

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

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

- a. Hospital Interzonal de Agudos Especializado en Pediatría (HIAEP) Sor María Ludovica, La Plata, Argentina.
- b. Hospital Interzonal Especializado Materno Infantil (HIEMI), Mar del Plata, Argentina.
- c. Hospital de Niños Santísima Trinidad, Córdoba, Argentina.
- d. Hospital Italiano, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.
- e. Clínica San Lucas, Neuquén, Argentina.
- f. Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.
- g. Hospital de Niños Víctor Vilela, Rosario, Argentina.
- h. Hospital Pediátrico Humberto Notti, Mendoza, Argentina.
- i. Hospital Pediátrico Dr. Avelino Castellán, Resistencia, Argentina.
- j. Hospital de Pediatría SAMIC Prof. Dr. J. P. Garrahan, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.
- k. Hospital Nacional Alejandro Posadas, Haedo, Buenos Aires, Argentina.
- l. Hospital General de Niños Pedro de Elizalde, Ciudad de Buenos Aires, Argentina.
- m. 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<sup>a</sup> y Dra. Virginia Desantadina<sup>b</sup>*

### Autores:

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

### RESUMEN

La falla intestinal secundaria a síndrome de intestino corto en pediatría es una entidad poco frecuente, de alta morbilidad. Requiere de un equipo interdisciplinario para su abordaje, lo cual ha demostrado que disminuye la morbilidad y aumenta la posibilidad de que los pacientes logren la autonomía intestinal. Existe una falta de evidencia científica en diferentes abordajes de la patología. Consideramos necesario el desarrollo de esta Guía para el Manejo Clínico construida sobre la base de la metodología Delphi modificada, en la Asociación Argentina de Nutrición Enteral y Parenteral, por 16 expertos que se reunieron para discutir y consensuar los principales aspectos de tratamiento clínico.

Se analizaron 4 aspectos: definiciones y epidemiología; nutrición enteral, nutrición parenteral; tratamientos farmacológicos y quirúrgicos, y criterios de derivación a centros de alta complejidad.

Sin duda este documento será de utilidad para los pacientes, los profesionales y las instituciones, así como para los diferentes financiadores del sistema de salud.

**Palabras clave:** *fallo intestinal, síndrome del intestino corto, pediatría, apoyo nutricional.*

### ABSTRACT

Intestinal failure secondary to short bowel syndrome in pediatrics, is a rare condition with high morbidity. A follow up multidisciplinary team is necessary to minimize complications and optimize the intestinal rehabilitation. There are no gold standard guidelines for the management of this group of complex patients. The development of clinical guidelines may contribute for an adequate management of patients with intestinal failure and short bowel syndrome. This Clinical Guideline for the Management was developed by 16 experts based on modified Delphi methodology. The meetings were held at the Argentinian Association of Enteral and Parenteral Nutrition (Asociación Argentina

de Nutrición Enteral y Parenteral); the topics analyzed were definitions, epidemiology, enteral and parenteral nutrition, pharmacological and surgical treatments, and criteria for referring patients to intestinal rehabilitation centers. The document is aimed to provide basic scientific knowledge for medical institutions, health providers, healthcare providers, patients and families.

**Keywords:** *intestinal failure, short bowel syndrome, pediatrics, nutritional support.*

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2021.e441>

**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. *Arch Argent Pediatr* 2021;119(5):e441-e472.

### Siglas y abreviaturas

AVC: acceso venoso central

CV: catéter venoso

CVC: catéter venoso central

DXA: densitometría de rayos X de energía dual

ECN: enterocolitis necrosante

EHFI: enfermedad hepática asociada a la falla intestinal

EL: emulsión lipídica

FDA: Food and Drug Administration

FGF-19: factor de crecimiento de fibroblastos 19

FI: falla intestinal

FIC: falla intestinal crónica

FXR: receptor farsenoide X

GGT: gammaglutamiltranspeptidasa

IAC: infección asociada a catéter

IRC: infección relacionada con el catéter

LH: leche humana

LPL: lipoproteinlipasa  
MBE: medicina basada en la evidencia  
NE: nutrición enteral  
NP: nutrición parenteral  
PUFA: ácidos grasos poliinsaturados de cadena larga  
RIN: rango internacional normalizado  
SIBO: sobrecrecimiento bacteriano del intestino delgado  
SIC: síndrome de intestino corto  
TCL: triglicéridos de cadena larga  
TCM: triglicéridos de cadena media

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de intestino corto (SIC) en pediatría es una entidad de baja incidencia, alrededor de 24 casos/100 000 recién nacidos vivos, pero de muy alta morbimortalidad.<sup>1,2</sup> Existen pocas referencias sobre su incidencia en el mundo y no contamos aún con datos de nuestro país.

La etiología en pediatría es neonatal, en la mayoría de los casos, debida a resecciones intestinales secundarias a malformaciones digestivas congénitas o a enteritis necrosante.<sup>3,4</sup>

Los casos más graves de SIC cursarán con falla intestinal (FI), condición clínica caracterizada por grave malabsorción de fluidos, electrolitos, macro y micronutrientes, y, por lo tanto, estos pacientes serán dependientes de nutrición parenteral (NP).<sup>5</sup> Dicha falla puede ser reversible o irreversible, dependiendo de diferentes factores, tales como la causa del SIC; la anatomía del intestino remanente, su longitud, su función, y el tratamiento médico y quirúrgico instituido.<sup>6,7</sup>

Los objetivos de tratamiento de la FI en pediatría son sustentar el crecimiento y el desarrollo normal del niño, minimizar el riesgo de complicaciones asociadas a su patología de base y a la NP, y alcanzar el mejor nivel de calidad de vida. En este proceso, el foco está puesto en lograr la adaptación intestinal para alcanzar la autonomía enteral, en el menor plazo posible y en la mayoría de los pacientes.<sup>8,9</sup>

En los últimos años, se han publicado un número creciente de artículos que demuestran que el abordaje de este grupo de pacientes por un equipo interdisciplinario de expertos enfocados en la rehabilitación intestinal mejora los resultados a corto y a largo plazo.<sup>10,11</sup>

Recientemente han sido publicadas las Guías ESPGHAN/ESPEN, desarrolladas para el uso de la NP en pediatría,<sup>12</sup> una herramienta fundamental para el tratamiento de estos niños.

Si bien no existe evidencia suficiente sobre diferentes aspectos del abordaje médico o de las indicaciones quirúrgicas en el SIC pediátrico, creemos que es de gran utilidad contar con un documento desarrollado por expertos en el tema, que sirva para unificar definiciones y criterios de abordaje, que sea de utilidad para los profesionales que asisten a estos niños, para los pacientes y sus familias, para las instituciones y para los financiadores involucrados en los tratamientos.

Así, surge este documento desarrollado por profesionales de nuestro país vinculados al tratamiento del SIC en pediatría, agrupados en la Asociación Argentina de Nutrición Enteral y Parenteral (AANEP, fundada en 1983), a la que le agradecemos el espacio y su apoyo para llevar adelante el proyecto.

## METODOLOGÍA

El modelo de la medicina basada en la evidencia (MBE) propone la integración de la experiencia clínica con la mejor evidencia derivada de la investigación sistemática.<sup>13</sup>

Indudablemente, la MBE ha conducido a la optimización de la generación de conocimiento mediante el desarrollo de revisiones sistemáticas y guías de práctica clínica.<sup>14</sup> De todos modos, existen importantes barreras para modificar la práctica profesional a partir de la MBE, en especial en términos del acceso y la interpretación de la información.<sup>17</sup> En el caso de los países en vías de desarrollo, se agregan además las dificultades propias de la aplicabilidad de la evidencia en grupos poblacionales diferentes a aquellos en los cuales dicha evidencia fue generada, en el marco de los procesos de adaptación social y cultural.<sup>17</sup>

En este sentido, los consensos de expertos representan un enfoque de gran utilidad, sobre todo cuando se dispone de gran experiencia local surgida de la práctica médica.<sup>17</sup> Entre estas estrategias, se destaca el método Delphi modificado, caracterizado por su adecuada validez y confiabilidad.<sup>17</sup> La técnica Delphi consiste en un proceso estructurado en el que se recurre a una serie de cuestionarios en distintas etapas o "ruedas" hasta lograr un consenso grupal mediante una retroalimentación (*feedback*) controlada.<sup>15,16</sup> El método ha sido aplicado exitosamente en la elaboración de otros documentos en relación con la práctica pediátrica en Argentina.<sup>17,18</sup>

Siguiendo la metodología Delphi modificada, se conformaron cuatro grupos, con un total de

16 especialistas seleccionados en función de su experiencia profesional y/o conducción de investigaciones vinculadas con el manejo de pacientes pediátricos con SIC en Argentina, que aceptaron participar de este proceso. Los fundamentos científicos se basaron en búsquedas bibliográficas de contenidos en castellano, inglés y portugués disponibles en las bases de datos PubMed y Scielo, así como en resúmenes de congresos y ponencias científicas hasta noviembre de 2019.

Se procedió al armado del primer cuestionario y se completaron en total cuatro ruedas. En cada una de estas etapas, se reformularon aquellos aspectos en los cuales no se habían alcanzado los niveles recomendados de consenso considerando los argumentos de los expertos. En estos casos, se adicionaron nuevos aspectos para alcanzar el consenso.

Los niveles de consenso propuestos fueron los siguientes:<sup>19</sup>

- Consenso fuerte de expertos: nivel de acuerdo > 80 % + tasa de abstención < 5 %.
- Consenso de expertos: nivel de acuerdo > 70 % + tasa de abstención < 20 %.
- Ausencia de consenso: nivel de acuerdo < 70 % + tasa de abstención > 20 %.

Se definió como medida de estabilidad para concluir los procesos de consulta que una proporción mayor al 70 % de los expertos no modificaran la respuesta respecto a las rondas precedentes.<sup>21</sup>

Los resultados del proceso completo se describen en este documento, dirigido a los profesionales de la salud vinculados con el enfoque de los pacientes pediátricos con SIC, así como a las autoridades sanitarias.

## RESULTADOS

Se abordaron 42 enunciados sobre los cuales se obtuvo el 69 % con consenso fuerte, el 9,5 % con consenso de expertos, y el resto son recomendaciones por opinión de expertos.

Se analizan los resultados en cuatro partes.

### PRIMERA PARTE: INTRODUCCIÓN, DEFINICIONES Y EPIDEMIOLOGÍA

- #1. **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 NP para su abordaje.**<sup>6,20</sup>

### Recomendación/definición con consenso de expertos

- #2. **La FI puede deberse a la disminución de la superficie de absorción, a alteraciones estructurales y/o funcionales del enterocito o a trastornos de la motilidad intestinal.**<sup>21</sup>

### Recomendación/definición con consenso fuerte de expertos

- #3. **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.**<sup>2,22,23</sup>

### Recomendación/definición con consenso fuerte de expertos

- #4. **Los niños con un remanente intestinal menor o igual a 10 a 20 cm o menos del 10 % del largo esperado para su edad se consideran como síndrome de intestino ultracorto, y conforman un grupo de peor pronóstico evolutivo.**<sup>2,24</sup>

### Recomendación/definición con consenso fuerte de expertos

- #5. **No se dispone de datos para confirmar la incidencia anual de FI/SIC en Argentina.**

### Recomendación/definición por opinión de expertos

- #6. **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**

TABLA 1. Principales causas de síndrome de intestino corto<sup>28,29</sup>

Gastrosquisis
Atresias intestinales
Enterocolitis necrosante
Vólvulo
Invaginación
Enfermedad de Hirschsprung de segmento extendido
Trauma
Complicaciones posquirúrgicas
Malrotación intestinal
Fístulas
Trombosis

a enterocolitis), o secundaria a vólvulo o trombosis vascular. Pueden presentarse dos o más etiologías que llevan al SIC en el mismo paciente (Tabla 1).<sup>1,25</sup>

Recomendación/definición con consenso fuerte de expertos

#7. 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 ECN en algunos centros.<sup>2,26</sup> En opinión de los expertos, la ECN no es la principal causa de SIC en Argentina.

Recomendación/definición con consenso fuerte de expertos

#8. Varios factores determinan la evolución del paciente con SIC (Tabla 2):<sup>25-27,29</sup>

- [A] Dentro de las variables positivas, se encuentran la mayor longitud del

TABLA 2. Variables asociadas a pronóstico favorable en la evolución del síndrome de intestino corto<sup>25,26,30,31</sup>

Mayor longitud del intestino remanente
Menor edad al momento de la resección
Preservación del íleon
Preservación de la válvula ileocecal
Conservación del colon
Continuidad del tubo digestivo
Motilidad intestinal conservada
Presencia de equipo interdisciplinario tratante

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 tienen generalmente una evolución menos favorable que el resto.

Recomendación/definición con consenso fuerte de expertos

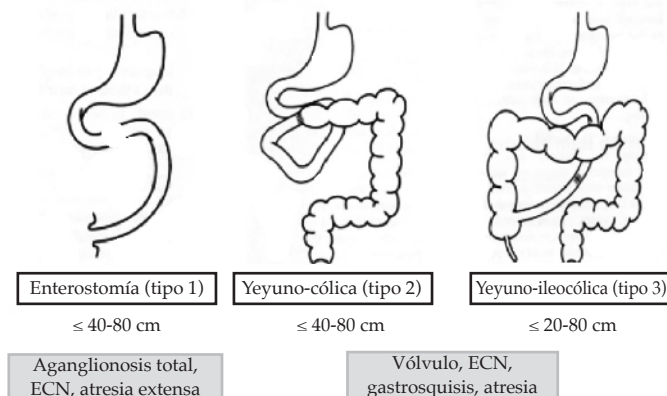
#9. En función del tipo de anastomosis, de la longitud intestinal remanente y de la presencia o no de segmentos de colon, el SIC se clasifica en:<sup>29</sup>

- Tipo I: enterostomía terminal (longitud ≤ 40-80 cm).
- Tipo II (anastomosis yeyuno-cólica: ≤ 40-80 cm).
- Tipo III (anastomosis yeyuno-íleo-cólica: ≤ 20-80 cm).

Recomendación/definición con consenso de expertos

#10. 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

FIGURA 1. Clasificación del síndrome de intestino corto



Adaptada de Goulet O et al., (2019).<sup>29</sup>

**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.**<sup>4,28,29</sup> El equipo debería estar conformado de acuerdo a lo descrito en la **Tabla 3.**<sup>4</sup>

*Recomendación/definición con consenso fuerte de expertos*

**# 11. Debe existir un financiador (sea estatal o privado) como condición para la implementación y funcionamiento de los programas de rehabilitación.**<sup>12,30</sup>

*Recomendación/definición por opinión de expertos*

## SEGUNDA PARTE: NUTRICIÓN ENTERAL EN EL PACIENTE CON FI/SIC

**# 12. 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.**<sup>29,31,32</sup>

*Recomendación/definición con consenso fuerte de expertos*

La NE consiste en el aporte en la vía digestiva de fórmulas de composición definida, adaptadas a las condiciones concretas de cada paciente, tanto digestivas como metabólicas, según la edad del paciente, el

estado nutricional, la función digestiva y el estadio/etapa del SIC.

**# 13. 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.**<sup>29,34</sup>

*Recomendación/definición con consenso fuerte de expertos*

Luego de una resección quirúrgica, el intestino comienza con un proceso fisiológico denominado **adaptación intestinal**. Durante este proceso, se desarrollan respuestas tanto estructurales como funcionales que le permitirán una mayor absorción de fluidos, electrolitos, macronutrientes y micronutrientes.

