

Universidad de Costa Rica
Sistema de Estudios de Posgrado

**Caracterización y evolución de los pacientes con Síndrome de Intestino Corto en
el Servicio de Neonatología del Hospital Nacional de Niños “Dr Carlos Sáenz
Herrera” de Enero 2010 a Diciembre 2017**

Trabajo de graduación sometido a la consideración del Comité Director del Posgrado
en Pediatría para optar al grado académico de Especialista en Pediatría

Dr. André Vargas Fernández

**Ciudad Universitaria Rodrigo Facio, Costa Rica
2018**

Investigadores

- Investigador principal:

Dr. André Vargas Fernández

Residente Pediatría

Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”

Correo electrónico: chonka80@hotmail.com

- Subinvestigador:

Dra. Gabriela Jiménez Arguedas

Gastroenteróloga pediatra

Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”

Correo electrónico: gabyjimeneza@gmail.com

DEDICATORIA

A Dios

A mi esposa Carito

A mis padres

AGRADECIMIENTOS

A Dios

A Carito

A mis padres

A mis profesores

A mis pacientes

1 de diciembre 2018

Sistema de Estudios de Posgrado
Universidad de Costa Rica

Estimados señores:

Por este medio hago constar que la investigación “**Caracterización y evolución de los pacientes con Síndrome de Intestino Corto en el Servicio de Neonatología del Hospital Nacional de Niños “Dr Carlos Sáenz Herrera” de Enero 2010 a Diciembre 2017**”, sus resultados, discusión y conclusiones son obra y producto de mi persona, por lo que los derechos de propiedad intelectual sobre los mismos también me pertenecen. Este estudio fue debidamente aprobado por el Comité Local de Bioética e Investigación del Hospital Nacional de Niños, con el código CEC-HNN-005-2018.

Sin otro particular, se suscribe atentamente

Dr André Vargas Fernández

Cédula: 1-1387-0149

Código Médico: 12990


UNIVERSIDAD DE COSTA RICA
SISTEMA DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
ACTA DE REVISIÓN DEL PROYECTO DE GRADUACIÓN

Caracterización y evolución de los pacientes con Síndrome de Intestino Corto en el Servicio de Neonatología del Hospital Nacional de Niños “Dr Carlos Sáenz Herrera” de Enero 2010 a Diciembre 2017

Trabajo de Graduación aceptado por el Comité Director del Postgrado en Pediatría para optar por el grado académico de Especialista en Pediatría



Dra. Lydiana Ávila de Benedictis
Especialista en Pediatría
Pediatría
Sub-especialista en Neumología Pediátrica
Coordinadora de Postgrado de Pediatría



Dra. Gabriela Jiménez Arguedas
Especialista en Gastroenterología
Tutora académica



Dr André Vargas Fernández
Autor Principal

TABLA DE CONTENIDOS

Investigadores	i
Dedicatoria	ii
Agradecimientos	iii
Hoja de Aprobación	iv
Resumen	1
Introducción	6
Justificación	9
Objetivos	10
Pacientes y Métodos	11
Aspectos éticos	14
Fuentes de financiamiento	15
Resultados	16
Discusión	21
Conclusiones	27
Limitaciones y sesgos	28
Recomendaciones	29
Anexos	30
Hoja de Recolección de datos	39
Poster	42
Bibliografía	43

RESUMEN

Introducción

El síndrome de intestino corto es un estado en el cual el intestino delgado remanente es menor a 100cm, secundario a patologías gastrointestinales como Enterocolitis necrotizante, Atresia intestinal, Gastrosquisis, Malrotación intestinal, que requirieron resolución quirúrgica y posteriormente desarrollan esta patología. En el Hospital Nacional de Niños se desconoce la epidemiología y la evolución clínica de estos pacientes durante su internamiento en Neonatología.

Pacientes y métodos

Estudio transversal descriptivo sobre los pacientes recién nacidos con el diagnóstico de patología gastrointestinal neonatal, que hayan requerido resección intestinal, con intestino remanente menor a 100cm, del servicio de Neonatología del Hospital Nacional de Niños

Resultados

Se incluyeron 45 pacientes, de los cuales 31% correspondieron a Gastrosquisis, 29% atresia intestinal y 27% a EAN, de los cuales el 40% de las patologías intestinales se diagnosticaron prenatalmente, con una incidencia durante el período observado de 7.8 pacientes con SIC por cada 100.000 nacidos vivos, siendo el grupo etario más afectado el de los recién nacidos prematuros moderados (EG de 32 a 37 semanas).

En cuanto a características quirúrgicas, en promedio se operaron los pacientes a los 9 días de nacidos, manteniéndose una longitud de intestino delgado residual de 65cm, preservando la VIC en 69% de los pacientes, requiriendo una ostomía en 44% de los pacientes y necesidad de abdomen abierto posterior a la cirugía en 41.7%. 84.4% de los pacientes requirieron Gastrostomía para alimentación enteral.

En cuanto a las características clínicas, la estancia promedio de hospitalización de los pacientes con SIC fue de 178 días, con un rango de 60 días hasta 591 días; los pacientes requirieron en promedio 141 días de Nutrición Parenteral, lográndose en 95% de los pacientes el egreso con alimentación enteral y en 5% con Nutrición Parenteral en el Hogar. Al separar a los pacientes según presencia o ausencia de VIC, se obtuvo que los pacientes con VIC tuvieron NTP durante 91 días en promedio mientras que los pacientes sin VIC requirieron 182 días de NTP en promedio. De los 40 pacientes que se egresaron, 65% requirieron alimentación enteral con BIC mientras que 35% se egresaron con alimentación en bolos. 31% de los pacientes desarrollaron durante el internamiento aversión oral.

En cuanto a las complicaciones que tuvieron los pacientes con SIC, 44% de los pacientes presentaron sepsis de la herida quirúrgica, 78% presentaron septicemias asociadas a CVC, obteniéndose en promedio 3.3 infecciones de CVC por paciente, y siendo los 3 principales gérmenes aislados en hemocultivos el *S. epidermidis*, la *K. pneumoniae* multisensible, y *Candida* spp. 89.5% de los pacientes tuvieron al menos una pérdida de CVC. 55.6% de los pacientes presentaron colestasis, 43.5% de los pacientes presentaron sobrecrecimiento bacteriano. Por último, 13.3% de los pacientes del estudio fallecieron, de los cuales 66.6% por septicemia, ninguno falleció por fallo hepático.

Conclusiones

Este es el primer estudio en Costa Rica que caracteriza los pacientes con SIC secundario a patología quirúrgica neonatal.

Las 3 principales patologías que preceden el SIC en Costa Rica son la Gastrosquisis, la Atresia Intestinal y la Enterocolitis Aguda Necrotizante.

Las estancias hospitalarias de los pacientes con SIC en Costa Rica son significativamente mayores que en otros centros, probablemente asociado con complicaciones para el manejo de Nutrición Parenteral en el Hogar.

En nuestro estudio, el 96% de los pacientes lograron la adaptación intestinal.

Las 2 principales complicaciones de los pacientes con SIC observadas en nuestro estudio son la alta tasa de pacientes con septicemias asociadas a CVC y la gran cantidad de recambios de CVC que requieren los pacientes.

La mortalidad de los pacientes es ligeramente superior a lo reportado en la literatura internacional, siendo la causa principal las infecciones asociadas a CVC.

ABREVIATURAS

- SIC: Síndrome de Intestino Corto.
- VIC: Válvula Íleo-cecal
- HNN: Hospital Nacional de Niños
- NTP: Nutrición Parenteral
- CVC: Catéter venoso central
- IV: Intravenoso
- UCI: Unidad de Cuidados Intensivos
- RN: Recién nacido

Lista de Tablas y Gráficos

Tabla 1. Distribución por sexo y procedencia de los pacientes con diagnóstico de SIC en el HNN de Enero 2010 a Diciembre 2017	31
Tabla 2. Incidencia de pacientes con SIC distribuido en Costa Rica y por provincias en el Servicio de Neonatología del HNN de Enero 2010 a Diciembre 2017	32
Tabla 3. Edad al ingreso al servicio de Neonatología del HNN, edad materna de los pacientes con SIC de Enero 2010 a Diciembre 2017	32
Tabla 4. Edad Gestacional y Peso al nacer de los pacientes con SIC del servicio de Neonatología del HNN de Enero 2010 a Diciembre 2017	33
Tabla 5. Distribución por grupos de Edad Gestacional y Peso al nacer de los pacientes con SIC del servicio de Neonatología del HNN de Enero 2010 a Diciembre 2017	33
Tabla 6. Características quirúrgicas de los pacientes con SIC del servicio de Neonatología del HNN de Enero 2010 a Diciembre 2017	34
Tabla 7. Características clínicas de los pacientes con SIC del servicio de Neonatología del HNN de Enero 2010 a Diciembre 2017	35
Tabla 8. Complicaciones en los pacientes con SIC del Servicio de Neonatología del HNN de Enero 2010 a Diciembre 2017	36
Gráfica 1. Patologías que preceden al SIC en los pacientes con SIC del servicio de Neonatología del HNN de Enero 2010 a Diciembre 2017	37
Gráfica 2. Cantidad de CVC por paciente con SIC del servicio de Neonatología del HNN de Enero 2010 a Diciembre 2017	37
Gráfica 3. Causa de muerte de los pacientes con SIC del servicio de Neonatología del HNN de Enero 2010 a Diciembre 2017	38
Gráfica 4. Gérmenes asociados en las Septicemias de los pacientes con SIC del servicio de Neonatología del HNN de Enero 2010 a Diciembre 2017	38

INTRODUCCIÓN

El síndrome de intestino corto se define como un estado en el cual el intestino delgado remanente es menor a 100cm, secundario a patologías gastrointestinales neonatales como Enterocolitis necrotizante (35%), Atresia intestinal (25%), Gastrosquisis (18%), Malrotación con vólvulo intestinal (14%) y otras patologías menos frecuentes como la Enfermedad de Hirschsprung (2%), las cuales requirieron resección quirúrgica. (1)

En la mayoría de casos, el SIC suele desencadenar un fallo intestinal, que se define como la reducción significativa en la función gastrointestinal por debajo de un nivel necesario para mantener el crecimiento, asociado a la incapacidad de mantener el balance de líquidos, electrolitos, micronutrientes y proteínas presentes en una dieta convencional. (2) Además, los pacientes con fallo intestinal usualmente van a requerir nutrición parenteral prolongada posterior a la resección quirúrgica, que incluso se puede prolongar por más de 3 meses. (1)

El curso clínico de los pacientes con SIC se describe en 3 estadios clínicos (3): La fase aguda (estadio 1) sucede posterior a la recuperación del íleo postoperativo, una semana después de la cirugía, se caracteriza por grandes pérdidas de líquidos y electrolitos por la ostomía y por las heces, por lo que requieren líquidos IV y Nutrición Parenteral. Dependiendo de la extensión de la resección, la fase aguda se caracteriza por asociarse con hipersecreción gástrica, por lo que podría ser necesario el uso de bloqueadores H₂ o inhibidores de bomba de protones. Esta fase puede extenderse hasta por 3 semanas.

