

***CRITERIOS DE CALIDAD PARA LA
DESIGNACIÓN DE LA UNIDAD DE REFERENCIA
DE FRACASO INTESTINAL INFANTIL***

Coordinación: Servicio de Evaluación de la Calidad Asistencial y Eficiencia Tecnológica.

- **María José Avilés Martínez**
- **Vicente José Belda Torrent**
- **Marina Pellicer Mas**

Grupo de expertos

- **Cecilia Martínez Costa.** FE Pediatría. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valencia.
- **Carmen Benlloch Sánchez.** FE Cirugía Pediátrica. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valencia.
- **Teresa Cantavella Pons.** Enfermera Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valencia.
- **Francisco Ferriols Lisart.** FE Farmacia Hospitalaria. Servicio Farmacia Hospitalaria. Hospital Clínico Universitario de Valencia.
- **Begoña Polo Miquel.** FE Pediatría. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario y Politécnico La Fe.
- **Juan José Vila Carbó.** FE Cirugía Pediátrica. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario y Politécnico La Fe.
- **María Isabel Gómez García.** Enfermera Servicio de Pediatría. Hospital Universitario y Politécnico La Fe.
- **Carmen Jovani Casano.** FE Pediatría. Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Castellón.
- **Marta Olivares Muñoz.** FE Cirugía Pediátrica. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital General Universitario de Castellón.
- **Mariela Cristina Dore Reyes.** FE Cirugía Pediátrica. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital General Universitario Dr. Balmis de Alicante.
- **Óscar Manrique Moral.** FE Pediatría. Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario Dr. Balmis de Alicante.

INDICE

- 1. Introducción y justificación de la UR**
- 2. Cartera de servicios**
- 3. Ámbito territorial**
- 4. Conocimiento y experiencia**
- 5. Actividad:**
 - *actividad asistencial*
 - *actividad docente e investigadora*
 - *otras actividades*
- 6. Recursos:**
 - *recursos estructurales*
 - *recursos humanos*
 - *otros recursos*
- 7. Organización: Protocolos**
 - *circuito asistencial del paciente*
 - *criterios de ingreso en la Unidad*
 - *funciones del equipo asistencial*
 - *técnicas especiales*
 - *áreas de la UR: área médica, área de quirúrgica, otras áreas...*
 - *colaboración con otros servicios.*
- 8. Indicadores**
- 9. Plan de calidad**
- 10. Fuentes bibliográficas**

1. Introducción y justificación de la UR

El fracaso Intestinal (FI) infantil se define como aquella reducción de la función intestinal por debajo del mínimo necesario para mantener una absorción adecuada de macronutrientes y/o agua y electrolitos, siendo necesaria una suplementación intravenosa para el mantenimiento de la salud y/o el crecimiento. Ello lleva implícito la dependencia a largo plazo de nutrición parenteral (NP).

Recientemente, la NASPGHAN 2022 especifica que los pacientes pediátricos catalogados de FI precisan de un soporte nutricional por vía parenteral por más de 60 días en un plazo de 74 días consecutivos.

El FI es una condición clínica rara que afecta a pacientes con una gran complejidad que sufren resecciones intestinales muy extensas, enfermedades vellositarias intestinales congénitas, trastornos de la motilidad intestinal...entre otras. Por ello, precisan de una atención interdisciplinar en una Unidad de Referencia, para procurar su supervivencia asegurando el crecimiento y desarrollo del/a paciente, así como su calidad de vida y la de sus cuidadores.

Su atención debe ser integral atendiendo principalmente a los problemas nutricionales y digestivos. Son pacientes dependientes de Nutrición Parenteral (NP), tratamiento que asegura el aporte de energía, nutrientes y fluidos, pero que conlleva posibles e irreversibles complicaciones (enfermedad hepática principalmente). La NP durante un tiempo muy prolongado aumenta el riesgo de complicaciones que se asocian a una morbilidad importante, especialmente si no está bien calculada y planificada y monitorizada con precisión. Las complicaciones de la NP son principalmente las infecciones relacionadas con el catéter, el fallo del crecimiento, los trastornos metabólicos, la enfermedad ósea y la enfermedad hepática relacionada con la NP.

Muchas de estas complicaciones se pueden prevenir y/o retrasar con una monitorización del paciente y con el soporte nutricional adecuado (especialmente con la NP). Entre estas complicaciones destaca la **hepatopatía o fallo hepático asociado a la insuficiencia intestinal o a la NP (IFALD o NPALD)**, complicación más frecuente en la población infantil (40% a 60% de los niños con NP, progresando en el 16,6% a enfermedad hepática terminal y necesidad de trasplante hepático. También la colestasis, trombosis y sepsis por catéter. Cuando las complicaciones evolucionan y suponen un riesgo vital para el paciente se determina que está en una situación de "Fallo de la NP", lo cual indica que será necesario el trasplante intestinal y/o hepático.

Estas complicaciones se suman a las condicionadas por la propia enfermedad que ha causado el FI (epígrafe 2), principalmente las causadas por el síndrome de intestino corto -SIC- que incluyen el síndrome de malabsorción, síndrome de sobrecrecimiento bacteriano intestinal, acidosis D-láctica, alteraciones hidroelectrolíticas, desnutrición secundaria y carencias específicas.

Es por ello necesario que los profesionales que atiendan a estos pacientes planifiquen su soporte nutricional y deban tener alta capacitación en gastroenterología, hepatología y nutrición pediátrica, dominando las técnicas de soporte nutricional, especialmente en

NP. Así mismo, se deben de conocer bien las técnicas de nutrición enteral que favorezcan la adaptación intestinal y por supuesto, del manejo de fármacos.

La atención por especialistas en cirugía pediátrica es fundamental para las técnicas quirúrgicas adecuadas al diagnóstico, así como para el manejo de cierre de ostomías y técnicas de alargamiento intestinal. Es también importante para la implantación de catéteres venosos tunelizados adecuados para el soporte nutricional.

La atención coordinada entre los diferentes especialistas referidos es esencial para conseguir la máxima eficacia en la atención a estos pacientes tan complejos, que necesitan además de cercanía personal y atención humanizada.

La incidencia y prevalencia del FI intestinal no está establecida. Se han realizado estimaciones de la incidencia del SIC pediátrico, principal etiología, obteniéndose resultados muy variables oscilando entre el 0,02 a 1,2% sobre todos los nacimientos, aumentando hasta 2% en las unidades de cuidados intensivos neonatales. Sobre la prevalencia, la revisión de la literatura evidencia datos contrastados de aumento de esta durante los últimos años debido a diversos factores, entre los que destacan la supervivencia debido a su detección precoz y la mejora en las técnicas de soporte y tratamiento. Se realizó un estudio en Canadá con datos de incidencia global de 24,5 casos por 100.000 nacimientos/año, teniendo en cuenta que en la población prematura los valores correspondían con 353,7 casos por 100.000 nacimientos/año mientras que en los neonatos a término la incidencia descendía a 3,5 casos por 100.000 nacimientos/año. En España la incidencia de SIC en el niño es actualmente desconocida.

