



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI
UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD
HOSPITAL DE PEDIATRÍA

TESIS
QUE PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA MÉDICA

**“SOBREVIDA DE LOS NIÑOS CON SÍNDROME DE INTESTINO CORTO CON
NUTRICIÓN PARENTERAL AL PRIMER AÑO DEL DIAGNÓSTICO:
EXPERIENCIA DE UN HOSPITAL PEDIÁTRICO DE TERCER NIVEL.”**

Presenta:

Dr. Mario Rentería Centeno

Residente de Pediatría Médica del Hospital de Pediatría CMN SXXI

Tutores:

Dra. Elena González Contreras

Médico Pediatra Gastroenterólogo. Hospital de Pediatría CMN SXXI

Dr. Héctor J. González Cabello

Médico Pediatra Neonatólogo. Hospital del Pediatría CMN SXXI



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

TUTORES:

Dr. Héctor J. González Cabello

Médico Pediatra Neonatólogo adscrito al servicio de Lactantes.
Hospital del Pediatría CMN SXXI

Dr. Elena González Contreras

Médico Pediatra Gastroenterólogo adscrita al servicio de Nutrición Parenteral.
Hospital del Pediatría CMN SXXI

Dra. Salomé Anaya Florez

Médico Pediatra Gastroenterólogo adscrita al servicio de Nutrición Parenteral.
Hospital del Pediatría CMN SXXI

AUTORIZAN LA TESIS:

Dr. Miguel Ángel Villasis Keever

Director de Enseñanza e Investigación en Salud.
Hospital de Pediatría CMN SXXI

Dr. Héctor J. González Cabello

Profesor titular del curso de Pediatría Médica.
Hospital de Pediatría CMN SXXI
Presidente

Dra. Perla Rodríguez González

Pediatra Gastroenterólogo adscrita al Servicio de Nutrición Parenteral.
Hospital de Pediatría CMN SXXI
Sinodal

Dra. Juana Serret Montoya

Pediatra adscrita al Servicio de Escolares.
Hospital de Pediatría CMN SXXI
Sinodal

Dr. Gabriel Reyes García

Cirujano Pediatra adscrito al Servicio de Cirugía Neonatal.
Hospital de Pediatría CMN SXXI
Sinodal

AGRADECIMIENTOS

A Dios por la gran vida que permite disfrutar.
A mi familia, especialmente a mis padres por su apoyo y por todo lo que me han brindado.
A mi esposa Sandra por su apoyo incondicional y a mi hijo Mauricio por ser la motivación más grande que tengo.

A los grandes amigos que hice en el transcurso de la residencia, por esos grandes momentos de alegría y otros de tristeza que pasamos juntos.
A todos los médicos que fueron parte de mi formación, por todas esas enseñanzas.
A todos mis compañeros de generación por las vivencias buenas y malas, siempre los recordaré.

Al Dr. Héctor González por su comprensión, enseñanzas de vida, apoyo y guía para realización del este trabajo.
Al Dr. Ángel Villasis por su tiempo, ayuda en la tesis y por sus enseñanzas.
A la Dra. Elena González, Dra. Salome Anaya, Dra. Perla Rodríguez, Dr. Rodolfo Rivas, Dr. Mario Rendón y a todo el servicio de Nutrición Parenteral del Hospital por las facilidades otorgadas para la realización del proyecto.

Especialmente, a todos los pacientes del Hospital de Pediatría del CMN SXXI por darnos esas experiencias de vida y aprendizaje, por ellos y para ellos todo este esfuerzo.....Gracias

ÍNDICE

<i>CONCEPTO</i>	<i>PÁGINAS</i>
I. Resumen	6
II. Antecedentes	7
III. Justificación	11
IV. Planteamiento del problema	12
V. Hipótesis	13
VI. Objetivos	13
VII. Material y métodos	14
VIII. Descripción de variables	15
IX. Descripción general del estudio	17
X. Aspectos éticos	18
XI. Resultados	19
XII. Discusión	26
XIII. Conclusiones	30
XIV. Referencias	31
XV. Anexos	34

RESUMEN:

Objetivo: Determinar la sobrevida de los niños con síndrome de intestino corto con nutrición parenteral al año del diagnóstico.

Lugar de realización: Hospital de Pediatría del CMN SXXI.

Diseño del estudio: Cohorte ambispectiva.

Pacientes: Se estudiaron los pacientes con el diagnóstico de síndrome de intestino corto (SIC) con uso de nutrición parenteral total (NPT) por más de un mes en el período enero 2000 a julio 2007. Se midieron variables como edad, peso nacimiento, edad gestacional, sexo, número de catéteres colocados, etiología, longitud del intestino remanente, válvula ileocecal, presencia de colon, causas de defunción, estado nutricional, colestasis y sobrevida.

Resultados: Se encontraron 29 pacientes en el período de estudio, 21 pacientes se incluyeron en el análisis, femenino 11 (52.4%), menores de un año 18 (85.7%) de los cuales 13 (61.9%) neonatos. La atresia intestinal fue la causa más frecuente en 7 (33.2%). El estado de los pacientes al finalizar el estudio es: 14 pacientes vivos con mediana de seguimiento de 29 meses, 11 (52.4%) con nutrición enteral completa y 3 (14.3%) con nutrición parenteral y enteral. La sobrevida al año del diagnóstico fue de 66%. Hubo 7 (33%) pacientes que fallecieron, como principal causa de muerte la insuficiencia hepática. En el análisis de factores de riesgo para muerte se encontró la edad al diagnóstico menor a 1 mes con OR 6 (0.6 a 63.6), intestino remanente <10% del normal para la edad con OR 3.3 (0.5 a 22.1), resección de válvula ileocecal OR 6 (0.6 a 63.6), colestasis con OR 3.3 (0.3 a 36.1), IC 95%, p no significativa. En el análisis multivariado la única variable que parece influir en la mortalidad es la longitud del intestino remanente menor al 10% de lo normal para su edad, sin alcanzar la significancia estadística.

Conclusiones: La evolución y atención de este grupo de pacientes con SIC parece estar en similitud a lo obtenido en otros centros médicos mundiales. La sobrevida de los pacientes en el primer año del diagnóstico es buena, sobreviviendo 2 de cada 3 pacientes.

I. Antecedentes

El síndrome de intestino corto (SIC) es una condición que daña la calidad de vida y la integración social, puede o no ser fatal, presenta complicaciones que amenazan la vida del paciente y se define como la pérdida de la capacidad para mantener balance energético-proteico, líquidos, electrolitos o micronutrientes cuando se administra una dieta normal, y que generalmente es consecuencia de una resección quirúrgica, un defecto congénito o de una enfermedad asociada a la pérdida de la función de absorción. ⁽¹⁾

La incidencia y prevalencia del SIC no es bien conocida. Basado en grupo de estudio de SIC en Canadá (1999), se estima una incidencia global de SIC en lactantes y niños de 4.8 /1 000 000. ⁽²⁾ Un estudio canadiense en población neonatal estima una incidencia de 22.1 por 1000 ingresos a la terapia intensiva neonatal, siendo mayor en neonatos prematuros. ⁽³⁾

La frecuencia de SIC se ha estimado con base a pacientes con nutrición parenteral domiciliaria (NPD), la cual requieren de 5 hasta 17 pacientes por 1 000 000 por año, de los cuales 35 a 46% corresponde a pacientes con SIC. ⁽⁴⁻⁶⁾

En Latinoamérica, un reporte chileno informa 14 casos de pacientes con SIC en período de seis años en seis hospitales generales. ⁽⁷⁾ De la literatura nacional destaca un estudio en un hospital pediátrico de concentración, se informa de 28 pacientes con SIC en un periodo de 10 años. ⁽⁸⁾

En otro hospital de especialidades pediátricas, se detectaron 9 pacientes con SIC, en un período de cinco años. ⁽⁹⁾

El SIC puede ser de origen congénito o postnatal (adquirido). Las causas congénitas incluyen los defectos de la pared abdominal (gastrosquisis, onfalocele), vólvulus, malrotación, atresia intestinal única o múltiple y la agangliosis (enfermedad de Hirschsprung). Las causas postnatales o adquiridas incluyen la enterocolitis necrosante (ECN), trombosis mesentérica arterial o venosa, invaginación intestinal complicada, resección postraumática, enfermedad inflamatoria intestinal, angiomas intestinales extensos. ⁽¹⁰⁻¹³⁾

Con relación a la etiología del SIC, hay reportes variados, por ejemplo en un estudio en Estados Unidos de América, Andorsky en el 2001, informa dentro de los problemas congénitos la atresia intestinal es la más frecuente en 30% y de las causas adquiridas la

ECN con 43%,⁽¹⁴⁾ en contraste, en otro estudio en el mismo país con mayor número de pacientes reportó la causa más frecuente fue el vólvulos (23%) seguido de ECN (22%).⁽¹⁵⁾ En Francia Goulet en 1991, reporta como causa más frecuente la atresia intestinal en 41%.⁽¹⁶⁾

En general, la etiología más frecuente de SIC es la ECN, como se refiere en dos estudios Canadienses, quienes reportan 15 a 20% de pacientes con SIC son secundarios a ECN, asociándose está directamente proporcional a la prematuridad.⁽¹⁷⁻¹⁸⁾

La patogenia del SIC dependerá de factores que determinan la capacidad de adaptación del intestino remanente como son la localización y longitud del segmento intestinal resecado, presencia de válvula ileocecal y/o colon, posible patología intestinal subyacente, estado funcional del resto de órganos digestivos y tiempo de evolución. En general, una resección yeyunal es mejor tolerada que una resección ileal. El íleon tiene la capacidad de adaptarse tanto en estructura como en función; el yeyuno principalmente presenta una adaptación funcional.

