

## Artículo original

## Síndrome de seudobstrucción intestinal crónica en la infancia

Dres. Marcela Fabeiro\*, Marcela Dalieri, Marina Prozzi, Adriana Fernández, María I. Martínez, Horacio González\*\* y Juan Pernas

### RESUMEN

**Introducción.** El síndrome de seudobstrucción intestinal crónica se define por episodios recurrentes de oclusión intestinal sin obstrucción mecánica. Puede clasificarse como miopático o neuropático por biopsia intestinal. El objetivo del estudio fue analizar la clínica, evolución y tratamiento en un grupo de pacientes con diagnóstico clínico de seudobstrucción intestinal crónica.

**Población, material y método.** Se estudiaron 12 niños (2 varones y 10 mujeres) cuyos criterios de inclusión fueron: pacientes con diagnóstico clínico de síndrome de seudobstrucción intestinal crónica primitivo seguidos en el Servicio entre 1988 y 2001. Es un trabajo retrospectivo sobre datos extraídos de historias clínicas.

**Resultados.** La media de edad del grupo fue 88,6 meses (rango: 0,6-238 m). Cuatro habían fallecido al concluir el estudio (33,3%), tres de ellos por sepsis y uno por muerte súbita. El debut fue neonatal en el 50% y 92% presentaron síntomas durante el primer semestre. El 33,3% evidenció megavejiga por ecografía prenatal. Al diagnóstico todos habían presentado uno o más síntomas como: vómitos, distensión, constipación, desnutrición, diarrea o infecciones urinarias. De las 8 biopsias trasmurales: 1 evidenció neuropatía, 3 miopatías y 4 indeterminadas. Como tratamiento se utilizaron proquinéticos, antibióticos orales, kinesiología y descompresión abdominal. Ocho de 12 pacientes recibieron nutrición parenteral total durante más de 6 meses (media: 51 meses, rango: 6,3 - 129,6 m) y 33,3% soporte enteral (media 11 meses). Se realizaron 30 cirugías (2,5 cirugías / paciente). La evolución fue mala en el 67% de la serie.

**Conclusión.** El síndrome de seudobstrucción intestinal crónica es infrecuente y condiciona dependencia de nutrición parenteral total o parcial en la mayoría de los pacientes. La mortalidad se asocia a las complicaciones. Los síntomas aparecen generalmente en lactantes y se observa un alto porcentaje de compromiso extradigestivo.

**Palabras clave:** síndrome de seudobstrucción intestinal crónica, soporte nutricional, trasplante intestinal.

### SUMMARY

**Introduction.** Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction is defined by recurrent episodes of intestinal occlusion in the absence of mechanical obstruction. It may be classified in myopathic or neuropathic types by the full thickness intestinal biopsy.

The aim of this study was to analyze clinic aspects, outcome and therapeutics in a group of patients with chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction.

**Population, material and methods.** Twelve patients treated between 1988-2001 were included. Inclusion criteria were: a clinical diagnosis of primary chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction (2 males, 10 females). This is a retrospective study and the information was collected from the clinical records.

**Results.** Median age was 88.6 months (range: 0.6 -238), 4 patients died (33.3%) - 3 for sepsis, one had a sudden death. 50% of the patients had neonatal debut, the 92% had symptoms in the first semester of life. In 33.3% an antenatal ultrasound diagnosis of megacystis had been made. When the diagnosis was made, the patients had one or more of the following symptoms: vomiting, distention, constipation, malnutrition, diarrhea or urinary infections.

Eight full thickness intestinal biopsies were made: histopathological evidence of enteric neuropathy was seen in 1 patient, myopathy in 3, and 4 were undetermined.

Treatment consisted in prokinetics drugs, oral antibiotics, abdominal physiotherapy and decompression. 8/12 patients received parenteral nutrition during more than 6 months (median: 51m.) and 33% enteral nutrition. Thirty surgical procedures were indicated (2.5/patient). Outcome was poor in 67% patients.

**Conclusions.** Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction is an infrequent disease and most of the patients depend on partial or total parenteral nutrition. Mortality is associated with complications of the nutritional support. Clinical symptoms usually are present in infants and a high percentage of extradigestive disease is seen.

