

# Eficacia del programa de rehabilitación intestinal en pacientes con síndrome de intestino corto

P. Rodríguez Iglesias, A.B. Domènech Tárrega, C. Driller, L. Mangas Álvarez, J.J. Vila Carbó

*Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitari i Politècnic la Fe. Valencia.*

## RESUMEN

**Introducción.** En las últimas décadas, los programas de rehabilitación intestinal, los avances en la nutrición parenteral (NP) y las técnicas de alargamiento intestinal han mejorado los resultados de los pacientes con síndrome de intestino corto (SIC).

**Objetivo.** Valorar el crecimiento, la independencia de la NP y la supervivencia de los pacientes con SIC diagnosticados en los últimos 12 años.

**Material y método.** Revisión retrospectiva entre los años 2007-2016. Definiéndose SIC como la incapacidad del intestino para proporcionar la absorción completa por vía enteral siendo necesaria la NP. Se realizó un análisis multivariante para valorar los factores pronósticos respecto a la autonomía de la nutrición enteral (NE) mediante regresión de Cox controlado por: presencia de válvula ileocecal (variable cualitativa: sí/no), longitud de intestino delgado y edad gestacional (ambas variables cuantitativas).

**Resultados.** Fueron evaluados 18 pacientes. Las causas más frecuentes de SIC: enterocolitis necrotizante (6, 33,3%), atresia yeyunal y Hirschsprung (4 casos cada patología, 22,2%) y otros (4). La longitud intestinal media era 51,17 cm al diagnóstico, el 72,2%, carecían de válvula ileocecal. La media NP al inicio era de 115,8 horas/semana, actualmente: 56,9. El 22,2% lograron la nutrición enteral completa (NEC) tras un tiempo medio de 4,62 años. En 3 pacientes se realizó una enteroplastia transversa seriada. La presencia de válvula ileocecal fue un factor protector para lograr la NEC ( $p<0,018$ ). En cambio, la longitud y la edad gestacional no fueron significativos. Tras un seguimiento de 5,38 años (3 *exitus*, 9,6 meses de media), ningún paciente fue candidato a trasplante intestinal.

**Conclusiones.** La supervivencia de pacientes con SIC ha mejorado en las últimas décadas debido a los programas de rehabilitación intestinal, los avances en la NP y las técnicas de alargamiento intestinal. Es posible lograr la NEC y reducir la NP evitando el trasplante intestinal.

**PALABRAS CLAVE:** Síndrome de intestino corto; Rehabilitación intestinal; Trasplante intestinal; Nutrición parenteral.

**Correspondencia:** Dra. Patricia Rodríguez Iglesias. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitari i Politècnic la Fe. Avenida de Fernando Abril Martorell, 106. 46026 Valencia.  
E-mail: Pati\_nri@hotmail.com

Recibido: Mayo 2018

Aceptado: Febrero 2019

## EFFICACY OF THE INTESTINAL REHABILITATION PROGRAM IN PATIENTS WITH SHORT BOWEL SYNDROME

### ABSTRACT

**Introduction.** In recent decades, intestinal rehabilitation programs, advances in parenteral nutrition (PN) and intestinal lengthening techniques have improved the results of patients with short bowel syndrome (SBS).

**Objective.** To evaluate the growth, the independence of PN and the survival of patients with SBS diagnosed in the last 12 years.

**Material and method.** Retrospective review between the years 2007-2016. Defining SBS as the inability of the intestine to provide complete absorption via the enteral route being necessary PN. A multivariate analysis was performed to assess the prognostic factors regarding the autonomy of the NE controlled by Cox regression: ileocecal valve presence (qualitative variable: yes/no), small intestine length and gestational age (both quantitative variables).

**Results.** 18 patients were evaluated. The most frequent causes of SBS: necrotizing enterocolitis (6, 33.3%), jejunal atresia and Hirschsprung (4 cases each pathology, 22.2%) and others (4). The average intestinal length was 51.17 cm at diagnosis, 72.2% lacked an ileocecal valve. The mean PN at the start was 115.8 hours / week, currently: 56.9. The 22.2% achieved complete enteral nutrition (CEN) after an average time of 4.62 years. Serial transverse enteroplasty was performed in 3 patients. The presence of an ileocecal valve was a protective factor to achieve CEN ( $p<0.018$ ). In contrast, intestinal length and gestational age were not significant. After a follow-up of 5.38 years (3 *exitus*, 9.6 months on average), no patient was a candidate for intestinal transplantation.