El intestino delgado remanente tendrá un proceso fisiológico conocido como "adaptación intestinal", en el que ocurren cambios funcionales y estructurales, dados en 3 fases. El principal cambio es la hiperplasia del epitelio de la mucosa intestinal. Este proceso de adaptación puede tardar hasta dos años. La primera etapa de la adaptación intestinal comienza después de la resección intestinal y dura aproximadamente tres meses, se caracteriza por pérdidas de líquidos y electrolitos. La segunda etapa del SIC, la "fase de transición", es el periodo en el que ocurre la mayor adaptación intestinal y dura aproximadamente un año. La última etapa del SIC se refiere al "destete" de la nutrición parenteral total (NPT), lo que implica una alimentación enteral completa.^(11,19)

No se conoce muy bien el mecanismo de adaptación intestinal, pero se cree que están involucrados varios factores como nutrientes intraluminales, la circulación de hormonas intestinales, factores de crecimiento epidérmico (EFG) y factor de crecimiento 1 semejante a la insulina, las secreciones endógenas luminales y las secreciones pancreático-biliares.⁽²⁰⁻²³⁾

En relación al tratamiento de niños con SIC, los principales objetivos son mantener el crecimiento y desarrollo normal de los niños, adaptar el intestino remanente a la vía enteral y prevención de complicaciones. El tratamiento está basado en la nutrición, su forma parenteral que vino a mejorar la supervivencia de los pacientes y enteral para promover la adaptación intestinal.⁽²⁴⁻²⁵⁾ El estímulo enteral en infusión continua se inicia cuando las

condiciones clínicas del paciente lo permitan, no se ha visto diferencias en cuanto a ganancia de peso, balance nitrogenado, permeabilidad intestinal con una fórmula extensamente hidrolizada para inicio de la alimentación de estos pacientes, la leche materna en las primeras etapas puede ser la primera opción u una fórmula a base de aminoácidos. ⁽²⁶⁻²⁹⁾ Se han propuesto algunos otros medicamentos como hormona de crecimiento, glutamina, loperamida, análogos de somatostatina sin llegar a tener un impacto importante en el tratamiento. ⁽³⁰⁻³²⁾

Se han propuesto algunos procedimientos quirúrgicos como parte de tratamiento de pacientes con SIC como: 1) procedimientos para incrementar el área de superficie de absorción, 2) procedimientos para mejorar la motilidad a lo largo del intestino delgado y 3) trasplante de intestino, que puede ser intestino aislado, intestino con hígado o multivisceral. ⁽³³⁻³⁴⁾

Las indicaciones de trasplante intestinal para pacientes pediátricos con SIC son pocas, preferentemente se realiza únicamente el trasplante intestinal aislado. ^(34, 36) En general, indicado después de mala respuesta adaptativa intestinal a las opciones quirúrgicas o pacientes con agangliosis total, intestinos ultra-cortos, pacientes con complicaciones asociadas a la nutrición parenteral que amenazan la vida como la insuficiencia hepática y la cirrosis hepática que ameritarán además trasplante hepático.

La sobrevida pos-trasplante aún es subóptima muy semejante en niños y adultos. Se ha observado mejor sobrevida cuando se trasplanta solo intestino que cuando el trasplante es en bloque. En general, la sobrevida del trasplante es 77% en niños y 66% en adultos al año del trasplante y de 49% y 34% respectivamente a los cinco años. ⁽³⁵⁾ Por otro lado la sobrevida reportada en pacientes con SIC con nutrición parenteral domiciliaria es de 86% y 75% a los 2 y 5 años respectivamente. ^(35, 37-39)

Con la finalidad de mejorar el manejo y pronóstico de pacientes con SIC neonatal se ha creado grupo multidisciplinario en Canadá y se ha comparado los resultados previo y posterior al grupo sin que en los resultados preliminares se haya tenido diferencias significativas, y lo único que ha marcado diferencia es en referir a trasplante intestinal en forma temprana y disminuir la mortalidad por falla hepática. ⁽¹⁷⁾

Las complicaciones asociadas a la nutrición parenteral son frecuentes y más aún en niños que en adultos, con cifras de 40 al 60% de enfermedad hepática asociada a falla intestinal en niños que requieren largo tiempo de nutrición parenteral. De la complicación

hepática más frecuente asociada a NP es la colestasis, que puede presentarse del 20 hasta 90% de los pacientes. Otra complicación es la sepsis en 25 a 30%. Complicaciones por acceso venoso en 7%. Infecciones de catéter venoso presentes en 5 casos por 1000 días-catéter, con una mortalidad de 12 a 15%. Trombosis u oclusión del catéter en 0.23 por 1000 días-catéter. Complicaciones metabólicas, siendo la más frecuente la hiperglicemia. Complicaciones biliares con formación de cálculos en 4%. Enfermedades del hueso entre otras complicaciones menos frecuentes. ⁽⁴⁰⁻⁴¹⁾

La mortalidad de SIC en niños es del 15 al 40%, siendo mayor en el adulto, con reportes de hasta 47%. ^(3,17,42-45)

Se ha informado de que el mejor predictor de mortalidad en pacientes con SIC es la colestasis, con un riesgo relativo de 22.7, el otro predictor de mortalidad fue la longitud del intestino (<10% de la longitud normal) con riesgo relativo de 5.7, además se reporta una sobrevida de 72.5% a 5 años de seguimiento y retiro de NP a ese tiempo de 63.8%. Otros autores mencionan sobrevida de 73% a 89% en pacientes con SIC. ^(48,50, 53) El mejor predictor de destete de NP fue la longitud del intestino mayor al 10% del normal y presencia de válvula ileocecal, sin está última asociarse a mortalidad. ⁽⁴⁶⁻⁴⁷⁾

El pronóstico dependerá de la longitud de intestino remanente, presencia de válvula ileocecal y/o colon. Se ha encontrado mejor sobrevida en pacientes con más de 38cm de intestino, válvula ileocecal intacta, presencia de colon, anastomosis intestinal primaria. La mortalidad se incrementa en pacientes con menos de 15cm del intestino, además estos pacientes presentan más temprano en su evolución colestasis y su adaptación intestinal parece difícil. ⁽⁴⁸⁾ Otro autor menciona que intestino menor de 35cm presenta alto riesgo de pérdida de la autonomía nutricional. ⁽⁴⁹⁾

II. Justificación

En años recientes, se cuenta con mayores alternativas en el tratamiento de niños con síndrome de intestino corto (SIC), que han llevado a incrementar la sobrevida, aunque con más días de estancia hospitalaria, dado sobretodo por uso de nutrición parenteral. Hasta el momento a nivel nacional no hay estudios que aborden los factores pronósticos de los niños con SIC. A nivel mundial hay reportes de países de primer mundo con alta sobrevida de estos pacientes que va del 75-90%

En un centro hospitalario de concentración como el Hospital de Pediatría del CMN SXXI se atienden pacientes con SIC, no se cuenta con un diagnóstico situacional de este tipo de pacientes, incluyendo la sobrevida, que permita una planeación dirigida a lograr una mejor atención, favorecer una mayor sobrevida y en lo posible, disminuir las complicaciones además de abatir los costos. Eventualmente lograr la implementación de una clínica especializada para la atención integral de este grupo de niños, que incluya un grupo multidisciplinario (cirugía neonatal, gastroenterología, nutrición parenteral, pediatría médica, trabajo social, enfermería, salud mental, división de calidad y abastos).