**Key words:** chronic intestinal pseudo-obstruction, nutritional support, intestinal transplantation.

\* Servicio de Nutrición y Dietoterapia del Hospital de Niños Sor María Ludovica.

\*\* Instituto de Investigaciones Pediátricas (IDIP).

Correspondencia:  
Dra. Marcela Fabeiro  
saris@lpsat.com

### INTRODUCCIÓN

El síndrome de seudobstrucción intestinal crónica (SOIC) se caracteriza por signos y síntomas recurrentes de oclusión intestinal en ausencia de un obstáculo orgánico demostrable.<sup>1</sup> Se desconoce su prevalencia pero datos provenientes de la Sociedad Estadounidense de Seudobstrucción Intestinal y Enfermedad de Hirschsprung (American Pseudoobstrucción and Hirschsprung's Society) estiman que aproximadamente 100 niños nacen cada

año en EE.UU. con SOIC congénito.<sup>2</sup> La afeción puede ser esporádica o familiar y, a diferencia de los adultos (en quienes a menudo es secundario a otras enfermedades sistémicas), en la infancia frecuentemente es idiopático. Se han descrito dos formas: la miopática y la neuropática. Todos los segmentos del tubo digestivo pueden estar afectados, al igual que el tracto urinario.<sup>3</sup>

Los estudios complementarios son esenciales para encuadrar el síndrome y útiles para decisiones terapéuticas, pero el diagnóstico es esencialmente clínico.<sup>1-5</sup>

A partir de un grupo de pacientes con diagnóstico de SOIC seguidos en el Servicio de Nutrición se describirán las características clínicas y evolución.

## POBLACIÓN

Se estudiaron 12 niños (10 mujeres y 2 varones) con síndrome de SOIC cuyos criterios de inclusión fueron: diagnóstico clínico de SOIC primitivo seguidos en el servicio entre 1988 y 2001.

## MATERIAL Y MÉTODO

Se trata de un estudio descriptivo de corte transversal sobre el análisis de historias clínicas evaluando las siguientes variables: antecedentes familiares, características del embarazo y parto, datos clínicos, edad de aparición de los primeros síntomas y diagnóstico, estudios complementarios, datos anatomopatológicos, tratamientos instituidos médicos y/o quirúrgicos, evolución, complicaciones y causas de fallecimiento.

### Investigaciones radiológicas

A todos los pacientes se les practicó al inicio o durante la evolución de la enfermedad:

- Radiografía simple de abdomen de pie y acostado.
- Tránsito intestinal, colon por enema.

En la evaluación del compromiso urinario se utilizó:

Ecografía renal y de vías urinarias, cistouretrografía miccional en el total de los niños.

En ciertos casos se indicó centellograma renal y urodinamia.

### Estudios histopatológicos

Se obtuvieron diversos tipos de material:

- Biopsia rectal quirúrgica para descartar enfermedad de Hirschsprung.
- Biopsias transmurales escalonadas de intestino delgado y colon en el marco de una laparotomía por otra indicación para diagnóstico histopatológico de SOIC en 8/12 pacientes.

El estudio histológico se efectuó con microscopio óptico (hematoxilina-eosina) en todos los casos y posteriormente un examen de impregnación argéntica.

### Otros estudios complementarios

Se realizaron otras investigaciones para eliminar compromiso cardíaco: arritmias, hipertrofia asimétrica del tabique ventricular (electrocardiograma, ecocardiografía), afectación tiroidea, oftalmoplejía externa (dosaje hormonal, evaluación oftalmológica respectivamente). Se solicitó serología para descartar enfermedad de Chagas e hipotiroidismo. No contamos con manometría antroduodenal ni rectal.

La evolución se consideró "buena" cuando se obtuvo independencia de soporte parenteral y "mala" en pacientes fallecidos o sin autonomía digestiva.

### Análisis estadístico

Los datos se registraron informáticamente. Los resultados se expresan en medias (x), desvíos estándar (DE) y porcentajes (%).

## RESULTADOS

Todos los pacientes estudiados tenían diagnóstico clínico de SOIC y en 8 se disponía del estudio histopatológico.

