

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

TÉSIS

PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN:

PEDIATRÍA

TÍTULO DE LA TESIS

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE SÍNDROME DE
INTESTINO CORTO EN PACIENTES DE 0-17 AÑOS
ATENDIDOS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE
PEDIATRÍA EN EL PERIODO DE PRIMERO DE
ENERO DE 2011 A PRIMERO DE ENERO DE 2021

PRESENTA:

DRA. DEVIT SARAÍ MORAGA SÁNCHEZ

TUTOR DE TESIS:

DRA. ESPERANZA VIDALES NIETO

ASESORES METODOLÓGICOS

DRA. PATRICIA CRAVIOTO QUINTANA
FIS. MAT. FERNANDO GALVAN CASTILLO



Ciudad de México Agosto de 2023



Universidad Nacional
Autónoma de México



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.

**“CARACTERISTICAS CLINICAS DEL SÍNDROME DE INTESTINO CORTO EN PACIENTES
DE 0-17 AÑOS ATENDIDOS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA EN EL
PERÍODO DE PRIMERO DE ENERO DE 2011 A PRIMERO DE ENERO DE 2021”**

**DR. LUIS XOCHIHUA DIAZ
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE PEDIATRIA**

**DR. LUIS XOCHIHUA DIAZ
DIRECTOR DE ENSEÑANZA**

**DRA. ROSA VALENTINA VEGA RANGEL
ENCARGADA DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO**

**DRA. ESPERANZA VIDALES NIETO
TUTOR DE TESIS**



Índice

AGRADECIMIENTO	i
TÍTULO	ii
AUTOR.....	ii
MARCO TEÓRICO Y ANTECEDENTES	1
3.1 Introducción	1
3.2 Definiciones	1
3.3 Epidemiología	3
3.4 Etiología	5
3.5 Fisiopatología	6
3.6 Manifestaciones Clínicas	9
3.7 Abordaje Diagnóstico	10
3.8 Manejo Médico y Quirúrgico	12
3.9 Complicaciones	18
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	20
PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN	21
JUSTIFICACIÓN	21
OBJETIVOS	21
MATERIAL Y MÉTODO	22
8.1 Tipo de Estudio: Observacional, retrospectivo, transversal y descriptivo.	22
8.2 Universo de estudio (población a estudiar):	22
8.3 Criterios de inclusión:	22
8.4 Criterios de exclusión.	23
TABLA DE VARIABLES	23
TAMAÑO DE MUESTRA.	31
PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO	31
RESULTADOS	32
DISCUSIÓN	43
CONCLUSIONES	45
RECOMENDACIONES	46
BIBLIOGRAFÍA.....	49
ANEXOS	54

AGRADECIMIENTO

Agradezco de todo corazón a Dios por la oportunidad de poder soñar y ver la realidad, de cumplir una meta anhelada, ser Pediatra, que, a pesar de todos los obstáculos y pruebas me permitió retomar el camino en lo que amo hacer, ha sido un regalo.

A mi esposo Carlos, a mis padres Reyna y Francisco, mi hermano Leví, quienes han sido mi motor y mi ayuda incondicional en todo tiempo.

A mi hermoso país Nicaragua, que extraño y amo tanto, dedicada a los miles de exiliados que con tanto sacrificio han dejado todo por anhelar un país mejor, dedicado a los soñadores que queremos forjar un mejor mañana.

A los niños, mi estímulo para aprender, hacer y soñar. Sus almas sensibles y sencillas, sus corazones de guerreros, inspiran que la vida se vive un día a la vez, mañana puedo jugar o bien puedo soportar una quimio más, lo importante es que estaré bien.

Agradezco sinceramente a la Dra. Esperanza Vidales Nieto, quien fungió como mi tutora de protocolo en un tema que necesita de tanta sensibilidad y concienciación como lo es el Síndrome de Intestino Corto, motivando a realizar este estudio y dar nuevos aportes. A la Dra. Patricia Cravioto Q. y al Fis. Mat. Fernando Galván C. quienes siempre estuvieron para resolver, orientar, aportar conocimiento y experiencia para la realización de este estudio.

TÍTULO

Características clínicas del Síndrome de Intestino Corto en pacientes de 0-17 años atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría en el periodo de primero de Enero 2011-primero de Enero 2021.

AUTOR

Dra. Devit Sarai Moraga Sánchez

TUTOR:

Dra. Esperanza Vidales Nieto

ASESORES METODOLÓGICOS:

Dra. Patricia Cravioto Q.

Fis. Mat. Fernando Galván C.

MARCO TEÓRICO Y ANTECEDENTES

3.1 Introducción

El síndrome de intestino corto es un estado de malabsorción y necesidad de Nutrición Parenteral por un periodo de tiempo prolongado. Los niños con síndrome de intestino corto tienen mucho mayor tasa de mortalidad, mayor duración de la estancia hospitalaria, costos hospitalarios, mayores necesidades y costos posteriores al alta, y demuestran una enfermedad más grave en general. Las complicaciones surgen con frecuencia e incluyen falla intestinal asociada a disfunción hepática progresiva y sobrecrecimiento bacteriano, además de dismotilidad intestinal, insuficiencia renal, dificultades de acceso venosos o pérdida de estos, e infecciones del torrente sanguíneo relacionados a su colocación. El trasplante intestinal, con o sin la combinación de trasplante hepático, es una posible intervención a largo plazo para aquellos que sufren de complicaciones críticas crónicas de la dependencia de la Nutrición parenteral (1).

La longitud del intestino restante después de la cirugía inicial se ha asociado estrechamente al resultado del paciente, incluida la duración de la nutrición parenteral y la supervivencia global; de hecho, la longitud del intestino restante define su gravedad y predice la posibilidad de adaptación intestinal. Uno de los principales problemas a la hora de tratar pacientes con Síndrome de Intestino Corto es el hecho de que la fase de adaptación es generalmente largo y lento, lo que aumenta el riesgo de complicaciones graves y prevalentes de la Nutrición parenteral prolongada, la Falla intestinal asociada a enfermedad hepática. (2)

3.2 Definiciones

El Síndrome de Intestino Corto (SIC), es resultado de una resección quirúrgica extensa que deja la longitud del intestino delgado por debajo de un valor crítico para un suministro nutricional adecuado. La superficie mucosa muy reducida da como resultado malabsorción con diarrea subsiguiente, desequilibrio hidroelectrolítico y desnutrición.

La longitud de corte para Síndrome de Intestino corto está relacionada con una serie de factores. En general, el síndrome de intestino corto ocurre después de una resección masiva que deja menos de 40 cm de intestino corto viable (3). El intestino ultracorto ha sido definido como 10 cm a 20cm de intestino residual (4).

Tipos de Síndrome de Intestino corto:

El síndrome de intestino corto puede ser caracterizado por el montaje anatómico y en particular por la presencia o ausencia del colon y de la válvula ileocecal en el circuito digestivo. De hecho, la presencia del colon en continuidad con el intestino delgado mejora la función intestinal global y el pronóstico del paciente. Así, podemos distinguir tres tipos anatómicos de SIC:

- Tipo I Enterostomía Terminal: Resección/pérdida del intestino delgado medio con una anastomosis de intestino delgado y colon intacto; por lo general, se conserva algo de íleon. (Mejor potencial de adaptación).
- Tipo II Anastomosis yeyuno-cólica: Resección pequeña de intestino delgado con resección parcial de colon y anastomosis enterocolónica resultante.
- Tipo III Anastomosis Yeyuno-Ileal: Colon intacto y válvula ileocecal en continuidad. Tipo más desafiante subtipo debido a los altos requerimientos de reposición de líquidos; las resecciones masivas de yeyuno son mejor toleradas que las resecciones ileales; en cambio las resecciones masivas de íleon tienden a resultar en una incapacidad para reabsorber tanto el líquido de la dieta como el líquido secretado por el yeyuno, para mantener la iso- osmolaridad dentro de la luz entérica (3,5).

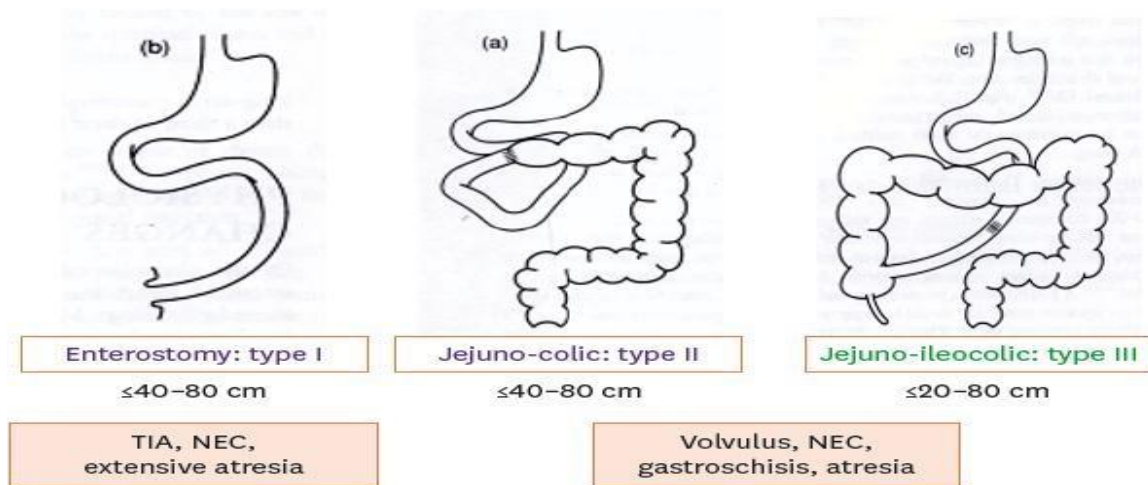


Imagen 1: Clasificación Anatómica de Síndrome de Intestino Corto y diferentes causas de resección intestinal. (TIA: Agangliosis intestinal total, NEC: enterocolitis necrotizante) (3)

3.3 Epidemiología

La incidencia global de Síndrome de intestino corto es sólo 25 por cada 100,000 nacidos vivos, la tasa de mortalidad sigue siendo alta incluso con el manejo por equipos experimentados. Datos recientes del Consorcio de Falla de Intestinal pediátrica, incluyeron 272 niños, reportando una incidencia de autonomía enteral, muerte y trasplante intestinal del 47%, 27% y 26% respectivamente (6).

Estimaciones basadas en la población más recientes de SIC y/o las tasas de incidencia de Falla Intestinal (FI) son de 2004 y 2008, con una estimación de 22,1 por cada 1000 admisiones en la Unidad de cuidados intensivos Neonatales (UCIN) complicadas con SIC y/o FI y el 0,7% de los lactantes de menos de 1.500 g peso al nacer que tienen SIC. La incidencia aumenta con disminución de la edad gestacional (EG) y el peso al nacer, con una estimación de 353.7 por 100.000 nacidos vivos en lactantes de menos de 37 semanas de gestación en comparación con 3,5 por 100.000 recién nacidos vivos a término. Se necesitan más estudios para estudiar la epidemiología actual de SIC y del FI.

La tasa de mortalidad global de la FI es relativamente baja. Un metaanálisis reciente estimó una tasa de mortalidad anual del 4,5% desde 2005, una reducción del 5,9% anual antes de 2000. La Mortalidad se asoció con el desarrollo de FI asociado a enfermedad hepática (FIAEH) y sepsis. Sin embargo, estas estimaciones pueden subestimar la tasa de mortalidad, porque el insulto inicial que hace que los pacientes con SIC, como es el caso de Enterocolitis Necrotizante (EN), tiene una alta tasa de mortalidad de hasta el 16,5% en el período perioperatorio. Esto sugiere que, si los pacientes pueden sobrevivir al período perioperatorio inicial, entonces se debe esperar que sobrevivan a largo plazo. El objetivo final para los pacientes con FI es desarrollar autonomía enteral, pero esto puede llevar meses o años o eventualmente puede requerir un trasplante de órganos multiviscerales. Los pacientes con SIC resultado de EN, logran autonomía enteral más rápido que aquellos con SIC de otros diagnósticos (es decir, gastrosquisis, atresia intestinal).

En un estudio, el 65% de los pacientes con SIC después de EN, alcanzaron la autonomía enteral a los 4 años en comparación con el 29% de los pacientes con SIC asociado con otros diagnósticos primarios. Esto puede ser debido a que los pacientes con EN, tienen normalmente intestino remanente funcional con una mayor capacidad para adaptación en comparación con las otras anomalías congénitas del intestino, que a menudo también se acompañan de dismotilidad. Otro de los factores pronósticos incluye la longitud del intestino delgado restante.

En un estudio que evaluó el tiempo de autonomía enteral, el 88% de lactantes con SIC con más de 50 cm de remanente pequeño intestino alcanzaron la autonomía por 1 año, con 96% de autonomía en 2 años. Para aquellos con menos de 50 cm de intestino delgado remanente, la probabilidad de ganar autonomía fue del 23% al año, del 38% a los 2 años y del 71% a los 57 meses. (7)

En cuanto a las tasas de supervivencia global del Síndrome de Intestino corto, después de 6 años se estima que es del 65% para los pacientes con pequeños residuos longitudes de intestino mayores de 50 cm, pero las tasas de supervivencia son mucho menores para pacientes con longitudes residuales menores de 50 cm. Es importante

matizar estas cifras, porque se reconoce que menos del 10% del 35% que mueren dentro de este período están directamente relacionados con complicaciones de Nutrición parenteral y la mayoría muere por complicaciones de la enfermedad subyacente (8).

Valorando la sobrevida del paciente con SIC con nutrición parenteral, se calcula quees del 86% a 2 años y 75% a los 5 años. En otros países existe como opción terapéutica el trasplante intestinal con una sobrevida del 34% a 5 años.

En México no contamos con datos epidemiológicos claros, pero en EUA se reportan 40 mil pacientes con FI por SIC que requieren nutrición parenteral a largo plazo, desarrollando complicaciones asociadas a la nutrición parenteral como hígado graso, sobrecrecimiento bacteriano, translocación bacteriana y sepsis. Los gastos generados ascienden a 200 000 dólares por año y se estima un costo de inversión excedente de 1 billón de dólares al año. (9)

3.4 Etiología

En los niños, las condiciones que conducen con mayor frecuencia a resecciones extensas de Intestino Delgado son enterocolitis necrotizante (NEC), vólvulo delintestino medio, gastrosquisis, atresia intestinal y aganglionosis extensa, la última que conduce a SIC sin colon funcionando, por otra parte, la aganglionosis intestinal total/casi total es la más infrecuente y potencialmente mortal forma de la enfermedad de Hirschsprung (EH). La mayoría de las veces el recién nacido se queda con menos Intestino delgado normalmente inervado de menos de 50 cm o incluso de menor longitud por debajo del ligamento de Treitz, considerarse como un SIC (3,10,11).

En cuatro a la causa más común, En estudios se reportan que el grado de enterocolitis necrotizante y la resección intestinal son mayores en pacientes prematuros < 32 semanas de gestación. Así también, reportan una incidencia de 60,0% en gastrosquisis como causa de SIC (12).

Congénitas	Neonatales	Niños y adolescentes
Gastrosquisis (60.0%)	Enterocolitis necrotizante	Vólvulo de intestino medio

Onfalocele	Vólvulo de intestino medio	Invaginación intestinal
Atresias intestinales	Trombosis venosa	Trombosis arterial
Vólvulos		Enfermedad inflamatoria
Enfermedad de Hirschprung		intestinal postraumática
Malrotación intestinal		Angioma intestinal

Tabla 1. Etiología por grupo de edad. (12)

3.5 Fisiopatología

Para entender esta patología, se debe comprender la fisiología intestinal. El tamaño del tracto gastrointestinal (GI) de un recién nacido varía según la edad gestacional y el individuo. Estudios que determinan la tasa de crecimiento a través de las semanas de gestación y el tiempo son limitados; sin embargo, se estimó que de las 24 a 26 semanas, el intestino delgado y el colon mide aproximadamente 70 cm y 23 cm, respectivamente. Con edad gestacional a término el intestino delgado y el colon aumentan a aproximadamente 160 cm y 33 cm, respectivamente. Los intestinos continúan creciendo a lo largo de la infancia hasta que alcanzan tallas adultas de unos 600 a 700 cm y 150 cm para el intestino delgado y el colon, respectivamente. Es importante entender las diferentes funciones y áreas de absorción dentro de los intestinos para predecir qué nutrición se producirán deficiencias si se extrae esa porción del intestino (Imagen 2).