III. Planteamiento del problema

El manejo integral en centros médicos a nivel mundial donde se atienden pacientes con SIC ha mejorado sustancialmente, con un mejor pronóstico de los pacientes, el Hospital de Pediatría del CMN SXXI es una unidad de alta especialidad y de referencia pediátrica, que atiende a pacientes con SIC, la infraestructura y recursos humanos difiere de centros hospitalarios extranjeros, por lo que consideramos importante conocer la evolución de los pacientes con SIC en esta unidad, saber la sobrevida de estos niños, compararla con la reportada en la literatura, conocer los puntos en los que se puede incidir para mejorar la atención de estos pacientes.

Por ello se plantea las siguientes preguntas:

¿Cuál es la sobrevida de los niños con síndrome de intestino corto con nutrición parenteral al año del diagnóstico?

IV. Hipótesis

1. La sobrevida de los niños con síndrome de intestino corto con nutrición parenteral al año del diagnóstico es de 70%.

V. Objetivo general.

1. Determinar la sobrevida de los niños con síndrome de intestino corto con nutrición parenteral al año del diagnóstico.

Objetivos específicos.

1. Describir el curso clínico de los niños con síndrome de intestino corto con nutrición parenteral.
2. Determinar el pronóstico al año del diagnóstico de los pacientes con síndrome de intestino corto con nutrición parenteral mediante curvas de sobrevida.
3. Identificar los factores que influyen en la sobrevida de los pacientes con síndrome de intestino corto y nutrición parenteral, tales como longitud de intestino remanente, colestasis, presencia de válvula ileocecal y/o colon.

VI. Material y metodología

Lugar de realización:

El estudio se efectuó en el Hospital de Pediatría del Centro Medico Nacional SXXI que es una unidad de tercer nivel de atención en Pediatría y recibe a pacientes pediátricos procedentes de la zona sur del Valle de México y de los Estados de Guerrero, Morelos, Chiapas y Querétaro. En este hospital no hay nacimientos y todos los pacientes son referidos del lugar original de nacimiento.

Diseño: Cohorte ambispectiva.

Universo de estudio: Se estudiaron los pacientes que se atendieron en el Hospital de Pediatría del CMN SXXI o que fueron referidos de su HGZ para seguimiento en esta unidad, durante el periodo de enero del 2000 a julio 2007, en quienes se estableció el diagnóstico de síndrome de intestino corto (SIC) y uso de nutrición parenteral.

Se consideró el diagnóstico de SIC a los pacientes con el antecedente de resección amplia de intestino y que en su evolución post cirugía tuvieron síntomas de malabsorción, elevado gasto fecal, y tal condición los llevó a requerir de nutrición parenteral por más de un mes.

El seguimiento se realizó a partir del momento que se realizó la cirugía que los llevó al SIC hasta la pérdida del paciente por defunción, a los que se egresaron se siguió su evolución vía telefónica. Sobrevida se determinó desde el momento de la cirugía que los llevo al SIC hasta su estado al año.

Criterios de inclusión:

1. Pacientes de cualquier edad pediátrica con antecedente de cirugía de abdomen y resección extensa de intestino, en quienes se haya establecido el diagnóstico de SIC y hayan cumplido en el seguimiento por lo menos 12 meses.
2. Pacientes que requirió de nutrición parenteral total por más de un mes

Criterios de no inclusión:

1. Pacientes con patología abdominal quirúrgica que requirieron NPT por otros motivos distintos al intestino corto.

Criterios de eliminación:

1. Pacientes en quienes no se encontró la información completa en el expediente clínico.

VII. Descripción de variables

Variable	Definición conceptual	Definición operacional	Escala	Categoría	Tipo
Edad	Tiempo de vida transcurrido desde el nacimiento	Tiempo transcurrido en meses desde su nacimiento	Cuantitativa continua	Meses	Universal
Sexo	Condición genotípica que distingue a la mujer del hombre	Condición fenotípica establecida por la exploración física	Cualitativa Nominal dicotómica	1.Masculino 2.Femenino	Universal
Peso al nacimiento	Masa corporal al nacimiento	El peso referido en la el expediente clínico institucional.	Cuantitativa continua	gramos	Independiente
Edad gestacional	Es el tiempo transcurrido desde la fecundación del ovulo hasta el nacimiento	Tiempo transcurrido en semanas desde la concepción hasta el nacimiento, se valoró por el método de Capurro, se tomo de expediente clínico.	Cualitativa ordinal	1)Pretérmino <38 semanas de gestación, 2) A término 38-41 3) Posttérmino ≥42	Independiente
Síndrome de Intestino Corto	Porción de intestino residual de menos de 25% de la longitud total para la edad con pérdida de la función de absorción del intestino con incapacidad para mantener balance energético-proteico, líquidos, electrolitos o micronutrientes cuando se administra una dieta normal.	Paciente con el antecedente de resección amplia de intestino y que en su evolución post cirugía tengan síntomas de malabsorción, elevado gasto fecal, y por tal condición los lleve a requerir de nutrición parenteral más de un mes.	Cualitativa Nominal dicotómica	1.si 2.no	Independiente
Tiempo con Nutrición parenteral	Tiempo duración de NP	Se registrará desde el inicio de la NP hasta el retiro	Cuantitativa continua	meses	Independiente
Días de estancia intrahospitalaria	Tiempo desde el ingreso a hospitalización hasta su alta	Días que el paciente permanece hospitalizado	Cuantitativa Continua	Días	Independiente
Etiología de SIC	Identificación de una enfermedad que como complicación lleva SIC	Entidad nosológica que llevó al SIC	Cualitativa nominal politómica	1.- Atresia intestinal 2.- ECN 3Gastrosquisis 4.- Onfalocele 5.- Vólvulus 6. Otro	Independiente
Longitud intestino remanente	Porción de intestino residual después de la cirugía	Registro en expediente del porcentaje de intestino delgado con respecto al normal para su edad que se conserva para realizar las funciones digestivas	Cualitativa nominal	1.> 10% del normal para edad. 2. < 10% del normal para edad	Independiente
Válvula ileocecal	Porción de intestino delgado localizada al final del intestino delgado y precedente a colon	Registro en el expediente de resección quirúrgica o preservación de la válvula ileocecal	Cualitativa Nominal Dicotómica	1.Si 2.no	Independiente
Colon	Porción de intestino que inicia donde termina el íleon y finaliza en recto	Registro en expediente de resección de colon	Cualitativa Nominal dicotómica	1.si 2.no	Independiente
Colestasis	Obstrucción al flujo biliar consecuencia del daño hepático por NPT	Elevación de bilirrubina directa más de 2 mg/dl	Cualitativa nominal dicotómica	1.Si 2.no	Independiente
Días con cada CVC	Duración de catéter venoso central colocado al paciente.	Duración en días registrado en el expediente clínico con cada catéter colocado	Cuantitativa continua	Numérica	Independiente
Numero de episodios Infección CVC	Presencia de microorganismo en el catéter endovenoso	El número de eventos de infección de catéter venosos en donde se aisló microorganismo	Cuantitativa continua	Numérica	Independiente

Causas defunción	Es la entidad clínica que lo llevo a la muerte	Registro en el expediente y certificado de defunción de la causa de la muerte	Cualitativa nominal	1.Hepáticas 2.Sepsis 3.Sangrado 4.Trastorno hidroelectrolítico 5.Otros	Universal
Edad a la defunción	Tiempo transcurrido desde nacimiento hasta le muerte	Tiempo desde nacimiento hasta la muerte a consecuencia de complicaciones por SIC	Cuantitativa continua	Meses	Universal
Sobrevida	Tiempo transcurrido desde le nacimiento hasta la muerte	Se registro el estado del niño al año del diagnostico y en caso de fallecimiento se anotó la edad de la defunción. El diagnóstico se estableció desde la cirugía de resección intestinal que lo llevo al SIC.	Cuantitativa continua	meses	Dependiente
Estado Nutricional al inicio de SIC	Estado que se da un adecuado proceso de consumo, absorción y utilización de los nutrientes necesarios para el crecimiento y desarrollo del cuerpo y para el mantenimiento de la vida.	Estado nutricional calificado en diferentes periodos y que se calificó con calificación Z del indicador peso para la edad al establecer el diagnóstico de SIC	Cualitativa Ordinal	1. Eutrófico 2.Desnutrición leve 3.Desnutrición moderada 4.Desnutrición grave	Independiente
Estado Nutricional final	Estado que se da un adecuado proceso de consumo, absorción y utilización de los nutrientes necesarios para el crecimiento y desarrollo del cuerpo y para el mantenimiento de la vida.	Estado nutricional calificado en diferentes periodos y que se calificó con calificación Z del indicador peso para la edad en el ultimo seguimiento registrado.	Cualitativa Ordinal	1. Eutrófico 2.Desnutrición leve 3.Desnutrición moderada 4.Desnutrición grave	Independiente

VIII. Descripción general del estudio

1. Se identificaron los pacientes que cumplieron con los criterios de inclusión en los registros de ingreso en el servicio de nutrición parenteral en el período establecido
2. En el archivo clínico se buscaron los expedientes de los pacientes incluidos, el seguimiento se dio por la última consulta registrada en el expediente clínico.
3. Se dio seguimiento de los pacientes que fue posible localizar por vía telefónica.
4. Los datos se anotaron en la hoja de recolección de datos diseñada *ex profeso*.
5. Los datos de la hoja de recolección fueron capturados para su análisis, en el programa estadístico SPSS v 13.