**Conclusions.** The survival of patients with SBS has improved in recent decades due to intestinal rehabilitation programs, advances in PN and intestinal lengthening techniques. It is possible to achieve NEC and avoiding intestinal transplantation.

**KEY WORDS:** Short bowel syndrome; Intestinal rehabilitation; Intestinal transplant; Parenteral nutrition.

## INTRODUCCIÓN

Se define fracaso intestinal a la reducción funcional de masa intestinal por debajo de la cantidad necesaria para satisfacer las necesidades de nutrientes y fluidos requeridos para el crecimiento en los niños<sup>(1)</sup>. Aunque la definición es hetero-

génea, una de las más utilizadas es la necesidad de nutrición parenteral (NP) al menos durante 90 días.

La causa más frecuente en pediatría es la causa quirúrgica, debido a una resección intestinal masiva lo que da lugar al síndrome de intestino corto (SIC). La enterocolitis necrotizante es una de las principales causas. Otra causa común es la gastrosquisis, patología cuya incidencia está en aumento. La malrotación, la atresia intestinal o la aganglionosis son responsables también de este síndrome.

Entre otras causas de fallo intestinal destacan los desórdenes primarios de dismotilidad (pseudoobstrucción intestinal crónica) o defectos congénitos de la mucosa (enfermedad por inclusión vellositaria).

El tratamiento de los pacientes con SIC es proporcionar una adecuada nutrición a través de la NP minimizando las complicaciones de esta hasta lograr la independencia de la NP y una autonomía enteral. Los factores predictores para lograr dicha autonomía enteral son la longitud del intestino residual, la edad, la presencia de válvula ileocecal y la motilidad intestinal. Además, se necesita un soporte farmacológico para tratar la hipersecreción gástrica y prevenir el sobrecrecimiento bacteriano.

Cuando todo esto es insuficiente, recurrimos a diferentes técnicas quirúrgicas. Por un lado contamos con técnicas que aumentan el tiempo de tránsito, interposición de asas antiperistálticas o interposición de segmentos de colon isoperistálticos o construcción de neoválvulas. Por otro lado, disponemos de técnicas que evitan el sobrecrecimiento bacteriano como la enteroplastia o la plicatura intestinal.

Por último, técnicas destinadas al alargamiento intestinal, de forma longitudinal como la técnica de Bianchi, técnica quirúrgica con mayor experiencia; o de forma transversal, la enteroplastia transversa seriada (STEP), técnica en auge en la actualidad y con mayor aceptación<sup>(2)</sup>. El último escalón terapéutico es el trasplante intestinal aislado, combinado con hígado o multivisceral<sup>(3)</sup>.

En las últimas décadas, los programas de rehabilitación intestinal, los avances en la nutrición parenteral y las técnicas de alargamiento intestinal han mejorado los resultados de los pacientes con SIC.

El objetivo de nuestro estudio fue valorar la epidemiología, el tratamiento quirúrgico, la consecución de la autonomía enteral y la supervivencia de los pacientes con SIC diagnosticados en los últimos 12 años.

## MATERIAL Y MÉTODO

Se realizó una revisión retrospectiva de pacientes diagnosticados de SIC. Se definió SIC a la incapacidad del intestino de proporcionar la absorción completa por vía enteral siendo necesaria la NP, al menos durante 3 meses. Se excluyeron a los pacientes con fracaso intestinal secundarios a causas no quirúrgicas. Se consideró síndrome de intestino ultracorto a una longitud de 10 cm o al 10% de la longitud esperada por la edad.

Las variables recogidas de los pacientes fueron: demográficas (edad y sexo), peso al nacimiento, edad gestacional, longitud de intestino residual medido en centímetros y longitud del colon medido en segmentos (ascendente, transversal y descendente), así como la presencia de válvula ileocecal. Se estudiaron también las complicaciones intestinales y las derivadas de la presencia de un catéter venoso central (CVC).

La técnica de alargamiento intestinal elegida en nuestro centro fue el STEP. La indicación de esta técnica se basó en la presencia de dilatación intestinal. El estudio radiográfico para evaluar la dilatación intestinal se llevó a cabo mediante radiografía de abdomen y mediante un tránsito enteral completo (TEC). Se estipuló la dilatación del asa intestinal como un diámetro transversal al menos de 5-6 cm. Se eligió este punto de corte por ser la longitud mínima necesaria para realizar una enteroplastia transversa modificada<sup>(4)</sup>. Utilizamos la endograpadora ECHELON® o Microcutter Dexter® de 30 milímetros en lactantes y niños pequeños con lo que obtuvimos un tubo digestivo de 2-3 centímetros y grapadoras de 45 milímetros de longitud en niños más mayores ajustando así el diámetro de la luz intestinal a la talla, peso y dilatación previa del paciente (Fig. 1).