Se produce hiperplasia de las células epiteliales intestinales, que incluye el aumento de la altura de las vellosidades y de la profundidad de las criptas. Los cambios macroscópicos incluyen el alargamiento y la dilatación intestinal. Estos procesos son promovidos por una combinación de factores mecánicos, humorales y lumbales, y probablemente son impulsados por vías de señalización molecular, siendo fundamental la existencia de nutrientes intraluminales.<sup>23</sup> La alimentación enteral temprana reduce la duración de la NP y el riesgo de colestasis asociada a la falla intestinal (EHFI).<sup>34</sup>

**# 14. La leche humana (LH) es la mejor elección para la NE de los lactantes con FI/SIC.**

*Recomendación/definición con consenso fuerte de expertos*

La LH debe considerarse la primera opción para la alimentación de estos pacientes.<sup>24,29</sup> La LH contiene factores funcionales que estimulan el desarrollo del sistema inmune del recién nacido, tales como los nucleótidos, la inmunoglobulina A y los leucocitos. También contiene factores que estimulan el desarrollo intestinal, como la glutamina y el factor de crecimiento epidérmico (EGF), y nutrientes moduladores de la microbiota intestinal como son los oligosacáridos (HMOs). Todos ellos son de gran importancia en relación con el proceso de adaptación intestinal.<sup>6,24</sup>

TABLA 3. Conformación de los equipos interdisciplinarios de atención de los pacientes pediátricos con fallo intestinal/síndrome de intestino corto<sup>4</sup>

### Especialistas principales

Pediatra clínico  
Cirujano pediátrico  
Licenciado en Nutrición  
Enfermero  
Trabajador social  
Psicólogo  
Farmacéutico  
Gastroenterólogo pediátrico  
Pediatra especialista en nutrición  
Neonatólogo

### Especialidades asociadas<sup>(\*)</sup>

Fonoaudiólogo  
Radiólogo intervencionista/Hemodinamista  
Terapeuta ocupacional  
Infectólogo  
Cirujano especialista en trasplante  
Hepatólogo  
Hematólogo pediátrico

(\*) Especialidades asociadas son todas aquellas que ayudan al manejo integral de los pacientes en rehabilitación intestinal.

- # 15. 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.**<sup>7,24,29</sup>

*Recomendación/definición con consenso fuerte de expertos*

La práctica clínica en la alimentación de los pacientes con FI/SIC se basa más en la "experiencia" que en la "evidencia". Esta escasez de evidencia clínica se debe, en parte, a la reducida frecuencia de esta afección.

Si bien las proteínas enteras y los triglicéridos de cadena larga (TCL) favorecen el proceso de adaptación intestinal, no son comúnmente utilizados en las etapas tempranas de tratamiento. Si existe disponibilidad de LH, esta será la primera elección. Las fórmulas a base de aminoácidos, o bien las que poseen proteínas extensamente hidrolizadas, son mencionadas en diferentes trabajos, sin que su uso sea concluyente, salvo en la sospecha de alergia a la proteína de leche de vaca o cuando no se toleran otras fórmulas. En nuestro medio está difundido el uso de hidrolizados de proteína parcialmente hidrolizada con contenido de TCM en etapas tempranas cuando no se dispone de LH.

- # 16. En los pacientes con FI/SIC, se prescribirá la alimentación por vía oral siempre que sea posible y no esté formalmente contraindicada.**<sup>9</sup>

*Recomendación/definición con consenso fuerte de expertos*

La colocación de un volumen pequeño de calostro directamente sobre el interior de las mejillas de los lactantes prematuros puede proporcionar factores inmunológicos y tróficos intestinales.<sup>33</sup>

La alimentación oral promueve la liberación del EGF de las glándulas salivales, aumenta la secreción gastrointestinal de factores tróficos y ayuda a prevenir los trastornos de la oralidad.

Los pacientes deben recibir estimulación motora oral. Debe considerarse la

derivación temprana a los terapeutas ocupacionales y fonoaudiólogos.<sup>34</sup>

- # 17. Se debe progresar con la NE hasta el máximo volumen tolerable por el paciente. La tolerancia se evaluará 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.**<sup>9,23,34</sup>

*Recomendación/definición con consenso fuerte de expertos*

El aporte enteral puede administrarse de forma continua o en bolos, inicialmente con el objetivo de suministrar una alimentación enteral mínima (20-25 kcal/kg/día), para luego aumentar gradualmente según lo tolerado. La alimentación continua optimiza la digestoabsorción de los nutrientes.<sup>6,24,34,37</sup>

La alimentación enteral en bolo produce cambios cíclicos en las hormonas gastrointestinales, siendo más fisiológica.<sup>29</sup>

- # 18. Los signos o síntomas que pueden presentarse en pacientes con FI/SIC con NE son principalmente los vómitos y la distensión abdominal.**<sup>35</sup>

*Recomendación/definición con consenso fuerte de expertos*

Se deben controlar las manifestaciones clínicas de intolerancia alimentaria, como distensión abdominal y náuseas, que pueden producirse, entre otras causas, por alteraciones de la motilidad intestinal, cuadros de suboclusión o presencia de clava preanastomótica. Una consideración especial merece el sobrecrecimiento bacteriano (SIBO), complicación frecuente en los pacientes con alteraciones de la motilidad.

Otra causa de distensión abdominal es la distensión colónica. El hipermetabolismo de las bacterias en el colon puede producir importante distensión y, como complicación, acidosis D-láctica (se desarrolla en otro apartado).

- # 19. Se aconseja realizar una gastrostomía en los niños con FI que requieran usar una sonda nasogástrica (SNG) por tiempo prolongado para alimentación o para descompresión digestiva.**<sup>6,24,25</sup>

*Recomendación/definición por opinión de expertos*

El uso de SNG por tiempo prolongado

puede ser necesaria en los pacientes con FI/SIC, ya sea por prematuridad, alteración de la oralidad o bien en el momento de comenzar el destete de la NP para asegurar que reciban un volumen adecuado de nutrientes e hidratación. Sin embargo, se describieron alteraciones de la oralidad ligadas a su uso prolongado, por lo que la realización de una gastrostomía sería una indicación en este grupo.<sup>36,37</sup>

Un grupo de pacientes, cuyas causas de FI/SIC son la gastrosquisis complicada o las clavas (dilataciones intestinales) muy importantes preatresia intestinal, manifiestan trastornos de la motilidad intestinal. Es por ello que la gastrosquisis complicada está considerada dentro de los trastornos graves de la motilidad.<sup>38</sup>

Dentro de este grupo, en los que presentan mayores alteraciones funcionales se debe considerar el uso de gastrostomía de descarga.

- # 20. **En los pacientes ostomizados, se requiere una vigilancia rigurosa del equilibrio hidroelectrolítico, con un nivel deseado de pérdida fecal menor de 50 ml/kg/día y monitoreo mediante el ionograma sérico y urinario.<sup>2</sup>**

*Recomendación/definición con consenso de expertos*

El reemplazo cuidadoso de líquidos y electrolitos es esencial, especialmente en los casos con alto débito (>50 ml/kg, >6 heces acuosas al día).<sup>2</sup> Las pérdidas de líquidos en estos pacientes suelen ir acompañadas de pérdida de sodio; por lo tanto, los aportes de sodio deben proporcionarse con el objetivo de mantener el sodio urinario entre 20 y 60 mmol/L, con una relación urinaria de sodio/potasio de al menos 2:1.<sup>6,24</sup>

- # 21. **La alimentación complementaria se iniciará con los mismos criterios del neurodesarrollo requeridos para esta, al igual que en los niños sanos.**

*Recomendación/definición por opinión de expertos*

- # 22. **La dieta indicada, en su inicio, será hipofermentativa y cocida.<sup>25,26,29,34</sup>**

*Recomendación/definición por opinión de expertos*

La dieta tendrá en cuenta la anatomía del intestino remanente. Los pacientes con el colon en continuidad requerirán 50 % al 60 % del aporte de energía como hidratos

de carbono complejos y limitarán la ingesta de grasa al 20-30 % del total de calorías ingeridas. Las ingestas deberán ser más pequeñas y frecuentes. Se benefician de limitar la ingesta de lactosa, de alimentos que contengan oxalatos y se deberá considerar la ingesta de sodio basándose en las pérdidas por ostomía. Los pacientes sin colon en continuidad requieren 40 % al 50 % de la energía como hidratos de carbono complejos, toleran mejor mayores porcentajes de grasas (no más del 40 %) y la ingesta de lactosa, así como no requieren restricción de los oxalatos.<sup>25,34,39,40</sup>

La adición de fibra soluble a la dieta puede disminuir el tiempo total de tránsito intestinal. En los pacientes con un colon en continuidad, el metabolismo de la fibra puede servir como fuente de energía, así como conducir a la producción de ácidos grasos de cadena corta (AGCC). Estos ácidos grasos, como el butirato, se consideran una fuente de combustible para los colonocitos y también mejoran la absorción de sodio y agua, reduciendo así la producción de heces y las pérdidas de sodio.<sup>25,34</sup>

Deben considerarse los beneficios de la **restauración de la continuidad intestinal** por medio de la anastomosis del intestino delgado al colon. Este mecanismo proporciona una clara ventaja al aumentar la tolerancia enteral, incrementar la superficie de absorción y prolongar el tiempo de tránsito.

### TERCERA PARTE: NUTRICIÓN

#### PARENTERAL EN EL PACIENTE CON FI/SIC

- # 23. **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.<sup>2,29</sup>**

*Recomendación/definición con consenso fuerte de expertos*

Los requerimientos de fluidos y electrolitos para lactantes y niños se basan en recomendaciones empíricas, utilizando la fórmula de Holliday y Segar para calcular los requerimientos de mantenimiento, de acuerdo al peso del paciente.<sup>41</sup> Existen condiciones que pueden modificar los

requerimientos de líquidos y energía. Las necesidades de agua se incrementan por fiebre, hiperventilación, hipermetabolismo y pérdidas gastrointestinales (vómitos, diarrea, pérdidas por fístulas intestinales, ostomías), muy frecuentes en pacientes con FI/SIC. Ante estas posibles variaciones, el aporte hidroelectrolítico debe ser individualizado y ajustado, considerando: 1) el estado clínico y nutricional evaluado por el estado de hidratación y hemodinámico, el peso, la talla y la composición corporal; 2) la concentración plasmática de electrolitos y el estado acidobase; 3) el balance hidroelectrolítico evaluado mediante el ritmo diurético, la concentración de electrolitos en orina, las pérdidas concurrentes (vómitos, diarrea, pérdidas por drenajes), el hematocrito y la urea plasmática; y 4) la función de los órganos.

Las variables a tener en cuenta en el cálculo del aporte de energía incluyen la edad, el estado nutricional, el tiempo desde el inicio de la FI, la meta de la NP y el aporte por otras vías.<sup>42</sup>

Los rangos de dosis de electrolitos para cada grupo etario y situación clínica están sugeridos en las guías europeas.<sup>43</sup> En los pacientes con FI/SIC, se debe prestar especial atención a la reposición de sodio, cloro y bicarbonato/acetato, ya que por las pérdidas digestivas sus requerimientos son significativamente mayores. El aporte se realiza habitualmente como reposición paralela en los pacientes internados después de una resección que tiene pérdidas altas y en los pacientes inestables, y se incorpora en la bolsa de NP en los pacientes estables en domicilio (*opinión de expertos*).

- # 24. **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.**<sup>1,30</sup>

*Recomendación/definición con consenso fuerte de expertos*

Las variables a tener en cuenta para el cálculo de la dosis de aminoácidos son la edad, el estado nutricional, el aporte calórico no proteico en la NP, el estado de

catabolismo/anabolismo y la función renal y hepática (*opinión de expertos*).

La utilización de los aminoácidos aportados como sustrato para la síntesis de proteínas estructurales y funcionales depende de un adecuado aporte de energía. Se recomiendan 30-40 kcal por cada gramo de aminoácidos, ya que el adecuado aporte de lípidos y glucosa maximizará la acreción proteica y el crecimiento.<sup>44,46</sup>

Los rangos y dosis de aminoácidos para cada grupo etario y situación clínica están sugeridos en las guías europeas.<sup>46</sup> Se recomienda el uso de aminoácidos pediátricos con mayor contenido de aminoácidos esenciales y menor de metionina en menores de 1 año, y algunos autores lo proponen para pacientes con enfermedad hepática asociada al fallo intestinal (EHFI).

- # 25. **[A] 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.**<sup>1,40</sup>

**[B] 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.**

**[C] 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.**

*Recomendación/definición con consenso fuerte de expertos*

El aporte energético debe cubrir los requerimientos nutricionales del paciente, que incluyen la tasa metabólica basal, el componente de actividad física, la termogénesis inducida por la dieta, el crecimiento y la corrección de la malnutrición preexistente. Se reconocen las consecuencias del exceso de energía (hiperglucemia, EHFI), tanto como el aporte insuficiente que afecta el crecimiento y



determina la pérdida de tejido corporal. Se recomienda un adecuado aporte proteico para formación de tejido magro, que cubra los requerimientos energéticos, para que el organismo no emplee las proteínas musculares ni las proteínas de los aportes nutricionales como fuente de energía.

Con el fin de prevenir o tratar la EHFI en los pacientes con FI/SIC, se recomienda evitar el uso de emulsiones lipídicas (EL) con fuente exclusiva de soja y utilizar EL compuestas por distintas fuentes de ácidos grasos, con menor contenido de fitosteroles y mayor de alfa tocoferol (antioxidante).<sup>9,45,46</sup>

Los rangos de dosis de macronutrientes, glucosa y lípidos para cada grupo etario y situación clínica están sugeridos en las guías europeas.

Las EL son metabolizadas en forma similar a los quilomicrones. En la circulación, las partículas de las EL adquieren apoproteínas y colesterol de las lipoproteínas endógenas. Los triglicéridos son hidrolizados por la lipoproteinlipasa (LPL) localizada en la superficie endotelial de los tejidos extrahepáticos, quedando partículas remanentes que son hidrolizadas por la lipasa hepática. Los ácidos grasos liberados son captados por los tejidos o circulan unidos a la albúmina. La tasa de hidrólisis varía de acuerdo al tipo de triglicérido (longitud del ácido graso, grado de saturación, posición del ácido graso en la molécula de glicerol). La actividad de la LPL es influenciada por la edad gestacional, la malnutrición, la hipoalbuminemia, la acidosis metabólica y las altas concentraciones de lípidos plasmáticos. Además, puede estar

reducida en los estados catabólicos. Si la tasa de infusión excede la de hidrólisis, la concentración de triglicéridos séricos aumenta y esto determina los efectos adversos, incluida la sobrecarga del sistema retículo-endotelial. La tasa máxima de oxidación de lípidos en los niños pequeños es de 3 g/kg/día y disminuye con la edad a 1,7-2,5 g/kg/día en los adultos. Para que la administración de las EL sea segura para el paciente, además de no excederse en las dosis máximas recomendadas, es necesario respetar la velocidad máxima de infusión. Debe considerarse la reducción de la dosis de lípidos si la trigliceridemia (durante la infusión) excede 3 mmol/L (265 mg/dl) en lactantes y 4,5 mmol/L (400 mg/dl) en niños mayores. La hipertrigliceridemia puede relacionarse también con un aumento de la lipogénesis por exceso de aporte de glucosa (Tabla 4).

Las EL parecen no afectar el número o la función de las plaquetas, aunque podrían tener un efecto sobre la agregación plaquetaria. La administración a largo plazo de EL con 100 % de soja puede inducir la activación del sistema monocítico-macrofágico con anomalías hematológicas que incluyen trombocitopenia debida a la reducción de la vida plaquetaria y hemofagocitosis en la médula ósea. El síndrome de sobrecarga lipídica es una complicación del uso de EL en dosis o tasas de infusión excesivas; se caracteriza por cefalea, fiebre, ictericia, hepatoesplenomegalia, distrés respiratorio y hemorragias. En el laboratorio se describen anemia, leucopenia, trombocitopenia, hipofibrinogenemia y coagulopatía.

