

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 SAENZ HERRERA” DE ENERO 2018 A  
JULIO 2021**

Tesis sometida a la consideración de la Comisión del Programa de Estudios de  
Posgrado para optar al grado y título de Especialidad en Pediatría

DRA. MARCELA GUEVARA PEDROZA

Ciudad Universitaria Rodrigo Facio, Costa Rica

2022

## DEDICATORIA

Quiero dedicar este triunfo a mi familia, en especial a mis padres, las personas más inteligentes, valientes, trabajadoras y humildes que conozco, que me enseñaron desde muy corta edad, que el límite es el cielo, que las metas son para cumplirse y a trabajar fuertemente por alcanzar cada una de ellas.

## **AGRADECIMIENTOS**

A Dios por permitirme alcanzar un logro más.

A Guido Guevara y a Cristina Pedroza, mis padres, por enseñarme a soñar en grande y a trabajar muy fuerte, por cumplir cada uno de mis objetivos, por recordarme todos los días que cada sacrificio, vale la pena.

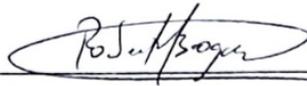
A Juan Carlos Guzmán por acompañarme de la mano en cada etapa de este proceso, por ser un pilar elemental en mi vida.

A mi tutora, la Dra. Jiménez, por su paciencia y todos los conocimientos brindados.

“Esta Tesis fue aceptada por la Comisión del Programa de Estudios de Posgrado en Especialidades Médicas de la Universidad de Costa Rica, como requisito parcial para optar al grado y título de Especialidad en Pediatría”



Dra. Lydiana Ávila de Benedictis  
Especialista en Neumología Pediátrica  
Directora del Programa de Posgrado en Especialidades Médicas  
Universidad de Costa Rica



Dr. Roberto Bogarín Solano  
Especialista en Endocrinología Pediátrica  
Jefe del Posgrado de Pediatría, UCR



Dra. Gabriela Jiménez Arguedas  
Especialista en Gastroenterología Pediátrica  
Tutora



Dr. Arturo Solis Moya  
Especialista en Neumología Pediátrica  
Lector



Marcela Guevara Pedroza  
Sustentante

## TABLA DE CONTENIDOS

Portada .....	I
Dedicatoria .....	II
Agradecimientos .....	III
Hoja de Aprobación .....	IV
Tabla de Contenidos .....	V
Resumen .....	VI
Abstract .....	VII
Lista de Tablas .....	VIII
Lista de Figuras .....	IX
Lista de Abreviaturas .....	X
Licencia de Publicación .....	XI
Artículo de investigación .....	XII
Introducción .....	XIII
Pacientes y Métodos .....	XV
Resultados .....	XVI
Discusión .....	XVII
Conclusión .....	XIX
Declaración de Conflicto de Interés .....	XIX
Declaración de Financiamiento .....	XX
Referencias Bibliográficas .....	XX
Tablas .....	XXII
Figuras .....	XXV

## RESUMEN

*Introducción:* El síndrome de intestino corto (SIC) es una condición en la que hay reducción en la longitud intestinal posterior a una resección quirúrgica extensa, por patologías gastrointestinales congénitas o adquiridas, que condicionan a la pérdida de funciones vitales y necesidad prolongada de nutrición parenteral.

*Objetivos:* 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 2018 a julio 2021.

*Metodología:* Estudio transversal descriptivo sobre los pacientes con patología abdominal quirúrgica, que hayan requerido resección intestinal extensa, clasificándose con SIC posterior, ingresados a la unidad de cuidado intensivo neonatal.

*Resultados:* Se incluyeron 22 pacientes en el estudio, evidenciando que es una patología predominante en hombres, que en su mayoría contaban con diagnóstico prenatal, con mayor incidencia de las causas congénitas. Se demostró una mejor adaptación intestinal con manejo médico, contrario a quienes se les realizó cirugía de elongación “STEP”, quienes no sólo no se logran adaptar, sino que tienen una mortalidad de hasta un 67%.

*Conclusiones:* El manejo del SIC ha sido cambiante a lo largo de los años, siendo evidente la mejoría en la sobrevida; el tratamiento conservador ha logrado demostrar mayor eficacia consiguiendo adaptación intestinal, siendo aún controversial la decisión quirúrgica.

Palabras clave: SIC, fallo intestinal, nutrición parenteral, STEP.

## **ABSTRACT**

*Introduction:* Short bowel syndrome is a condition in which there is a reduction in intestinal length after extensive surgical resection, due to congenital or acquired gastrointestinal pathologies, which lead to loss of vital functions and a prolonged need of parenteral nutrition.

*Objective:* To assess the clinical characteristics and outcome of patients with Short Bowel Syndrome Neonatal Intensive Care Unit at Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Saenz Herrera” from January 2018 to July 2021.

*Methods:* A descriptive cross-sectional study on patients with surgical abdominal pathology, who have required extensive intestinal resection, classified as short bowel syndrome, who were admitted to the Neonatal Intensive Care Unit (NICU).

*Results:* A total of 22 patients were included in the study, more common in men, most of whom had a prenatal diagnosis, with a higher incidence of congenital causes. Better intestinal adaptation was demonstrated with medical management, different to those who underwent "STEP" elongation surgery, who not only fail to adapt, but also have a mortality rate of up to 67%.

*Conclusions:* The management of this syndrome has been changing over the years, with an evident improvement in survival; conservative treatment has demonstrated greater efficacy, achieving intestinal adaptation, although the surgical decision is still controversial.

Key words: SBS, intestinal failure, parenteral nutrition.

