NP.

- Acceso venoso de larga permanencia.
- Estabilidad hemodinámica.
- Motivación familiar y personal.
- Evaluación social favorable

6.4.6 Pronóstico:

Es variable de acuerdo a la longitud del intestino remanente; la presencia de colon y válvula ileocecal además de las comorbilidades presentes. (85)

El pronóstico puede ser bueno cuando hay un duodeno intacto, una longitud yeyunal y sobre todo ileal con un colon intacto.

- La probabilidad de requerir nutrición parenteral a largo plazo es alta si hay menos de 30 cm de intestino delgado en el neonato y menos de 50 cm en el resto de pacientes, incluso si hay colon en continuidad.
- Si el colon no está presente, el intestino sólo puede adaptarse si queda más de 50-100 cm de intestino delgado.
- Después de dos años de nutrición parenteral, la probabilidad de insuficiencia intestinal permanente es del 94%.
- Un marcador útil para predecir la posibilidad de destete de NPT es el dosaje de citrulina. Los niveles plasmáticos indican si existe mucosa funcional presente. El nivel plasmático de citrulina <20 mmol / L tuvo una predicción positiva del 95% y un nivel mayor que éste, un valor predictivo negativo del 86% para la insuficiencia intestinal permanente. 40, 41)

6.5 COMPLICACIONES

Dentro de las complicaciones del paciente con falla intestinal por síndrome de intestino corto tenemos (Tabla 14):

Tabla N° 14: Complicaciones Tempranas y Tardías: (86, 87)

Complicaciones Tempranas	Complicaciones Tardías
Trastornos Hidroelectrolíticos	Sobrecrecimiento bacteriano
Diarrea osmótica	Deficiencia de micronutrientes (Hierro y Zinc) y Vitaminas (A,D,E,B12)
Arritmias	Metabólicas: Raquitismo, osteoporosis, desnutrición, acidosis D-Láctica, Enfermedad ósea asociada a falla intestinal
Hiperaldosteronismo	Esteatosis, colestasis, cirrosis, colangitis, litiasis vesicular, enfermedad hepática asociada a falla intestinal

MINISTERIO DE SALUD
Hospital Nacional Docente Madre Niño
"SAN BARTOLOMÉ"
.....
Dra. LIDIA PATRICIA VALDIVIESO FALCÓN
GASTROENTERÓLOGA PEDIÁTRICA
CHIP 44811 - RNE 23549





VII. ANEXOS Y FIGURAS:

Anexo N°1: Tabla de monitoreo laboratorial

BIOQUÍMICA	
Monitorear lo siguiente	Interpretaciones
Urea y creatinina (basal y cada 2º día)	Se presenta deshidratación con urea alta
Electrolitos: sodio, potasio, cloro (basal y cada 2º día)	Se presenta deshidratación si los electrolitos son bajos
Glucosa en la sangre (cada 4 horas)	Si la glicemia es baja, está recibiendo insuficiente glucosa o es signo de sepsis
Examen de función hepática: transaminasa piruvica (TGP), transaminasa oxalacetica (TGO), gamma-glutamyl transferasa (GGT), bilirrubina (basal y cada 2º día)	Se debe monitorear los exámenes de función hepática se recibe NP (referirse al protocolo de NP)
Hemograma: hemoglobina, VCM, leucocitos, plaquetas (basal y cada 2º día)	La hemoglobina es un factor de crecimiento, por lo tanto se debe monitorear si es bajo. Suplementar con hierro, folato o B12 de acuerdo a niveles de VCM. Leucocitos y plaquetas son indicadores de sepsis

MINISTERIO DE SALUD
Hospital Nacional Docente Madre Niño
"SAN BARTOLOME"
Dra. PATRICIA ALDIVIESO FALCON
GASTROENTERÓLOGA PEDIATRA
CMP 46911 - RNE 23649





Anexo N°3 Tabla de dosis de Medicamentos:

MEDICAMENTOS	DOSIS	OBSERVACIONES
MEDICACION ANTISECRETORA (SUPRESIÓN DE SECRECIÓN GÁSTRICA)		
Ranitidina	3-10 mg/kg/d	-
Omeprazol	0.7 - 3mg/kg/d	-
Lansoprazol	(< 10 sem de edad) 0.2-0.3 mg/kg/dosis una vez al día vía oral. (>10 sem) 1-2 mg/kg/dosis vía oral una vez al día.	presentación pediátrica
Esomeprazol	0.5mg-1mg/kg/d	Igual efectividad que omeprazol
Octreotide	100 ug sc 3v/d	Puede ser útil para reducir la diarrea, no es un medicamento de primera línea. Riesgo de isquemia intestinal. Evaluación previa del grupo tratante
Clonidina	0.1 a 0.2mg 2 veces al día vía oral	Útil en la terapia anti diarreica y antisecretor. No es de primera línea. Evaluación previa del grupo tratante. Evidencia nivel 3 en adultos.
RESINA SECUESTRADORA DE LOS ACIDOS BILIARES		
Colestiramina	200-250mg/kg/d	
ENLENTECEN EL TRÁNSITO INTESTINAL Y MEJORAN EL CONTACTO CON NUTRIENTES		
Loperamida	0.1-1mg/kg/d	Mayores de 2 años. Evaluación previa del grupo tratante
REEMPLAZO DE LAS ENZIMAS PANCREÁTICAS EN MALABSORCIÓN SEVERA		
Pancreatina	5000 UI lipasa /kg/día	Recomendación de expertos
AGENTE COLERÉTICO		
Ácido ursodesoxicólico	15-30 mg/kg/día	Nivel de evidencia 2. (89)
AGENTE PROMOTILIDAD		
Eritromicina	30-50 mg/kg/día	Recomendación de expertos
ANTITROMBÓTICO		
Enoxaparina	Profilaxis: 0.5mg/kg/dosis 2 veces al día SC	Recomendación condicional basada en evidencia de baja certeza