2. Cartera de servicios

Enfermedades/patologías susceptibles de ser atendidas en una UR de FI:

Los pacientes candidatos para ser manejados desde una UR de FI son aquellos con condiciones que conduzcan a una reducción de la masa intestinal efectiva, de causa anatómica o funcional, que comprometan el mantenimiento de la vida y, por tanto, obliguen a un soporte nutricional por vía parenteral por más de 60 días en un plazo de 74 días consecutivos, de acuerdo con la definición propuesta por la ASPEN 2022.

Las causas más frecuentes de FI son el síndrome de intestino corto (SIC) y, por detrás en incidencia, los trastornos motores gastrointestinales y las alteraciones congénitas o adquiridas del enterocito.

- a. **Síndrome de intestino corto (SIC).** Un número significativo de los pacientes con SIC extremo por resección masiva de intestino delgado (intestino remanente menor de 40 cm) son susceptibles de atenderse en una UR para FI. Las causas más frecuentes de SIC son la enterocolitis necrotizante (CIE-10 P77), el vólvulo intestinal (CIE-10 K56.2), atresia intestinal (CIE-10 Q41 y Q42) y la gastrosquisis (CIE-10 Q79.3). (tabla 1). Los niños con un intestino remanente de menos de 100 cm (como por ejemplo

aquellos con resecciones extensas y resecciones masivas) acabarán probablemente desarrollando FI según la definición arriba expuesta y, por tanto, son candidatos para seguirse en este tipo de Unidades. También, atendiendo a la clasificación anatómica del SIC, tipo 1 (yeyunostomía terminal, CIE-10 Z93.4) y tipo 2 (anastomosis yeyunocolónica, CIE-10 K63.89). El SIC tipo 3 (anastomosis ileocolónica) se da tras resecciones cortas (intestino remanente de más de 100 cm) y tienen mejor pronóstico.

El procedimiento primario quirúrgico del SIC es de vital importancia, realizando técnicas quirúrgicas de conservación intestinal máxima que van a ser determinantes de la autonomía.

Tabla 1. Causas de SIC		
NEONATOS		NIÑOS Y ADOLESCENTES
Congénitas	Adquiridas	
Gastrosquisis	Enterocolitis necrosante (ECN)	Vólvulo secundario a malrotación
Vólvulo (sobre todo secundario a malrotación)	Vólvulo	Traumatismo
Atresia del ID	Trombosis vascular	Enfermedad inflamatoria intestinal (EII)
Onfalocele	Trauma	Neoplasia intraabdominal
Segmento largo de Hirschsprung	Angioma extenso	Enteropatía por radiación

- b. **Trastornos motores gastrointestinales.** Se trata de condiciones que cursan con dismotilidad intestinal que dificulta la nutrición enteral.
- Enfermedad de Hirschsprung extensa (CIE-10 Q43.1)
 - Miopatía visceral (CIE-10 G72.9)
 - Displasia neuronal intestinal (CIE-10 Q43.9)
 - Anomalías de las células intestinales de Cajal (CIE-10 Q43.9)
 - Síndrome de Berdon (megavejiga-microcolon-hipoperistaltis) (CIE-10 Q43.9)
 - Pseudoobstrucción intestinal crónica (CIE-10 Q43.9)
- c. **Alteraciones de la mucosa intestinal.** Suelen cursar con diarrea congénita y pérdidas de líquidos y electrolitos no compensables con alimentación por vía enteral. Asimismo, la capacidad de absorción del intestino está gravemente afectada y los aportes enterales no garantizan un correcto aporte energético.

c.1) Alteraciones congénitas enterocitarias o anomalías estructurales primarias

- Enfermedad por inclusión microvellositaria (CIE-10 Q43.8)
- Enteropatía en penacho (*tufting enteropathy*) (CIE-10 Q43.8)
- Trastornos congénitos de la glicosilación (CIE-10 E77.9)
- Disgenesia de células enteroendocrinas (CIE-10 Q43.8)

c.2) Enteropatías adquiridas y alteraciones de la respuesta inmune

- Inmunodeficiencias como la inmunodeficiencia combinada grave (CIE-10 D81.9) o la panhipogammaglobulinemia (CIE-10 D80.1)
- Enteropatías autoinmunes (CIE-10 K90.9)
 - o Enteropatía autoinmune con nefropatía (anti-AIE-75/anti-harmonina)
 - o Síndrome de inmunodesregulación-poliendocrinopatía-enteropatía ligada al cromosoma X (IPEX).
- Diarreas intratables sindrómicas (CIE-10 P78.3), como por ejemplo la del síndrome trico-hepato-entérico.
- Enfermedad de Whipple (CIE-10 K90.81)
- Enteritis rádica (CIE-10 K91.8).

El anterior es un listado con las condiciones más frecuentes que son tributarias de asistencia en una UR de FI. No obstante, de acuerdo con la definición arriba expuesta, en global, **cualquier enteropatía que obligue a nutrición parenteral prolongada entrará en el listado de pacientes atendidos por la UR.**

Adaptación intestinal (AI). La AI es un proceso reactivo que surge como consecuencia de una resección intestinal extensa. Se describe como la capacidad que el tracto digestivo remanente adquiere para mantener el crecimiento y balance hidroelectrolítico, en ausencia de NP. En líneas generales, el intestino se dilata, se elonga y se engruesa de forma progresiva con el objetivo de aumentar la superficie absortiva, aumentando también la profundidad de las criptas y la proliferación intestinal. El indicador más representativo de que el progreso está siendo favorable es la ganancia pondoestatural del niño al suspender la NP y administrar NE exclusiva. Esto se traduce en que ya no es dependiente de NP y que, por lo tanto, ha adquirido la AD.

Tratamiento

Para establecer el tratamiento en el FI es necesario conocer la fisiopatología del segmento enfermo o resecado, longitud y función del intestino remanente, conservación o no de la válvula ileocecal, edad, y estado nutricional del paciente.

El objetivo del tratamiento es facilitar la adaptación intestinal y poder suprimir la NP de la vida del niño con las menores complicaciones derivadas de la NP (infecciones relacionadas con el catéter, el sobrecrecimiento bacteriano intestinal, el fallo del

crecimiento, los trastornos metabólicos, la enfermedad ósea y la enfermedad hepática relacionada con la NP).

Por ello, para potenciar la adaptación intestinal, el tratamiento incluye 4 aspectos principales: Soporte nutricional, fármacos, cirugía y cuidado de catéteres.