La media de edad de la población al término del estudio fue de 88,6 meses (DE: 0,6 a 238 meses). De los 12 niños, 4 (33,3%) habían fallecido al concluir el trabajo, tres por sepsis y el restante por muerte súbita.

### Debut y presentación clínica

En 4 pacientes (33,3%) se diagnosticó megavejiga por ecografía antenatal.

Con la excepción de este hallazgo, el embarazo se desarrolló normalmente. Todos habían sido recién nacidos de término con una media de peso de nacimiento de 3.090 g (r: 2.225 g - 3.950 g). En la historia obstétrica materna no había referencias de abortos espontáneos.

El debut fue neonatal en el 50% de la

serie y cumplido el primer semestre de vida, el 92% había presentado síntomas. La *Tabla 1* resume las principales características clínicas.

El retardo entre el inicio clínico de la enfermedad y el diagnóstico fue de 14,6 meses (r: 0-48 m). La asociación de vómitos biliosos y distensión fue la forma más frecuente de presentación durante el período neonatal. El tiempo de aparición osciló entre 10 horas y 15 días de vida. En los niños que debutaron en el curso del primer semestre, el retardo de crecimiento se sumó a la distensión abdominal. Al diagnóstico, todos los niños habían presentado uno o varios de los siguientes síntomas: vómitos (alimentarios o

frecuentemente biliosos), distensión, constipación, inflexión de la curva ponderoestatural (X T/E -1,6 r -0,5 a -3,7 Z sc), diarrea o infecciones urinarias recurrentes. Estas últimas aparecieron en pacientes con afectación urológica. En cuanto a los antecedentes familiares, encontramos 6 casos en tres familias, todos pares de hermanos.

### Estudios radiológicos

- La radiografía simple de abdomen mostró: Dilatación de asas con hiperaireación general. Niveles hidroaéreos en las radiografías tomadas de pie: 10/12 (Ver *Fotos 1 y 2*). Cámara gástrica dilatada: 8/12. Abundante materia fecal distal 7/12.

TABLA 1. Características clínicas principales

N	Sexo	Antecedentes familiares	Debut	Síntomas iniciales	Compromiso extradigestivo	Estado nutricional*		
						T/E	P/E	P/T
1	F	No	36 meses	Distensión Retardo de crecimiento	RVU IV	-3,7	-2,7	
2	F	No	2 meses	Distensión Constipación	Megavejiga RVU IV	-1,6	-1,2	-0,5
3	F	Hermana	neonatal	Distensión Vómitos biliosos	No se estudió	-1,3	-0,5	
4	F	Hermana	1,5 meses	Distensión Retardo de crecimiento	Hipertrofia VI	-1,8	-2,8	-1,9
5	F	No	neonatal	Vómitos biliosos Distensión	Megavejiga	-0,5	-2,3	-2,2
6	M	Hermana	2 meses	Vómitos biliosos Constipación	Hipertrofia de tabique VI RVU I	-0,6	-2,8	-3,5
7	F	No	3 meses	Infección urinaria Megavejiga Distensión	Megavejiga	-2,1	-2,7	-1,5
8	F	No	neonatal	Tumor abdominal Vómitos	Megavejiga	-0,9	-2,2	-2,2
9	F	Hermana	6 meses	Constipación Retardo de crecimiento	Oftalmoplejía externa Megavejiga	-1,4	-1,4	-0,7
10	M	No	neonatal	Vómitos biliosos	Megavejiga	-2,4	-2,5	-1,5
11	F	No	neonatal	Infección urinaria Megavejiga	Megavejiga	-2,5	-2,4	-1,3
12	F	No	neonatal	Vómitos biliosos Distensión Retardo de crecimiento	Megavejiga	-1,4	-1,5	-0,6

Abreviaturas: RVU: reflujo vesicoureteral; VI: ventrículo izquierdo.

\* Al debut: definido por puntaje Z (NCHS).

- En el estudio baritado de colon se pudo apreciar:  
Colon de calibre normal, pero en ocasiones "alisado" (pérdida de haustras) en 6/11.  
Dilatación colónica generalizada en 5/11.
- Los hallazgos del tránsito intestinal se resumen en la *Tabla 2*.