Hospital Nacional "SAN BARTOLOMÉ"
 Dpto. de Pediatría
 Unidad de Gastroenterología y Hepatología
 Dra. Lidia Patricia Valdivia Pedraza
 C.O.P. 44911 - RNE 23849





PERÚ

Ministerio de Salud

Hospital Nacional Docente Madre Niño "San Bartolomé"

DPTO DE PEDIATRIA
Servicios de Sub Especialidades
Pediátricas

Anexo N°4 Tabla de dosis de Antibióticos para sobrecrecimiento bacteriano

MEDICAMENTO	DOSIS	OBSERVACIONES
Trimetoprim/sulfametoxazol	2-10mg/kg/dosis 2v/d	Opinión de expertos
Metronidazol	10 mg/kg/dosis 2-3v/d	nivel de evidencia 2
Amoxicilina-ácido clavulánico	15mg/kg/dosis 2v/d	Opinión de expertos
Rifaximina	10-15 mg/kg/dosis 2v/d	nivel de evidencia 2 (adultos)
Tetraciclina (>8 años)	10-15 mg/kg/dosis 3v/d	Opinión de expertos
Ciprofloxacina	10-20 mg/kg/dosis 2v/d	Opinión de expertos
Gentamicina	5-10 mg/kg/dosis 2-3v/d	Opinión de expertos
Neomicina	2.5 mg/kg/dosis 4v/d	Opinión de expertos

MINISTERIO DE SALUD
Hospital Nacional Docente Madre Niño
"SAN BARTOLOMÉ"
.....
Dra. PAULINA VALDIVIA FALCÓN
GASTROENTERÓLOGA PEDIATRA
CIMP 44911 - RNE 23549



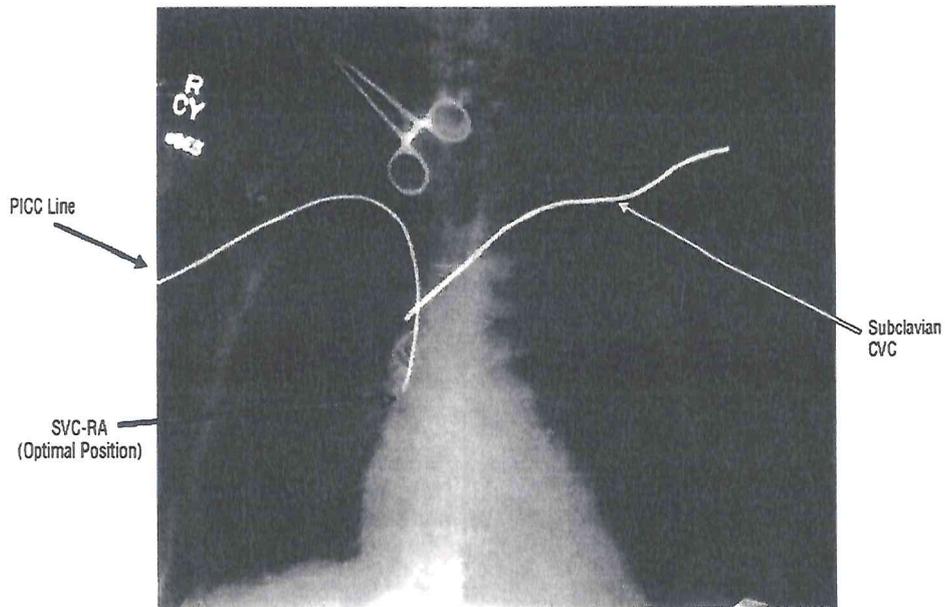
FIGURA 1. Puntos clave Resección Intestinal

1. ¿Qué le quitaron?
2. ¿Cuánto le quitaron?
3. ¿Por qué se lo quitaron?
4. ¿A quién se lo quitaron?

Ante un paciente con SIC hay que considerar las siguientes preguntas:

1. ¿Qué fue lo que se resecó?	<p>A. Es importante saber: yeyuno o íleon. B. Se preservó la VIC. C. Se resecó el colon.</p>
2. ¿Qué dimensión tenía la porción reseca?	<p>A. Se dejó 100 o menos cm de intestino delgado (ID). Con o sin VIC. B. Se dejó 40 cm. Con o sin VIC. C. Se dejó 20 cm. Con o sin VIC.</p> <p>Realizar estudio de serie esófagogastroduodenal con tránsito intestinal, acompañado de un colon por enema</p>
3. ¿Por qué se hizo la resección?	<p>A. Patología congénita. B. Patología adquirida. C. Prematuro? D. A término?</p> <p>La edad temprana mejora el pronóstico. Pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal severa que no mejora con tratamiento médico, tiene riesgo de sufrir complicaciones, fístulas enterocutáneas, etc.</p>
4. ¿Cuál era el estado del paciente?	<p>A. Enfermedad de base. B. Estado nutricional.</p>