Plan de análisis:

Se aplicó estadística descriptiva para la descripción general de los pacientes, con cálculo de frecuencias simples y porcentajes, así como determinación de medidas de tendencia central y dispersión. Se calculó la mediana y valor mínimo-máximo debido a que la población presentó libre distribución.

Se realizó el análisis de riesgos calculando OR por medio de tablas de contingencia. Se realizó la comparación de proporciones y de medianas con prueba Fisher y U Mann whitney para variables independientes según correspondió.

Se hizo análisis multivariado con método de regresión logística binaria modelo saturado para variables independientes.

El análisis de supervivencia se realizó con curvas de Kaplan-Meier.

Se consideró significativa una $p < 0.05$.

IX. Aspectos éticos

Todos los procedimientos estuvieron de acuerdo con lo estipulado en la Ley General de Salud en materia de investigación en salud, título segundo, capítulo I, artículo 17, fracción I que se clasificó como estudio sin riesgo, por lo que no requirió de hoja de consentimiento informado.

El protocolo fue aprobado por el comité de Investigación y Ética del hospital de Pediatría, CMN SXXI IMSS con número de registro **R-2008-3603-17**.

X. Resultados.

En el período de estudio se encontraron 29 pacientes con el diagnóstico de SIC, de los cuales 21 pacientes cumplieron con criterios de inclusión; 21/13 (62%) originarios del Distrito Federal, el resto de las características se describen en la Tabla 1. Como se observa,

Tabla 1. Características demográficas y clínicas de los pacientes con síndrome de intestino corto con nutrición parenteral (n=21).

Variable	N	%
Sexo		
Masculino	10	(47.6)
Femenino	11	(52.4)
Edad gestacional		
Prematuro	14	(66.7)
A término	7	(33.3)
Edad al diagnóstico		
Menores de 1 mes	13	(61.9)
1 a 11 meses	5	(23.8)
1 a 4 años	2	(9.5)
11 años	1	(4.8)
Causas de SIC		
1. Atresia intestinal.	7	(33.2)
2. Gastrosquisis	4	(19.0)
3. Enterocolitis necrosante (ECN).	3	(14.3)
4. Vólvulos.	3	(14.3)
5. Trombosis mesentérica post cierre ileostomía	1	(4.8)
6. Infarto intestinal	1	(4.8)
7. Invaginación intestinal (divertículo de Meckel)	1	(4.8)
8. Bridas congénitas	1	(4.8)
Estado nutricional al inicio		
1. Eutrófico	5	(23.8)
2. Desnutrición leve	3	(14.3)
3. Desnutrición moderada	1	(4.8)
4. Desnutrición grave	12	(57.1)
Estado actual		
Vivos con NP en domicilio	2	(9.5)
Vivos con NP en hospitalización	1	(4.8)
Vivos con alimentación enteral completa	11	(52.4)
Muertos	7	(33.3)
Meses de seguimiento en los vivos. Md (min-max)	29	(12 a 90)

no hubo predominio de algún sexo. La mayoría fueron niños menores de un año (18, 85.7%); en particular recién nacidos (13, 61.9%), de los cuales 9 fueron prematuros. La mediana de edad gestacional al nacimiento para este grupo de 36 semanas (min. 33 a máx. 39). Solo 3

pacientes eran mayores a un año de edad al diagnóstico, uno de ellos murió, tenía longitud de intestino residual menor al 10% del normal para su edad, no tenía válvula ileocecal, la causa del SIC fue vólvulos; los otros dos pacientes sobrevivieron, tenían válvula ileocecal, intestino remanente en uno mayor 10% y en otros menor 10% del normal para edad, la causa del SIC fue por invaginación intestinal por divertículo de Meckel y el otro por vólvulos respectivamente. Los factores desencadenantes del SIC más frecuentes fueron los asociados a un origen congénito, tales como fue la atresia intestinal (n=7), gastrosquisis (n=4), seguida de ECN (n=3) y vólvulos (n=3). De los procedimientos quirúrgicos relacionados con la enfermedad que produjo el SIC, todos los pacientes por lo menos tuvieron una cirugía donde se resecó un segmento del intestino delgado y/o del colon; 7 (33.3%) pacientes se les realizó hasta en 3 ocasiones resección de diferentes porciones del intestino; 2 pacientes tuvieron isquemia intestinal extensa, uno después del cierre de ileostomía, en otro después cirugía por vólvulos. De acuerdo con los hallazgos en la última intervención quirúrgica, hubo variaciones de la longitud de intestino remanente: desde 15 cm. en un paciente, hasta de 80 cm en otro paciente; en 13 (61.9%) se realizó resección de válvula ileocecal y en 9 (42.8%) tuvieron resección de alguna porción (menor al 50%) de colon. De esta forma, al final 9 (42.8%) pacientes tenían menos de 40 cm. de intestino delgado remanente y en 12 (57.1%) con más de 40 cm. Los pacientes tuvieron desde 2 y hasta 12 intervenciones (mediana de 6) desde la resección intestinal, cierre o realización de derivaciones intestinales, oclusiones intestinales por bridas o dehiscencia de heridas quirúrgicas; hasta las cirugías que se realizaron para mantener el estado de nutrición tales como gastrostomía o colocación de catéteres centrales permanentes.

A partir del diagnóstico de SIC, el seguimiento de los pacientes varió de 10 a 29 meses. La nutrición de estos pacientes fue a base de NPT a todos los pacientes a partir del diagnóstico, en algunos desde días previos, la cual se brindó –al inicio – mediante catéteres venosos temporales. Además, los 21 pacientes iniciaron alimentación vía enteral posterior a la cirugía y en cuanto sus condiciones lo permitieron, todos iniciaron con fórmula semi-elemental. Cuatro pacientes (19%) requirieron cambiar a dieta elemental por no disminuir el gasto fecal con la previa. Los incrementos de la vía enteral se realizaron de acuerdo con la evaluación clínica del abdomen y el gasto fecal. La suspensión de la NPT se realizó cuando los pacientes estaban tolerando la fórmula especial, junto con gastos fecales bajos y cuando ya se encontraban cubriendo requerimientos calóricos. En 10 (47.6%) pacientes requirieron para la alimentación enteral la realización de gastrostomía por succión inadecuada, para evitar complicaciones por la colocación de sonda buco-gástrica prolongada o bien, para

asegurar la cantidad prescrita de las tomas de fórmula. La mediana de duración de la NPT para los 21 pacientes fue 245 días (32-1625). Solamente 7 pacientes la NPT se brindó de manera domiciliaria, siendo la mediana de duración de 369 días (min. 3, max. 1366). 2/7 pacientes en la actualidad aún se encuentran con NPT domiciliaria con buenas condiciones generales y sin colestasis; en estos 2 pacientes la duración de la NPT domiciliaria ha sido de de 1 año y de 3 años y medio, respectivamente. Un paciente tuvo 3 días de NPT domiciliaria, ya que tuvo que regresar al Hospital por incremento del gasto fecal y deshidratación. En general, la decisión para iniciar NPT domiciliaría fue contar con adecuadas redes de apoyo del pacientes.