En los niños prematuros, el desplazamiento de la unión de la bilirrubina a la albúmina por los ácidos grasos libres, se menciona como posible riesgo de kernícterus. El desplazamiento de la albúmina no ocurre hasta que la relación molar ácidos grasos/ albúmina sea mayor a 5.

Durante la sepsis, la reducción de la actividad de la LPL y la menor oxidación de los ácidos grasos podrían determinar hipertrigliceridemia. Podría ser beneficioso utilizar EL compuestas con un menor contenido de ácidos grasos poliinsaturados omega-6 (precursores de citoquinas proinflamatorias) y con mayor contenido

Tabla 4. Circunstancias en las que se propone una disminución en el aporte de lípidos por vía intravenosa\*

Hipertrigliceridemia: triglicéridos plasmáticos durante la infusión (> 3 mmol/L [265 mg/dl] en lactantes y > 4,5 mmol/L [400 mg/dl] en niños mayores)
Síndrome de sobrecarga lipídica
Sangrado activo secundario a coagulopatía o plaquetopenia
Trombocitopenia grave
Considerar en: hiperbilirrubinemia, enfermedad hepática colestática evolutiva (disminución / suspensión transitoria), inestabilidad hemodinámica asociada a sepsis

\*Elaborada por el consenso de expertos

de antioxidantes, pero no hay evidencia suficiente de que afecte la morbimortalidad en adultos y niños.

**# 26. La NP se administra protegida de la luz en los pacientes neonatos prematuros para evitar la generación de derivados oxidativos.**

*Recomendación/definición con consenso fuerte de expertos*

En los pacientes pediátricos, se recomienda el contenedor multicapa con sobrebolsa fotoprotectora. Las guías radiopacas están recomendadas en los prematuros.<sup>47</sup> Estos pacientes presentan inmadurez en las defensas antioxidativas, por lo que se recomienda la fotoprotección de la bolsa y la guía para evitar la producción de oxidantes que son deletéreos para las células.<sup>47</sup> Además, el bajo flujo de goteo en los niños prematuros favorece el mayor contacto con la luz.

No está definida la protección de la luz en los niños mayores con internación prolongada que reciben NP. La protección debe ser considerada en los pacientes con NP domiciliaria con exposición directa a la luz. Debe considerarse que, en general, los pacientes que reciben NP domiciliaria lo hacen en forma cíclica nocturna (por lo cual la exposición a la luz es mínima).

**# 27. En los pacientes en etapas agudas posteriores a una resección intestinal inmediata y en los neonatos con FI/SIC, se indica la infusión continua de la NP durante 24 horas.**

*Recomendación/definición con consenso fuerte de expertos*

La NP debe ser administrada con preciso control de la velocidad de infusión mediante bombas volumétricas. En la etapa posterior a una resección intestinal, la NP se administra en forma continua en 24 horas, debido a la inestabilidad en las pérdidas y el estado clínico.<sup>48</sup>

**# 28. 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.**

*Recomendación/definición con consenso fuerte de expertos*

La infusión de NP se inicia siempre en

forma continua en 24 horas y, una vez alcanzado el aporte total en pacientes clínicamente estables, el tiempo de infusión puede reducirse gradualmente.<sup>47,52</sup>

La NP cíclica implica discontinuar la infusión por un período en forma diaria.<sup>52</sup>

Los objetivos de la administración cíclica de la nutrición parenteral son los siguientes: 1) prevenir o mejorar la evolución de la EHFI; 2) optimizar la composición corporal; 3) permitir el desarrollo de actividades extradomiciliarias (sociales, escolares, lúdicas) propias de la edad; y 4) mejorar la calidad de vida.

La ciclización de NP puede comenzarse cuando el paciente logra tolerar un aporte enteral (que permite el mantenimiento de la glucemia posdesconexión) y, alcanzado un peso de 3-4 kg, muestra adecuada función cardíaca, renal y endocrina, y es capaz de tolerar el aumento del ritmo de infusión de líquidos y glucosa.

El tiempo de desconexión puede no ser tolerado en los niños pequeños, debido a la glucogénesis inmadura, los depósitos de glucógeno limitados y las altas demandas de glucosa, con riesgo de hipoglucemia y de hiperglucemia durante la meseta.<sup>49</sup>

El proceso de ciclización deberá ser ajustado a cada paciente. El inicio y el cese de la infusión se realizan con escalones de 30 a 60 minutos de duración y el 25 % al 50 % de la velocidad de infusión de la meseta, para evitar la hipoglucemia asociada a hiperinsulinismo. Las horas de suspensión se incrementan progresivamente hasta alcanzar las 12 a 16 horas de infusión, que incluyen las horas nocturnas.<sup>52</sup>

Durante el inicio del proceso de ciclización, deben controlarse 1) la glucemia durante la infusión y la suspensión, para detectar hiperglucemia o hipoglucemia; 2) el estado de hidratación; 3) el balance hidroelectrolítico; y 4) la función respiratoria, para detectar posible distrés respiratorio asociado a las modificaciones en la infusión de dextrosa y líquidos.<sup>50,51</sup>

El proceso de ciclización debe comenzarse siempre durante la internación, antes de externar al paciente, habiendo probado su tolerancia y conveniencia. Este paso suele ser una condición previa al inicio de la NP domiciliaria.<sup>52</sup> La colestasis o la función hepática alterada pueden modificar la

tolerancia a la ciclización, presentando riesgo de hipoglucemia.

- # 29. **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.**<sup>41,43</sup>

*Recomendación/definición con consenso fuerte de expertos*

El personal de enfermería encargado de la administración de la NP en los pacientes hospitalizados debe estar adecuadamente capacitado en los procedimientos establecidos por cada institución y avalados por las sociedades científicas. Los conocimientos y habilidades deben ser evaluados y reentrenados periódicamente. En los pacientes con indicación de NP domiciliaria, el entrenamiento de padres/cuidadores debe incluir 1) la técnica de manipulación de catéter y de administración de la NP; 2) el apropiado manejo de las bolsas de NP, la bomba de infusión y los insumos; y 3) la detección y el manejo inicial de las complicaciones.

La capacitación de los padres y/o cuidadores debe realizarse durante el período de hospitalización previo al alta. El entrenamiento debería ser estructurado, escalonado y progresivo, teórico-práctico y en múltiples modalidades (escrita, audiovisual, práctica). Se recomienda registrar la comprensión y el logro de las habilidades requeridas durante el proceso de adquisición de autonomía para realizar los procedimientos en el domicilio. Debe asegurarse que la familia y los cuidadores comprendan el manejo, reconozcan las complicaciones y sepan a quién consultar y a qué institución concurrir.<sup>53,54</sup>

- # 30. **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.**

*Recomendación/definición con consenso fuerte de expertos*

La EHFI es una complicación frecuente de la FI crónica (FIC), aunque su diagnóstico no está definido claramente. Hay consenso en que su etiología es multifactorial. Como lo estableció el Documento de Posición de ESPGHAN de 2015, actualmente se considera central la presencia de la FIC, cuyas alteraciones anatómicas y fisiológicas afectan *per se* al hígado por distintos mecanismos.<sup>53</sup> El grado y la progresión del compromiso hepático varían según factores propios del paciente (edad, edad gestacional, anatomía remanente), del abordaje médico (prescripción cualitativa y cuantitativa de la NP, aporte de nutrientes por vía digestiva, prevención y tratamiento de las infecciones asociadas al catéter y del SIBO, etc.) y del abordaje quirúrgico (reconstrucción del tránsito, tratamiento de asas dilatadas).<sup>9,53,55</sup>

En 2008, un grupo de expertos publicó un documento para disminuir la morbimortalidad de la FIC, en el cual describen tres estadios de la EHFI: precoz o leve, moderada o intermedia, y tardía o avanzada, según una combinación de hallazgos bioquímicos (bilirrubina, gammaglutamiltranspeptidasa [GGT], plaquetas, parámetros de la coagulación), ecográficos y anatomopatológicos<sup>56</sup> (Tabla 5). La EHFI puede progresar a la hipertensión portal progresiva o la insuficiencia hepática terminal con alta mortalidad. Con un manejo médico, nutricional y/o quirúrgico adecuados, puede revertirse o estabilizarse al progresar la adaptación intestinal o aun continuando con NP.<sup>9,53,57,59</sup>

La EHFI varía en sus manifestaciones, dependiendo de su grado de progresión.<sup>53</sup> Como en otras etiologías de enfermedad hepática en la infancia, la EHFI frecuentemente es asintomática y se requiere la sospecha clínica en relación con los antecedentes, la persistencia de factores de riesgo o la presencia de manifestaciones bioquímicas transitorias y reversibles.<sup>9</sup> A pesar de su alta prevalencia en los pacientes con FIC, ante la presencia de signos o síntomas de compromiso hepático persistente, se recomienda descartar otras

causas de enfermedad hepática: infecciosas, medicamentosas y metabólicas.

Aún no se ha establecido el método ideal de evaluación de la presencia y gravedad de la EHFI.<sup>9,37</sup> Conocer el grado de compromiso tendría implicancias en el pronóstico y en el tratamiento, incluida la indicación oportuna de trasplante. Además, se reconoce que la EHFI establecida interfiere en el proceso de adaptación intestinal.<sup>37</sup>

En los recién nacidos y los lactantes, la colestasis es la forma más frecuente de presentación. El aumento de las enzimas hepáticas 1,5 veces por sobre su límite superior normal que persiste más de 6 semanas en ausencia de otras causas de enfermedad hepática se ha propuesto como diagnóstico bioquímico.<sup>58</sup> El estudio colaborativo de 2008 estableció como puntos de cortes los niveles de bilirrubina > 2 mg/dl para las formas leves, de 3 a 6 mg/dl para las formas moderadas y > 6 mg/dl para las formas graves.<sup>37</sup>

La hiperbilirrubinemia conjugada

progresiva y persistente es el principal signo de alarma de la enfermedad establecida, aunque su evolución ha variado en los últimos años con las nuevas estrategias de manejo que incluyen el uso de EL compuestas que contienen ácidos grasos omega-3.<sup>53</sup> Se ha reportado la reducción y normalización de la hiperbilirrubinemia con el empleo de distintas estrategias de manejo de la EHFI, incluidas las que implican modificaciones del aporte lipídico, pero con persistencia de la fibrosis en la biopsia.<sup>53,61</sup> En algunos pacientes con EHFI establecida, se encuentran aumentos transitorios de la bilirrubina, las transaminasas y la GGT solo durante episodios infecciosos o en el período perioperatorio.<sup>59</sup>

En los niños que inician su FI a mayor edad, se encuentra esteatosis que suele responder a cambios en la composición de la NP.<sup>63</sup> La esteatosis se sospecha ante un aumento difuso de la ecogenicidad hepática con o sin elevación leve a moderada de las transaminasas.

TABLA 5. Manifestaciones de sospecha/diagnóstico de enfermedad hepática asociada al fallo intestinal\*

<b>Clínicas</b>	<i>En enfermedad establecida</i>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ictericia persistente</li> <li>• Hepatomegalia, borde hepático irregular</li> <li>• Esplenomegalia</li> </ul>
	<i>En estadios avanzados</i>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Circulación colateral en abdomen</li> <li>• Hemorragia por várices periostómicas y perianastomóticas (menos frecuentemente gástricas o esofágicas)</li> <li>• Ascitis</li> </ul>
<b>Bioquímicas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Hiperbilirrubinemia directa</li> <li>• Aumento persistente (más de 6 semanas) de transaminasas o GGT &gt; 1,5 del valor superior normal</li> <li>• Alteraciones transitorias y recurrentes del hepatograma durante infecciones intercurrentes o cirugías</li> </ul>
	<i>En estadios avanzados</i>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Plaquetopenia</li> <li>• Alteración de la coagulación: prolongación del rango internacional normalizado (RIN), descenso de la concentración de protrombina</li> <li>• Hipoglucemia</li> </ul>
<b>Estudios por imágenes</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ecografía/tomografía: hepatomegalia, aumento difuso de la ecogenicidad (esteatosis), ecogenicidad heterogénea, esplenomegalia, ascitis</li> <li>• Eco Doppler hepático: disminución del flujo portal por aumento de la presión, inversión del flujo</li> <li>• Videoendoscopia digestiva: várices</li> <li>• Elastografía</li> </ul>
<b>Anatomía patológica</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Colestasis, esteatosis, inflamación portal y fibrosis</li> </ul>

\*Elaborada por el consenso de expertos.

A diferencia de otras causas de cirrosis, el prurito y la encefalopatía son menos frecuentes; la ascitis es menos pronunciada con relación al menor lecho esplácnico y las várices no se encuentran en el esófago, sino en sitios perianastomosis o periostomías.<sup>53,60,61</sup>

La ecografía puede mostrar alteraciones de la ecoestructura y del tamaño del hígado o el bazo, presencia de cálculos o alteraciones en la vesícula biliar y ascitis. En la ecografía Doppler portal, puede verse un aumento de la presión o reversión del flujo.

La elastografía es un estudio no invasivo que se está evaluando como herramienta para estimar la presencia de fibrosis y esteatosis en los pacientes con EHFI.<sup>60</sup>

La videoendoscopia digestiva se realiza ante la existencia de hemorragia digestiva para evaluar la presencia, grados y localización de las várices secundarias a hipertensión portal.

No hay acuerdo en la indicación oportuna de la biopsia hepática; algunos autores proponen realizarla para definir la indicación de trasplante combinado hepatointestinal. El compromiso puede ser en parches y su resultado debe interpretarse en el contexto de los hallazgos clínicos, bioquímicos y de las imágenes. Los hallazgos en la histopatología incluyen colestasis, signos de obstrucción biliar (inflamación portal, edema, proliferación ductular), esteatosis micro y macrovesicular en zona 1. En la EHFI avanzada se encuentra fibrosis de patrón biliar, comenzando con expansión portal, progresando a fibrosis periportal y a puentes portoportales.

En un metanálisis recientemente publicado por Pierret y cols., se encontró una prevalencia de EHFI del 43 % y, como factores de riesgo, se citaron la menor edad gestacional, la sepsis asociada al catéter y el diagnóstico de ECN<sup>62</sup> (Tabla 6).

La prematuridad es un factor de riesgo establecido de EHFI, relacionada a la inmadurez de los sistemas enzimáticos, la captación y excreción inadecuada de sales biliares, la inadecuada producción de glutatión y la deficiencia de cistationasa involucrada en la síntesis de taurina. Además, son más susceptibles al daño producido por peroxidación lipídica y la

sepsis. Si se suma la presencia de ECN, se agregan otros factores de riesgo como la sepsis, la obstrucción intestinal y la disrupción del circuito enterohepático. La presencia de bajo flujo portal podría agregar también un mecanismo isquémico de daño.<sup>60</sup>

Las infecciones asociadas al catéter, precoces y recurrentes, se correlacionan con la presencia de enfermedad hepática. La sepsis tiene un rol fundamental en la génesis de la lesión hepática a través de una acción directa o indirecta, mediada por endotoxinas que generan citoquinas inflamatorias, las cuales alteran las proteínas de transporte biliar y producen colestasis.<sup>9,53,63</sup>

El SIBO relacionado con dismotilidad intestinal en los pacientes con SIC se asocia a inflamación en el intestino delgado, con alteración de la función de barrera y aumento de la permeabilidad a las bacterias o a los componentes de su pared celular que activan el sistema inmune. En los pacientes con SIC, se ha descrito una disbiosis que implica una disminución de los gérmenes del género

TABLA 6. Factores de riesgo de enfermedad hepática asociada al fallo intestinal\*

*Relacionados con el paciente*

- Prematuridad
- Episodios de sepsis, infecciones precoces y recurrentes asociadas al catéter
- Dismotilidad intestinal
- Sobrecrecimiento bacteriano
- Anatomía remanente: intestino ultracorto, resección ileal extensa con alteración del circuito enterohepático, enterostomía terminal
- Ayuno enteral prolongado
- Antecedente de enteritis necrotizante
- Infecciones virales coexistentes

*Relacionados con la nutrición parenteral*

- Infusión continua de la nutrición parenteral
- Duración de la nutrición parenteral
- Aporte inadecuado en cantidad o calidad de hidratos de carbono o lípidos
- Utilización de lípidos con alto contenido de ácidos grasos omega-6 y fitosteroles, y bajos de antioxidantes
- Déficit/exceso de aminoácidos específicos
- Déficit/exceso de aportes de micronutrientes

\*Elaborada por el consenso de expertos.