### Compromiso extradigestivo

Existe una incidencia alta de afectación extradigestiva (91%), especialmente a nivel urológico. El hallazgo más frecuente fue megavejiga en un 73%, sola o asociada a dilatación pielocalicial (2/8) y reflujo vésicoureteral (1/8), (*Tabla 1*).

FOTO 1. Rx simple de abdomen de pie.  
Niveles hidroaéreos



FOTO 2. Rx simple de abdomen de perfil.  
Niveles hidroaéreos



TABLA 2. Detalle de hallazgos radiológicos, histológicos y evolución

Nº	Radiología	Biopsia transmural	Nº de cirugías	Situación actual
1	Retardo en evacuación gástrica	<b>Neuropatía</b>	1	Fallecida
2	Retardo en evacuación gástrica. Dilatación global	No se realizó	1	NTP
3	Enlentecimiento del tránsito	No determinada	2	Fallecida
4	Antiperistalsis. Tiempo: > 96 hs	No determinada	1	Fallecida
5	Malrotación intestinal. Retardo de evacuación gástrica. Enlentecimiento. Dilatación global	<b>Miopatía</b>	1	AOF
6	Dilatación gástrica. Megaduodeno	No determinada	1	AOF
7	Retardo en evacuación gástrica. Dilatación global	<b>Miopatía</b>	7	NTP Ileostomía Vesicostomía
8		No se realizó	1	Fallecida
9	Dilatación gástrica y yeyunal proximal. Megaduodeno	No se realizó	3	AOF
10	Retardo en vaciamiento gástrico. Tránsito enlentecido. Antiperistalsis	<b>Miopatía</b>	7	NTP Colostomía
11	Dilatación global. Escasa motilidad	No determinada	5	NTP Ileostomía
12	Retardo en evacuación gástrica. Megaduodeno	No se realizó	0	NE

Abreviaturas: NTP: nutrición parenteral; NE: nutrición enteral; AOF: alimentación oral fraccionada.

## Estudio histopatológico

Los resultados se muestran en la *Tabla 2*.

## Tratamiento

Se consideraron dos aspectos del tratamiento: médico y quirúrgico, teniendo en cuenta la naturaleza sintomática y de sostén de ambos.

### Tratamiento médico

Durante las fases de descompensación digestiva todos los pacientes se trataron de acuerdo con las siguientes reglas generales: descompresión digestiva por aspiración nasogástrica o gastrostomía, enemas, kinesioterapia abdominal y compensación hidroelectrolítica.

El proquinético más frecuentemente usado (100%) fue cisaprida a dosis de 0,3 mg/kg/dosis, 3-4 veces al día por vía oral. Para evitar sobredesarrollo bacteriano se utilizaron distintas combinaciones de metronidazol, colistín y trimetoprima-sulfametoxazol, con efecto positivo y transitorio, especialmente relacionado con la distensión.

Desde el punto de vista urinario, las medidas generales en pacientes con megavejiga fueron: quimioprofilaxis con rotaciones antibióticas periódicas, cateterismo limpio intermitente y tratamiento de las infecciones urinarias sintomáticas (asociadas a fiebre o descompensaciones digestivas) según antibiograma obtenido del urocultivo.

### Tratamiento nutricional

Todos los pacientes recibieron soporte nutricional, ya sea enteral o parenteral, según la gravedad del déficit nutricional y metabólico al momento de la admisión. En 10/12 se indicó soporte parenteral como tratamiento inicial con una media de duración de 51 meses (r: 6,3 -129,6) en quienes la recibieron por más de 6 meses (8/12). En tres pacientes la nutrición parenteral se indicó por un breve lapso, con una x de duración de 1,2 meses.

En cuanto al soporte enteral, se utilizó en el 33% por más de un mes (x: 11 m). Al tiempo de la conclusión del estudio, sólo uno de los cuatro pacientes continuaba con nutrición enteral. Dos alcanzaron un ritmo de crecimiento adecuado con alimentación oral y el restante es dependiente de soporte parenteral.