El duodeno es la primera porción del intestino delgado, se extiende desde el píloro hasta el ligamento de Treitz. El duodeno es el sitio principal para la absorción de calcio y hierro. Hasta el 80% al 100% del calcio se absorbe a través de un sistema de transporte activo dentro del duodeno; sin embargo, hasta 20% a 60% del calcio puede ser absorbido por el yeyuno, pero depende de un gradiente de concentración y por lo tanto, la absorción en esta región es más efectiva con altos niveles de suministro de calcio oral. El hierro es casi exclusivamente absorbido en el duodeno y sólo puede ser excretado por pérdida de sangre o desprendimiento intestinal; Por lo tanto, el duodeno es muy importante para que la homeostasis del hierro cumpla las necesidades de la

eritropoyesis.

El yeyuno se encuentra principalmente en el abdomen central. Aunque el comienzo está designado por el ligamento de Treitz, no hay un punto de referencia anatómico que indique el final del yeyuno, la transición del yeyuno a íleon es marcada por un diámetro más pequeño y un revestimiento mucoso más delgado y pared. El íleon se localiza principalmente en el hipogastrio y regiones pélvicas y termina en la válvula ileocecal. El yeyuno y el íleon proximal son los principales sitios de digestión y absorción de carbohidratos, lípidos y proteínas, así como grasas y vitaminas hidrosolubles. La absorción de nutrientes del intestino delgado proximal al distal se disminuye progresivamente a medida que el diámetro luminal se estrecha y las uniones intercelulares van de libres a estrechas a medida que el tractogastrointestinal progresa.

El íleon distal contiene una serie de funciones especializadas, incluyendo la absorción de vitamina B12, zinc y ácidos biliares. La absorción de B12 depende de la liberación del factor intrínseco del estómago y unión de B12. El complejo B12-factor intrínseco luego se une a un receptor de membrana en el íleon terminal y se absorbe. El complejo entonces se disocia y B12 entra en la circulación portal. El íleon terminal también es importante para la absorción de sales biliares conjugadas a través de un sistema de transporte activo dependiente de sodio, que luego reingresa a la circulación portal.

Las sales biliares son importantes para la digestión y absorción de grasa, que se produce principalmente en el duodeno y el yeyuno. Las sales biliares reabsorbidas se almacenan en el hígado y vesícula biliar hasta que se inicia la comida, se estimula su liberación. Las sales biliares que no se reabsorben entran al colon y pueden causar diarrea al alterar la absorción de sodio y agua. Si no se absorben los lípidos, estos llegan al íleon, y esto por lo general estimulan la liberación de péptido 1 similar al glucagón y péptido YY, que causan un retraso en el vaciamiento gástrico que permite un mayor tiempo de tránsito y facilitan la absorción de nutrientes en el intestino delgado.

La válvula ileocecal regula el paso de fluidos, electrolitos, y nutrientes desde el intestino delgado hasta el colon, y lo que es más importante, previene el reflujo de material colónico y bacterias al intestino delgado. Aunque el agua y los electrolitos se

absorben a lo largo del tracto gastrointestinal, la mayor área de absorción de agua y sodio está en el colon. El colon tiene las uniones intercelulares más estrechas y las de tiempo de tránsito más lentas. Los pacientes que han perdido parte o la totalidad de su colon están en riesgo de deshidratación y absorción inadecuada de electrolitos (7,12).

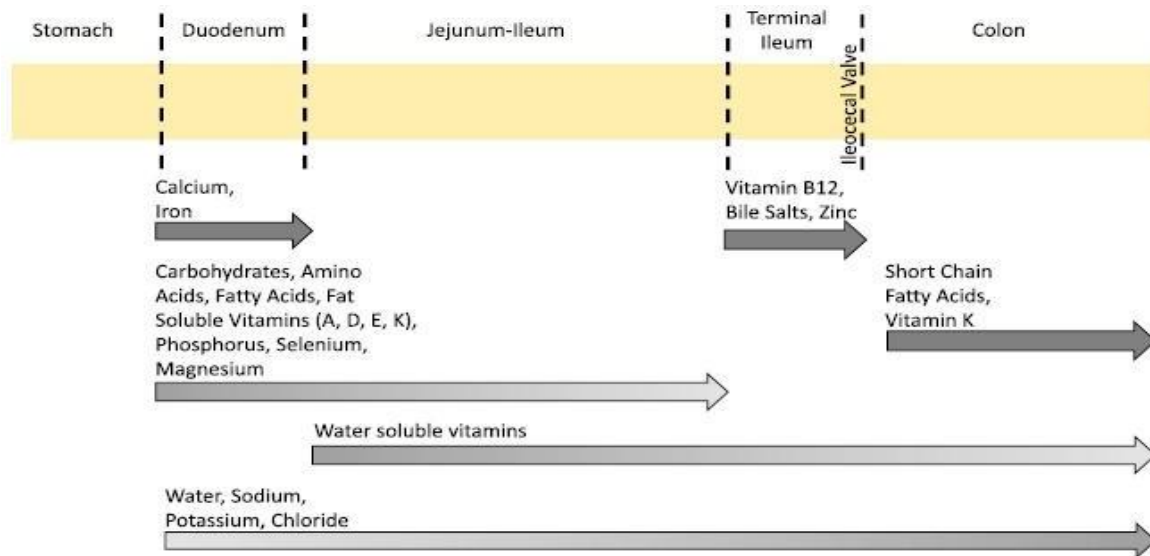


Imagen 2: Absorción de nutrientes según localización. El gradiente de color de las flechas indica el grado de absorción (7)

En ausencia de un colon íntegro, la longitud mínima de Intestino delgado (ID) sano para evitar el uso de nutrición parenteral (NTP) es de aproximadamente 100 cm. En niños con una cantidad menor de superficie anatómica absorptiva y/o funcional de yeyuno presentan manifestaciones importantes de malabsorción. Aún y cuando el íleon es limitado en su función de formar quilomicrones comparado con el yeyuno, diferentes estudios han mostrado que el íleon tiene una mayor capacidad adaptativa en la absorción de nutrimentos en niños con SIC. Por lo contrario, el yeyuno no puede desarrollar transportadores específicos de vitamina B12 y sales biliares y en consecuencia, son mal absorbidos en pacientes con resección ileal. Aún más, la pérdida de la hormona enteroglucagón y péptido YY juegan un papel importante en la motilidad gastrointestinal.

Un aspecto importante por comentar es que en los niños con SIC y resección ileal se presenta hipersecreción de acidez gástrica, lo que conlleva una mayor cantidad de

secreción ácida al duodeno inactivando a las enzimas pancreáticas, ya que como se sabe éstas funcionan mejor con un pH alcalino. La mayor complicación de los pacientes con SIC es la malabsorción generalizada de nutrimentos debido a la pérdida de superficie de absorción, así como la disminución de enzimas digestivas y proteínas transportadoras, condicionando la presencia de diarrea osmótica en el caso de carbohidratos y proteínas, y malabsorción de grasas y vitaminas liposolubles en los casos con resección ileal.

A nivel de la motilidad gastrointestinal, se establece un vaciamiento gástrico y tránsito intestinal más rápido a través del yeyuno por la pérdida de los mecanismos reguladores (hormonas, efectos de las grasas) de manera inicial, y durante la evolución se inicia una respuesta fisiológica de adaptación, con el objetivo de aumentar la superficie de absorción mucosa, lo que resulta en dilatación intestinal con disminución de la motilidad y aumento del tiempo de tránsito intestinal (12,13).

3.6 Manifestaciones Clínicas

El segmento remanente del intestino influye significativamente en las formas específicas de malabsorción de nutrientes y presentación clínica:

Pacientes con *resecciones proximales* (es decir, yeyuno) tienen más probabilidades de tener un efecto transitorio, pero con significativa hipersecreción de ácido gástrico. Esto es probablemente secundario a una disminución de la producción de inhibidores endógenos de secreción de ácido (secretina, colecistoquinina, neurotensina). La hipersecreción gástrica (HG) puede resultar en úlceras pépticas, inactivación de las enzimas pancreáticas y empeoran la malabsorción. A pesar de esto, los pacientes con resecciones intestinales proximales tienen una mejor función intestinal postoperatoria que aquellos con resecciones distales (es decir, íleon). La presencia del todo el íleon o su mayoría, es beneficioso ya que tiene capacidad absorptiva significativa de líquidos y de electrolitos, es el sitio de absorción de los ácidos biliares y de vitamina B12, además que retarda el tránsito intestinal a través de un mecanismo de retroalimentación inhibitorio primario conocido como el "freno ileal".

La *malabsorción de ácidos biliares* por interrupción de la circulación enterohepática da como resultado un exceso de ácidos biliares que llegan al colon. Esto resulta en una mayor desconjugación por la microbiota colónica en ácidos biliares libres, que estimulan la secreción de agua y la motilidad intestinal, resultando en diarrea colerética. La alteración de la circulación enterohepática también altera la secreción de bilis y promueve colelitiasis, que ocurre en hasta el 40% de los pacientes con SIC.

La **resección del íleon** reduce la producción del péptido YY y del péptido-1 similar al glucagón, que tienen un efecto inhibitorio sobre la motilidad intestinal, lo que lleva a una disminución en el tiempo de tránsito intestinal.

La **presencia de la válvula ileocecal** (VIC) es un fuerte predictor de alcanzar la autonomía enteral y el destete nutrición parenteral. La VIC actúa como una barrera para evitar translocación bacteriana del contenido del colon y ralentiza el tiempo de tránsito intestinal. La *pérdida del VIC* promueve pequeños sobrecrecimientos bacterianos intestinales (SIBO), que exacerba los síntomas del SIC al aumentar la malabsorción de nutrientes.

Además de la pérdida de la VIC, **alteraciones de la motilidad intestinal** puede conducir al desarrollo de SIBO. La disminución de la longitud intestinal da como resultado alternativamente un tránsito rápido, así como estasis intraluminal debido a la disminución de la capacidad peristáltica. Esto promueve la dilatación del intestino delgado y aumenta estasis bacteriana.

Una rara manifestación en niños con SIC y un colon intacto es **acidosis d-láctica**. Esto ocurre secundario a Lactobacillus, bacterias que fermentan el exceso de carbohidratos con producción de ácido d-láctico. Esta condición se manifiesta clínicamente con acidosis, letargo y confusión (14).

3.7 Abordaje Diagnóstico

Cuando se presenta un paciente con SIC, es importante realizar cuatro preguntas claves:

1. *¿Qué fue lo que se resecó?* Es necesario identificar la parte del intestino que ha sido resecada, así como saber si se ha resecado la válvula ileocecal o no, debido a las complicaciones que esto podría traer consigo.
2. *¿Qué dimensión tenía la porción resecada?* Esta pregunta es en función de saber la extensión de la resección realizada, para así entender el tipo de malabsorción al cual nos podemos estar enfrentando.
3. *¿Por qué se hizo la resección?* Es importante conocer la patología previa que padecía el paciente, si era congénita o adquirida, así como la edad en que esta se presentó, ya que este podría ser un factor pronóstico importante).
4. *¿Cuál era el estado del paciente?* Conocer la enfermedad de base del paciente y su estado nutricional es de suma importancia, ya que esto podría favorecer o afectar al paciente en cuanto a la evolución de la patología, así como nos permite al personal de salud conocer las alteraciones previas en la salud del paciente, que podrían estarse manifestando al momento de diagnosticar la patología (15).

Adaptación intestinal

Después de la resección, el intestino remanente se somete a un proceso conocida como adaptación intestinal. Este es una respuesta compensatoria, que implica cambios morfológicos y funcionales que aumentan el área de superficie de absorción y mejora la absorción. Estos cambios incluyen un aumento en la altura de las vellosidades y profundidad de las criptas, aumento del calibre intestinal, aumento del número de enterocitos, hiperplasia del epitelio intestinal y aumento de la expresión de proteínas transportadoras epiteliales. Este proceso comienza poco después de la resección intestinal y aunque la mayoría se adapta en los primeros 2 años, continúa hasta por 60 meses (14,15).

Fases de Adaptación Intestinal

Primera fase (Fase Aguda): Inicia alrededor de 1 semana después de la cirugía por resección de intestino delgado o grueso, manteniéndose hasta por 3 semanas. Se caracteriza por la pérdida importante de líquidos, nutrientes y electrolitos por medio de la ostomía, asociando hipersecreción gástrica hasta en un 50% de los pacientes. La meta terapéutica durante esta fase es mantener un balance electrolítico adecuado y disminuir los efectos de la hipersecreción ácida, utilizando bloqueadores H₂ y de bomba de protones.

Segunda Fase (fase de recuperación): comienza después de algunas semanas y continúa durante varios meses. Esta fase se caracteriza por una mejora gradual de la diarrea y el gasto de ostomía. La dependencia de la nutrición parenteral está relacionada con el grado de pérdida intestinal inicial, condición del intestino remanente en el momento de la cirugía, y compensación histoarquitectónica a través de cambios en la mucosa intestinal residual. El manejo clínico durante esta etapa implica cautela, inicio de la nutrición enteral y destete gradual de la nutrición parenteral.

Tercera Fase (fase de mantenimiento): indica una adaptación intestinal exitosa. En esta etapa, se tolera la nutrición enteral y se puede suspender la nutrición parenteral. La alimentación oral a menudo se puede iniciar en esta etapa. El tiempo requerido para llegar a esta etapa es variable, según el curso clínico y las complicaciones (16).

3.8 Manejo Médico y Quirúrgico

El objetivo principal del tratamiento médico y quirúrgico en el SIC es mejorar la adaptación intestinal para restaurar la autonomía enteral.

Manejo Médico

El tratamiento de los pacientes con SIC es proporcionar una adecuada nutrición a través de la Nutrición parenteral 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
- Edad
- Presencia de válvula ileocecal
- Motilidad intestinal (17)

Nutrición Parenteral

La nutrición parenteral se usa en pacientes con SIC para proporcionar una ingesta calórica adecuada, macronutrientes y micronutrientes para optimizar el crecimiento y el desarrollo. La NP debe proporcionar una ingesta calórica adecuada para promover el crecimiento, pero evitar el consumo excesivo y aumento de peso sin crecimiento lineal. Se debe prestar especial atención a la ingesta de proteínas para prevenir el catabolismo, y algunos pacientes pueden necesitar hasta 3,5 g/kg/día. La nutrición en pacientes con SIC es un factor de riesgo independiente para el desarrollo de colestasis.

Para la Nutrición Parenteral, la preservación del acceso venoso central es crítico. Inicialmente, todos los intentos deben hacerse para usar periféricamente catéteres venosos centrales (CVC), insertados durante el tiempo posible en el período neonatal o primera infancia. Cuando el acceso periférico está agotado, inserción de CVC de silicona tunelizado a través de un vaso de acceso más grande, como la vena yugular interna, la vena subclavia, o la vena braquiocefálica, puede entonces ser intento bajo punción guiada por ecografía. Deben evitarse técnicas de venodisección para preservar el acceso venoso (16,18)

Las principales complicaciones de la NP fueron Infecciones del torrente sanguíneo asociada a catéter (1.7/1000 días de PN) y Falla intestinal asociada a disfunción hepática (FIADH), esta última asociada a la duración prolongada de NP y la falta de alimentación enteral. Los componentes hepatotóxicos en NP son soluciones que incluyen lípidos a base de soja que suprimen el flujo de bilis, exceso de metioninade los aminoácidos, y el exceso de dextrosa intravenosa (IV) también contribuyen al

desarrollo del FIADH. Además, se ha observado desaceleración del crecimiento en niños con SIC después del destete de la NP de 6 meses (14,19).

Nutrición Enteral

Cuando iniciar la alimentación es una decisión crítica. Mínimo, la alimentación enteral debe iniciarse lo antes posible y administrada agresivamente para promover la máxima adaptación intestinal. Los nutrientes deben administrarse por vía oral siempre que sea posible, para estimular la actividad motora oral y evitar la aversión de comportamiento a la alimentación. Se recomienda la leche materna o una fórmula polimérica estándar para la alimentación inicial. Bebés menores de 1 año que muestran dilatación intestinal y mala motilidad pueden tener una reacción alérgica a la proteína de la fórmula debido al aumento de la permeabilidad epitelial a los antígenos alimentarios. Las fórmulas hidrolizadas son bien toleradas en tales casos. La fórmula de aminoácidos (elementales) se utiliza para reducir aún más el riesgo de una reacción alérgica. Se pueden introducir alimentos sólidos de los 4–6 meses de edad. Se recomienda hacer un cambio de comida a la vez y ofrecer pequeñas cantidades de alimentos con frecuencia.

La tasa de avance de la alimentación enteral debe individualizarse con cuidado control de la evacuación de heces/estoma, vómitos y distensión abdominal. Generalmente, la producción del estoma debe limitarse a 40-50 ml/kg/d, aunque se pueden recomendar salidas más altas permisible si se puede mantener la hidratación, el estado ácido-base y el equilibrio electrolítico (16,19).