Tuvieron indicación quirúrgica aquellos pacientes que presentaban dismotilidad intestinal sintomática, con episodios repetidos de vómitos o suboclusión intestinal, o incapacidad para aumentar los aportes enterales.

Los pacientes fueron controlados por un equipo multidisciplinar pediátrico donde se incluyeron cirujanos, digestivos, nutricionistas, radiólogos e infectólogos.

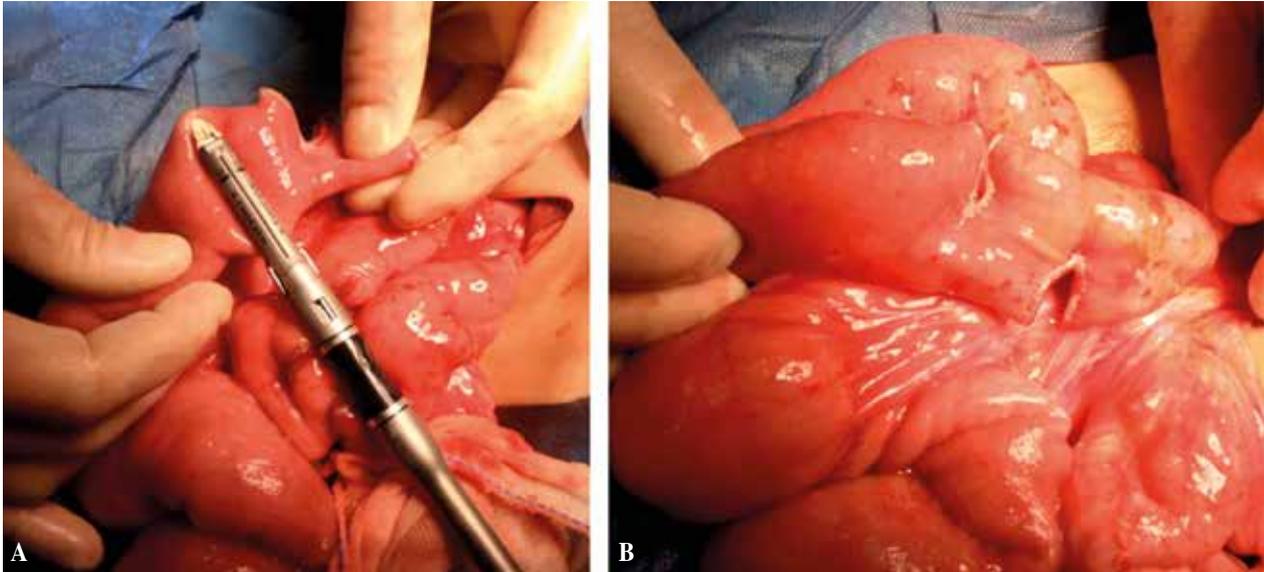
Para estimar la magnitud de la asociación de los posibles marcadores de supervivencia y pronóstico en los pacientes con SIC, se realizaron modelos de regresión logística multivariante, para valorar los factores pronósticos respecto a la autonomía de la NE mediante regresión de Cox controlado por: presencia de válvula ileocecal (variable cualitativa: sí/no), longitud de intestino delgado (variable cuantitativa) y edad gestacional (variable cuantitativa), considerando un nivel de significación con un valor  $p < 0,05$ .

## RESULTADOS

El periodo de estudio comprendió los años 2007-2016. Durante este tiempo se evaluaron 18 pacientes, 12 niños (66,6%) y 6 niñas (33,3%). La causa más frecuente de SIC fue la enterocolitis necrotizante, en 6 pacientes, como se muestra en la tabla I.

La mediana de la edad gestacional fue de 35,5 semanas ( $Q_1$  30 -  $Q_3$  38,75) y la mediana del peso al nacimiento fue de 1.885 gramos ( $Q_1$  1.005 -  $Q_3$  2.315).

