

## **La nutrición parenteral pediátrica domiciliaria: procedimientos, experiencias y reflexiones.**

### **Autores:**

Consuelo Pedrón Giner<sup>1,2</sup>. Sección de Gastroenterología y Nutrición, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid

\*Cecilia Martínez Costa<sup>1,2</sup>. Sección de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica, Hospital Clínico, Universidad de Valencia

\*Lilianne Gómez-López<sup>1,2</sup>. Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición, Hospital San Juan de Dios, Barcelona

Víctor Manuel Navas López<sup>1,2</sup>. Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil, Hospital Materno-Infantil, Málaga

Susana Redecillas Ferreiro<sup>1,2</sup>. Unidad de Soporte Nutricional, Hospital Vall d'Hebrón, Barcelona

José Manuel Moreno Villares<sup>1,2</sup>. Unidad de Nutrición, Hospital 12 de Octubre, Madrid

Gerardo Prieto Bozano<sup>2</sup>. Servicio de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica, Unidad de Rehabilitación Intestinal, Hospital Infantil La Paz, Madrid

Pilar Gomis Muñoz. Servicio de Farmacia, Hospital 12 de Octubre, Madrid

Ana Morais López<sup>2</sup>. Unidad de Nutrición. Servicio de Gastroenterología y Nutrición, Hospital Infantil La Paz, Madrid

Iñaki X. Irastorza Terradillos<sup>2</sup>. Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátricas, Servicio de Pediatría, Hospital de Cruces, Baracaldo, Vizcaya

M<sup>a</sup> Dolores García Novo<sup>2</sup>. Sección de Gastroenterología y Nutrición, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid

\*Cecilia Martínez-Costa y Lilianne Gómez-López han contribuido en igual manera a la redacción de este documento

<sup>1</sup>Miembros del grupo de Estandarización de la Sociedad Española de Nutrición Parenteral y

Enteral (SENPE)

<sup>2</sup>Miembros de la Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición  
Pediátrica (SEGHNP)

La versión en inglés de este artículo “**Home Parenteral Nutrition in Children: procedures, experiences and reflections**” se ha publicado en Nutr Hosp 2010; 25(5) en prensa

### **Dirección de correspondencia**

Consuelo Pedrón Giner  
Sección de Gastroenterología y Nutrición  
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús  
28009 Madrid  
Teléfono: 91.503.59.33  
Fax: 91.574.46.69  
[cpedron.hnjs@salud.madrid.org](mailto:cpedron.hnjs@salud.madrid.org)

## **Resumen**

El presente documento resume los aspectos abordados en una Jornada de puesta en común con la participación de profesionales con experiencia en nutrición parenteral domiciliaria pediátrica. Este tratamiento permite el retorno de los pacientes a su medio familiar y social, mejora su calidad de vida y disminuye los costes sanitarios pero es complejo y requiere un equipo de soporte nutricional experimentado. La selección del paciente se realizará en función de su enfermedad de base, la duración estimada del soporte y las características familiares y sociales. La familia del paciente ha de querer hacerse cargo de su cuidado y debe ser capaz de realizar el tratamiento de forma segura y eficaz tras recibir la formación adecuada por el equipo de soporte nutricional. El seguimiento ha de efectuarse de forma estrecha para asegurar la tolerancia y eficacia del soporte, evitando las complicaciones. Este tratamiento nutricional consigue, en la mayoría de los casos, la recuperación y adaptación intestinal en periodos variables de tiempo. En ciertas patologías y cuando la nutrición parenteral domiciliaria se complica puede estar indicado el trasplante intestinal, por lo que la remisión a las Unidades de Rehabilitación Intestinal y Trasplante debe hacerse de forma precoz.

## **Abreviaturas**

CdV Calidad de vida

CVC Catéter venoso central

EHNP Enfermedad hepática asociada a nutrición parenteral

FDA Food and Drug Administration

MCT/LCT Triglicéridos de cadena media (Medium Chain Triglycerides) y de cadena larga (Long Chain Triglycerides)

NP Nutrición parenteral

NPD Nutrición parenteral domiciliaria

NPDP Nutrición parenteral domiciliaria pediátrica

NPP Nutrición parenteral pediátrica

SENPE Sociedad Española de Nutrición Parenteral y Enteral

TEP Tromboembolismo pulmonar

TI Trasplante intestinal

## **Palabras clave**

Nutrición parenteral domiciliaria; cuidados a domicilio; pediatría; soporte nutricional en pediatría

Home parenteral nutrition; home care services; pediatrics; pediatric nutritional support

## Introducción

La nutrición parenteral (NP) es la técnica de nutrición artificial que administra los nutrientes a través de una vía venosa. La NP domiciliaria (NPD) consiste en la realización de este soporte nutricional en el hogar del paciente. Esta modalidad es un tratamiento caro y complejo pero posibilita la rehabilitación social de los pacientes, devolverlos a su medio, disminuir los costes sanitarios y mejorar su calidad de vida (CdV). En los pacientes en edad pediátrica presenta unas características técnicas específicas ya que, no sólo se indica para mantener un correcto estado nutricional, sino que busca alcanzar un crecimiento y desarrollo óptimos<sup>1</sup>.