## LISTA DE TABLAS

Tabla 1. Procedencia de los pacientes con diagnóstico de SIC en el HNN de Enero 2018 a Julio 2021 (n=22) .....	XIX
Tabla 2. Distribución por grupos de Edad Gestacional y Clasificación del Recién Nacido de los pacientes con diagnóstico de SIC en el HNN de Enero 2018 a Julio 2021 ...	XIX
Tabla 3. Características clínicas de los pacientes con diagnóstico de SIC en el HNN de Enero 2018 a Julio 2021 (n=22) .....	XX
Tabla 4. Diagnósticos quirúrgicos de los pacientes con diagnóstico de SIC en el HNN de Enero 2018 a Julio 2021 (n=22) .....	XX
Tabla 5. Características quirúrgicas de los pacientes con diagnóstico de SIC en el HNN de Enero 2018 a Julio 2021 (n=22) .....	XXI
Tabla 6. Complicaciones postquirúrgicas de los pacientes con diagnóstico de SIC en el HNN de Enero 2018 a Julio 2021 (n=22) .....	XXI
Tabla 7. Complicaciones de CVC de los pacientes con diagnóstico de SIC en el HNN de Enero 2018 a Julio 2021 (n=22) .....	XXI

## LISTA DE FIGURAS

Figura 1. Malformaciones congénitas que precedieron diagnóstico de SIC, se evidencia un predominio de atresia yeyunal, seguido de gastrosquisis, en los pacientes con diagnóstico de SIC ingresados en el Servicio de Neonatología del Hospital Nacional de Niños ..... XXII

Figura 2. Evolución de pacientes con diagnóstico de SIC sometidos a tratamiento conservador y quirúrgico en el HNN de Enero 2018 a Julio 2021 (n=22) ..... XXIII

## **LISTA DE ABREVIATURAS**

SIC – Síndrome de intestino corto

SBS – Small Bowel Syndrome

NPT – Nutrición parenteral

HNN – Hospital Nacional de Niños

TORCH – Infección por Toxoplasmosis, Otros, Rubeola, Citomegalovirus, Herpes

EAN – Enterocolitis Aguda Necrotizante

NASPGHAN – North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition

NICU – Neonatal Intensive Care Unit

SIBO – Small Intestine Bacterial Overgrowth

## LICENCIA DE PUBLICACIÓN



UNIVERSIDAD DE  
COSTA RICA

SEP Sistema de  
Estudios de Posgrado

### Autorización para digitalización y comunicación pública de Trabajos Finales de Graduación del Sistema de Estudios de Posgrado en el Repositorio Institucional de la Universidad de Costa Rica.

Yo, Marcela Guevara Pedroza, con cédula de identidad 801030189, en mi condición de autor del TFG titulado 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 2018 a julio 2021

Autorizo a la Universidad de Costa Rica para digitalizar y hacer divulgación pública de forma gratuita de dicho TFG a través del Repositorio Institucional u otro medio electrónico, para ser puesto a disposición del público según lo que establezca el Sistema de Estudios de Posgrado. SI  NO \*

\*En caso de la negativa favor indicar el tiempo de restricción: \_\_\_\_\_ año (s).

Este Trabajo Final de Graduación será publicado en formato PDF, o en el formato que en el momento se establezca, de tal forma que el acceso al mismo sea libre, con el fin de permitir la consulta e impresión, pero no su modificación.

Manifiesto que mi Trabajo Final de Graduación fue debidamente subido al sistema digital Kerwá y su contenido corresponde al documento original que sirvió para la obtención de mi título, y que su información no infringe ni violenta ningún derecho a terceros. El TFG además cuenta con el visto bueno de mi Director (a) de Tesis o Tutor (a) y cumplió con lo establecido en la revisión del Formato por parte del Sistema de Estudios de Posgrado.

FIRMA ESTUDIANTE

Nota: El presente documento constituye una declaración jurada, cuyos alcances aseguran a la Universidad, que su contenido sea tomado como cierto. Su importancia radica en que permite abreviar procedimientos administrativos, y al mismo tiempo genera una responsabilidad legal para que quien declare contrario a la verdad de lo que manifiesta, puede como consecuencia, enfrentar un proceso penal por delito de perjurio, tipificado en el artículo 318 de nuestro Código Penal. Lo anterior implica que el estudiante se vea forzado a realizar su mayor esfuerzo para que no sólo incluya información veraz en la Licencia de Publicación, sino que también realice diligentemente la gestión de subir el documento correcto en la plataforma digital Kerwá.

## ARTÍCULO DE 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 2018 a julio 2021**

Characterization and evolution of patients with Short Bowel Syndrome in the Neonatology Care Unit at Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera” from January 2018 to July 2021

Guevara – Pedroza M<sup>1</sup>, Jiménez – Arguedas G<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Residente de Pediatría, Departamento de Pediatría.  
Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”  
CCSS. San José, Costa Rica. Correo electrónico: lguevara0428@gmail.com

<sup>2</sup> Gastroenteróloga Pediatra, Servicio de Gastroenterología,  
Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”  
CCSS. San José, Costa Rica. Correo electrónico: gabyjimeneza@gmail.com

#### Resumen

*Introducción:* El síndrome de intestino corto (SIC) es una condición en la que hay reducción en la longitud intestinal posterior a una resección quirúrgica extensa, por patologías gastrointestinales congénitas o adquiridas, que condicionan a la pérdida de funciones vitales y necesidad prolongada de nutrición parenteral.

*Objetivos:* 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 2018 a julio 2021.

*Metodología:* Estudio transversal descriptivo sobre los pacientes con patología abdominal quirúrgica, que hayan requerido resección intestinal extensa, clasificándose con SIC posterior, ingresados a la unidad de cuidado intensivo neonatal.

*Resultados:* Se incluyeron 22 pacientes en el estudio, evidenciando que es una patología predominante en hombres, que en su mayoría contaban con diagnóstico prenatal, con mayor incidencia de las causas congénitas. Se demostró una mejor adaptación intestinal con manejo médico, contrario a quienes se les realizó cirugía de elongación “STEP”, quienes no sólo no se logran adaptar, sino que tienen una mortalidad de hasta un 67%.

*Conclusiones:* El manejo del SIC ha sido cambiante a lo largo de los años, siendo evidente la mejoría en la sobrevida; el tratamiento conservador ha logrado demostrar mayor eficacia consiguiendo adaptación intestinal, siendo aún controversial la decisión quirúrgica.

Palabras clave: SIC, fallo intestinal, nutrición parenteral, STEP.