Medidas Farmacológicas

- Agentes que controlan la hipersecreción de acidez gástrica
- Antagonistas de receptores de histamina tipo 2
- Inhibidores de bomba de protones
- Agentes que actúan sobre la motilidad gastrointestinal

- Agentes o medicamentos para el control de la proliferación bacteriana:
Metronidazol, Trimetoprim con sulfametoxazol
- Uso de enzimas pancreáticas
- Agentes coleréticos:
- Ácido ursodesoxicólico (AUDC)
- Fenobarbital
- Colestiramina
- Otros medicamentos, vitaminas y simbióticos:
 - Octreótide
 - Vitaminas hidrosolubles
 - Vitaminas liposolubles
 - Hormona del crecimiento
 - Probióticos
 - Teduglutide (12,18,19).

Manejo Quirúrgico

Las intervenciones quirúrgicas en SBS incluyen la conservación del intestino en el momento de la presentación inicial, operaciones de alargamiento y trasplante intestinales.

Conservación del intestino

El objetivo del procedimiento quirúrgico inicial es limitar la pérdida intestinal y extirpar

sólo el intestino obviamente comprometido. Cualquier intestino de viabilidad marginal se mantiene in situ. Un procedimiento de "segunda mirada" en 24 horas se puede utilizar para evaluar la viabilidad del intestino restante. Durante este período, se puede usar un "silo" temporal para evitar que el Síndrome compartimental abdominal, y el cierre se puede realizar una vez que se ha resuelto el edema intestinal.

Procedimiento de alargamiento y adaptación intestinal longitudinal (LILT)

El procedimiento LILT fue descrito por primera vez por Bianchi en 1980. Este procedimiento implica dividir el intestino en dos mitades longitudinales y luego anastomosar las mitades en serie con el resto del intestino. Este procedimiento duplica la longitud del intestino y en el mismo tiempo, mejora el tiempo de tránsito y el peristaltismo al disminuir el diámetro del intestino dilatado. Se conserva toda la mucosa. Sin embargo, no hay aumento en el área de superficie de absorción.

El procedimiento LILT puede ser técnicamente desafiante; entre las complicaciones incluyen la formación de fístulas, estenosis anastomótica y fuga anastomótica. Una alta incidencia de sepsis, también se ha informado insuficiencia intestinal progresiva y complicaciones quirúrgicas. En estudios realizados, las tasas de supervivencia a 6 años fueron del 45%. Los sobrevivientes tenían intestino residual con longitud superior a 40 cm y sin enfermedad hepática.

Enteroplastía Transversa en Serie (STEP)

El procedimiento STEP se describió por primera vez en 2003. Este procedimiento implica la aplicación de grapas quirúrgicas en una forma transversal trans- mesentérica, lo que crea una luz intestinal más larga y más estrecha. El procedimiento STEP tiene varias ventajas sobre el El procedimiento de Bianchi es menos desafiante técnicamente, lo que resulta en una luz uniforme y en la capacidad de repetirse si se produce una nueva dilatación del intestino.

Los resultados del procedimiento STEP han sido alentadores. En una serie de 38

pacientes, el aumento promedio en la longitud intestinal fue del 69% y se observó que la ingesta calórica enteral aumento del 31% al 67% en un período medio de 1 año. Las complicaciones incluyeron fuga en la línea de grapas y aspiración intraoperatoria, obstrucción intestinal, hipertensión, hematoma, absceso y efusiones pleurales.

El procedimiento STEP ha permitido un destete más rápido de la nutrición parenteral y una menor necesidad de nutrición posterior

Trasplante Intestinal

El trasplante es un tratamiento de último recurso, indicado principalmente en pacientes con insuficiencia hepática e intestinal. Con la mejora de la nutrición parenteral y la consiguiente prevención de la enfermedad hepática, ha disminuido la necesidad de trasplantes. Los tipos de trasplante incluyen intestino aislado, hígado aislado, hígado e intestino combinados, y multivisceral. Indicaciones actuales de trasplante intestinal, Trasplante combinado intestino/hígado o trasplante multivisceral para pacientes con enfermedad intestinal irreversible son:

- a. Insuficiencia hepática inminente manifestada por ictericia, pruebas elevadas de daño hepático, hallazgos clínicos (esplenomegalia, várices, coagulopatía), antecedentes de sangrado estomal o cirrosis hepática en biopsia.
- b. Pérdida de acceso venoso mayor definida como más de dos trombosis en los grandes vasos (venas subclavias, yugular y femoral).
- c. Sepsis frecuente relacionada a catéter venoso central, que consiste en más de dos episodios de sepsis sistémica por año, o un episodio de fungemia relacionada con la línea.
- d. Episodios recurrentes de deshidratación severa a pesar de manejo con fluidos intravenosos.

Las complicaciones del trasplante incluyen rechazo, infección, enfermedad de injerto contra huésped y enfermedad linfoproliferativa postrasplante. Los factores que contribuyen a los malos resultados incluyen múltiples cirugías previas al trasplante,

enfermedad hepática en etapa terminal, trombosis de la vena cava inferior y hospitalización versus atención domiciliaria. La supervivencia al año del paciente y del injerto intestinal es del 89 % y del 79 % solo para el intestino receptores y 72% y 69% para receptores de hígado-intestino, respectivamente. A los 10 años, la supervivencia del injerto de intestino cae al 46% y al 29% para los receptores de intestino solamente, y al 42% y 39% para hígado-intestino, respectivamente (20).

3.9 Complicaciones

Infecciones del torrente sanguíneo asociadas a Catéter venoso Central

Los pacientes con SIC requieren un catéter venoso central (CVC) a largo plazo para suministrar líquidos y calorías adecuados. Las complicaciones relacionado con el catéter pueden poner en peligro la vida y tener un efecto importante en los resultados a largo plazo para estos pacientes. Las infecciones del torrente sanguíneo relacionadas con el catéter (ITSAC) son un problema importante que causa morbilidad y mortalidad en pacientes con SIC. En una gran revisión retrospectiva de 40.723 admisiones hospitalarias, en donde el 0,2% de los pacientes presentaban el diagnóstico de SIC, el 20% de todos los motivos de ingresos hospitalarios de este grupo de pacientes fue por ITSAC.

Patógenos entéricos como Escherichia coli y enterococos representó el 23% de ITSAC en niños con SIC, en comparación con el 12% de ITSAC en aquellos sin SIC. Una delgada barrera de mucosa intestinal contribuye a la translocación intestinal que puede poner a estos pacientes en mayor riesgo. Además, estos pacientes corren el riesgo de lesiones mecánicas y complicaciones trombóticas. Los cierres de etanol para CVC se han introducido como una forma de combatir estas complicaciones porque el etanol es antimicrobiano y fibrinolítico. (21)

Falla Intestinal asociada a disfunción Hepática (FIADH)

Los pacientes con SIC que tienen Falla intestinal (FI) tienen riesgo de desarrollar enfermedad colestásica del hígado también conocida como FIADH. El diagnóstico bioquímico de colestasis se realiza cuando el paciente presenta bilirrubina conjugada

mayor o igual a 2 mg/dL (34,2 mmol/L), y que histológicamente puede variar desde esteatosis a la cirrosis. La incidencia de colestasis es superior al 50% en lactantes que reciben NP durante más de 2 meses. La PN y los lípidos se han implicado como agentes causales en el desarrollo de FIADH, pero la sepsis y la falta de alimentación enteral también juega un papel. Los pacientes con SIC y/o FI debenser monitoreados de cerca para el desarrollo de colestasis, con enfoques proactivos y reactivos para prevenir la colestasis. Existen estrategias para revertir la colestasis incluyen reducción de lípidos (1 mg/kg de lípidos 1 a 3 veces por semana), modificación de lípidos y avance de la nutrición enteral (20).

Históricamente, FIADH era una indicación común para el Trasplante de hígado y/o el intestino delgado, dado que ha sido una de las principales causas de muerte entre esta población de pacientes. Evitar y/o revertir la disfunción hepática sigue siendo un desafío clave. Las estrategias utilizadas para prevenir y tratar FIADH incluyen ciclos de NP, prevención de sepsis y uso de estrategias alternativas de lípidos intravenosos y Trasplante del intestino delgado (22)

Alteración en el crecimiento y desarrollo

El crecimiento generalmente se controla como aumento de peso con el tiempo; Sin embargo, en los últimos años, ha habido un cambio hacia centrarse más en la composición corporal porque el crecimiento lineal representa la masa muscular magra, la acumulación de proteínas y el órgano de crecimiento más importante, el crecimiento del cerebro. La Inflamación y enfermedades prolongadas, ambas complicaciones comunes en pacientes con SIC, se han propuesto para interrumpirla normal velocidad de crecimiento lineal y están asociados con el retraso en el crecimiento, que se ha asociado con un desarrollo neurológico deficiente

Pacientes pediátricos con SIC se ha encontrado que muestran evidencia de retraso en el crecimiento a pesar de suplementación con NP. El crecimiento somático deficiente durante la infancia es de importancia crítica, porque es normalmente un período de rápido crecimiento y desarrollo; por lo tanto, se debe monitorear el crecimiento lineal del paciente con SIC de cerca. Los resultados a largo plazo del retraso en el

crecimiento durante la infancia en pacientes con SIC son desconocidos(23).

Sobrecrecimiento bacteriano del intestino delgado (SIBO)

El sobrecrecimiento bacteriano y disbiosis son otras complicaciones significativas en pacientes con SIC. El SIBO se define como un aumento en el número y especies de bacterias dentro del intestino delgado, que puede causar inflamación, malabsorción y diarrea. Los factores que contribuyen al desarrollo de SIBO pueden ser pérdida de la válvula ileocecal, lo que provoca el reflujo de bacterias colónicas en el intestino delgado, dismotilidad del contenido intestinal permitiendo la multiplicación de colonias bacterianas, la falta de alimentación enteral y supresión del ácido gástrico con bloqueadores H₂ o inhibidores de la bomba de protones. El tratamiento para SIBO incluye antibacteriano a los pacientes que presenten síntomas gastrointestinales, con especial atención a las especies bacterianas aisladas (18-23).

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

El síndrome de intestino corto en la población pediátrica es una patología poco estudiada en Latinoamérica. Aunque su prevalencia es baja, de 2 a 4 casos por cada millón según estadísticas de otros países, el porcentaje de complicaciones supera el 70% de los casos. Además, los pocos estudios realizados en México indican una mortalidad del 18%.

Los pacientes con síndrome de intestino corto experimentan una serie de alteraciones funcionales debido a la reducción en la longitud del intestino. Sin un tratamiento oportuno y seguimiento adecuado, se presentarán complicaciones que aumentarán su vulnerabilidad y dificultarán su adaptación intestinal, lo que resultará en una reducción de las expectativas de su pronóstico a corto, mediano y largo plazo, limitando su crecimiento, desarrollo y calidad de vida.

En consecuencia, se trata de una condición compleja y todavía hay mucho que desconocemos al respecto. Los estudios realizados hasta la fecha han sido limitados por el tamaño reducido de las muestras y otros factores, como la heterogeneidad de las poblaciones de pacientes. Como resultado, nuestra comprensión del síndrome de

intestino corto es incompleta y se requiere más investigación para mejorar el conocimiento sobre su evolución clínica, enfoque terapéutico, complicaciones y éxito en el tratamiento. Dado que el Instituto Nacional de Pediatría cuenta con un equipo multidisciplinario, este estudio tiene como objetivo abordar la siguiente pregunta de investigación:

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuáles son las características clínicas de los pacientes con síndrome de intestino corto entre 0-17 años atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría?

JUSTIFICACIÓN

El síndrome del intestino corto es una condición compleja y es la causa más común de Falla intestinal. La gran mayoría de los pacientes pediátricos con esta afección, experimentan el inicio de su condición al nacer o durante la primera infancia, su espectro clínico va desde una disfunción leve por un tiempo limitado de adaptación intestinal, hasta una condición grave, incapacitante y prolongada.

Por lo anteriormente descrito, sin contar con estadísticas en el Instituto Nacional de Pediatría, este estudio, tiene como objetivo brindar información, sobre las características clínicas de esta patología describiendo la población con esta afección, identificando etiología de estos casos, el manejo recibido, así como las complicaciones asociadas y en qué momento de la adaptación intestinal son presentadas con mucha mayor frecuencia.

OBJETIVOS

Objetivo general:

Describir las características clínicas del Síndrome de Intestino Corto en pacientes de 0 - 17 años atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría en el periodo comprendido de enero 2011- enero 2021.

Objetivos Específicos:

1. Describir las características demográficas antecedentes neonatales y médico-quirúrgicos de los pacientes con síndrome de intestino corto.
2. Identificar la etiología del síndrome de intestino corto.
3. Caracterizar el segmento intestinal residual en los pacientes con síndrome de intestino corto.
4. Describir los manejos médicos y quirúrgicos realizados en los pacientes con síndrome de intestino corto.
5. Describir las complicaciones del síndrome de intestino corto y en qué fase de adaptación intestinal son presentadas.

MATERIAL Y MÉTODO

8.1 Tipo de Estudio: Observacional, retrospectivo, transversal y descriptivo.

8.2 Universo de estudio (población a estudiar):

Población Objetivo: Niños con el diagnóstico de Síndrome de Intestino corto atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría.

Población Elegible: Niños con diagnóstico de Síndrome de Intestino corto entre las edades de 0-17 años atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría del primero de enero de 2011 a primerode enero 2021.

8.3 Criterios de inclusión:

- Pacientes con el diagnóstico de síndrome de intestino corto.
- Ser paciente del Instituto Nacional de Pediatría.
- Tener las edades de 0-17 años en el momento del diagnóstico.
- Haber presentado al menos 1 evento quirúrgico realizado en el Instituto Nacional dePediatría.

8.4 Criterios de exclusión.

- Pacientes referidos de otras instituciones que no consignen datos del procedimiento quirúrgico realizado.
- Pacientes cuyos expedientes no se encuentren digitalizados.

Explicación de selección de los sujetos que participarán en la investigación.

La selección de los pacientes incluidos en este estudio se hizo a través de una búsqueda detallada con el departamento de estadística de sala de operaciones. Se determinó la población de estudio y posteriormente se seleccionaron los expedientes que cumplieran con los criterios de inclusión.