En cuanto al número de catéteres colocados para recibir NPT, la mediana del número de catéteres fue de 4 (min. 2, max 10.), con mediana de duración de 32 días (min. 1, max. 662) por catéter. Dentro de los motivos más frecuentes del retiro de los catéteres fueron colonización y disfunción por oclusión. La colonización fue la razón más frecuente de retiro; dentro del primer año de NPT se registraron 43 eventos de colonización en 4647 días de vigilancia de los catéteres, para una densidad de incidencia de 9 por 1000 días catéter. Los gérmenes que aislados fueron: Gram-negativos con 20 (46.5%), seguido de los gérmenes Gram-positivos 17 (39.5%), hongos 5 (11.7%), y polibacteriana en un caso (2.3%).

Con respecto al estado de nutrición al momento de iniciar su enfermedad, 16 (76.1%) pacientes tenían algún grado de desnutrición, de los cuales 12 (57.1%) se encontraban con desnutrición grave (Tabla 1). Al término del seguimiento hubo mayor número de pacientes con desnutrición (19/21, 90%): con desnutrición grave eran 12 (57.1%), 4 (19%) con desnutrición moderada, y 3 (14.3%) desnutrición leve.

Como se describe en la Tabla 1 al concluir el estudio (29 de febrero de 2008), 14/21 (sobrevida del 66.6%) pacientes permanecían vivos; de éstos sólo 3 pacientes continuaban con nutrición mixta (parenteral y enteral) después del año, 2 en domicilio y 1 en hospitalización. Para este mismo tiempo, 11 pacientes seguían siendo vistos en la consulta externa con nutrición enteral completa por vía bucal. En la Figura 1 se presenta la curva de sobrevida dentro del primer año de seguimiento, como se observa la muerte de los 7 pacientes que fallecieron ocurrió dentro del primer año del diagnóstico; el primero falleció a los tres meses y el último a los 12 meses.

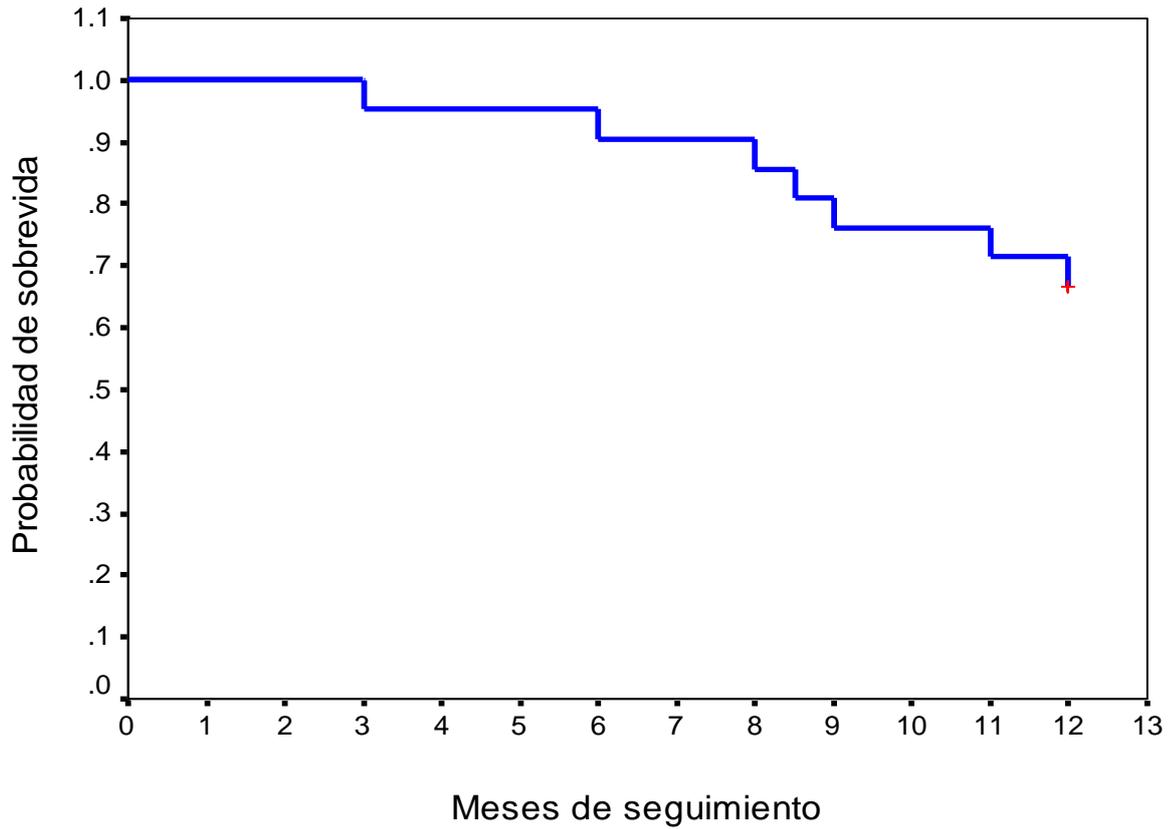
En la Tabla 2 se describen las características generales de los siete pacientes que murieron, de acuerdo con las 4 causas de muerte registradas en los expedientes. La etiología más frecuente de SIC fue la atresia intestinal (4 pacientes), en 5 pacientes la

presencia de colestasis se presentó en tiempo variable en su evolución, pero una vez presentada progresó hasta su desenlace e influyó en forma directa o indirectamente con la muerte. Del grupo que falleció, 2/7 niños tuvieron NPT domiciliaría, uno con duración de 6 días y el otro de 45 días.

Tabla 2. Algunas características de los 7 pacientes que fallecieron, relacionadas con la posible causa de la muerte.

<i>Causa</i>	<i>Edad de defunción (meses)</i>	<i>Edad post cirugía</i>	<i>Etiología</i>	<i>Descripción de los casos</i>
Hepáticas	8	1 día	Atresia intestinal	1: Colestasis a los 6 días del diagnóstico progresa a insuficiencia hepática y muerte. Nivel máximo de bilirrubina directa 10.6 mg/dl.
	6	14 días	Atresia intestinal	2: Colestasis a los 13 días progresa insuficiencia hepática y muerte. Nivel máximo bilirrubinas 18 mg/dl.
	3	1 día	Gastrosquisis	3: Colestasis a los 30 días con progresión a insuficiencia hepática y muerte. Nivel máximo de bilirrubina directa de 19.6 mg/dl.
Sepsis	12 años	11 años 1 mes	Infarto intestinal	1: Presenta sepsis por candida y progresión de la colestasis a partir del día 43, nivel máximo de bilirrubina directa de 11 mg/dl al momento de la defunción.
	8	3 días	Atresia intestinal	2: Presenta sepsis por estafilococo aureus, sin colestasis en su evolución.
Sangrado	12	10 días	ECN	1: Colestasis al 1 día de la cirugía progresa insuficiencia hepática, presenta sangrado y choque. Nivel máximo de bilirrubina directa 17 mg/dl.
Trastorno hidroelectrolítico	9	2 días	Atresia intestinal	1: Paciente con válvula ileocecal, intestino <10% para su edad, se decide alta voluntaria por lo padres, sin colestasis a su egreso, presento deshidratación y muerte en domicilio.

Figura 1. Curva de sobrevida a 12 meses en niños con SIC con NPT



Factores asociados a la defunción

Debido a que no han ocurrido defunciones después del año, solamente se estudiaron como factores asociados a la muerte a las características de los niños en el momento del diagnóstico y las complicaciones ocurridas en el transcurso del primer año. La Tabla 3 muestra las principales diferencias entre los niños sobrevivientes y no sobrevivientes; los tres factores que incrementaron el riesgo de muerte pero sin alcanzar la significancia estadística fueron: la edad al diagnóstico, porcentaje de resección de intestino y la resección de la válvula ileocecal. La colestasis incrementó el riesgo de muerte (OR 3.3, $p = 0.02$), la cual se desarrolló en algún momento de la evolución en 15 (71.4%) pacientes, con una presentación más temprana en los pacientes que fallecieron, con mediana de 13 días en comparación a los 22 días de los pacientes que sobrevivieron; sin embargo, la diferencia del tiempo en ambos grupos no fue significativa.

Tabla 3. Comparación de las características al momento del diagnóstico y durante el seguimiento en los pacientes con síndrome de intestino corto con nutrición parenteral que sobrevivieron o no al año del diagnóstico.

