

Guía clínica para el manejo de la falla intestinal secundaria a síndrome de intestino corto en pediatría. Resumen ejecutivo

Clinical guidelines for the management of intestinal failure secondary to pediatric short bowel syndrome.

Executive summary

- Hospital Interzonal de Agudos Especializado en Pediatría (HIAEP) Sor María Ludovica, La Plata, Argentina.
- Hospital Interzonal Especializado Materno Infantil (HIEMI), Mar del Plata, Argentina.
- Hospital de Niños Santísima Trinidad, Córdoba, Argentina.
- Hospital Italiano, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.
- Clínica San Lucas, Neuquén, Argentina.
- Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.
- Hospital de Niños Víctor Vilela, Rosario, Argentina.
- Hospital Pediátrico Humberto Notti, Mendoza, Argentina.
- Hospital Pediátrico Dr. Avelino Castelán, Resistencia, Argentina.
- Hospital de Pediatría SAMIC Prof. Dr. J. P. Garrahan, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.
- Hospital Nacional Alejandro Posadas, Haedo, Buenos Aires, Argentina..
- Hospital General de Niños Pedro de Elizalde, Ciudad de Buenos Aires, Argentina.
- Hospital Universitario Fundación Favaloro, Ciudad de Buenos Aires, Argentina.

Correspondencia:
Dra. Adriana Fernández:
adrianafernandezlp@gmail.com

Financiamiento:
Ninguno.

Conflicto de intereses:
Ninguno que declarar.

Recibido: 19-9-2020
Aceptado: 21-1-2021

Coordinadoras: *Dra. Adriana Fernández^a y Dra. Virginia Desantadina^b*

Autores:

Dr. Martín Balacco^c, Dra. Verónica Busoni^d, Dra. Ana Cabral^b, Dra. Sandra Cosentino^e, Dra. Marcela Dalieri^a, Dra. Corina Dlugozewski^f, Dra. Marcela Fabeiro^a, Dr. Humberto Fair^g, Dra. Amal S. Hassan^h, Dra. M. Inés Martínez^a, Dra. Sonia Martínezⁱ, Dra. Carola Saure^j, Dra. Patricia Sosa^k, Dra. Irene Strasnoy^l, Dra. Carolina Rumbo^m y Dra. Rosana Vagni^d

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2021.349>

Texto en inglés:

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2021.eng.349>

Cómo citar: Fernández A, Desantadina V, Balacco M, Busoni V, et al. Guía clínica para el manejo de la falla intestinal secundaria a síndrome de intestino corto en pediatría. Resumen ejecutivo. *Arch Argent Pediatr* 2021;119(5):349-351.

La falla intestinal (FI) secundaria a síndrome de intestino corto (SIC) en pediatría es una entidad poco frecuente, pero de alta morbimortalidad. Requiere de un equipo interdisciplinario compuesto de especialistas en nutrición, cirujanos, enfermeras, trabajadores sociales, entre otros, para su adecuado abordaje. El desarrollo de estos equipos hoy denominados equipos de rehabilitación intestinal resulta en la disminución de la morbimortalidad y la posibilidad de que la mayoría de los pacientes logren la autonomía intestinal.

Debido a que se trata de una enfermedad poco frecuente, existe una falta de evidencia científica en diferentes abordajes de la patología. Consideramos, por lo tanto, necesario el desarrollo de esta *Guía para el manejo clínico* que se construyó sobre la base de la metodología Delphi modificada. En el ámbito de la Asociación Argentina de Nutrición

Enteral y Parenteral (AANEP), se reunieron 16 expertos para discutir y consensuar los principales aspectos de tratamiento clínico y para unificar criterios que sirvan para poder comunicar adecuadamente resultados de diferentes grupos.

Sin duda, este documento servirá para los pacientes, las instituciones y los financiadores.

Se detallan a continuación los principales puntos en los que se logró un consenso fuerte de expertos (nivel de acuerdo > 80 % + tasa de abstención < 5 %)

Se analizaron cuatro aspectos diferentes.