*Firmicutes* y una predominancia de proteobacterias gramnegativas productoras de los lipopolisacáridos implicados en la génesis de inflamación intestinal y portal, y de la fibrosis hepática.<sup>53,60</sup> La inflamación intestinal, por un lado, activa linfocitos que migran al hígado y, por otro, produce citoquinas, con activación de las células estrelladas y generación de fibrosis.

Se ha demostrado que la resección ileal reduce la concentración del factor de crecimiento de fibroblastos 19 (FGF-19), que provee un *feedback* de control negativo de la síntesis de sales biliares. La expresión del FGF-19 es controlada por el receptor farnesiloide X (FXR), que regula la síntesis, transporte y metabolismo de los ácidos biliares. El trastorno del eje FGF-19-FXR luego de la resección ileal tendría un rol importante en la patogenia de la EHFI.<sup>59</sup>

La falta de aporte oral/enteral altera la circulación enterohepática reduciendo el *pool* de sales biliares y aumentando la litogenicidad de la bilis. Durante el ayuno, se reduce la secreción de hormonas gastrointestinales, lo que lleva a una reducción de la contractilidad vesicular con riesgo de barro/litiasis biliar y estasis intestinal que se asocia a SIBO, traslocación y sepsis.<sup>9,53,63</sup>

La ECN constituye un cuadro que combina varios mecanismos que concurren en la patogenia de la EHFI: inmadurez metabólica por prematuridad, inflamación y ayuno.<sup>62</sup>

Las infecciones virales coexistentes pueden generar un mecanismo de daño hepático extra que empeore la inflamación y la progresión a la fibrosis.

La duración de la NP y su administración en 24 horas son reconocidos factores de riesgo de EHFI. La administración cíclica de la NP determina un metabolismo de los nutrientes con menor hiperinsulinismo sostenido y se asocia a una mejoría de los valores de transaminasas y de bilirrubina.<sup>9,53,59</sup>

El exceso de aporte de carbohidratos determina un hiperinsulinismo que inhibe su oxidación mitocondrial, lo que promueve la lipogénesis hepática. Además, se ha relacionado la mayor dosis de glucosa con la presencia de colestasis en los prematuros.<sup>63</sup>

El exceso de aportes de ácidos grasos poliinsaturados de la serie omega-6 (contenidos en las EL de soja) determina, por un lado, un aumento de la disponibilidad de precursores de mediadores proinflamatorios y, por otro, sustratos que intervendrían en la génesis de la EHFI. Además, ocurre un desequilibrio del aporte de ácidos grasos de la serie omega-3 precursores de eicosanoides antiinflamatorios.<sup>50</sup>

Los fitosteroles pueden interrumpir el mecanismo celular de síntesis y transporte de ácidos biliares, antagonizando el FXR. Asimismo, los nutrientes administrados por vía intravenosa tienen diferente metabolismo que los ingeridos por vía enteral; por ejemplo, en los aminoácidos se modifica la vía de transulfuración. Además, ciertos nutrientes son sintetizados a partir de precursores en el hígado. El exceso de metionina contenido en las soluciones de aminoácidos estándar se metaboliza a mercaptanos, en lugar de a los aminoácidos condicionalmente esenciales colina, cisteína y taurina. El déficit de taurina determina una alteración en la solubilidad de los ácidos biliares.<sup>46</sup> La toxicidad por aluminio disminuye las proteínas transportadoras de ácidos biliares, lo que reduce el flujo biliar.<sup>59</sup>

La relación entre las EL intravenosas y la patogenia de la EHFI se ha descrito tanto en los adultos como en los niños. Esto incluye tanto la dosis como la composición de las EL, por lo que las modificaciones en la tasa de infusión y el cambio del tipo de EL utilizadas son algunas de las estrategias empleadas en la prevención y el tratamiento de la EHFI.<sup>64</sup>

Las EL, cuya fuente es 100 % aceite de soja se asocian a mayor estrés oxidativo, aportes de ácidos grasos poliinsaturados de cadena larga (PUFA, por sus siglas en inglés) de la serie omega-6 y de fitosteroles, involucrados en la patogenia de la EHFI. Estas EL contienen un isómero del tocoferol que no logra reducir la peroxidación de los PUFA. Además, los PUFA de la serie omega-6 son precursores de eicosanoides proinflamatorios que generan daño hepático. Los fitosteroles (principalmente el stigmasterol) actúan como antagonistas del FXR que interviene en el metabolismo de los ácidos biliares.<sup>29,50</sup>

Las guías europeas sobre NP pediátrica publicadas en 2018 proponen evitar las EL 100 % soja y utilizar EL compuestas por combinaciones de distintas fuentes: soja (fuente de ácidos grasos esenciales y PUFA), coco (TCM), oliva (ácidos grasos omega-9), pescado (ácidos grasos omega-3).<sup>48</sup> La experiencia creciente con el uso de las EL compuestas sugiere que podrían ser beneficiosas en la prevención de la EHFI, especialmente en los pacientes con mayor riesgo.<sup>65</sup> Los beneficios de las EL compuestas incluyen el mayor contenido de alfa tocoferol (biológicamente más activo), un menor contenido de ácidos grasos omega-6 y un mayor contenido de omega-3, con reducción de la relación omega-6/omega-3 a 2,5:1, que es similar a la relación de ácidos grasos de la leche humana, y el menor contenido de fitosteroles.<sup>50</sup>

Colomb y cols., reportaron en el año 2000 la reducción de la hiperbilirrubinemia con el descenso de la dosis de lípidos en los pacientes en NP prolongada. Los distintos centros utilizan diferentes estrategias de minimización lipídica, incluida la suspensión por 2-4 semanas del aporte de lípidos, la disminución de la dosis a 0,5-1 g/kg/día o la reducción de la frecuencia de infusión de lípidos a 3 veces por semana.<sup>69</sup> Los riesgos de la disminución de la dosis de lípidos son el déficit de crecimiento por aporte insuficiente de calorías, la deficiencia de ácidos grasos esenciales y las alteraciones del neurodesarrollo por insuficiente aporte de ácido docosahexaenoico. Los informes en relación con estas complicaciones

muestran resultados contradictorios.<sup>66</sup>

Otra estrategia, utilizada inicialmente en Boston y luego en otros centros de Estados Unidos, es utilizar EL con el 100 % de aceite de pescado con menor contenido de ácidos grasos poliinsaturados omega-6, alto en omega-3 y sin fitosteroles. La dosis utilizada es de 1 g/kg/día de EL de pescado, por lo que se suma además la reducción del aporte de lípidos. El grupo de Boston las ha utilizado en la última década en protocolos de uso compasivo, ya que no se ha aprobado por la Food and Drug Administration (FDA). Ellos han reportado que su uso prolongado no se asocia a déficit de ácidos grasos esenciales, crecimiento y neurodesarrollo.<sup>67,68</sup> Esto es discutido por los centros europeos, que utilizan las EL compuestas y solo proponen el uso de EL con 100 % de aceites de pescado cuando la EHFI progresa y por períodos limitados de 2 a 4 semanas<sup>53,63</sup> (Tabla 7).

### # 31. Selección del acceso venoso

**[A] Para la NP domiciliaria, se recomiendan catéteres insertados en venas centrales semiimplantables, tunelizados (tipo Hickman o Broviac), de un lumen y del menor calibre posible.**

**[B] 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.**

*Recomendación/definición con consenso fuerte de expertos*

Tabla 7. Modificaciones sugeridas en el aporte de lípidos para mejorar la incidencia y gravedad de la enfermedad hepática asociada al fallo intestinal\*

#### Prevención de la enfermedad hepática asociada al fallo intestinal

Ajustar / reducir la dosis y / o el ritmo de perfusión de las emulsiones lipídicas respetando la tasa de oxidación de los ácidos grasos.

Evitar el uso de emulsiones lipídicas con 100 % de soja.

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 fitosteroles y mayor contenido de alfa tocoferol y ácidos grasos de cadena media.

#### Tratamiento de la enfermedad hepática asociada al fallo intestinal establecida

Reducir transitoriamente la dosis de emulsiones lipídicas, asegurando el aporte de ácidos grasos esenciales.

Utilizar emulsiones lipídicas con 100 % de fuente de aceite de pescado en dosis de 1 g/kg/día por períodos limitados.

\*Elaborada por el consenso de expertos.

Es muy importante contar con un acceso venoso confiable cuando se considera la NP como tratamiento nutricional. La presencia de un catéter venoso (CV) es el principal factor de riesgo para las complicaciones mayores potencialmente letales, como la infección asociada a catéter (IAC) y la trombosis venosa,<sup>70</sup> con una mortalidad estimada del 12,5 % al 25 % ocasionada solo por la primera.<sup>68</sup>

Una importante proporción de las complicaciones pueden prevenirse mediante la selección de un catéter apropiado con relación al sitio, método de inserción, tipo, calibre, cuidados de enfermería, manejo e higiene de este.<sup>70</sup>

Las vías de acceso venoso para la NP pueden ser periféricas o centrales, según la ubicación de la punta en el árbol venoso vascular. La selección se realizará según el tiempo previsto de tratamiento, la enfermedad de base, el estado nutricional y los accesos vasculares disponibles.

Los accesos venosos periféricos se sitúan en venas subcutáneas, a través de las cuales pueden infundirse soluciones con una osmolaridad máxima de 850 mOsm/L y, por tanto, con un aporte de nutrientes limitado, por el riesgo de flebitis y extravasación. La NP por vía periférica se utiliza solo como medida transitoria, cuando los requerimientos del paciente son bajos por ser un complemento de la NE o hasta lograr accesos venosos centrales.

Los CVC generalmente se seleccionan: [A] para uso de 3 semanas a 3 meses, se utilizan catéteres no tunelizados; [B] para uso prolongado, CVC tunelizados con manguito subcutáneo o dispositivos implantables según la duración prevista de uso. Se dispone de varios tipos de CVC para corto plazo y mediano plazo en pacientes hospitalizados: los CVC utilizados a corto plazo no están tunelizados, son de poliuretano y se insertan de manera percutánea en forma directa en una vía central (vena subclavia, yugular interna, vena innominada o vena femoral). Pueden ser de una o varias luces y están pensados para una perfusión continua en pacientes hospitalizados por cortos períodos (días a semanas). Los catéteres de una sola luz son preferibles a los de varias luces para la administración de NP. En caso de utilizar un

catéter de varias luces, se debe reservar el uso de una de ellas, habitualmente la distal, para la administración exclusiva de la NP.<sup>47</sup> Para el mediano plazo, se dispone de PICC; entre sus ventajas, se pueden insertar sin anestesia general, no requieren excesiva manipulación de la vena y han demostrado ser seguros y eficaces para la NP en los recién nacidos y los niños, siendo las complicaciones más frecuentes en los más pequeños. Existe evidencia limitada y débil que muestra que su uso después de 14 a 21 días aumenta el riesgo de infección asociada a catéter.<sup>70</sup>

También se dispone de catéteres epicutáneos de una luz, que se colocan en venas superficiales en las extremidades o en venas del cuero cabelludo y se hacen progresar proximalmente hasta una vena central. Pueden ser de calibre extremadamente pequeño, como 1 y 2,7 French y, por lo tanto, tienen un papel importante en el recién nacido prematuro o de bajo peso. La pequeña luz de los catéteres epicutáneos los hace inadecuados para la toma de muestras de sangre.

Los CV umbilicales se utilizan más comúnmente en prematuros, dado el pequeño calibre de sus venas periféricas. Es imperativo que la ubicación adecuada se confirme antes de su uso. La malposición dentro de la circulación portal puede provocar lesiones hepáticas graves con secuelas a corto y largo plazo. Estas vías a menudo se retiran o se intercambian por otro acceso central si son necesarias por más de 5-7 días.<sup>69</sup>

Para la NP a largo plazo y la NP domiciliaria, se recomiendan los CVC tunelizados con manguito subcutáneo. Estos dispositivos tienen varias ventajas: el manguito subcutáneo unido al catéter proporciona una mejor fijación y la mayor distancia entre el sitio de la inserción y la entrada en la vena disminuye la migración de microorganismos desde la piel al torrente sanguíneo.

Los catéteres implantables son útiles para uso intermitente a largo plazo, pero el acceso requiere la utilización de una aguja transdérmica especialmente diseñada, por lo cual su valor para la NP a largo plazo en niños es limitado.

En cuanto a la ubicación central de la punta,



debe estar fuera del saco pericárdico para evitar el riesgo de derrame/taponamiento pericárdico. En los bebés pequeños (longitud corporal entre 47 a 57 cm), la punta de un CVC yugular o subclavio debe estar al menos 0,5 cm por encima de la carina en la radiografía de tórax, mientras que en los bebés más grandes y los niños (longitud/talla corporal entre 58 y 108 cm), esa distancia debe ser al menos 1 cm. En los niños mayores, como en los adultos, se recomienda posicionar la punta sobre la carina, lo que significa que es probable que esté en la vena cava superior y, por lo tanto, fuera del saco pericárdico. La punta de un catéter femoral debe estar por encima de las venas renales (primera vértebra lumbar).<sup>70</sup> En los pacientes en crecimiento, la localización de la punta debería chequearse al menos 1 vez al año.<sup>72</sup>

**# 32. Se verifica una importante falta de datos para Argentina que impide definir con certeza la incidencia de las IAC en los pacientes pediátricos que reciben NP. Recomendamos reportar la tasa de complicaciones infecciosas relacionadas al catéter para tener datos y metas locales.**

*Recomendación/definición con consenso fuerte de expertos*

La IAC es una causa importante de morbilidad y mortalidad en los pacientes pediátricos con FI que dependen de la NP.<sup>68</sup> Los reportes de series publicados muestran que la tasa de mortalidad por sepsis es mayor en los niños que en los adultos.<sup>23</sup> La sepsis recurrente lleva a la pérdida progresiva de accesos venosos y, por lo tanto, a la indicación de trasplante intestinal. También contribuye al desarrollo de la EHFI.

A menos que se identifique un foco alternativo, todas las infecciones del torrente sanguíneo en pacientes con un CVC son clasificadas como IAC. Si se confirma que el dispositivo colonizado es la verdadera fuente de infección, la denominación más específica es "infección relacionada a catéter" (IRC).

Cualquier niño con un CVC está en riesgo significativo de IRC y, en consecuencia, la fiebre (temperatura > 38,5 °C) o el cambio en los parámetros clínicos o de laboratorio debe hacer sospechar una IRC hasta que

se demuestre lo contrario. Así, deben ser extraídos hemocultivos cuantitativos pareados (idealmente tomados en forma simultánea) desde el CVC y de una vena periférica antes del inicio del tratamiento antibiótico. La técnica más fácilmente disponible para confirmar una IRC es el cálculo del tiempo diferencial para diagnóstico entre hemocultivos extraídos del catéter y de una vena periférica.