Figura N°2. Adecuada posición de catéter



Adaptado de Intestinal Failure Management at the Cleveland Clinic. (90)



PERÚ

Ministerio de
Salud

Hospital Nacional Docente Madre
Niño " San Bartolomé "

DPTO DE PEDIATRIA
Servicios de Sub Especialidades
Pediátricas

Figura N° 3 TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

Reconstruir el tracto gastrointestinal
Elongación intestinal: <ul style="list-style-type: none">• Duplicación (Bianchi)• STEP (Serial Transverse Enteroplasty)
Trasplante

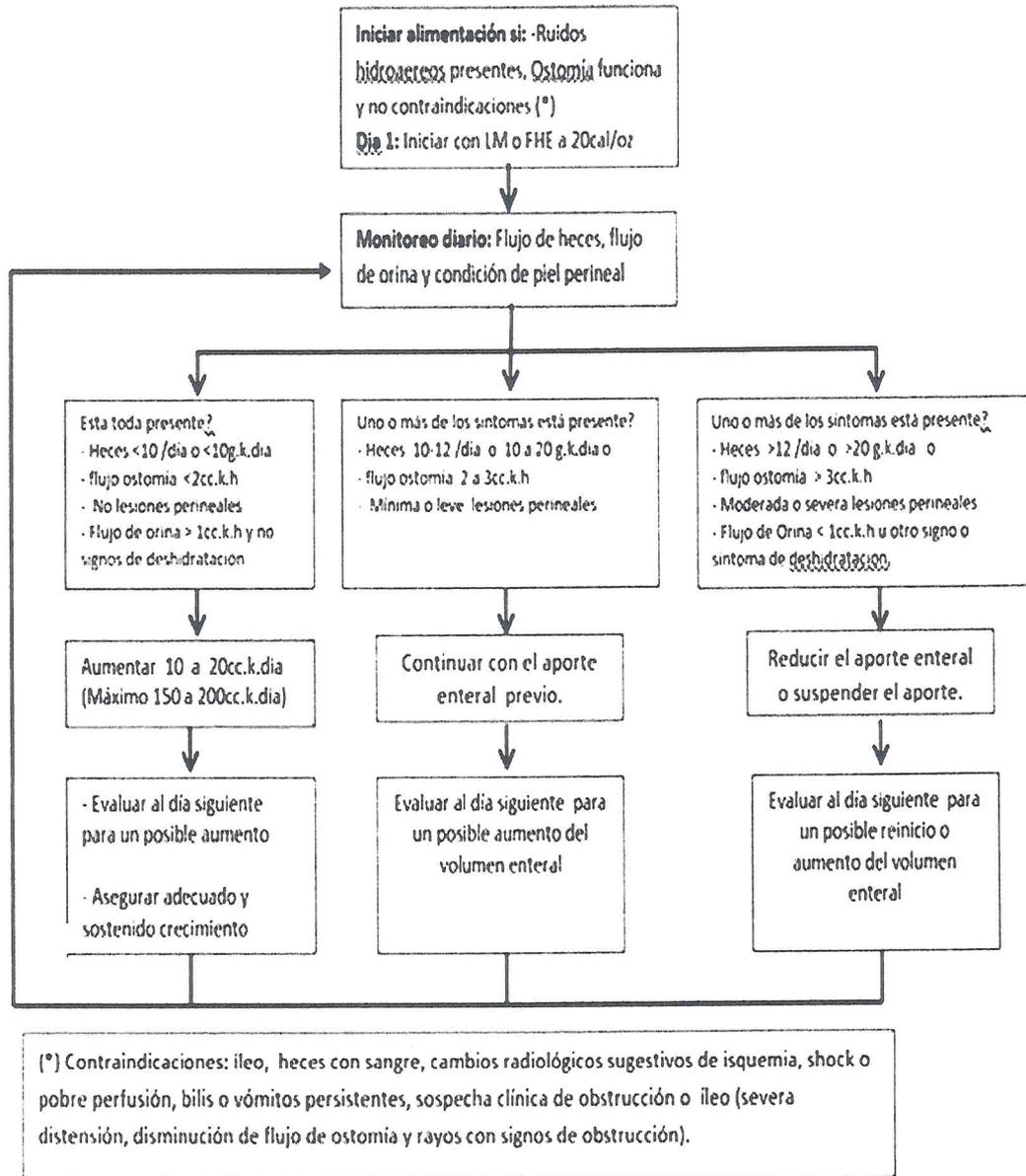
MINISTERIO DE SALUD
Hospital Nacional Docente Madre Niño
"SAN BARTOLOME"

Lidia Patricia Valdivia
Dra. LIDIA PATRICIA VALDIVIA FLORES
GASTROENTEROLOGA PEDIATRA
CMP 44911 - RNE 23349