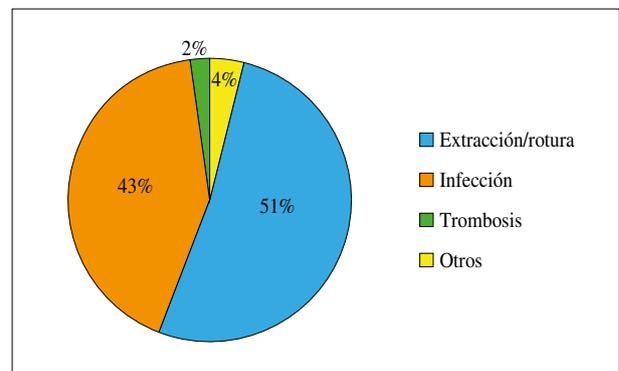
La mediana de longitud del intestino delgado remanente tras la resección fue de 42,5 cm ( $Q_1$  21,25 -  $Q_3$  61,75). En diez pacientes (55,5%) se preservó todo el intestino grueso (ascendente, transversal y descendente), en dos pacientes (11,1%) se conservó el colon descendente y en un paciente (5,5%) el



**Figura 1.** Foto quirúrgica de la enteroplastia transversa seriada. A) Introducción de la endograpadora de 30 mm en ambas caras de la pared intestinal. B) Resultado tras sucesivos disparos.

**Tabla I.** Etiología del síndrome de intestino corto.

Causa	n (%)
Enterocolitis necrotizante	6 (33,33%)
Enfermedad de Hirschsprung	4 (22,22%)
Atresia yeyunal	4 (22,22%)
Vólvulo intestinal	2 (11,11%)
Gastroquiasis	1 (5,56%)
Evisceración accidental	1 (5,56%)



**Figura 2.** Causas de recambio del catéter venoso central.

colon transverso y descendente. En 5 pacientes (27,7%) se resecó prácticamente la totalidad del colon, siendo la media de intestino grueso remanente de 22,75 centímetros. Cinco pacientes (27,7%) preservaron la válvula ileocecal.

Se realizaron 17 TEC (94,4%) y en 8 de ellos (47,0%) se observó dilatación de asas.

La media del recambio del número de CVC fue 4,1 por paciente, siendo la causa más frecuente de recambio la extracción accidental o la rotura. La media de CVC por paciente fue de 1,4; seguido por infección del CVC, con una media de 1,2 (Fig. 2).

En 3 pacientes (16,6%) se indicó cirugía intestinal de alargamiento. Las características y los resultados de los pacientes intervenidos se describen en la tabla II.

En dos casos se indicó cirugía por presentar episodios repetitivos de vómitos y suboclusión intestinal debidos a la dismotilidad intestinal asociada. En otro paciente fue la incapacidad para aumentar los aportes enterales el motivo de la cirugía.

Se realizó un STEP en los tres casos. En el primer paciente se consiguió una longitud de 46 cm (previa de 33 cm). A los 17 meses, se sometió a una segunda enteroplastia por disbacteriosis repetidas no controladas con tratamiento médico, consiguiendo un aumento de longitud de 50 cm a 90 cm. Tras la primera cirugía se descendió el ritmo de la NP 24 h/día a 17 h/día y tras la segunda se descendió 1 h/día (quedando a un ritmo de 16 h/día).

En el segundo paciente se alcanzaron los 90 cm (50 cm de intestino remanente) disminuyendo la NP de 17 h/día a 11 h/día. Posteriormente, necesitó aumentos progresivos de la NP hasta 14 h/día. Se indicó también una segunda cirugía a los 26 meses desde la primera pasando de 110 cm a 144 cm con una disminución posterior de 2 h/día de NP (ritmo de 12 h/día)

El tercer paciente precisó de un trasplante hepático por colestasis en relación con la nutrición parenteral. En el mo-

**Tabla II. Características de los pacientes intervenidos de alargamiento intestinal.**

	<i>Paciente N° 1</i>	<i>Paciente N° 2</i>	<i>Paciente N° 3</i>
Causa	Atresia yeyunal (tipo III B)	Atresia yeyunal (tipo I)	Atresia yeyunal (tipo I)
Indicación quirúrgica	Dismotilidad	Dismotilidad	Imposibilidad de aumentar la nutrición enteral
Centímetros de intestino delgado remanente	10	50	18
Colon remanente	Ascendente	10 cm	Ascendente
Edad de la 1ª cirugía	8 meses	29 meses	10 meses
Válvula ileocecal	No	No	No
Nº CVC	12	6	4
Longitud en centímetros de intestino pre y postcirugía	33-46 cm	50-90 cm	18-38 cm
% longitud ganada	39%	80%	–
NP precirugía	24 h/día	17 h/día	–
NP postcirugía	15 h/día	11 h/día	–
Complicaciones quirúrgicas	No	No	Sí
Indicación 2ª cirugía	Imposibilidad de disminución de la NP (pérdida de peso y deshidratación)	Imposibilidad de disminución de la NP	No
Tiempo entre la 1ª y la 2ª cirugía	17 meses	26 meses	–
Centímetros pre y post 2ª cirugía	50-90	110-144	–
NP pre	17 h/día	14 h/día	–
NP post	16 h/día	12 h/día	–
Deteste de la NP	No	No	No
<i>Exitus</i>	No	No	Sí
Tiempo entre la 2ª cirugía y la actualidad	26 meses	6 meses	–