El Grupo de Estandarización de la Sociedad Española de Nutrición Parenteral y Enteral (SENPE) publicó en 2007 un documento de consenso<sup>2</sup>, en el que de forma detallada y precisa recogió todos los aspectos de la NP pediátrica (NPP). El presente documento se centra exclusivamente en su manejo domiciliario. Así mismo, el Grupo NADYA-SENPE ha publicado recientemente una Guía de NPD<sup>3</sup> para uso en todos los rangos de edad.

La NPD está incluida en las prestaciones de la cartera de Servicios Comunes del Sistema Nacional de Salud (RD 1030/2006), sin embargo, no existe una legislación específica para este tratamiento como en el caso de la nutrición enteral domiciliaria.

Otro aspecto destacable es que en España, a diferencia de otros países europeos, no existen unidades de referencia en NPD. Estas últimas podrían aumentar la efectividad en este tratamiento que al ser poco frecuente debería ser realizado por unidades con experiencia. El Grupo NADYA-SENPE ha desarrollado un registro on-line voluntario, adaptado a la Ley de Protección de datos de carácter personal, para conocer las características de la práctica de la NPD ([www.nadya-senpe.com](http://www.nadya-senpe.com)) Con ello persigue mejorar la calidad y la equidad en el acceso a este soporte nutricional, establecer protocolos de tratamiento para determinados grupos de enfermedades y conocer las áreas de práctica en las que son necesarias mejoras<sup>3</sup>.

Para establecer y mantener una NPD es necesario un equipo multidisciplinar de soporte nutricional con experiencia, compuesto al menos por un médico, responsable último del paciente, una enfermera y/o dietista y un farmacéutico, así como otros profesionales de la salud. Los componentes del equipo variarán en función de las características y posibilidades del centro<sup>4</sup>.

Este equipo seleccionará al candidato a NPD en función de:

- 1- La enfermedad de base, las posibilidades de rehabilitación y la esperanza de vida. El proceso que condiciona la NP debe encontrarse en una situación estable que no vaya a mejorar con la hospitalización. Previo al alta es imprescindible comprobar la tolerancia y seguridad del soporte nutricional.
- 2- La duración estimada del soporte: Aunque no está claro si debe existir un límite mínimo, algunos autores piensan que debe ser al menos de 30 días.
- 3- Las características familiares y sociales: La familia del paciente (generalmente la madre) ha de poder y querer hacerse cargo de su cuidado. Debe ser capaz de realizar el tratamiento de forma segura y eficaz tras una formación adecuada.
- 4- La existencia de unos recursos financieros, tanto del centro hospitalario como de la familia, que permitan la provisión del material y los cuidados tras el alta.

El equipo realizará la educación y entrenamiento en la técnica de NPD de los padres y/o cuidadores (y del paciente en caso de que fuera posible por su edad). También indicará la modalidad de tratamiento y realizará el seguimiento. Debido a las posibles complicaciones e incidentes que pueden ocurrirle a un paciente con NPD, la familia ha de tener acceso al personal capacitado para el manejo del enfermo las 24 horas del día.

Los principales objetivos de la NPD pediátrica (NPDP) son los siguientes:

- 1- Desde el punto de vista médico la NPDP pretende recuperar o mantener el estado nutricional del niño facilitando un crecimiento y desarrollo óptimos, controlando o mejorando su enfermedad y permitiendo que se produzca la adaptación intestinal. Secundariamente la NPDP reducirá las complicaciones derivadas de la hospitalización especialmente las infecciones.
- 2- Psicológicos y sociales: acortar la estancia hospitalaria integrando al niño en su medio familiar y social; mejorar la CdV del niño y de su familia.
- 3- Económicos: disminuir los costes de tratamiento y aumentar la disponibilidad de camas hospitalarias.

La NPDP obliga a una reestructuración de la vida familiar, social y laboral<sup>5</sup>: requiere una adaptación de los hermanos, una limitación en la movilidad y los desplazamientos, un ajuste de los horarios laborales o el abandono del trabajo por parte del cuidador principal, que habitualmente es la madre. Se debe reconocer que con este tipo de soporte el coste económico para las instituciones sanitarias se reduce considerablemente, pero resulta muy caro para los familiares que por abandono del trabajo reducen su fuente de ingresos. Además el miedo a las complicaciones y el abordaje inicial de éstas es un aspecto a tener muy en cuenta.

## **1- Indicaciones de la NPDP**

La NPDP está indicada en aquellos niños con fracaso intestinal primario o secundario<sup>6,7</sup> y constituye la primera opción terapéutica<sup>8</sup>. La patología intestinal más frecuente es el síndrome de intestino corto (secundario a enterocolitis necrosante, gastrosquisis, atresia o vólvulo intestinal), seguido por los trastornos de motilidad digestiva, los síndromes de malabsorción graves (diarrea intratable por atrofia de microvilli, displasia intestinal o enteropatía autoinmune) y la enfermedad inflamatoria intestinal (especialmente la enfermedad de Crohn). Los procesos extradigestivos más frecuentes son aquellos relacionados con la patología tumoral (enfermedad injerto contra huésped, enteritis postirradiación o postquimioterapia) y las inmunodeficiencias congénitas o adquiridas. También puede ser necesaria en casos de fibrosis quística, en hepatopatías crónicas con desnutrición grave previo a trasplante hepático, etc.