Variable	Sobreviviente n=14	Defunciones N=7	OR (IC _{95%}) Crudos	Valor p
Edad al diagnóstico				
Menores de 1 mes	7	6	6 (0.6 a 63.6)	0.17*
1 mes o mas	7	1		
Intestino remanente				
< 10% de longitud intestinal media para edad	4	4	3.3 (0.50 a 22.1)	0.34*
≥ 10% de longitud intestinal media para edad	10	3		
Resección válvula ileocecal				
Si	7	6	6 (0.6 a 63.6)	0.17*
No	7	1		
Resección colon				
Si	6	3	1 (0.16 a 6.25)	1.0*
No	8	4		
Estado nutricional				
Eutrófico o desnutrición leve	5	3	0.7 (0.11 a 4.72)	1.0*
Desnutrición moderada o grave	9	4		
Colestasis				
Si	9	6	3.3 (0.3 a 36.1)	0.61*
No	5	1		
Días al inicio de la colestasis				
Mediana (min-max)	22 (2 a 77)	13 (1 a 43)		0.51**

Nota * prueba exacta de Fisher, ** Prueba U Mann Whitney

Al comparar los siguientes factores entre sobrevivientes y no sobrevivientes no se observaron diferencias: el número de catéteres colocados tuvo una mediana de 4 (min. 2, max. 8) vs. 6 (min. 3, max. 7), $p=0.09$; en el número de cirugías, mediana 5.5 (min. 2, max. 8) vs. 6 (min. 4, max. 7) $p=0.69$; y en la duración de la NPT, de 193 días (min. 32, max. 1625) vs. 245 (min. 60, max 371.) $p=0.85$, respectivamente.

En el análisis multivariado con regresión logística binaria se incluyeron las variables: edad al diagnóstico, resección de válvula ileocecal, colestasis y la presencia de intestino remanente. La única variable que parece que esta asociada con la muerte fue la longitud de intestino remanente menor al 10% de lo normal para su edad con OR 8.2 IC 90% 0.83-80.4, $p=0.43$.

XI. Discusión

Se llevó a cabo un estudio con un grupo de pacientes con síndrome de intestino corto con nutrición parenteral que cumplieron con los criterios de inclusión, con el propósito de conocer factores pronósticos y desenlace de estos pacientes. Se evaluó el pronóstico a un año debido a que todos los pacientes fallecieron en el primero año del diagnóstico y en el resto se tenía el seguimiento completo al año en su mayoría. Se encontró un número de casos similar a los estudiados por Aragón y col.⁽⁸⁾ por lo que las frecuencias parecen tener similitud en los hospitales nacionales que atienden este tipo de pacientes. Como se menciona en los estudios no hay predominancia por algún género, afecta igual hombres que ha mujeres. Lo que si predomina es el grupo de neonatos y sobre todo de los prematuros, similar a los grandes estudios de los pacientes con SIC, esto puede explicarse por que la enfermedad congénita es de la causa más frecuente. La etiología más frecuente fue la atresia intestinal, seguida de la gastrosquisis, vólvulos, ECN; lo que difiere a los estudios canadienses, que reportan a la ECN como la más frecuente, esto puede estar en relación a la mayor sobrevida e infraestructura de atención de los prematuros y al tipo de hospital⁽¹⁷⁻¹⁸⁾ o mejor aún, por un evidente sesgo de referencia. Otros estudios, americanos y europeos,⁽¹⁴⁻¹⁶⁾ reportan a los problemas de malformaciones congénitas intestinales como lo más frecuente. En este trabajo, 13 (61.9%) de pacientes eran neonatos, con edad gestacional al nacimiento mayor a las reportadas por Diamond y col, que mencionan promedio de 32 semanas de gestación al nacimiento.⁽¹⁷⁾ Sin embargo, una de las razones que la ECN no fue la primera causa, pudiera ser que incluimos pacientes de diferentes grupos de edad, la cantidad de pacientes de la muestra y posiblemente porque los pacientes con ECN que requieren resecciones amplias tienen alta mortalidad antes de llegar desarrollar síndrome de intestino corto, pero figura dentro de las primeras causas y posiblemente conforme se tenga la mayor sobrevida del paciente prematuro se tendrán más casos de SIC como secuela de la ECN.

En cuanto al estado de nutrición, se observó alta frecuencia de desnutrición desde el inicio del diagnóstico, dado posiblemente por ayunos prolongados previos en algunos pacientes, como los que tenía gastrosquisis o ECN, incluso otra complicaciones que demandarán mayor aporte calórico, aún que se inicia la NPT no se logra mantener un crecimiento adecuado; para el final de su seguimiento el porcentaje de pacientes con desnutrición incremento y la recuperación nutricional es muy lenta en su evolución, esto

dependerá de factores anatómicos como los reporta Goulet, donde tuvieron un crecimiento inadecuado aquellos pacientes con resección de válvula ileocecal y con intestinos muy cortos.⁽⁵³⁾ Posiblemente otros factores subestimados o algunas condiciones no permiten un crecimiento adecuado o mejor recuperación aún después de tolerar la vía enteral, por lo un estudio valorando la nutrición específicamente sería importante.

La sobrevida encontrada del grupo de estudio a un año del diagnóstico fue de 66%, similar a un estudio que reporta 70%⁽¹⁸⁾ y otros mencionan sobrevida a 5 años de 72.3%,⁽⁴⁶⁾ pero difieren en el tipo de población de estudio, ya que no incluyeron a todos los grupos de edades, solo neonatos.

Todas las muertes se presentaron, 7 (33.3%), dentro del primer año al diagnóstico. Este tiempo parece ser en donde se presenta las mayores complicaciones, así como el mayor número de pacientes que tendrán adaptación intestinal se dará en este período, y como se mencionó anteriormente, los factores que se encontraron en el estudio que inicialmente influyeron en la mortalidad son la resección de válvula ileocecal, la longitud de intestino menor al 10% del normal para su edad, edad menor a 1 mes al diagnóstico, en su seguimiento la colestasis.

La mortalidad parece similar a los reportes de algunos autores, variando de 23 a 37%, sin embargo tienen seguimiento mas prolongados.^(17,43, 53) Las causas de la muerte no difieren de los reportes, la mayoría condicionados por la insuficiencia hepática, seguida de sepsis.^(3,17) Se observa que en todos los que fallecieron y que tenían colestasis, el nivel de bilirrubina era superior a 10mg/dl. La duración entre la presentación y la muerte es variable desde 3 meses, con el nivel más alto de bilirrubina de 19mg/dl, hasta los 12 meses. Por otro lado un paciente parece que tenía altas posibilidad de sobrevida por que tenía válvula, intestino mayor al 10% del normal para su edad y no haber presentado colestasis; sin embargo se decidió por lo padres el alta voluntaria, posiblemente está motivada muchas condiciones y entre una de ellas la falta de conocimiento de la entidad y sus factores pronósticos, o bien una falla en el proceso de psiquiatría de enlace, por lo que los padres optaron por tenerla en casa en las condiciones más normales posibles, en espera de la defunción.

La colestasis se presenta frecuentemente durante la evolución de los pacientes con SIC con nutrición parenteral⁽⁴⁰⁻⁴¹⁾ y se ha reportado como un factor predictor de mortalidad, con RR 22.7,^(46,47) parece que hay otros factores que en conjunto con la NPT, pudiera estar

influyendo para el desarrollo y progresión de la colestasis, como se ha demostrado en modelos experimentales en animales, el SIC funciona como un estado proinflamatorio que lleva a mayor daño hepático.⁽⁵¹⁾ Otros factores que contribuyen pueden ser procesos inflamatorio sistémico, la prematurez, la falta de estímulo enteral temprano.⁽⁴¹⁾ En el estudio se obtuvo, tanto en el grupo de sobrevivientes como no sobrevivientes, alta frecuencia de colestasis en algún momento de su evolución. En la mayoría de los pacientes que fallecieron, la colestasis progresó a insuficiencia hepática, la cual estuvo directa o indirectamente relacionados con la muerte, incrementando el riesgo de la misma hasta en 3 veces más, siendo un factor importante que impacta en la mortalidad. La presentación tan temprana de la colestasis después del diagnóstico en el grupo, estuvo influenciada por la razón de que algunos pacientes tenían la nutrición parenteral desde días previos a la realización de la cirugía. En el grupo que murieron, la colestasis se presentó de forma variable, pero con la constante de que nunca volvió a remitir y al contrario fue aumentando progresivamente, todos los pacientes con colestasis al morir tenían niveles de bilirrubinas por arriba de 10mg/dl.