La fase de recuperación (estadio 2) inicia posterior a la fase aguda y se puede prolongar por varios meses. Esta fase se caracteriza por una mejora gradual en cuanto a las deposiciones diarreicas y en cuanto a las pérdidas por la ostomía. La dependencia a la nutrición parenteral se relaciona con el grado de pérdida intestinal inicial, la condición del intestino remanente, y los cambios histológicos compensatorios

de la mucosa residual. El manejo clínico en esta fase involucra el inicio cauteloso de la nutrición parenteral y la posterior disminución de esta.

La fase de mantenimiento (fase 3) indica que el paciente logró una adecuada adaptación intestinal. En este estadio la nutrición enteral es tolerada y se puede suspender la nutrición parenteral. El tiempo requerido para lograr este estadio depende del curso clínico del paciente y de las complicaciones que este presente.

En el SIC, la presentación clínica y los resultados van a depender de la longitud y salud del intestino remanente, de la edad del paciente, de las regiones intestinales que hacen falta, de la presencia de válvula íleo-cecal y de otras comorbilidades; siendo la longitud del intestino remanente el determinante más importante para el resultado adecuado del SIC. La clínica que presente el paciente va a variar según la región resecada (4). Además, hay estudios que indican que los niveles plasmáticos de citrulina, un aminoácido sintetizado en la mucosa intestinal es útil como marcador para estimar la masa intestinal funcional total; se ha visto que un nivel sérico de citrulina mayor a 19 $\mu\text{mol/L}$ fue predictivo de la posibilidad de suspender la nutrición parenteral, mientras que niveles menores a 12 $\mu\text{mol/L}$ se relacionan con pacientes que no pueden dejar la nutrición parenteral (5).

El SIC requiere un manejo multidisciplinario. Los objetivos en el manejo clínico del SIC son proveer suficiente nutrición para favorecer el crecimiento, minimizar las pérdidas de líquidos y electrolitos, y maximizar la adaptación intestinal. Esto mediante el uso de Nutrición Parenteral, que busca proveer las calorías, los macronutrientes y micronutrientes necesarios para el óptimo crecimiento y desarrollo. En cuanto al inicio de la vía enteral, existe evidencia que indica que el uso de alimentación enteral temprana con lactancia materna o fórmulas hidrolizadas en el manejo de pacientes con SIC, reduce el riesgo de complicaciones asociadas con SIC (4). Además, se utilizan múltiples fármacos para contrarrestar los problemas relacionados con SIC, como agentes supresores de ácido, procinéticos, opioides, colestiramina, ácido ursodeoxicólico, entre otros (6). En cuanto al manejo quirúrgico este busca conservar la mayor parte del intestino, además que existen intervenciones que buscan aumentar la

longitud del intestino, como la enteroplastía transversal en serie, la cirugía de elongación de intestino delgado, y en última opción el trasplante intestinal (7).

Las complicaciones que se presentan en el manejo de estos pacientes son múltiples. Aproximadamente 50% de los pacientes con SIC van a presentar hipersecreción de ácido gástrico, siendo más frecuente en los pacientes con resección proximal de intestino delgado. Esto puede traer consecuencias en el paciente como exacerbar los trastornos hidroelectrolíticos, precipitar sales biliares, y dañar la mucosa intestinal (8). También el SIC se puede complicar con sobrecrecimiento bacteriano, afectando hasta a 60% de los pacientes, alterando la absorción de nutrientes y vitaminas, produciendo septicemias por translocación bacteriana, y producción de acidosis D-láctica que no es metabolizado y se tiende a acumular causando problemas neurológicos. Otra complicación presente en los pacientes con SIC, derivada del uso de nutrición parenteral prolongada, es la enfermedad hepática asociada al fallo intestinal (4).

En una red de centros del National Institute of Child Health and Development Neonatal Research, entre el año 2002 y 2005, la incidencia de SIC en niños con peso al nacer de 400g a 1000g fue de 1.1% (61/5657), casi el doble que en los niños con peso al nacer de 1000g a 1500g (0.4%, 28/6659). (9). En Canadá, un estudio de una UCI neonatal mostró una incidencia general de SIC de 22.1 por cada 1000 pacientes admitidos, y 24.5 por cada 100000 nacidos vivos. (9). Comparando la incidencia en niños pretérmino y de término, la incidencia es mayor en recién nacidos menores de 37 semanas (353 por cada 100000 nacidos vivos) que en recién nacidos de término (3.5 por cada 100000 nacidos vivos); además se estimó la tasa de fatalidad en 37.5% (9).

JUSTIFICACIÓN

En cuanto a la estadística disponible en Costa Rica, no existen estudios sobre la epidemiología de SIC. Debido a que no se conoce el estado actual del manejo de SIC en Costa Rica, se realiza este estudio en busca de conocer la evolución de los pacientes con Síndrome de Intestino Corto en el Servicio de Neonatología del Hospital Nacional de Niños “Dr Carlos Sáenz Herrera” de Enero 2010 a Diciembre 2017, y así poder sentar una base para futuras mejoras en el manejo de niños con esta patología.

OBJETIVOS

Objetivo principal:

Conocer las características clínicas y la evolución de los pacientes con Síndrome de Intestino Corto en el Servicio de Neonatología del Hospital Nacional de Niños “Dr Carlos Sáenz Herrera” de Enero 2010 a Diciembre 2017.

Objetivos específicos:

1. Describir las características sociodemográficas de los pacientes con Síndrome de Intestino Corto del Servicio de Neonatología.
2. Conocer las patologías que preceden al Síndrome de Intestino Corto en los pacientes del Servicio de Neonatología.
3. Determinar el estado nutricional de los pacientes con Síndrome de Intestino Corto en el Servicio de Neonatología.
4. Definir el tipo de nutrición que requirieron los pacientes con Síndrome de Intestino Corto en el servicio de Neonatología a nivel hospitalario y en el hogar.
5. Conocer la cantidad de pacientes con Síndrome de Intestino Corto del Servicio de Neonatología que lograron la adaptación intestinal al 100% al año de edad.
6. Identificar las complicaciones en los pacientes con Síndrome de Intestino Corto en el servicio de Neonatología, haciendo énfasis en el número de CVC infectados y episodios de colestasis.

PACIENTES Y MÉTODOS

Diseño del estudio

Este es un estudio de tipo transversal descriptivo y retrospectivo, basados en la revisión de expedientes clínicos y registros de laboratorio, mediante una hoja de recolección de datos previamente estructurada.

Población del estudio

Pacientes ingresados al Servicio de Neonatología del Hospital Nacional de Niños por alguna patología intestinal, los cuales desarrollan SIC secundario a la intervención quirúrgica, desde el 1 de enero de 2010 al 31 de diciembre 2017.

Criterios de inclusión

- Pacientes del Servicio de Neonatología con diagnóstico de Síndrome de Intestino Corto.
- Paciente que haya ingresado al Servicio de Neonatología previo al mes de edad.
- Pacientes con longitud de intestino delgado residual igual o menor a 100cm.

Criterios de exclusión

- Pacientes con expedientes incompletos en variables de importancia o que no estuvieran disponibles, con más del 40% de los datos ausentes.
- Pacientes con diagnóstico de SIC, pero con longitud de intestino delgado residual mayor a 100cm.

Tamaño de la muestra

Se obtuvieron datos de todos los pacientes ingresados en el Servicio de Neonatología del HNN con el diagnóstico de SIC, para un total de 56 pacientes identificados. Sin embargo, de los anteriores se excluyeron 11 pacientes debido a que no cumplían los criterios de inclusión en su totalidad, para una muestra final de 45 pacientes que cumplían con los criterios de inclusión. Las siguientes son las razones por las cuales se tuvieron que excluir del estudio: un paciente con trisomía 21 con ano

imperforado, un paciente tenía 157cm de intestino residual, un paciente con Gastrosquisis con más de 100cm de intestino residual, un paciente con Gastrosquisis con 140cm de intestino residual, un paciente con volvulus intestinal con 115cm de intestino residual, un paciente con Atresia Ileal con 120cm de intestino residual, un paciente con Atresia Ileal con 125cm de intestino residual, un paciente con enterocolitis aguda necrotizante IIIB con 105cm de intestino residual, un paciente con diagnóstico de SIC corto funcional (no quirúrgico), un paciente que por error se introdujo con diagnóstico de SIC que tiene diagnóstico de páncreas anular, y un último paciente con diagnóstico de atresia colónica con intestino delgado sin alteraciones

Análisis de los datos

El reclutamiento de los pacientes se obtuvo a través de una lista de pacientes (con diagnóstico de SIC durante su hospitalización) facilitada por el Departamento de Estadística e Informática del HNN y a través de una base de datos del Servicio de Gastroenterología de uno de los investigadores.

Se utilizaron programas de Numbers v4.5, Epidata Entry Client v0.1 y Epidata Analysis v0.1. Se realizó estadística descriptiva mediante la obtención de medianas, promedios, valores máximos y valores mínimos.