- a. Soporte nutricional:** El conocimiento y experiencia en técnicas de soporte nutricional especialmente en NP es esencial en una UR de FI. Es principal que esté bien calculada y planificada procurando junto con el ciclado precoz y el cuidado de catéteres reducir el riesgo de complicaciones. La NP será domiciliaria en cuanto lo permita el estado del paciente, debiendo instruir a los cuidadores de forma adecuada. Es también fundamental conocer las técnicas de nutrición enteral para contribuir a la adaptación intestinal. El seguimiento nutricional estrecho del paciente es el mejor marcador de tratamiento adecuado.
- b. Fármacos:** Entre los fármacos necesarios durante el proceso de adaptación se incluyen: loperamida, racecadotril, colestiramina, ácido ursodeoxicólico, inhibidores de la bomba de protones, antibióticos y análogos del glucagón-like péptido-2 (GLP-2). Este último fármaco mejora el trofismo intestinal al incrementar la altura de la vellosidad y la elongación de las criptas, reduce la apoptosis, y enlentece el tránsito mejorando la función absorbiva, con lo que facilita la reducción de la NP.
- c. Cirugía:** Según EUPSA, el procedimiento primario quirúrgico del SIC es de vital importancia, debiendo realizar técnicas quirúrgicas de conservación intestinal máxima que van a ser determinantes de la autonomía. El SIC se considera cuando hay <25% de intestino remanente. Por ello, es importante conocer la longitud intestinal atendiendo a la edad gestacional y a la talla.

Estos niños, atendidos en una Unidad Multidisciplinar, se pueden beneficiar de las técnicas quirúrgicas dirigidas a conseguir la Adaptación Intestinal.

Los objetivos a conseguir, en función de las necesidades de cada niño son:

- Restablecer la continuidad del intestino remanente de forma precoz.
- Diagnosticar y corregir las complicaciones que vayan surgiendo: estenosis, adherencias obstructivas, fístulas interasa, dilataciones...
- Manejar las técnicas de alargamiento intestinal: STEP, Bianchi
- Seleccionar técnicas para enlentece el tránsito intestinal: creación de válvulas, interposición de asas bien de intestino delgado (antiperistáltica) o de colon (isoperistáltica).

Determinados pacientes, a pesar de las técnicas de rehabilitación intestinal, persisten en una situación de FI permanente por lo que serán candidatos al trasplante. La remisión precoz a un CSUR de trasplante constituye un factor favorable para la supervivencia.

d. Cuidado del catéter

El catéter venoso central (CVC) permanente es un recurso indispensable en el proceso de adaptación intestinal.

Los cuidados de este, tanto de la parte externa como de la luz (sellado) constituye una parte esencial del tratamiento.

Las infecciones y trombosis relacionadas con el CVC son procesos potencialmente mortales y son un factor clave en los resultados a largo plazo tanto por las complicaciones sistémicas que condicionan, como el riesgo de perder los accesos vasculares, por recambios repetidos, lo que haría imposible administrar NP.

3. Ámbito territorial

El ámbito territorial es la Comunidad Valenciana

4. Conocimiento y experiencia

Formación básica necesaria de los miembros del equipo:

- Coordinador/a con más de 10 años de experiencia en atención a pacientes con FI.
- Pediatras especialistas en Gastroenterología, Hepatología y Nutrición con más de 5 años de experiencia en atención a pacientes con FI.
- Cirujanos/as pediátricos con más de 5 años de experiencia en atención a pacientes con FI.
- Farmacéutico/a con más de 5 años de experiencia en atención a pacientes con FI.
- Enfermería con experiencia en atención a pacientes con FI.
- Nutricionista con experiencia en atención a pacientes con FI.

5. Actividad:

• Actividad asistencial:

El volumen de actividad estimado para constituir una UR de FI es el siguiente:

- 7-10 pacientes en edad pediátrica en programa activo de NP domiciliaria
- 1-2 pacientes nuevos por año (promedio) en los últimos 3 años
- 10 reconstrucciones autólogas intestinales en los últimos 3- 5 años
- Al menos un procedimiento de enteroplastia transversal secuencial (STEP) en los tres años de estudio.
- Experiencia en la implantación de 10 catéteres endovenosos centrales en pacientes con FI en 3 años.

• **Actividad docente:**

La UR estará circunscrita en un centro docente acreditado para la docencia de pediatría, cirugía pediátrica, enfermería, nutrición y dietética, farmacia hospitalaria, radiología, etc.

Esta docencia incluirá la docencia al pregrado y al postgrado, contemplándose como positivo que los miembros de la unidad tengan grado de profesor o hayan sido nombrados colaboradores docentes por los departamentos universitarios. Los miembros de la UR deben haber participado activamente en la formación continuada en:

- Técnicas de soporte nutricional específico pediátrico (parenteral y enteral).
- Técnicas de cirugía pediátrica.

Se valorará:

- Sesiones clínicas monográficas de casos de fracaso intestinal
- Sesiones de formación en NP y cuidados de catéteres dirigidas a facultativos, residentes, nutricionistas y enfermería.
- Sesiones formativas de nutrición enteral pediátrica.

Debe considerarse también la capacidad de la UR para formar a pacientes y cuidadores.

• **Actividad investigadora:**

Se considera primordial tener líneas de investigación en las áreas principales en soporte nutricional pediátrico, FI y cirugía pediátrica. Se valorará:

- Publicaciones de los miembros del equipo en revistas nacionales e internacionales.
- Tesis doctorales realizadas por los miembros del equipo.
- Tesis doctorales en curso.
- Otros proyectos de investigación académico (másteres, trabajos fin de grado...).
- Participación en grupos de trabajos de sociedades científicas relativos al FI.

- Participación en la elaboración de guías clínicas de ámbito nacional e internacional relativas a nutrición parenteral, nutrición enteral, cuidados de catéteres, técnicas quirúrgicas en el SIC,...
 - Participación en grupos de trabajos de sociedades científicas relativos a técnicas de cirugía pediátrica para restablecer el intestino remanente (enteroplastia, alargamiento intestinal...).
 - Participación en grupos de trabajos de sociedades científicas relativos al soporte nutricional específico con NP y nutrición enteral a nivel pediátrico.
 - Participación en grupos de trabajos de sociedades científicas relativos a cuidados de las ostomías.
 - Ensayos clínicos.
- **Otras:**
 - Colaboración y apoyo de las asociaciones de pacientes
 - Participación en los Comités de ética de investigación del hospital

6. Recursos:

6.1.-Recursos Estructurales:

- Consulta monográfica de Fracaso Intestinal. Servicio de Gastroenterología y Hepatología pediátrica y Cirugía pediátrica
- Área de Hospitalización
- Hospital de Día
- Hospitalización a Domicilio (UHD)
- Unidad de endoscopias y/o Quirófanos equipados para realizar endoscopias
- Quirófanos equipados para realizar técnicas especiales de rehabilitación intestinal
- Servicio/Unidad de neonatología/ Intensivos Neonatales
- Servicio/ Unidad de Intensivos pediátricos
- Servicio/Unidad de Radiología para realizar pruebas de imagen, así como intervencionista
- Servicio/Unidad de farmacia hospitalaria, debe con campana de flujo laminar para la realización de las nutriciones parenterales o sistema de catering para nutrición parenteral domiciliaria
- Servicio/Unidad de nutrición pediátrica.
- Servicio de anatomía patológica

- Servicio de atención telefónica especializada

6.2.-Recursos Humanos:

La UR estará formada, como, mínimo del siguiente personal:

- Facultativos especialistas:
 - 2 Gastroenterólogos pediátricos con al menos 5 años de experiencia en la atención de pacientes con Fracaso intestinal.
 - 2 Cirujanos Pediátricos con al menos 5 años de experiencia en pacientes con Fracaso intestinal y cirugía reparadora compleja intestinal. De manera óptima, la Unidad contará con 4 Cirujanos Pediátricos.
 - 2 Farmacéuticos responsables de la elaboración de la NP con al menos 5 años de experiencia
 - Neonatólogos
 - Intensivistas Pediátricos
 - Radiólogos Pediátricos
 - Pediatra de Unidad de hospitalización a domicilio pediátrica (HADP).

Uno de los gastroenterólogos, ejercerá la función de coordinador de la UR, garantizando la coordinación de la atención de los pacientes y familias por parte del equipo clínico de la Unidad básica y el resto de Unidades que colaboran en la atención de estos pacientes.

- Enfermeros especializados:
 - Una enfermera de la Unidad de Nutrición Pediátrica con experiencia en la atención de pacientes con fracaso intestinal, y por tanto, con especial formación en nutrición parenteral domiciliaria (NPD) y nutrición enteral (NE)
 - Una enfermera con amplia experiencia en el manejo de ostomías
 - Enfermera de Hospitalización domiciliaria pediátrica.
 - Enfermera gestora de casos y/o logística
- Otros recursos humanos:
 - Anestesiistas pediátricos
 - Otras especialidades pediátricas: endocrino, cardiólogo, infectólogo, nefrólogo
 - Foniatra
 - Logopeda
 - Psicólogo
 - Dietista
 - Trabajadores sociales

- Técnicos en Cuidados Auxiliares de Enfermería (TCAE)
- Informáticos
- Técnicos administrativos.

6.3.-Otros Recursos:

- Alojamiento para familias que se desplacen a nuestra ciudad y su hijo/a pueda seguir tratamiento médico, alternativo a la hospitalización o como coadyuvante a la misma.
- Contacto telemático, se les proporciona el correo electrónico del servicio donde consultar dudas, así como acelerar procesos, como informes de minusvalía, recetas, mutua, ...

7. Organización de la Asistencia:

7.1.- Circuito asistencial del paciente.

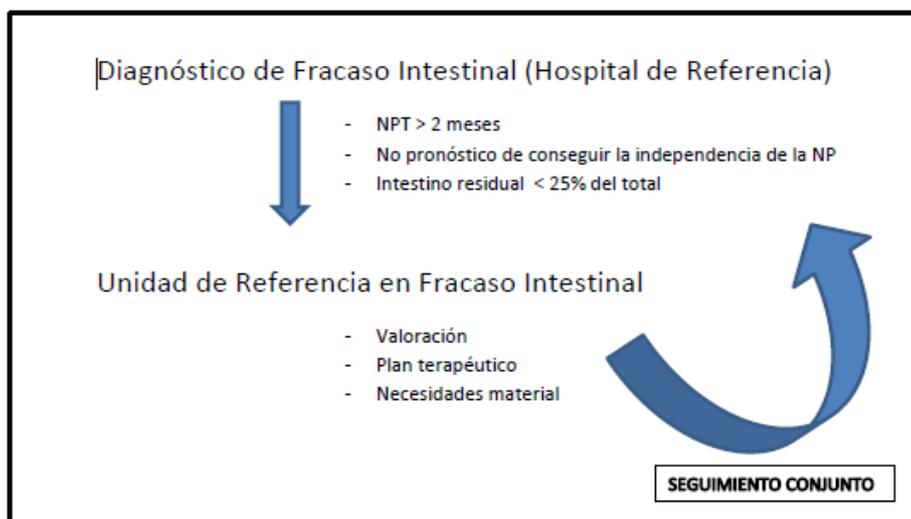
En el circuito asistencial del paciente podemos distinguir 4 tipos de asistencia hospitalaria:

- Hospital de origen (donde pertenece su domicilio)
- Hospital de referencia más cercano con cirugía pediátrica y gastroenterología
- Unidad de referencia de fracaso intestinal (UR) de la CV
- CSUR de trasplante intestinal.

Previo al diagnóstico, los pacientes acudirán remitidos a su hospital de referencia ante un cuadro agudo. Allí serán atendidos por el equipo local de cirugía pediátrica y gastroenterología y se realizarán los procedimientos médicos o quirúrgicos adecuados hasta la estabilización de este. Tras el diagnóstico de fracaso intestinal:

- NPT > 2 meses
- No pronóstico de conseguir la independencia de la NP
- Intestino residual < 25% del total

se contactará con la unidad de referencia autonómica para remitir al paciente. A partir de aquí el seguimiento puede ser conjunto. La UR debe tener una buena interrelación con el hospital de origen del paciente y de referencia, donde puede realizar controles intermedios con ingresos breves o visitas a consultas externas cuando sea necesario.



