



Sociedad Argentina de Pediatría

Dirección de Congresos y Eventos



SEMANA de CONGRESOS
y JORNADAS NACIONALES 2019

4° Congreso Argentino de Neonatología

**MR: Síndrome de intestino corto:
un desafío creciente**

**Rehabilitación intestinal.
Derivación oportuna.
Armado de una Red Neonatal**

*Dra. Adriana Fernández
Hospital de Niños de La Plata*

Síndrome de intestino corto: un desafío creciente

Desafío creciente??

Algo de historia

Incidencia-prevalencia

Avances en el cuidado

Pronóstico

Historia natural de la enfermedad:

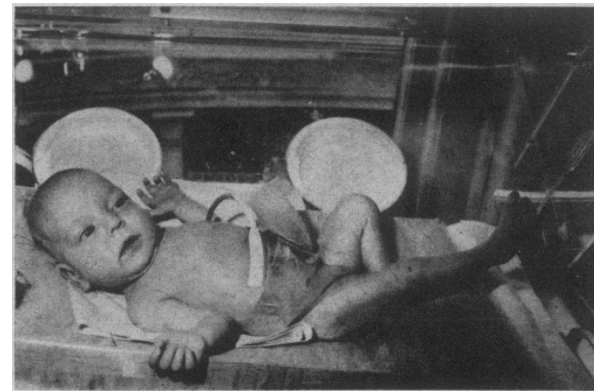
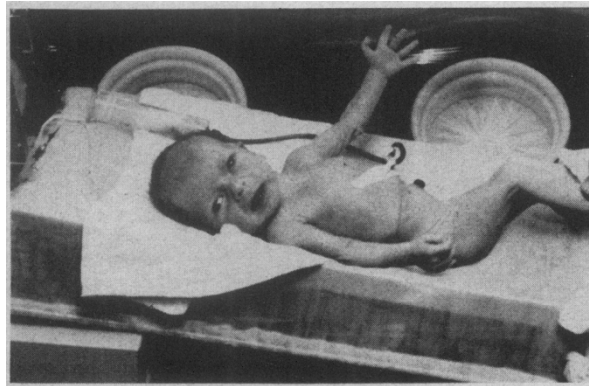
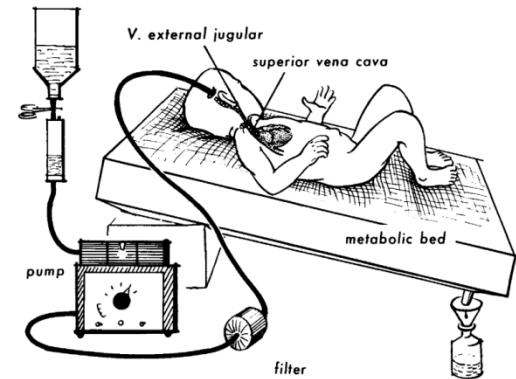
Rol de los Neonatólogos

Argentina?

Growth and Development of an Infant Receiving All Nutrients Exclusively by Vein

Douglas W. Wilmore, MD, and Stanley J. Dudrick, MD

JAMA, March 4, 1968 • Vol 203, No 10



Three years' experience with an intestinal failure unit

MILES IRVING FRCS

Professor of Surgery

ROGER WHITE FRACS

Clinical Research Fellow

JOHN TRESADERN FRCS

Tutor in Surgery

University of Manchester School of Medicine

Annals of the Royal College of Surgeons of England (1985) vol. 67



FIG. View of Nutrition Unit showing 3-bed ward with partitioning of one of the beds.

ORGANIZACION Y ADMINISTRACION DE UNA SALA DE TERAPIA NUTRICIONAL. IMPORTANCIA Y EXPERIENCIA EN UN HOSPITAL PEDIATRICO

EXPERIENCIA DE LA SALA DE TERAPIA NUTRICIONAL DEL HOSPITAL DE NIÑOS DE LA PLATA EN NUTRICION PARENTERAL EXCLUSIVA (NPE)

Dr. Pernas, Juan Carlos *
Dr. González, Horacio **
Dra. Fernández, Adriana ***
Farm. Hermida, Miguel ****
Dra. Valsecchi, Sara G. *****



REVISTA
DE LA
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS
DE LA PLATA

Vol. IX Nº 1
Segunda Epoca
1986

Hitos en el tratamiento del Fallo Intestinal

60' Primera NP en pediatría

70' Aumento global de las indicaciones de NP

80' Nutrición Parenteral Domiciliaria

A partir del 2000: “ Rehabilitación Intestinal”



PubMed

intestinal rehabilitation children

Search

Create RSS Create alert Advanced

Article types

- Clinical Trial
- Review
- Customize ...

Text availability

- Abstract
- Free full text
- Full text

- PubMed
- Commons
- Reader comments
- Trending articles

Format: Summary Sort by: Most Recent Per page: 20

Send to

Search results

Items: 1 to 20 of 603

<< First < Prev Page 1 of 31 Next > Last >

[Impact of multidisciplinary teams for management of intestinal failure in children.](#)

1. Belza C, Wales PW.
Curr Opin Pediatr. 2017 Apr 4. doi: 10.1097/MOP.0000000000000493. [Epub ahead of print]
PMID: 28379928
[Similar articles](#)

Results by year



Download CSV

PMC Images search for *intestinal rehabilitation children*



Síndrome de Intestino corto

Desafío creciente...:

- *Incidencia? Prevalencia?*
- *Progresos en la atención*
- *Aumento de la sobrevida*



Síndrome de Intestino corto

Desafío creciente...:

- *Incidencia? Prevalencia?*

- **Incidencia:** No bien definida.
- 1% de los neonatos hospitalizados
- 25/100000 Nacidos vivos (353.7/100000 Neonatos pretermino; 3.5/100000 termino)

Pediatrics 2008

J Pediatr Surg 2004

SIC neonatal comprende el 80% de la etiología del SIC en Pediatría

S. Intestino Corto Neonatal

Etiología %

	USA	Argentina	Intern.	HLP
Atresia	39	39	23	44
Volvulo	24	24	24	17
Gastros	12	14	14	21
NEC	35	14	27	17

ARGENTINA?????

Fallo Intestinal

- **Gastrosquisis**
- Alta prevalencia en RNBP (60%)
- Atresia 10-20%
- Vólvulo 5%
- Resección Intestinal 10%
- Considerado dentro de los **trastornos severos de la motilidad intestinal**



The incidence of gastroschisis

Research urgently needs resources

Rates of gastroschisis in 14 members' registries of International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research with significant temporal trend

Registry	Rate per 10 000		P trend (χ^2 test)
	First three years	Last three years	
Japan (1974-2003)	0.96	2.58	<0.01
Australia:			
Western Australia (1980-2003)	1.53	4.30	<0.01
Victoria (1983-2003)	0.71	2.44	<0.01
Canada Alberta (1980-2003)	1.57	3.53	<0.01
USA Atlanta (1974-2003)	0.85	2.48	<0.05
Mexico (RYVEMCE) (1980-2003)	1.44	5.11	<0.01
South America (ECLAMC) (1974-2003)	0.04	2.92	<0.01
Norway (1974-2003)	1.34	2.74	<0.01
Finland (1993-2003)	1.70	3.73	<0.01
Ireland Dublin (1980-2003)	0.13	2.05	<0.01
England and Wales (1995-2003)	1.52	2.05	<0.01
France:			
Paris (1981-2003)	0.18	3.44	<0.01
Central East (1978-2003)	0.42	1.60	<0.01
Slovak Republic (1995-2003)	0.55	1.10	<0.05

RYVEMCE=Mexican Registry and Epidemiological Surveillance of External Congenital Malformations. ECLAMC=Estudio Colaborativo Latino Americano de Malformaciones Congénitas.