En las variables cualitativas, se valoraron el sexo de los pacientes, la edad de ingreso, la procedencia, la presencia de diagnóstico prenatal, el tipo de patología que antecedió al SIC, la presencia de comorbilidades asociadas (como cardiopatías congénitas, trisomía 21, TORCH), el estado nutricional al momento de la cirugía, la presencia de válvula íleo-cecal, la presencia de colon residual, la presencia de sepsis de herida quirúrgica, la presencia de otras complicaciones asociadas al CVC, la presencia de colestasis, la presencia de abdomen abierto, la capacidad de adaptación intestinal, la necesidad de nutrición parenteral en el hogar, la sospecha de sobrecrecimiento bacteriano, la presencia de aversión oral y la necesidad de egreso con BIC.

En las variables cuantitativas, se valoraron el tiempo de estancia hospitalaria, la edad gestacional, la edad materna, el peso al nacer, el intestino delgado remanente posterior a la cirugía, el porcentaje de intestino residual, la cantidad de infecciones

asociadas al CVC, la cantidad de CVC perdidos, la cantidad de pacientes fallecidos y la cantidad de días de nutrición parenteral.

Los resultados se presentaron en tablas y gráficos. Para las variables cuantitativas se utilizó estadística descriptiva como medidas de tendencia central (mediana y media) y medición de máximos y mínimos. Para las variables cualitativas se realizaron cálculos de frecuencia.

ASPECTOS ÉTICOS

El estudio fue aprobado por el Comité Local de Bioética e Investigación del Hospital Nacional de Niños con el código CEC-HNN-005-2018.

Se respetaron todos los principios éticos básicos estipulados en el informe de Belmont. El principio de autonomía y respeto a las personas se cumplió.

El derecho de la confidencialidad se respetó mediante la implementación de medidas de seguridad y precaución en el manejo y almacenamiento de la información, mediante archivos con acceso solo por parte de los 2 investigadores. El estudio tiene un riesgo menor al mínimo y por lo tanto no se realizó consentimiento informado escrito. El principio de beneficencia no fue alterado.

FUENTES DE FINANCIAMIENTO

Esta investigación no contó con medios de financiamiento externo y no representó gastos extra para la institución de la Caja Costarricense del Seguro Social, puesto que consistió únicamente en una revisión de expedientes clínicos. Los gastos de papelería e impresión fueron cubiertos en su totalidad por los investigadores, así como aquellos para la presentación del poster en el 10th International Pediatric Intestinal Failure and Rehabilitation Symposium en Pittsburgh, Estados Unidos.

RESULTADOS

Tras la revisión de expedientes clínicos del Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera” durante el período comprendido entre el 1 de Enero 2010 al 31 de Diciembre 2017, se identificaron un total de 45 pacientes con el diagnóstico de SIC.

Con respecto a las características de los pacientes, un 60% de los pacientes fueron del sexo masculino y 40% del sexo femenino (Tabla 1). En cuanto a la procedencia de los pacientes por provincia, 15 pacientes (33.3%) fueron de San José, 9 (20%) de Alajuela, 3 (6.7%) de Cartago, 3 (6.7%) de Heredia, 6 (13.3%) de Guanacaste, 6 (13.3%) de Puntarenas, 3 (6.7%) de Limón (Tabla 1). En cuanto a incidencia en el período observado, en Costa Rica se obtuvo una incidencia de 7.8 por cada 100000 nacidos vivos; en San José se obtuvo una incidencia de 8.6 RN con SIC por cada 100000 nacidos vivos, en Alajuela 7.6 RN con SIC por cada 100000 nacidos vivos, en Cartago 5.2 RN con SIC por cada 100000 nacidos vivos, en Heredia 5.8 RN con SIC por cada 100000 nacidos vivos, en Guanacaste 12.9 RN con SIC por cada 100000 nacidos vivos, en Puntarenas 10.1 RN con SIC por cada 100000 nacidos vivos, y en Limón 4.7 RN con SIC por cada 100000 nacidos vivos (Tabla 2).

La edad de ingreso al servicio de Neonatología del Hospital Nacional de Niños en promedio fue de 8 días, con una mediana de 1 día, con un mínimo de 0 días y un máximo de 79 días (Tabla 3). En cuanto a la edad materna, el promedio de edad fue de 25,8 años, con una edad mínima de 16 años y una máxima de 42 años (Tabla 3).

La edad gestacional de los pacientes fue en promedio de 33 semanas, con una mínima de 27 semanas y una máxima de 38 semanas (Tabla 4); se obtuvo 3 prematuros extremos (6.7%) (EG menores a 28 semanas), 10 pacientes muy prematuros (22.2%) (EG de 28 semanas a menores de 32 semanas), 23 prematuros moderados (51.1%) (EG de 32 a menores de 37 semanas), y 9 pacientes de término (20%) (Tabla 5). El peso al nacer de los pacientes fue en promedio de 1967 gramos, con un peso mínimo de 720 gramos y un peso máximo de 3465 gramos (Tabla 4); se obtuvo 5 pacientes con extremadamente bajo peso al nacer (menor a 1000g) (11.1%), 6 pacientes con muy bajo peso al nacer (de 1500g a 1000g) (13.3%), 22 pacientes con

bajo peso al nacer (de 2500 gramos a 1500 gramos) (48.9%) y 12 pacientes con adecuado peso al nacer (mayor a 2500 gramos) (26.7%) (Tabla 5).

En cuanto a la estancia hospitalaria, se excluyeron para el cálculo 4 pacientes que se encontraban aun hospitalizados al momento de la fecha de conclusión del estudio. de los 41 pacientes restantes, la estancia promedio fue de 178 días, con una mediana de 147 días, con una duración mínima de 60 días y una máxima de 591 días (Tabla 7); 28 pacientes (62%) tuvieron una estancia hospitalaria mayor a los 3 meses y 13 pacientes (42%) tuvieron una estancia mayor menor a los 3 meses. En cuanto al momento de la cirugía, se obtuvo registro en 40 pacientes, con un promedio de cirugía a los 9 días de nacido, una mediana de 3 días, con un mínimo de 0 días y un máximo de 55 días. En cuanto a la presencia de válvula íleocecal posterior a la cirugía, 31 pacientes (69%) mantuvieron la válvula íleocecal, mientras que a 14 pacientes (31%) se les resecó la VIC (Tabla 6). En cuanto a la necesidad de yeyunostomía o íleostomía, 20 pacientes (44%) requirieron una ostomía durante su evolución, mientras que 25 pacientes (56%) no requirieron algún tipo de ostomía (Tabla 6). En cuanto a la longitud de intestino residual, se obtuvo registro de los 45 pacientes, los cuales en promedio tuvieron una longitud de intestino residual de 65cm, con una mediana de 72cm, con un mínimo de 18cm y un máximo de 96cm (Tabla 6). En cuanto a la presencia de abdomen abierto posterior a la cirugía, 15 de 36 pacientes (41.7%) tuvieron abdomen abierto, mientras que 21 de 36 pacientes (58.3%) no tuvieron abdomen abierto posterior a la cirugía (Tabla 6).

En cuanto a las patologías que preceden al Síndrome de Intestino Corto en los pacientes del Servicio de Neonatología, 14 pacientes tuvieron Gastrosquisis (31%), 13 pacientes tuvieron Atresia Intestinal (29%, de los cuales tuvieron 6 atresia intestinal tipo 3B, 2 tuvieron tipo 3A, 2 tuvieron tipo 1, y 3 tuvieron no especificada), 12 pacientes tuvieron Enterocolitis Aguda Necrotizante que requirió resolución quirúrgica (27%), 2 pacientes tuvieron Malrotación Intestinal con Volvulus (4.3%), 2 pacientes tuvieron Íleo Meconial (4.3%) y 2 pacientes tuvieron otra obstrucción mecánica (4.3%) (Gráfica 1). De estos pacientes, 18 tuvieron un diagnóstico prenatal de su patología que precedió al SIC (40%) (Tabla 7).

En cuanto al estado nutricional previo a la cirugía, 36 pacientes (80%) tuvieron una adecuada ganancia de peso, mientras que 9 pacientes (20%) tuvieron una ganancia de peso menor a la esperada (Tabla 7).

En cuanto al tipo de nutrición que requirieron los pacientes con SIC a nivel hospitalario y en el hogar, se obtuvo que el 100% de los pacientes requirieron Nutrición Parenteral durante su hospitalización. En cuanto a los días de Nutrición Parenteral, se obtuvieron los datos de 38 pacientes, para los cuales en promedio tuvieron 141 días de Nutrición Parenteral, con una mediana de 145 días, con un mínimo de 2 días (paciente que ingresó 2 días previo al cierre del estudio) y con un máximo de 745 días (Tabla 7); además, al dividir los pacientes según presencia o no de VIC, se encontró que los pacientes con VIC tuvieron en promedio 91 días de Nutrición Parenteral, mientras que los pacientes sin VIC tuvieron en promedio 182 días de Nutrición Parenteral; también, se identificó que el 100% de los pacientes con VIC lograron la adaptación intestinal, mientras que 86% de los pacientes sin VIC lograron la adaptación intestinal. En cuanto al tipo de nutrición que requirieron los pacientes en el hogar a la fecha de finalización del estudio, 2 pacientes de 40 (5%) se egresaron con Nutrición Parenteral asociada a Nutrición Enteral, mientras que 38 de 40 (95%) se egresaron con Nutrición enteral exclusiva al hogar (5 pacientes se encontraban hospitalizados al momento de la fecha de finalización del estudio) (Tabla 7). En cuanto al uso de Gastrostomía, 38 pacientes de 45 (84.4%) requirieron Gastrostomía para alimentación con BIC, mientras que 7 pacientes de 45 (15.6%) no requirieron Gastrostomía. En cuanto al tipo de alimentación en el hogar al momento de finalización del estudio, 26 pacientes de 40 (65%) requirieron alimentación enteral con BIC, mientras que 14 pacientes de 40 (35%) no requirieron BIC. En cuanto a la aversión oral, 13 pacientes de 42 (31%) (no se obtuvo registro de 3 pacientes) tuvieron aversión oral, mientras que 29 pacientes de 42 (69%) no tuvieron aversión oral (Tabla 7).

