

ESPEN practical guideline: nutrição clínica em falência intestinal crônica

Cristina Cuerda^a, Loris Pironi^{b,c}, Jann Arends^d, Federico Bozzetti^e, Lyn Gillanders^f, Palle Bekker Jeppesen^g, Francisca Joly^h, Darlene Kellyⁱ, Simon Lal^j, Michael Staun^g, Kinga Szczepanek^k, André Van Gossum^l, Geert Wanten^m, Stéphane Michel Schneiderⁿ; Stephan C. Bischoff^o; Paula Ravasco^p and the Home Artificial Nutrition & Chronic Intestinal Failure Special Interest Group of ESPEN.

Based on

ESPEN Guidelines on Chronic Intestinal Failure in Adults

Loris Pironi, Jann Arends, Federico Bozzetti, Cristina Cuerda, Lyn Gillanders, Palle Bekker Jeppesen, Francisca Joly, Darlene Kelly, Simon Lal, Michael Staun, Kinga Szczepanek, André Van Gossum, Geert Wanten, Stéphane Michel Schneider, the Home Artificial Nutrition & Chronic Intestinal Failure Special Interest Group of ESPEN.

Clin Nutrition 35: 247-307, 2016.

^a Nutrition Unit, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, Spain

^b Alma Mater Studiorum -University of Bologna, Department of Medical and Surgical Sciences, Italy

^c IRCCS Azienda Ospedaliero-Universitaria di Bologna, Centre for Chronic Intestinal Failure - Clinical Nutrition and Metabolism Unit, Italy

^d Department of Medicine I, Medical Center – University of Freiburg, Faculty of Medicine, University of Freiburg, Germany

^e Faculty of Medicine, University of Milan, Milan, Italy

^f Nutrition Support Team, Auckland City Hospital, Auckland, New Zealand (AuSPEN). Retired

^g Rigshospitalet, Department of Intestinal Failure and Liver Diseases Gastroenterology, Copenhagen, Denmark

^h Centre for Intestinal Failure, Department of Gastroenterology and Nutritional Support, Hôpital Beaujon, Clichy, France

ⁱ Division of Gastroenterology and Hepatology, Mayo Clinic College of Medicine, Rochester, Minnesota and Oley Foundation for Home Parenteral and Enteral Nutrition, Albany, New York, USA. Retired

^j Intestinal Failure Unit, Salford Royal Foundation Trust, Salford, UK

^k General and Oncology Surgery Unit, Stanley Dudrick's Memorial Hospital, Skawina, Poland

^l Medico-Surgical Department of Gastroenterology, Hôpital Erasme, Free University of Brussels, Belgium

^m Intestinal Failure Unit, Department of Gastroenterology and Hepatology, Radboud University Nijmegen Medical Centre, Nijmegen, The Netherlands

ⁿ Gastroenterology and Clinical Nutrition, CHU of Nice, University of Nice Sophia Antipolis, Nice, France

^o Department of Nutritional Medicine and Prevention, University of Hohenheim, Stuttgart, Germany

^p Nutrition Unit, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Doctor Esquerdo 46, 28007 Madrid, Spain. E-Mail: cuerda.cristina@gmail.com

^PUniversidade Católica Portuguesa, Católica Medical School and Centre for Interdisciplinary Research in Health (CIIS), Lisbon, Portugal and Centre for Interdisciplinary Research Egas Moniz (CiiEM), Egas Moniz, Cooperativa de Ensino Superior, CRL, Almada, Portugal

Abreviaturas

IPO, pseudo-obstrução intestinal crónica; CRBSI, infeção da corrente sanguínea relacionada com cateter; CRI, infeção relacionada com cateter; CRVT, trombose venosa relacionada com cateter; CVC, cateter venoso central; DXA, absorciometria de raios X de dupla energia; EFA, ácidos gordos essenciais; EN, nutrição entérica; GLP-2, péptido semelhante ao glucagon-2; HEN, nutrição entérica domiciliária; HPN, nutrição parentérica domiciliária; IF, insuficiência intestinal; IFALD, doença hepática associada à insuficiência intestinal; ITx, transplante intestinal; LILT, alongamento longitudinal e adaptação intestinal; MCT, triglicéridos de cadeia média; NST, equipa de suporte nutricional; ONS, suplementos nutricionais orais; PICC, cateter venoso central inserido periféricamente; PN, nutrição parentérica; PUFA, ácidos gordos poli-insaturados; QoL, qualidade de vida; RCT, ensaio clínico randomizado; SBS, síndrome do intestino curto; SRSB, inversão segmentar do intestino delgado; STEP, enteroplastia transversal seriada.