#### Abstract

*Introduction:* Short bowel syndrome is a condition in which there is a reduction in intestinal length after extensive surgical resection, due to congenital or acquired

gastrointestinal pathologies, which lead to loss of vital functions and a prolonged need of parenteral nutrition.

*Objective:* To assess the clinical characteristics and outcome of patients with Short Bowel Syndrome Neonatal Intensive Care Unit at Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Saenz Herrera" from January 2018 to July 2021.

*Methods:* A descriptive cross-sectional study on patients with surgical abdominal pathology, who have required extensive intestinal resection, classified as short bowel syndrome, who were admitted to the Neonatal Intensive Care Unit (NICU).

*Results:* A total of 22 patients were included in the study, more common in men, most of whom had a prenatal diagnosis, with a higher incidence of congenital causes. Better intestinal adaptation was demonstrated with medical management, different to those who underwent "STEP" elongation surgery, who not only fail to adapt, but also have a mortality rate of up to 67%.

*Conclusions:* The management of this syndrome has been changing over the years, with an evident improvement in survival; conservative treatment has demonstrated greater efficacy, achieving intestinal adaptation, although the surgical decision is still controversial.

**Key words:** SBS, intestinal failure, parenteral nutrition.

## **Introducción**

El síndrome de intestino corto (SIC) en pediatría, se define según la última actualización de la Sociedad Norteamericana de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (NASPGHAN), como un intestino residual menor al 25% de lo esperado para la edad gestacional o la necesidad prolongada de nutrición parenteral (>60 días), posterior a resecciones quirúrgicas extensas debidas a patologías intestinales congénitas o adquiridas como enterocolitis aguda, vólvulos, entre otros.(1) Se clasifica en 3 grupos, dependientes de la presencia o no de colon, grupo 1, yeyunostomía terminal, es el fenotipo más severo, representando un reto para el clínico; grupo 2, anastomosis yeyuno-colónica; grupo 3, anastomosis yeyuno-ileo-cólica, conservando válvula ileocecal, esta siendo la de mejor pronóstico (2).

La evolución de este síndrome ocurre en 3 fases:

*-Fase aguda*, ocurre inmediatamente posterior a la resección quirúrgica y dura en promedio 3-4 semanas, manifestándose con pérdidas intestinales aumentadas, desbalance hormonal (hipergastrinemia e hipersecreción gástrica) y complicaciones metabólicas adyacentes por deshidratación, lesión renal aguda, trastornos hidroelectrolíticos o ácido base.(3)

*-Fase adaptativa*, dura 1-2 años aproximadamente, es una respuesta compensatoria en la que hay cambios estructurales, que logran mejorar la absorción de nutrientes y el tránsito gastrointestinal, en algunos casos, haciendo la patología reversible, logrando la suspensión del NPT.

*-Fase de mantenimiento*, presenta un estado de insuficiencia intestinal, que no fue reversible en la fase previa, en esta se brinda soporte nutricional de forma oral, intravenosa o intramuscular, en conjunto con tratamientos farmacológicos, a este punto las opciones terapéuticas se reducen a nutrición parenteral total (NPT) en el hogar o trasplante intestinal.(3)

El SIC es la causa más común de fallo intestinal, determinado por una reducción de la función inferior al mínimo necesario para la absorción de macronutrientes o agua y electrolitos, que va a estar medido por la necesidad y dependencia de nutrición parenteral, riesgo adquirido según la longitud intestinal residual, el procedimiento quirúrgico realizado o el tratamiento médico usado para desarrollar o recuperar funcionalidad intestinal (2, 4), este siendo mayor con longitudes <115cm con enterostomía terminal, <60cm con anastomosis yeyuno-colónica o <35cm con anastomosis yeyuno-ileal (4); caracterizado por presentar diarrea, acolia, malnutrición y deshidratación, pudiendo llegar a comprometer otros aparatos y sistemas, por la reducción significativa de la superficie mucosa, clínica que varía de paciente en paciente; esto debido a que la absorción de la mayoría de nutrientes ocurre en los primeros 100cm de intestino, al igual que el intercambio de otras moléculas encargadas de mantener la homeostasis en esta región (3).

Numerosos factores predictores del pronóstico han sido descritos, los de mayor relevancia son: la patología que precedió el SIC, la edad a la que se realizó la cirugía, la colocación de enterostomía o realización de anastomosis, el segmento intestinal conservado, la preservación del colon o válvula ileocecal, los últimos siendo determinantes de mejor pronóstico, ya que el mantener la continuidad anatómica, va a optimizar la absorción de nutrientes, líquidos y electrolitos, seguido por disminución en la dependencia de nutrición parenteral, por enlentecimiento del tránsito intestinal (3, 4). El manejo es multidisciplinario e involucra tanto medidas farmacológicas como quirúrgicas, y tiene como objetivo principal alcanzar la adaptación intestinal, definida como la capacidad de mantener un crecimiento normal y balance hidroelectrolítico sin necesidad de nutrición parenteral, esto consiguiéndose al incrementar la competencia de absorción en el intestino residual. La primera línea de tratamiento consiste en NPT, promoción de nutrición enteral, restauración de la continuidad intestinal, cierre temprano de enterostomías y suplementación nutricional, con un enfoque en mantener el balance hidroelectrolítico y limitar las pérdidas de nutrientes, por medio de la disminución de diarrea, así optimizando la ganancia de peso (5).

El manejo quirúrgico está enfocado en la preservación intestinal y restauración de la continuidad intestinal; además del trasplante intestinal, no se cuenta con guías ni recomendaciones claras que definan el proceder, por lo que la edad de realizarse y la cirugía, siguen siendo un tema en discusión. Los abordajes que se han propuesto están enfocados en la elongación intestinal, el STEP (del inglés Serial Transverse Enteroplasty Procedure), es el más frecuentemente realizado a nivel mundial y es al que haremos referencia en este estudio, fue descrito por primera vez en 2003 en pacientes con SIC refractario, y desde entonces siendo realizado en pacientes desde el primer día de vida hasta los 14 años, evidenciando un incremento en la longitud intestinal y estrechez del diámetro del intestino delgado, que aumenta la peristalsis, logrando reducir el riesgo de complicaciones como SIBO, malabsorción y sepsis, al igual que cambios en pro de la suspensión de NPT (5, 6).