Birth prevalence of gastroschisis per 10 000 newborn infants (with 95% confidence intervals) in two age groups in Spain between 1980 and 2004

Maternal age	1980-5	1986-99	2000-4
<20*	1.57 (0.43 to 4.02)	2.24 (1.16 to 3.91)	2.99 (0.97 to 6.98)
≥20†	0.48 (0.28 to 0.76)	0.30 (0.20 to 0.42)	0.27 (0.15 to 0.46)

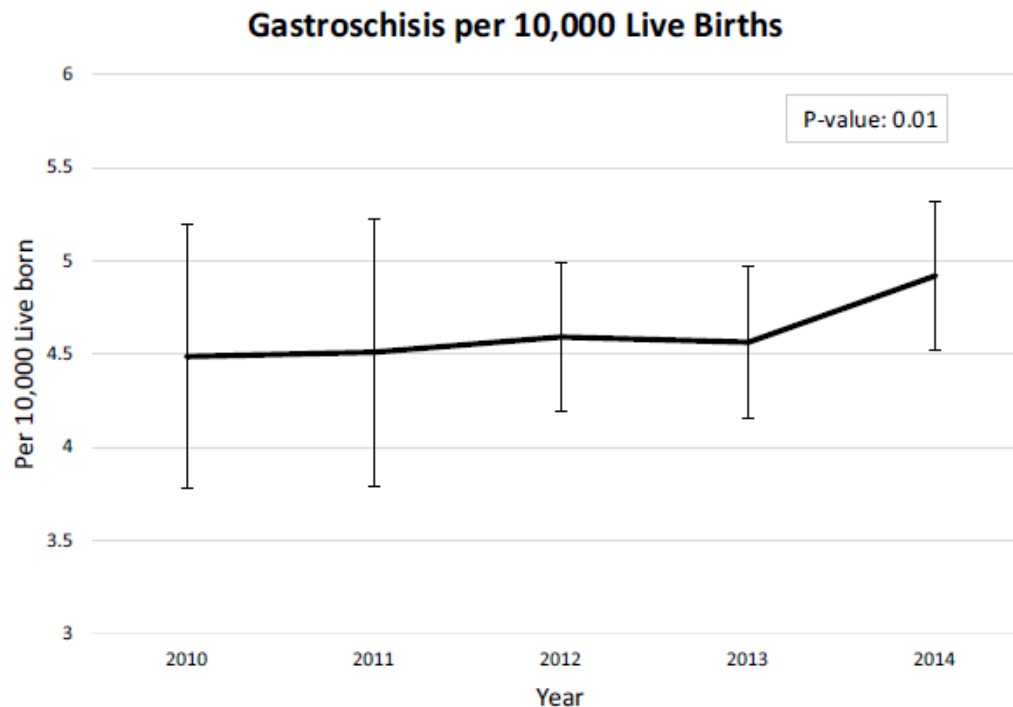
*Total population surveyed=95 814.

†Total population surveyed=1 949 593.

Trends in incidence and outcomes of gastroschisis in the United States: analysis of the national inpatient sample 2010–2014

Parth Bhatt¹ · Anusha Lekshminarayanan² · Keyur Donda³ · Fredrick Dapaah-Siakwan³ · Badal Thakkar⁴ · Sumesh Parat¹ · Shilpi Chabra⁵ · Zeenia Billimoria⁵ 

Pediatric Surgery International



RESULTS:

The incidence of gastroschisis increased from 4.5 to 4.9/10,000 live births from 2010 through 2014 (P = 0.01).



S. Intestino Corto

NEC
Estados
inflamatorios



Atresias intestinales
Disfunción



Aspectos anatómicos y etiología del SIC

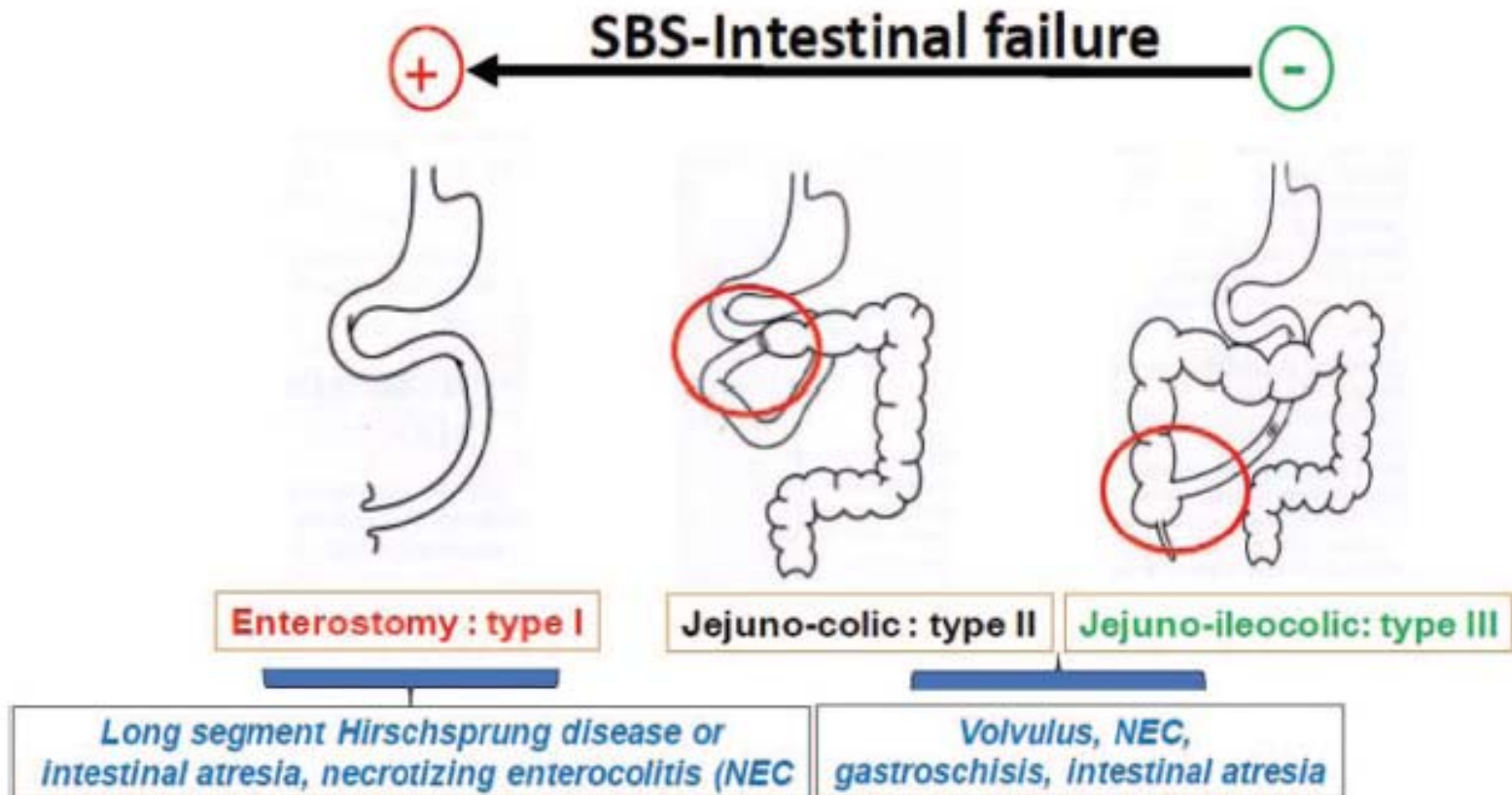
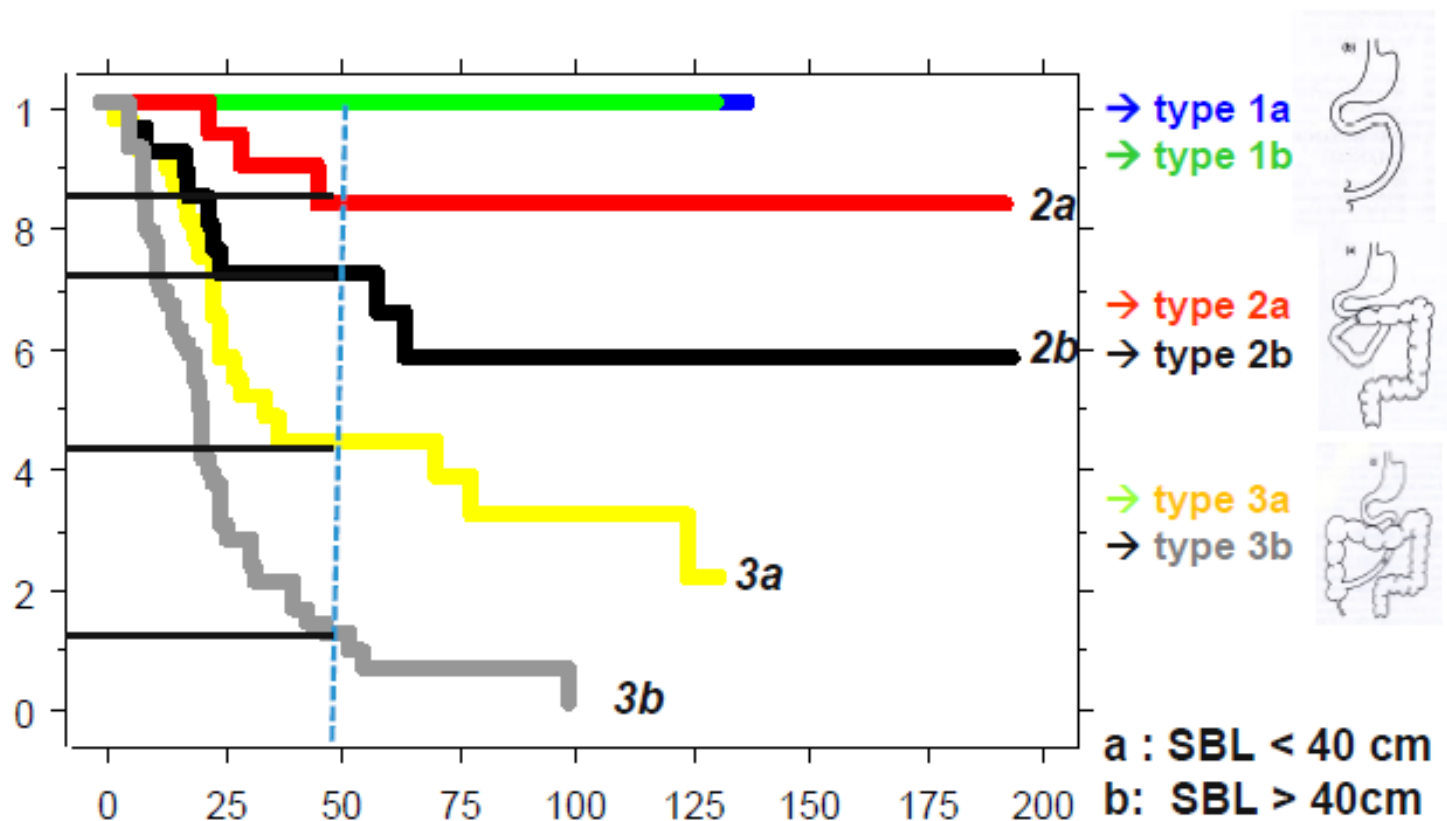