Corresponding author:

Paula Ravasco, MD, RD, MSc, PhD

Universidade Católica Portuguesa

Faculty of Medicine and Center for Interdisciplinary Research in Health

Lisbon, Portugal

and

Center for Interdisciplinary Research Egas Moniz

Almada, Portugal

E-mail: pravasco@ucp.pt

ORCID:/ 0000-0002-6056-8269

Resumo

Enquadramento

Esta orientação prática baseia-se nas Diretrizes ESPEN sobre Insuficiência Intestinal Crónica em Adultos.

Metodologia

As diretrizes ESPEN foram resumidas e transformadas em fluxogramas para facilitar a utilização na prática clínica. A orientação prática é dedicada a todos os profissionais, incluindo médicos, dietistas, nutricionistas e enfermeiros que trabalham com doentes com cancro.

Resultados:

Esta orientação prática consiste em 112 recomendações com breves comentários para o tratamento e gestão da insuficiência intestinal crónica benigna, incluindo a nutrição parentérica domiciliária e suas complicações, reabilitação intestinal e transplante intestinal.

Conclusão

Esta orientação prática oferece orientação aos profissionais de saúde envolvidos no tratamento de doentes com insuficiência intestinal crónica.

Palavras-chave

orientação, insuficiência intestinal, nutrição parentérica domiciliária, transplante intestinal, síndrome do intestino curto, pseudo-obstrução intestinal

Introdução

A insuficiência intestinal (IF) é definida como a redução da função intestinal abaixo do mínimo necessário para a absorção de macronutrientes e/ou água e eletrólitos, de modo que a suplementação intravenosa seja necessária para manter a saúde e/ou o crescimento. A redução da função absorvente do intestino que não requer nenhuma suplementação intravenosa para manter a saúde e/ou o crescimento pode ser considerada como insuficiência intestinal.

A IF pode ser classificada de acordo com diferentes critérios:

- Classificação funcional (tipo I ou condição aguda de curto prazo, tipo II ou condição aguda prolongada e tipo III uma condição potencialmente crônica).
- Classificação fisiopatológica (intestino curto, fístula intestinal, dismotilidade intestinal, obstrução mecânica e doença extensa da mucosa do intestino delgado).
- Classificação clínica (com base na energia e no volume da suplementação intravenosa necessária)

A condição clínica associada ao segmento restante do intestino delgado em continuidade de menos de 200 cm é definida como síndrome do intestino curto (SIC). Dependendo da anatomia do intestino remanescente, três categorias de SIC são identificadas: end-jejunistomia, anastomose jejunocólica e anastomose jejunoileal com válvula ileocecal e cólon inteiro em continuidade.

A insuficiência intestinal crônica (IIC) pode ser consequência de doenças benignas graves do trato gastrointestinal ou sistêmicas, ou do estágio final do câncer intra-abdominal ou pélvico. As presentes diretrizes limitam-se à IIC devido a doenças benignas em adultos, onde o termo benigno significa a ausência de doença maligna em estágio terminal.

Metodologia

Este guia prático consiste em 112 recomendações e baseia-se nas Diretrizes ESPEN sobre Insuficiência Intestinal Crônica em Adultos, na versão prática (1) e na versão científica (2). O guia original foi abreviado ao restringir os comentários às evidências reunidas e à literatura nas quais as recomendações se baseiam. As recomendações não foram alteradas (exceto "nutrição artificial" que foi substituída por "nutrição médica" e adaptações de linguagem para o inglês americano), mas a apresentação do conteúdo foi transformada em uma apresentação gráfica consistindo de fluxogramas de tomada de decisão sempre que possível. O guia original foi desenvolvido de acordo com a metodologia ESPEN (3). Os especialistas seguiram o método GRADE, que se baseia em determinações de grau de evidência e força da recomendação. A classificação de Alta a Muito Baixa foi usada para avaliar a qualidade das evidências subjacentes e o nível de certeza do efeito. Entre parênteses, são indicados os números de recomendação originais (R1, R2, ...) e a classificação. A força da recomendação (forte-fraca resultando em "recomendamos/não recomendamos ..." ou em "sugerimos/não sugerimos ...") foi baseada em uma discussão de consenso, que incluiu expressão e deliberação de opiniões de especialistas, relação risco-benefício da recomendação, custos e revisão de evidências de apoio, seguida de rodadas Delphi e votos até que um acordo fosse alcançado. O grupo de trabalho incluiu gastroenterologistas, cirurgiões, endocrinologistas, anesthesiologistas e dietistas com experiência de longo prazo em IF e nutrição parenteral domiciliar (NPD). O processo de elaboração das diretrizes foi financiado exclusivamente pela sociedade ESPEN. O guia