mento del trasplante hepático se indicó la realización de un STEP (de 18 cm a 38 cm) pues el paciente presentaba ingresos repetitivos por disbacteriosis e infección sistémica, con una importante dilatación de las asas intestinales en el TEC. El trasplante hepático fue de injerto completo, de donante cadáver con reconstrucción biliar tipo colédoco-coledocostomía. Este paciente falleció por un fallo primario del injerto a las dos semanas del mismo.

En nuestra serie, la media de NP al inicio era de 115,82 horas/semana y en la actualidad de 56,92 horas/semanas. Cuatro pacientes (22,22%) lograron la nutrición enteral completa tras un tiempo medio de 35,5 meses. La longitud intestinal de estos pacientes fue de 47, 64, 210 y 45 centímetros. Dos de ellos conservaron la válvula íleo-cecal. Catorce pacientes (77,78%) continúan en la actualidad con NP.

La mediana de seguimiento fue de 4,4 años (Q<sub>1</sub> 3 - Q<sub>3</sub> 5,85). Se produjeron tres fallecimientos (16,67%). La mediana de tiempo para el *exitus* fue de 9,6 (IQ<sub>1</sub> 9 - IQ<sub>3</sub> 10,2) meses. En el paciente trasplantado, el fallo primario del injerto asociado a sepsis fue la causa de la muerte. En otro paciente, la causa fue una sepsis no controlada asociada a un edema agudo de

pulmón. Y, el tercer paciente, falleció debido a complicaciones tras varias cirugías abdominales (dehiscencias múltiples y sepsis de origen abdominal).

Tres pacientes tuvieron una longitud menor a 10 centímetros (8, 5 y 10 centímetros).

Se realizó un análisis multivariante para valorar factores pronósticos de la autonomía de la NE mediante regresión de Cox controlado por: presencia de válvula ileocecal, longitud de intestino delgado y edad gestacional. Únicamente la variable presencia de válvula ileocecal resultó ser un factor protector (p=0,018) para lograr la NE completa. No se encontraron diferencias estadísticamente significativas respecto a la longitud y la edad gestacional. En el análisis multivariante sobre la supervivencia no se demostró ninguna significación estadística (Tabla III).

## DISCUSIÓN

El manejo del fracaso intestinal por SIC evolucionó en las últimas décadas, con un aumento importante de la tasa de

**Tabla III. Análisis multivariante para la supervivencia y para el logro de la independencia de la nutrición parenteral.**

<i>Supervivencia</i>	<i>Error estándar</i>	<i>IC 95%</i>	<i>IC 95%</i>	<i>p-valor</i>
<b>A) Modelo de regresión logística para la supervivencia analizando las variables válvula íleo-cecal, la longitud intestinal y la edad gestacional</b>				
Válvula íleo-cecal	1,506	0,011	4,101	0,306
Longitud intestinal	0,036	0,88	1,013	0,108
Edad gestacional	0,445	0,747	4,279	0,192
<b>B) Modelo de regresión para el análisis de la consecución del destete de la nutrición parenteral analizando las variables válvula íleo-cecal, longitud intestinal y la edad gestacional</b>				
Válvula íleo-cecal	1,85	1,635	2.788,6	0,018
Longitud intestinal	0,011	0,977	1,025	0,57
Edad gestacional	0,114	0,785	1,17	0,646

supervivencia gracias a los programas de rehabilitación intestinal y las estrategias hepatoprotectoras implementadas por la creación de equipos multidisciplinarios especializados<sup>(5)</sup>.

El proceso de adaptación intestinal que se produce tras la resección masiva consiste en una serie de cambios intestinales tanto estructurales (aumento de la longitud intestinal y dilatación) como funcionales (aumento de las criptas y de las vellosidades) hasta que se logra aumentar de forma progresiva los aportes de nutrición enteral. El grado de insuficiencia intestinal como el nivel de adaptación del intestino remanente para compensar la disminución en la superficie absorptiva varía entre los individuos.