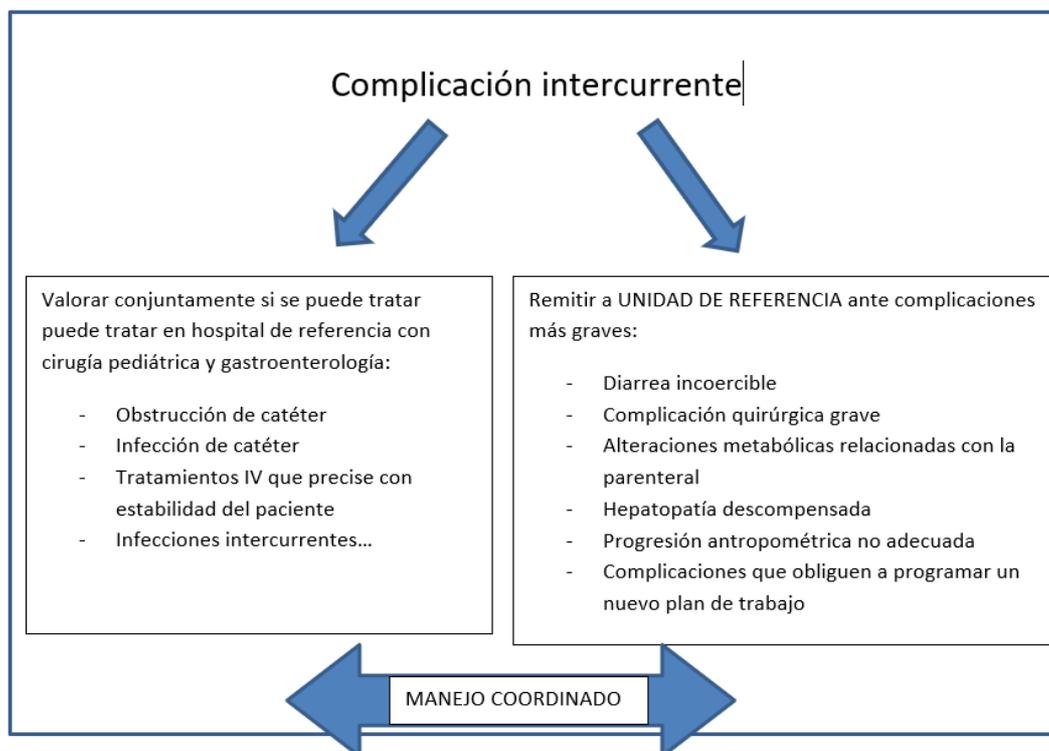
Una vez sea conocido, valorado y seguido por esta UR, el paciente puede ser visto y controlado en el hospital de origen si éste tiene los medios antes nombrados (cirugía pediátrica y gastroenterología pediátrica), de forma alternante con la UR para una mayor confortabilidad y mejor calidad de vida de este.

7.2 Criterios de ingreso en la UR

Tras estabilización del paciente y una vez iniciado el plan terapéutico inicial se establecerá un plan de seguimiento en ambas unidades hospitalarias.

- Atención habitual en su hospital de referencia. Visitas a la consulta de nutrición y cirugía. Controles analíticos y antropométricos.
- Visitas periódicas intercalando las del hospital de referencia a las consultas de cirugía y gastroenterología en la UR
- Si surgen interurrencias actuar según el esquema siguiente
- El material fungible necesario para el tratamiento del paciente se realizará desde el hospital de origen del paciente, en coordinación con la UR. Será responsabilidad de la UR regular la homogeneidad de dicho servicio (modalidad de aparataje y suministro 24h/7días).

Ante complicaciones intercurrentes:



La remisión del paciente a la UR se considerará siempre que ésta lo considere adecuado en función del problema del paciente y cuando el hospital de origen considere que los medios allí no son los adecuados.

Indicaciones para derivar al paciente al CSUR de trasplante intestinal, para valoración de la pertinencia de entrar en lista de espera de trasplante, trabajando en coordinación con la UR de la CV:

- 1- Ausencia de avance hacia la autonomía digestiva manteniendo nutrición parenteral por un período superior a 3 meses
- 2- Más de 2 sepsis asociadas a catéter por año. Valorar si importante compromiso vital o sepsis fúngica.
- 3- Trombosis venosa profunda o pérdida de acceso venoso central
- 4- Enfermedad hepática asociada al fracaso intestinal (Intestinal Failure-Associated Liver Disease, IFALD)
- 5- Alta complejidad y/o comorbilidades asociadas

7.3.- Funciones y competencias del equipo asistencial

Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica

- Identificación precoz de los pacientes con síndrome de intestino corto. Para ello será necesario un contacto estrecho con la Unidad de Neonatología en el caso de los pacientes menores de 30 días de edad corregida. En niños mayores, será necesario el contacto estrecho con la Unidad Quirúrgica y la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos.
- Contacto estrecho con el Servicio de Farmacia Hospitalaria.
- Manejo de vías centrales por las cuales se administrará la nutrición parenteral.
- Manejo de la nutrición parenteral pediátrica hospitalaria y domiciliaria
- Manejo de catéteres para prevención de complicaciones
- Manejo de nutrición enteral (fórmulas, sondas, gastrostomías).
- Prevención, identificación precoz y adecuado manejo de posibles complicaciones:
 - Infección vía central
 - Enfermedad hepática asociada a Nutrición Parenteral
 - Sobrecrecimiento bacteriano
 - Desequilibrio hidroelectrolítico
 - Déficit micronutrientes
 - Nefrolitiasis
- Contacto estrecho con Nutricionista/Dietista Hospitalaria durante todo el proceso
- Organización de la asistencia domiciliaria junto con enfermería especialista de la Unidad y Unidad de Hospitalización a Domicilio.
- Entrenamiento a los padres por parte de enfermería responsable para que adquieran adecuadas habilidades para la administración de Nutrición Parenteral domiciliaria, transmisión de la importancia de la adherencia a los tratamientos y capacitación para la identificación precoz de posibles complicaciones.
- Accesibilidad del equipo asistencial ante la demanda de los padres mediante contacto telefónico o vía correo electrónico con médico y enfermero responsable en horario de 8 – 15 h. A partir de las 15 h el contacto se realizará mediante contacto con UHD o servicio de Urgencias pediátricas que contactará con el Médico Digestivo localizado.
- Conocimiento y aplicación de fármacos que facilitan la adaptación intestinal como el Teduglutide.
- Realización de sesiones clínicas multidisciplinares para optimizar el tratamiento y seguimiento de los pacientes y actualizar las novedades de manejo de estos.

- Participación en ensayos clínicos de nuevos fármacos que estimulan la adaptación intestinal.

Cirugía Pediátrica

- Coordinación y entrenamiento de los padres en el manejo de las ostomías temporales y realización de la estimulación de fístulas entéricas desfuncionalizadas, también conocido con *refeeding* o trasvases intestinales.
- Estrecho contacto con el equipo de Enfermería especializado en el manejo y las curas de las ostomías, para disminuir el riesgo de complicaciones y optimizar el manejo individualizado de cada paciente.
- Proveer de accesos vasculares convencionales o no convencionales seguros a largo plazo a los pacientes que necesiten un soporte de nutrición parenteral. Manejo de sus complicaciones y seguimiento de los mismos, realizando los recambios necesarios y resolviendo incidencias que puedan acontecer, como infección o trombosis.
- Consulta Externa especializada para el seguimiento a corto, medio y largo plazo de estos pacientes, en contacto estrecho con el área de Digestivo Infantil, Radiología Infantil y Enfermería de ostomías, y realizar los estudios complementarios necesarios en la evaluación de la adaptación intestinal.
- Contacto estrecho con el servicio de Anatomía Patológica para el diagnóstico de enfermedades poco frecuentes como las neurodisplasias.
- Seguimiento e indicación quirúrgica individualizada en cada paciente de las posibles intervenciones para mejorar su adaptación intestinal (colocación de dispositivos de gastrostomías para optimizar nutrición enteral, cirugías de elongación intestinal, creación de neoválvula intestinal...).
- Disponibilidad de contacto con los familiares a través de la Consulta Externa (vía telefónica o telemática) para resolver situaciones clínicas y soporte técnico-administrativo de estos pacientes, coordinando revisiones presenciales en la Consulta Ambulatoria, en el Hospital de Día o en los Servicios de Urgencias.
- El paciente deberá estar correctamente informado de todos los procedimientos como es preceptivo de manera legal, el consentimiento informado.
- Realización de sesiones clínicas multidisciplinares para optimizar el tratamiento y seguimiento de los pacientes y actualizar las novedades de manejo de estos.