La incidencia informada de IRC en la literatura pediátrica es entre 3,8 y 11,3 infecciones por cada 1000 días de catéter, dependiendo del tipo de paciente y del tipo de catéter. En los niños con FI, el rango es muy similar: 1,2 a 10,2 ± 6,2 por cada 1000 catéteres/día. La frecuencia reportada de IRC en los pacientes con NP domiciliaria varía entre 0,34 y 3,94 episodios por año de catéter.<sup>68</sup> Sin embargo, es esencial que la tasa de IRC se exprese en eventos por 1000 días de catéter. La IRC aumenta significativamente el riesgo de mortalidad, especialmente en los pacientes trasplantados y en los inmunocomprometidos, siendo importante que la tasa de eventos infecciosos y la mortalidad se incluyan siempre que sea posible como indicadores de resultado claves en la evolución.<sup>72</sup> Actualmente, la prevención está enfocada en reducir esta tasa a menos de 1 por 1000 días de catéter.<sup>68</sup>

**# 33. El lock de etanol es una estrategia segura y eficaz para la prevención de las IAC. Se recomienda unificar los protocolos de indicación y realización del procedimiento en cuanto a los días semanales de sellado y el tiempo mínimo de permanencia.**

*Recomendación/definición por opinión de expertos*

El etanol, fácilmente disponible y accesible, es un agente bactericida (para bacterias grampositivas y gramnegativas) y fungicida que actúa a través de la desnaturalización de la membrana celular. Tiene la capacidad de penetrar el *biofilm* e inhibir el crecimiento bacteriano. No se ha demostrado que sea un riesgo para el desarrollo de resistencia bacteriana. Tiene además un efecto trombolítico, previniendo la formación de fibrina.<sup>70,71</sup>

El sellado o *lock* de etanol consiste en la instilación y retención de etanol en altas concentraciones dentro del lumen

o los lúmenes de un catéter de larga permanencia. En 2004, Metcalf y cols., fueron los primeros en informar el efecto preventivo del *lock* de etanol en un paciente con IRC recurrente.<sup>72</sup> Las medidas preventivas críticas para reducir la tasa de IRC incluyen una estricta adherencia a la técnica aséptica, el uso de protocolos estandarizados para el manejo del CVC y la educación de los profesionales y cuidadores. La infusión de etanol al 70 % para bloquear el catéter durante los intervalos entre perfusión en los pacientes que reciben NP cíclica también se postula como beneficiosa para la prevención.<sup>73</sup>

Zhang y cols., en un metanálisis sobre el tema, concluyeron que la profilaxis con el *lock* de etanol es una estrategia prometedora para la prevención de la IRC en los pacientes con un CVC de larga permanencia. Estos autores recomiendan prestar más atención a la protocolización del procedimiento y a los potenciales efectos tóxicos después de una exposición prolongada del uso. En el metaanálisis, se observó una menor incidencia de IRC con el uso de etanol en comparación con el cierre con heparina o cloruro de sodio al 0,9 %, pero la diferencia no fue significativa. El resultado podría explicarse porque algunas publicaciones incluyen pacientes con baja tasa de IRC y hay diferencias en los protocolos utilizados (permanencia del *lock*, número de días semanales).<sup>74</sup>

Si bien se necesitan ensayos prospectivos, con protocolos semejantes, con un número significativo de pacientes, aleatorizados y controlados para evaluar más la eficacia y seguridad del uso, el *lock* ha ido ganando aceptación en la práctica asistencial.<sup>74</sup>

Los efectos adversos son infrecuentes, pero se han reportado complicaciones como coagulación intravascular diseminada y trombosis venosa profunda<sup>75</sup> (Tabla 8).

Con relación a la trombosis/obstrucción, según Zhang y cols., en algunos contextos, el etanol se ha utilizado como agente anticoagulante y se ha descrito como una alternativa para sustituir a la heparina en el mantenimiento de la permeabilidad del catéter. En su metaanálisis, no hubo diferencias en la aparición de trombosis/obstrucción con la utilización de etanol.<sup>74</sup>

La integridad del catéter después de la

exposición al *lock* de etanol es otro tema de interés. En los estudios *in vitro*, se ha demostrado que el etanol tiene un impacto insignificante en las propiedades mecánicas de los catéteres estudiados.<sup>74</sup>

En algunas publicaciones se seleccionaron solo catéteres de silicona, ya que en la literatura se sugiere que el poliuretano es más susceptible de descomposición cuando se expone al etanol.<sup>75</sup>

Se han notificado casos de disfunción del catéter con el uso de etanol.<sup>69</sup> En nuestra práctica, hemos constatado dificultad para extraer el *lock* al final del tiempo de sellado. Un posible factor que puede influenciar es el menor calibre del catéter en los pacientes pequeños. En cuanto a otros efectos adversos sistémicos, es importante diferenciar entre los protocolos que implican la infusión del etanol a la circulación general o su extracción cuando finaliza el período de bloqueo con el lavado posterior con cloruro de sodio al 0,9 % para evitar la obstrucción del catéter (*opinión de expertos*).

### Trombosis de los accesos vasculares en los pacientes con FIC/SIC que reciben NP

La trombosis asociada a catéteres es una complicación frecuente en los pacientes con dependencia prolongada de NP, aunque su prevalencia es discutida según la forma de diagnosticarla.<sup>76</sup> En una significativa proporción de los casos, es asintomática. Cuando la trombosis

Tabla 8. Complicaciones más frecuentes del *lock* de etanol\*

#### Principales

- Trombosis/obstrucción del catéter
- Deterioro o rigidez del material del catéter
- Dificultad para extraer el *lock*

#### Otras complicaciones

- Toxicidad con el uso prolongado
- Náuseas, vómitos, mareos, cefalea
- Dolor (abdominal, torácico, cefalea)
- Otros (disnea inmediatamente posterior al primer tratamiento, enrojecimiento facial, disgeusia, coagulación intravascular diseminada, somnolencia, trombosis venosa profunda, precipitación de proteínas por alta concentración del *lock*)

\*Elaborada por el consenso de expertos.

es extensa y compromete más de la mitad de los accesos venosos centrales (AVC) convencionales (subclavios, yugulares y femorales), es indicación de evaluación para trasplante de intestino si el paciente presenta FIC irreversible.<sup>60</sup>

En la patogenia de la trombosis asociada a catéteres, se describe la tríada de Virchow que incluye la disrupción del flujo venoso, el daño del endotelio vascular provocado por el catéter y la interacción del material del catéter y la infusión con los componentes sanguíneos.<sup>77</sup> Los dispositivos médicos intravasculares promueven la trombosis a través de una serie de procesos interconectados que incluyen la adsorción de proteínas plasmáticas; la adhesión de plaquetas, leucocitos y eritrocitos; la generación de trombina y la activación del complemento, por lo que se busca actuar sobre estos mecanismos o sobre el material de los dispositivos para prevenir la trombosis.<sup>78</sup> La prevención de la trombosis se inicia desde la elección del AVC. Con respecto al material, se recomiendan los catéteres de silicona o poliuretano debido a que, por su flexibilidad, son menos traumáticos y trombogénicos<sup>70</sup> (Tabla 9).

La elección del sitio de AVC se realiza según la permeabilidad de los accesos disponibles, las dificultades técnicas en su inserción y el riesgo de complicaciones mecánicas. La preferencia por

el AVC subclavio o yugular varía en las distintas publicaciones.<sup>70,72</sup> Los estudios en adultos no demuestran un mayor riesgo de infección y de trombosis con el AVC femoral, y no hay estudios concluyentes en niños; sin embargo, en la práctica, la vía femoral se utiliza solo cuando no pueden utilizarse los otros AVC, ya que, por su localización en la región inguinal, los predispone a un mayor riesgo de infecciones y de trombosis<sup>70</sup> (*opinión de expertos*).

La relación entre el calibre del catéter y el diámetro de la vena es uno de los factores para tener en cuenta; se propone que sea del 33 % al 45 %.<sup>81</sup> Es importante considerar esto en todas las edades pediátricas, especialmente en neonatos de muy bajo peso.

Como método de inserción se recomienda el acceso percutáneo guiado por ecografía y con control radioscópico de la adecuada posición de la punta, según protocolos consensuados de actuación, realizado por personal adecuadamente entrenado y en un ambiente quirúrgico. Esto disminuye el daño del endotelio vascular y las complicaciones.<sup>70</sup> Al respecto, también se recomienda minimizar el número de recambios de catéteres, utilizando tratamientos conservadores de las IAC y de las roturas externas no complicadas del catéter<sup>79</sup> (*opinión de expertos*).

Ante sospecha de desplazamiento de

TABLA 9. Estrategias recomendadas para reducir el riesgo de trombosis de los accesos vasculares en los pacientes con fallo intestinal/síndrome de intestino corto que reciben nutrición parenteral\*

*Estrategias fuertemente recomendadas*

- Seleccionar catéteres del menor calibre que permita la infusión del volumen requerido.
- Seleccionar catéteres de material menos trombogénico (poliuretano o silicona).
- Adecuada experiencia del equipo encargado de la colocación de catéteres.
- Colocación del catéter bajo control ecográfico/radioscópico, verificación de la adecuada posición de la punta durante la colocación.
- Disminuir el número de recambio de los catéteres.
- Evitar la ligadura o la lesión de los vasos durante la inserción.
- Respetar estrictamente los protocolos validados de prevención y tratamiento de las infecciones asociadas al catéter.
- Profilaxis secundaria con anticoagulantes luego del tratamiento de la trombosis asociada a catéteres.

*Otras estrategias*

- Elegir el acceso yugular o subclavio sobre el femoral.
- Verificar periódicamente la posición de la punta del catéter.
- Evitar los episodios de deshidratación/hiperviscosidad.
- Uso de fibrinolíticos para la oclusión intraluminal del catéter por trombos.
- Profilaxis primaria de la trombosis con anticoagulantes.
- Evitar la extracción de sangre desde el catéter (excepto en forma protocolizada en los pacientes con nutrición parenteral domiciliaria).
- Evitar la utilización del lumen de infusión de nutrición parenteral para infundir fármacos y hemoderivados.

\*Elaborada por el consenso de expertos.

la punta del catéter (falta de retorno, signos de desplazamiento en el sitio de entrada, visualización del *cuff*), es necesario verificar la posición y programar el recambio si no es central o tiene una orientación inadecuada.<sup>70</sup>

La relación entre las IAC y la trombosis es ampliamente reconocida, por lo que se recomienda aunar esfuerzos para prevenir y tratar estas infecciones. El uso de heparina en bajas concentraciones (50-100 UI/ml) para mantener la permeabilidad de los catéteres tunelizados está ampliamente difundido en nuestro medio, aunque la evidencia en la literatura lo cuestiona y no encuentra beneficios en relación con la solución fisiológica.<sup>70,80</sup>

El uso de conectores con válvulas de presión positiva parece ser una alternativa segura y eficaz para impedir la permanencia de sangre intraluminal y reducir los episodios de oclusión. Para la oclusión intraluminal del catéter por trombos, se propone el uso de fibrinolíticos locales, de preferencia el alteplase (activador tisular del plasminógeno) o la uroquinasa como segunda elección.<sup>80</sup>

Con relación a la anticoagulación, existe consenso en su uso en el tratamiento de las trombosis asociadas al catéter, pero hay controversia sobre si debe utilizarse como profilaxis primaria en los pacientes con requerimiento prolongado de NP. Un estudio holandés sobre un análisis retrospectivo de un número limitado de pacientes con NP domiciliaria concluyó que la tromboprofilaxis con heparina de bajo peso molecular o antagonistas de la vitamina K redujo la trombosis asociada a catéter y la oclusión sin complicaciones.<sup>80</sup> Las *Guías de Tratamiento y Prevención de la Trombosis en Niños* del *American College of Chest Physicians* recomiendan considerar la anticoagulación profiláctica (sin trombosis previa) con antagonistas de la vitamina K en los pacientes con necesidad crónica de AVC, aunque establecen que el nivel de evidencia que avala esta conducta es débil.<sup>81</sup> Las *Guías del VANGUARD (Venous Access: National Guideline and Registry Development)* también sugieren la anticoagulación profiláctica en los pacientes con necesidad crónica de AVC, con bajo nivel de evidencia.<sup>72</sup> Las guías europeas de 2018 concluyen con alto consenso que hay insuficiente evidencia para recomendar el uso profiláctico de anticoagulantes en los niños que reciben NP domiciliaria para reducir la trombosis relacionada al catéter, la oclusión y las infecciones.<sup>70</sup>

En los pacientes con trombosis venosa aguda o sintomática asociada al catéter con permanencia del dispositivo intravascular, las guías europeas recomiendan el tratamiento inicial con heparina de bajo peso molecular subcutánea o heparina no fraccionada intravenosa con el fin de prevenir la extensión del trombo y el riesgo de tromboembolismo pulmonar. Luego de tres meses de tratamiento, cambian a dosis profilácticas durante el tiempo de permanencia del catéter. El manejo de las trombosis asintomáticas diagnosticadas por imágenes es más controvertido; las guías europeas recomiendan la profilaxis con antagonistas de la vitamina K en ausencia de contraindicaciones.<sup>70</sup>

En nuestra experiencia, el uso de antagonistas de la vitamina K por vía oral, aunque es más económico y accesible, implica una importante dificultad para alcanzar y sostener los niveles de INR (*International Normalized Ratio*) deseados, probablemente en relación con su absorción errática. Esto se asocia a riesgo de sangrados o de niveles subterapéuticos y a la necesidad de monitoreo del INR muy frecuente, lo que dificulta su aplicación (*opinión de expertos*). El uso de heparina de bajo peso molecular por vía subcutánea implica la aplicación de una inyección diaria que reduce la adherencia a la indicación, su uso prolongado no está exento de complicaciones y tiene alto costo. En la práctica no se ha asociado a episodios de sangrado significativo, pero requiere monitoreo de los niveles de antiXa, no disponible en todos los centros (*opinión de expertos*).

#### # 34. La prevención de la osteopatía metabólica en los pacientes con NP prolongada debería focalizarse tanto en las estrategias que aumentan la síntesis de nuevo hueso como en aquellas dirigidas a la prevención de la pérdida de masa ósea (incluida la hipercalcemia y la acidosis).

*Recomendación/definición con consenso fuerte de expertos*

La enfermedad metabólica ósea asociada a la FI se presenta en el 30 % al 83 % de los niños que reciben NP a largo plazo y se caracteriza por la baja densidad mineral, dolor óseo y fracturas. La etiología es multifactorial: aporte inadecuado de calcio, fosfato y vitamina D; uso de esteroides y diuréticos; enfermedad subyacente; inflamación; acidosis crónica; toxicidad por aluminio (contenido en las sales de calcio y de fosfato, las soluciones multivitamínicas

y de oligoelementos utilizadas como ingredientes de la NP), hipercalciuria y falta de actividad física.

La densitometría de rayos X de energía dual (DXA, por sus siglas en inglés) se considera el *gold standard* para el diagnóstico y monitoreo desde los 5 años de edad y se repite cada 1-3 años, teniendo en cuenta los resultados previos de la puntuación Z, la presentación clínica y la ocurrencia de fracturas. El control de los marcadores bioquímicos del metabolismo óseo incluye el dosaje de 25-OH-vitamina D, fosfatasa alcalina, fosfato y calcio plasmático trimestralmente y calcio urinario con hormona paratiroidea una vez al año.<sup>43,82</sup>

Se recomienda una revisión anual por un endocrinólogo pediátrico para evaluar la salud ósea en estos pacientes para abordar los casos complejos.