FIGURE 1. Anatomy of small intestine causing intestinal failure in childhood.

Duration of PN dependency according to anatomical variants of SBS (data from 156 patients)



Goulet et al 2017

S. Intestino Corto Neonatal

Desafío creciente???

Prevalencia?

Trends in paediatric home parenteral nutrition and implications for service development

S.V. Beath ^{a,*}, H. Gowen ^{b,d}, J.W.L. Puntis ^c

Estudio de prevalencia, año 2010

33 hospitales en Inglaterra

139 pacientes en NPD: aumentó 4 veces desde 1993

1.76 – 47.3 por millón de habitantes

Pacientes con SIC: aumentaron 27 al 63%

S. Intestino Corto

Objetivos de manejo clínico

Definir el grado de Fallo Intestinal, asegurar NP para un adecuado crecimiento y desarrollo

*Indicar el mayor aporte posible **por vía oral/enteral** de acuerdo a la tolerancia individual*

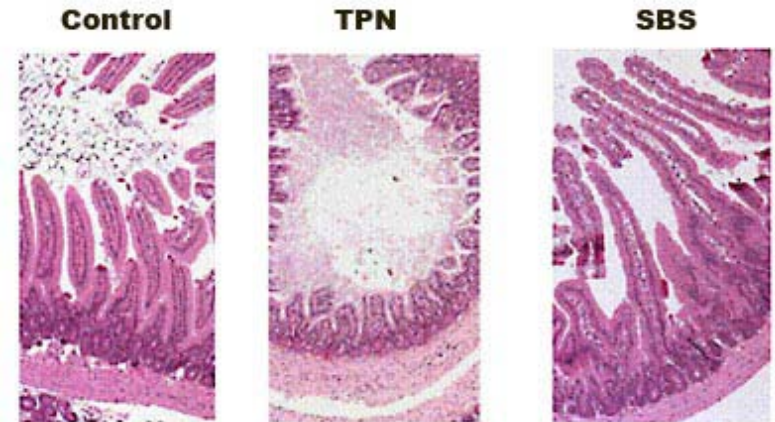
Prevenir las complicaciones (IRAVC, trombosis venosas, EH-II, daño renal, enfermedad ósea)

Trabajar para la mejor calidad de vida del paciente y su familia

Estrategia individualizada, siempre respetando el proceso de adaptación

Adaptación Intestinal

- Cambios estructurales del Intestino delgado remanente
- Aumento progresivo de la absorción intestinal
- Hiperplasia de los enterocitos y miocitos
- Dilatación y crecimiento intestinal
- Aumento de los transportadores/cél.



Requiere

Presencia de nutrientes lumbales
Secreciones pancreáticas y biliares
Hormonas intestinales (íleon-colon)

FACTORES QUE INTERVIENEN EN LA ADAPTACIÓN INTESTINAL

HORMONAL FACTORS

GLP 1 GLP2
Peptide YY
Secretin
Growth Hormone
IGF-1
Endogenous growth factors

Gastrin
CCK
Neurotensin

LUMINAL FACTORS

IGF-1,
Polyamines
Long chain TG
Protein
Glutamine
Pre-biotics, probiotics
SCFA-butyric acid



DiBaise et al Am J Gastroenterol 2004;99(7):1386.