En el presente grupo, la frecuencia de colonización de catéteres fue alta, comparado con los reportes de pacientes con NPT, se refieren 3 a 5 casos por 1000 días catéter y lo más frecuentemente colonizados por gérmenes Gram positivos, contrario a lo encontrado en este estudio,^(24,40) posiblemente la diferencia esta dada por los cuidados y manejo de los catéteres, ya que estos agentes son más de origen intrahospitalario. Estos son puntos importantes que se deberán de trabajar con mayor intensidad y de los principales objetivos a mejorar, al contar con un grupo de atención integral de estos pacientes, mejorar las técnicas del manejo de los catéteres. Por otro lado, la mediana de duración general de la NPT fue de 8 meses (min 1 -max 54) es corta, respecto a los reportes que mencionan duraciones promedios de 20 a 28 meses de NPT de forma global, ambulatoria y hospitalaria,^(14, 24) esto puede ser por el tipo y número de pacientes, la mayor sobrevida e infraestructura que tienen en otros centros de atención. Sin lugar a dudas la mayor sobrevida y mejoría de las condiciones del manejo de NPT, cuidado de catéteres y evitar el mayor número de eventos de sepsis prolongarán en los próximos años los tiempos promedios de uso de nutrición parenteral. Estos usos prolongados de nutrición parenteral llevarán sus consecuencias y complicaciones, por un lado un gasto elevado por paciente, con estancias hospitalarias prolongadas, aumento de infecciones, disfunción de la dinámica familiar, entre otras.^(7,9) Sin embargo, prevenir complicaciones y rehabilitar lo más tempranamente con el inicio de la

alimentación enteral a la mayor brevedad posible, con el fin de acortar la duración de la NP y enviarlos a casa con alimentación enteral total.

Los factores de riesgo evaluados y que en teoría podrían haber influenciado en mayor grado la mortalidad fue la resección de válvula ileocecal, edad al diagnóstico menor a un mes, longitud del intestino remanente menor al 10% del normal para su edad y colestasis, aún que sin alcanzar la significancia. Al realizar el análisis multivariado la única variable que al parecer esta relacionada con la muerte fue la longitud del intestino remanente menor al 10% de lo normal para su edad, *p* no significativa. La falta de significancia estadística esta posiblemente relacionada a la principal debilidad del presente estudio, como lo es el tamaño de muestra reducido, por lo que es factible que se subestimen algunos factores previamente reportados como la anastomosis primaria, duración de NPT y factores anatómicos relacionados con complicaciones y destete de NPT, por ejemplo, a longitud del intestino remanente menor 10% de lo normal para tener desarrollo de colestasis, la presencia de válvula ileocecal para retiro de NPT ⁽⁴⁶⁻⁴⁸⁾

Integrar un grupo multidisciplinario de atención del paciente con SIC es básico, como se informa su existencia en los grandes centros de atención, donde han logrado retardar la falla hepática y mejorar la sobrevida de los pacientes. ^(17,50) En el hospital sede de este trabajo, se integró un grupo en el que intervienen, tanto el servicio de cirugía pediátrica, el de Gastroenterología así como el de Nutrición Parenteral y Pediatría para la atención de los niños con SIC, como se ha demostrado en otros centros médicos a nivel mundial que han logrado aumentar la sobrevida y calidad de atención de estos pacientes con SIC.

Por lo anterior se propone continuar con este trabajo en forma prospectiva para incrementar el tamaño de muestra y por otro lado difundir los datos obtenidos al personal, con el fin de proponer alternativas.

XII. Conclusiones

1. La evolución y atención de este grupo de pacientes con SIC parece estar en similitud a lo obtenido en otros centros médicos.
2. La sobrevida de los pacientes en el primer año del diagnóstico es buena, sobreviviendo 2 de cada 3 pacientes.
3. Los factores que parecen tener influencia en la mortalidad fueron: colestasis, la resección de válvula ileocecal, edad al diagnóstico menor a un mes, porción de intestino remanente menor al 10% del normal para la edad.
4. Las complicaciones del uso de la NPT es un punto importante en el que se tendrá que trabajar para disminuir la mortalidad, específicamente en el cuidado de los catéteres para uso de NPT.
5. Se requiere un estudio con mayor número de pacientes para identificar otros factores pronósticos que se hayan subestimado.

XIII. Referencias

1. O'Keefe SJ, Buchman AL, Fishbein TM, Jeejeebhoy KN, Jeppesen PB, Shaffer J. Short bowel syndrome and intestinal failure: Consensus Definitions and Overview. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2006;4:6-10.
2. Sigalet DL. Short bowel syndrome in infants and children: an overview. *Semin Pediatr Surg.* 2001;10:49-55.
3. Wales PW, de Silva N, Kim J, Lecce L, To T, Moore A. Neonatal short bowel syndrome: Population – based estimates of incidence and mortality rates. *J Pediatr Surg* 2004;39:690-95.
4. Oley Foundation. North American Home Parenteral and enteral nutrition patient registry anual report. Albano, NY: Oley Foundation 1994.
5. Ugur A, Marashdeh BH, Gottschalck I, Brobech MP, Staund PB. Home parenteral nutrition in Denmark in the period from 1996 to 2001. *Scand J Gastroenterol* 2006;41:401-7.
6. Colomb V, Dabbas TM, 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.
7. Castillo DC, Guardia BS, Young AT, y col. Experiencia nacional en el manejo del síndrome de intestino corto en niños *Rev Chil Pediatr* 1996;67:121-4.
8. Aragon CL, Garcia AJ, Toussaint MG. Gasto fecal con niños estable con intestino corto. *Bol Med Hosp Inf Mex* 2005;62:261-7.
9. Varela FG, Greenawalt SR, Villegas-Alvarez F. Short bowel syndrome in patients studied at the National Institute of Pediatrics in Mexico. Care, cost and perspectives. *Arch Med Res* 1998;29:337-44.
10. Goulet OJ, Ruemmele F. Causes and management of intestinal failure in children. *Gastroenterology* 2006;130:S16-S28.
11. Vanderhoof JA. Short bowel syndrome in children and small intestinal transplantation. *Pediatr Clin North Am* 1996;44:543-50
12. Vanderhoof JA. Short bowel syndrome. *Clin Perinatol* 1996;23:377-85.
13. Jakubik LD, Colfer A, Grossman MB. Pediatric short bowel syndrome: pathophysiology, nursing care, and management issues. *JSPN* 2000;5:111-21.
14. Andorsky DJ, Lund DP, Lillebei CW, Jaksic T, DiCanzio J, Richardson DS, Collier SB, et al. Nutritional and other postoperative management of neonates with short bowel syndrome correlates with clinical outcomes. *J Pediatr Surg* 2001;139:27-33
15. Bueno J, Ohwada S, Kocoshis S, Mazariegos GV, Dvorchik I, Sigurdsson L, et al. Factors impacting survival of children with intestinal failure referred for intestinal transplantation. *J Pediatr Surg* 1999;34:27-33.
16. Goulet OJ, Revillon Y, Jan D, De Potter S, Maurage C, Lortat-Jacob S, et al. Neonatal short bowel síndrome. *J Pediatr* 1991;119:18-23.
17. Diamond IR, De Silva N, Pencharz PB, Kim JH, Wales PW. Neonatal short bowel syndrome outcomes after the establishment of the first Canadian multidisciplinary intestinal rehabilitation program: preliminary experience. *J Pediatr Surg* 2007;42:806-11.