El impacto de la enfermedad ósea en la calidad de vida y en la actividad física puede ser importante en algunos pacientes. Por ello es fundamental tomar medidas preventivas para promover el logro de una masa ósea normal, que incluyen la optimización del estado de calcio y vitamina D y los ejercicios con pesas,<sup>83</sup> factores que promueven la síntesis ósea.<sup>4</sup>

La contaminación con aluminio de las soluciones de NP ha sido una preocupación, ya que la toxicidad de este metal puede causar no solo enfermedad ósea, sino también deterioro neurológico, enfermedad hepática y anemia incluso años después del inicio de la exposición. Aunque el contenido de aluminio disminuyó significativamente en los últimos años, la FDA recomendó que las soluciones de NP deben contener < 25 µg/l de aluminio con un aporte diario < 5 µg/kg/día. Los ingredientes para NP deberían etiquetarse con el contenido de aluminio presente. De ser posible, se sugiere medir anualmente los niveles en sangre y en orina, evitando la contaminación externa al tomar la muestra.<sup>68,86</sup>

- # 35. **No se recomienda la adición de hierro en la NP. Se propone la administración por vía oral en caso de una adecuada tolerancia, o bien las infusiones periódicas por vía intravenosa.**

*Recomendación/definición con consenso fuerte de expertos*

El hierro es un nutriente esencial, cuya deficiencia resulta en anemia y pobre o menor desarrollo neurológico. En Argentina no se encuentran disponibles las formulaciones de hierro intravenoso que son compatibles con la NP. En los pacientes con FI/SIC que reciben NP, el hierro debe administrarse por vía enteral, siempre que sea tolerado.<sup>84</sup>

Los pacientes con NP prolongada que no logran mantener un adecuado nivel de hierro usando la vía enteral o no lo toleran pueden recibirlo por vía intravenosa en infusiones periódicas, según los niveles de hierro del paciente. La principal preocupación o cuidado de la administración intravenosa intermitente es el riesgo de una reacción anafiláctica<sup>85</sup> o de sobrecarga de hierro,<sup>86</sup> por lo que requiere ser realizado en internación.

El estado nutricional de hierro debe ser monitoreado regularmente para prevenir tanto el déficit como la sobrecarga. Se recomienda medir periódicamente la ferritina, especialmente antes de la indicación de hierro intravenoso.

#### CUARTA PARTE: TRATAMIENTOS FARMACOLÓGICOS Y QUIRÚRGICOS. CRITERIOS DE DERIVACIÓN

- # 36. **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.**<sup>2,34,77</sup>

*Recomendación/definición por opinión de expertos*

Los opioides están indicados cuando se sospecha tránsito intestinal acelerado, especialmente en los pacientes con ostomía. Se recomienda usar con precaución cuando se sospecha SIBO.<sup>87</sup>

Los pacientes con SIC pueden tener alterada la absorción de ácidos biliares, disminuyendo así su *pool* y limitando la absorción grasa. Puede tratarse esta situación con la administración de ácidos biliares conjugados sintéticos.

Una de las consecuencias de la disbiosis en el SIC es el SIBO, cuyo diagnóstico puede realizarse mediante el cultivo yeyunal por endoscopia y el test de aire espirado. Desafortunadamente, este último es difícil

de interpretar en el paciente con SIC, ya que los tiempos de tránsito intestinal son menos predecibles. En la práctica, el diagnóstico de SIBO se basa en los síntomas clínicos (diarrea, meteorismo, distensión abdominal, deposiciones malolientes) y en la respuesta a los antibióticos. El SIBO puede provocar malabsorción, traslocación bacteriana y acidosis D-láctica. El objetivo del tratamiento del SIBO no es lograr la esterilización del intestino, sino la reducción de las bacterias patogénicas y la restauración de las bacterias comensales. El efecto del uso de antibióticos es desconocido y puede tener efectos impredecibles a largo plazo, por lo cual no existe un consenso sobre su uso. En la práctica clínica, sin embargo, la administración de antibióticos para el tratamiento del SIBO se realiza en forma cíclica, administrado diariamente durante 7 a 10 días, dejando períodos libres de antibioticoterapia de al menos un mes. El tratamiento debe sostenerse en el tiempo solamente si se comprueba una respuesta clínica favorable. Los antibióticos más utilizados son metronidazol y rifaximina.

**# 37. No se dispone de evidencia suficiente para recomendar el uso de probióticos para la prevención o el tratamiento del SIBO en los pacientes con SIC.**

*Recomendación/definición con consenso fuerte de expertos*

El colon remanente y su microbiota juegan un rol fundamental en la evolución de los pacientes con SIC, no solo por la capacidad adaptativa y absorptiva del colon *per se*, sino por la capacidad metabólica de su microbiota.<sup>88</sup>

Existe evidencia de que ocurren alteraciones permanentes de la microbiota en el contexto de la resección intestinal en los pacientes con SIC. Se suma la alteración anatómica asociada a la resección, la dependencia prolongada de NP, con aportes enterales variables según cada caso y el uso de antibióticos, los que aumentan el riesgo de disbiosis en el paciente con SIC.<sup>89</sup> El efecto de la utilización de antibióticos es desconocido y puede tener efectos impredecibles a largo plazo.

Algunos investigadores han examinado el perfil genético de la microbiota en los

pacientes pediátricos con SIC, a través de métodos de secuenciación del ADN del microbioma. Estos estudios han demostrado en los niños con FI un incremento de proteobacterias proinflamatorias<sup>90</sup> y otro estudio en adultos con SIC describió una predominancia de lactobacilos y, en menor medida, de bifidobacterias.<sup>91,92</sup> Piper y cols., en un estudio prospectivo de cohortes, demostraron una mayor proporción de *Enterobacteriaceae* proinflamatorias en los pacientes con SIC en comparación con sujetos sanos, con menor proporción de bacterias beneficiosas (*Firmicutes* y *Bacteroidetes*, que predominan en > 90 % de la flora intestinal de los individuos sanos), aun luego de cumplir tratamiento antibiótico. También describieron que los pacientes pediátricos con déficit de crecimiento tenían aún menor proporción de *Firmicutes* que aquellos con SIC y crecimiento adecuado.<sup>93</sup>

Los efectos de *Saccharomyces boulardii* en comparación con el placebo fueron estudiados de modo experimental en ratas que sufrieron resección del 50 % de su masa intestinal, observando una mejoría en la adaptación funcional del intestino residual, pero no pudo ser demostrado un efecto sobre la microbiota y la permeabilidad intestinal.<sup>94</sup> Se realizaron dos ensayos clínicos abiertos en pacientes pediátricos con SIC, que evaluaron la administración de altas dosis de *S. boulardii* (250 mg x 3). Ambos estudios demostraron una disminución en la frecuencia e intensidad de los síntomas y, luego de un mes de tratamiento, se evidenció la desaparición de cepas patógenas como *Klebsiella pneumoniae* y *Serratia marcescens*, por lo que concluyeron que el tratamiento con *S. boulardii* podría producir un impacto positivo en el manejo del SIBO en los pacientes con SIC.<sup>92</sup>

Idealmente, los probióticos deberían promover la presencia de cepas beneficiosas deficientes e intentar restaurar el perfil clásico de la microbiota intestinal. El uso de probióticos podría ser beneficioso en el SIC, aunque se han reportado bacteriemias por *Lactobacillus*<sup>95,96</sup> y fungemia por *S. boulardii*<sup>97,100</sup> en los pacientes con SIC, por lo que no se recomienda el uso de *S. boulardii* en pacientes con un CVC.

Si bien aún no existe evidencia científica

suficiente para recomendar el uso de probióticos en el SIC, se dispone de algunos estudios y reportes de casos que describen que los probióticos podrían ser extremadamente beneficiosos en el manejo del SIBO en estos pacientes. Sin embargo, en los pacientes prematuros, los inmunocomprometidos, los pacientes críticos y aquellos con un AVC o una prótesis valvular cardíaca, debe prestarse especial cautela en el uso de probióticos, ya que se han reportado complicaciones infecciosas asociadas a la cepa administrada.<sup>98</sup>

Futuros avances en el campo de los probióticos y la realización de estudios clínicos controlados y aleatorizados en esta población podrían sugerir abordajes seguros y específicos para modular la microbiota del paciente con SIC.

**#38. No existe consenso acerca de las indicaciones absolutas y relativas para el tratamiento farmacológico con teduglutide en los pacientes pediátricos con FI/SIC.**

*Recomendación/definición con consenso fuerte de expertos*

El teduglutide es un análogo sintético del péptido similar al glucagón de tipo 2 (GLP-2) con vida media más prolongada y se ha desarrollado recientemente como un tratamiento específico para promover la adaptación intestinal en los pacientes con

SIC. Los informes del uso de teduglutide en adultos han demostrado seguridad y efectividad con la utilización prolongada. El fármaco fue aprobado para el uso en la población adulta con SIC en Estados Unidos por la FDA y en la Unión Europea en 2012. En Europa se autorizó en niños de 1 a 18 años en 2016, en Estados Unidos en 2019 y en Argentina en 2020.

La experiencia clínica de uso de teduglutide en edad pediátrica es limitada. El tratamiento con este fármaco debe ser considerado solamente en los niños con FI secundaria a SIC, en contexto de FIC, una vez que el paciente ha alcanzado la meseta en el proceso de adaptación, y cuando se han agotado todas las estrategias de rehabilitación médica y quirúrgica. Se recomienda que haya transcurrido un tiempo de al menos 6 meses desde la última cirugía indicada en el proceso de rehabilitación. Este tratamiento debería ser indicado y monitoreado bajo un protocolo unificado, en el contexto de un programa de rehabilitación intestinal.<sup>79,99,100</sup>

**#39. La frecuencia de solicitud de los controles clínicos y bioquímicos en los pacientes pediátricos con FI/SIC no alcanzó niveles de consenso, a excepción de:  
[A] La sugerencia de determinar mensualmente la talla, el perímetro**

TABLA 10. Indicaciones para derivación para un programa de rehabilitación intestinal\*

**Fuertemente recomendadas**

- Progresión o falta de mejoría de la enfermedad hepática asociada al fallo intestinal
- Eventos recurrentes de sepsis asociada a catéter (≥ 2 al año)
- Pérdida recurrente de los accesos vasculares (oclusión, rotura, deslizamiento): aumenta el riesgo de trombosis por daño del endotelio en la recolocación, requiere colocación por experto
- Trombosis de al menos uno de los accesos venosos centrales
- Enteropatías epiteliales
- Pacientes con intestino ultracorto
- Falta de equipo capacitado y/o infraestructura para el seguimiento
- Falta de certeza diagnóstica

**Otras indicaciones**

- Continuidad de nutrición parenteral > 3 meses aun en ausencia de complicaciones
- Continuidad de nutrición parenteral sin mejoría en la curva de peso y talla
- Trastornos hidroelectrolíticos graves

\*Elaborada por el consenso de expertos.

**cefálico y el índice de masa corporal.**

**[B] La desestimación de determinar los niveles de lactato o ácido mevalónico en forma regular.**

**[C] La necesidad de adecuar la frecuencia de estos controles en función de la edad, la evolución y/o la aparición de complicaciones.**

**# 40. Las indicaciones para la derivación a un programa de rehabilitación intestinal se sintetizan en la Tabla 10.**

*Recomendación/definición con consenso fuerte de expertos*

**# 41. Las recomendaciones para la indicación del trasplante intestinal se sintetizan en la Tabla 11.**

*Recomendación/definición con consenso de expertos*

Actualmente, la supervivencia a largo plazo de los pacientes con NP domiciliaria es más prolongada. Por ello únicamente las complicaciones graves de la FI que ponen en peligro la vida del paciente en NP se consideran una indicación de trasplante intestinal (Tabla 11, indicaciones fuertemente recomendadas). La indicación de *derivación anticipada* a un centro de trasplante (antes de que ocurran complicaciones irreversibles) puede ser considerada en los casos en que la anatomía intestinal remanente, la patología de base o la presencia de infecciones recurrentes (Tabla 11, otras indicaciones) hacen necesaria una evaluación por un

equipo de expertos, debido a la baja o nula tasa de rehabilitación de este grupo particular de pacientes. La calidad de vida, la negativa a continuar con NP prolongada y la imposibilidad de implementación de la NP domiciliaria no son indicaciones uniformemente aceptadas para la derivación a un centro de trasplante intestinal.<sup>101,102</sup>

**# 42. 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 clavas, 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.**<sup>6,34,69</sup>

*Recomendación/definición con consenso fuerte de expertos*

#### COMENTARIO FINAL

La FI secundaria a SIC en pediatría es una entidad poco frecuente, por lo que no existe

Tabla 11. Indicaciones para derivación para considerar el trasplante intestinal\*

*Indicaciones fuertemente recomendadas*

Trombosis venosas de 2 o más de los accesos venosos centrales

Enfermedad hepática asociada al fallo intestinal grave y progresivo (\*)

Alteraciones hidroelectrolíticas crónicas graves, a pesar de máximo volumen y/o velocidad de infusión de la nutrición parenteral

*Otras indicaciones*

Reiteradas infecciones asociadas al catéter (≥ 2 episodios anuales, una única sepsis por hongos, shock séptico con distrés respiratorio)

Enteropatías epiteliales

Intestino ultracorto

(\*) Alteración sostenida de enzimas hepáticas con o sin colestasis y/o signos clínicos o ecográficos de hipertensión portal (esplenomegalia, hepatomegalia, hiperesplenismo).

\*Elaborada por el consenso de expertos.



suficiente evidencia científica sobre los diferentes aspectos de su abordaje, como tampoco guías sobre su manejo publicadas en nuestro medio.

Por lo tanto, resulta de gran valor el presente documento, realizado sobre la base de la opinión de 16 expertos argentinos en el tema. Este contiene 42 ítems y 4 anexos que fueron analizados con metodología Delphi modificada para su desarrollo.

Estas definiciones resultan necesarias al momento de unificar la información de los pacientes, poder transmitir resultados del tratamiento y servir de referencia para un abordaje equitativo tanto por los profesionales a cargo como por las instituciones públicas o privadas responsables de garantizar la adecuada asistencia de esta patología. ■