Enfermería especializada

- Contacto precoz con el paciente y cuidadores durante la hospitalización antes del alta, con enfermedad de base y situación clínica estables
- Correcto conocimiento de las guías clínicas relacionadas con el manejo de pacientes pediátricos con insuficiencia intestinal

- Entrevista a la familia con el objetivo de evaluar factibilidad de soporte nutricional domiciliario en función de las condiciones socio sanitarias y psicológicas.
- Entrega documentación necesaria a la familia:
 - Hoja relación material necesario.
 - Consentimiento informado para la administración de Nutrición Parenteral domiciliaria.
 - Prescripción del material a recoger en Servicio Farmacia para pacientes externos.
 - Material didáctico e infografía en nutrición parenteral domiciliaria y nutrición enteral
 - Teléfonos contacto: Sala Hosp, S.Farmacia, S.Digestivo P., HADP (Unidad de Hospitalización a domicilio pediátrica), Empresa catering de nutrición parenteral Aparatista hospital.
- Enseñanza del circuito de visitas en el hospital con la familia (dependiendo del soporte nutricional domiciliario)
 - Consultas externas: Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica y de Cirugía Pediátrica
 - HADP: ubicación y presentación personal.
 - S. Farmacia para pacientes externos: ubicación y tramitación medicación.
 - Despacho aparatistas hospital: ubicación.
 - Consulta dietista pediátrico
- Administración efectiva de soportes de nutrición enteral y parenteral según plan terapéutico personalizado, siguiendo los protocolos de la Unidad.
- Potenciación de la autonomía del paciente y cuidadores: cuidados básicos higiene y administración de tratamiento.
- Reintegración al paciente a su entorno socio-familiar.
- Identificación por parte de enfermería de complicaciones de forma precoz.
- Enseñanza teórico-práctica, escalonada, progresiva de manejo e identificación de complicaciones.
- Evaluación continua a los padres de adquisición conocimientos.
- Atención tras el alta en consultas externas (presenciales y telefónicas), para su seguimiento y monitorización.
- Contacto estrecho con:
 - HADP, si precisa por:
 - La situación sociofamiliar compleja

- En determinadas situaciones clínicas (alta precoz, por ejemplo) o si está bajo algún tratamiento hospitalario diferente a la NP que está siendo administrado en domicilio (antibioterapia IV u otros fármacos parenterales de uso hospitalario).
 - o Hospital de día pediátrico (preparación y entrega material necesario).
 - o Servicio Farmacia para pacientes externos: Documento prescripción material entregar.
 - Nutrición Parenteral: Aviso alta hospitalaria, prescripción NP, contacto con empresa de Cattering para suministro NP.
 - o Aparatista del hospital: Solicitud entrega bomba perfusión y pie gotero
 - o Atención primaria. Contacto con facultativo y enfermería responsable del paciente. Aviso al alta Hospitalaria para programar su seguimiento coordinado en consulta.
 - o Trabajador/a social
 - o Psicólogo
 - o Dietista pediátrico
 - o Enfermería responsable del cuidado de ostomías
- Adiestramiento en la administración de fármacos estimuladores de adaptación intestinal (teduglutide) durante el ingreso y/o en consulta externa.
- Formación continuada del manejo de pacientes con fracaso intestinal

7.4.- Técnicas específicas:

La UR debe disponer de protocolos para cada técnica específica: Estas funciones del equipo multidisciplinar estarán definidas por los **protocolos asistenciales de actuación** en cada situación y procedimiento. Como mínimo la UR deberá tener los siguientes protocolos de actuación:

- Protocolo de actuación para la valoración inicial del candidato a rehabilitación intestinal
- Protocolo de actuación en la intervención quirúrgica inicial
- Protocolo de actuación en la Unidad cuidados intensivos pediátricos
- Protocolo de actuación para la prevención y tratamiento de las infecciones sistémicas
- Protocolo de actuación para la implantación y manejo de los reservorios y catéteres endovenosos
- Protocolo de actuación para la prevención y tratamiento de la trombosis vascular y las hemorragias
- Protocolo de actuación para valoración y tratamiento de las disbacteriosis o sobre-crecimiento bacteriano

- Protocolo de actuación para la valoración y realización de la enteroplastia transversal secuencial (STEP)
- Protocolo de actuación para el manejo de las ostomías
- Protocolo de actuación para la NP: hospitalaria y domiciliaria
- Protocolo actuación para la nutrición enteral: hospitalaria y domiciliaria
- Protocolo de actuación para el manejo de los análogos del GLP2 (teduglutide)
- Protocolo de actuación coordinada con otros centros y hospitales
- Protocolo de actuación en situaciones especiales y complicaciones
- Protocolo de actuación durante el seguimiento ambulatorio y formación de familiares.
- Protocolos de cirugías de rehabilitación intestinal.

7.5.- Áreas de la UR:

- Área Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica.
- Área Quirúrgica Pediátrica.
- Área de Intensivos Neonatales y Pediátricos

7.6.-Otras unidades de apoyo:

- Urgencias Pediátricas
- Servicios/Unidades de pediatría especializada (Endocrinología, Cardiología, Infecciosas, Nefrología)
- Servicios/Unidades del adulto de Endocrino, Digestivo y Cirugía
- Área de Farmacia
- Área de Radiología Pediátrica
- HADP
- Laboratorios (de Análisis Clínicos, de Microbiología y de Anatomía Patológica)
- Trabajo social
- Psicología/ Psiquiatría
- Centro de transfusiones
- Unidades pedagógicas
- Rehabilitación

8. Indicadores

Es necesario disponer de un grupo de indicadores que permitan analizar, de forma objetiva y sistematizada, la calidad de la asistencia, identificar áreas de mejora y, lograr que la atención prestada sea homogénea y excelente.