En cuanto a los pacientes que lograron adaptación intestinal a la fecha de finalización del estudio, 36 pacientes de 45 (80%) lograron adaptación intestinal, mientras que 9 de 45 (20%) no lograron adaptación intestinal (Tabla 7). En cuanto a la adaptación intestinal al 100% al año de edad, de los pacientes que lograron adaptación intestinal, 28 pacientes de 36 (77.8%) lograron adaptación intestinal al año de edad,

mientras que 1 paciente de 36 (2.8%) no logró adaptación intestinal al año de edad, y en 7 pacientes de 36 (19.4%) no se obtuvo el resultado ya que no se disponía en el expediente.

En cuanto a las complicaciones que tuvieron los pacientes con SIC, se documentó registros sobre sepsis de la herida quirúrgica en 36 pacientes, de los cuales 16 pacientes (44%) presentaron sepsis de la herida quirúrgica, mientras que 20 pacientes (56%) no presentaron sepsis de la herida quirúrgica (Tabla 8). En cuanto a las septicemias asociadas a CVC, se obtuvo registro de 36 pacientes, de los cuales 28 pacientes (78%) presentaron septicemias asociadas a CVC y 8 pacientes (22%) no presentaron septicemias asociadas a CVC (Tabla 8). En cuanto al número de infecciones de CVC por paciente, se logró cuantificar esto en 25 pacientes de 28 que presentaron septicemias asociadas al CVC, de los cuales en promedio presentaron 3.3 infecciones de CVC por paciente, con una mediana de 3 infecciones de CVC por paciente, con una cantidad mínima de 1 septicemia asociada a CVC por paciente y una máxima de 7 septicemias asociadas a CVC por paciente (Tabla 8). En cuanto a los gérmenes asociados a estas infecciones de CVC, se encontró como germen principal *S. epidermidis* con 15 aislamientos en hemocultivos, seguido de *K. pneumoniae* MS con 13, *Candida* spp 9, *K. pneumoniae* BLEA+ y *E. coli* 8 cada uno, *S. marcescens* y *E. cloacae* 7 cada uno, *E. faecalis* 6, *P. aeruginosa* 3, *A. baumannii* y *M. morgani* 2 cada uno, y varios gérmenes con 1 aislamiento en Hemocultivos (*P. mirabilis*, *Kodamoeba* spp, *C. freundii*, *E. hirae*, *Stephanoascus* spp, *E. aerogenes*, *E. asburiae*, *E. coli* BLEA+, *S. aureus* MR) (Gráfica 4). En cuanto a pérdidas de CVC, se obtuvo registro en 38 pacientes, de los cuales 34 (89.5%) tuvieron pérdida de al menos un CVC, y 4 (10.5%) no tuvieron pérdida de CVC (Tabla 8). De los pacientes que tuvieron pérdidas de CVC, 4 pacientes (11.1%) tuvieron 10 diferentes CVC, 3 pacientes (8.3%) tuvieron 9 CVC, 2 pacientes (5.6%) tuvieron 8 CVC, 1 paciente (2.8%) tuvo 7 CVC, 4 pacientes (11.1%) tuvieron 6 CVC, 4 pacientes (11.1%) tuvieron 6 CVC, 4 pacientes (11.1%) tuvieron 5 CVC, 7 pacientes (19.4%) tuvieron 4 CVC, 7 pacientes (19.4%) tuvieron 3 CVC, 2 pacientes (5.6%) tuvieron 2 CVC y 2 pacientes (5.6%) tuvieron 1 CVC (Gráfica 2). En cuanto a la presencia de colestasis, 25 pacientes (55.6%) presentaron colestasis, mientras que 20 pacientes (44.4%) no presentaron colestasis (Tabla 8). En cuanto a

muerdes, 6 pacientes de 45 (13.3%) fallecieron, de los cuales 4 (66.6%) pacientes fallecieron por Septicemia, 1 (16.7%) por pérdida de líneas centrales, 1 (16.7%) por síndrome de respuesta inflamatoria sistémica, y ningún paciente falleció por fallo hepático agudo (Gráfica 4). En cuanto a la sospecha de sobrecrecimiento bacteriano, se encontró datos de 39 pacientes, de los cuales 17 pacientes (43.5%) presentaron sobrecrecimiento bacteriano, mientras que 22 pacientes (56.5%) no presentaron sobrecrecimiento bacteriano (Tabla 8); de los pacientes que presentaron sobrecrecimiento bacteriano, al 100% se le realizó descontaminación con Metronidazol VO.

DISCUSIÓN

Presentamos los resultados de nuestro estudio transversal, descriptivo y retrospectivo de 45 pacientes con Síndrome de Intestino Corto en el Servicio de Neonatología del Hospital Nacional de Niños “Dr Carlos Saenz Herrera” de Enero 2010 a Diciembre 2017. Este es el primer estudio nacional dedicado a los pacientes con Síndrome de Intestino Corto neonatal.

Nuestra población de pacientes con SIC se compuso de 60% de pacientes masculinos y 40% de pacientes femeninas, para una relación femenina: masculino de 2:3. Esto concuerda con lo que reporta la literatura internacional, en particular el estudio PIRAT (Pediatric International Rehabilitation And Transplantation registry), que registró datos de 1994 al 2015 de 2 centros terciarios de referencia, con un total de 114 pacientes participantes (10).

La procedencia de los pacientes con SIC fue principalmente de San José, donde se obtuvo el 33.3% de la población estudiada, esto en probable relación con la mayor tasa de nacimientos en este cantón con respecto a los otros. Los cantones con menor cantidad de pacientes con SIC fueron Alajuela, Cartago, Heredia y Limón con 6.7% de los casos. Sin embargo, al ajustar por cada 100000 nacidos vivos, Guanacaste fue la provincia que más casos presentó con 12.9 RN con SIC por cada 100000 nacidos vivos, mientras que la provincia con menos casos fue Limón con 4.7 RN con SIC por cada 100000 nacidos vivos. En nuestro estudio no logramos identificar la causa de esta diferencia en incidencia por provincia.

La incidencia nacional de pacientes con SIC durante el período del estudio fue de 7.88 Recién Nacidos con SIC por cada 100000 nacidos vivos, esto según la estadística de nacimientos vivos que se registraron por el INEC (Instituto Nacional de Censo y Estadística), una cifra considerablemente menor a la tasa que reporta la literatura de 24.5 casos de SIC por cada 100000 nacidos vivos (11); las razones por las reportamos una incidencia mucho menor a la mundial quedó fuera del espectro de nuestro estudio, por lo que consideramos que debe ser una interrogante a responder en un futuro estudio.

De acuerdo con Chandra R y Kesavan A, se ha asociado la prematuridad con el desarrollo de SIC, debido a que el paciente prematuro presenta una longitud de intestino delgado de aproximadamente 120cm a las 32 semanas de EG, frente a 250cm de intestino delgado en un recién nacido a término, por lo que ante una resolución quirúrgica de su patología, el paciente prematuro se encuentra en mayor riesgo de presentar un intestino residual menor a 100cm (11). En nuestro estudio, se mantuvo una tendencia similar a lo descrito en la literatura, donde solamente el 20% de los pacientes fueron pacientes con SIC de término y 80% fueron pacientes pretérmino. En cuanto a los diferentes grupos de recién nacidos según Edad Gestacional, se obtuvo resultados similares al registro PIRAT: 7% de nuestra población fue prematuro extremo (4.4% en estudio PIRAT), 22% muy prematuros (14% en estudio PIRAT), 40% fueron prematuros moderados siendo el mayor grupo (50% en estudio PIRAT), y 20% fueron de término (31.5% en estudio PIRAT) (10). Además, en cuanto a Peso al nacer, los pacientes de nuestro estudio tuvieron en promedio 1967 gramos, mientras que los pacientes del estudio PIRAT pesaron en promedio 2440 gramos, un peso mayor a los pacientes de nuestro estudio sin embargo ambos promedios se sitúan en el rango de Recién Nacidos con Bajo Peso al nacer (10).

La estancia hospitalaria de los pacientes con SIC de nuestro estudio fue muy dispareja; en promedio el paciente con SIC tuvo una hospitalización inicial de 178 días en promedio, con una duración mínima de 60 días y una máxima de 591 días. En un estudio realizado por Spencer A. y colaboradores en el 2008 en el CS Mott Children's Hospital of the University of Michigan, sobre el costo del SIC en 41 pacientes de 0 días a 17.7 años entre marzo 1992 y enero 2005, obtuvieron que la duración promedio de la hospitalización inicial fue en promedio de 67.1 días, con un rango de 19 días a 161 días (12). A pesar que no es una población similar a la de los pacientes de nuestro estudio, es notable la diferencia en cuanto a la duración de la hospitalización, la cual en promedio fue 111 días menor a la que se obtuvo en nuestro estudio, lo cual es un punto a rescatar y mejorar, sin embargo existen diferencias entre los 2 estudios; en nuestro estudio prácticamente todos los pacientes tuvieron su Nutrición Parenteral durante su hospitalización hasta que se logró suspender (excepto en 2 pacientes que se egresaron con Nutrición Parenteral en el hogar), es decir que prácticamente no se manejaron

pacientes con Nutrición Parenteral en el hogar, mientras que en el estudio de Spencer A. et al, todos los pacientes se egresaron al hogar con Nutrición Parenteral, lo cual acortó considerablemente la primera hospitalización y redujo los costos de manejo de estos pacientes, donde en el primer año posterior al inicio del SIC, tuvieron un gasto hospitalario promedio de 416818\$, frente a un gasto en el hogar promedio de 87932\$; este rubro económico no se encuentra dentro del espectro abordado en nuestro estudio, sin embargo es importante rescatar esto, con el objetivo de mejorar el manejo de estos pacientes garantizando un costo menor para la institución.