TABLA DE VARIABLES

Variable	Definición de variable	Tipo de Variable	Unidad de Medida
Edad al momento del diagnóstico	Lapso que transcurre desde el nacimiento hasta el momento del diagnóstico de la enfermedad expresado en días, meses y años.	Cuantitativa	Meses
Sexo	Característica biológica, anatómica, fisiológica cromosómica de la especie humana que define a hombres y mujeres	Nominal dicotómica	1. Femenino 2. Masculino
Estado de origen	Principio de donde nace o se deriva paciente, especificado por Código de INEGI	Nominal	001.Aguascalientes 002.Baja california 003.Bajacalifornia sur. 004.Campeche

			005.Coahuila de zaragoza 006.Colima 007.Chiapas 008.Chihuahua 009.Ciudad de México 010.Durango 011.Guanajuato 012.Guerrero 013.Hidalgo 014.Jalisco 015.Estado de México 016.Michoacán 017.Morelos 018.Nayarit 019.Nuevo León 020.Oaxaca 021.Puebla 022.Queretaro 023.Quintana Roo 024.San Luis Potosí 025.Sinaloa 026.Sonora 027.Tabasco 028.Tamaulipas 029.Tlaxcala 030.Veracruz de Ignacio de la llave 031.Yucatán 032.Zacatecas
Procedencia	Conjunto de características	Nominal	1. Urbano

	asociadas a una localidad o región, como lo son la baja y alta densidad de población		2. Rural
Nivel socioeconómico	Descripción de la situación de una persona según educación, ingresos y tipo de trabajo, categorizado por Trabajo Social del Instituto Nacional de Pediatría	Ordinal	1. Bajo 2. Medio 3. Alto
Antecedentes patológicos médicos	Recopilación de Enfermedades médicas congénitas o adquiridas, infectocontagiosas, que ha padecido el paciente de antes del diagnóstico de Síndrome de intestino corto.	Nominal	1. Cardiopatía 2. Neumopatía 3. Endocrinopatía 4. Traumatológico 5. Nefro/Uropatía 6. Transfusiones 7. Infectocontagiosas
Antecedentes patológicos Quirúrgico	Recopilación de procedimientos quirúrgicos realizados previo al diagnóstico de Síndrome de intestino corto	Nominal	Tipo de Cirugías 1. Neurocirugía 2. Cirugía Torácica 3. Cirugía Abdominal 4. Cirugía traumatológica 5. Cirugía Urológica
Antecedentes patológicos Neonatales	Recopilación de eventos neonatales de importancia, previo al diagnóstico de síndrome de intestino corto	Nominal	1. Vía de Nacimiento 2. Semanas de gestación al nacimiento 3. Peso al nacer 4. APGAR

			<ol style="list-style-type: none"> 5. Asfixia Neonatal 6. Ictericia Neonatal 7. Sepsis Neonatal 8. Hospitalización posterior al nacimiento
Etiología Congénita del síndrome de intestino corto	Búsqueda del origen del síndrome del intestino corto de tipo Congénito	Nominal	<ol style="list-style-type: none"> 1. Gastrosquisis 2. Onfalocele 3. Atresia intestinal 4. Enfermedad de Hirshprung 5. Malrotación intestinal
Etiología Adquirida del Síndrome de Intestino Corto	Búsqueda del origen del síndrome del intestino corto de tipo Adquirido	Nomina	<ol style="list-style-type: none"> 1. Enterocolitis Necrosante 2. Vólvulo Intestinal 3. Trombosis Mesentérica 4. Invaginación Intestinal 5. Enfermedad inflamatoria intestinal 6. Angioma intestinal
Características del Segmento o Intestinal residual	Se define como la intervención quirúrgica, a la cuales sometida al paciente en donde se describen sus particularidades.	Nominal	<ol style="list-style-type: none"> 1. Longitud residual 2. Parte de intestino delgado residual. 3. Preservación de la válvula ileocecal
Manejos	Tratamientos realizados	Nominal	<ol style="list-style-type: none"> 1. Nutrición parenteral

médicos en el síndrome de intestino corto	con el finde resolver o solucionar la patología del paciente, los cuales son de tipo médicos.		<ol style="list-style-type: none"> 2. Fórmulas especiales de alimentación 3. Fármacos anti - secreción 4. Fármacos anti-motilidad intestinal 5. Fármacos controladores de proliferación bacteriana. 6. Fármacos con enzimas pancreáticas. 7. Octreotide 8. Vitaminas Hidrosolubles y Liposolubles. 9. Hormona de crecimiento 10. Probióticos
Manejo quirúrgico del Síndrome de Intestino corto	Tratamientos realizados con el finde resolver o solucionar la patología del paciente, los cuales son de tipo quirúrgicos	Nominal	<ol style="list-style-type: none"> 1. Conservación Intestinal 2. Elongación intestinal (STEP) 3. Trasplante intestinal 4. Colocación de Catéter venoso central
Complicaciones	Resultado o	Nominal	<ol style="list-style-type: none"> 1. Desnutrición: leve,

Nutricionales del Síndrome de intestino corto	procedimiento desfavorable, agravamiento de tipo Nutricional, derivado del Síndrome de intestino corto.		moderada o severa 2. Alteración electrolítica
Complicaciones Quirúrgicas del Síndrome de intestino corto (No catéter)	Resultado o procedimiento desfavorable, agravamiento de tipo quirúrgico, derivado del Síndrome de intestino corto.	Nominal	1. Número de Cirugías 2. Pérdida de segmento intestinal 3. Perforación 4. Dehiscencia 5. Sangrado 6. Infección del sitio quirúrgico
Complicaciones quirúrgicas del Síndrome de intestino corto por Catéter venocentral	Resultado o procedimiento desfavorable, agravamiento de tipo quirúrgico, derivado del Síndrome de intestino corto.	Nominal	1. Neumotórax 2. Hemotórax 3. Disfunción de catéter
Complicaciones Gastrointestinal es del Síndrome de intestino corto	Resultado o procedimiento desfavorable, agravamiento de tipo gastrointestinal, derivado del Síndrome de intestino corto.	Nominal	1. Hipergastrinemia 2. Alteración ósea 3. Hepatopatía secundaria a nutrición parenteral 4. Enterocolitis 5. Falla intestinal 6. Otras

Complicaciones Infecciosas del Síndrome de intestino corto	Resultado o procedimiento desfavorable, agravamiento de tipo Infeccioso, derivado del Síndrome de intestino corto.	Nominal	<ol style="list-style-type: none"> 1. Infección relacionada a Catéter venoso central 2. Bacteriemia 3. Shock Séptico 4. Otras
Complicaciones Endocrinológicas del Síndrome de intestino corto	Resultado o procedimiento desfavorable, agravamiento de tipo endocrinológico, derivado del Síndrome de intestino corto.	Nominal	<ol style="list-style-type: none"> 1. Alteración ósea 2. Detención del crecimiento 3. Otras
Fase de adaptación intestinal en momento de complicación	Etapa de Capacidad o acoplamiento del intestino tanto morfológico como funcional a nivel Intestinal, en la cual se presentan las complicaciones	Ordinal	<ol style="list-style-type: none"> 1. Fase de Desequilibrio electrolítico (2 semanas - 2 meses) 2. Fase de Alimentación Mixta (2 meses a 2 años) 3. Fase de Adaptación Intestinal completa (más de 2 años)
Resultado del tratamiento a corto plazo (un mes) en pacientes con	Desenlaces del seguimiento de pacientes con síndrome de intestino corto a corto plazo (1 mes)	Nominal dicotómica	<ol style="list-style-type: none"> 1. Éxito: Sobrevivientes con nutrición parenteral, que al mes no

síndrome de intestino corto.			<p>presentaron más pérdidas de segmento de intestino</p> <p>2. Fracaso: con pérdida de segmento intestinal.</p>
Resultado en el tratamiento a mediano plazo (tres meses) en pacientes con síndrome de intestino corto.	Desenlaces del seguimiento de pacientes con síndrome de intestino corto a mediano plazo (3 meses)	Nominal dicotómica	<p>1. Éxito: Sobrevivientes que se encuentran con nutrición mixta, quienes ya presentaron adaptación intestinal.</p> <p>2. Fracaso: Sin adaptación intestinal, con Nutrición parenteral exclusiva.</p>
Resultado en el tratamiento a largo plazo (un año) en pacientes con síndrome de intestino corto.	Desenlaces del seguimiento de pacientes con síndrome de intestino corto a largo plazo (1 año)	Nominal dicotómica	<p>1. Éxito: Sobrevivientes con adaptación intestinal sin comorbilidades, independiente total o parcial de nutrición Parenteral</p> <p>2. Fracaso: Falla intestinal, o con</p>

			comorbilidades, o dependientes de Nutrición parenteral
Resultado en el tratamiento a largo plazo extendido (cinco años) en pacientes con síndrome de intestino corto.	Desenlaces del seguimiento de pacientes con síndrome de intestino corto a largo plazo extendido (5 años)	Nominal dicotómica	1. Éxito: Sobreviviente con adaptación intestinal, con Independencia total de Nutrición parenteral, sin comorbilidades 2. Fracaso: Falla intestinal, o dependencia de Nutrición parenteral, o comorbilidades

TAMAÑO DE MUESTRA.

La muestra está constituida por el universo de casos para este estudio, ya que la población de pacientes incluida es el universo completo el cual cumple con los criterios de inclusión. los cuales fueron 24 pacientes.

PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO

La captura de información se realizó a través del expediente clínico electrónico, de donde se obtuvo las variables descritas por cada objetivo de la investigación y se codificaron en un archivo Excel; posteriormente se exportaron al programa estadístico IBM SPSS Statistics versión 26.0.

El análisis de los datos se realizó a través de cuadros y gráficas de frecuencia con porcentajes de características demográficas, antecedentes neonatales y médico-quirúrgicos, media, moda y mediana de edad para los pacientes con complicaciones de

síndrome de intestino corto. Determinamos la frecuencias y porcentajes de la etiología del síndrome de Intestino corto, así como de las características de los procedimientos quirúrgicos realizados como tipo de cirugía, longitud residual, preservación de Válvula ileocecal, y tipo de intestino residual. Abordamos el porcentaje y frecuencia de pacientes con los diferentes tipos de complicaciones y realizamos cruce de variables entre etiología y complicaciones, para determinar si existe asociación, así como, complicaciones y en qué fase de adaptación intestinal son más frecuentes; Se obtuvo frecuencia de los tratamientos médicos y quirúrgicos realizados y porcentaje de éxito y fracasos de estos.

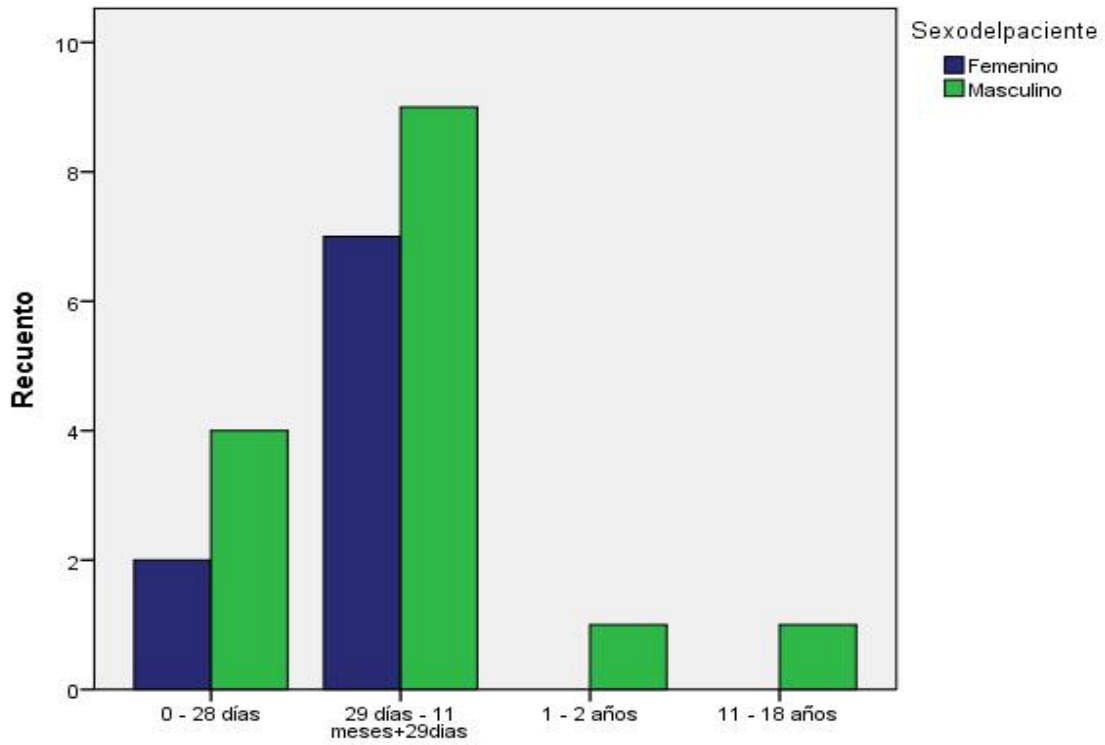
CONSIDERACIONES ÉTICAS

Nuestro estudio de tipo observacional, retrospectivo, no expone a ningún procedimiento invasivo a los pacientes implicados, además los datos obtenidos a través de expediente clínico, fueron previamente autorizados por Enseñanza del Instituto Nacional de Pediatría con fines investigativos, los cuales serán manejados para las leyes de estricta confidencialidad, acorde a Ley General de Salud, el Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud, en los lineamientos de la Conferencia Internacional de Armonización (del inglés International Conference of Harmonization) para las Buenas Prácticas Clínicas (CH-E6-R1), dando a conocer los resultados del análisis a las instancias académicas y de Investigación del Instituto.

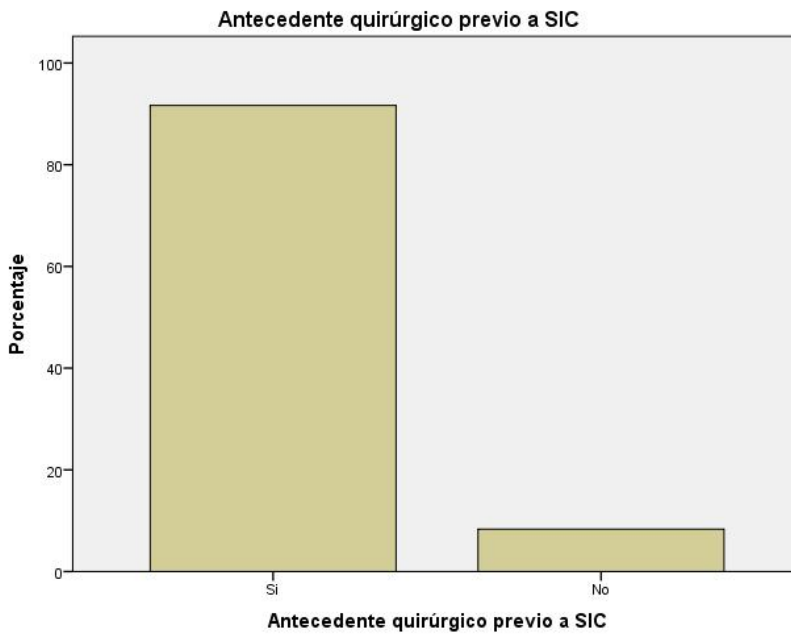
RESULTADOS

Las características sociodemográficas de los pacientes que formaron parte de este estudio se encontraron que la edad al diagnóstico del Síndrome de intestino corto, es establecido por grupos etarios siguientes: el 66% estaba comprendido por los pacientes entre los 29 días a los 11 meses, seguido por el grupo de neonatos con 25%, de 1 – 2 años y de 11-18 años en una minoría 4.2% respectivamente. De los 24 pacientes predominó el sexo masculino con 62.5% y femenino con un 37.5%. En cuanto a la procedencia el 41.7 % eran de Ciudad de México, Estado de México (12.5%) y Jalisco

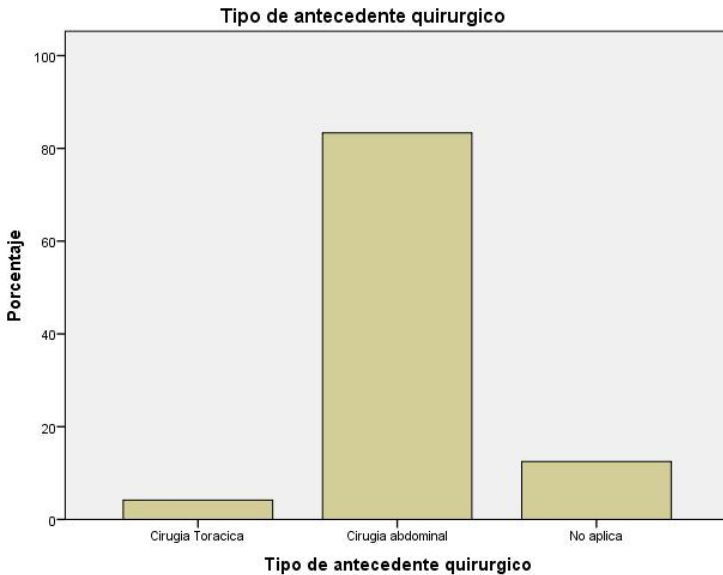
(25%), seguido de otros estados como Guanajuato, Michoacán, Puebla, Quintana Roo y Yucatán (4.2% respectivamente), de la zona rural procedían el 62.5%. De los 24 pacientes el 87.5% presentaban una patología de base, las cuales se describen; patología Intestinal (83.3%) tanto congénita como Adquirida, patologías Neurológicas (50%), Cardiovasculares (45%) y Nefrourológicas (40%). El 91.7% de los pacientes presentaron un antecedente quirúrgico previo al diagnóstico de Síndrome de Intestino corto, la cual en un 83% eran de Cirugía Abdominal y un 4.2% Torácica. Dentro de los antecedentes neonatales de importancia en dichos pacientes, en el 70.8% la vía de nacimiento fue abdominal y un 29.2% parto vaginal. La edad gestacional de los pacientes al nacimiento fue la siguiente: 66.7% tenía entre las 37-41 semanas, 20.8% entre 34-36.6 semanas, 8.3% entre 31-33 semanas y 4.2 % tenía más de 42 semanas. En cuanto al peso de nacimiento, el 33.3% se clasificaron entre 2501-3000g de peso, mayor de 3000g se clasificaron un 29.2%, de 2000-2500g se clasificó el 20.8% de los casos y menores de <2000g se clasificaron al 16.7% de los casos. En cuanto al APGAR a los 5 minutos; el 45.8% de los casos se clasificaron entre 7-10 puntos APGAR, de 4-6 puntos y <3 puntos en un 8.3% respectivamente, reportándose Asfixia Neonatal el 20.8%. Con respecto a la ictericia, el 4.2% de los casos presentaron Ictericia en Periodo neonatal, y Sepsis Neonatal en un 62.5%. Las hospitalizaciones se registraron posterior al nacimiento en el 91.7% de los casos, siendo la causa principal de dicha hospitalización la Atresia Intestinal (31.8%), Gastrosquisis y Enterocolitis Necrosante con 27.7% respectivamente para cada uno.