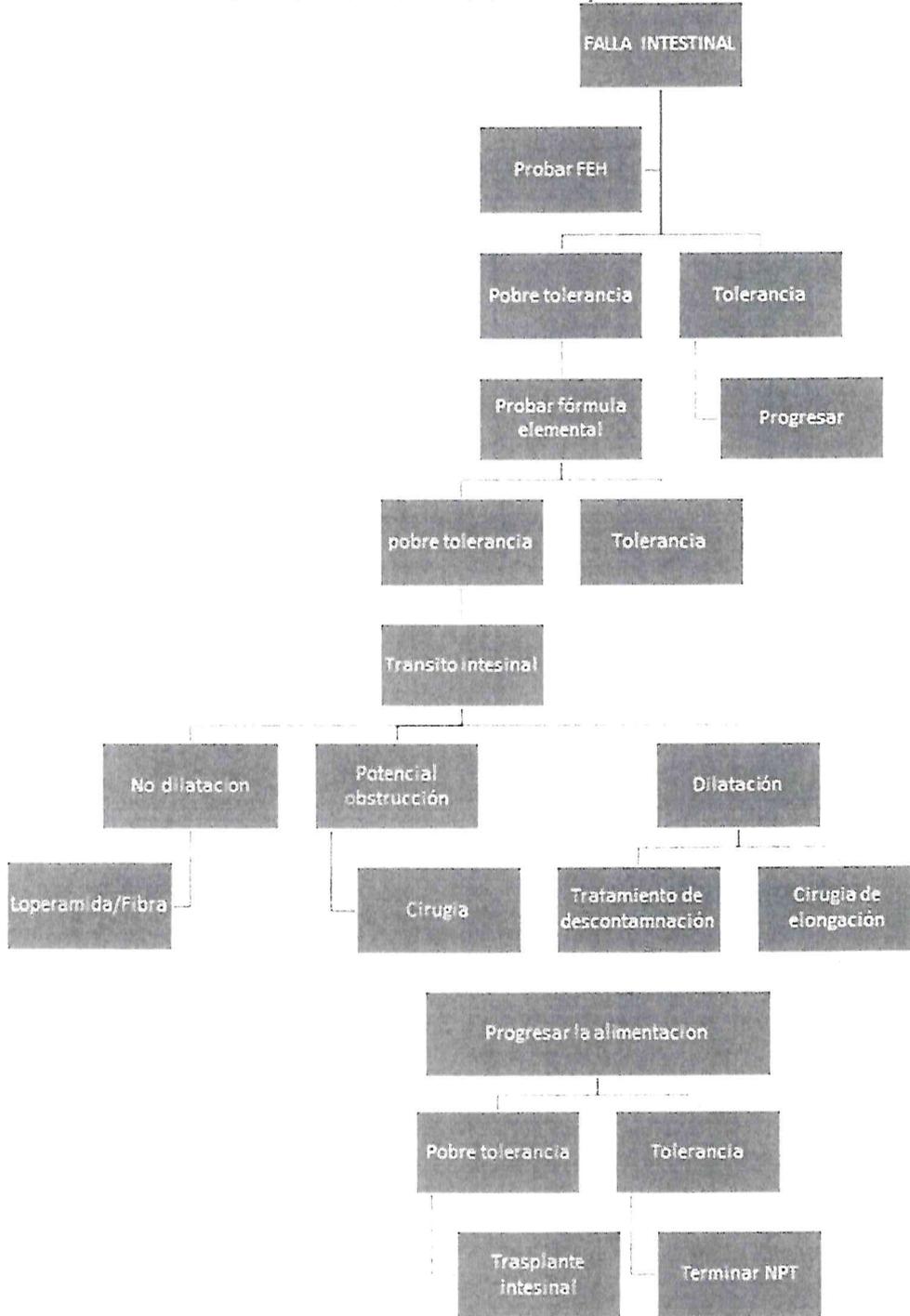


VIII. FLUXOGRAMAS.

ALGORITMO N°1: Adaptado del Protocolo de avance de Nutrición Enteral para infantes con Síndrome de Intestino Corto (*Manual of Pediatric Nutrition 2013*) (91)



ALGORITMO N°3: Promoviendo la adaptación intestinal.



MINISTERIO DE SALUD
Hospital Nacional Docente Madre Niño
"SAN BARTOLOME"
.....
Dra. LIDIA GARCIA FALCÓN
GASOTERAPIA PEDIATRA
C.M.P. 44911 - RNE 23849



**ALGORITMO N°4:** Adaptado del Protocolo de avance de Nutrición Enteral para infantes con Síndrome de Intestino Corto (Manual of Pediatric Nutrition 2013) (91)

Manejo del Síndrome de Intestino Corto

Evalúe al paciente utilizando el siguiente enfoque:

- A: Antropometría
- B: Bioquímica
- C: Clínica
- D: Dieta
- Implemente soporte nutricional apropiado

Meta: Asegurar que cada paciente con Síndrome de Intestino Corto alcance/mantenga un estado nutricional óptimo.