En cuanto a la presencia de válvula ileocecal posterior a la cirugía, en los estudios de Spencer A, Neaga A, et al, y de Demehri F, Stephens L, et al, se ha descrito que la presencia de la válvula ileocecal es un factor predictor mayor de suspensión de Nutrición Parenteral en el paciente con SIC (13, 14). En nuestro estudio se logró determinar que los pacientes con válvula ileocecal lograron suspender la Nutrición Parenteral en 91 días en promedio, mientras que los pacientes sin válvula íleocecal lograron suspender la Nutrición Parenteral en 182 días; se logró constatar que los pacientes con válvula íleocecal duraron 50% menos días en promedio con nutrición parenteral. Además, Spencer A, Neaga A, et al, documentaron en su estudio que 50% de los pacientes sin VIC lograron la suspensión de la Nutrición Parenteral, mientras que 80% de los pacientes con VIC lograron la suspensión de la Nutrición Parenteral (14); en nuestro estudio, los 2 pacientes que requirieron egresarse con Nutrición Parenteral en el hogar y que no lograron la suspensión de la Nutrición Parenteral, no tenían VIC, por lo que el 100% de los pacientes con VIC lograron la suspensión de la Nutrición Parenteral mientras que 86% de los pacientes sin VIC lograron la suspensión de la Nutrición Parenteral.

Otro predictor de suspensión de Nutrición Parenteral corresponde al intestino delgado remanente. De acuerdo con Fallon E, Mitchell P, et al, en un estudio retrospectivo realizado en el Boston Children's Hospital del 2004 al 2012 con pacientes con intestino delgado menor a 100cm, determinaron que la probabilidad acumulativa de suspensión de nutrición parenteral en pacientes con más de 50cm de intestino delgado residual fue de 88% después de 12 meses y 96% después de 24 meses (15). En nuestro estudio en promedio los pacientes presentaron una longitud de intestino

delgado residual de 65cm, con una mediana de 72cm; en nuestro estudio, se logró documentar que 96% de los pacientes lograron la suspensión de la nutrición parenteral, lo cual se encuentra acorde a lo descrito en la literatura, a pesar de las dificultades que se tienen en el manejo de estos pacientes.

De acuerdo con el estudio PIRAT realizado en 2 centros de referencia de Europa, las 4 causas principales de SIC fueron Atresia Intestinal en 27% de los pacientes, Volvulus en 25%, Enterocolitis Necrotizante en 20% y Gastrosquisis en 11% (10). Porcentualmente, en nuestro estudio obtuvimos como causa principal la Gastrosquisis con 31% de los casos, seguido de 29% de casos por Atresia Intestinal, 4% por Volvulus, y 27% de casos por Enterocolitis Aguda Necrotizante. Se desconoce la razón por la cual en nuestro medio se cuentan con más pacientes con Gastrosquisis y menos pacientes con Volvulus, sin embargo cabe resaltar que el porcentaje de casos de SIC por Enterocolitis Aguda Necrotizante se mantiene en valores similares a los niveles internacionales, lo cual se podría inferir que la Enterocolitis Aguda Necrotizante se está detectando en estadíos más tempranos y se está tratando adecuadamente, con lo cual se está evitando que se presenten más casos debida a esta causa que lo que se reporta mundialmente.

Así mismo, en el estudio PIRAT, en los pacientes que lograron suspender la nutrición parenteral, obtuvieron una duración promedio de 254 días de nutrición parenteral en estos pacientes (con un rango de 132 a 477 días) (10), mientras que en nuestro estudio obtuvimos que los pacientes con SIC tuvieron 141 días de nutrición parenteral en promedio. Con esto se puede inferir que nuestra población de pacientes de SIC tienen en general una adecuada evolución clínica e incluso mejoran las expectativas de estudios internacionales, sin embargo hay que ser cautelosos ante la interpretación de este resultado, ya que en el estudio PIRAT, la longitud de intestino delgado residual fue menor a la que presentó nuestra población (en promedio ellos tuvieron 46cm de intestino delgado residual frente a nuestra población que en promedio obtuvimos 65cm de intestino delgado residual) por lo que los pacientes del estudio PIRAT en forma esperable requirieron más días de nutrición parenteral para obtener su autonomía intestinal. Además, en cuanto a adaptación intestinal al 100% al año de edad, nuestro estudio presentó mayores tasas de adaptación intestinal comparado al

estudio PIRAT, ya que se obtuvo que 97% de los pacientes que lograron adaptación intestinal, lo hicieron antes del año de edad, mientras que en el estudio PIRAT apenas el 68% de los pacientes que lograron la adaptación intestinal fue antes del año de edad; sin embargo al igual que en el caso de los días de nutrición parenteral, se debe evaluar con cautela este resultado, siendo el grupo de pacientes del estudio PIRAT pacientes con intestinos delgados residuales menores, por lo que es esperable que el paciente requiera mayor cantidad de nutrición parenteral.

Los pacientes con SIC suelen sufrir de altas tasas de morbilidad y mortalidad, en gran parte debido a la susceptibilidad ocasionada por enfermedades infecciosas que amenazan la vida (16). En el estudio de casos y control de Miko B et al, sobre la asociación epidemiológica de los pacientes con SIC y septicemias, realizado entre el 2006 y 2008 en 3 hospitales de Nueva York, Estados Unidos, encontraron que el diagnóstico de SIC fue el principal factor asociado a septicemias en pacientes hospitalizados; 46% de las hospitalizaciones de pacientes con SIC se debieron a septicemias (16). En nuestro estudio obtuvimos que en 78% de las hospitalizaciones los pacientes con SIC presentaron septicemias, mucho mayor a lo que se describe en la literatura, además con respecto al estudio PIRAT, se ratifica la magnitud del problema de septicemias asociadas a CVC, ya que respecto a este estudio se tiene una diferencia importante, donde en nuestro estudio obtuvimos que 39% de los pacientes tuvieron 3 o más septicemias, mientras que en el estudio PIRAT solamente 10.5% de los pacientes tuvieron 3 o más septicemias; además el estudio PIRAT calculó la tasa de episodios de septicemia por días de nutrición parenteral, donde obtuvieron 1 episodio de septicemia por cada 1176 días de Nutrición Parenteral (10). En nuestro estudio, se estimó que hubo 1 episodio de septicemia por cada 117 días de Nutrición Parenteral, una tasa 10 veces mayor a lo obtenido en el estudio PIRAT, lo cual es un resultado alarmante que requiere que se tomen medidas en forma oportuna. De acuerdo con la literatura consulta y recomendaciones de expertos, una técnica para disminuir las septicemias asociadas a CVC, es el uso de “Locks de Etanol”, técnica que no se utiliza en Costa Rica pero que es ampliamente utilizada a nivel mundial en pacientes con nutrición parenteral prolongada, donde la evidencia muestra una

reducción significativa en episodios de septicemia por CVC y recambios de CVC, sin incurrir en eventos adversos en el paciente (18, 19).

Otra complicación de los pacientes con SIC es la Enfermedad Hepática asociada a Falla Intestinal (IFALD por sus siglas en inglés). IFALD tiene 3 categorías: una categoría temprana que muestra colestasis con aumento de la Fosfatasa Alcalina por al menos 6 semanas, una categoría establecida que muestra aumento de la bilirrubina total y evidencia de cambios hepáticos en el Ultrasonido, y una fase tardía que muestra elevación de las enzimas hepáticas mayor a 3 veces el rango normal con signos clínicos de Enfermedad hepática terminal (17). De acuerdo con el estudio de Courtney C, se estima que 40 a 60% de los pacientes con Nutrición Parenteral a largo plazo desarrollará algún grado de IFALD (17). Además, de acuerdo con el estudio PIRAT, el 44.7% de los pacientes presentaron algún grado de IFALD y 1.7% requirieron trasplante hepático (10); en comparación, en nuestro estudio se obtuvo que 44% de los pacientes presentaron algún grado de IFALD, sin que ningún paciente presentara Falla Hepática, por lo tanto se puede inferir que en cuanto al manejo de las soluciones parenterales el estudio se encuentra acorde a lo que la literatura mundial indica, lo cual es un aspecto a resaltar en el manejo de los pacientes de nuestro estudio.

Por último, en cuanto a pacientes fallecidos, en nuestro estudio fallecieron 13.3% de los pacientes con SIC y de estos 66% fallecieron por septicemia, los cuales son valores similares a lo que se presentó en el estudio PIRAT, donde fallecieron el 7.9% de los pacientes y de estos 66% se debieron a septicemias.

CONCLUSIONES

- Este es el primer estudio en Costa Rica que caracteriza los pacientes con SIC secundario a patología quirúrgica neonatal; obteniéndose una incidencia de 7.88 casos por cada 100.000 nacidos vivos, mucho menor que los datos que se describen en países del primer mundo como Estados Unidos de América y Europa.
- Las 3 principales patologías que preceden el SIC en Costa Rica son: Gastrosquisis, Atresia Intestinal y Enterocolitis Aguda Necrotizante; estas patologías concuerdan con lo reportado a nivel internacional.
- Se notó con este estudio que la conservación de la VIC durante la cirugía en el recién nacido está relacionada con mejor pronóstico, evidenciándose por menor estancia hospitalaria, menos días de nutrición parenteral
- Se evidenció con este estudio que las estancias hospitalarias de los pacientes con SIC en Costa Rica son significativamente mayores que en otros centros, probablemente asociado con complicaciones para el manejo de Nutrición Parenteral en el Hogar; lo que conlleva alto gasto económico para el Sistema de Salud Costarricense, por los días de hospitalización, inminente riesgo de infecciones nosocomiales, y además de estrés al paciente y su familia.
- En nuestro estudio, el 96% de los pacientes lograron la adaptación intestinal.
- Las 2 principales complicaciones asociadas al SIC observadas en nuestro estudio son la alta tasa de pacientes con septicemias asociadas a CVC, hasta 10 veces mayor que en la literatura revisada, y la gran cantidad de recambios de CVC que requieren los pacientes, debido a infecciones y otras causas, lo cual es alarmante y conlleva a alta morbilidad y recargo de los servicios de cirugía para colocación de nuevos CVC. No existe en el HNN protocolos para uso rutinario de Sellos de Etanol para prevención de infecciones asociadas a CVC, proceso que ha demostrado disminución en infecciones y recambios de CVC en otros centros del orbe.
- La mortalidad de los pacientes es ligeramente superior a lo reportado en la literatura internacional, siendo la causa principal las infecciones asociadas a CVC.