La estrategia terapéutica del SIC se basa en dos pilares fundamentales hasta lograr la autonomía enteral si es posible. Por un lado, el control estricto del equilibrio de líquidos, electrolitos, nutrientes y vitaminas para lograr un adecuado crecimiento mediante la colocación de un CVC. Por otro lado, tratar la dismotilidad y el sobrecrecimiento bacteriano, realizar una reconstrucción temprana del tránsito intestinal e intentar minimizar la enfermedad hepática. Aunque lo más frecuente es que la autonomía de la NE ocurra dentro del primer año después de la iniciación de la NP, otros muchos pacientes lograrán su independencia después de muchos años de NP cuando su intestino se adapte y las necesidades nutricionales disminuyan con la edad. En nuestra muestra de 18 pacientes, cuatro de ellos (22,22%) lograron la independencia de la NP con una media de 35,5 meses.

El uso prolongado de un acceso venoso central puede dar complicaciones como, por ejemplo, las infecciones asociadas con el catéter, las enfermedades óseas metabólicas, la insuficiencia renal, la enfermedad hepática y el deterioro de la calidad de vida.

La media de recambio del CVC en la literatura es de 2,2-4<sup>(6)</sup>. En nuestra serie, la media fue de 4,1, en el límite alto. Una de las pacientes de nuestra serie precisó 12 CVC por mal cuidado del mismo. Tras múltiples recambios, desarrolló trombosis en el territorio venoso superior con imposibilidad

de colocar un nuevo catéter y tuvimos que recurrir a las venas femorales.

La pérdida de los accesos venosos es una de las indicaciones para el trasplante intestinal. Todos nuestros pacientes presentan en la actualidad accesos vasculares permeables y funcionantes. Los accesos más frecuentemente utilizados son las yugulares internas, implantados mediante técnica de Seldinger.

La enfermedad hepática asociada al fallo intestinal comienza con colestasis seguido de fibrosis e inflamación periportal y finalmente termina en cirrosis. La última fase de disfunción hepática, asociada a hipertensión portal puede precisar de un trasplante hepático. Con cierta premura en caso de que no ceda la ictericia y la colestasis, se recomienda remitirlos de forma temprana a un centro de referencia con programa de trasplante intestinal. En nuestra serie, un paciente desarrolló una disfunción hepática severa requiriendo trasplante. El mejor tratamiento de esta disfunción es la prevención mediante el aumento de la NE, la limitación de los lípidos o el uso de *SMOFlipid*<sup>(7)</sup>.

La longitud intestinal es el factor predictor más importante para la lograr la independencia de la NP, aunque otros factores como el grado de dismotilidad intestinal y la capacidad residual de absorción juegan también papeles importantes<sup>(8)</sup>.

Otros factores conocidos<sup>(9)</sup> asociados a una mayor probabilidad del destete de NP son: la enterocolitis necrotizante<sup>(10)</sup>, los valores séricos de citrulina, reconstrucción precoz del tránsito intestinal, motilidad, ausencia de dilatación intestinal<sup>(11)</sup>, mayor proporción de colon residual, presencia de válvula ileocecal y el manejo en centros rehabilitadores sin programa de trasplante intestinal. En nuestro estudio solo la presencia de válvula ileocecal demostró ser un factor protector para lograr la autonomía enteral.

La técnica de Bianchi, alargamiento intestinal con modelaje y la enteroplastia transversa seriada (STEP) son las opciones quirúrgicas reconstructivas mediante intestino autólogo para el manejo de los pacientes con marcada dilatación intestinal. El STEP consiste en secciones transversas parciales sobre el

intestino de manera que se crea un canal en zig-zag con el objetivo de aumentar la superficie de absorción, se reduce el diámetro y se incrementa la longitud. El STEP continúa siendo el procedimiento más ampliamente utilizado como técnica de alargamiento intestinal en los pacientes con SIC. El porcentaje de longitud intestinal logrado tras el alargamiento varía ampliamente en las series entre un 20%<sup>(12)</sup> y un 60%<sup>(13)</sup>. En algunas series, el STEP ha mostrado una reducción de las necesidades de la NP<sup>(14)</sup>. Sin embargo, en nuestra muestra ninguno de los pacientes intervenidos mediante esta técnica ha conseguido la independencia de la NP ni una reducción significativa en el número de horas. Esto podría explicarse, por una parte, porque aunque la longitud de intestino es uno de los mayores predictores de autonomía enteral, la longitud intestinal obtenida después del STEP puede ser no equivalente al intestino nativo<sup>(15)</sup>. Por otra parte, una limitación importante del estudio es el escaso tamaño muestral.