## REFERENCIAS

1. Wales PW, de Silva N, Kim J, Lecce L, et al. Neonatal short bowel syndrome: population-based estimates of incidence and mortality rates. *J Pediatr Surg.* 2004; 39(5):690-5.
2. Martínez M, Fabeiro M, Dalieri M, Barcellandi P, et al. Evolución y sobrevida de pacientes pediátricos con Síndrome de Intestino Corto (SIC). *Nutr Hosp.* 2011; 26(1):239-42.
3. Mutanen A, Wales PW. Etiology and prognosis of pediatric short bowel syndrome. *Semin Pediatr Surg.* 2018; 27(4):209-17.
4. Mezzoff EA, Cole CR, Cohran VC. Etiology and Medical Management of Pediatric Intestinal Failure. *Gastroenterol Clin North Am.* 2019; 48(4):483-98.
5. D'Antiga L, Goulet O. Intestinal failure in children: the European view. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2013; 56(2):118-26.
6. Capriati T, Giorgio D, Fusaro F, Candusso M, et al. Pediatric Short Bowel Syndrome: Predicting Four-Year Outcome after Massive Neonatal Resection. *Eur J Pediatr Surg.* 2018; 28(5):455-63.
7. Norsa L, Artru S, Lambe C, Talbotec C, et al. Long term outcomes of intestinal rehabilitation in children with neonatal very short bowel syndrome: Parenteral nutrition or intestinal transplantation. *Clin Nutr.* 2019; 38(2):926-33.
8. Venick RS. Predictors of Intestinal Adaptation in Children. *Gastroenterol Clin North Am.* 2019; 48(4):499-511.
9. Demehri FR, Stephens L, Herrman E, West B, et al. Enteral autonomy in pediatric short bowel syndrome: predictive factors one year after diagnosis. *J Pediatr Surg.* 2015; 50(1):131-5.
10. Merritt RJ, Cohran V, Raphael BP, Sentongo T, et al. Intestinal Rehabilitation Programs in the Management of Pediatric Intestinal Failure and Short Bowel Syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2017; 65(5):588-96.
11. Oliveira C, de Silva NT, Stanojevic S, Avitzur Y, et al. Change of Outcomes in Pediatric Intestinal Failure: Use of Time-Series Analysis to Assess the Evolution of an Intestinal Rehabilitation Program. *J Am Coll Surg.* 2016; 222(6):1180-8.e3.
12. Mihatsch W, Shamir R, van Goudoever JB, Fewtrell A, et al. ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN guidelines on pediatric parenteral nutrition: guideline development process for the updated guidelines. *Clin Nutr.* 2018; 37(6 Pt B):2306-8.
13. Straus SE, Sackett DL. Using research findings in clinical practice. *BMJ.* 1998; 317(7154):339-42.
14. Minas H, Jorm AF. Where There Is No Evidence: Use of Expert Consensus Methods to Fill the Evidence Gap in Low-Income Countries and Cultural Minorities. *Int J Ment Health Syst.* 2010; 4:33.
15. Boulkedid R, Abdoul H, Loustau M, Sibony O, et al. Using and Reporting the Delphi Method for Selecting Healthcare Quality Indicators: A Systematic Review. *PLoS One.* 2011; 6(6):e20476.
16. Powell C. The Delphi Technique: Myths and Realities. *J Adv Nurs.* 2003; 41(4):376-82.
17. Caino S, Ramos-Mejía R, Goyeneche R, Filippo D, et al. Recomendaciones para el seguimiento de niños con asimetría en la longitud de los miembros inferiores: consenso de expertos. *Arch Argent Pediatr.* 2019; 117(2):94-104.
18. Caino S, Domínguez P, Aguerre V, Castellano V. Instrumento para evaluar proyectos de investigación que concursan a beca en la Sociedad Argentina de Pediatría: Validación mediante el método Delphi. *Arch Argent Pediatr.* 2019; 117(4):333-9.
19. Fitzpatrick JM, Bellmunt J, Fizazi K, Heidenreich A, et al. Optimal management of metastatic castration-resistant prostate cancer: Highlights from a European Expert Consensus Panel. *Eur J Cancer.* 2014; 50(9):1617-27.
20. Pironi L, Arends J, Baxter J, Bozzetti F, et al. ESPEN Endorsed Recommendations. Definition and Classification of Intestinal Failure in Adults. *Clin Nutr.* 2015; 34(2):171-80.
21. Goulet O, Olieman J, Ksiazzyk J, Spolidoro J, et al. Neonatal Short Bowel Syndrome as a Model of Intestinal Failure: Physiological Background for Enteral Feeding. *Clin Nutr.* 2013; 32(2):162-71.
22. Goday PS. Short Bowel Syndrome: How Short Is Too Short? *Clin Perinatol.* 2009; 36(1):101-10.
23. Batra A, Beattie RM. Management of short bowel syndrome in infancy. *Early Hum Dev.* 2013; 89(11):899-904.
24. Spencer AU, Neaga A, West B, Safran J, et al. Pediatric Short Bowel Syndrome: Redefining Predictors of Success. *Ann Surg.* 2005; 242(3):403-9; discussion 409-12.
25. Guarino A, De Marco G, Italian National Network for Pediatric Intestinal Failure. Natural History of Intestinal Failure, Investigated Through a National Network-Based Approach. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2003; 37(2):136-41.
26. Goulet O, Nader E, Pigneur B, Lambe C. Short Bowel Syndrome as the Leading Cause of Intestinal Failure in Early Life: Some Insights into the Management. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr.* 2019; 22(4):303-29.
27. O'Keefe SJD, Buchman AL, Fishbein TM, Jeejeebhoy K, et al. Short Bowel Syndrome and Intestinal Failure: Consensus Definitions and Overview. *Clin Gastroenterol Hepatol.* 2006; 4(1):6-10.
28. Javid PJ, Wendel D, Horslen SP. Organization and Outcomes of Multidisciplinary Intestinal Failure Teams. *Semin Pediatr Surg.* 2018; 27(4):218-22.
29. Giraldo-Villa A, Martínez-Volkmar MI, Valencia-Quintero AF, Montoya Delgado DC, et al. Falla intestinal en el paciente pediátrico: experiencia y manejo por un grupo multidisciplinario. *Nutr Hosp.* 2015; 32(6):2650-7.
30. Groen H, Neelis EG, Poley MJ, Olieman JF, et al. Intestinal rehabilitation for children with intestinal failure is cost-effective: a simulation study. *Am J Clin Nutr.* 2017; 105(2):417-25.
31. Ching YA, Gura K, Modi B, Jaksic T. Pediatric intestinal failure: nutrition, pharmacologic, and surgical approaches. *Nutr Clin Pract.* 2007; 22(6):653-63.
32. Martínez C, Pedrón Giner C. Capítulo 42: Generalidades sobre la nutrición enteral y parenteral. En: Setton D,

- Fernández A (editores). Nutrición en Pediatría. Ciudad Autónoma de Buenos Aires: Panamericana; 2014. Págs. 311-5.
33. Nasuf AWA, Ojha S, Dorling J. Oropharyngeal colostrum in preventing mortality and morbidity in preterm infants. *Cochrane Database Syst Rev.* 2018; 9(9):CD011921.
  34. Gosselin KB, Duggan C. Enteral nutrition in the management of pediatric intestinal failure. *J Pediatr.* 2014; 165(6):1085-90.
  35. Chiato F, Forsythe L, Coletta R, Solari V, et al. D-lactic Acidosis in Children with Short Bowel Syndrome, a Relevant Clinical Condition. *Transplantation.* 2017; 101(6S2):S133.
  36. Krom H, de Winter JP, Kindermann A. Development, prevention, and treatment of feeding tube dependency. *Eur J Pediatr.* 2017; 176(6):683-8.
  37. Edwards S, Davis AM, Bruce A, Mousa H, et al. Caring for Tube-Fed Children: A Review of Management, Tube Weaning, and Emotional Considerations. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* 2016; 40(5):616-22.
  38. Dicken BJ, Sergi C, Rescorla FJ, Breckler F, et al. Medical management of motility disorders in patients with intestinal failure: a focus on necrotizing enterocolitis, gastroschisis, and intestinal atresia. *J Pediatr Surg.* 2011; 46(8):1618-30.
  39. Matarese LE, Steiger E. Dietary and medical management of short bowel syndrome in adult patients. *J Clin Gastroenterol.* 2006; 40(Suppl 2):S85-93.
  40. Oliveira SB, Cole CR. Insights Into Medical Management of Pediatric Intestinal Failure. *Semin Pediatr Surg.* 2018; 27(4):256-60.
  41. Jochum S, Moltu J, Senterre T, Nomayo A, et al. ESPGHAN/ESPEN/ESPR guidelines on pediatric parenteral nutrition: Fluid and electrolytes. *Clin Nutr.* 2018; 37(6 Pt B): 2344-53.
  42. Joosten K, Embleton N, Yan W, Senterre T. ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN Guidelines on Pediatric Parenteral Nutrition: Energy. *Clin Nutr.* 2018; 37(6 Pt B): 2309-14.
  43. Van Goudoever JB, Carnielli V, Darmaun D, Sainz de Pipaon M. ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN Guidelines on Pediatric Parenteral Nutrition: Amino Acids. *Clin Nutr.* 2018; 37(6 Pt B):2315-23.
  44. Pedrón-Giner C, Cuervas-Mons Vendrell M, Galera-Martínez R, Gómez López L, et al. Guía de Práctica Clínica SENPE/SEGHPN/SEFH sobre Nutrición Parenteral Pediátrica. *Nutr Hosp.* 2017; 34(3):745-58.
  45. Lapillonne A, Fidler-Mis N, Goulet O, van den Akker C, et al. ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN Guidelines on Pediatric Parenteral Nutrition: Lipids. *Clin Nutr.* 2018; 37(6 Pt B):2324-36.
  46. Goulet O, Lambe C. Intravenous lipid emulsions in pediatric patients with intestinal failure. *Curr Opin Organ Transplant.* 2017; 22(2):142-8.
  47. Chessex P, Laborie S, Nasef N, Masse B, et al. Shielding Parenteral Nutrition From Light Improves Survival Rate in Premature Infants. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* 2017; 41(3):378-83.
  48. Puntis J, Hojsak I, Ksiazek J, et al. ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN Guidelines on Pediatric Parenteral Nutrition: Organisational Aspects. *Clin Nutr.* 2018; 37(6 Pt B):2392-2400.
  49. Lacaille F, Gupte G, Colomb V, D'Antiga L, et al. Intestinal Failure-Associated Liver Disease: A Position Paper of the ESPGHAN Working Group of Intestinal Failure and Intestinal Transplantation. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2015; 60(2):272-83.
  50. Hill S. Practical management of home parenteral nutrition in infancy. *Early Hum Dev.* 2019; 138:104876.
  51. Norsa L, Nicastro E, Di Giorgio A, Lacaille F, et al. Prevention and Treatment of Intestinal Failure-Associated Liver Disease in Children. *Nutrients.* 2018; 10(6): 664.
  52. Hill S, Ksiazek J, Prell C, Tabbers M, et al. ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN Guidelines on Pediatric Parenteral Nutrition: Home Parenteral Nutrition. *Clin Nutr.* 2018; 37(6 Pt B):2401-8.
  53. Grupo de Trabajo de Nutrición Artificial Domiciliaria y Ambulatoria (NADYA). Guía de práctica clínica de nutrición parenteral domiciliaria. *Nutr Hosp.* 2009; 2(1):1-36.
  54. Ministerio de Salud de la Nación. Guía De Práctica Clínica de Soporte Nutricional Enteral y Parenteral en Pacientes Adultos Hospitalizados y Domiciliarios. [Acceso: 19 de junio de 2020]. Disponible en: <https://bit.ly/3hO8Iyv>
  55. Courtney C, Warner B. Pediatric intestinal failure-associated liver disease. *Curr Opin Pediatr.* 2017; 29(3):363-70.
  56. Beath S, Pironi L, Gabe S, Horslen S, et al. Collaborative strategies to reduce mortality and morbidity in patients with chronic intestinal failure including those who are referred for small bowel transplantation. *Transplantation.* 2008; 85(10):1379-84.
  57. Fullerton BS, Sparks EA, Hall AM, Duggan C, et al. Enteral autonomy, cirrhosis, and long term transplant-free survival in pediatric intestinal failure patients. *J Pediatr Surg.* 2016; 51(1):96-100.
  58. Beath SV, Kelly DA. Total Parenteral Nutrition-Induced Cholestasis: Prevention and Management. *Clin Liver Dis.* 2016; 20(1):159-76.
  59. Goulet OJ. Intestinal failure-associated liver disease and the use of fish oil-based lipid emulsions. *World Rev Nutr Diet.* 2015; 112: 90-114.
  60. Kaufman SS. Prevention of Parenteral Nutrition-Associated Liver Disease in Children. *Pediatr Transplant.* 2002; 6(1):37-42.
  61. Iyer VB, McKiernan PJ, Foster K, Gupte G. Stomal varices manifestation of portal hypertension in advanced intestinal failure-associated liver disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2011; 52(5):630-1.
  62. Pierret ACS, Wilkinson JT, Zilbauer M, Mann JP. Clinical outcomes in pediatric intestinal failure: a meta-analysis and meta-regression. *Am J Clin Nutr.* 2019; 110(2):430-6.
  63. Gupta K, Wang H, Amin SB. Parenteral nutrition-associated cholestasis in premature infants: role of macronutrients. *JPEN J Parenter Enter Nutr.* 2016; 40(3):335-41.
  64. Hartman C, Shamir R. Intravenous lipid emulsions in term infants: impact on laboratory and clinical outcomes and long-term consequences. *World Rev Nutr Diet.* 2015; 112:81-9.
  65. Cohran VC, Prozialeck JD, Cole CR. Redefining short bowel syndrome in the 21st century. *Pediatr Res.* 2017; 81(4):540-9.
  66. Kolaček S, Puntis JWL, Hojsak I, ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN working group on pediatric parenteral nutrition. ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN Guidelines on Pediatric Parenteral Nutrition: Venous Access. *Clin Nutr.* 2018; 37(6 Pt B):2379-91.
  67. Nandivada P, Fell G, Gura K, Puder M. Lipid emulsions in the treatment and prevention of parenteral nutrition-associated liver disease in infants and children. *Am J Clin Nutr.* 2016; 103(2):S629-34.
  68. Baskin KM, Mermel LA, Saad TF, Journeycake JM, et al. Evidence-Based Strategies and Recommendations for Preservation of Central Venous Access in Children. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* 2019; 43(5):591-614.
  69. Ares G, Hunter CJ. Central venous access in children: indications, devices, and risks. *Curr Opin Pediatr.* 2017; 29(3):340-6.
  70. Zhang J, Wang B, Wang J, Yang Q. Ethanol locks for the prevention of catheter related infection in patients with central venous catheter: A systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials. *PLoS One.* 2019;