IX. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Nightingale, J. (2006). Guidelines for management of patients with a short bowel. *Gut*, 55(suppl 4)), iv1-iv12.
2. Kappus, M., Diamond, S., Hurt, R. T., & Martindale, R. (2016). Intestinal Failure: New Definition and Clinical Implications. *Current Gastroenterology Reports*, 18(9), 48.
3. Matarese, L. E., Sneider, D. L., Steiger E., & Fazio, V. (n.d.). Practical guide to intestinal rehabilitation for postresection intestinal failure: a case study. *Nutrition in Clinical Practice: Official Publication of the American Society for Parenteral and Enteral Nutrition*, 20(5), 551-558.
4. Bines, J. E. (2009). Intestinal failure: A new era in clinical management. *Journal of Gastroenterology and Hepatology*, 24(Suppl 3), S86-92.
5. Goulet, O., & Ruemmele, F. (2006). Causes and Management of Intestinal Failure in Children. *Gastroenterology*, 130(2), S16-S28.
6. Cole, C., & Ziegler, T. (2011). Etiology and Epidemiology of Intestinal Failure. *In Clinical Management of Intestinal Failure*, 3-12.
7. D'Antiga, L., & Goulet, O. (2013). Intestinal Failure in Children: The European View. *Journal of pediatric, gastroenterology and nutrition*, 56(2), 118-126.
8. Goulet, O., & Jan, D. (2004). Intestinal failure. *Current Opinion in Organ Transplantation*, 9(2), 192-200.
9. Cohran, V. C., Prozialeck, J. D., & Cole, C. R. (2017). Redefining short bowel syndrome in the 21st century. *Pediatric Research*. 10.1038/pr.2016.265.
10. Martinez, M., Fabeiro, M., & Daileri, M. (2010). Evolución y sobrevida de pacientes pediátricos con Síndrome de intestino corto. *Nutr. Hosp*, 26, 239-242.
11. Cohran, V. (2015). Intestinal Failure: The Long and Short of the Matter. *The Journal of Pediatrics*, 167(1), 6-8.
12. Serrano, M. S., & Schmidt-Sommerfeld, E. (2002). Nutrition support of infants with short bowel syndrome. *Nutrition*, 18(11-12), 966-970.





13. Cole, C. R., Hansen, N. I., & Higgins, R. D. (2008). Very Low Birth Weight Preterm Infants With Surgical Short Bowel Syndrome: Incidence, Morbidity and Mortality, and Growth Outcomes at 18 to 22 Months. *Pediatrics*, *122*(3), e573-e582.
14. Vanderhoof, J. A., Young, R. J., & Thompson, J. S. (2003). New and emerging therapies for short bowel syndrome in children. *Pediatric Drugs*, *5*, 525-531.
15. Risby, K., Husby, S., Qvist, N., & Jakobsen, M. S. (2016). High mortality among children with gastroschisis after the neonatal period: A long-term follow-up study. *Journal of Pediatric Surgery*. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2016.08.022>
16. Raveenthiran, V. (2012). Etiology of gastroschisis. *Journal of Neonatal Surgery*, *1*(4), 53.
17. Patil, U. P., Bailey, S. M., Wachtel, E. V., Orosz, E., Zarchin, R., & Mally, P. V. (2017). Efficacy of and potential morbidities associated with the use of antacid medications in preterm neonates. *Journal of Perinatal Medicine*. <https://doi.org/10.1515/jpm-2016-0285>
18. Shulhan, J., Dicken, B., Hartling, L., & Larsen, B. M. (2017). Current Knowledge of Necrotizing Enterocolitis in Preterm Infants and the Impact of Different Types of Enteral Nutrition Products. *Advances in Nutrition*, *8*(1), 80-91.
19. Agwunobi, A. O., Carlson, G. L., Anderson, I. D., Irving, M. H., & Scott, N. A. (2001). Mechanisms of intestinal failure in Crohn's disease. *Diseases of the Colon and Rectum*, *44*(12), 1834-1837.
20. Al-Hussaini, A., & Butzner, D. (2012). Therapeutic applications of octreotide in pediatric patients. *Saudi Journal of Gastroenterology: Official Journal of the Saudi Gastroenterology Association*, *18*(2), 87-94.
21. Gupta T., Yang W., Iovannisa D.M. Considering the vascular hypothesis for the pathogenesis of small intestinal atresia: a case control study of genetic factors. *Am J. Med. Genet.* 2013 Apr; *161A* (4):702-10
22. Valdovinos, D., Cadena, J., Montijo, E., Zárate, F., Casares, M., & Ramírez - Mayans, J. (2012). Short bowel syndrome in children: a diagnosis and management update. *Revista de Gastroenterología de México*, *77*(3), 130 -140.





23. Goulet, O., Nader, E. A., Pigneur, B., & Lambe, C. (2019, julio). Short Bowel Syndrome as the Leading Cause of Intestinal Failure in Early Life: Some Insights into the Management. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr.*, 22(4), 303-329. 10.5223/pghn.2019.22.4.303.
24. Touloukian, R. J., & Smith, G. J. (1983). Normal intestinal length in preterm infants. *J Pediatr Surg*, 18, 720-723.
25. Heij, H. A., Meijers-IJsselstijn, H., & Olieman, J. F. (2005). Dutch National Protocol Short Bowel Syndrome. *Dutch National Committee of Intestinal Failure*.
26. Pironi, L., Arends, J., Baxter, J., Bozzetti, F., Pelaez, R. B., & Cuerda, C. (2015). Acute Intestinal Failure Special Interest Groups of ESPEN. (2015). ESPEN endorsed recommendations. Definition and classification of intestinal failure in adults. *Clinical Nutrition*, 34(2), 171-180.
27. Fan, S., Wan, J., Zhang, Y., Tao, S., Kong, W., & Li, J. (2016). High Prevalence of Suboptimal Vitamin D Status and Bone Loss in Adult Short Bowel Syndrome Even After Weaning Off Parenteral Nutrition. *Nutrition in Clinical Practice: Official Publication of the American Society for Parenteral and Enteral Nutrition*. <https://doi.org/10.1177/0884533616665784>
28. Renner, A. B., Dietrich-Ntoukas, T., & Jägle, H. (2015). Recurrent episodes of night blindness in a patient with short bowel syndrome. *Documenta Ophthalmologica. Advances in Ophthalmology*, 131(3), 221-230.
29. Frøkjær, J. B., Drewes, A. M., & Gregersen, H. (2009). Imaging of the gastrointestinal tract- novel technologies. *World Journal of Gastroenterology: WJG*, 15(2), 160-168.
30. Bueno, J. (2007). Surgical strategies in short bowel syndrome. *Nutricion hospitalaria: organo oficial de la Sociedad Espanola de Nutricion Parenteral y Enteral*, 22(Suppl 2), 103-112.
31. Lodwick, D., Dienhart, M., Ambeba, E., Yacob, D., Balint, J., Bates, D. G., & Minneci, P. C. (2016). Accuracy of radiographic estimation of small bowel dimensions in pediatric patients with short bowel syndrome. *Journal of Pediatric Surgery*, 51(6), 953-956.
32. Chaupis, L., Fournier, D., Givel, J. C., & Schnyder, P. (1992). Complications of Perianal Fistulae and Abscesses in Crohn's Disease: Detection by Fistulography Followed by Computed Tomography.