### Tratamiento quirúrgico

El 92% de los niños fue operado al menos

una vez. Se realizaron 30 cirugías en total (2,5 cirugías / paciente). Las indicaciones fueron: sospecha inicial de oclusión orgánica (11), colostomía (3), ileostomía (2), corrección de prolapso (2), sospecha de bridas posoperatorias (5), cierre de ostomía (2), descenso a lo Duhamel (1), cecostomía (1), gastrostomía (2), vesicostomía (1). Las ostomías se indicaron para crear una derivación digestiva descompresiva. Las colostomías se realizaron inicialmente en pacientes con sospecha de enfermedad de Hirschsprung. Dos pacientes debieron ser ileostomizados a posteriori, y el restante tiene indicación actual de derivación más alta.

Las complicaciones observadas fueron las comunes. Es característica la alternancia de períodos con pérdidas digestivas que llevan a la deshidratación y períodos de baja pérdida asociados a distensión y vómitos. Un prolapso de colostomía requirió corrección quirúrgica en dos oportunidades. Las gastrostomías (3/12) se utilizaron para soporte nutricional (1/3) y como vía de descompresión alta (evacuación del contenido gástrico, alivio del dolor y náuseas) en 2/3 pacientes.

## Evolución y complicaciones

La mortalidad global fue del 33%. Todos los niños fallecidos recibían nutrición parenteral. Si se suman a ello los pacientes vivos actualmente sin autonomía digestiva, el 67% de la serie tiene mala evolución.

Las complicaciones observadas, excluyendo las ligadas al soporte nutricional, fueron: descompensaciones digestivas múltiples (n: 11), sobredesarrollo bacteriano (n: 10), infecciones urinarias recidivantes (n: 8), sepsis (n: 4), vólvulo de colon transversal (n: 1), arritmia por trastornos metabólicos (n: 1).

## DISCUSIÓN

El síndrome de SOIC comprende un grupo heterogéneo de desórdenes funcionales de la neuromusculatura entérica con una amplia variedad de manifestaciones clínicas y anomalías histológicas. Incluso, la histología es normal en 10% de los casos estudiados en forma apropiada.<sup>5,6</sup> El problema fundamental es la contracción intestinal ineficaz. Las formas congénitas pueden ser esporádicas y representan quizás mutaciones nuevas o hereditarias y familiares. Estas últimas ocu-

rren en alrededor del 5% de las series con mayor número de pacientes publicados,<sup>4,6</sup> a diferencia de la nuestra que muestra un alto porcentaje. Se ha identificado una variedad recesiva ligada a X (locus Xq28).<sup>7</sup>

El diagnóstico es clínico y puede confundirse con una oclusión mecánica verdadera, especialmente en los primeros episodios. Sin embargo, el tratamiento es diferente y los errores pueden conducir a múltiples intervenciones quirúrgicas que sólo complicarán la evolución posterior de la enfermedad.

La expresión clínica es variable y en relación con la edad de aparición. Hay estudios que afirman que el debut precoz se asocia a manifestaciones más graves y peor evolución.<sup>3,8,9</sup> Heneyke y col.,<sup>10</sup> en una población de 44 pacientes, describieron la presencia de malrotación, síndrome de intestino corto asociado, compromiso urinario y miopatía como factores pronósticos.

En la serie presentada, la mayoría de los niños (92%) tenían síntomas a los 6 meses de vida, en congruencia con la bibliografía publicada.<sup>4</sup>

El hallazgo de megavejiga en ecografías prenatales, sumado a vómitos biliosos, alteración del tránsito y distensión abdominal, son expresiones sugestivas en las formas de presentación neonatal. Constituyen así, un problema diagnóstico en el contexto de una presunta urgencia quirúrgica. El niño es sometido a una laparotomía buscando una oclusión mecánica, como es el caso de la paciente n° 2 operada en dos oportunidades durante el primer mes de vida. En ocasiones, la sintomatología urinaria ocupa el primer plano y existe un período sin síntomas digestivos. Más tarde es común una historia de constipación pertinaz o distensión asociada a episodios reiterados de vómitos.

El compromiso del estado nutricional es una consecuencia lógica en este contexto.<sup>4,11,12</sup> Todos los pacientes presentados recibieron en algún momento de su evolución soporte nutricional artificial y el 67% requirió alimentación parenteral por más de 6 meses. La dependencia de este tipo de soporte queda demostrada por la media de duración de 51 meses y tendría importancia pronóstica.<sup>11</sup> Para Heneyke, si la enfermedad es tan grave como para necesitar seis meses de nutrición endovenosa, es probable que la dependencia se extienda.<sup>10</sup> Goulet y col.,<sup>13</sup> presentaron

una serie con un porcentaje de dependencia definitiva de 20-25%.