LIMITACIONES Y SESGOS

Limitaciones:

1. Lo inherente a un estudio retrospectivo.
2. Pacientes diagnosticados cerca del fin del estudio que no se incluyó su evolución.

Sesgos:

Estado nutricional del paciente no se pudo valorar adecuadamente.

El reporte de infecciones de CVC en algunos pacientes fue incompleto.

El reporte de pérdidas de CVC no está descrito con exactitud en algunos pacientes.

RECOMENDACIONES

- Crear un protocolo de recolección de datos y de manejo de pacientes con SIC.
- Redoblar esfuerzos para el adecuado manejo y limpieza de los CVC.
- Dar a conocer al personal y protocolizar el uso de Sellos de Etanol en CVC de larga duración para prevención de infecciones.
- Involucrar al personal de salud y padres en la adecuada estimulación y prevención de la aversión oral.
- Valorar en un futuro cercano, la instauración de un equipo multidisciplinario para el manejo de Nutrición Parenteral en el Hogar.

ANEXO

TABLAS Y GRÁFICAS

Tabla 1. Distribución por sexo y procedencia de los pacientes con diagnóstico de SIC en el HNN de Enero 2010 a Diciembre 2017 (n=45)

	Frecuencia n (%)
Sexo	
Masculino	27 (60)
Femenino	18 (40)
Procedencia	
San José	15 (33.3)
Alajuela	9 (20)
Cartago	3 (6.7)
Heredia	3 (6.7)
Guanacaste	6 (13.3)
Puntarenas	6 (13.3)
Limón	3 (6.7)

Tabla 2. Incidencia de pacientes con SIC distribuido en Costa Rica y por provincias en el Servicio de Neonatología del HNN de Enero 2010 a Diciembre 2017 (n=45)

Procedencia	Incidencia por cada 100.000 nacidos vivos
<u>COSTA RICA</u>	<u>7.8</u>
San José	8.6
Alajuela	7.6
Cartago	5.2
Heredia	5.8
Guanacaste	12.9
Puntarenas	10.1
Limón	4.7

Tabla 3. Edad al ingreso al servicio de Neonatología del HNN, edad materna de los pacientes con SIC de Enero 2010 a Diciembre 2017 (n=45)

	Promedio	Rango
Edad al ingreso	8 días	0 - 79 días
Edad Materna	25.8 años	16 - 42 años

Tabla 4. Edad Gestacional y Peso al nacer de los pacientes con SIC del servicio de Neonatología del HNN de Enero 2010 a Diciembre 2017 (n=45)

	Promedio	Rango
Edad Gestacional	33 semanas	27 - 38 semanas
Peso al Nacer	1967 gramos	720 - 3465 gramos

Tabla 5. Distribución por grupos de Edad Gestacional y Peso al nacer de los pacientes con SIC del servicio de Neonatología del HNN de Enero 2010 a Diciembre 2017 (n=45)

	Frecuencia n (%)
Edad Gestacional (Semanas EG)	
Término (>37)	9 (20.0)
Prematuro Moderado (32 - 37)	23 (51.1)
Muy Prematuro (28 - 32)	10 (22.2)
Prematuro Extremo (<28)	3 (6.7)
Peso al nacer (gramos)	
Adecuado (>2500)	12 (26.7)
Bajo (1500 - 2500)	22 (48.9)
Muy Bajo (1000 - 1500)	6 (13.3)
Extremadamente bajo (<1000)	5 (11.1)

Tabla 6. Características quirúrgicas de los pacientes con SIC del servicio de Neonatología del HNN de Enero 2010 a Diciembre 2017

Cirugía	n	Edad: Promedio (Rango)
	40	9 (0-55) días
Presencia VIC	n	Sí / No: n (%)
	45	31 (69) / 14 (31)
Longitud IR	n	Promedio (Rango)
	45	65 (18-96) cm
Abdomen abierto	n	Sí / No: n (%)
	36	15 (41.7) / 21 (58.3)
Ostomía	n	Sí / No: n (%)
	45	20 (44) / 25 (56)

Tabla 7. Características clínicas de los pacientes con SIC del servicio de Neonatología del HNN de Enero 2010 a Diciembre 2017

Estancia Hospitalaria	n	Promedio (Rango)
	45	178 (60 – 591) días
Dx Prenatal	n	Sí / No: n (%)
	45	18 (40) / 27 (60)
Ganancia de peso PreQx	n	Adecuada / No adecuada: n (%)
	45	36 (80) / 9 (20)
Nutrición Parenteral	n	Sí / No: n (%)
	45	45 (100) / 0 (0)
Días de NTP	n	Promedio (Rango)
	38	141 (2 - 745) días
Tipo de Nutrición en Hogar	n	Enteral+NTP* / Enteral: n (%)
	40	2 (5) / 38 (95)
Necesidad de PEG	n	Sí / No: n (%)
	45	38 (84.4) / 7 (15.6)
Necesidad BIC al egreso	n	Sí / No: n (%)
	40	26 (65) / 14 (35)
Aversión oral	n	Sí / No: n (%)
	42	13 (31) / 29 (69)
Adaptación Intestinal	n	Sí / No: n (%)
	45	36 (80) / 9 (20)

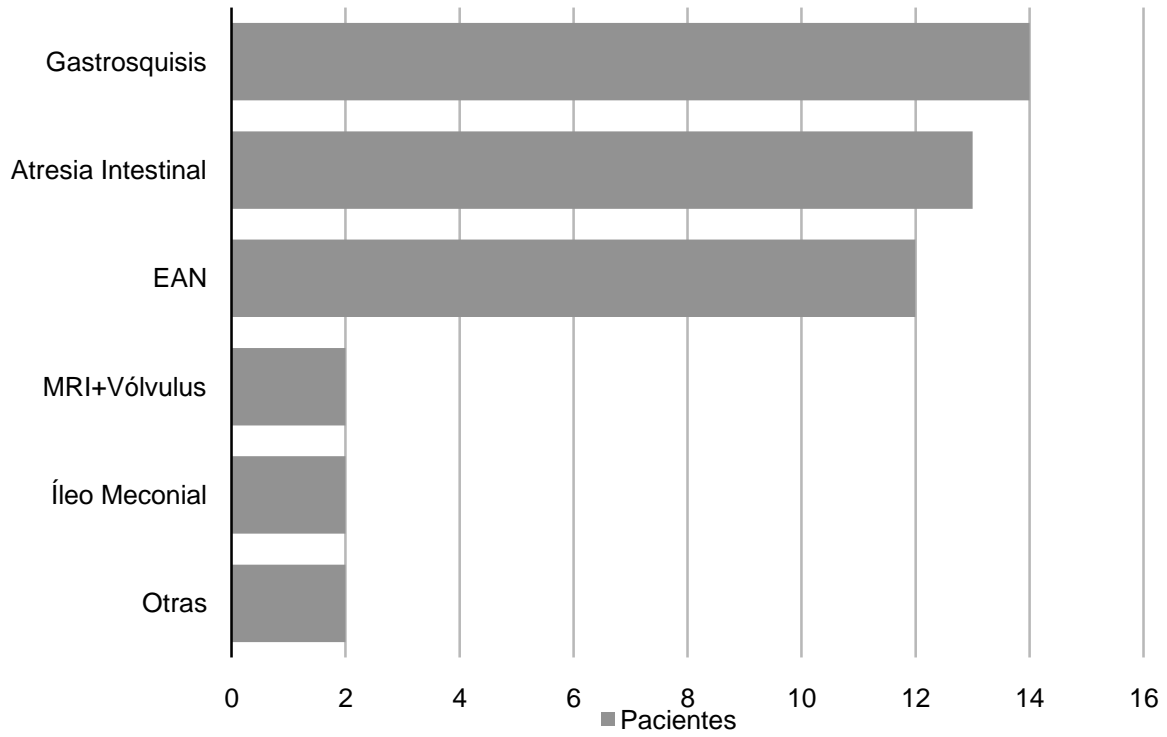
Adaptación Intestinal: 100% al año de edad	n	Sí / No / NR: n (%)
	36	28 (77.8) / 1 (2.8) / 7 (19.4)

*NTP: Nutrición parenteral

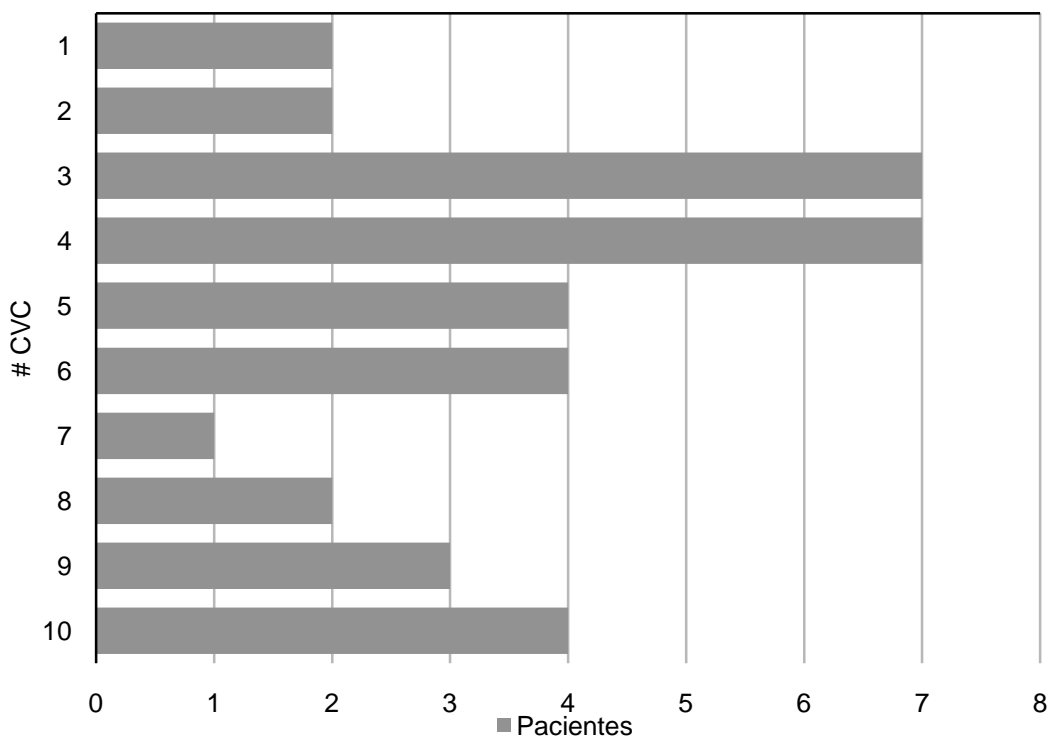
Tabla 8. Complicaciones en los pacientes con SIC del Servicio de Neonatología del HNN de Enero 2010 a Diciembre 2017