In Updates in Colo-Proctology, 133-139.

33 Socker, G., Gulek, B., Yilmaz, C., Kaya, o., Arslan, M., & Dilek, O. (2016). The comparison of CT fistulography and MR imaging of perianal fistulae with surgical findings: a case-control study.

Abdominal Radiology, 41(8), 1474-1483.

34. Fatahi Bandpey, M. L., Moreno Flores, A., & Palacios Moya, P. (2014). Augmented-pressure colostogram in the radiological assessment of anorectal malformations]. *Cirugía pediátrica: órgano oficial de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica*, 27(2), 62-67.

35. McLeod, R., Lindsay, T., & Evidence Based Reviews in Surgery Group. Canadian Association of General Surgeons and American College of Surgeons evidence based reviews in surgery. (2005). Biphasic CT with mesenteric CT angiography in the evaluation of acute mesenteric ischemia: initial experience. *Canadian Journal of Surgery. Journal Canadien de Chirurgie*, 48(6), 491-493.

36. Paulsen, U. P., Huprich, J. E., Fletcher, J. G., Booya, F., Young, B. M., & Fidler, J. I. (2006). CT enterography as a diagnostic tool in evaluating small bowel disorders: review of clinical experience with over 700 cases. *Radiographics: A Review Publication of the Radiological Society of North America*, 26(3), 641-657.

37. Rubio, E. I., Blask, A. R., Badillo, A. T., & Dulas, D. i. (2017). Prenatal magnetic resonance and ultrasonographic findings in small-bowel obstruction: imaging clues and postnatal outcomes. *Pediatric Radiology*. <https://doi.org/10.1007/s00247-016-3770-0>

38. Kosek, M., Haque, R., Lima, A., Babji, S., Shrestha, S., Qureshi, S., ... MAL-ED network. (2013). Fecal markers of intestinal inflammation and permeability associated with the subsequent acquisition of linear growth deficits in infants. *The American Journal of Tropical Medicine and Hygiene*, 88(2), 390-396.

39. Lloyd, D. R., Rawashdeh, M. O., Booth, I. W., & Brown, G. A. (1992). The steatocrit: an improved procedure. *Annals of Clinical Biochemistry*, 29 (Pt 5), 535-540.

40. Crenn, P., Coudray-Lucas, C., Thuillier, F., Cynober, L., & Messing, B. (2000). Postabsorptive plasma citrulline concentration is a marker of absorptive enterocyte mass and intestinal failure in





humans. *Gastroenterology*, 119(6), 1496-1505.

41. Crenn, P., Messing, B., & Cynober, L. (2008). Citrulline as a biomarker of intestinal failure due to enterocyte mass reduction. *Clinical Nutrition*, 27(3), 328-339.

42. Diamanti, A., Panetta, F., Gandulia, P., Morini, F., Noto, C., & Torre, G. (2011, octubre). Plasma citrulline as marker of bowel adaptation in children with short bowel syndrome. *Langenbecks Arch Surg*, 396(7), 1041-104.

43. Proli, F., Faragalli, A., Talbotec, C., Bucci, A., Zemrani, B., & Chardot, C. (2021, Agosto 4947). Variation of plasma citrulline as a predictive factor for weaning off long-term parenteral nutrition in children with neonatal short bowel syndrome. *Clin Nutr*, 40(8), 4941.

44. Vecino López, R., Andres Moreno, A. M., Ramos Boluda, E., Martinez-Ojinaga Nodal, E., Hernanz Macías, A., & Prieto Bozano, G. (2013, octubre). Valor de la citrulina plasmática como biomarcador de función intestinal en el síndrome de intestino corto y en el trasplante intestinal. *Pediatr*, 79(4), 218-223.

45. Mutanen, A., Mäkitie, O., & Pakarinen, M. P. (2013). Risk of metabolic bone disease is increased both during and after weaning off parenteral nutrition in pediatric intestinal failure. *Hormone Research in Paediatrics*, 79(4), 227-235.