La historia familiar, el interrogatorio sobre las características del cuadro digestivo y el probable compromiso extradiigestivo, así como el examen físico acompañado de una radiografía simple de abdomen y estudios contrastados, nos guiarán hacia el diagnóstico clínico. Estos últimos son útiles para excluir la oclusión mecánica y orientadores sobre la extensión y localización de la enfermedad. Los estudios manométricos son más sensibles que los radiográficos para evaluar la función del esfínter esofágico inferior, el antro gástrico y la motilidad intestinal.<sup>5,14</sup> El reflejo inhibitor del recto está presente. Existen diferencias entre las formas miopáticas y neuropáticas.<sup>15</sup> La manometría antroduodenal puede brindar información pronóstica en relación a la tolerancia del soporte enteral y respuesta a la cisaprida.<sup>15,16</sup> No disponemos de manometría ni electrogastrografía.

El estudio histopatológico es importante para confirmar el diagnóstico, que es clínico. El material debe comprender todas las capas de la pared digestiva<sup>17</sup> y de un tamaño no menor a 2 cm de diámetro. Debe obtenerse durante una cirugía efectuada para otro fin<sup>4</sup> ya que está contraindicada sólo para la toma de muestra.

El tratamiento es particularmente difícil de estandarizar y comprende aspectos médicos, nutricionales y quirúrgicos que deben coordinarse para obtener el mejor resultado posible en cada caso.

En situaciones de descompensación digestiva es prioritaria la corrección de las alteraciones hidroelectrolíticas y la descompresión abdominal. A pesar que la reiteración de cuadros suboclusivos es característica de la enfermedad, existe siempre la posibilidad de una complicación mecánica verdadera como diagnóstico diferencial, especialmente cuando la evolución no es la habitual. La paciente n° 9 sufrió un vólvulo colónico a cuatro años del diagnóstico de SOIC. El tratamiento del sobredesarrollo bacteriano, la kinesiólogía abdominal, enemas y antibióticos convencionales en las infecciones urinarias sintomáticas son otras medidas terapéuticas habituales.

El soporte nutricional tiene como objetivo obtener un crecimiento normal con el menor

número de complicaciones. En casos de dependencia de nutrición artificial prolongada, ésta debe realizarse en el domicilio.<sup>18,19</sup>

En esta serie se indicó gastrostomía en el 25% de los niños. Constituye una forma rápida para evacuar el estómago y duodeno y evitar la sonda nasogástrica. Sólo un paciente utilizó este acceso para soporte nutricional. Los pacientes con síntomas graves, especialmente aquellos con compromiso de íleon terminal o colon, pueden beneficiarse con ileostomías distales.<sup>4</sup> La descompresión intestinal temprana, antes de que se establezcan dilataciones importantes, es otra indicación de ileostomía terminal. Estas dilataciones dificultan aún más la motilidad digestiva.<sup>10</sup> En la paciente n° 7 el fracaso de una cecostomía nos condujo a la indicación de ileostomía 10 meses después.

Una decisión difícil constituye el momento y la forma de restablecimiento de la continuidad digestiva. La anastomosis ileorrectal parece ser una opción adecuada, especialmente en pacientes con enfermedad localizada distal.<sup>4,10,13</sup>

El trasplante es la opción terapéutica desarrollada en los últimos años para pacientes con insuficiencia intestinal definitiva y fracaso de la nutrición parenteral. El síndrome de SOIC comparte las indicaciones de otras causas de falla intestinal como: insuficiencia hepática irreversible, trombosis vasculares múltiples e infecciones de catéter reiteradas. Sigurdsson et al. propusieron como indicación adicional la repetición de episodios infecciosos graves a partir de la traslocación bacteriana intestinal.<sup>20</sup> En los pacientes trasplantados el compromiso urológico no se resuelve y la dismotilidad esofágica y gástrica continúan siendo un problema postrasplante.