- 14(9):e0222408.
71. Oliveira C, Nasr A, Brindle M, Wales PW. Ethanol locks to prevent catheter-related bloodstream infections in parenteral nutrition: a meta-analysis. *Pediatrics*. 2012; 129(2):318-29.
  72. Metcalf SC, Chambers ST, Pithie AD. Use of ethanol locks to prevent recurrent central line sepsis. *J Infect*. 2004; 49(1):20-2.
  73. Duggan C, Jaksic T. Pediatric Intestinal Failure. *N Engl J Med*. 2017; 377(7):666-75.
  74. Robbins Tighe SL. Clinical Application of Prophylactic Ethanol Lock Therapy in Pediatric Patients With Intestinal Failure. *Gastroenterol Nurs*. 2016; 39(5):376-84.
  75. Youssef N, Mezoff A, Carter B, Cole CR. Medical update and potential advances in the treatment of pediatric intestinal failure. *Curr Gastroenterol Rep*. 2012; 14(3):243-52.
  76. Hartman C, Shamir R, Simchowitz V, Lohner S. ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN Guidelines on Pediatric Parenteral Nutrition: Complications. *Clin Nutr*. 2018; 37(6 Pt B):2418-29.
  77. Spencer TR, Mahoney KJ. Reducing catheter-related thrombosis using a risk reduction tool centered on catheter to vessel ratio. *J Thromb Thrombolysis*. 2017; 44(4):427-34.
  78. Jaffer IH, Fredenburg JC, Hirsh J, Weitz JI. Medical device-induced thrombosis: what causes it and how can prevent it? *J Thromb Haemost*. 2015; 13(Suppl 1):S72-81.
  79. Chan AP, Baldivia PS, Reyen LE, Lund AN, et al. Central venous catheter repair is highly successful in children with intestinal failure. *J Pediatr Surg*. 2019; 54(3):517-20.
  80. Vegting IL, Tabbers MM, Benninga MA, Wilde JC, et al. Prophylactic anticoagulation decreases catheter-related thrombosis and occlusion in children with home parenteral nutrition. *JPEN J Parenter Enteral Nutr*. 2012; 36(4):456-62.
  81. Monagle P, Chan AKC, Goldenberg NA, Ichord RN, et al. Antithrombotic therapy in neonates and children: antithrombotic therapy and prevention of thrombosis, 9th ed: American College of Chest Physicians Evidence-Based Clinical Practice Guidelines. *Chest*. 2012; 141(2 Suppl):e737S-801.
  82. Zemrani B, Bines J. Monitoring of long-term parenteral nutrition in children with intestinal failure. *JGH Open*. 2019; 3(2):163-72.
  83. Fullerton BS, Hong CR, Jaksic T. Long-term outcomes of pediatric intestinal failure. *Semin Pediatr Surg*. 2017; 26(5):328-35.
  84. Domellöf M, Sztanyai P, Simchowitz V, Franz A, et al. ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN Guidelines on Pediatric Parenteral Nutrition: Iron and Trace Minerals. *Clin Nutr*. 2018; 37(6 Pt B):2354-9.
  85. Hwa YL, Rashtak S, Kelly DG, Murray JA. Iron Deficiency in Long-Term Parenteral Nutrition Therapy. *JPEN J Parenter Enteral Nutr*. 2016; 40(6):869-76.
  86. Vanek VW, Borum P, Buchman A, Fessler TA, et al. A.S.P.E.N. position paper: recommendations for changes in commercially available parenteral multivitamin and multi-trace element products. *Nutr Clin Pract*. 2012; 27(4):440-91.
  87. American Gastroenterological Association. American Gastroenterological Association medical position statement: short bowel syndrome and intestinal transplantation. *Gastroenterology*. 2003; 124(4):1105-10.
  88. Goulet O, Joly F. Microbiote intestinale dans le syndrome du grêle court. *Gastroenterol Clin Biol*. 2010; 34 (Suppl 1):S37-43.
  89. Piper HG. Intestinal microbiota in short bowel syndrome. *Semin Pediatr Surg*. 2018; 27(4):223-8.
  90. Engstrand Lilja H, Wefer H, Nyström N, Finkel Y, et al. Intestinal dysbiosis in children with short bowel syndrome is associated with impaired outcome. *Microbiome*. 2015; 3:18.
  91. Kaneko T, Bando Y, Kurihara H, Satomi K, et al. Fecal microflora in a patient with short-bowel syndrome and identification of dominant lactobacilli. *J Clin Microbiol*. 1997; 35(12):3181-5.
  92. Joly F, Mayeur C, Bruneau A, Noordine ML, et al. Drastic changes in fecal and mucosa-associated microbiota in adult patients with short bowel syndrome. *Biochimie*. 2010; 92(7):753-61.
  93. Piper HG, Fan D, Coughlin LA, Ho EX, et al. Severe Gut Microbiota Dysbiosis Is Associated With Poor Growth in Patients With Short Bowel Syndrome. *JPEN J Parenter Enteral Nutr*. 2017; 41(7):1202-12.
  94. Zaouche A, Loukil C, De Lagausie P, Peuchmaur M, et al. Effects of oral *Saccharomyces boulardii* on bacterial overgrowth, translocation, and intestinal adaptation after small-bowel resection in rats. *Scand J Gastroenterol*. 2000; 35(2):160-5.
  95. Young RJ, Vanderhoof JA. Two cases of *Lactobacillus* bacteremia during probiotic treatment of short gut syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2004; 39(4):436-7.
  96. De Groote MA, Frank DN, Dowell E, Glode MP, et al. *Lactobacillus rhamnosus* GG bacteremia associated with probiotic use in a child with short gut syndrome. *Pediatr Infect Dis J*. 2005; 24(3):278-80.
  97. Hennequin C, Kauffmann-Lacroix C, Jobert A, Viard JP, et al. Possible role of catheters in *Saccharomyces boulardii* fungemia. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis*. 2000; 19(1):16-20.
  98. Hojsak I, Fabiano V, Pop TL, Goulet O, et al. Guidance on the use of probiotics in clinical practice in children with selected clinical conditions and in specific vulnerable groups. *Acta Paediatr*. 2018; 107(6):927-37.
  99. Seidner DL, Fujioka K, Boullata JI, Iyer K, et al. Reduction of Parenteral Nutrition and Hydration Support and Safety With Long-Term Teduglutide Treatment in Patients With Short Bowel Syndrome-Associated Intestinal Failure: STEPS-3 Study. *Nutr Clin Pract*. 2018; 3(4):520-7.
  100. Schwarts L, O'Keefe S, Fujioka K, Gabe S, et al. Long-Term Teduglutide for the Treatment of Patients with Intestinal Failure Associated with Short Bowel Syndrome. *Clin Transl Gastroenterol*. 2016; 7(2):e142.
  101. Kesseli S, Sudan D. Small Bowel Transplantation. *Surg Clin North Am*. 2019; 99(1):103-16.
  102. Kauffman SS, Avistur Y, Beath SV, Ceulemans LJ, et al. New Insights into the Indications for Intestinal Transplantation - Consensus in the Year 2019. *Transplantation*. 2020; 104(5):937-46.
  103. Ylinen E, Merras-Salmio L, Gunnar R, Jahnukainen T, et al. Intestinal failure as a significant risk factor for renal impairment in children. *Nutrition*. 2018; 45:90-3.
  104. Monteverde M, Martín S. Injuria Renal Aguda. En Sociedad Argentina de Pediatría. Nefrología Pediátrica. 3ra ed. Buenos Aires: SAP; 2017. Págs.429-50.
  105. Chandra R, Kesavan A. Current treatment paradigms in pediatric short bowel syndrome. *Clin J Gastroenterol*. 2018; 11(2):103-12.

## ANEXO I

### Recomendaciones para la implementación de la NP domiciliaria

El objetivo de la NP domiciliaria es brindar la mejor calidad de vida posible al niño, que pueda concurrir a la escuela y participar en actividades extraescolares (deporte sin contacto, actividades recreativas).<sup>54</sup>

Las características de la familia y de su entorno son críticas para iniciar un programa de NP domiciliaria. Se requiere comprobar que la familia puede y quiere hacerse cargo de los cuidados del niño y que tiene los recursos necesarios para llevarlos a cabo.<sup>47,54,57</sup>

Se recomienda comenzar con NP domiciliaria si se requerirá la NP al menos por 3 meses.<sup>54</sup> Su duración dependerá de la situación fisiopatológica del paciente, pudiendo indicarse de forma transitoria o indefinida.<sup>57</sup> No se recomienda iniciar una NP domiciliaria si se prevé una duración menor a 30 días.<sup>47</sup>

El paciente debe encontrarse estable en cuanto a su enfermedad de base, así como hemodinámica y metabólicamente compensado, y con posibilidad de compensar pérdidas en domicilio. Es fundamental haber probado la tolerancia a la formulación de NP que tendrá en el domicilio, la modalidad de administración y contar con un laboratorio actualizado.<sup>56</sup> Preferentemente, se recomienda que la NP sea administrada en forma cíclica nocturna durante 10 a 14 horas.<sup>57</sup> Se recomiendan CVC tunelizados con manguito subcutáneo para la administración de NP en domicilio; este debe estar adecuadamente posicionado y fijado, verificando que la punta se encuentre en posición central, libre de infección e íntegro (sin roturas).

El domicilio del paciente debe contar con las condiciones mínimas necesarias para el tratamiento; en algunas ocasiones, a través del financiador o la propia familia, se gestionan las condiciones para que se pueda alcanzar las características requeridas en el hogar. El domicilio debe contar con una habitación para realizar el tratamiento con piso alisado y lavable; paredes revocadas y pintadas; disponibilidad de heladera para almacenar las bolsas; electricidad; telefonía; agua potable; accesibilidad para la llegada de insumos y traslado del paciente. En Argentina se recomienda realizar el trámite de electrodependencia en la compañía de electricidad que corresponda para asegurar el suministro durante los cortes de luz (*opinión de expertos*).

El manejo de la NP domiciliaria por un equipo especializado y con experiencia en FIC/SIC mejora los resultados, disminuye las complicaciones y permite rehabilitar al paciente al máximo y en el menor tiempo posible.<sup>54</sup> Es muy importante que se trabaje en equipo, con comunicación directa entre el hospital de referencia, el equipo proveedor de la NP domiciliaria y el equipo local.

TABLA 12. Condiciones recomendadas para la indicación de nutrición parenteral domiciliaria en los pacientes pediátricos con fallo intestinal/síndrome de intestino corto\*

#### Recomendaciones fuertemente sugeridas

- Familiares/cuidadores mayores de edad que acepten y sean responsables del tratamiento, y estén entrenados (en el recambio de nutrición parenteral, la ciclización, las situaciones de emergencia)
- Domicilio con características socioambientales adecuadas para recibir nutrición parenteral
- Estabilidad clínica del paciente (de la enfermedad de base, control de pérdidas, metabólica y hemodinámica)
- Equipo multidisciplinario con experiencia
- Catéter venoso semiimplantable (libre de infección, en buenas condiciones)
- Contacto y accesibilidad con un centro de salud cercano
- Financiador (Estado, obra social, prepaga) que asegure la cobertura
- Disponibilidad de insumos para el domicilio
- Marco legal adecuado

#### Otras recomendaciones

- Indicación de nutrición parenteral prologada (ejemplo: más de 3 meses)
- Peso adecuado
- Otras: paciente en nutrición parenteral cíclica, edad preferentemente > 4 meses o fuera del período neonatal

\*Elaborada por el consenso de expertos.

Antes de que el paciente sea referido al domicilio, debe asegurarse toda la cobertura brindada por el financiador (insumos, bolsas de NP, equipamiento médico y de profesionales que lo asistirán) (*Tabla 12*).

No hay una edad mínima para recibir NP domiciliaria; depende de cada caso en particular. La mayoría de los niños no están suficientemente estables antes de los 4 meses; antes de esta edad, el riesgo de mortalidad aumenta.<sup>54</sup> En cuanto al peso, en general, se recomienda que sea mayor a 5 kg.

## ANEXO II

### Complicaciones en el largo plazo: acidosis D-láctica

La **acidosis D-láctica** puede ocurrir en algunos niños durante el proceso de adaptación intestinal e incluso después del destete de la NP. Los lactobacilos y otras bacterias, incluida *Clostridium perfringens* y *Streptococcus bovis*, cuando están presentes, pueden fermentar carbohidratos no absorbidos en ácido D-láctico, el cual no puede ser metabolizado por la L-lactato deshidrogenasa. Estos microorganismos pueden proliferar en el ambiente ácido del colon, que es el resultado del metabolismo de los carbohidratos no absorbidos convertidos en ácidos grasos de cadena corta (AGCC). La acidosis D-láctica se presenta con encefalopatía (ataxia, alteraciones del habla, disminución de la conciencia) y debe considerarse cuando hay una acidosis metabólica con *anion gap* aumentado en el contexto de niveles normales de lactato sérico. Las medidas preventivas para la acidosis D-láctica incluyen la reducción de la ingesta de carbohidratos y/o antibióticos (metronidazol, neomicina o vancomicina).<sup>6,30</sup>

### ANEXO III Complicaciones en el largo plazo: compromiso renal

Se considera que las manifestaciones de compromiso renal en los pacientes con FIC por SIC abarcan un espectro de alteración del filtrado renal, desde el compromiso leve y transitorio y la insuficiencia renal aguda prerrenal hasta un fallo instalado, con necrosis tubular aguda y desarrollo de litiasis renal.<sup>86,103,104</sup> El compromiso renal (caída del filtrado glomerular) reportado en los pacientes que reciben NP prolongada es del 30 % al 56 %. La limitación del filtrado glomerular, medido a través de la creatinina sérica, puede ser subestimado en estos pacientes, sobre todo en las etapas iniciales de daño renal en relación con el bajo índice de masa corporal.

Los factores involucrados en el compromiso renal son los siguientes: deshidratación prolongada, sepsis, episodios de inestabilidad hemodinámica, agentes nefrotóxicos, hiperoxaluria y prematuridad. Con respecto a los factores asociados a la NP, se señalan: deshidratación cíclica potencial en la ciclización de NP, promoción de la formación de litiasis renal por la acidez de la solución de NP y la presencia de vitamina C, y toxicidad potencial del cromo, el selenio y el molibdeno, que se excretan por riñón (Tabla 13).

Otra forma de compromiso renal en la FIC es la nefrolitiasis por oxalato, que se debe al aumento de la reabsorción de oxalato en el colon que origina hiperoxaluria. En los pacientes que presentan esteatorrea, el calcio se quela con las heces y el oxalato libre se reabsorbe en el colon, pudiendo originar nefrolitiasis en el 25 % de los casos. Otros factores que contribuyen a la formación de litos de oxalato cálcico son el aumento de la permeabilidad del colon por efecto de las sales biliares no absorbidas, la reducida degradación bacteriana del oxalato, la deficiencia de piridoxina y tiamina, y la hipocitratúria. También se ha reportado una asociación con la inflamación crónica intestinal por traslocación bacteriana. El monitoreo del compromiso renal se realiza con 1) monitoreo de creatinina y urea séricas (cada 1-3 meses) y cistatina C (cada 6 meses); y 2) pruebas en orina: proteínas, calcio, oxalatos y creatinina. Los valores pueden variar según el horario; durante la NP nocturna se observa mayor pérdida de calcio (hipercalciuria de NP cíclica, asociada también a altas concentraciones de aminoácidos y sodio). Pueden tomarse muestras pareadas de sangre y orina, al final de la ciclización. También se recomienda medir los niveles de aluminio y cromo anualmente. Se requiere el registro de la tensión arterial en las consultas, ecografías renales periódicas y consultar a nefrología para evaluar medidas preventivas o de control en las etapas iniciales.

Tabla 13. Estrategias recomendadas para reducir el riesgo de compromiso renal en los pacientes pediátricos con fallo intestinal/síndrome de intestino corto que reciben nutrición parenteral\*

*Estrategias fuertemente recomendadas*

- Prevenición de la deshidratación aguda y crónica con adecuado control y reposición de las pérdidas
- Aportar aminoácidos en las dosis recomendadas ajustadas a la edad, la situación clínica y a la función renal
- Reducir la exposición a agentes nefrotóxicos

*Otras estrategias*

- Considerar situaciones predisponentes: infecciones y sepsis, episodios de inestabilidad hemodinámica, hiperoxaluria y prematuridad
- Monitoreo regular de la tensión arterial
- Monitoreo regular de la función renal
- Pesquisar periódicamente la presencia de nefrolitiasis y nefrocalcinosis
- Evitar la deshidratación en los períodos de ciclización
- Consulta al nefrólogo

\*Elaborada por el consenso de expertos.

## ANEXO IV

### Medicación utilizada en los pacientes con SIC

Etiología	Clase terapéutica	Medicación	Dosis
Hipersecreción ácida gástrica	Inhibidores de la bomba de protones	Lansoprazol	1-2 mg/kg/día VO cada 12 o 24 h (máximo: 30 mg/día)
		Omeprazol	1-4 mg/kg/día VO cada 12 o 24 h (máximo: 40 mg/día)
		Pantoprazol	1-2 mg/kg/día VO/IV cada 24 h (máximo: 40 mg/día)
		Esomeprazol	10 mg VO/IV cada 24 h (< 20 kg) o 20 mg VO/IV (> 20 kg)
	Antagonista del receptor histaminérgico H <sub>2</sub>	Ranitidina	5-10 mg/kg/día VO/IV cada 12 h (máximo: 300 mg/día)
		Famotidina	1 mg/kg/día VO/IV (máximo: 40 mg/día)
Tránsito intestinal acelerado	Agentes inhibidores de la motilidad	Loperamida	0,4-0,8 mg/kg/día VO cada 6 h (máximo: 8 mg/día)
Malabsorción de ácidos biliares	Resinas de intercambio de ácidos biliares	Colestiramina	240 mg/kg/día VO cada 8 o 12 h (máximo: 16 g/día)
SIBO	Antibióticos	Metronidazol	21-30 mg/kg/día VO cada 8 h por 7 a 14 días (máximo: 2250 mg/día)
		Rifaximina	200-550 mg VO cada 8 h por 7 a 14 días (máximo: 1650 mg/día)
		Neomicina	50-100 mg/kg/día VO cada 6 u 8 h por 7 a 14 días (máximo: 4000 mg/día)
		Clindamicina	10-25 mg/kg/día VO cada 8 h por 7 a 14 días (1800 mg/día)
		Ciprofloxacina	15-20 mg/kg/día VO cada 12 h por 7 a 14 días (máximo: 1500 mg/día)
Reducción de la capacidad absortiva intestinal	Análogo del péptido similar al glucagón tipo 1	Teduglutide	0,05 mg/kg/día vía SC cada 24 h

Adaptada y modificada de Chandra R *et al.*, 2018.<sup>105</sup>

IV: intravenosa; SC: subcutánea; VO: vía oral; SIBO: sobrecrecimiento bacteriano.