abreviado e a disseminação foram financiados em parte pela sociedade UEG e também pela sociedade ESPEN.

Resultados

Gerenciamento e Tratamento da Insuficiência Intestinal Crônica Benigna abrange 112 recomendações estruturadas em 4 capítulos principais e diversos subcapítulos (Fig. 1).

Fig. 1. Estrutura do guia prático ESPEN "Nutrição clínica na insuficiência intestinal crônica" (IIC, insuficiência intestinal crônica; CIPO, pseudo-obstrução intestinal crônica; NPD, nutrição parenteral domiciliar; Tx, transplante)

1 Nutrição parenteral domiciliar (NPD)

1.1 Gerenciamento da NPD (Fig. 2)

Fig. 2. Gerenciamento da nutrição parenteral domiciliar. Para detalhes, consulte o texto. Abreviações: IIC, insuficiência intestinal crônica; IRC, infecção relacionada ao cateter; NPD, nutrição parenteral domiciliar; NST, equipe de suporte nutricional.

1.1.1 Recomendações gerais (objetivos da NPD, auditorias, seleção de doentes, alta hospitalar)

Recomendamos que os objetivos de um programa de NPD incluam a provisão de terapia baseada em evidências, prevenção de complicações relacionadas à NPD, como infecções relacionadas ao cateter (IRC) e complicações metabólicas e garantia de que a qualidade de vida (QdV) seja maximizada.

(R1, Grau de evidência: muito baixo)

Comentário

Os objetivos de um programa de NPD seguro e eficaz devem focar nos resultados terapêuticos. É importante que as IRC sejam diagnosticadas precocemente e tratadas efetivamente para minimizar os riscos associados. Todas as complicações relacionadas à NPD, incluindo obstrução do cateter, trombose venosa central, doença hepática e osteoporose, devem ser reconhecidas como parte da vigilância regular e tratadas precocemente dentro de uma equipe de suporte nutricional (NST) experiente para prevenir complicações irreversíveis posteriores.

Recomendamos auditorias regulares da terapia e resultados em comparação com padrões para garantir a segurança e eficácia de um programa de NPD.

(R2, Grau de evidência: muito baixo)

Comentário

Para medir e fornecer evidências da segurança e eficácia do serviço de NPD, devem ser realizadas auditorias regulares dos resultados e análise dos resultados em relação às principais complicações relacionadas à NPD, incluindo taxas de readmissão. Além disso, um instrumento reconhecido para medir a QdV deve ser usado regularmente para monitorar os doentes em

NPD. Os programas de credenciamento para fornecedores de NPD também devem garantir auditorias regulares em relação a essas medidas de qualidade.

Recomendamos que os doentes selecionados para um programa de NPD tenham CIF confirmada que, apesar da terapia médica máxima, levaria à deterioração do estado nutricional e/ou hídrico.

(R3, Grau de evidência: muito baixo)

Comentário

Todos os doentes considerados para entrada em um programa de NPD devem ter CIF documentada, que, se não tratada, levaria à deterioração do estado nutricional e/ou hídrico e devem ter passado por um teste adequado de nutrição enteral (NE), se viável (exceto, por exemplo, no caso de intestino curto extremo). Eles devem ser gerenciados por um clínico e uma equipe multidisciplinar de suporte nutricional (NST) que tenham interesse e experiência em CIF. Para otimizar a segurança e eficácia, devem ser utilizados procedimentos e protocolos baseados em evidências para educar os doentes e cuidadores (incluindo pessoal de cuidados hospitalares e domiciliares) sobre cuidados com o cateter e para monitorar o estado nutricional, metabólico e clínico do paciente.