Gráfica 1. Edad al diagnóstico de y Sexo de paciente con SIC.

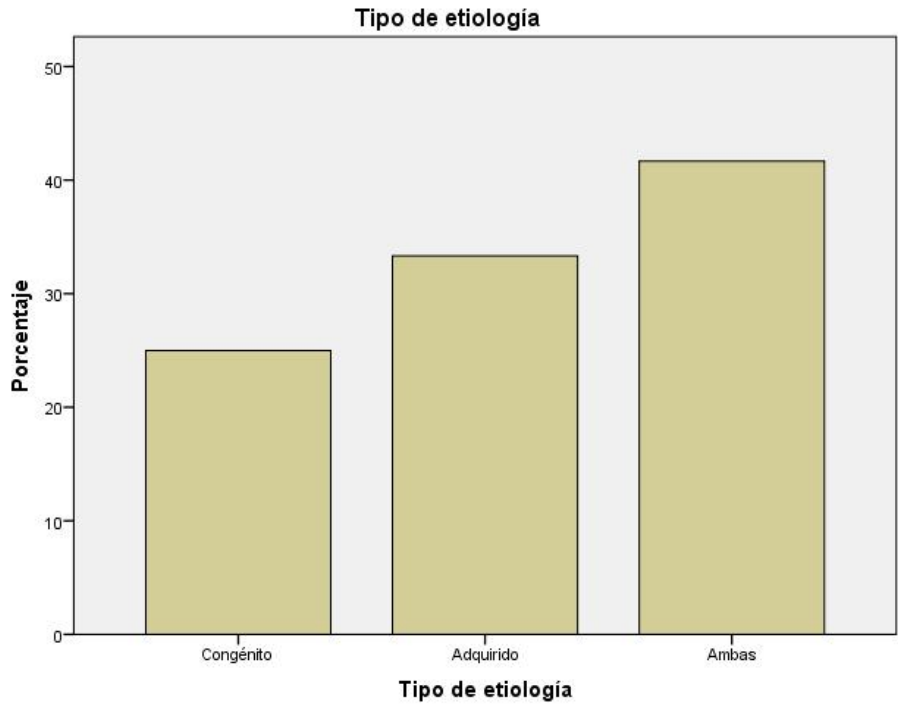


Gráfica 2. Antecedente quirúrgico previo a diagnóstico de SIC

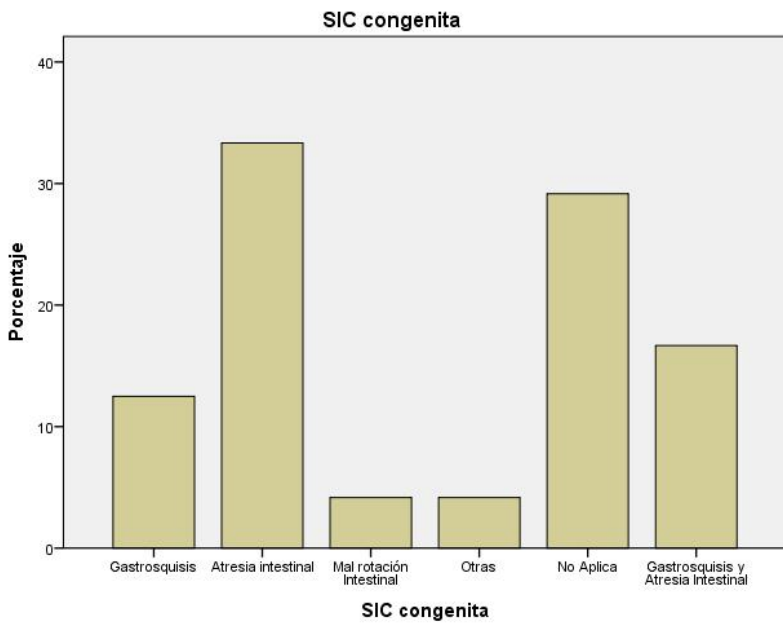


Gráfica 3. Tipo de antecedente quirúrgico realizado previa a diagnóstico de SIC.

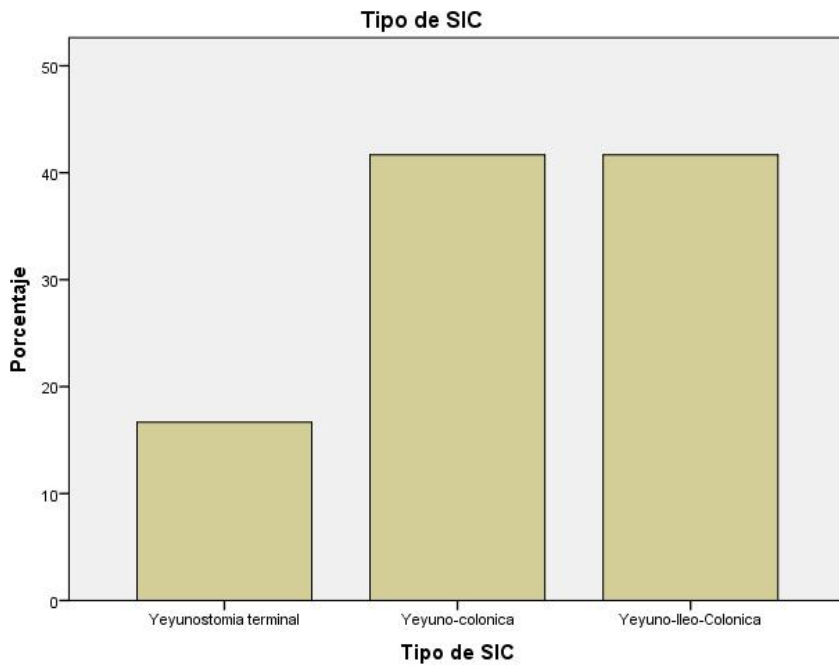
En el presente estudio, de etiología Mixta (Congénita y Adquirida) se concluyó la causa del SIC en el 41.7% de los casos, seguido de las causas adquiridas puras (33%) y las causas congénitas en un 25%. Dentro de la etiología Congénita, las Atresias Intestinales ocuparon el 33.3%, seguido de la combinación de Gastrosquisis y Atresia Intestinal en un 16.7% y un 12% fueron Gastrosquisis puras, encontrando en una menor cantidad la Malrotación Intestinal y otras causas (4.2% respectivamente). De etiología Adquirida, en su mayor parte fue secundaria a Enterocolitis necrosante en un 33%, seguida de Vólvulo intestinal (25%) y Otras causas (16.7%). Según el tipo anatómico del segmento intestinal residual, lo encontrado en el estudio fue en su mayor parte tipo Yeyuno-Ileo Colónico y Yeyuno Colónico en 41.7% respectivamente, y Yeyunostomía terminal en un 16.7%.



Gráfica 4. Tipo de Etiología de SIC.



Gráfica 5. Tipos de Síndrome de Intestino Corto Congénito



Gráfica 6. Tipo Anatómico de SIC

En cuanto a las características de las intervenciones quirúrgicas realizadas en los pacientes con Síndrome de intestino corto, nos revela que la media de cirugías intestinales realizadas previas al diagnóstico fue de 3.4, siendo practicadas de 1 hasta 8 cirugías para lograr el diagnóstico. La mayoría fue secundaria a resecciones de Atresias intestinales en un 29.1%, seguidas de perforaciones intestinales en un 25%, por adherensiolisis en un 20.8%, y otras causas como cierres de gastrosquisis, Adherensiolisis y cierres de Ileostomías (12.5%, 20.8%, 12.5% respectivamente). La longitud intestinal residual se clasificó por rangos medidos en centímetros, entre los cuales se obtuvo los siguientes resultados: el 41.7% de los casos tenían una longitud residual mayor de 50cm, un 20.5 % de casos tenía entre 31- 40cm, otra proporción similar (20.5%) tenía entre 11-20cm, un 8.3 % tenía entre 41-50cm y finalmente se encontró que el 4.2 % de los casos tenía entre 21-30cm y hasta 10 cm de longitud intestinal residual respectivamente. La porción de intestino delgado reseca en el

95.8% de los pacientes fue el Íleon, seguido de Yeyuno (13%), sin presentar casos de resección de duodeno. El porcentaje de pacientes que tuvo pérdida de la Válvula ileocecal fue del 33.3%. En cuanto a la porción de Intestino grueso resecada, el 37.5% de los pacientes se le reseco Colon ascendente, seguida de Colon descendente en un 33.3%, colon transverso en un 20.8%, y ciego en el 8.3% de los casos. La porción de intestino delgado residual también fue estudiada, en donde en el 66.7% de los casos se conservó duodeno y yeyuno, solo duodeno en el 20.8% de los casos, solo yeyuno en el 8.3% y Duodeno e Íleon en el 4.2%.

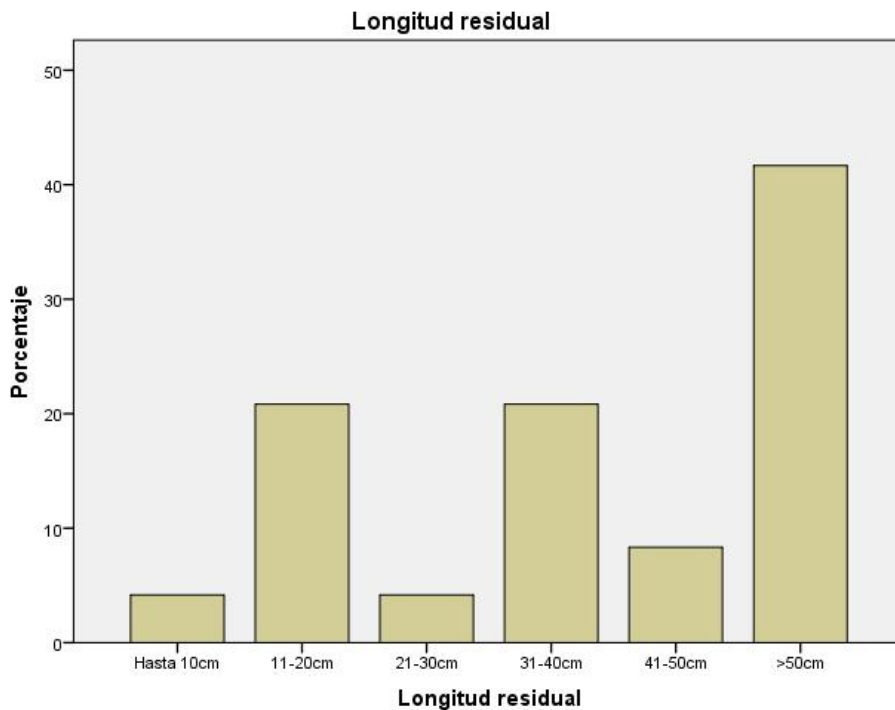


Grafico 7. Longitud residual de Intestino delgado en SIC

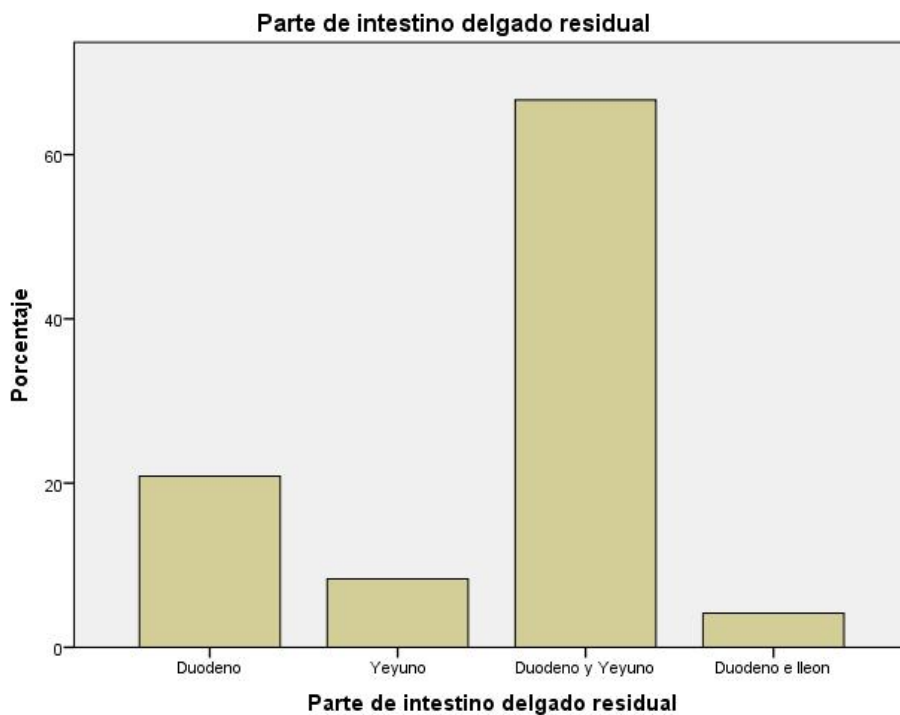


Gráfico 8. Porción de intestino delgado residual en SIC.

En cuanto al manejo médico y quirúrgico de los pacientes con Síndrome de Intestino corto en este estudio se encontró lo siguiente: de acuerdo con el manejo médico realizado, el 100% de los pacientes ameritaron nutrición parenteral durante su estancia hospitalaria, de los cuales el rango de meses de administración fue de mínima de 1 mes hasta 24 meses, con una media de 6.95, Mediana de 4, en donde la mayoría (16.7%) de los pacientes se le administró por 2 meses, seguido de 3, 4 y 1 meses (12.5% respectivamente), 8, 10 y 24 meses (8.3% respectivamente). La nutrición enteral recibida, a través de fórmulas hidrolizadas o elementales, fue del 79.2% de los casos. En cuanto a los fármacos recibidos, el uso de agentes de control de hipersecreción gástrica se administró en el 95.8% de los casos, los agentes anti - motilidad intestinal, en un 87.5% de los casos, en el 87.5% de los casos se administró fármacos para control de proliferación bacteriana, enzimas pancreáticas como Creón fue administrado en el 45.8% de los casos y Ocreótide fue recibido en el 12.5% de los pacientes. La suplementación con vitaminas hidrosolubles se recibió en el 91.7% de los pacientes, y

vitaminas liposolubles en un 100% de los casos. Hormona de crecimiento fue administrada únicamente en el 8.3% de los pacientes y finalmente Probióticos fueron administrados en el 8.3% de los casos.

Caracterizando las estrategias quirúrgicas realizadas para el manejo de estos pacientes, la colocación de catéter venoso central (CVC) fue el principal procedimiento realizado en el 70.8% de los casos, la colocación de CVC con cirugía de STEP (Serial transverse enteroplasty) se realizó en el 8.3% de los paciente y procedimiento de STEP por si solo realizado en el 8.3% de los casos, con un total de 4 procedimientos de STEP (16.6%), la Cirugía de Conservación intestinal únicamente se realizó en un caso (4.2%), no se registró ningún caso de trasplante intestinal.