La norma debe estar centrada en la parte operativa y adaptada a la realidad de la unidad, evaluando los puntos críticos. Se debe evitar tanto el exceso como el defecto de controles.

- Disponer de un registro de pacientes es necesario para el cálculo de los indicadores.
 - Nº SIP.
 - Sexo y Fecha nacimiento.
 - Departamento de Salud de residencia habitual del paciente.
 - Fecha de ingreso y fecha de alta (EN LA UNIDAD de REFERENCIA).
 - Tipo alta (Domicilio, traslado, alta voluntaria, exitus, traslado a centro sociosanitario).
 - Fecha de ingreso y fecha de alta (HOSPITALIZACIONES).
 - Tipo alta (Domicilio, traslado, alta voluntaria, exitus, traslado a centro sociosanitario).
 - Diagnóstico principal (CIE-10_MC/SCP).
 - Fecha diagnóstico.
 - Otros diagnósticos (CIE-10_MC/SCP).
 - Procedimientos diagnósticos realizados al paciente (CIE-10_MC/SCP):
 - Tipo de procedimiento y fecha de realización.
 - Procedimientos terapéuticos (DIVIDIR EN MEDICOS Y QUIRURGICOS) realizados al paciente (CIE-10_MC/SCP):
 - Tipo de procedimiento y fecha de realización.
 - Complicaciones (CIE-10_MC/SCP).
 - Comité multidisciplinario
- En cada indicador deberíamos especificar la siguiente estructura

<u>Definición:</u>	Concepto,
<u>Indicador:</u>	Modo de calcularlo exactamente
<u>Nivel objetivo o estándar aplicado:</u>	Si/no, porcentaje, Mayor o menor que ...
<u>Aclaraciones:</u>	

8.1. Indicadores de Volumen De Trabajo

- a. Nº de ingresos en la unidad / año.
- b. Nº de altas en la unidad/año
 - i. Curación
 - ii. Traslado
 - iii. Exitus
 - iv. Otros
- c. Nº de pacientes ingresados en la UR
- d. Nº Cirugías/ año
- e. Nº Consultas médicas / año

8.2. Indicadores médicos

- a. Nº ingresos Hospitalarios por paciente y año
- b. % pacientes en parenteral domiciliaria/año

- c. Nº sepsis por paciente y año
- d. Nº complicaciones de catéter por paciente y año
- e. Tasa de mortalidad no quirúrgica
- f. Nº de ingresos en la UR/ Nº pacientes seguidos en la UR al año

8.3. Indicadores quirúrgicos

- a. Nº intervenciones por paciente y año
- b. % pacientes que requieren intervención.
- c. % pacientes que requieren re-intervención.
- d. % de cirugías no complicadas
- e. % de cirugías urgentes
- f. % de pacientes que han requerido trasplante.
- g. Tasa de mortalidad quirúrgica.

8.4. Indicadores docentes

A. Personal sanitario

Sesiones / año de formación recibidas por el personal médico

Nivel objetivo 1

Sesiones / año de formación impartidas por el personal médico

Nivel objetivo 1

B. Asociaciones de pacientes

Reuniones / año con las asociaciones de pacientes

Nivel objetivo 1

C. Investigación

Publicaciones / año

Nivel objetivo 1

Reuniones de comités multidisciplinares/ año

Nivel objetivo 0,5-1 por ingreso nuevo en la unidad.

9. Plan de calidad

Se deberá disponer de un plan de calidad de la UR con sus correspondientes objetivos:

9.1 Calidad percibida

- Satisfacción del paciente: Encuestas de satisfacción favorables >95%. Número de reclamaciones menor del 2%.
- Evaluación de la evolución de los indicadores asistenciales mencionados.
- Mejoría de los indicadores asistenciales con respecto a los basales para establecer un ciclo de mejora continua.
- Disponer de los protocolos asistenciales descritos. Monitorizar su despliegue y adecuación

- Disponer de los circuitos de derivación propuestos. Monitorizar su despliegue y adecuación
- Establecer un comité multidisciplinar para el manejo integral de los pacientes con Fracaso Intestinal Pediátrico (Digestivo Infantil, Radiología Infantil, Cirugía Pediátrica, Anestesia Infantil, etc) con calendario de reuniones semanales.

9.2 Investigación

- Participación en proyectos colaborativos multicéntricos
- Realizar publicaciones periódicas en revistas con factor de impacto científico similar a la media anual del Hospital.
- Comunicar resultados de investigación clínica en reuniones científicas con reconocimiento nacional e internacional.
- Realizar docencia pregrado relacionada con el fracaso intestinal pediátrico y sus implicaciones.
- Realizar docencia postgrado a MIR tanto del propio hospital donde se ubique la UR como para residentes externos de diversas especialidades interesadas en el manejo de estos pacientes.
- Incluir sesiones específicas de fracaso intestinal pediátrico para residentes.

9.3 Formación continuada

- Formación continuada al personal involucrado en el manejo de pacientes con fracaso intestinal pediátrico.
- Participación en congresos y reuniones nacionales e internacionales de Fracaso Intestinal Pediátrico.
- Seminarios /cursos específicos, al menos uno por año por adjunto.
- Organizar al menos una jornada/curso formativo para Atención Especializada al año.
- Organizar sesiones formativas en Fracaso Intestinal Pediátrico para otros servicios del hospital.

10. Fuentes bibliográficas

- Burghardt KM, Wales PW, de Silva N, et al. Pediatric intestinal transplant listing criteria— a call for a change in the new era of intestinal failure outcomes. *Am J Transplant* 2015;15: 1674–81.
- Dariel A, Faure A, Martinez L, Morini F, Pini Prato A, Friedmacher F, Coste ME. European Pediatric Surgeon' Association Survey on the Management of Short-Bowel Syndrome (**EUPSA**). *Eur J Pediatr Surg.* 2021 Feb;31(1):8-13. doi: 10.1055/s-0040-1721040.
- Diamond IR, de Silva N, Pencharz PB, et al. Neonatal short bowel syndrome outcomes after the establishment of the first Canadian multidisciplinary intestinal rehabilitation program: preliminary experience. *J Pediatr Surg* 2007;42: 806–11.
- Dore M, Junco PT, Andr.s AM, Sanchez-Galan A, Amesty MV, Ramos E, et al. Surgical rehabilitation techniques in children with poor prognosis short bowel syndrome. *Eur J Pediatr Surg.* 2016; 26(1): 112-6.
- Duggan CP, Jaksic T. Pediatric intestinal failure. *N Engl J Med* 2017; 377:666–75.
- Duro D, Kamin D, Duggan C. Overview of pediatric short bowel syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2008;47 Suppl 1(10): S33–6.
- 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.* 2019; 22(4): 303-29.
- Grupo de estandarización de la SENPE: Pedrón Giner C, Cuervas-Mons Vendrell M, Galera Martínez R, Gómez López L, Gomis Muñoz P, Irastorza Terradillos I, Martínez Costa C, Moreno Villares JM, Pérez- Portabella Maristany C, Pozas del Río MT, Redecillas Ferreiro SE, Prieto Bozano G. Guía de práctica clínica SENPE/SEGHNP/SEFH sobre nutrición parenteral pediátrica. *Nutr Hosp* 2017; 34:745-58
- Javid PJ, Oron AP, Duggan CP, Squires RH, Horslen SP; Pediatric Intestinal Failure Consortium. The extent of intestinal failure-associated liver disease in patients referred for intestinal rehabilitation is associated with increased mortality: an analysis of the Pediatric Intestinal Failure Consortium database. *J Pediatr Surg.* 2018;53(7):1399-1402. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2017.08.049.
- Kaufman SS, Atkinson JB, Bianchi A, Goulet OJ, Grant D, Langnas N, et al. Indications for pediatric intestinal transplantation: a position paper of the American Society of Transplantation. *Pediatr Transplant.* 2001;5(2):80–7.
- Kaufman SS, Avitzur Y, Beath SV, et al. New insights into the indications for intestinal transplantation: consensus in the year 2019. *Transplantation* 2020; 104:937–46.