Este artículo realiza una caracterización y análisis de la evolución de los pacientes portadores de esta patología durante su internamiento en el servicio de Neonatología del Hospital Nacional de Niños, dando seguimiento al estudio previamente realizado en 2017.

## **Pacientes y métodos**

### **Diseño del estudio**

Este es un estudio de tipo transversal descriptivo y retrospectivo, basado en la revisión de expedientes clínicos y registros de laboratorio, mediante una hoja de recolección de datos previamente estructurada y exclusiva para los fines de este estudio.

### **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 2018 al 31 de julio 2021.

### **Criterios de inclusión**

-Pacientes ingresados en el Servicio de Neonatología con diagnóstico de Síndrome de Intestino Corto.

### **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 32 pacientes identificados. Sin embargo, de los anteriores se excluyeron 10 pacientes debido a que no cumplían los criterios de inclusión en su totalidad; 4 no contaban con medición de intestino residual, 4 no tenían más del 40% de variables a recolectar en su expediente digital y/o físico, 2 tenían diagnóstico de fallo intestinal, sin embargo no cumplían la definición de SIC con intestino residual >180cm (>75%) en ambos casos y 1 con diagnóstico de onfalocele gigante, no requirió resección intestinal, para una muestra final de 22 pacientes.

### **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 HNN y a través de una base de datos del Servicio de Gastroenterología de uno de los investigadores.

Los expedientes fueron revisados por medio del sistema Medisys y EDUS.

Se utilizó el programa Epidata 3.1, con esto una estadística descriptiva mediante la obtención de medianas, promedios, valores máximos y mínimos.

En las variables cualitativas, se valoraron el sexo de los pacientes, la edad de ingreso, procedencia, diagnóstico prenatal, el tipo de patología que antecedió al SIC, comorbilidades asociadas (cardiopatías congénitas, trisomía 21, TORCH), estado nutricional al momento de la cirugía, la presencia de válvula íleo-cecal, el compromiso del colon, colocación de ostomía, complicaciones postquirúrgicas, sepsis asociada al

CVC, la colestasis, hepatopatía, muerte, si se realizó procedimiento STEP y la capacidad de adaptación intestinal.

En las variables cuantitativas, se tomaron en cuenta el tiempo de estancia hospitalaria, la edad gestacional, el peso al nacer, el intestino delgado remanente posterior a la cirugía, el porcentaje de intestino residual, los 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.

## 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 2018 al 31 de julio 2021, se identificaron un total de 22 pacientes con diagnóstico de SIC, evidenciándose predominio del sexo masculino con 73% y 27% femenino.

La provincia con mayor cantidad de casos fue San José 13 (59%), siendo el hospital Rafael Ángel Calderón Guardia, el de mayor incidencia 5 (23%), seguido por el hospital México 4 (18%) (Tabla 1).

La edad promedio de los pacientes ingresados a UCIN fue de 21 días, con una mediana de 1 día, un mínimo de 0 días y un máximo de 77 días.

El promedio de edad gestacional fue de 34 semanas, con una mínima de 27 semanas y una máxima de 41 semanas (Tabla 2).

El peso al nacer promedio fue de 2426 gramos, con un rango entre 800 y 3940 gramos, en su mayoría (n=13 – 59%), clasificándose como adecuados para edad gestacional (AEG).

La estancia hospitalaria promedio fue de 226 días, con un rango entre 42 – 1090 días.

Respecto a comorbilidades previo a la cirugía, 7 (31.8%) pacientes tenían diagnóstico prenatal de patología abdominal congénita; y 50% de todos los pacientes asociaron otras comorbilidades, predominando cardiopatías congénitas, infecciones por TORCH y criptorquidia.

En cuanto a las patologías que precedieron el SIC, se evidenció que 3 pacientes presentaron EAN (tipo II-A, tipo III-A y tipo III-B) y 19 malformaciones congénitas, con mayor frecuencia por atresia intestinal 32%, seguido de gastrosquisis (27%) y malrotación intestinal + vólvulo (18.2%), como establecido en la tabla 5.

Respecto a las características quirúrgicas, se recabó que la edad promedio en la que los pacientes fueron sometidos a cirugía, fue de 31 días, con una media de 1 día de vida, con una edad mínima de horas de nacidos y una máxima de 183 días.

Posterior a la resección quirúrgica se evidenció: un intestino residual en su mayoría entre 50-75%, seguido por 25-50% y en menor frecuencia <25%, manteniendo la válvula ileocecal en el 68% de los casos y el colon en el 68%.

Se realizó enterostomía a 19 pacientes, siendo la gastrostomía a la que fueron sometidos con mayor frecuencia (55%), seguida por la ileostomía (18%) (Tabla 6).

Un 91% de los pacientes enrolados en el estudio, presentaron complicaciones postquirúrgicas, tales como síndrome adherencial, perforación intestinal o colestasis, al igual que septicemias por infección de acceso vascular en un 64%, con estas

reportándose un total de 4 muertes, 3 a causa de shock séptico refractario y 1 por shock hipovolémico sin accesos vasculares. (Tabla 7)

Las complicaciones más frecuentemente asociadas catéteres venosos centrales, fueron la sepsis de catéter (64%), seguido en igual medida por la trombosis venosa profunda (TVP) y la dificultad para recanalizar accesos vasculares (Tabla 8).

En cuanto al soporte nutricional intravenoso, se evidenció que el 100% de los pacientes recabados, ameritaron nutrición parenteral, obteniéndose un promedio de duración de 156 días, en la mayoría, colocada desde el ingreso, con un máximo de 1022 días de uso, en esta variable si omitiéndose un paciente, ya que continúa hospitalizado que no alcanzó la adaptación intestinal posterior al procedimiento de elongación, sin embargo 18 (82%) pacientes logrando adaptación intestinal.