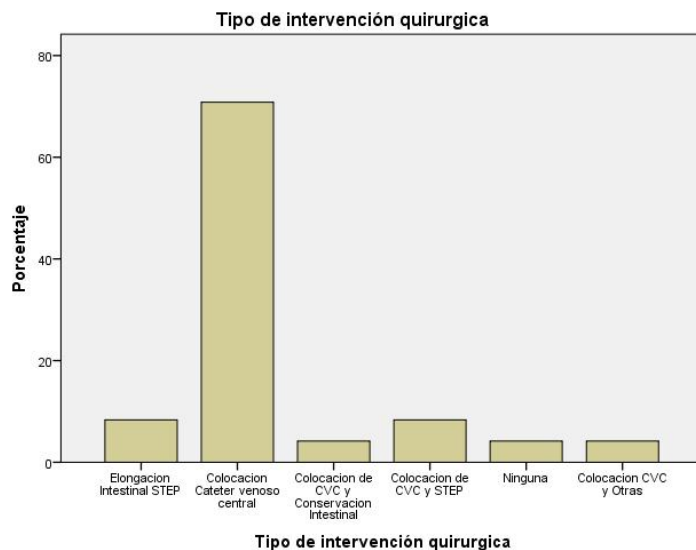


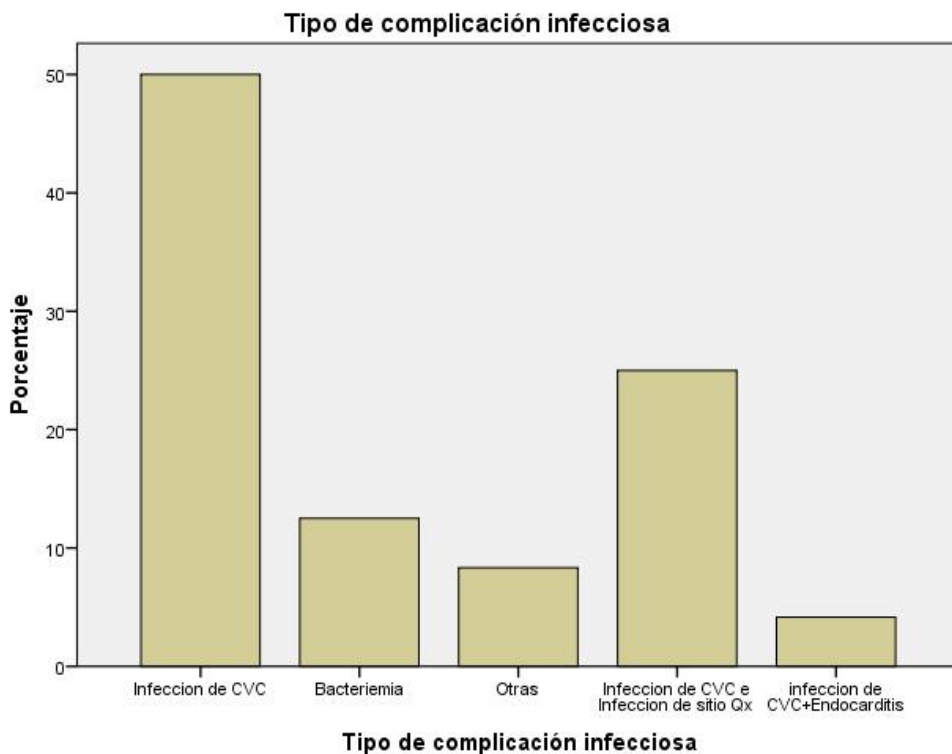
Gráfico 9. Intervenciones quirúrgicas para el manejo de SIC.

Las complicaciones se categorizaron según abordajes médico y quirúrgico. En referencia con las complicaciones médicas, la desnutrición se presento en el 100% de los pacientes en la cual se clasifico de Leve en un 20.8%, moderada en 45.8%, y severa en el 33.3% de los casos. Con un rango de hasta 191 meses de permanencia y máximo tiempo de 2 años la duración presentada en el 25% de los casos. La mayoría de los casos se encontraba en la Fase 2 de adaptación intestinal (62.5%), en Fase 3 de adaptación se encontró al 20.8% de los casos y en la Fase1 de adaptación intestinal se

encontró el 16.7% de los casos. Las alteraciones electrolíticas se presentaron en el 83.3% de los casos, siendo presentadas en un rango de hasta los 24 meses posterior a la resección intestinal, de predominio en la fase 2 de adaptación intestinal en un 54% de los casos, fase 1 de adaptación en el 25% y fase 3 de adaptación intestinal en un 4.2% de los casos. La Hipergastrinemia no fue consignada dentro de los diagnósticos, por lo que no se presentó ningún caso de este. Las alteraciones óseas se presentaron en el 16.7% de los casos, presentadas hasta la tercera fase de adaptación intestinal. La hepatopatía relacionada a Nutrición parenteral se presentó en el 50% de los casos, presentada en un rango hasta de 12 meses, en la segunda fase de adaptación intestinal el 72.7%. La colitis bacteriana o SIBO fue presentada en solo el 20.8% de los casos, en la primera fase de adaptación presentada en el 60%. La detención del crecimiento se observó en el 54.2% de los casos, con un rango de presentación de hasta 144 meses posterior a la resección intestinal, observada en su mayoría en la Segunda fase de adaptación intestinal (69.2%). Las complicaciones infectológicas en estos pacientes, se dieron en el 100% de los casos, la mayoría (75%) fue relacionada a infecciones relacionadas a Catéter venoso central, así como la asociada a infección de sitio quirúrgico (25%), la Endocarditis en un 4.2% de los pacientes, bacteriemia no demostrada en el 12.5% de los casos; presentadas la mayoría en la Segunda fase de adaptación intestinal (73%). La falla intestinal fue presentada en el 41.7% de los pacientes, presentada hasta un rango de 108 meses de evolución, en la segunda fase de adaptación intestinal el 70%.

Las complicaciones quirúrgicas que se presentaron, iniciando por el procedimiento quirúrgico mayormente realizado como fue la colocación de Catéter, se presentaron 54.2% de complicaciones, dentro de las cuales la disfunción de CVC se presentó en el 29.2% de los casos, acompañado de Infección del mismo en el 12.5% de los casos. También se evidenció trombosis de los accesos vasculares en un 16.6%, y acompañada de Disfunción de catéter e Infección relacionada a su colocación en un 16.6%, en una mínima proporción se presentaron desgarros vasculares y Trombosis asociada (4.2%); la fase de adaptación intestinal en donde más se presentaron las complicaciones asociadas a colocación de CVC fue en la segunda fase (84.6%). Las complicaciones asociadas a pérdida de segmento intestinal se dieron en el 29.2% de

los casos, presentándose esta en la primera fase de adaptación intestinal en un 85% de los casos. Las perforaciones intestinales se dieron en el 41.7% de los pacientes, presentadas el 60% en la primera fase de adaptación intestinal. Las dehiscencias de herida quirúrgica, así como de anastomosis se presentaron en el 54% de los casos, presentados así también en la primera fase de adaptación intestinal el 61.5% de los casos. Las hemorragias intra quirúrgicas se presentaron en una mínima proporción del 4.2% de los pacientes, presentadas todas estas en la segunda fase de adaptación intestinal.

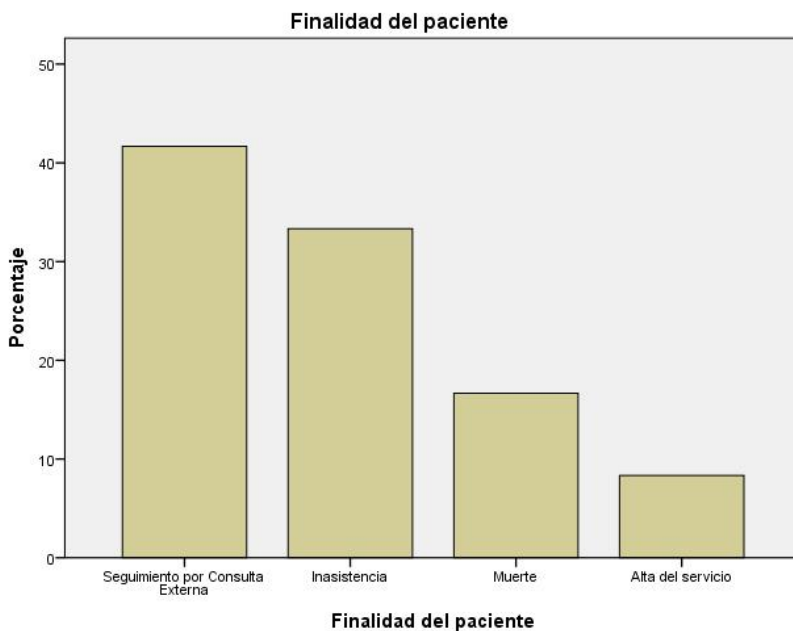


Gráfica 10. Complicaciones infectológicas en SIC.

El resultado de los tratamientos médico-quirúrgicos realizados se categorizaron en éxito y fracasos según los términos establecidos en cada periodo de tiempo (ver operacionalización de variables). El resultado del tratamiento a corto plazo se consideraron fracasos en el 75% de los casos, el resultado de tratamiento a mediano

plazo se presentó con porcentaje de fracasos en el 58.3% y éxitos en el 33.3%. el resultado del tratamiento a largo plazo considerándose como éxitos el 37.5% y fracasos el 29.2%%, el porcentaje restante se trata de pacientes que aun no han alcanzado este tiempo de seguimiento, tanto por fallecimiento, inasistencia, o alta del servicio. El resultado de los tratamientos a largo plazo extendido, se consideraron éxitos al 33.3%, y solo un 4.2% de fracasos, la mayoría de los pacientes (62.5%) no alcanzó hasta este periodo de corte de tiempo (5años) dado las circunstancias previamente comentadas (fallecimiento, inasistencia, alta del servicio).

La finalidad de los pacientes abordados en este estudio, se clasificaron en base al tiempo de corte del estudio, en donde el 41.7% se sigue dando seguimiento por la consulta externa, encontrándose además 33.3% de inasistentes a sus citas de seguimiento, con 16.7% de fallecimientos, y dados de alta del servicio para continuar seguimiento en segundo nivel, un 8.3%.



Gráfica 11. Finalidad de pacientes con SIC desde enero 2011 - enero 2021.

DISCUSIÓN

Los pacientes que formaron parte de investigación provenientes de 8 estados del país durante el periodo de diez años rescatan y confirman que esta patología es muy rara y tiene consecuencias catastróficas en la edad pediátrica. La edad de diagnóstico más frecuente fue entre los 29 días y 11 meses considerándose esta particularidad en el INP como una unidad de salud de referencia Nacional en todos los periodos de la Pediatría, predominó el sexo masculino, procedentes principalmente de la Ciudad de México y el Estado de México, explicándose por la cercanía de estos estados. La edad gestacional en más de la mitad de los casos fue a término y por vía abdominal, con bajo peso al nacer. De forma similar el estudio realizado por Salazar y col (2014) desarrollado en 6 centros hospitalarios de Andalucía, España encontró que la edad media del diagnóstico fue de 7.4 meses, el sexo más afectado fue el masculino, con semana gestacional a término lo cual ratifica datos encontrado en el presente estudio, sin embargo, otros estudios realizados tanto en población pediátrico como adulta, la edad media de diagnóstico que se registró en esos estudios fue entre 46.7 +- 14.6 años.

La mayoría de los pacientes presentaban una patología de base Intestinal, quienes ameritaron internación hospitalaria en casi su totalidad. La etiología predominante en nuestro estudio se trató de una Mixta (Congénita y adquirida), teniendo en cuenta que de tipo congénita fueron secundarias a atresias intestinales y gastrosquisis fueron las principales, por otro lado, las de tipo adquirida fueron por enterocolitis necrosante y vólvulo intestinal. Dentro de las características quirúrgicas predominantes encontradas, se realizaron una media de 3.4 cirugías para llegar al diagnóstico de Síndrome de intestino corto, con las principales características que nos refiere pronóstico. La longitud de intestino delgado residual la cual fue >50cm en su mayoría, no obstante, se encontró que casi uno de cada 10 niños en el estudio tenía menos de 30 centímetros de remanente intestinal a lo cual la literatura sobre SIC consideran que un remanente intestinal menor o igual a 10 a 20 cm o menos del 10 % del largo esperado para su edad se consideran como síndrome de intestino ultracorto, y conforman un grupo de peor pronóstico evolutivo (24).

La preservación de Válvula ileocecal en el 66.7% de los casos y Segmento de intestino

residual que en su mayoría fue duodeno y yeyuno. Este dato es valioso para destacar que la literatura menciona que existen varios factores que determinan la evolución del paciente con SIC siendo estas variables positivas o de buen pronóstico; la mayor longitud del intestino remanente; la preservación del íleon, la válvula ileocecal y el colon, así como la menor edad del niño al momento de la resección.

Dentro del manejo médico, la nutrición parenteral fue administrada con una media de 6.9 meses, se presentaron complicaciones de Hepatopatía por colestasis secundaria a nutrición parenteral en la mitad de la muestra estudiada, teniendo en cuenta que tal nutrición parenteral era necesaria dado que una de las principales complicaciones médicas en el 100% de la población fue la desnutrición y en su mayoría de tipo moderada. De los procedimientos quirúrgicos para manejo de SIC, la cirugía de STEP fue la más realizada, sin embargo, el procedimiento quirúrgico más implementado en los pacientes fue la colocación de catéter venoso central, observada como la principal causa de complicación infectológica la infección asociada a catéter en toda la muestra estudiada motivo por el cual, fueron tantas intervenciones de accesos vasculares con alto porcentaje de disfunción, en comparación de otros estudios donde la principal complicación fue la Falla intestinal con una prevalencia del 41.7% de los casos total en el periodo. La fase de adaptación intestinal en donde mayores complicaciones médicas se encontraron fue en la segunda fase de adaptación, en cambio las principales complicaciones quirúrgicas fueron encontradas en la primera fase de adaptación. En estudios en México reportaron una mortalidad de 18% en pacientes con SIC, cifra similar a la del presente estudio el cual fue de 16.7%. Cabe recalcar que casi la mitad de los pacientes se les da seguimiento por la consulta externa, pero con un alto índice de pacientes inasistentes.

CONCLUSIONES

Dado los hallazgos encontrados en este estudio, los pacientes con Síndrome de Intestino corto se caracterizan por ser masculinos, nacidos a término por vía abdominal, con bajo peso al nacer, de nivel socioeconómico rural, cuyo diagnóstico se realizó en

un periodo menor a un año, con antecedentes de patología intestinal.

Las causas mixtas se revelan como las principales etiologías del SIC en la población de estudio, la mayoría presentaba longitud residual mayor de 50cm. la cual se constituye en un factor de mejor pronóstico, así como la preservación de Válvula ileocecal, porción de duodeno y yeyuno.

El manejo médico a través de la nutrición parenteral fue esencial para la vida de los pacientes.

Se presentan un panorama amplio de complicaciones similares a la de otros estudios publicados tanto Médicas resaltando las de tipo infectológicos - desnutrición y las quirúrgicas como disfunción de catéter, dehiscencia de heridas y perforaciones, complicaciones que han convertido que 1.6 de cada 10 pacientes con SIC fallezcan, reportándose una mortalidad de 16.7%.

A corto plazo la principal valoración del tratamiento médico-quirúrgicos del SIC fue considerada como fracaso, sin embargo, la valoración de éxito fue incrementándose en el mediano y largo plazo. Por lo tanto, es importante incidir en estrategias de prevención de las complicaciones, para promover un mejor pronóstico de los pacientes. La realización de este estudio abre campo a estudiar y profundizar en Factores de riesgo, estudios de casos controles para valorar nuevas estrategias de manejos quirúrgicos y nutricionales para el manejo de los pacientes, y nos insta a iniciar la realización de trasplantes intestinales, que podrían generar nuevos y mejores pronósticos para estos pacientes.

RECOMENDACIONES

1. Se sugiere diseñar un formato de referencias para los pacientes con la sospecha de SIC, con información robusta, en donde se obtiene datos importantes de las características de las intervenciones quirúrgicas realizadas en los pacientes y de esta manera lograr optimizar tiempo en

su abordaje al evitar realizar procedimientos quirúrgicos invasivos o de imagen repetitivos para confirmar la sospecha diagnóstica, retrasando manejo de este.