Adaptación del Intestino Remanente

Proceso fisiológico

Intestino remanente

Intestino adaptado

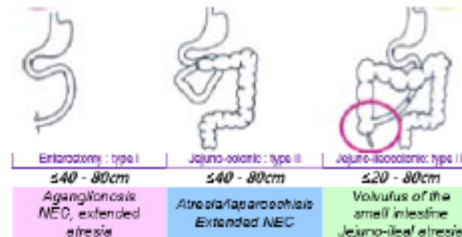
Nutrientes →



↓
Reducción de la absorción

↓ ↓ ↓
Aumento de la absorción intestinal

↓
Disfunción
Sobrecrecimiento
Inflamación
Diarrea crónica



No se produce adaptación sin adecuada nutrición y crecimiento

Síndrome de Intestino corto

Rol del Neonatólogo:



Adecuada
Nutrición

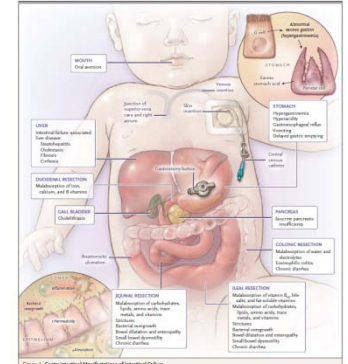
Manejo de
las
Infecciones

Abordaje
familiar

Decisiones
quirúrgicas

Cuidado de
los AVC

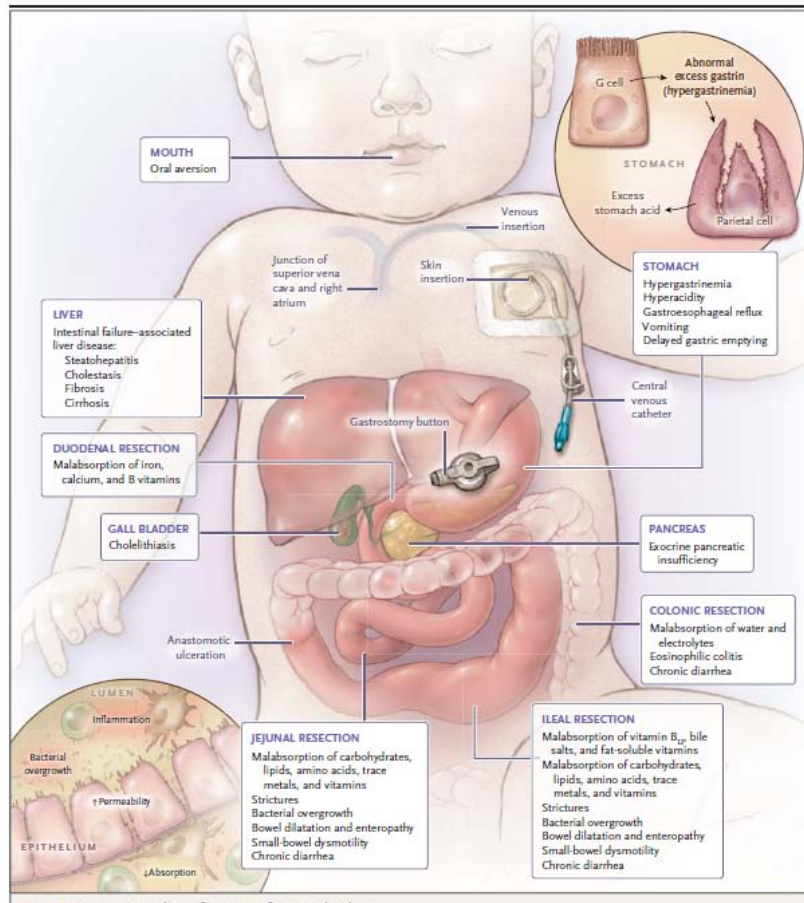
Derivación
oportuna



Síndrome de Intestino corto

Desafío creciente...:

- *Progresos en la atención: Mirada interdisciplinaria*



Complicaciones:

Sepsis

Complicaciones de los AVC

Complicaciones metabólicas

Enfermedad hepática asociada II

Afectación de la función renal

Enfermedad metabólica ósea

S. Intestino Corto

Pronóstico

- Edad de la resección
- Longitud y tipo de intestino remanente
- Función del intestino remanente
- Motilidad intestinal
- Capacidad de adaptación en relación a la aparición de complicaciones (EH-II, IRAVC, complicaciones sobre el Intestino remanente)
- **ATENCIÓN POR EQUIPO CON EXPERIENCIA**

Organization and outcomes of multidisciplinary intestinal failure teams

Patrick J. Javid^{a,*}, Danielle Wendel^b, Simon P. Horslen^b

^aDivision of Pediatric General and Thoracic Surgery, Seattle Children's Hospital and University of Washington School of Medicine, Seattle, WA, USA

^bDivision of Gastroenterology and Hepatology, Seattle Children's Hospital and University of Washington School of Medicine Seattle, WA, USA

Seminars in Pediatric Surgery 27 (2018) 218–222

Table 1

Common team members in multidisciplinary intestinal failure programs.

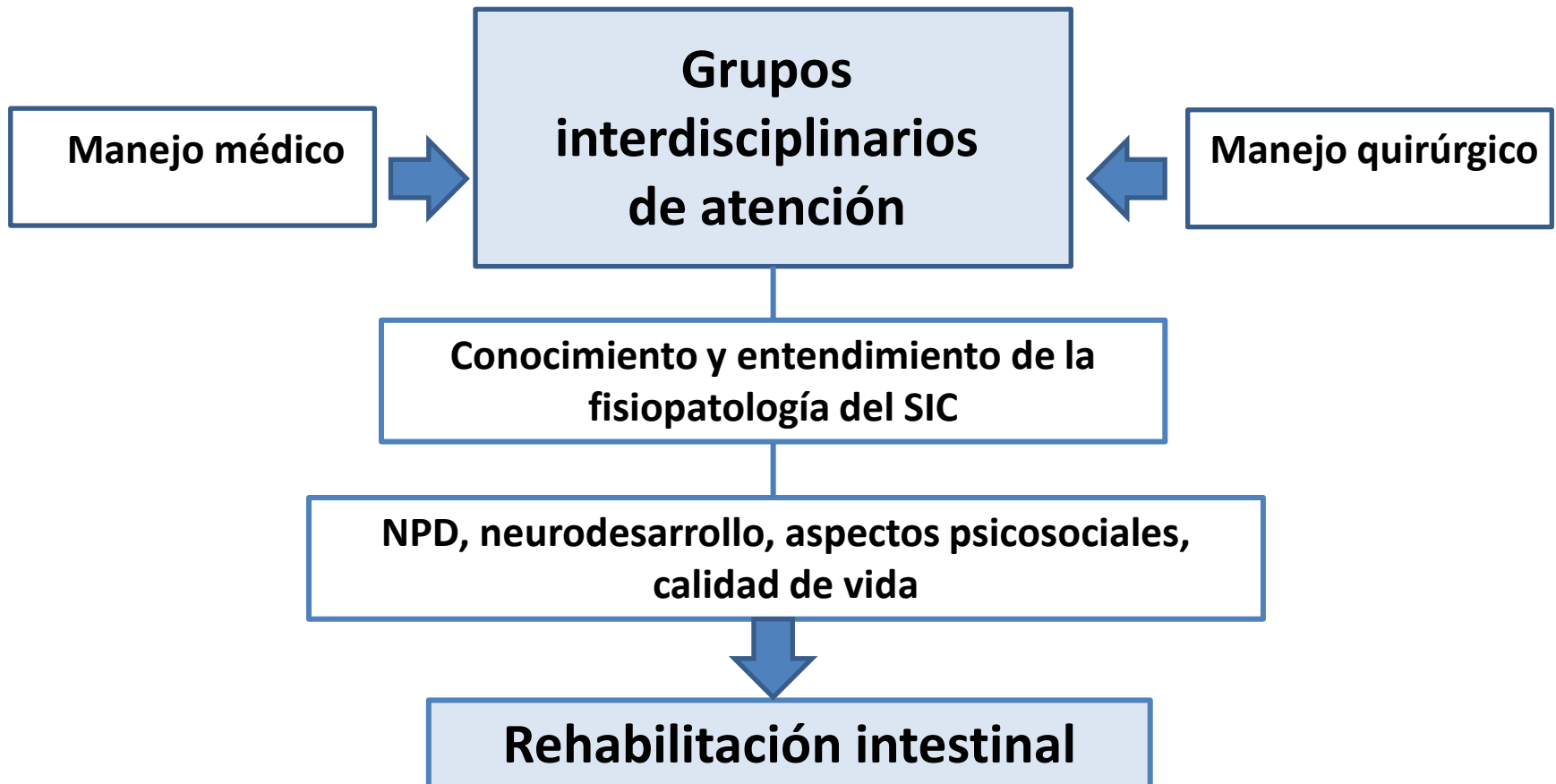
Primary team members	Ancillary members
Pediatric Gastroenterologist	Interventional Radiology
Pediatric Surgeon	Infectious Disease
Transplant Surgeon	GI Motility Specialist
Nurse Coordinator	Neonatologist
Intestinal Failure Dietitian	Psychologist
Pharmacist	Occupational Therapist
Social Worker	