Las principales complicaciones derivadas son la dehiscencia de la sutura, la formación de estenosis, fístulas o hemorragia en la línea de la endograpadora. En nuestros pacientes, no se presentaron estas complicaciones tempranas pero si la re-dilatación.

Varios STEP en un mismo paciente pueden ser técnicamente factibles, pero se ha visto que los beneficios disminuyen<sup>(16)</sup>. La ausencia de válvula ileocecal es la única variable que ha demostrado ser un factor predictivo para la necesidad del re-STEP<sup>(17)</sup>. En nuestro estudio, se realizaron dos reintervenciones, ambos pacientes sin válvula ileocecal, debido a sobrecrecimiento bacteriano no manejado con tratamiento médico y, la imposibilidad de aumentar los aportes de la NE.

Además, un reciente estudio demuestra que la dilatación intestinal se correlaciona con el daño de la mucosa, infecciones sistémicas de origen intestinal y la colestasis<sup>(18)</sup>.

Aunque el manejo de SIC es la NP a largo plazo, el trasplante intestinal o multivisceral debe ser considerado en algunos casos. Los pacientes candidatos<sup>(19)</sup> son aquellos que presentan fallo intestinal severo asociado a fallo hepático, pérdida de accesos vasculares o infecciones sistémicas amenazantes para la vida. Pironi y cols. en un estudio demostraron mayor mortalidad en pacientes trasplantados que en pacientes con NP domiciliaria<sup>(20)</sup>. Es prioritario un seguimiento por parte de un equipo multidisciplinario para evitar las complicaciones de NP con el fin de minimizar las indicaciones del trasplante. En los últimos años, existe una disminución del trasplante intestinal probablemente como resultado de los programas de rehabilitación intestinal<sup>(21)</sup>.

Después de que el niño haya logrado la autonomía enteral, la supervivencia esperada se acerca al 100%<sup>(22)</sup>. La supervivencia en pacientes con NP a largo plazo ha mejorado y casi tres cuartas partes de los niños con NP alcanza los 15 años<sup>(23)</sup>. Los resultados del SIC sobre la supervivencia son escasos, puesto que a veces no incluyen niños en los que el tratamiento fue retirado o aquellos que murieron en el periodo neonatal.

Las nuevas terapias empleadas, entre ellas tedeglutida, apuntan a una mejora importante en el tratamiento. El tedeglu-

tida, análogo de GLP (*glucagon-like peptide 2*) promueve un aumento en la altura de las vellosidades y de la profundidad de las criptas y, de esta forma, incrementa la absorción de líquidos y nutrientes. Recientemente, se ha publicado la seguridad y la dosis, así como la efectividad (reducción de la NP) en un ensayo en la edad pediátrica<sup>(24)</sup>.

Concluimos que la supervivencia de pacientes con SIC ha mejorado en las últimas décadas debido a los programas de rehabilitación intestinal, los avances en la NP y las técnicas de alargamiento intestinal. Es posible lograr la NEC en algunos pacientes y en otros reducir la necesidad de la NP evitando el trasplante intestinal.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Squires RH, Duggan C, Teitelbaum DH, Wales PW, Balint J, Venick R, et al. Natural history of pediatric intestinal failure: initial report from the Pediatric Intestinal Failure Consortium. *J Pediatr.* 2012; 161: 723-8.e2.
2. Mercer DF, Hobson BD, Gerhardt BK, Grant WJ, Vargas LM, Langan AN, et al. Serial transverse enteroplasty allows children with short bowel to wean from parenteral nutrition. *J Pediatr.* 2014; 164: 93-8.
3. Norsal L, Artru S, Lambe C, Talbotec C, Pigneur B, Ruemmele F, 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: 926-33.
4. Bueno J, Redecillas S, García L, Lara A, Giné C, Molino JA, et al. Duodenal lengthening in short bowel with dilated duodenum. *J Pediatr Surg.* 2015; 50: 493-6.
5. Merras-Salmio L, Mutanen A, Ylinen E, Rintala R, Koivusalo A, Pakarinen MP. Pediatric Intestinal Failure: The Key Outcomes for the First 100 Patients Treated in a National Tertiary Referral Center During 1984-2017. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* 2018; 42: 1304-13.
6. Abi Nader E, Lambe C, Talbotec C, Pigneur B, Lacaille F, Garnier-Lengliné H, et al. Outcome of home parenteral nutrition in 251 children over a 14-y period: report of a single center. *Am J Clin Nutr.* 2016; 103: 1327-36.
7. Onishi S, Kaji T, Machigashira S, Yamada W, Masuya R, Nakame K, et al. The effect of intravenous lipid emulsions and mucosal adaptation following massive bowel resection. *J Pediatr Surg.* 2018; 53: 2444-8.
8. Batra A, Keys SC, Johnson MJ, Wheeler RA, Beattie RM. Epidemiology, management and outcome of ultrashort bowel syndrome in infancy. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2017; 102: F551-6.
9. Khan FA, Squires RH, Litman HJ, Balint J, Carter BA, Fisher JG, et al. Predictors of Enteral Autonomy in Children with Intestinal Failure: A Multicenter Cohort Study. *J Pediatr.* 2015; 167: 29-34.e1.
10. Sparks EA, Khan FA, Fisher JG, Fullerton BS, Hall A, Raphael BP, et al. Necrotizing enterocolitis is associated with earlier achievement of enteral autonomy in children with short bowel syndrome. *J Pediatr Surg.* 2016; 51: 92-5.
11. Ives GC, Demehri FR, Sanchez R, Barrett M, Gadepalli S, Teitelbaum DH. Small Bowel Diameter in Short Bowel Syndrome as a Predictive Factor for Achieving Enteral Autonomy. *J Pediatr.* 2016; 178: 275-7.e1.