2. Realizar auditorías para la evaluación del llenado correcto de las Intervenciones quirúrgicas realizadas en nuestra unidad, para conocer con exactitud características quirúrgicas claves para el manejo de los pacientes con Síndrome de Intestino corto, como lo son: Longitud residual de intestino delgado, Porción de intestino residual, longitud resecada, porción de intestino resecada, y preservación de Válvula ileocecal.
3. Se debe de supervisar el adecuado registro del CIE-10 de esta patología, debido a que, en estadística de 300 expedientes con la codificación de síndrome de Intestino corto, únicamente estaban registrados correctamente 24 pacientes. Esto requerirá capacitación de los recursos involucrados para una mejor recolección de la información y evitar sesgos.
4. Se propone realizar un proyecto piloto en una Unidad de Rehabilitación intestinal para los pacientes con Síndrome de Intestino Corto, en la cual se integre por un equipo multidisciplinario; cirujanos, gastroenterólogos, nutricionistas, personal de clínica de catéres, salud mental y trabajo social, para la atención, educación de padres, seguimiento y acompañamiento emocional para nuestros pacientes, su familia y entorno.
5. Se recomienda que los pacientes con Síndrome de Intestino corto sean inter consultados por los servicios de Endocrinología, Cardiología, Neumología, Nefro-Urología dado que se trata de una patología de afectación multisistémica, que debe ser orientada, asesorada e intervenida por un equipo multidisciplinario.
6. Se sugiere diseñar una estrategia para el seguimiento estrecho de los pacientes con Síndrome de intestino corto, que son manejados ambulatoriamente, debido a que gran parte de ellos se encuentran como

inasistentes a sus consultas de seguimiento en consulta externa, sin ser estos referidos a segundo nivel de atención.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mayer O, Kerner JA. Manejo del síndrome del intestino corto en el post operatorio del recién nacido de muy bajo de peso al nacer. *Seminars in Fetal & Neonatal Medicine* [Internet]. 2016 [Citado 28 noviembre 2021];22(1): 49-56. Disponible en [https://www.sfnmjournal.com/article/S1744-165X\(16\)30043-9/fulltext](https://www.sfnmjournal.com/article/S1744-165X(16)30043-9/fulltext)
2. Doré M, Junco PT, Moreno AA, Cerezo VN, Muñoz MR, Sánchez A, et al. Evolución del síndrome de intestino ultracorto en niños atendidos en una unidad multidisciplinar de rehabilitación intestinal. *Eur J Pediatr Surg* [Internet]. 2017 feb [citado el 31 noviembre 2021];27(1):116-120. Disponible en <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28052307>
3. Goulet O, Nader A, Pigneur B, Lambe C. Short Bowel Syndrome as the Leading Cause of Intestinal Failure in Early Life: Some Insights into the Management. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr.* [Internet] 2019 Jul; [citado el 31 noviembre 2021]; 22(4):303-329. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31338307/>
Doi:10.5223/pghn.2019.22.4.303
4. Mayer O, Kerner JA. Manejo del síndrome del intestino corto en el post operatorio del recién nacido de muy bajo de peso al nacer. *Seminars in Fetal & Neonatal Medicine* [Internet]. 2016 [Citado 28 noviembre 2021];22(1): 49-56. Disponible en [https://www.sfnmjournal.com/article/S1744-165X\(16\)30043-9/fulltext](https://www.sfnmjournal.com/article/S1744-165X(16)30043-9/fulltext)
5. Mutanen A, Wales PW. Etiology and prognosis of pediatric short bowel syndrome. *Semin Pediatr Surg* [Internet]. 2018 Agost [citado el 30 noviembre 2021];27(4):209-217. Disponible en <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30342594>
6. Norsa 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. [Internet] 2019 Apr [citado el 15 de noviembre 2021]; 38(2):926-933. Disponible en <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29478887>

7. Holly J, Danko M. Short Bowel syndrome in an infant. NeoReviews.[Internet] 2020. [citado el 15 de Mayo 2023];21 (370):1-15. Disponible en: <http://neoreviews.aappublications.org/content/21/6/e370>
8. O'Keefe S, Buchman A, Fishbein T, et al. Short Bowel Syndrome and Intestinal Failure: Consensus, Definition and Overview. Clinical gastroenterology and hepatology. [Internet]. 2006 [citado el 29 de noviembre de 2021]; Jan;4(1):6-10. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16431298/>
9. Lizola-Hernandez JJ, Moran-Galaviz R, Ramírez-Gonzalez LR, Gonzalez-Ojeda A, Fuentes-Orozco C. Morbilidad y Mortalidad del Síndrome de Intestino Corto en Pacientes Atendidos en el Hospital de Alta Especialidad, Centro Médico Nacional de Occidente; en un Periodo de 5 años. Rev Med Clin [Internet]. 30 de septiembre de 2018 [citado 31 de mayo de 2023];2(3):101-6. Disponible en: <https://medicinaclinica.org/index.php/rmc/article/view/78>.
10. Khen-Dunlop N, Sarnacki S, Victor A, Grosos C, Menard S, Soret R, et al. Prenatal intestinal obstruction affects the myenteric plexus and causes functional bowel impairment in fetal rat experimental model of intestinal atresia.[Internet] 2013;8:e62292. Disponible en : <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23667464/>
11. Urla C, Lieber J, Obermayr F, Busch A, Schweizer R, Warmann SW, Kirschner HJ, Fuchs J. Surgical treatment of children with total colonic aganglionosis: functional and metabolic long-term outcome. BMC Surg.

- [Internet]. 2018 Aug 15;[citado 31 de mayo de 2023] 18(1):58. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30111320/>. doi: 10.1186/s12893-018-0383-6.
12. Valdovinos D, Cadena J, Montijo E, Zárate F, Cazares M, Toro E. Síndrome de intestino corto en niños: Actualidades en su diagnóstico y manejo. *Revista de Gastroenterología de México* [Internet]. 2012 [citado el 15 noviembre de 2021];77(3):130-140. Disponible en <http://www.revistagastroenterologiamexico.org/es-sindrome-intestino-corto-ninos-actualidades-articulo-S0375090612000407>
13. Quirós-Tejeira RE, Ament ME, Reyén L, Herzog F, Merjanian M, Olivares-Serrano N, Vargas JH. Long-term parenteral nutritional support and intestinal adaptation in children with short bowel syndrome: a 25-year experience. *J Pediatr*. [Internet]. 2004 Aug ;[citado 31 de mayo de 2023];145(2):157-63. doi: 10.1016/j.jpeds.2004.02.030. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15289760/>
14. Chandra R, Kesavan A. Current treatment paradigms in pediatric short bowel syndrome. *Clin J Gastroenterol* [Internet]. 2018 Apr [citado el 25 noviembre de 2021];11(2):103-112. Disponible en <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29280097>
15. Navarro J. Nutrición en Síndrome de Intestino Corto en Pediatría. *RELAPED* [Internet] 2013 [citado el 15 noviembre de 2021]1(16): 1-10. Disponible en: <https://es.scribd.com/document/532423154/Nutricion-en-Sindrome-de-Intestino-Corto-en-Pediatria>
16. Amin SC, Pappas C, Iyengar H, Maheshwari A. Short bowel syndrome in the NICU. *Clin Perinatol*. [Internet] 2013 Mar ; [citado 31 de mayo de 2023] 40(1):53-68. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23415263/>doi: 10.1016/j.clp.2012.12.003. Epub 2013 Jan 17.

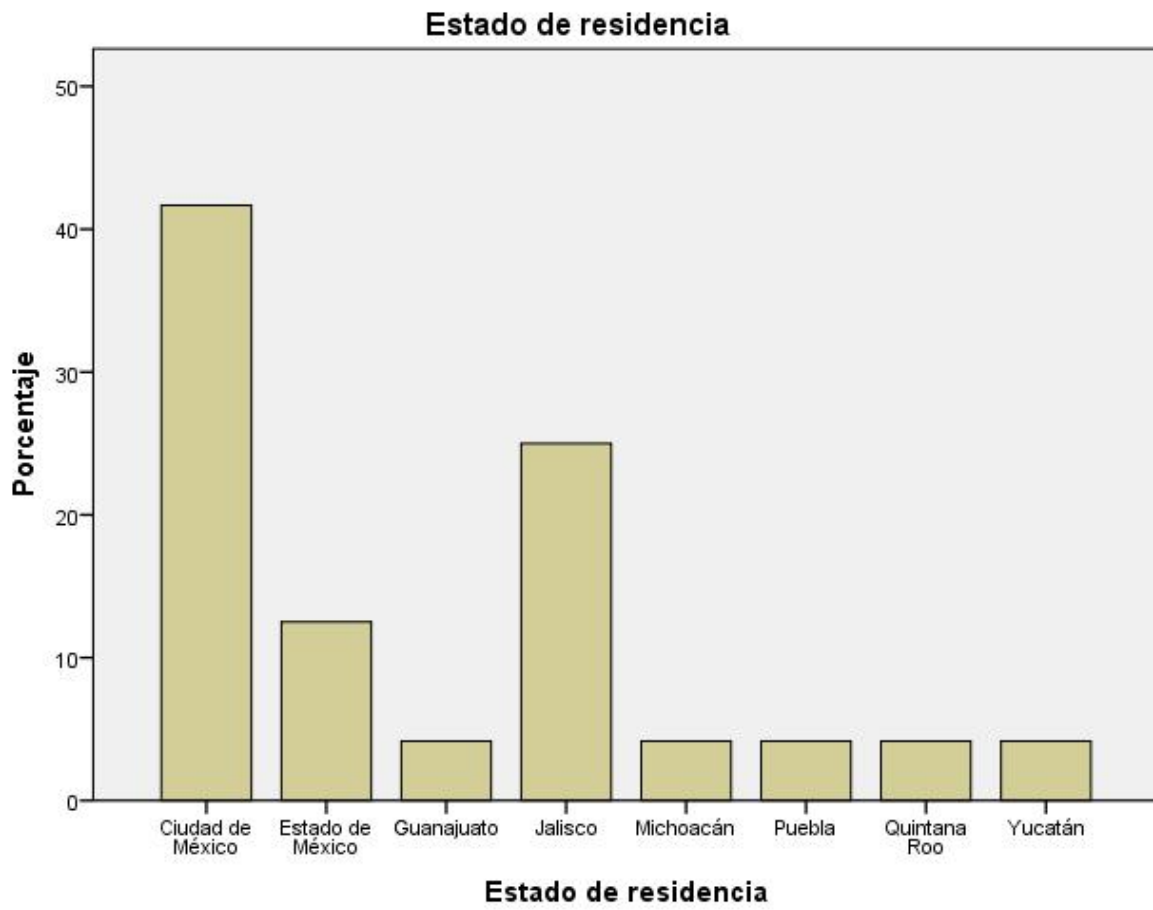
17. Rodríguez P, Domènech AB, Driller C, Mangas L, Vila JJ. Eficacia del programa de rehabilitación intestinal en pacientes con síndrome de intestino corto. *Cir Pediatr*. [Internet]. 2019 [citado el 4 noviembre 2021]; 32:74-80. Disponible en: https://www.secipe.org/coldata/upload/revista/2019_32-2_74-80.pdf
18. Muto M, Kaji T, Onishi S. An overview of the current management of short-bowel syndrome in pediatric patients. *Surgery Today*. Review article. [Internet] Jun 2021. [citado 31 de mayo de 2023] 52:12–21. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33464414/> doi:10.1007/s00595-020-02207-z
19. Lauro A, Lacaille F. Short bowel syndrome in children and adults: from rehabilitation to transplantation. *Expert Rev Gastroenterol Hepatol*. [Internet] 2019 Jan. [citado 31 de mayo de 2023];13(1):55-70. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30791840/> doi: 10.1080/17474124.2019.1541736. Epub 2018 Oct 31.
20. Gutiérrez IM, Kang KH, Jaksic T. Neonatal short bowel syndrome. *Semin Fetal Neonatal Med*. [Internet] 2011 Jun; [citado 31 de mayo de 2023];16(3):157-63. Disponible en <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21398196/doi:0.1016/j.siny.2011.02.001>.
21. Miko BA, Kamath SS, Cohen BA, Jeon C, Jia H, Larson EL. Epidemiologic Associations Between Short-Bowel Syndrome and Bloodstream Infection Among Hospitalized Children. *J Pediatric Infect Dis Soc*. [Internet] 2015 Sep. [citado 31 de mayo de 2023];4(3):192-7. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26336089/> doi: 10.1093/jpids/piu079.
22. Mutanen A, Lohi J, Heikkilä P, Koivusalo AI, Rintala RJ, Pakarinen MP. Persistent abnormal liver fibrosis after weaning off parenteral nutrition in pediatric intestinal failure. *Hepatology*. [Internet] 2013 Aug. [citado 31 de mayo de 2023];58(2):729-38. Disponible en:

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23460496/> doi: 10.1002/hep.26360.

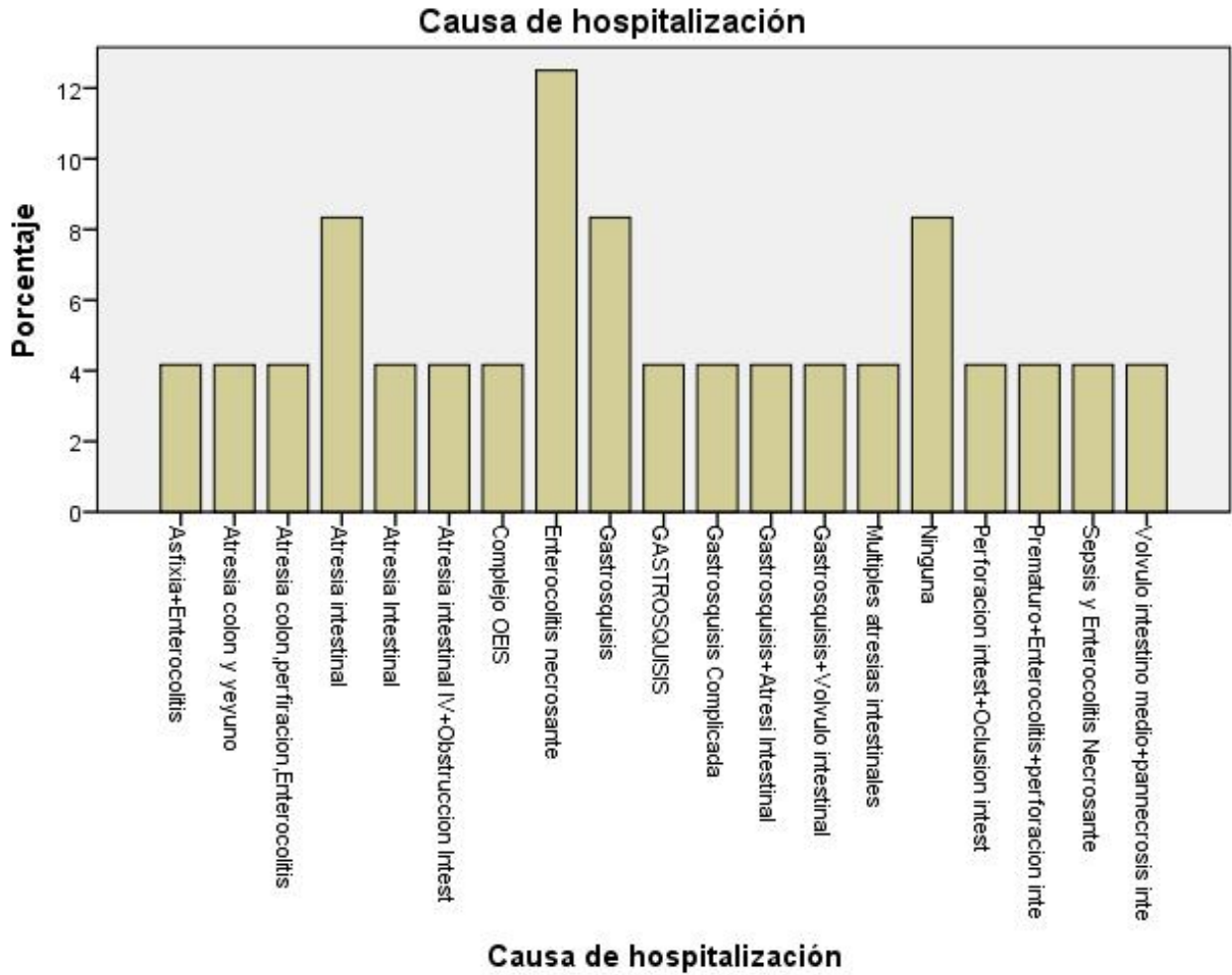
23. Pichler J, Chomtho S, Fewtrell M, Macdonald S, Hill SM. Growth and bone health in pediatric intestinal failure patients receiving long-term parenteral nutrition. *Am J Clin Nutr.* [Internet] 2013 jun. [citado 31 de mayo de 2023];97(6):1260-9. Disponible en : <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23576042/> doi: 10.3945/ajcn.112.057935.