Se realizó el procedimiento STEP en 3 pacientes (14%), de estos ninguno consiguiendo la adaptación intestinal, 2 de ellos falleciendo posterior.

## **Discusión**

Se presentan los resultados de un estudio transversal, descriptivo y retrospectivo de 22 pacientes con Síndrome de Intestino Corto en el Servicio de Neonatología del Hospital Nacional de Niños “Dr Carlos Saenz Herrera” de enero 2018 a julio 2017, que da seguimiento al previamente dedicado a la caracterización y evolución de estos.

La población en estudio fue predominantemente del sexo masculino, en una relación 2.5:1, con mayor incidencia en pretérminos tardíos adecuados para la edad gestacional, frecuencia que ha sido evidente en publicaciones previas, debido a que este grupo etario va a tener una longitud intestinal inferior al paciente de término, lo que contribuye a que una resección de la misma cantidad de intestino, dejaría un intestino residual más corto, sin embargo, la prematuridad ha sido considerada un factor protector tomando en cuenta la posibilidad de que el intestino continúe en desarrollo y se produzca una elongación fisiológica (1, 8).

La mayoría de los pacientes fueron provenían de San José, en probable relación a la tasa de nacimiento mayor de esta provincia, aunado a que los pacientes con diagnóstico prenatal, contaban con cesáreas programadas en hospitales del Gran Área Metropolitana, para poder ser trasladados a unidad de cuidado intensivo neonatal de forma pronta y oportuna.

Las malformaciones intestinales congénitas fueron el principal causa de SIC demostrada en este estudio, siendo la atresia intestinal en primer lugar, seguida por gastrosquisis y malrotación intestinal y vólvulos; contrario a investigación previa que la causa principal fue la gastrosquisis y en segundo lugar la atresia intestinal; protocolos internacionales describen la EAN como causa principal, con una incidencia de hasta 35%, seguido por las malformaciones congénitas, principalmente atresia intestinal (25%) (7), desconociéndose la razón por la cual este tipo de malformaciones tienen mayor frecuencia en la población costarricense.

Respecto a las comorbilidades asociadas, no se ha evidenciado peor pronóstico en aquellas que las presentan concomitantemente con SIC, más sin embargo si internamientos más prolongados, la estancia hospitalaria tuvo un rango sumamente amplio, variando desde 42 a 1090 días, con un promedio de 226 días, diferente a estudios previos en los que llegó a ser hasta 67.1 días, evidenciando el alto costo que

implica el manejo tanto agudo como crónico de los pacientes que padecen esta patología. (8)

Se observó en su mayoría que la cirugía inicial fue realizada al día de vida, que en el estudio previo se documentó a los 3 días de vida, dejando en evidencia el rápido reconocimiento de la patología quirúrgica abdominal congénita y el actuar inmediato del equipo; con un intestino residual que predominó entre 50-75%, con preservación de la válvula ileocecal y del colon en un gran porcentaje de estos, que la longitud remanente, aunada estos 2 últimos factores, han sido previamente descritos en múltiples estudios como principios de buen pronóstico para alcanzar la adaptación intestinal, por el beneficio de mantener la capacidad de absorción en el intestino residual (5, 10). En un estudio se documentó 50% de los pacientes sin VIC consiguieron la adaptación intestinal, mientras que 80% de los que tenían VIC la alcanzaron (10).

La mayoría de pacientes incluidos en el estudio fueron sometidos a enterostomías, la gastrostomía, realizada en más de la mitad de pacientes, con el fin de optimizar la nutrición enteral; seguida de la ileostomía, que fue realizada en el primer tiempo quirúrgico o durante la atención de alguna complicación asociada, se ha documentado que el cierre tardío de estas, sobretodo a nivel intestinal, son factores del mal pronóstico, ya que retardan la capacidad de continuidad del intestino que va a optimizar la ganancia de autonomía (11, 12).

Los pacientes con SIC, suelen tener altas tasas de morbilidad y mortalidad en contexto del uso prolongado de NPT o fallo intestinal por SIC, variando desde septicemia por infecciones de catéteres, sobrecrecimiento bacteriano en el intestino delgado (SIBO), falla para progresar, trastornos metabólicos, enfermedad ósea, entre otros; en la gran mayoría de pacientes reclutados, se evidenció septicemias por infecciones de catéteres, en 3 de ellos siendo la causa de su muerte; estudios previos han evidenciado infecciones asociadas a dispositivos médicos que tienen la capacidad de comprometer la vida, en 2015 se realizó un caso control que evidenció que de 1047 pacientes con septicemia, 64 de ellos eran portadores de SIC, siendo sepsis el diagnóstico de al menos 20% de los internamientos de estos pacientes. (12)

Las complicaciones hepáticas son frecuentes, la colestasis es una limitante que ha sido relevante en la mayoría de casos de pacientes que no alcanzaron autonomía intestinal, comprometiendo el manejo a largo plazo, sobretodo cuando se asocia a fallo hepático, llamado en casos severos como “fallo nutricional” (13), que se ha impuesto como un factor de mal pronóstico en los pacientes con fallo intestinal, por la incompetencia del hígado para cumplir sus funciones vitales, dejando consecuencias tanto metabólicas como hormonales, que a pesar de que con un diagnóstico oportuno realizado por medio biopsia, la mortalidad en estos pacientes suele ser muy elevada con esto, ya habiendo indicación de trasplante intestinal o combinado con hepático (14); en este estudio se demostró una incidencia del 64% de colestasis, sin relación alguna con el alcance de autonomía intestinal, por el contrario, no hubo ningún caso de fallo hepático asociado.

Estudios han evidenciado mayor dependencia a la NPT predominantemente en los pacientes con intestinos residuales <75cm (4), siendo el índice de dependencia, la relación entre la ingesta de energía no proteica proporcionada por la NPT para conseguir un aumento de peso corporal o el “catch up” para su edad.