- Klek S, Forbes A, Gabe S, Holst M, Wanten G, Irtun Ø, Damink SO, Panisic-Sekeljic M, Pelaez RB, Pironi L, Blaser AR, Rasmussen HH, Schneider SM, Thibault R, Visschers RGJ, Shaffer J. Management of acute intestinal failure: A position paper from the European Society for Clinical Nutrition and Metabolism (**ESPEN**) Special Interest Group. Clin Nutr. 2016 ;35(6):1209-18. doi: 10.1016/j.clnu.2016.04.009.
- Lacaille F, Gupte G, Colomb V, D'Antiga L, Hartman C, Hojsak I, Kolacek S, Puntis J, Shamir R; **ESPGHAN** Working Group of Intestinal Failure and Intestinal Transplantation. Intestinal failure-associated liver disease: a position paper of the ESPGHAN Working Group of Intestinal Failure and Intestinal Transplantation. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2015;60(2):272-83. doi: 10.1097/MPG.0000000000000586.
- Merras-Salmio L, Pakarinen MP. Refined multidisciplinary protocol based approach to short bowel syndrome improves outcomes. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2015; 61:24–9.
- Merritt RJ, Cohran V, Raphael BP, Sentongo T, Volpert D, Warner BW, Goday PS; Nutrition Committee of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (**NASPGHAN**). Intestinal Rehabilitation Programs in the Management of Pediatric Intestinal Failure and Short Bowel Syndrome. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2017;65(5):588-96. doi: 10.1097/MPG.0000000000001722
- Modi BP, Galloway DP, Gura K, Nucci A, Plogsted S, Tucker A, Wales PW. **ASPEN** definitions in pediatric intestinal failure. JPEN J Parenter Enteral Nutr. 2022;46(1):42-59. doi: 10.1002/jpen.2232.
- Pedrón-Giner C, Martínez-Costa C, Gómez-López L, Navas-López VM, Redecillas Ferreiro S, Moreno-Villares JM, Prieto Borzano G, Gomis Muñoz P, Morais López A, Irastorza Terradillos I, García-Novo MD. Home parenteral nutrition in children: procedures, experiences, and reflections. Nutr Hosp. 2010;25(5):705-11.
- Ramos Boluda E, Redecillas Ferreiro S, Manrique Moral O, García Romero R, Irastorza Terradillos I, Nuñez Ramos R, et al. Experience With Teduglutide in Pediatric Short Bowel Syndrome: First Real-life Data. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2020;71(6):734-9. doi: 10.1097/MPG.0000000000002899.
- Ramos Boluda E, Redecillas Ferreiro S, Hernández Oliveros F. Fracaso intestinal. Síndrome de intestino corto. Transplante intestinal. En: SEGHN, ed. Tratamiento em Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Madrid: Ergon, 5ª ed, 2021; pp: 363-78.
- **SEGHN**. Grupo de trabajo de fracaso intestinal. Criterios que deben cumplir las unidades de referencia de fracaso intestinal SEGHN -Sociedad Española de

- Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica- Disponible en:
<https://www.seghnp.org/grupos-trabajo/fracaso-intestinal>
- **SEGHNP**. Grupo de trabajo de fracaso intestinal. Criterios de deprivación a programas de rehabilitación intestinal pediátricos. **SEGHNP** -Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica- Disponible en:
<https://www.seghnp.org/grupos-trabajo/fracaso-intestinal>
 - Sulkowski JP, Minneci PC. Management of short bowel syndrome. *Pathophysiology*. 2014; 21:111–8.
 - Wales PW, Allen N, Worthington P, George D, Compher C; American Society for Parenteral and Enteral Nutrition; Teitelbaum D. **A.S.P.E.N.** clinical guidelines: support of pediatric patients with intestinal failure at risk of parenteral nutrition-associated liver disease. *JPEN J Parenter Enteral Nutr*. 2014;38(5):538-57. doi: 10.1177/0148607114527772.
 - Wendel D, Mezoff EA, Raghu VK, Kinberg S, Soden J, Avitzur Y, Rudolph JA, Gniadek M, Cohran VC, Venick RS, Cole CR. Management of Central Venous Access in Children with Intestinal Failure: A Position Paper from the **NASPGHAN** Intestinal Rehabilitation Special Interest Group. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2021;72(3):474-86. doi: 10.1097/MPG.0000000000003036.
 - 1. Mangalat N, Teckman J. Pediatric intestinal failure review. Vol. 5, *Children*. MDPI; 2018.
 - 2. Merritt RJ, Cohran V, Raphael BP, Sentongo T, Volpert D, Warner BW, et al. Intestinal Rehabilitation Programs in the Management of Pediatric Intestinal Failure and Short Bowel Syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2017 Nov 1;65(5):588–96.
 - 3. Dariel A, Faure A, Martinez L, Morini F, Pini Prato A, Friedmacher F, Coste ME. European Pediatric Surgeon' Association Survey on the Management of Short-Bowel Syndrome. *Eur J Pediatr Surg*. 2021 Feb;31(1):8-13
 - 4. Pironi L, Arends J, Bozzetti F, Cuerda C, Gillanders L, Jeppesen PB, Joly F, Kelly D, Lal S, Staun M, Szczepanek K, Van Gossum A, Wanten G, Schneider SM; Home Artificial Nutrition & Chronic Intestinal Failure Special Interest Group of ESPEN. ESPEN guidelines on chronic intestinal failure in adults. *Clin Nutr*. 2016 Apr;35(2):247-307.