46. Fernandez, A., Desantadina, V., Balacco, M., Busoni, V., Cabral, A., Consentino, S., Dalieri, M., Fain, H., Hassan, A. S., Martinez, I., Martinez, S., Saure, C., Sosa, P., Strasnoy, I., Rumbo, C., & Vagni, R. (2021). Clinical guidelines for the management of intestinal failure secondary to pediatric short bowel syndrome. *Arch Argent Pediatr*, 119(5), e441-e472.

47. Hukkinen, M., Kivisaari, R., Lohi, J., Heikkilä, P., Mutanen, A., Merras-Salmio, L., & Pakarinen, M. P. (2016). Transient elastography and aspartate aminotransferase to platelet ratio predict liver injury in paediatric intestinal failure. *Liver International: Official Journal of the International Association for the Study of the Liver*, 36(3), 361-369

48. Cowles, R. A., Ventura, K. A., Martinez, M., Lobritto, S. J., Harren, P. A., Brodrie, S., & Jan, D. M. (2010). Reversal of intestinal failure-associated liver disease in infants and children on parenteral



- nutrition: experience with 93 patients at a referral center for intestinal rehabilitation. *Journal of Pediatric Surgery*, 45(1), 84-88.
49. Turville, B. (2011). Pediatric Patients With Liver Cholestasis Due to Parenteral Nutrition-Associated Liver Disease. *Topics in Clinical Nutrition*, 26(2), 138-146.
50. Huard, G., Schiano, T., Fiel, M. I., Ward, S. C., Moon, J., & Iyer, K. (2016). Comparative incidence of rejection occurring in small intestinal and colonic mucosal biopsies of patients undergoing intestinal transplantation. *Histopathology*, 69(4), 600-606.
51. Stanger, J. D., Oliveira, C., Blackmore, C., Avitzur, Y., & Wales, P. W. (2013). The impact of multi-disciplinary intestinal rehabilitation programs on the outcome of pediatric patients with intestinal failure: A systematic review and meta-analysis. *Journal of Pediatric Surgery*, 48(5), 983-992.
52. Jochum, S., Moltu, J., Senterre, T., & Nomayo, A. (2018). ESPGHAN/ ESPEN/ESPR guidelines on pediatric parenteral nutrition: Fluid and electrolytes. *Clin Nutr*, 37(6 Pt B), 2344-2353.
53. Goulet, O. J., Cai, W., & Seo, J.-M. (2020). Lipid Emulsion Use in Pediatric Patients Requiring Long-Term Parenteral Nutrition. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.*, 44(S1), 55-67.
54. Spagnuolo, M. I., Chiatto, F., Liguoro, I., Caiazza, M. A., Orlando, S., Langella, C., & Guarino, A. (2014). Possible prevention of food allergies in children with short bowel syndrome: A retrospective pediatric study. *e-SPEN Journal*, xxx, e1-e5.
55. Hill, S., Ksiazek, J., Prell, C., & Tabbers, M. (2018). ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN Guidelines on Pediatric Parenteral Nutrition: Home Parenteral Nutrition. *Clin Nutr*, 37(6 Pt B), 2401- 2408.
56. Brenn, M., Gura, K., & Duggan, C. (2013). *Manual of Pediatric Nutrition* (5th ed.).
57. Salas-Savadó, J. (2008). *Nutrición y dietética clínica*. Elsevier Barcelona España.
58. Gura, K. (2011). Drug Dosing and Pharmacokinetics. *In Clinical Management of Intestinal Failure*, 181-194.
59. Al-Hussaini, A., & Butzner, D. (2012). Therapeutic applications of octreotide in pediatric patients. *Saudi Journal of Gastroenterology: Official Journal of the Saudi Gastroenterology Association*, 18(2),



87-94.

60. Buchman, A. L., Fryer, J., Wallin, A., Ahn, C. W., Polensky, S., & Zaremba, K. (2006). Clonidine reduces diarrhea and sodium loss in patients with proximal jejunostomy: a controlled study. *JPEN. Journal of Parenteral and Enteral Nutrition*, *30*(6), 487-491.

61. Li, S. T.T., Grossman, D. C., & Cummings, P. (2007). Loperamide therapy for acute diarrhea in children: systematic review and meta-analysis. *PLoS Medicine*, *4*(3), e98.

62. Miller, M., & Burjonrappa, S. (2013). A review of enteral strategies in infant short bowel syndrome: evidence-based or NICU culture? *Journal of Pediatric Surgery*, *48*(5), 1099-1112.

63. Curry, J. I., Stringer, A. D., & BAPS Multicentre Research Committee. (2004). A multicenter, randomized, double-blind, placebo-controlled trial of the prokinetic agent erythromycin in the postoperative recovery of infants with gastroschisis. *Journal of Pediatric Surgery*, *39*(4), 565-569.

64. McKeage, K., & Sneider, D. L. (2015). Teduglutide: A Guide to Its Use in Short Bowel Syndrome. *Clinical Drug Investigation*, *35*(5), 335-340.

65. Kim, E. S., & Keam, S. J. (2017). Teduglutide: A Review in Short Bowel Syndrome. *Drugs*, *77*(3), 345-352.

66. Kolaček, S., Puntis, J., & Hojsak, I. (2018). ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN working group on pediatric parenteral nutrition. ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN guidelines on pediatric parenteral nutrition: Venous access. *Clin Nutr Edinb Scotl.*, *37*(6 Pt B), 2379-91.