Sepsis Herida Quirúrgica	n	Sí / No: n (%)
	36	16 (44.4) / 20 (53.6)
Septicemias asociadas a CVC	n	Sí / No: n (%)
	36	28 (78) / 8 (22)
Cantidad de Septicemias asociadas a CVC por Paciente	n	Promedio (Rango)
	25	3.3 (1 - 7) Septicemias
Pérdida de CVC	n	Sí / No: n (%)
	38	34 (89.5) / 4 (10.5)
Colestasis	n	Sí / No: n (%)
	45	25 (55.6%) / 20 (44.4)
Sobrecrecimiento bacteriano	n	Sí / No: n (%)
	39	17 (43.5) / 22 (56.5)

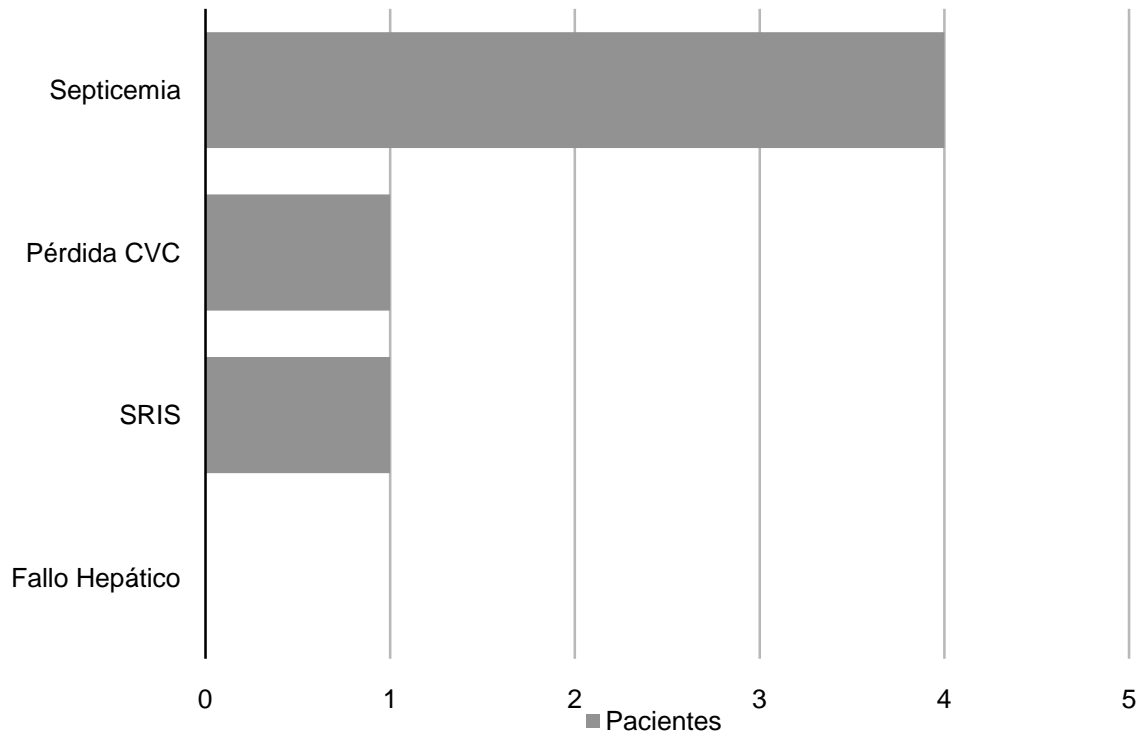
Gráfica 1. Patologías que preceden al SIC en los pacientes con SIC del servicio de Neonatología del HNN de Enero 2010 a Diciembre 2017 (n=45)



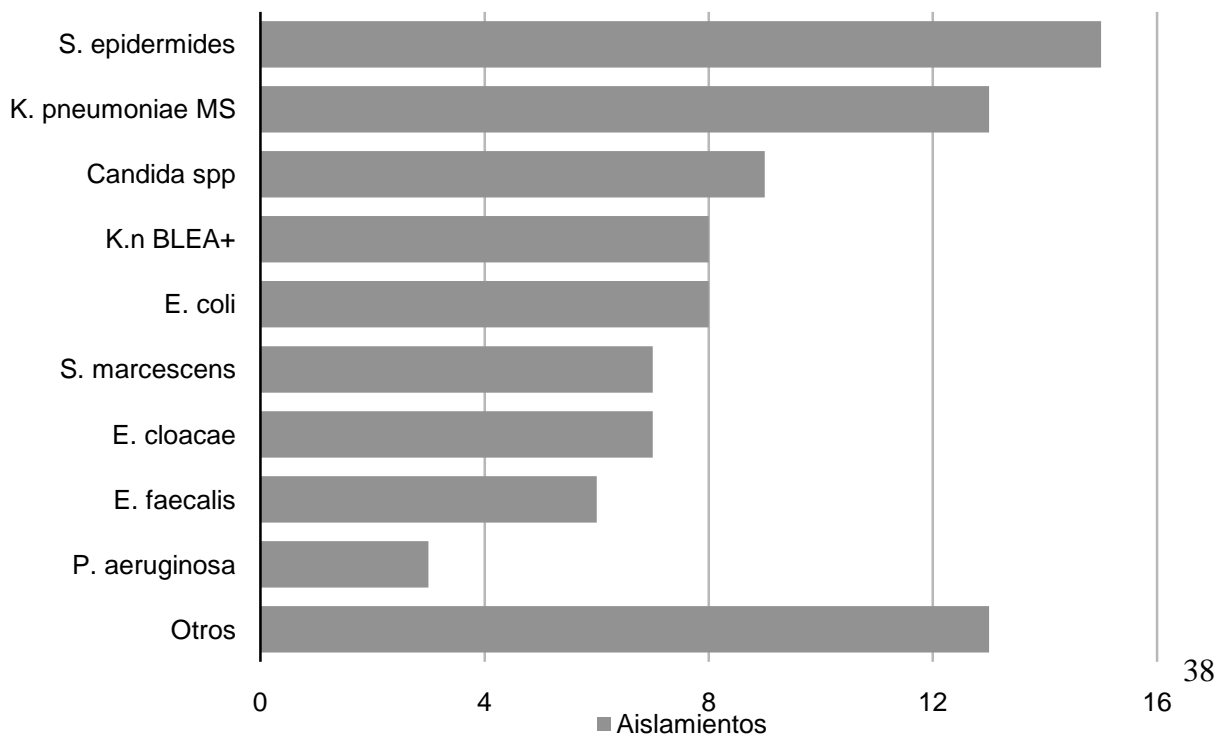
Gráfica 2. Cantidad de CVC por paciente con SIC del servicio de Neonatología del HNN de Enero 2010 a Diciembre 2017 (n=38)



Gráfica 3. Causa de muerte de los pacientes con SIC del servicio de Neonatología del HNN de Enero 2010 a Diciembre 2017 (n=6)



Gráfica 4. Gérmenes asociados en las Septicemias de los pacientes con SIC del servicio de Neonatología del HNN de Enero 2010 a Diciembre 2017



HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Identificación de cuestionario: _____ Código: _____

Fecha de Recolección: _____

Hoja de Recolección de Datos

Caracterización y evolución de los pacientes con Síndrome de Intestino Corto en el Servicio de Neonatología del Hospital Nacional de Niños “Dr Carlos Saenz Herrera” de Enero 2010 a Diciembre 2017

Investigador principal: Dr. André Vargas Fernández

Sub- investigador: Dra. Gabriela Jiménez Arguedas

Criterios Inclusión:

Pacientes del Servicio de Neonatología con diagnóstico de Síndrome de Intestino Corto de Enero 2010 a Diciembre 2017.

Criterios Exclusión:

Expedientes incompletos en variables de importancia (más del 40% de información no presente) o que no estuvieran disponibles.

Datos Demográficos:

a) Sexo: 1. Masculino . 2. Femenino

b) Fecha Nacimiento: ____/____/____

c) Edad de ingreso: ____ días

d) Tiempo estancia hospitalaria: _____ días

Fecha de Ingreso a Neonatología: ____/____/____

Fecha de Egreso a Neonatología: ____/____/____

- e) Procedencia: ____ (Seleccione un número 1-7)
1. San José 2. Alajuela. 3. Cartago. 4. Heredia 5. Guanacaste 6.
Puntarenas. 7. Limón.
- f) Traslado de otro hospital o clínica periférica: 1. Sí . 2. No.
Cual: _____
- g) Edad Gestacional: _____ semanas
- h) Peso al nacimiento: _____ gramos

Diagnóstico previo a la cirugía:

- a) Conocido sano: 1. Sí 2. No.
- b) Enterocolitis Necrotizante Aguda: Sí 2. No.
- c) ENA tipo ____ (Seleccione un número 1-5)
1. ENA tipo I. 2. ENA tipo II-A. 3. ENA tipo II-B. 4. ENA tipo III-A. 5.
ENA tipo III-B
- d) Malformación congénita: ____ (Seleccione un número 1-14)
1. Gastrosquisis. 2. Onfalocelo. 3. Malrotación + vólvulo. 4. Atresia
yeyunoileal tipo indefinido. 5. Atresia yeyunoileal tipo I. 6. Atresia yeyunoileal
tipo II. 7. Atresia yeyunoileal tipo III-A. 8. Atresia yeyunoileal tipo III-B. 9.
Atresia colónica no definido. 10. Atresia colónica tipo I. 11. Atresia
colónica tipo II. 12. Atresia colónica tipo III. 13. Íleo Meconial. 14. Obstrucción
mecánica otra.