Síndrome de Intestino corto

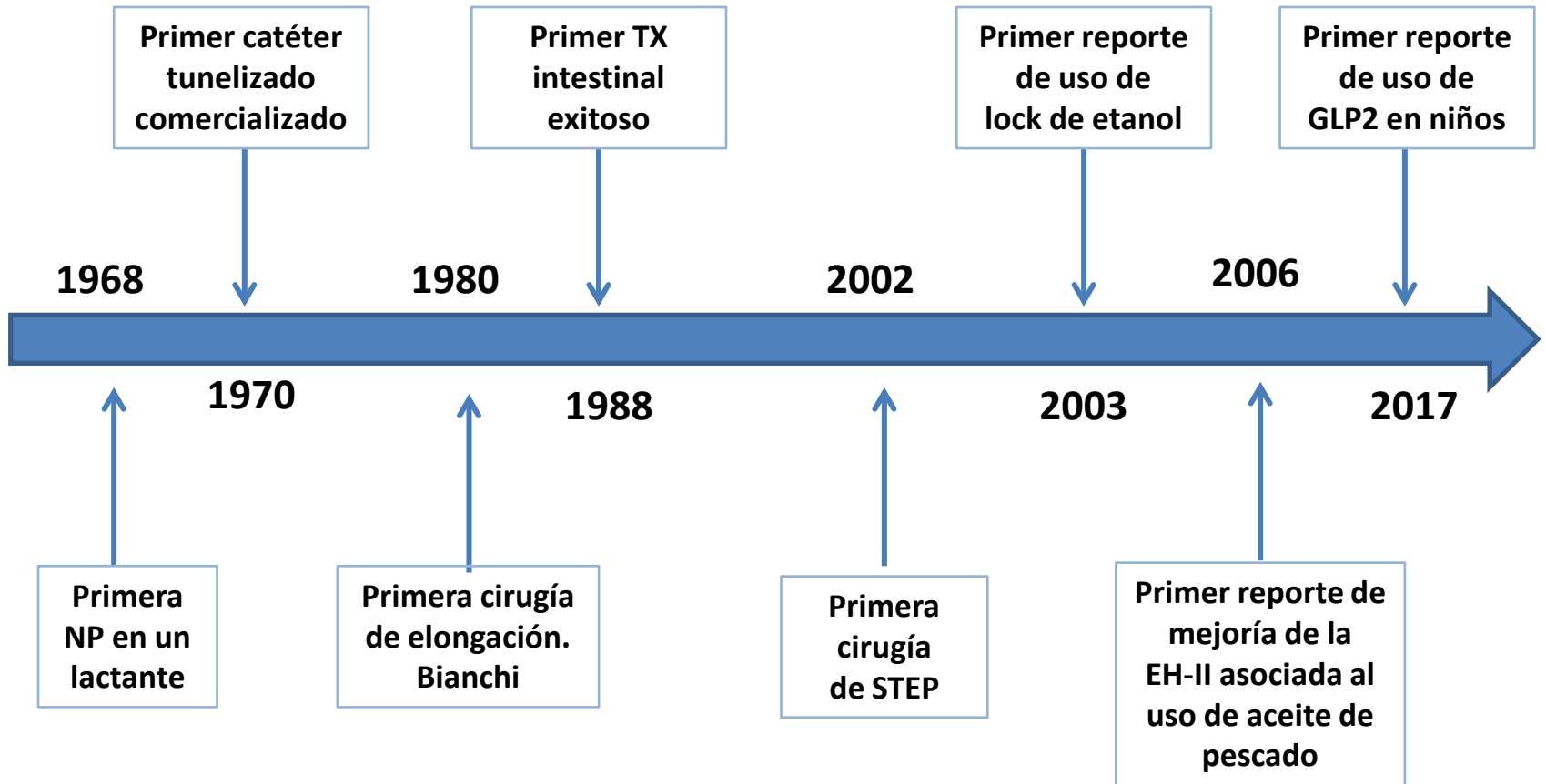
Desafío creciente...:

- *Progresos en la atención*



Síndrome de Intestino corto

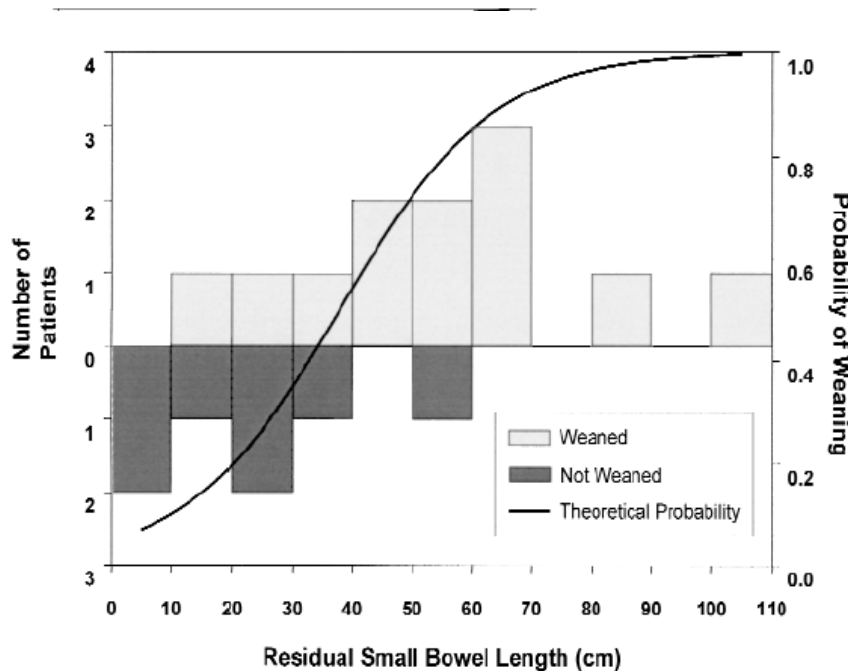
Progresos en la atención:



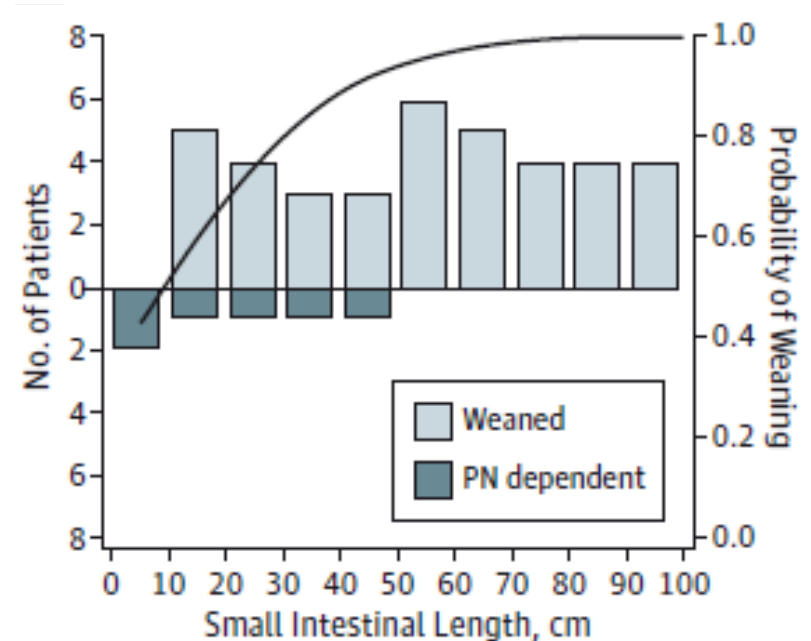
Neonates With Short Bowel Syndrome

An Optimistic Future for Parenteral Nutrition Independence

JAMA Surg. 2014;149(7):663-670
Published online May 14, 2014.