1. Introducción, definiciones y epidemiología

- La FI se define como la reducción de la masa intestinal funcionante por debajo de la cantidad mínima necesaria para mantener la digestión y absorción de los alimentos, el balance hidroelectrolítico, el estado nutricional y el crecimiento. La FI requiere nutrición parenteral (NP) para su abordaje.
- La causa más frecuente de la FI es el SIC. Este se produce principalmente como consecuencia de una resección masiva del intestino delgado que deja menos

del 25 % de la longitud esperada para la edad gestacional y/o cronológica. Además del largo intestinal, se debe considerar la funcionalidad del segmento remanente.

- Entre las etiologías que llevan a la resección quirúrgica, se encuentran las anomalías anatómicas congénitas; la atresia intestinal y/o la gastrosquisis; la isquemia o necrosis posnatal (secundaria a enterocolitis), o secundaria a vólvulo o trombosis vascular. Pueden presentarse dos o más etiologías que llevan al SIC en el mismo paciente.
- Las principales etiologías reportadas pueden ser diferentes entre los distintos centros de referencia. La mayor parte de los casos de SIC en la población pediátrica se describen en el período neonatal. La mayor supervivencia de los niños prematuros explica la mayor prevalencia de la enteritis necrosante (ECN) en algunos centros. En opinión de los expertos, la ECN no es la principal causa de SIC en Argentina.
- Varios factores determinan la evolución del paciente con SIC:
 - a. Dentro de las variables positivas se encuentran: la mayor longitud del intestino remanente; la preservación del íleon, la válvula ileocecal y el colon; la menor edad del niño al momento de la resección.
 - b. Dentro de las variables que ejercen un efecto desfavorable se mencionan: la presencia de un enterostoma a largo plazo; el mayor número de procedimientos quirúrgicos; la disfunción del intestino remanente; la colestasis; los episodios sépticos y la presencia de otras enfermedades subyacentes.
 - c. Entre los diagnósticos etiológicos, la gastrosquisis complicada y la atresia intestinal suelen tener una evolución menos favorable que el resto.
- La atención de los pacientes pediátricos con FI/SIC requiere de un grupo interdisciplinario, idealmente conformado por profesionales con experiencia y/o conocimiento en estas afecciones, con posibilidad de interconsulta o red de trabajo con centros especializados. El equipo asignado al seguimiento del niño debe integrarse a los cuidadores a cargo del niño.

2. Nutrición enteral

- La nutrición enteral (NE) se define como el suministro de nutrientes al estómago o el intestino delgado, en forma independiente de

la vía (oral, sonda nasogástrica, ostomía) o el tipo de alimentación.

- La NE debe iniciarse tan pronto como sea posible en aquellos pacientes que reciben NP, ya que promueve respuestas fisiológicas que pueden mejorar el proceso de adaptación del intestino.
- La leche humana (LH) es la mejor elección para la NE de los lactantes con FI/SIC.
- Cuando no es posible la alimentación con LH en los pacientes con FI/SIC, no existe consenso respecto al tipo de fórmula a utilizar. Las fórmulas poliméricas (constituidas por proteínas enteras y lípidos de cadena larga) favorecerían la adaptación intestinal. Aquellas con hidrolizados proteicos y ácidos grasos de cadena media (TCM) favorecerían la absorción en etapas tempranas.
- En los pacientes con FI/SIC, se prescribirá la alimentación por vía oral siempre que sea posible y no esté formalmente contraindicada.
- Se debe progresar con la NE hasta el máximo volumen tolerable por el paciente. La tolerancia se valorará por el volumen y las características de las pérdidas digestivas (deposiciones o débitos), la distensión abdominal, el dolor o malestar, y la presencia de vómitos.