12. Barrett M, Demehri FR, Ives GC, Schaedig K, Arnold MA, Teitelbaum DH. Taking a STEP back: Assessing the outcomes of multiple STEP procedures. *J Pediatr Surg.* 2017; 52: 69-73.
13. Fernandes MA, Usatin D, Allen IE, Rhee S, Vu L. Improved enteral tolerance following step procedure: systematic literature review and meta-analysis. *Pediatr Surg Int.* 2016; 32: 921-6.
14. Mercer DF, Hobson BD, Gerhardt BK, Grant WJ, Vargas LM, Langanas AN, et al. Serial transverse enteroplasty allows children with short bowel to wean from parenteral nutrition. *J Pediatr.* 2014; 164: 93-8.
15. Pakarinen MP, Kurvinen A, Koivusalo AI, Iber T, Rintala RJ. Long-term controlled outcomes after autologous intestinal reconstruction surgery in treatment of severe short bowel syndrome. *J Pediatr Surg.* 2013; 48: 339-44.
16. Barrett M, Demehri FR, Ives GC, Schaedig K, Arnold MA, Teitelbaum DH. Taking a STEP back: Assessing the outcomes of multiple STEP procedures. *J Pediatr Surg.* 2017; 52: 69-73.
17. Wester T, Lilja HE, Stenström P, Pakarinen M. Absent ileocecal valve predicts the need for repeated step in children. *Surgery.* 2017; 161: 818-22.
18. Hukkinen M, Mutanen A, Pakarinen MP. Small bowel dilation in children with short bowel syndrome is associated with mucosal damage, bowel-derived bloodstream infections, and hepatic injury. *Surgery.* 2017; 162: 670-9.
19. Rawal N, Yazigi N. Intestinal Transplant in Children. *Pediatr Clin North Am.* 2017; 64: 613-9.
20. Pironi L, Joly F, Forbes A, Colomb V, Lyszkowska M, Baxter J, et al. Long-term follow-up of patients on home parenteral nutrition in Europe: implications for intestinal transplantation. *Gut.* 2011; 60: 17-25.
21. Sudan D. The current state of intestine transplantation: indications, techniques, outcomes and challenges. *Am J Transplant Off J Am Soc Transplant Am Soc Transpl Surg.* 2014; 14: 1976-84.
22. Fullerton BS, Sparks EA, Hall AM, Duggan C, Jaksic T, Modi BP. Enteral autonomy, cirrhosis, and long term transplant-free survival in pediatric intestinal failure patients. *J Pediatr Surg.* 2016; 51: 96-100.
23. Colomb V, Dabbas-Tyan M, Taupin P, Talbotec C, Révillon Y, Jan D, et al. Long-term outcome of children receiving home parenteral nutrition: a 20-year single-center experience in 302 patients. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2007; 44: 347-53.
24. Carter BA, Cohran VC, Cole CR, Corkins MR, Dimmitt RA, Duggan C, et al. Outcomes from a 12-Week, Open-Label, Multicenter Clinical Trial of Teduglutide in Pediatric Short Bowel Syndrome. *J Pediatr.* 2017; 181: 102-11.e5.