Comorbilidades:

- a) Cardiopatía congénita: 1. Sí 2. No.
- b) VMA: 1. Sí 2. No.
- c) Trisomía 21: 1. Sí 2. No.
- d) Otras malformaciones: 1. Sí 2. No.
- e) Sepsis: 1. Sí 2. No.
- f) TORCH: 1. Sí 2. No.

Cirugía:

- a) Edad al momento de la cirugía: ___ meses ___ días
- b) Estado nutricional al momento de la cirugía: ___ (seleccione 1-3)
 - 1. Ganancia de peso adecuada para la edad.
 - 2. Ganancia de peso insuficiente para la edad.
 - 3. Ganancia de peso mayor a la esperada para la edad.
- c) Intestino delgado remanente: ___ (seleccione 1-4)
 - 1. Menos de 20cm. 2. 40-60cm. 3. 60-100cm. 4. Más de 100cm
- d) Preservación de la válvula íleo-cecal: 1. Sí 2. No.
- e) Longitud de intestino grueso resecado: _____ cm
- f) Ostmía: 1. Sí 2. No.
- g) Ostmía realizada en:
 - 1. Yeyunostomía. 2. Ileostomía. 3. Colostomía

Complicaciones postquirúrgicas:

- a) Complicaciones: 1. Sí 2. No.
- b) Sepsis de herida Qx: 1. Sí 2. No.
- c) Sepsis asociada a CVC: 1. Sí 2. No.
- d) Otras complicaciones asociadas a CVC: 1. Sí 2. No. cual: _____
- e) Enfermedad hepática: 1. Sí 2. No.
- f) Colestasis: 1. Sí 2. No.
- g) Fallo hepático: 1. Sí 2. No.
- h) Muerte: 1. Sí 2. No.
- i) Abdomen abierto: 1. Sí 2. No.
- j) Nutrición parenteral: 1. Sí 2. No.
- k) Nutrición parenteral: _____ días
- l) Adaptación intestinal: _____ días

PERSONA QUE RECOLECTA LOS DATOS: _____ Fecha: _____

POSTER

SHORT BOWEL SYNDROME IN COSTA RICA

Vargas A¹, Alpizar C², Lazo B³, Chaves L⁴, Mora A⁵, Jiménez-Anguedas G⁶

¹ Pediatric Resident, Department of Pediatrics, Hospital Nacional de Niños, ²Department of Pediatrics, Hospital Max Terán Valls, ³Department of Neonatology, ⁴Department of General Surgery, ⁵ Department of Gastroenterology, Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera" Caja Costarricense Seguro Social



INTRODUCTION

Short bowel syndrome (SBS) is the main cause of intestinal failure in the pediatric population, with an estimated incidence of 3 to 5 per 100,000 births per year. (1) SBS is defined as the prolonged need for parenteral nutrition (PN) after extensive bowel resection (less than 100cm of remaining bowel) for congenital or acquired lesions. (2,3) Recent advances in the multidisciplinary approach including surgical techniques, intensive care, and nutritional support have improved the survival of children with this chronic condition. (4)

In Costa Rica there is no previous information regarding this entity. Our aim is to provide data on the prevalence and characteristics of neonatal short bowel (SBS) syndrome in our Country.

METHODS

An 8-year (2010-2017) retrospective study of newborns with the diagnosis of SBS at Costa Rica's National Children Hospital was undertaken (the only neonatal surgical unit in the country).

Patients with less than 100cm of remaining bowel were included.

Data gathered included demographic information, disease, remaining bowel, laboratory results and outcome. Statistical analysis was made using Stata 13.

RESULTS

POPULATION: n = 45 Males 60% Female 40%



GESTATIONAL AGE:

Median age was 34 weeks (range 27-38).
Median birth weight 1967grams (range 720-3465).

DIAGNOSIS:

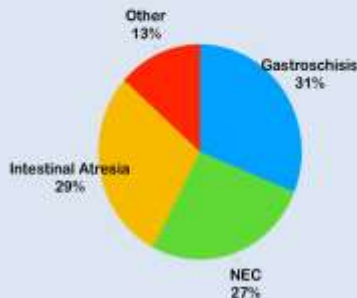


Fig.1 Underlying disease

REMAINING BOWEL:

Average was 65cm (range 18-96).
Ileocecal valve present in 67% (n=30).

OUTCOME:

INTESTINAL AUTONOMY

Was achieved in 78% patients (n=35).
Mean number of days on PN: 141 days (range 20-735).
PN dependent: 8.8% (n=4)

DEATHS: 13.3% (n=6)

Sepsis: 66.6% (n=4)
Loss of line access: 16.6% (n=1)
SIDS: 16.6% (n=1)
Liver Failure: 0% (n=0)

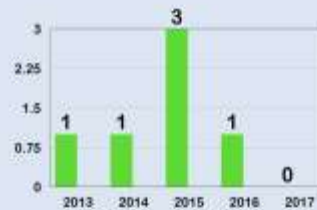


Fig.2 Deaths per year

CONCLUSIONS

This is the first complete neonatal SBS data set for Costa Rica. It will form the basis for further data collection and hopefully be used to contribute to inform future service provision demands.

REFERENCES

- Höllwarth ME. Surgical strategies in short bowel syndrome. *Pediatr Surg Int* 2017;33(04):413-419.
- Waldovinos D, Cadena J, Montijo E, Zúñiga F, Cazaras M, Toro E, et al. Síndrome de intestino corto en niños: actualidades en su diagnóstico y manejo. *Revista de Gastroenterología de México*. 2012 Jul;77(5):139-46.
- D'Antiga L, Goulet G. Intestinal failure in children: the European view. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2015;56(02):118-120.
- Pironi L, Goulet G, Buchman A, et al. Home Artificial Nutrition and Chronic Intestinal Failure Working Group of ESPEN. Outcome on home parenteral nutrition for benign intestinal failure: a review of the literature and benchmarking with the European prospective survey of ESPEN. *Clin Nutr* 2012;31(06):831-845.

Correspondence Author:

Gabriela Jiménez-Anguedas, MD.
Email: gabylimenesa@gmail.com
Phone: (506) 87058499

BIBLIOGRAFÍA

1. Valdovinos D, Cadena J, Montijo E, Zárate F, Cazares M, Toro E, et al. Síndrome de intestino corto en niños: actualidades en su diagnóstico y manejo. *Revista de Gastroenterología de México*. 2012 Jul;77(3):130–40.
2. Uko V, Radhakrishnan K, Alkhouri N. Short Bowel Syndrome in Children. *Pediatric Drugs*. 2012;14(3):179–88.
3. Amin SC, Pappas C, Iyengar H, Maheshwari A. Short Bowel Syndrome in the NICU. *Clinics in Perinatology*. 2013 Mar;40(1):53–68.
4. Dehmer JJ, Fuller MK, Helmrath MA. Management of Pediatric Intestinal Failure. *Advances in Pediatrics*. 2011 Jan;58(1):181–94.
5. Peterson J, Kerner JA. New Advances in the Management of Children With Intestinal Failure. *Journal of Parenteral and Enteral Nutrition*. 2012 Jan 1;36(1 Suppl):36S – 42S.
6. Johnson T, Johnson L, Protheroe S, Wong T, Reda B, Jawaheer G, Bedford A, Guidelines for the Nutritional Management of Neonates Following Abdominal Surgery. 2014 April. Birmingham Children’s Hospital
7. Iyer KR. Surgical Management of Short Bowel Syndrome. *Journal of Parenteral and Enteral Nutrition*. 2014 May 1;38(1 Suppl):53S – 59S.
8. Bines JE. Intestinal failure: A new era in clinical management. *Journal of Gastroenterology and Hepatology*. 2009 Oct;24:S86–92.
9. 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. *Journal of Pediatric Surgery*. 2004 May;39(5):690–5.
10. Totonelli G, Tambucci R, et al. Pediatric Intestinal Rehabilitation And Transplantation registry: Initial report from a European Collaborative Registry. *European Journal of Pediatric Surgery*. 2018;28:75-80
11. Chandra R, Kesavan A. Current treatment paradigms in pediatric short bowel syndrome. *Clinical Journal of Gastroenterology*. 2018;11:103-112
12. Spencer A, Kovacevich D, et al. Pediatric short-bowel syndrome: the cost of comprehensive care. *The American Journal of Clinical Nutrition*. 2008;88:1552-9

13. Demerhi F, Stephens L, et al. Enteral autonomy in pediatric short bowel syndrome: predictive factors one year after diagnosis. *Journal of Pediatric Surgery*. 2015;131-135
14. Spencer A, Neaga A, et al. Pediatric short bowel syndrome: redefining predictors of success. *Annals of surgery*. 2005;242:403-412.
15. Fallon E, Mitchell P, et al. Neonates with short bowel syndrome: an optimistic future for parenteral nutrition independence. 2014;149(7):663-670
16. Miko B, Kamath S, et al. Epidemiologic associations between short-bowel syndrome and bloodstream infection among hospitalized children. *Journal of Pediatric Infectious Diseases Society*. 2015;4(3):192-7
17. Courtney C, Warner B. Pediatric intestinal failure associated liver disease. *Current Opinion in Pediatrics*. 2017;29:000-000
18. Oliveira C, Nasr A, et al. Ethanol locks to prevent catheter-related bloodstream infections in parenteral nutrition: a meta-analysis. *Pediatrics*. 2012;129:318-329.
19. Cincinnati Children's Intestinal Failure Guidelines. Ethanol locks: Guideline for Gastroenterology Patients. 2016. Version 4.