18. Wales PW, De Silva N, Kim JH, Lecce L, Sandhu A, Moore AM. Neonatal short bowel syndrome: A cohort study. *J Pediatr Surg* 2005;40:755-65.
19. Vanderhoof JA. Short bowel syndrome and adaptation intestinal. En Walker WA, Goulet O, Kleinman RE, et al. editores. *Pediatric gastrointestinal Disease*. Hamilton, Notario; BC Decaer Inc.; 2004. p.742-61
20. Vanderhoof JA, Langnas AN. Short bowel syndrome in children and adults. *Gastroenterol* 1997;113:1767-78.
21. DiBaise JK, Young RJ, Vanderhoof JA. Intestinal rehabilitation and the short bowel syndrome: part 1. *Am J Gastroenterol* 2004; 99:1386-95.
22. DiBaise JK, Young RJ, Vanderhoof JA. Intestinal rehabilitation and the short bowel syndrome: part 2. *Am J Gastroenterol* 2004; 99:1823-32.
23. O'Brien DP, Nelson LA, Huang FS, Warner BW. Intestinal adaptation: structure, function and regulation. *Semin Pediatr Surg* 2001;10:56-64.
24. Dorney SF, Ament ME, Berquist WE, Vargas JH, Hassall E. Improved survival in very short small bowel of infancy with use of long-term parenteral nutrition. *J Pediatr* 1985;107:521-25.
25. Vanderhoof JA, Young RJ. Enteral nutrition in short bowel syndrome. *Semin Pediatr Surg* 2001;10:65-70.
26. Ksiazek J, Piena M, Kierkus J, Lyszkowska M. Hydrolyzed versus Nonhydrolyzed protein diet in short bowel syndrome in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002;35:615-18.
27. Cummins AG, Thompson FM. Effect of breast milk and weaning on epithelial growth of the small intestine in humans. *Gut* 2002;51:748-54.
28. Nagy ES, Paris MC, Taylor RG, Fuller PJ, Sourial M, Justice F et al. Colostrum protein concentrate enhances intestinal adaptation after massive small bowel resection in juvenile pigs. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2004;39:487-92.
29. Bines J, Francis D, Hill D. Reducing Parenteral requirement in children with short bowel syndrome: Impact of an amino acid-based complete infant formula. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1998;26:123-28.
30. Vanderhoof JA. New and emerging therapies for short bowel syndrome in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2004;39:S769-S771.
31. Wessel JJ, Kocoshis SA. Nutritional Management of Infants with Short Bowel Syndrome. *Semin Perinatol* 2007;31:104-11.
32. Scolapio JS, Camilleri M, Fleming CR, Oenning LV, Burton DD, Sebo TJ, et al. Effect of growth hormone, glutamina, and diet on adaptation in short-bowel syndrome: A randomized, controlled study. *Gastroenterology* 1997;113:1074-81
33. Vernon AH, Georgeson KE. Surgical options for short bowel syndrome. *Semin Pediatr Surg* 2001;10:91-8.
34. Goulet O, Sauvat F. Short bowel syndrome and intestinal transplantation in children. *Curr Opin Clin Nutr Metab Care* 2006;9:304-13.
35. DeLegge M, Alsolaiman MM, Barbour E, Bassas S, Siddiqi MF, Moore NM. Short Bowel Syndrome: Parenteral Nutrition Versus Intestinal Transplantation. Where Are We Today? *Dig Dis Sci* 2007;52:876-92.
36. Kocoshis SA, Beath SV, Booth LW, Garcia OC, Goulet O, Stuart SK, et al. Intestinal Failure and Small Bowel Transplantation, Including Clinical Nutrition: Working Group Report of the Second World Congress of Pediatric gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2004;39:S655-61.
37. Fryer JP. Intestinal Transplantation: Current Status. *Gastroenterol Clin N Am* 2007;36:145-59.

38. Reyes J. intestinal transplantation for children with short bowel syndrome. *Semin Pediatr Surg* 2001;10:99-104.
39. López-Santamaría M, Gámez M, Murcia J, Leal N, Hernández F, Tovar J, et al. Intestinal transplantation in children: differences between isolated intestinal and composite grafts. *Transplantation Proceedings* 2005;37:4087-8.
40. Ukleja A, Romano MM. Complications of Parenteral Nutrition. *Gastroenterol Clin N Am* 2007;36:23-46.
41. Kelly DA. Intestinal failure-associated liver disease: What do we know today?. *Gastroenterology* 2006;130:S70-7.
42. Thakur A, Chiu C, Quiros-Tejiera RE. Morbidity and mortality of short-bowel syndrome in infants with abdominal wall defects. *Am Surg* 2002;68:75-9.
43. Coran AG, Spivak D, DH Teitelbaum. Analysis of the morbidity and mortality of short-bowel syndrome in the pediatric age group. *Eur J Pediatr Surg* 1999;9:228-30.
44. Lloyd DA, Vega R, Bassett , Forbes AS, Gabe M. Survival and dependence on home parenteral nutrition: experience over a 25-year period in a UK referral centre. *Aliment Pharmacol Ther* 2006;24:1231-40.
45. Schalamon J, Mayr JM, Hollwarth ME. Mortality and economics in short bowel syndrome. *Best Pract Res Clin Gastroenterol* 2003;17:931-42.
46. Spencer AU, Neaga A, West B, Safran J, Brown P, Btaich I, et al. Prediatriac short bowel síndrome. Redefining predictor of suces. *Ann Surg* 2005;242:403-12.
47. Sondheimer JM, Cadnapaphornchai M, Sontag M, Zerbe GO. Predicting the duration of dependence on parenteral nutrition after neonatal intestinal resection. *J Pediatr* 1998;132:80-4.
48. Quirós RT, Ament ME, Reyén LR, Herzog F, Mejarnian M, Olivares SN, et al. Long-term parenteral nutritional support and intestinal adaptation in children with short bowel síndrome: A 25-year experience. *J Pediatr* 2004;145:157-63.
49. Buchman AL, Scolapio J, Fryer J. AGA technical review on short bowel syndrome and intestinal transplantation. *Gastroenterology* 2003;124:1111-34.
50. Modia BP, Langera M, Chinga Y, Valimb C, Waterforda SD, Julie Iglesiasa J, et al. Improved survival in a multidisciplinary short bowel syndrome program. *J Pediatr Surg* 2008;43:20-4.
51. Aprahamiana CJ, Chena M, Yanga Y, Lorenzb RG, Harmon CM. Two-hit rat model of short bowel syndrome and sepsis: independent of total parenteral nutrition, short bowel syndrome is proinflammatory and injurious to the liver. *J Pediatr Surg* 2007;42:992-7.
52. Forchielli ML, Richardson DR, Folkman J, Gura K, Lo CW. Better living through chemistry, constant monitoring, and prompt interventions: 26 years on home parenteral nutrition without major complications. *Nutrition* 2008;24:103-7.
53. Goulet O, Baglin S, Talbotec C, Fourcade L, Colomb V, Sauvat F, et al. Outcome and long-term growth alter extensive small bowel resection in the neonatal period: a survey of 87 children. *Eur J Pediatr Surg* 2005;15:95-101.
54. Torres C, Vanderhoof JA. Chronic complications of short bowel syndrome. *Curr Pediatr* 2006;16:291-97.

XIV. Anexos 1. Hoja de captación de datos

Folio _____

IMSS HOSPITAL DE PEDIATRÍA CMN SXXI

HOJA DE CAPTACION DE DATOS PROTOCOLO SÍNDROME DE INTESTINO CORTO

NOMBRE: _____

NÚM AFILIACIÓN: _____

FECHA DE NACIMIENTO: _____

LUGAR DE ORIGEN: _____

1.- Edad: _____ meses

2.- Sexo: (1). Femenino (2). Masculino

3.- Peso nacimiento: _____ gramos

4.- Edad gestacional: (1). Pretérmino (2). Término (3). Postérmino.

5.- Fecha de cirugía inicial (dd/mm/aaaa) (_ / _ / _)

6.- Fecha de inicio NPT (dd/mm/aaaa) (_ / _ / _)
Termino (_ / _ / _)

7.- Días de estancia hospitalaria: _____ días

8.- Etiología de SIC: (1).- Atresia intestinal (2).- ECN (3).-Gastrosquisis (4).-Onfalocele
(5).-Vólvulus (6). Otros

9.- Intestino remanente: (1).- > 10% del normal para la edad (2). < 10% del normal para la edad

10.- Válvula ileocecal: (1).- Si. (2).- No

11.- Resección de Colon: (1).- Si (2).- No

12.- Intervenciones quirúrgicas: _____

13.- Colestasis:

2m:(1).- Si. ___mg/dl (2).- No. 4m: (1).- Si. ___mg/dl (2).- No. 6m: (1).- Si. ___mg/dl (2).- No. 8m: (1).- Si. ___mg/dl
(2).- No. 10m: (1).- Si. ___mg/dl (2).- No. 12m: (1).- Si. ___mg/dl (2).- No.

14.- Días con cada catéter (fecha instalación y días): catéter 1 () catéter 2 () catéter 3 ()
Catéter 4 () catéter 5 () catéter 6 () catéter 7 () catéter 8 ()

15.- Número de episodios de Infección de CVC y germen: 1. _____ 2. _____

16.- Defunción: No _____ Si _____ Fecha de defunción (dd/mm/aaaa) (_ / _ / _).

Causa: (1).- Hepáticas (2).- Sepsis (3).- Sangrado (4).- Trastorno hidroelectrolítico (5).- Otros

18.- Estado nutricional al inicio de SIC: (1).- Eutrófico (2).- Desnutrición leve
(3).- Desnutrición moderada (4).- Desnutrición grave

19.- Estado nutricional final: (1).- Eutrófico (2).- Desnutrición leve
(3).- Desnutrición moderada (4).- Desnutrición grave