Este tratamiento nutricional consigue, en la mayoría de los casos, la recuperación y adaptación intestinal en periodos variables de tiempo. En ciertas patologías y cuando la NPD se complica puede estar indicado el trasplante intestinal (TI).

## **2- Vías de acceso**

La NPDP requiere un adecuado acceso venoso central<sup>1</sup>. Éste debe programarse en todo paciente que vaya a necesitar más de 3-4 semanas de NP. En la actualidad disponemos de catéteres tunelizados, reservorios subcutáneos o implantados y catéteres centrales de acceso periférico cuyo tamaño se debe adecuar a la edad y peso del paciente<sup>9</sup>. Probablemente, el acceso más conveniente es un catéter venoso central (CVC) tunelizado (Broviac® o Hickman®) de una luz que permite tener la vía sellada durante el tiempo en que no se administra la NP, disminuye los cuidados a realizar y las posibilidades de contaminación y desplazamiento.

En los pacientes portadores de un reservorio se aprovechará éste, aunque no son de elección para NPD. El motivo es que la punción del reservorio a través de la piel es una técnica más difícil y dolorosa que la conexión a los catéteres tunelizados y, además, cuando la aguja está insertada, la vía está permanentemente abierta, lo que aumenta el riesgo de infección. El reservorio es un acceso óptimo en pacientes que precisan tratamientos endovenosos repetidos y prolongados (oncológicos, HIV, hemofílicos, etc). No modifican la imagen corporal y en caso de no ser necesarios durante largos períodos, pueden mantenerse con unos cuidados mínimos.

### **3.1.-Cuidados de la vía.**

Deben estar convenientemente protocolizados en cuanto a la técnica aséptica y al entrenamiento del personal<sup>3,7</sup>. Las premisas fundamentales son:

- La colocación de este tipo de catéteres se debe realizar en condiciones estériles, en quirófano o en la sala de radiología intervencionista, con anestesia general o local según la edad y localización.
- Es preferible utilizar catéteres de una sola luz para la NP porque se reduce la incidencia de infección. Si es necesario más de una luz se reservará una de ellas para la NP.
- Es imprescindible asegurar la fijación de los catéteres, sobre todo en los niños pequeños, para evitar su desplazamiento o extracción accidental.
- Antes de cualquier tipo de manipulación es imprescindible un lavado antiséptico de las manos y el uso de guantes estériles.
- El apósito transparente o la gasa que cubre la salida del catéter tunelizado a través de la piel, debe cambiarse una vez a la semana, siempre que esté sucio o cuando sea necesario inspeccionar el punto de inserción.
- El niño puede sumergirse en agua para bañarse si el catéter está protegido por un apósito resistente al agua.
- En los catéteres implantados la aguja se ha de recambiar, junto con el apósito, con una frecuencia, en general, que no superará los siete días.
- Los catéteres tunelizados que no se utilizan regularmente deben ser heparinizados una vez por semana con heparina a una concentración 1/1000 (1%) mientras que los reservorios subcutáneos deben ser heparinizados una vez al mes.
- El mantenimiento de la permeabilidad de los accesos vasculares que se usan de forma regular, puede realizarse con heparina o con suero salino, aunque no se conoce bien si su eficacia es similar a la de los pacientes adultos.

Una vez los padres están formados, el manejo de la vía debe ser realizado siempre por ellos, incluso en los periodos de ingreso en el hospital.

### **3- Composición de los preparados de NPD en pediatría**

La composición de la NPDP debe adaptarse a la edad, al estado nutricional, a la enfermedad de base y a las necesidades del paciente según la ingesta oral y/o enteral<sup>1,2</sup>

En el recién nacido y lactante deben usarse soluciones específicas de aminoácidos que contengan aquellos que son condicionalmente esenciales, aunque no se conoce cuándo se alcanzan los niveles de metabolización del adulto y, por tanto, ya no son necesarios.

La D-glucosa constituirá el aporte exclusivo de carbohidratos. Las emulsiones lipídicas se administrarán al 20% (MCT/LCT o mezclas con aceite de oliva o aceite de pescado); es imprescindible asegurar un aporte mínimo de ácidos grasos esenciales. Algunos grupos restringen el aporte de grasa a tres días a la semana con la intención de disminuir las complicaciones hepáticas<sup>10</sup>. Está actualmente en estudio el uso de  $\omega$ 3 para revertir o disminuir este problema<sup>11</sup>.