24. Fernández A, Desantadina V, Balacco M, Busoni V, et al. Guía clínica para el manejo de la falla intestinal secundaria a síndrome de intestino corto en pediatría. *Arch Argent Pediatr* 2021;119(5):e441-e472

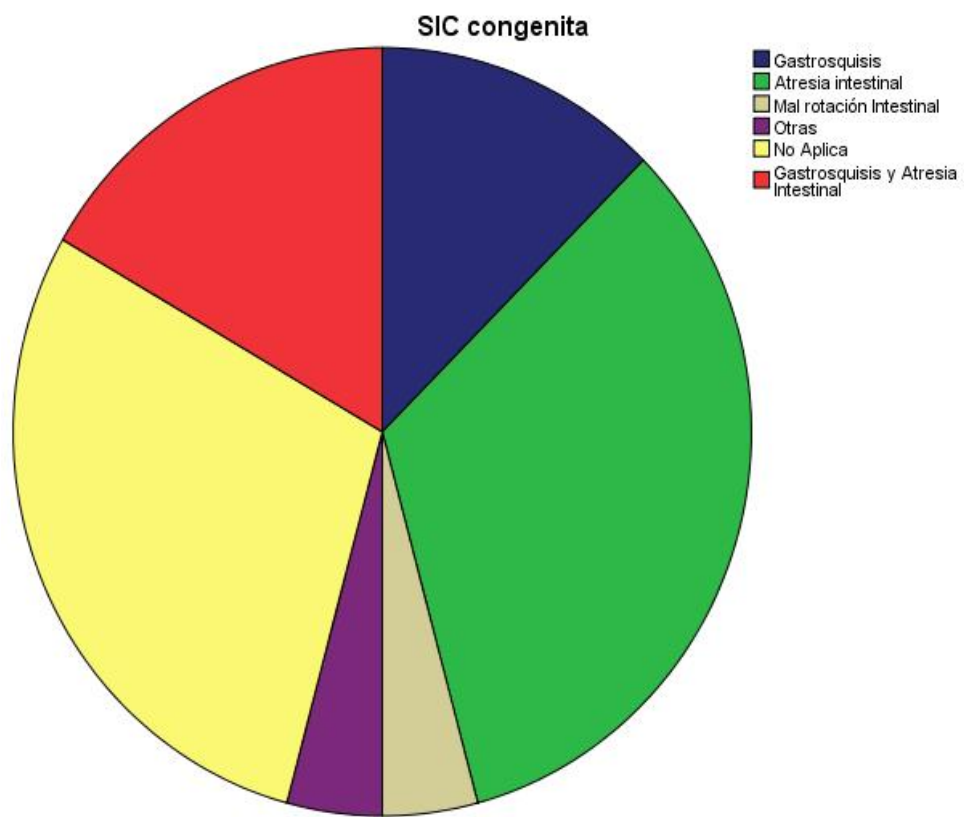
ANEXOS



Gráfica 12. Estado de residencia de pacientes con Síndrome de Intestino corto.



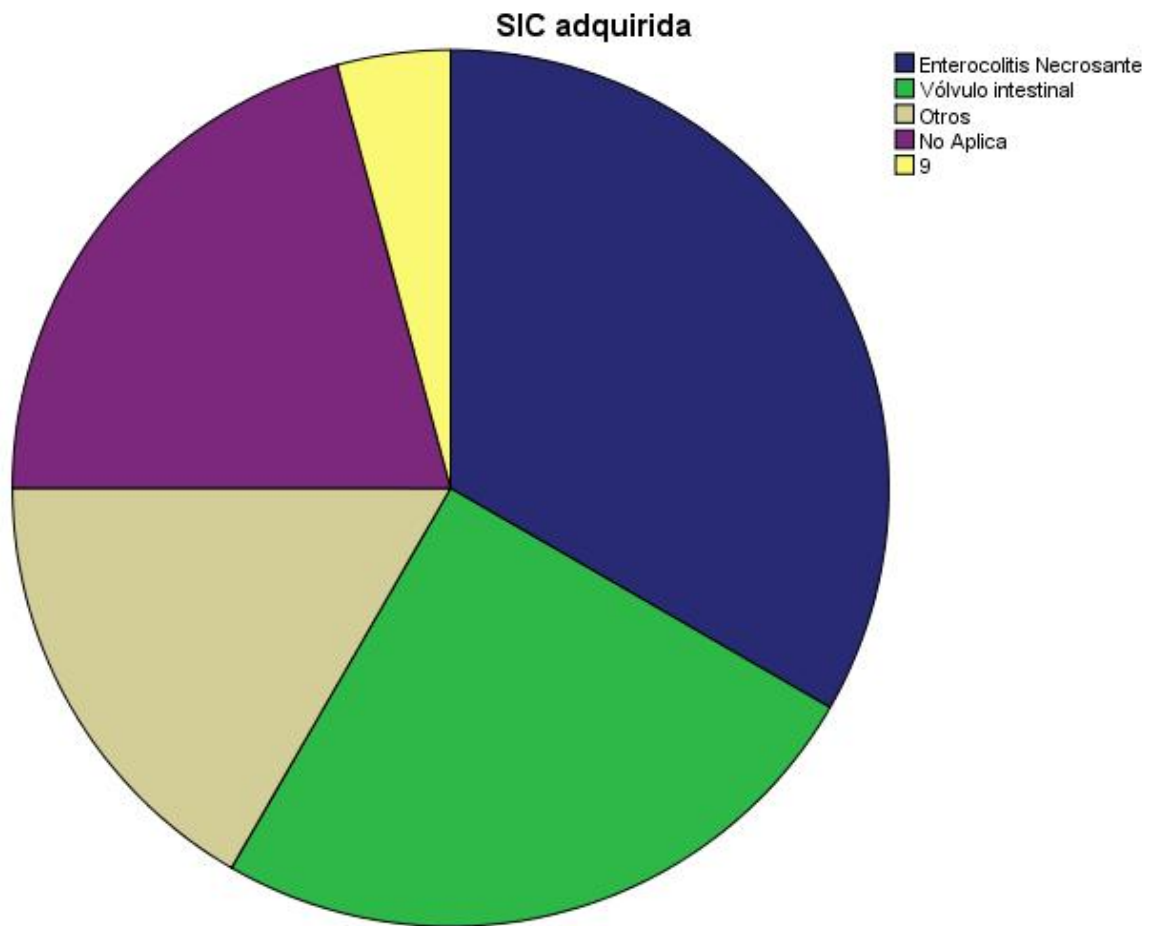
Gráfica 13. Causa de Hospitalización en periodo neonatal en pacientes con SIC.



Gráfica 14. Causas de SIC tipo Congénito

SIC congénita

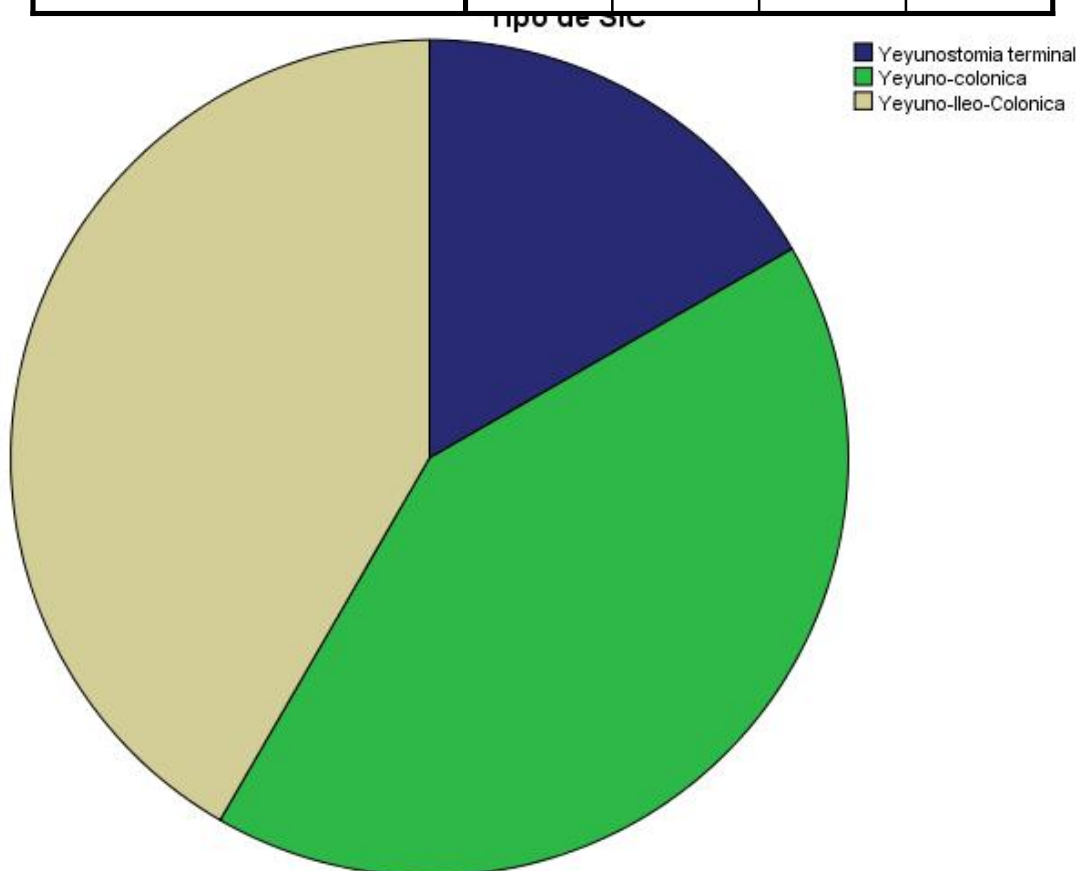
	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
VálidosGastrosquisis	3	12.5	12.5	12.5
Atresia intestinal	8	33.3	33.3	45.8
Mal rotación Intestinal	1	4.2	4.2	50.0
Otras	1	4.2	4.2	54.2
No Aplica	7	29.2	29.2	83.3
Gastrosquisis y Atresia Intestinal	4	16.7	16.7	100.0
Total	24	100.0	100.0	



Gráfica 15. Causas de SIC Adquirida

SIC adquirida

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válidos Enterocolitis Necrosante	8	33.3	33.3	33.3
Vólvulo intestinal	6	25.0	25.0	58.3
Otros	4	16.7	16.7	75.0
No Aplica	5	20.8	20.8	95.8
9	1	4.2	4.2	100.0
Total	24	100.0	100.0	

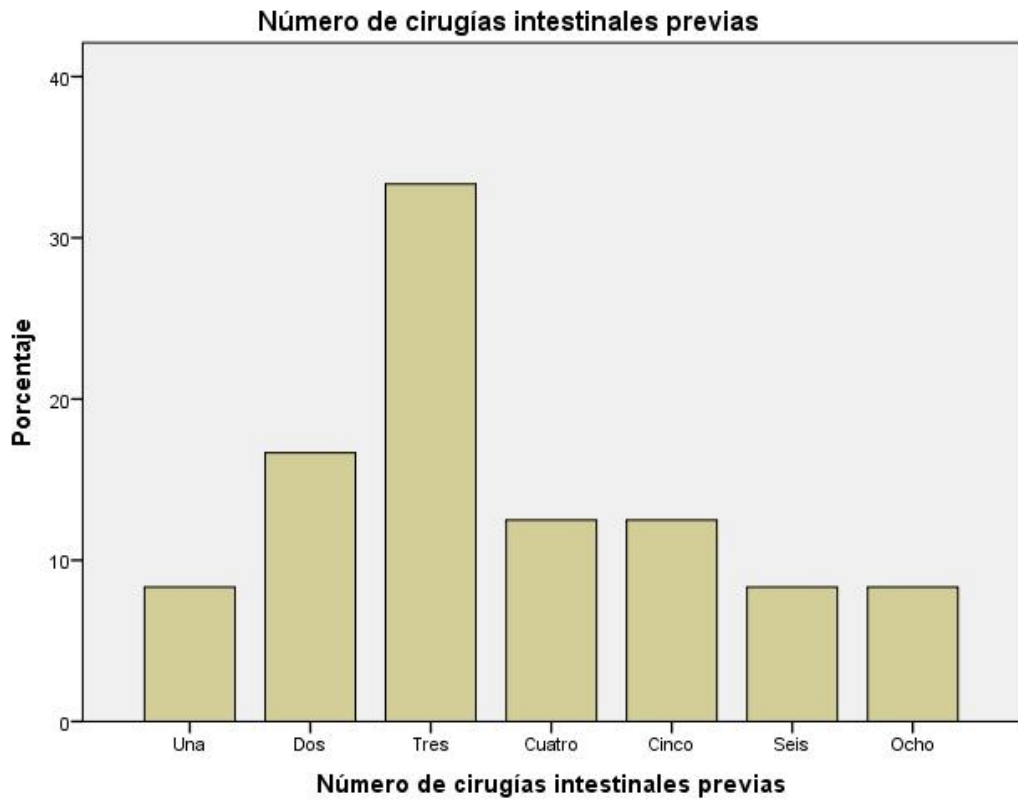


Gráfica

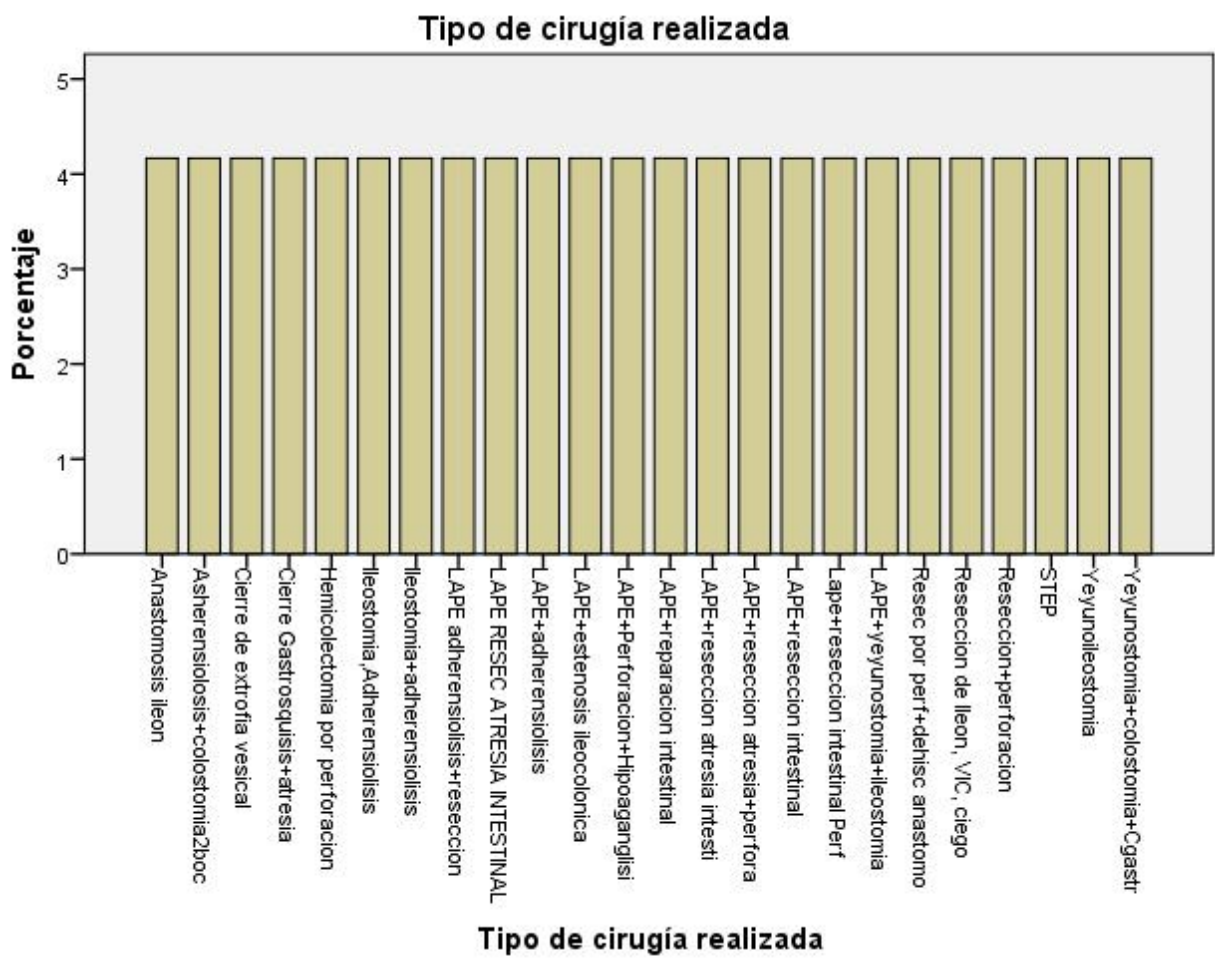
16. Clasificación Anatómica de SIC

Tipo de SIC

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válidos Yeyunostomia terminal	4	16.7	16.7	16.7
Yeyuno-colonica	10	41.7	41.7	58.3
Yeyuno-Ileo-Colonica	10	41.7	41.7	100.0
Total	24	100.0	100.0	



Gráfica 17. Número de Cirugías intestinales previas en pacientes con SIC.



Número de Cirugías intestinales previas

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válidos	Una	2	8.3	8.3	8.3
	Dos	4	16.7	16.7	25.0
	Tres	8	33.3	33.3	58.3
	Cuatro	3	12.5	12.5	70.8
	Cinco	3	12.5	12.5	83.3
	Seis	2	8.3	8.3	91.7
	Ocho	2	8.3	8.3	100.0
	Total	24	100.0	100.0	

Finalidad del paciente

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válidos Seguimiento por Consulta Externa	10	41.7	41.7	41.7
Inasistencia	8	33.3	33.3	75.0
Muerte	4	16.7	16.7	91.7
Alta del servicio	2	8.3	8.3	100.0
Total	24	100.0	100.0	