El 100% de los pacientes del estudio recibieron nutrición parenteral, con un promedio de 156 días, en su mayoría desde el día de ingreso a la unidad neonatal hasta >1000 días en aquellos con internamientos prolongados, se ha probado que la NPT es la línea de tratamiento médico inicial, evidenciándose a lo largo de los años, que mejora el pronóstico de los pacientes en comparación con los que fueron sometidos a cirugías de elongación intestinal por medio del procedimiento STEP (15). Se ha descrito por algunos autores la recomendación de aplicar esta terapéutica únicamente en los pacientes que no consiguieron la adaptación intestinal con el tratamiento conservador y aquellos en los que no se logra la ingesta de al menos 10-50% de los requerimientos calóricos posterior a 6 meses de tratamiento farmacológico adecuado (5), otros artículos mencionan indicaciones para realizar STEP, el fallo intestinal, SIBO refractario a manejo médico, atresia intestinal y obstrucciones con intestino delgado con longitud limitada y segmento proximal dilatado (6); de los pacientes a quienes se les realizó la cirugía STEP, ninguno consiguió adaptación intestinal, con una mortalidad del 66% posterior al procedimiento, debido a shock séptico; que a pesar de que hay estudios que demuestran la eficacia de la cirugía, aún siguen siendo controversial los criterios para realizarse, por lo que los programas de rehabilitación intestinal, han tenido un gran auge en el manejo de estos casos, ya que permiten la organización sistemática en el abordaje de estos pacientes (16); en 2021 se realizó un estudio a nivel latinoamericano que probó esta teoría en pacientes con falla intestinal NPT dependientes, realizado por medio de una encuesta en línea, enviada a 24 centros con clínicas exclusivas para el seguimiento de pacientes con esta patología, en 8 países, contabilizándose 316 pacientes totales, lográndose evidenciar que con el manejo multidisciplinario, que consistía en un equipo formado por gastroenterología, nutrición, enfermería, trabajo social, farmacia, psicología y fisioterapia, siguiendo las guías internacionales, mejoraban en gran manera la sobrevida de estos pacientes (17).

## **Conclusiones**

El SIC es una patología poco frecuente, pero con gran repercusión en la calidad de vida de los pacientes, condicionando su crecimiento y desarrollo, al igual que su entorno familiar y ambiental; razón por la que en múltiples centros a nivel mundial se cuenta con clínicas encargadas exclusivamente para dar seguimiento a esta área, con programas de nutrición parenteral en el hogar para apoyo tanto al paciente como a los padres, así alcanzando un mejor apego terapéutico.

Con los años, se ha trabajado en incrementar la sobrevida, por medio de programas que tienen como objetivo poder establecer la autonomía intestinal.

Este estudio demostró que por medio del manejo multidisciplinario se han logrado reducir las complicaciones a largo plazo, consiguiendo la adaptación intestinal en la mayoría de los casos, contrario a los resultados obtenidos en los pacientes que fueron sometidos a cirugía de elongación, en quienes aunado a no conseguir la adaptación intestinal, tuvieron mayor mortalidad.

## **Declaración de conflictos de interés**

No hay ningún conflicto de interés.

## Declaración de financiamiento

Esta investigación no contó con medios de financiamiento externo ni representó gastos adicionales para la institución Caja Costarricense del Seguro Social y/o Hospital Nacional de de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”.

## Referencias

1. Goday PS. Short Bowel Syndrome: How Short is Too Short? *Clin Perinatol* [Internet]. 2009 Mar [cited 2022 Sep 24];36(1):101–10. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0095510808000869>
2. Iyer K, DiBaise JK, Rubio-Tapia A. AGA Clinical Practice Update on Management of Short Bowel Syndrome: Expert Review. *Clin Gastroenterol Hepatol* [Internet]. 2022 Oct [cited 2022 Sep 24];20(10):2185-2194.e2. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1542356522005614>
3. Massironi S, Cavalcoli F, Rausa E, Invernizzi P, Braga M, Vecchi M. Understanding short bowel syndrome: Current status and future perspectives. *Dig Liver Dis* [Internet]. 2020 Mar [cited 2022 Sep 24];52(3):253–61. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1590865819309223>
4. Billiauws L, Maggiori L, Joly F, Panis Y. Medical and surgical management of short bowel syndrome. *J Visc Surg* [Internet]. 2018 Sep [cited 2022 Sep 24];155(4):283–91. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1878788617301820>
5. Muff JL, Sokolovski F, Walsh-Korb Z, Choudhury RA, Dunn JCY, Holland-Cunz SG, et al. Surgical Treatment of Short Bowel Syndrome—The Past, the Present and the Future, a Descriptive Review of the Literature. *Children* [Internet]. 2022 Jul 10 [cited 2022 Sep 24];9(7):1024. Available from: <https://www.mdpi.com/2227-9067/9/7/1024>
6. Garnett GM, Kang KH, Jaksic T, Woo RK, Puapong DP, Kim HB, et al. First STEPs: Serial transverse enteroplasty as a primary procedure in neonates with congenital short bowel. *J Pediatr Surg* [Internet]. 2014 Jan [cited 2022 Sep 24];49(1):104–8. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0022346813007562>
7. Amin SC, Pappas C, Iyengar H, Maheshwari A. Short Bowel Syndrome in the NICU. *Clin Perinatol* [Internet]. 2013 Mar [cited 2022 Sep 24];40(1):53–68. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0095510812001364>
8. Spencer AU, Kovacevich D, McKinney-Barnett M, Hair D, Canham J, Maksym C, et al. Pediatric short-bowel syndrome: the cost of comprehensive care. *Am J Clin Nutr* [Internet]. 2008 Dec 1 [cited 2022 Sep 30];88(6):1552–9. Available from: <https://academic.oup.com/ajcn/article/88/6/1552/4617112>
9. Venick RS. Predictors of Intestinal Adaptation in Children. *Gastroenterol Clin North Am* [Internet]. 2019 Dec [cited 2022 Sep 24];48(4):499–511. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0889855319300561>