Las necesidades de fósforo pueden alcanzarse, sin problemas de precipitación, con el uso de glicerofosfato sódico que ha demostrado ser eficaz y seguro<sup>12</sup>. Diariamente deben administrarse oligoelementos y vitaminas pediátricos cuando la única vía de administración de nutrientes es la NP. Algunos metales como el manganeso (que además forma parte de los preparados de oligoelementos) y el aluminio contaminan las soluciones de NP y pueden condicionar toxicidad en el caso de la NPD. Existe una recomendación de la FDA<sup>13</sup> que obliga a indicar el contenido máximo de aluminio en dichas soluciones en EEUU, pero hasta el momento no existe legislación similar en Europa.

La mayoría de las veces la prescripción en niños es individualizada y debe prepararse en el Servicio Hospitalario de Farmacia bajo normas de estricto control. Existe también la posibilidad del uso de mezclas multicompartimentales cuya ventaja estriba en su estabilidad y prolongada fecha de caducidad. Las desventajas son la composición predefinida y el no incluir vitaminas y oligoelementos. Recientemente existe un servicio de catering, proporcionado por la industria, que permite la composición individualizada aunque no con todas las soluciones existentes en el mercado y con la gran ventaja de su reparto a domicilio.

#### **4- Modo de administración**

La NPD se administrará de forma ciclada en cuanto sea posible, ajustando las horas de descanso a la tolerancia del paciente e infundiéndose preferiblemente durante la noche mediante bombas volumétricas. La preparación se realizará 3 en 1 y se usarán filtros de 1.2 micras. Asimismo se deben emplear bolsas multicapa, se almacenará la nutrición en una nevera oscura y se protegerán de la luz, tanto la bolsa como el sistema de administración, durante la infusión.

#### **5- Planificación del alta: entrenamiento y provisión del material**

La planificación del alta debe iniciarse el primer día que se valora al niño y cuando se plantean los objetivos. Es necesario ser sinceros, dar apoyo y confianza a la familia y

explicar las ventajas y los riesgos de la técnica.

La formación de las familias, los cuidadores y el paciente tiene como objetivo adquirir los conocimientos y habilidades para realizar en su domicilio todos los cuidados que requiere la administración de la NP y prevenir, reconocer y tratar de resolver las complicaciones.

El programa de formación debe estar estructurado en diferentes etapas, que se han de superar progresivamente basándose en instrucciones orales y escritas<sup>14</sup>, durante un periodo de 1-2 semanas. El procedimiento ha de enseñarse oportunamente, la familia lo ha de repetir hasta que no cometa errores y debe realizarse una evaluación teórico-práctica final. El personal responsable de la instrucción debe estar claramente identificado (enfermera de hospitalización o del equipo de nutrición, pediatra especialista). Asimismo es necesario instruir a ambos padres o, en todo caso, a más de un cuidador y repetir la formación periódicamente.

Un detalle importante es tener previstos todos los circuitos para la obtención de los distintos tipos de material (bolsas de NP, transporte y almacenamiento, bombas, gasas, sistemas, etc.), realización de las curas, obtención de muestras en el hospital en consultas programadas o de urgencias, visitas hospitalarias o visitas a domicilio.

Finalmente, se deben considerar siempre las importantes repercusiones psicosociales para la familia y el paciente. Las asociaciones de padres constituyen un grupo de apoyo importante por lo que debemos facilitar el contacto con ellas (<http://www.aepannupa.org>). También los documentos escritos, como "El cuaderno de información para las familias"<sup>14</sup>, contribuyen a aumentar la confianza y seguridad de éstas.

## **6- Seguimiento**

En el seguimiento de los pacientes deben controlarse los aspectos relacionados con la administración (volumen diario de NP y de otros aportes, técnica y uso del material), la tolerancia (clínica y bioquímica, detección y resolución de complicaciones, aparición de enfermedades intercurrentes) y la eficacia de la NP (medidas antropométricas y parámetros bioquímicos) En la tabla 1 se muestra un esquema de los principales controles clínicos y bioquímicos a realizar.

## **7- Complicaciones**

Las complicaciones de la NPD son numerosas y algunas de ellas potencialmente mortales. Un aspecto importante es la prevención y el diagnóstico precoz de las mismas que

va a permitir instaurar un tratamiento específico de forma rápida evitando sus consecuencias inmediatas y futuras (indicación de TI).

Las complicaciones de la NPD se clasifican en:

### 8.1. Relacionadas con los CVC:

- Complicaciones mecánicas: relacionadas con la inserción (neumotórax, laceración de un vaso, perforación cardíaca, taponamiento cardíaco, etc.); colocación anómala, rotura o desplazamiento accidental del catéter.
- Oclusión trombótica y no trombótica del catéter<sup>15</sup>: debe sospecharse cuando se observen fugas alrededor del catéter o cuando se active la alarma por presión de la bomba de infusión. Habrá que descartar en primer lugar una oclusión no trombótica y tratarla de forma adecuada. El tratamiento fibrinolítico se empleará en la obstrucción trombótica, pudiendo utilizarse estreptoquinasa natural o recombinante, uroquinasa o factor activador del plasminógeno (alteplasa o reteplasa).
- Trombosis venosa y tromboembolismo pulmonar (TEP)<sup>16,17</sup>: muy graves, sobretodo el TEP ya que puede ser mortal. Ante la sospecha de éste se debe iniciar tratamiento trombolítico o anticoagulante y retirar el catéter. Existe actualmente algún centro que ha conseguido eliminar la mortalidad por TEP anticoagulando de forma rutinaria a sus pacientes.
- Infecciones relacionadas con el catéter (sepsis y otras)<sup>7,18</sup>: son una de las complicaciones más frecuentes e importantes, sobre todo en los niños menores de 2 años. Están directamente relacionadas con el pronóstico y la evolución del paciente ya que existe un claro paralelismo entre el número de las infecciones relacionadas con el catéter, la pérdida de vías y la enfermedad hepática asociada a la NP (EHNP). Debe sospecharse una infección asociada a catéter si el niño presenta fiebre superior a 38,5°, acidosis metabólica, trombocitopenia o inestabilidad en la homeostasis de la glucosa, en ausencia de otro foco en la exploración. Ante la sospecha de infección deben realizarse hemocultivos simultáneos de sangre periférica y central extraídos a través de cada una de las luces del catéter, y, posteriormente, comenzar antibioterapia de amplio espectro de forma empírica de acuerdo con las pautas de cada institución. Cuando la diferencia en el tiempo de crecimiento de los hemocultivos obtenidos de la vía central frente a la vía periférica es mayor a 2 horas a favor la vía central, podemos asumir que el origen de la infección es el catéter. Una vez conocido el resultado del hemocultivo y del antibiograma se modificará, si es preciso, la pauta antibiótica. La duración del tratamiento dependerá del germen aislado.  
En los casos en que persista la fiebre o la bacteriemia tras 48 horas del inicio del tratamiento antibiótico; exista sepsis complicada con shock séptico o fracaso de otros

órganos; datos de embolia pulmonar, endocarditis o tromboflebitis séptica; infección del túnel o documentación de infección fúngica o por otros patógenos difícilmente tratables con antibióticos (*S. aureus*, *Pseudomonas*, o aislamientos polimicrobianos) se considerará la retirada del CVC. El sellado del CVC con antibióticos puede evitar en determinadas ocasiones su retirada.

## 8.2. Complicaciones metabólicas<sup>2,7</sup>

- Déficit o exceso de líquidos, macro y micronutrientes: es lo más frecuente. Es importante ajustar los nutrientes y los líquidos a las necesidades del paciente teniendo en cuenta también los aportes enterales.
- Retraso de crecimiento: su prevención es fundamental. En cada visita clínica es preciso realizar controles clínicos, antropométricos y bioquímicos (ver tabla 1).
- Enfermedad metabólica ósea: es de causa multifactorial y está relacionada con el exceso de aportes de micronutrientes (aluminio, fósforo y vitamina D), macronutrientes (aminoácidos) y energía. El control bioquímico se resume en la tabla 1.
- Enfermedad hepática asociada a NP<sup>19</sup>: generalmente se manifiesta en forma de colestasis, a diferencia de los adultos en los que la esteatosis es más frecuente. Existe mayor riesgo de EHNP en casos de sepsis de repetición o desnutrición. En su génesis están implicados: factores relacionados con la enfermedad de base y las características del paciente (prematuridad y bajo peso, infección y/o inflamación crónica, uso de fármacos hepatotóxicos, etc.); la falta de estímulo enteral; la existencia de sobrecrecimiento bacteriano y factores relacionados con la NP bien por aportes excesivos (calorías, aminoácidos, glucosa, fitosteroles, Mn, etc.), o por defecto (ácidos grasos esenciales, taurina, carnitina o colina).

La monitorización de la función hepática se resume en la tabla de controles. La hiperbilirrubinemia persistente es el signo más preocupante en el niño (superior a 2 mg/dl), aunque existe una escasa correlación entre las alteraciones en las pruebas de función hepática y los hallazgos de la biopsia.

El manejo de esta complicación conlleva: 1) Revisar y regular la NP (ciclar su administración, ajustar el aporte de lípidos y glucosa, usar aminoácidos enriquecidos con taurina, añadir  $\omega 3$ ); 2) Intentar iniciar o en su caso, maximizar, la vía enteral; 3) Considerar otras causas de hepatotoxicidad (fármacos u obstrucción de la vía biliar); 4) Prevenir o tratar el sobrecrecimiento bacteriano; y 5) Emplear ácido ursodeoxicólico.

### **8.3. Psicosociales:**

Cuando sea posible, debemos conseguir que el paciente esté escolarizado y acuda regularmente a clase, que pueda viajar y realizar actividades extraescolares. Debemos preservar la unidad familiar y la autonomía del paciente.

## **8- Ética y calidad de vida**

La NPD constituye un tratamiento médico y, por tanto, únicamente aplicable cuando proporciona beneficios para el paciente<sup>20</sup>. La aplicación o no de esta técnica continúa generando controversia en algunas situaciones como, por ejemplo, en el caso de catástrofes intestinales en grandes prematuros o en situaciones de daño neurológico. Además, gracias a la existencia de los programas de TI y de sus resultados, la decisión de cuándo remitir a un niño con NPD para trasplante constituye una cuestión angular.