3. Nutrición parenteral

- El aporte hidroelectrolítico y energético debe adaptarse en forma individualizada de acuerdo con el estado clínico en los pacientes que reciben NP, sobre la base de las recomendaciones generales para pacientes pediátricos establecidas en las Guías ESPGHAN/ESPEN 2018.
- Las recomendaciones del aporte de proteínas en los pacientes con FI/SIC son similares a las de los otros pacientes pediátricos que reciben NP. El aporte debería ser el adecuado para obtener crecimiento y balance nitrogenado positivo.
- Para estimar el gasto energético en reposo (GER) en los pacientes pediátricos con FI/SIC, se recomienda utilizar la ecuación predictiva de Schofield que considera la edad, el sexo, el peso y la talla.
- Para el cálculo del aporte de energía, se consideran las calorías no proteicas, aportadas como glucosa y lípidos. Se recomienda mantener una proporción de hidratos de carbono (glucosa) de 60-70 % y de lípidos de 30-40 % de las kilocalorías no proteicas.

- Se recomienda utilizar emulsiones lipídicas compuestas, con menor contenido de ácidos grasos poliinsaturados de cadena larga de la serie omega-6, con menor relación omega-6/omega-3, menor contenido de fitoesteroles y mayor contenido de alfa tocoferol y TCM.
- Se recomienda la infusión cíclica de la NP en los pacientes estables con FI/SIC, bajo internación prolongada con NP o que estén recibiendo NP domiciliaria.
- La NP en pacientes hospitalizados debe ser administrada por personal de enfermería capacitado en esta terapéutica, según estándares o guías de manejo, validados y avalados por las sociedades científicas y consensuados por la institución. En el domicilio, la administración deben realizarla enfermeros capacitados o padres/cuidadores entrenados en la técnica y bajo normas estrictas.
- La enfermedad hepática asociada a la falla intestinal (EHFI) se define como la disfunción hepática y/o biliar que resulta de factores propios de la FI y de factores inherentes al manejo médico o quirúrgico de esta, que puede progresar a la falla hepática terminal o bien estabilizarse o revertirse al estimular la adaptación intestinal.
- Para la NP domiciliaria, se recomiendan catéteres insertados en venas centrales semiimplantables, tunelizados (tipo Hickman o Broviac), de 1 lumen y del menor calibre posible.
- Para recién nacidos, se recomiendan catéteres no tunelizados (tipo PICC) o vías centrales percutáneas. En todos los casos, se promueve el uso de catéteres venosos centrales (CVC) de silicona o poliuretano del menor calibre que permita infundir el volumen necesario para el paciente.

4. Tratamientos farmacológicos y quirúrgicos: criterios de derivación

- La diarrea significativa en los niños que reciben NE puede tratarse con opioides cuando se sospecha tránsito intestinal acelerado, o bien con resinas de intercambio cuando se postula que la causa se debe a malabsorción de sales biliares.
- No se dispone de evidencia suficiente para recomendar el uso de probióticos para la prevención o el tratamiento del sobredesarrollo intestinal en los pacientes con SIC.
- No existe consenso acerca de las indicaciones absolutas y relativas para el tratamiento farmacológico con teduglutide en los pacientes pediátricos con FI/SIC.
- Los pacientes pediátricos con FI/SIC que requieran tratamiento quirúrgico simple (cierre de ostomía, reanastomosis) pueden ser reconstruidos localmente. La cirugía de reconstrucción autóloga compleja del tracto gastrointestinal (que incluye cierre de ostomía con resección de estenosis, modelaje de clavos, elongación intestinal, tratamiento de fístulas) es una indicación de derivación a un centro de rehabilitación intestinal. Considerar la indicación de cirugía de elongación intestinal en los pacientes con dilatación intestinal suficiente (3-4 cm), con longitud remanente > 40 cm, que genera una imposibilidad de avance en la NE y/o infecciones por traslocación y/o se considere una limitante para el destete de la NP.

Comentario final

En la versión en línea está a disposición el documento completo con 42 ítems consensuados con un alto porcentaje de acuerdo entre expertos. Pensamos que este documento servirá de base para una mejor atención de estos pacientes; hacia ellos va dirigido este trabajo.

(Versión completa en:
<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2021.e441>)