10. Spencer AU, Neaga A, West B, Safran J, Brown P, Btaiche I, et al. Pediatric Short Bowel Syndrome: Redefining Predictors of Success. *Ann Surg* [Internet]. 2005 Sep [cited 2022 Sep 30];242(3):403–12. Available from: <https://journals.lww.com/00000658-200509000-00011>
11. Kelly DG, Tappenden KA, Winkler MF. Short Bowel Syndrome: Highlights of Patient Management, Quality of Life, and Survival. *J Parenter Enter Nutr* [Internet]. 2014 May [cited 2022 Sep 24];38(4):427–37. Available from: <http://doi.wiley.com/10.1177/0148607113512678>
12. 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 Pediatr Infect Dis Soc* [Internet]. 2015 Sep [cited 2022 Sep 30];4(3):192–7. Available from: <https://academic.oup.com/jpids/article-lookup/doi/10.1093/jpids/piu079>
13. Goulet O, Abi Nader E, Pigneur B, Lambe C. Short Bowel Syndrome as the Leading Cause of Intestinal Failure in Early Life: Some Insights into the Management. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr* [Internet]. 2019 [cited 2022 Sep 24];22(4):303. Available from: <https://pghn.org/DOIx.php?id=10.5223/pghn.2019.22.4.303>
14. Courtney CM, Warner BW. Pediatric intestinal failure-associated liver disease: *Curr Opin Pediatr* [Internet]. 2017 Jun [cited 2022 Sep 30];29(3):363–70. Available from: <http://journals.lww.com/00008480-201706000-00019>
15. 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 [cited 2022 Sep 24];38(2):926–33. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0261561418300670>
16. Totonelli G, Tambucci R, Boscarelli A, Hermans D, Dall'Oglio L, Diamanti A, et al. Pediatric Intestinal Rehabilitation and Transplantation Registry: Initial Report from a European Collaborative Registry. *Eur J Pediatr Surg* [Internet]. 2018 Feb [cited 2022 Sep 30];28(01):075–80. Available from: <http://www.thieme-connect.de/DOI/DOI?10.1055/s-0037-1605349>
17. Spolidoro JVN, Souza MC, Goldani HAS, Tanzi MN, Busoni VB, Padilla M del C, et al. International Latin American Survey on Pediatric Intestinal Failure Team. *Nutrients* [Internet]. 2021 Aug 11 [cited 2022 Oct 4];13(8):2754. Available from: <https://www.mdpi.com/2072-6643/13/8/2754>

## TABLAS

Tabla 1. Procedencia de los pacientes con diagnóstico de SIC en el HNN de Enero 2018 a Julio 2021 (n=22)

Provincia	Frecuencia n (%)	Hospital n (%)
San José	13 (59.1)	HCG 5 (22.7) H.México 4 (18.2) HSJD 2 (9.1) HOMACE 2 (9.1)
Heredia	2 (9.1)	HSVP 2 (9.1)
Alajuela	3 (13.6)	HSRA 2 (9.1) H.San Carlos 1 (4.5)
Cartago	2 (9.1)	HMP 2 (9.1)
Guanacaste	1 (4.5)	HEBB 1 (4.5)
Limón	1 (4.5)	H.Guápiles 1 (4.5)
Puntarenas	0	H.MS 0

Tabla 2. Distribución por grupos de Edad Gestacional y Clasificación del Recién Nacido de los pacientes con diagnóstico de SIC en el HNN de Enero 2018 a Julio 2021 (n=22)

Edad Gestacional (Semanas EG)	Frecuencia n (%)
Término (>37)	6 (27.3)
Pretérmino Tardío (34-36)	11 (50)
Pretérmino Moderado (32-33)	2 (9)
Muy Pretérmino (28-31)	2 (9)
Pretérmino Extremo (<28)	1 (4.5)

Tabla 3. Características clínicas de los pacientes con diagnóstico de SIC en el HNN de Enero 2018 a Julio 2021 (n=22)

Comorbilidades	Frecuencia n (%)
No	11 (50)
Cardiopatía	2 (9.1)
TORCH	2 (9.1)
APLV	1 (4.5)
Agnesia Cuerpo Calloso	1 (4.5)
Anemia Multifactorial	2 (9.1)
Criptorquídea	2 (9.1)
DBP	1 (4.5)
Enf. Hirschprung	1 (4.5)
Enf. Ósea Metabólica	1 (4.5)
FQ	1 (4.5)
Epilepsia	1 (4.5)

Tabla 4. Diagnósticos quirúrgicos de los pacientes con diagnóstico de SIC en el HNN de Enero 2018 a Julio 2021 (n=22)

Diagnóstico	Frecuencia n (%)
<b>EAN</b>	3 (13.6)
EAN tipo II-A	1 (4.5)
EAN tipo III-A	1 (4.5)
EAN tipo III-B	1 (4.5)
<b>Malformación Congénita</b>	
Gastrosquisis	6 (27.3)
Malformación + Volvulo	4 (18.2)
Atresia yeyunal tipo II	1 (4.5)
Atresia yeyunal tipo III-A	1 (4.5)
Atresia yeyunal tipo III-B	3 (13.6)
Atresia yeyunal tipo IV	2 (9.1)
Ileo meconial	1 (4.5)
Otra obstrucción mecánica	1 (4.5)

Tabla 5. Características quirúrgicas de los pacientes con diagnóstico de SIC en el HNN de Enero 2018 a Julio 2021 (n=22)

<b>Intestino Residual</b>	Frecuencia n (%)
<25%	2 (9.1)
25-50%	8 (36.4)
50-75%	12 (54.5)

<b>Otros</b>	Frecuencia n (%)
Válvula Íleocecal	15 (68.2)
Preservación Colon	15 (68.2)
Ostomía	Yeyunostomía – 2 (9.1)
	Ileostomía – 4 (18.2)
	Colostomía – 1 (4.5)
	Gastrostomía – 12 (54.5)

Tabla 6. Complicaciones postquirúrgicas de los pacientes con diagnóstico de SIC en el HNN de Enero 2018 a Julio 2021 (n=22)