Muchos aspectos entran en juego a la hora de valorar cómo limita o condiciona esta técnica la vida de los pacientes. Influyen tanto el régimen de infusión (en cuántas horas debe realizarse la infusión), como el tipo de catéter o la existencia de grupos de apoyo. Pero, sin duda, el elemento más importante es la propia actitud, esperanzada o negativista, del enfermo y la de su familia.

No existen cuestionarios específicos diseñados para valorar la CdV en niños con NPD, aunque es amplio el catálogo de cuestionarios disponibles para esta edad<sup>21</sup>. Sólo existe un trabajo en el que se valora la CdV de los niños incluidos en los cinco programas de NPDP existentes en Francia<sup>22</sup>. Los resultados muestran que su CdV es similar a la de la población sana de referencia en todas las áreas exploradas excepto en las relacionadas con los aspectos de la salud. Un hallazgo interesante es que los hermanos también mostraban una CdV normal, incluidas, por supuesto, sus condiciones de salud. Por el contrario, las madres tenían una puntuación más baja en su CdV que las de los niños sanos y era también significativamente inferior a la de los padres en los aspectos relacionados con el trabajo, la vida en el hogar y la sensación de libertad.

Aunque existe una tendencia creciente a elaborar cuestionarios específicos de CdV en NPD<sup>23</sup>, el camino en el caso de los niños está apenas en sus primeros pasos.

## **9- Remisión de los pacientes a las Unidades de Rehabilitación Intestinal y Trasplante.**

La NPDP es una técnica segura y constituye la primera opción terapéutica para el fallo intestinal<sup>8</sup> pues permite la adaptación intestinal y la autonomía digestiva de la mayoría

de los niños. Sin embargo, el éxito de la adaptación intestinal se ve comprometido en determinadas circunstancias<sup>24</sup> que se enumeran en la Tabla 2, en las que con frecuencia se alcanzan criterios de fracaso de NP<sup>24</sup>: 1) Dificultad para mantener un estado nutricional y una hidratación adecuados pese a la optimización de la NP, 2) Imposibilidad de sobrevivir sin hospitalización debido a las complicaciones; 3) Desarrollo de complicaciones graves secundarias a la NP (EHNP, pérdida de accesos venosos, sepsis recurrente o alteraciones metabólicas).

Los pacientes con fallo intestinal son muy complejos, lo que ha llevado a la creación de las Unidades de Rehabilitación Intestinal y Trasplante en las que el tratamiento se individualiza a lo largo del tiempo en función de las características de cada enfermo, intentando la adaptación del intestino residual mediante estrategias médicas, quirúrgicas o nutricionales con el objetivo de conseguir el destete total o parcial de la NP<sup>24</sup>.

La existencia de una comunicación fluida entre los responsable iniciales de los pacientes y estas unidades y la remisión precoz (cuando se prevee que a los tres meses de iniciado el tratamiento, los requerimientos de NP del paciente serán superiores al 50% de sus necesidades) para una oportuna evaluación podría mejorar su pronóstico<sup>25,26</sup>. Los criterios actuales se detallan en la Tabla 3<sup>24</sup>

En los últimos 10 años (1999-2009) se han evaluado en la Unidad de Rehabilitación Intestinal del Hospital Infantil Universitario La Paz 137 niños con fracaso intestinal -110 referidos desde otros centros- como posibles candidatos a trasplante intestinal. La patología más frecuente fue el síndrome de intestino corto (79 pacientes; 57%) de causa variada (enterocolitis necrosante, gastrosquisis, vólvulo, atresia intestinal); 26 niños tenían menos de 15 cm de intestino delgado remanente. Otras patologías menos usuales fueron los trastornos motores (18 pacientes; 13%) y las alteraciones epiteliales (6 pacientes; 4,3%). Setenta pacientes (63%) tenían afectación nutricional, 69 (62%) hepatopatía asociada al fracaso intestinal (el 36% moderada o grave) y 21 (19%) tenían más de dos accesos venosos centrales ocluidos.

De todos los pacientes evaluados, 73 (53%) fueron incluidos en lista de trasplante, de los que 48 fueron trasplantados, 12 fallecieron en lista de espera, 9 salieron de lista por alcanzar la autonomía digestiva y 4 permanecen en lista. Del grupo total, 80 (58,5%) alcanzaron la autonomía digestiva, con o sin trasplante, y 70 (51%) recibieron NPD durante periodos más o menos prolongados.

En resumen, aunque el número de pacientes subsidiarios de NPPD no son muchos, el mejor conocimiento, organización, administración y seguimiento de esta técnica de soporte por personal especialmente preparado y la remisión oportuna a las Unidades de Rehabilitación Intestinal y Trasplante puede mejorar la evolución de estos niños en todos los órdenes.