Andorsky, 2001



Fallon, 2014

Neonates With Short Bowel Syndrome

An Optimistic Future for Parenteral Nutrition Independence

Erica M. Fallon, MD; Paul D. Mitchell, MS; Deepika Nehra, MD; Alexis K. Potemkin, RN, BSN;
Alison A. O'Loughlin, BA, MEd; Kathleen M. Gura, PharmD; Mark Puder, MD, PhD

JAMA Surg. 2014;149(7):663-670.

63 p. EG 31 s,
P x1423gr
LIR x 41 cm

- 63% adaptados,
- 17% NP
- 6% Tx
- 13% Fallecidos

No Tx No Fallecidos

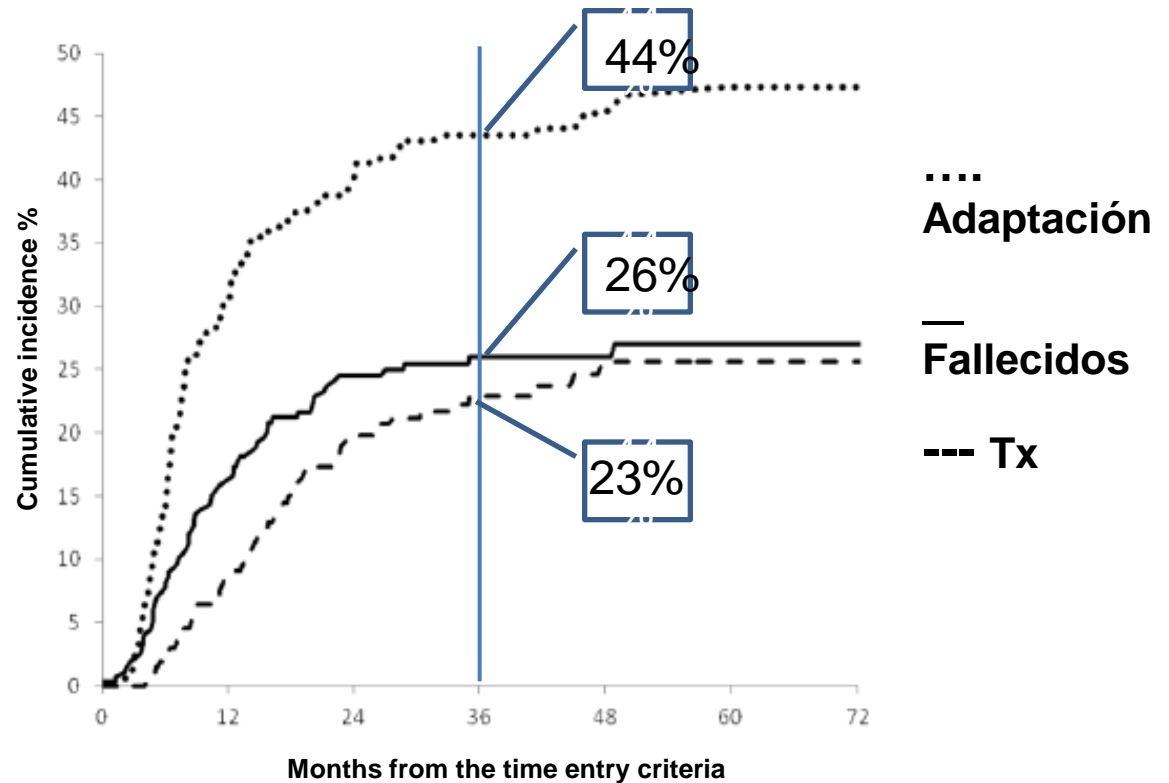
- LIR x 55 cm/adaptación
- LIR x 26 cm/PN

**Mayores predictores de
adaptación intestinal
LIR
Institución con experiencia**

Natural History of Pediatric Intestinal Failure: Initial Report from the Pediatric Intestinal Failure Consortium

Robert H. Squires, MD¹, Christopher Duggan, MD², Daniel H. Teitelbaum, MD³, Paul W. Wales, MD⁴, Jane Balint, MD⁵, Robert Venick, MD⁶, Susan Rhee, MD⁷, Debra Sudan, MD⁸, David Mercer, MD⁹, J. Andres Martinez, MD¹⁰, Beth A. Carter, MD¹¹, Jason Soden, MD¹², Simon Horslen, MD¹³, Jeffrey A. Rudolph, MD¹, Samuel Kocoshis, MD¹⁴, Riccardo Superina, MD¹⁵, Sharon Lawlor, MBA¹⁶, Tamara Haller, BS¹⁶, Marcia Kurs-Lasky, MS¹⁶, and Steven H. Belle, PhD, MScHyg¹⁶, for the Pediatric Intestinal Failure Consortium*

272p.
EG 34 s
PN 2.1 kg
LIR:144 pts. x 41 cm
EN 26%, atresia 27%,
volvulo 24%.
gastrosquisis 16%



Organization and outcomes of multidisciplinary intestinal failure teams

Patrick J. Javid^{a,+}, Danielle Wendel^b, Simon P. Horslen^b

^aDivision of Pediatric General and Thoracic Surgery, Seattle Children's Hospital and University of Washington School of Medicine, Seattle, WA, USA

^bDivision of Gastroenterology and Hepatology, Seattle Children's Hospital and University of Washington School of Medicine, Seattle, WA, USA

Table 2

Contemporary outcomes data from multidisciplinary intestinal failure centers.