67. Aramburu Adolfo. Eficacia de los sellados de etanol para prevenir infecciones asociadas a catéter en pacientes pediátricos con nutrición parenteral Serie Evaluación de Tecnología Sanitaria – Rápida N° 04-2021. Unidad de Análisis y Generación de Evidencias en Salud Pública (UNAGESP), Centro Nacional de Salud Pública, Instituto Nacional de Salud.

68. McLaughlin, C. M., Bennett, M., Channabasappa, N., Journeycake, J., & Piper, H. G. (2018). *Anticoagulation results in increased line salvage for children with intestinal failure and central venous thrombosis*, *53*, 1052-1055. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2018.02.007>

69. Krzyuda, E., Andris, D., Edminston, C., Wallace, J., & Mueller, C. (2007). Parenteral Access



devices. In: The A.S.P.E.N. Nutrition Support Core Curriculum: A Case-Based Approach – The Adult Patient (M. Gottschlich, M. DeLegge, & T. Mattox, Eds.). *American Society for Parenteral and Enteral Nutrition, Silver Spring.*

70. Zhang, J., Wang, B., Wang, J., & Yang, Q. (2019). Ethanol locks for the prevention of catheter related infection in patients with central venous catheter: A systematic review and metaanalysis of randomized controlled trials. *PLoS One, 14*(9), e0222408.

71. Pittiruti, M., Hamilton, H., Biffi, R., MacFie, J., & Pertkiewicz, M. (2009, Aug). ESPEN. ESPEN Guidelines on Parenteral Nutrition: central venous catheters (access, care, diagnosis and therapy of complications). *Clin Nutr, 28*(4), 365-77. 10.1016/j.clnu.2009.03.015

72. Robbins, T. S. (2016). Clinical Application of Prophylactic Ethanol Lock Therapy in Pediatric Patients With Intestinal Failure. *Gastroenterol Nurs, 39*(5), 376-84.

73. Bhat, S., Cameron, N.-R., Sharma, P., Bissett, i. P., & O'Grady, G. (2020). Chyme recycling in the management of small bowel double enterostomy in pediatric and neonatal populations: A systematic review. *Clinical Nutrition ESPEN, 37*, 1-8.

74. Yabe, K., Kouchi, K., Takenouchi, A., Matsuoka, A., Korai, T., & Nakata, C. (2019). Safety and efficacy of mucous fistula refeeding in low-birth-weight infants with enterostomies. *Pediatric Surgery International. <https://doi.org/10.1007/s00383-019-04533-x>*

75. Haddock, C. A., Stanger, J. D., Albersheim, S. G., Casey, L. M., & Butterworth, S. A. (2015). Mucous fistula refeeding in neonates with enterostomies. *Journal of Pediatric Surgery, (1-4)*. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2015.02.041>

76. Gause, C. D., Hayashi, M., Haney, C., Rhee, D., Karim, O., Weir, B. W., Stewart, D., Lukish, J., Lau, H., Abdullah, F., Gauda, E., & Pryor II, H. I. (2016). Mucous fistula refeeding decreases parenteral nutrition exposure in postsurgical premature neonates. *Journal of Pediatric Surgery, 1-7*. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2016.06.018>

77. Black, K. (2019). *Is it possible to predict the need of gastrostomy tube in NICU patients with Short Bowel Syndrome?* [Abstract]. Children's Mercy Kansas City.





PERÚ

Ministerio de
Salud

Hospital Nacional Docente Madre
Niño "San Bartolomé"

DPTO DE PEDIATRIA
Servicios de Sub Especialidades
Pediátricas

377(666).

87. Bass, L. M., Zimont, J., Prozialeck, J., Superina, R., & Cohran, V. (2015). Intestinal Anastomotic Ulcers in Children With Short Bowel Syndrome and Anemia Detected by Capsule Endoscopy. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*, 61(2), 215-219.
88. Pediatric Working Group Western Cape Red Cross Children's Hospital. (2009). The Nutritional Management of Short Bowel Syndrome of Infants and Children.
89. Al-Hathlol, K., Al-Madani, A., Al-Saif, S., Abulaimoun, B., Al-Tawil, K., & El-Demerdash, A. (2006). Ursodeoxycholic acid therapy for intractable total parenteral nutrition-associated cholestasis in surgical very low birth weight infants. *Singapore Medical Journal*, 47(2), 147-151.
90. Shatnawei, A., Parekh, N. R., Rhoda, k. M., Speerhas, R., Stafford, J., Dasari, V., Quintini, C., Kirby, D. F., & Steiger, E. (2010). Intestinal failure management at the Cleveland Clinic. *Arch Surg.*, 145(6), 521-527.
91. Sonnevile, K., & Duggan, C. (2013). *Manual of Pediatric Nutrition, fifth edition Paperback* (5th ed.). Cristopher Duggan & Kendrin Sonnevile.
92. DiBaise, J. K., Young, R. J., & Vanderhoof, J. A. (2004). Intestinal rehabilitation and the short bowel syndrome: part 2. *Am J Gastroenterol*, 99, 1823-1832.

MINISTERIO DE SALUD
Hospital Nacional Docente Madre Niño
"SAN BARTOLOMÉ"
.....
Dra. LIDIA PATRICIA VILCAYANES FALCÓN
GASTROENTERÓLOGA PEDIATRA
CIMP 44911 - RNE 23549