**Agradecimientos:** A Laboratorios B Braun Medical SA y Laboratorios Fresenius Kabi por la ayuda prestada en la celebración de la reunión

**Tabla 1. Principales controles clínicos y bioquímicos a realizar durante la NPDP**

Frecuencia	Evaluación clínica	Pruebas complementarias
1 a 3 meses	Peso Talla/Longitud Perímetro cefálico Perímetro braquial Pliegues cutáneos Exploración clínica Evaluación dietética	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hemograma, equilibrio ácido-base y electrolitos séricos</li> <li>- Bioquímica nutricional sérica: glucosa, urea, creatinina, proteínas totales, albúmina, perfil lipídico, metabolismo calcio-fosfórico (calcio, fósforo, magnesio, fosfatasas alcalinas, PTH y vitamina D) cinc, y metabolismo del hierro.</li> <li>Función hepática: bilirrubina total y directa, GOT, GPT, GGT</li> <li>- Estudio de coagulación</li> <li>- Hormonas tiroideas</li> </ul>
6 a 12 meses	Ídem	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Vitaminas A, E y D</li> <li>- Ecografía hepática</li> </ul>
12 a 24 meses	Ídem	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Densitometría ósea</li> <li>- Ecocardiografía (considerar si hay infecciones de la vía central)</li> </ul>

**Tabla 2. Factores de riesgo de evolución desfavorable en niños con fallo intestinal crónico**

- Lactantes pretérmino y/o niños pequeños
  - Alteración mucosa, isquemia intestinal
  - Pérdida de válvula ileocecal y longitud del intestino delgado remanente < de 25 cm
  - Diarrea intratable
  - Infecciones de catéter precoces (antes de los 3 meses)
  - Más de 3 infecciones de catéter o más de 1 al mes
  - Aporte excesivo de grasa (procedente de soja) en la NP (>3,5 g/kg/d)
  - Imposibilidad de mantener alimentación enteral
  - Seguimiento no realizado por un equipo especializado
- 

Tomado de ref 24

**Tabla 3. Criterios para la remisión a las Unidades de Rehabilitación Intestinal y Trasplante.**

- Disfunción hepática o alto riesgo de desarrollarla
    - Pretérminos con resección masiva
    - Hiperbilirrubinemia persistente (3-6 mg/dl)
  - Problemas clínicos complejos
    - Diagnóstico incierto
    - Intervenciones de alargamiento intestinal
  - Limitación en los accesos venosos centrales
    - Dificultad de colocación o mantenimiento
    - Trombosis venosa extensa (2 de 4 accesos venosos superiores) o recurrente
    - Sepsis por catéter frecuentes, especialmente en caso de alteración hepática
- 

Tomado de ref 24

## Bibliografía

<sup>1</sup> Martínez Costa C, Sierra C, Pedrón Giner C, Moreno Villares JM, Lama R, Codoceo R.

Nutrición enteral y parenteral en pediatría. *An Esp Pediatr* 2000;52[Supl 3]:1-33.

<sup>2</sup> Gomis Muñoz P, Gómez López L, Martínez Costa C, Moreno Villares JM, Pedrón Giner C, Pérez-Portabella Maristany C et al. Documento de consenso SENPE/SEGHNP/SEFH sobre nutrición parenteral pediátrica. *Nutr Hosp* 2007;22(6):710-9.

Texto completo disponible en:

[http://www.nutricionhospitalaria.com/Documento\\_de\\_Consenso.pdf](http://www.nutricionhospitalaria.com/Documento_de_Consenso.pdf) y

<http://www.gastroinf.com/> ; Documentos y protocolos.

<sup>3</sup> Guía de práctica clínica de nutrición parenteral domiciliaria. Coordinador: Grupo NADYA. *Nutr Hosp Supl* 2009; 2(1):1-36.

<sup>4</sup> A.S.P.E.N. Board of Directors and the Standards for Specialized Nutrition Support Task Force; Kovacevich DS, Frederick A, Kelly D, Nishikawa RA, Young L. Standards for specialized nutrition support: home care patients. *Nutr Clin Pract* 2005;20:579–90.

<sup>5</sup> Sexton E, Coad J, Holden C. Review for homecare packages for paediatric HPN patients. *Br J Nurs* 2005;14:1080-5.

<sup>6</sup> A.S.P.E.N. Board of Directors. Guidelines for the use of parenteral and enteral nutrition in adult and pediatric patients. Administration for specialized nutrition support. *JPEN J Parenter Enteral Nutr* 2002;26(Suppl 1):18SA-21SA.

<sup>7</sup> Koletzko B, Goulet O, Hunt J, Krohn K, Shamir R. Guidelines on Paediatric Parenteral Nutrition of the European Society of Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (ESPGHAN) and the European Society for Clinical Nutrition and Metabolism (ESPEN), Supported by the European Society of Paediatric Research (ESPR). *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2005;41(Suppl 2):S1-87.