Program (publication year)	N	Overall survival	Enteral autonomy	Patients transplanted
Paris (2016) ¹⁶	251	90%	52%	10%
Boston (2016) ¹⁷	313	94%	56%	5%
Toronto (2015) ¹⁸	33	76%	40%	18%
Helsinki (2015) ¹⁹	48	92%	85%	0
Ann Arbor (2011) ²³	171	12%	67.5%	7% ⁺

Redefining short bowel syndrome in the 21st century

Valeria C. Cohran¹, Joshua D. Prozialeck¹ and Conrad R. Cole²

Pediatric RESEARCH

Volume 81 | Number 4 | April 2017

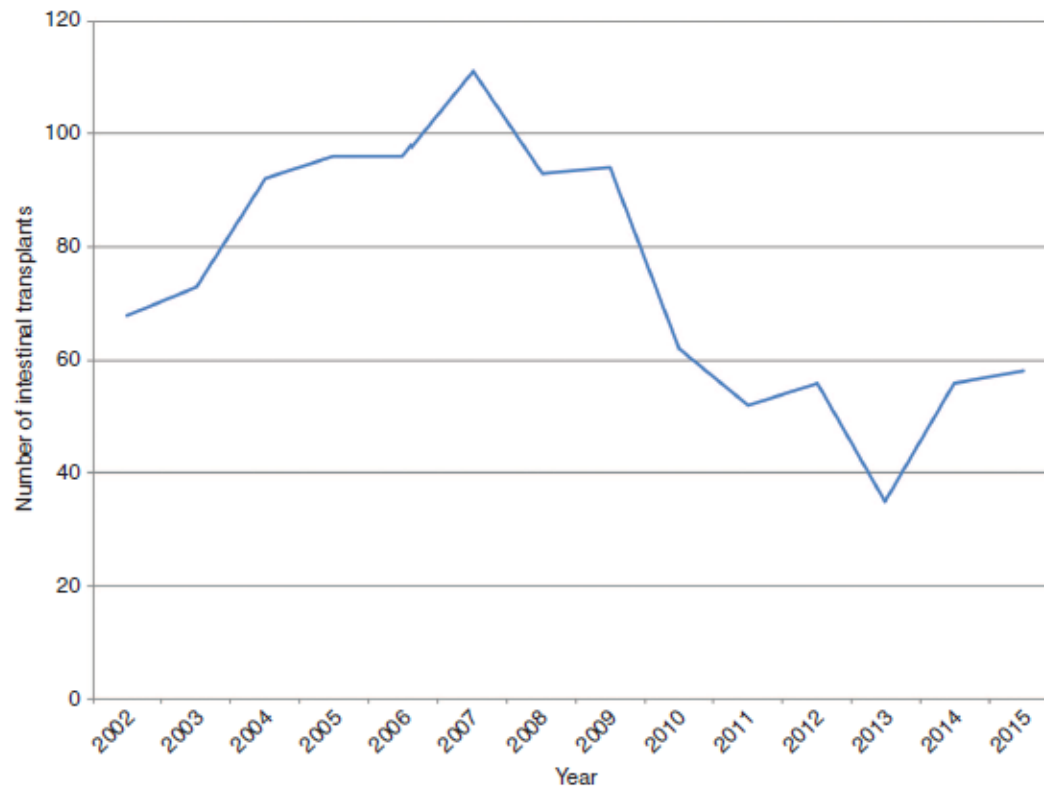


Figure 4. This is a graph depicting the number of pediatric intestinal transplantations performed from January 1, 2002, through December 31, 2015, based on UNOS data.

Original

Evolución y sobrevida de pacientes pediátricos con Síndrome de Intestino Corto (SIC)

M. Martínez, M. Fabeiro, M. Dalieri, P. Barcellandi, M. Prozzi, J. Hernández, M. Alberti y A. Fernández

Servicio de Nutrición y Dietoterapia. Hospital de Niños "Sor María Ludovica". La Plata. Buenos Aires. Argentina.

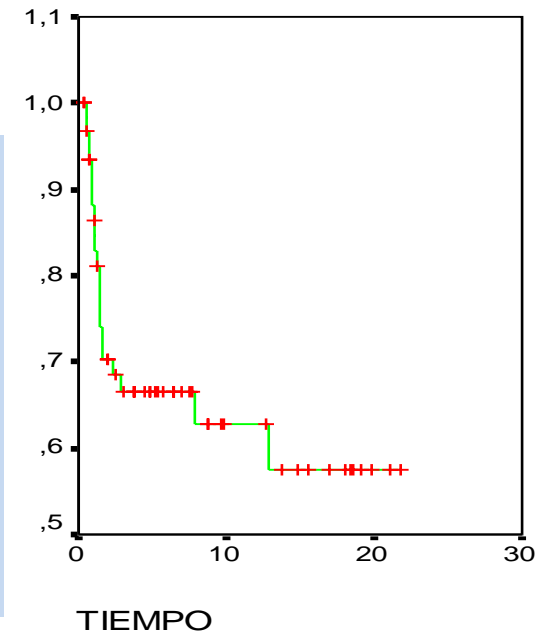
65 ptes

- **LIR X 21 ± 11 cm**
29 (46%) c/ colon
22 (35%) c/VIC
- **48 (78%) SIC neo.**
- **26 (41%) RNPT**

Sobrevida

- 1 año 86%
- 2 años 70%
- 3 años 66%

Edad de fallecimiento
x 2.3 y (r 0.55 – 17.2)





Outcome of Pediatric Short Bowel Syndrome Followed in an Intestinal Rehabilitation Center in Argentina

María Martínez, Marcela Fabeiro, Dalieri Marcela,
Marina Prozzi, Patricia Barcellandi, Molina Jorge,
María Julia Alberti, Adriana Fernandez

**Nutrition Department, Intestinal Rehabilitation Center, La Plata Children's
Hospital, La Plata, Argentina**



Outcome of Pediatric Short Bowel Syndrome

Followed in an Intestinal Rehabilitation Center in Argentina

María Martínez, Marcela Fabeiro, Dalieri Marcela, Marina Prozzi, Patricia Barcellandi, Molina Jorge,
María Julia Alberti, Adriana Fernandez

183 pacientes

LIR < 80 cm, x 31 cm

Centro de Rehabilitación Intestinal Hospital de
Niños La Plata, Argentina (1985-2014)