Complicaciones postquirúrgicas	Frecuencia n (%)
Complicaciones	20 (90.9)
Sepsis de Catéter	14 (63.6)
Colestasis	14 (63.6)
Muerte	4 (18.2)

Tabla 7. Complicaciones de CVC de los pacientes con diagnóstico de SIC en el HNN de Enero 2018 a Julio 2021 (n=22)

Complicaciones CVC	Frecuencia n (%)
Sepsis de Catéter	14 (63.6)
TVP	5 (22.7)
Perforación CVC	1 (4.5)
Difícil Acceso Vascular	5 (22.7)

## FIGURAS

### MALFORMACIÓN CONGÉNITA

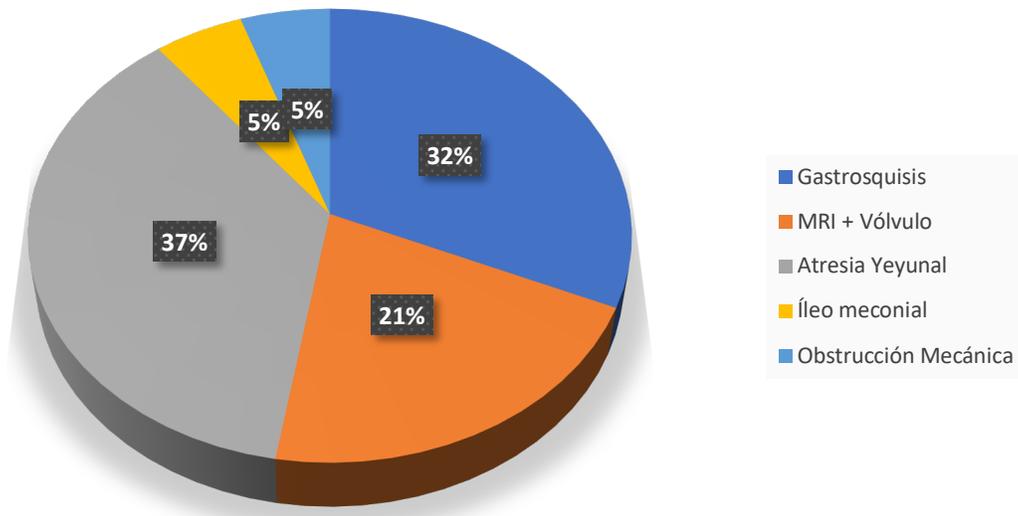


Figura 1. Malformaciones congénitas que precedieron diagnóstico de SIC, se evidencia un predominio de atresia yeyunal, seguido de gastrostomosis, en los pacientes con diagnóstico de SIC ingresados en el Servicio de Neonatología del Hospital Nacional de Niños.

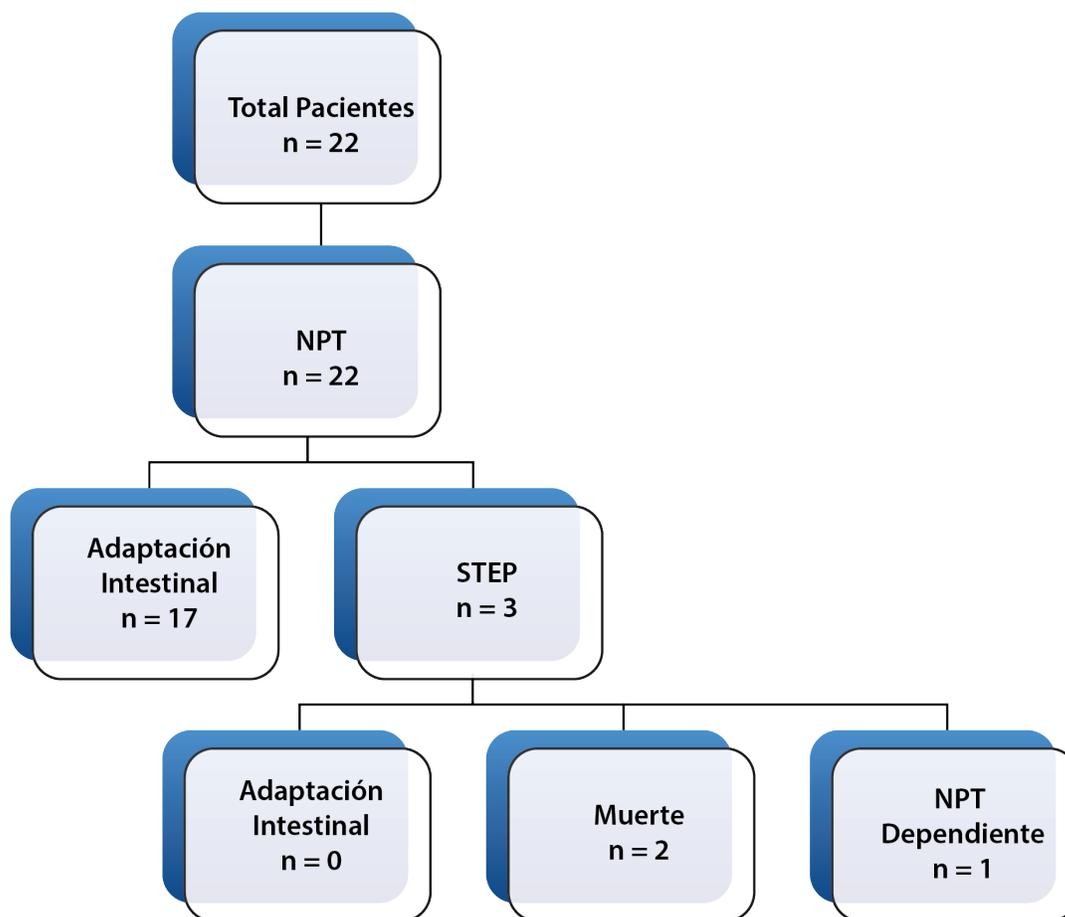


Figura 2. Evolución de pacientes con diagnóstico de SIC sometidos a tratamiento conservador y quirúrgico en el HNN de Enero 2018 a Julio 2021 (n=22).