<sup>8</sup> Pironi L, Forbes A, Joly F, Colomb V, Lyszkowska M, Van Gossum A, et al. Home Artificial Nutrition Working Group of the European Society for Clinical Nutrition and Metabolism (ESPEN). Survival of patients identified as candidates for intestinal transplantation: a 3-year prospective follow-up. *Gastroenterology* 2008;135(1):61-71.

<sup>9</sup> Chawls WJ. Vascular access for home intravenous therapy in children *JPEN J Parenter Enteral Nutr* 2006;30:S57-64.

<sup>10</sup> Colomb V, Jobert-Giraud A, Lacaille F, Goulet O, Fournet JC, Ricour C. Role of lipid emulsions in cholestasis associated with long-term parenteral nutrition in children. *JPEN J Parenter Enteral Nutr* 2000;24(6):345-50.

<sup>11</sup> Lee SI, Valim C, Johnston P, Le HD, Meisel J, Arsenault DA, et al. The impact of fish oil-based lipid emulsion on serum triglyceride, bilirubin, and albumin levels in children with parenteral nutrition-associated liver disease. *Pediatr Res* 2009;66(6):698-703.

- 
- <sup>12</sup> Cardona Pera D, Cervera Peris M, Fernández Arévalo M, Gomis Muñoz P, Martínez Tutor MJ, Piñeiro Corrales G et al. Consenso español sobre preparación de mezclas nutrientes parenterales 2008. *Farm Hosp* 2009;33(Supl 1):81-107.
- <sup>13</sup> Poole RL, Hintz SR, Mackenzie NI, Kerner JA Jr. Aluminum exposure from pediatric parenteral nutrition: meeting the new FDA regulation. *JPEN J Parenter Enteral Nutr* 2008;32(3):242-6.
- <sup>14</sup> Gómez López L, Gutierrez Suárez M. Programa de nutrición parenteral domiciliaria pediátrica. Cuaderno de información para las familias. Valencia: Gráficas Diamante 2008. ISBN 84-691-5079-5. Disponible en <http://www.nadya-senpe.com/public/elementos.htm> y <http://www.gastroinf.com/> ; Documentos y protocolos.
- <sup>15</sup> Kerner JA, Garcia-Careaga MG, Fisher AA, Poole RL. Treatment of catheter occlusion in pediatrics patients. *JPEN J Parenter Enteral Nutr* 2006;30:S73-81.
- <sup>16</sup> Veerabagu MP, Tuttle-Newhall J, Maliakkal R, Champagne C, Mascioli EA. Warfarin and reduced central venous thrombosis in home total parenteral nutrition patients. *Nutrition* 1995;11:142-4.
- <sup>17</sup> Monreal M, Alastrue A, Rull M, Mira X, Muxart J, Rosell R, et al. Upper extremity deep venous thrombosis in cancer patients with venous access devices--prophylaxis with a low molecular weight heparin (Fragmin). *Thromb Haemost* 1996;75:251-3.
- <sup>18</sup> Cuerda C, Bretón I, Bonada A, Planas M, y grupo NADYA. Protocolo para el diagnóstico y tratamiento de las infecciones relacionadas con el catéter en el paciente con nutrición parenteral domiciliaria. *Rev Clin Esp* 2005;205(8):386-91.
- <sup>19</sup> Moreno Villares JM. Complicaciones hepáticas asociadas al uso de nutrición parenteral,. *Nutr Hosp* 2008;23(Supl 2):25-33.
- <sup>20</sup> Howard L. Home parenteral nutrition: a transatlantic view. *Clin Nutr* 1999;18(3):131-3.
- <sup>21</sup> Pane S, Solans M, Gaité L, Serra-Sutton V, Estrada MD, Rajmil L. Instrumentos de calidad de vida relacionada con la salud en la edad pediátrica. Revisión sistemática de la literatura: actualización. Agència d'Avaluació de Tecnologia i Recerca Mèdiques. Barcelona, enero de 2006.
- <sup>22</sup> Gottrand F, Staszewski P, Colomb V, Loras-Duclaux I, Gumber D, Mariner E, et al. Satisfaction in different life domains in children receiving home parenteral nutrition and their families. *J Pediatr* 2005;146:793-7.
- <sup>23</sup> Baxter JP, Fayers PM, McKinlay AW. The development and translation of a treatment-specific quality of life questionnaire for adult patients on home parenteral nutrition. *e-SPEN* 2008;3:e22-8.
- <sup>24</sup> Beath S, Pironi L, Gabe S, Horslen S, Sudan D, Mazeriegos G, et al. Collaborative

---

strategies to reduce mortality and morbidity in patients with chronic intestinal failure including those who are referred for small bowel transplantation. *Transplantation* 2008;85:1378-84.

<sup>25</sup> Fecteau A, Atkinson P, Grant D. Early referral is essential for successful pediatric small bowel transplantation: The canadian experience. *J Pediatr Surg* 2001;36:681-4.

<sup>26</sup> Kaufman SS, Atkinson JB, Bianchi A, Goulet OJ, Grant D, Langnas AN, et al. Indications for pediatric intestinal transplantation: A position paper of the American Society of Transplantation. *Pediatr Transplantation* 2001;5:80–7.