- **Adaptación**

606 ± 805 días,

LIR A 47 ± 18 cm vs. NA 23 ± 19 cm

LIR > 40 cm OR 7.3, $p < 0.001$

ICV+ OR 8.28, $p < 0.001$

Colon+ OR 6, $p < 0.001$

- **Sobrevivencia (Kaplan Meier)**

1 año 91%

2 años 75%

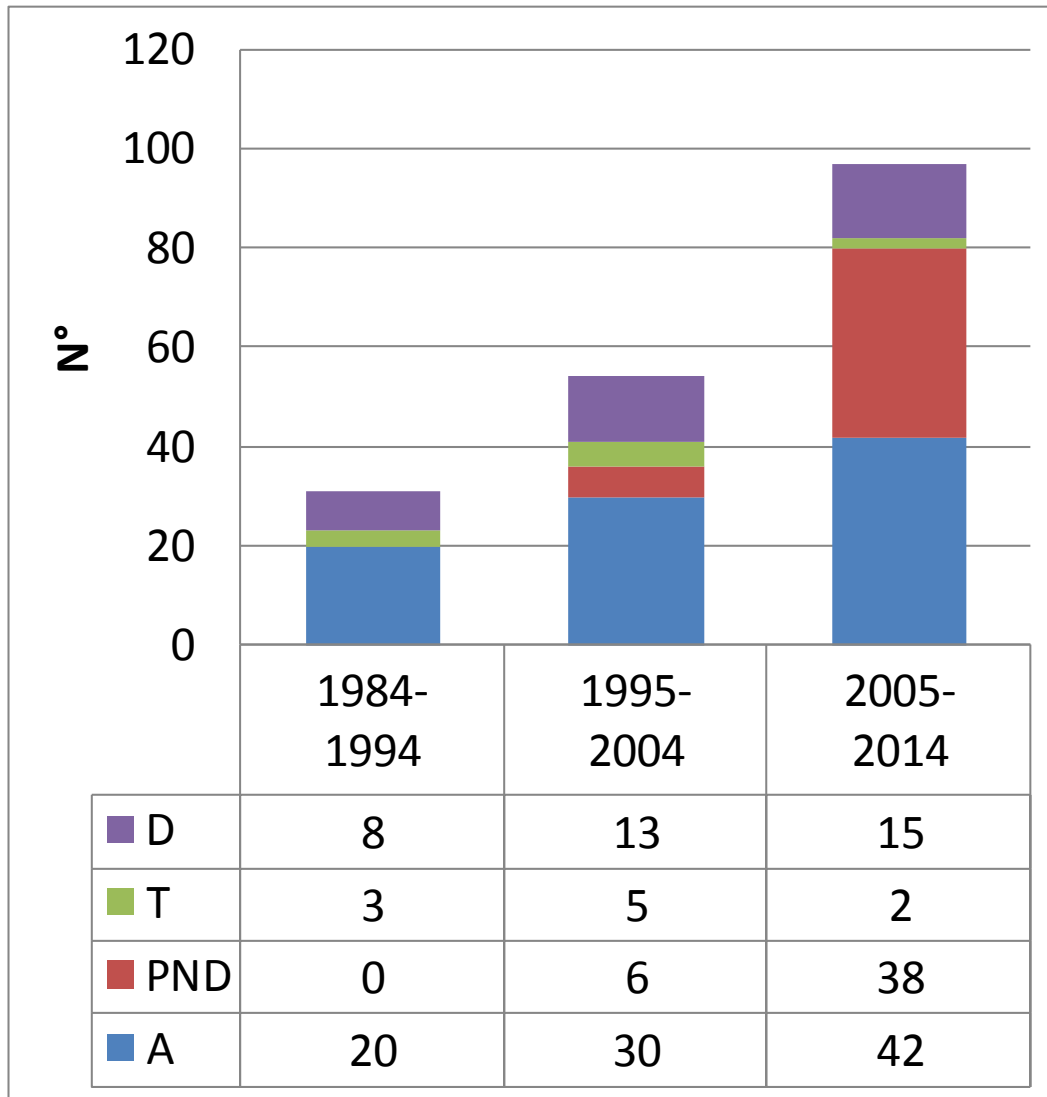
5 años 72%

- **< LIR se relaciona con fallecimiento**

26 ± 22 cm vs. 37 ± 21 cm (F-S)

Outcome of Pediatric Short Bowel Syndrome

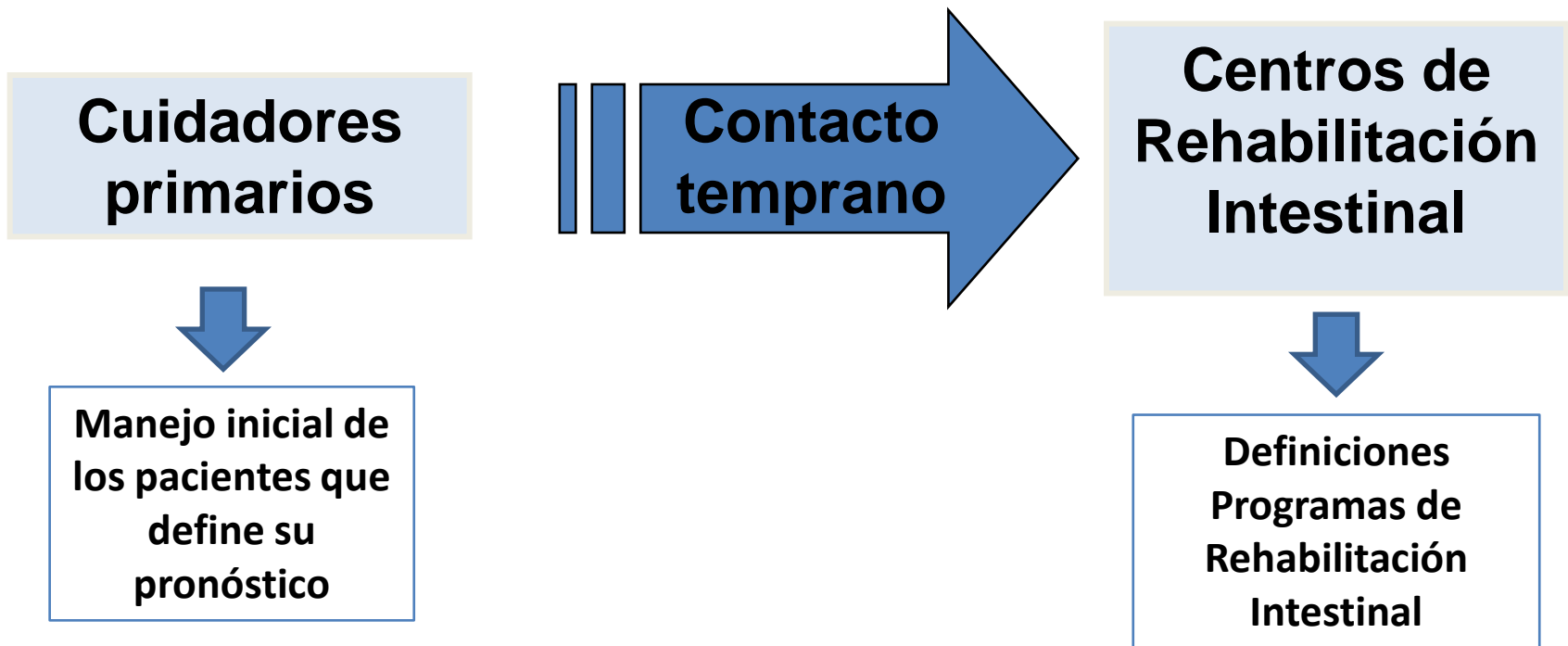
Followed in an Intestinal Rehabilitation Center in Argentina



- El número de pacientes adaptados aumentó en la tercera etapa (EIII 58% vs. EI-EII 43% ($p0.045$))
- El diagnóstico de gastrosquisis fue un factor negativo para la adaptación ($p 0.01$)

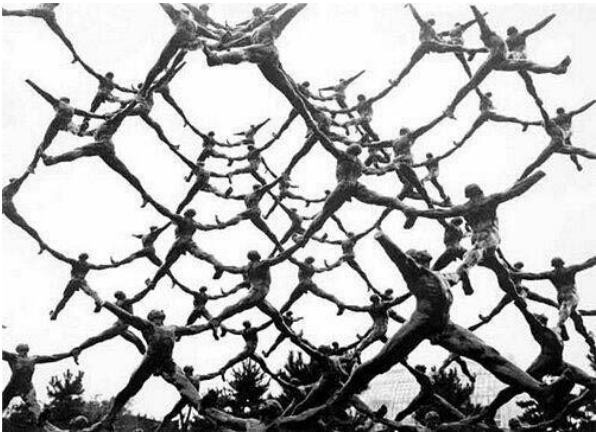


Falla Intestinal



Síndrome de intestino corto: un desafío creciente

Trabajo en red



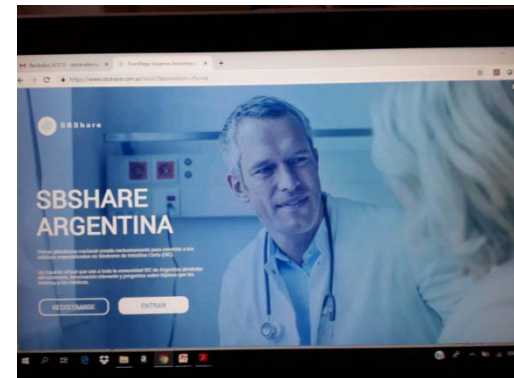
El **trabajo en red** es una forma de hacer las cosas, que supone ir tejiendo relaciones, aprendizajes, complicidades, avanzando de nudo en nudo hasta tener constituido un espacio común, abierto y diversificado, en el que se puedan ir sumando nuevas iniciativas, propuestas y empeños.

Síndrome de intestino corto: un desafío creciente

**Registro de
pacientes**

**Guías
nacionales**

**Identificación de
Centros de
Rehabilitación**



<https://www.sbshare.com.ar>

***Gracias
por su
atención***