## CONCLUSIÓN

El síndrome de SOIC es infrecuente y condiciona dependencia de nutrición parenteral total o parcial en la mayoría de los pacientes. La mortalidad está asociada a las complicaciones de este soporte. Los síntomas aparecen generalmente en lactantes y se observa un alto porcentaje de compromiso extradigestivo. ■

## BIBLIOGRAFÍA

- Rudolph CD, Hyman PE, Altschuler SM, Chistensen J, Colleti RB, Cucchiara S, Di Lorenzo Flores AF, Hillemeier AC, McCallum RW, Vanderhoof JA.

- Diagnostic and treatment of chronic intestinal pseudo-obstruction in children: Report of consensus workshop. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1997; 24(1):102-112.
- Di Lorenzo C. Pseudo-obstruction: Current approaches. *Gastroenterology* 1999; 116(4):980-987.
- Vargas J, Sachs P, Ament M. Chronic intestinal pseudo-obstruction in pediatrics. Result of a national survey by members of the North American Society of Pediatrics Gastroenterology and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1988; 7:323-332.
- Walker A, Goulet O, Kleinman R, Sherman P, Shneider B, Sanderson I. Pediatric gastrointestinal disease. Chapter, BC Decker 4<sup>a</sup> ed 2004; 46:1044-1054.
- Wyllie R, Hyams JS. Gastroenterología Pediátrica: Fisiología, diagnóstico y tratamiento. Mc Graw-Hill Interamericana. 2<sup>a</sup> Ed 1999.
- Faure C, Goulet O, Atego S, et al. Chronic intestinal pseudo-obstruction syndrome: clinical analysis, outcome, and prognosis in 105 children: French-Speaking Group of Pediatric Gastroenterology. *Dig Dis Sci* 1999; 44(5):953-9.
- Auricchio A, Brancolini V, Casari G, et al. The locus for a novel syndromatic form of neuronal intestinal pseudo-obstruction maps to Xq28. *Am J Human Genet* 1996; 58(4):743-748.
- Byrne WJ, Cipel L, Euler AR, et al. Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction syndrome in children: clinical characteristics and prognosis. *J Pediatrics* 1977; 90(4):585-589.
- Bagwell CE, Filler RM, Cutz E, et al. Neonatal intestinal pseudo-obstruction *J Pediatr Surg* 1984; 19:732-739.
- Heneyke S, Smith VV, Spitz L, Milla PJ. Chronic intestinal pseudo-obstruction: treatment and long term follow up of 44 patients. *Arch Dis Child* 1999; 81:21-27.
- August D, Teitelbaum D, Albina J, et al. Guidelines for the use of parenteral and enteral nutrition in adult and pediatric patients. *JPEN* 2002; 26S:117S.
- Mousa H, Hyman P, Cocjin J, Flores A, Di Lorenzo C. Long term outcome of congenital intestinal pseudo-obstruction. *Dig Dis Sci* 2002; 47(10):2298-2305.
- Goulet O, Jobert-Giraud A, Michel JL, et al. Chronic intestinal pseudo-obstruction syndrome in pediatric patients. *Eur J Pediatr Surg* 1999; 9:83-90.
- Verhagen MA, Samsom M, Jebbink RJ, et al. Clinical relevance of antroduodenal manometry. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 1999; 5: 523-528.
- Fell JM, Smith W, Milla PJ. Infantile chronic intestinal pseudo-obstruction: the role of small intestinal manometry as a diagnostic tool and prognostic indicator. *Gut* 1996; 39:306-311.
- Di Lorenzo C, Flores AF, Buie T, et al. Intestinal motility and jejunal findings in children with chronic intestinal pseudo-obstruction. *Gastroenterology* 1995; 108(5):1379-1385.
- Faure C, Ferkadji L, Peuchmaur M, et al. Syndromes de pseudoobstruction intestinale chronique de l'enfant. Nouvelle classification histologique. *Ann Pédiatr (Paris)* 1996; 43:204-210.
- Bisset W, Stapleford P, Long S, et al. Home parenteral nutrition in chronic intestinal failure. *Arch Dis Child* 1992; 67:109-114.
- Colomb V, Fabeiro M, Dabbas M, et al. Central venous catheter-related infections in children on long-term home parenteral nutrition: incidence and risk factors. *Clin Nutr* 2000; 19(5):355-359.