Recomendamos que, antes da alta, os doentes estejam metabolicamente estáveis, capazes de lidar fisicamente e emocionalmente com a terapia de NPD e tenham um ambiente doméstico adequado.

(R4, Grau de evidência: muito baixo)

Comentário

O paciente e/ou os cuidadores devem ser fisicamente e emocionalmente capazes de realizar o treinamento de NPD e demonstrar competência em autocuidado antes da alta. A situação domiciliar deve ser estável e ter instalações adequadas para administração segura de NPD.

1.1.2 Dispositivos

Recomendamos que os doentes em NPD tenham acesso a bombas de infusão ou dispositivos com características de segurança especificadas juntamente com produtos auxiliares, sistemas seguros de preparação e entrega.

(R5, Grau de evidência: muito baixo)

Comentário

Bombas eletrônicas com conjuntos de administração apropriados devem ser usadas sempre que possível para gerir e monitorizar a administração de NPD. Uma bomba ambulatoria permite ainda a estes indivíduos alcançar a independência desejada. A gama de outros produtos consumíveis estéreis ou acessórios necessários para uso pelo paciente em casa variará, dependendo da bomba em uso e das necessidades individuais do paciente.

As misturas de nutrientes parenterais podem ser preparadas em sacos individuais, sacos de duas câmaras ou sacos de três câmaras. As vitaminas e oligoelementos podem ser adicionados antes da infusão no ambiente doméstico. Os sacos de duas e três câmaras têm vantagens para os doentes em NPD, pois têm uma vida útil mais longa. Alguns sacos de três câmaras não

requerem refrigeração, o que proporciona vantagens aos doentes em NPD durante as viagens. A estabilidade também é consideravelmente prolongada pela refrigeração. Isso requer um frigorífico dedicado para o armazenamento da solução de NPD. As misturas de NPD devem ser inspecionadas visualmente quanto à coalescência da emulsão lipídica, bem como quanto a precipitados de fosfato de cálcio antes do uso.

A entrega das misturas de NPD aos doentes deve ser em recipientes resistentes sob condições conhecidas de temperatura/tempo para garantir que os requisitos seguros de armazenamento não sejam excedidos durante o transporte. A temperatura ambiente da solução de NPD deve ser mantida a 4-8 °C e o ar excluído de um saco de três câmaras.

1.1.1 Treino e monitorização

Recomendamos que o treino do paciente/cuidador para o manejo da NPD seja centrado no paciente, com uma abordagem multidisciplinar, juntamente com diretrizes escritas. O treino em NPD pode ocorrer no hospital ou em casa.

(R6, Grau de evidência: muito baixo)

Comentário

Os doentes em NPD devem ser treinados por uma NST (clínicos médicos, de enfermagem, dietéticos e farmacêuticos com experiência em um programa de NPD) como doentes internos em preparação para o ambiente doméstico. O paciente precisará estar estável no regime de NPD antes da alta.

A iniciação da NPD em casa é do interesse dos doentes, prestadores de cuidados de saúde e pagadores terceirizados. O processo de treinamento pode levar de vários dias a semanas, dependendo da capacidade dos doentes de aprender as técnicas para garantir práticas seguras em casa. Em alguns casos, o cuidado em uma instalação de assistência residencial pode ser uma opção.

Antes da alta, o paciente/cuidador(es) devem ser capazes de:

- demonstrar compreensão dos princípios de assepsia e sua importância juntamente com procedimentos estéreis para iniciar e interromper a NPD.
- demonstrar administração segura de NPD de acordo com as diretrizes do protocolo institucional.
- reconhecer problemas e sintomas específicos e responder adequadamente; estes comumente incluem problemas mecânicos com as linhas ou bombas e episódios febris.
- ter um telefone conectado para suporte médico e de enfermagem, serviços de emergência e planejamento e entrega de logística.
- viver de forma independente ou ter cuidados e apoio adequados.
- ter um ambiente doméstico que proporcione um espaço limpo para adições estéreis, configuração e conexão da NPD.
- ter acesso a um frigorífico dedicado, se necessário, para o armazenamento da solução de NPD.

Recomendamos que a equipe de NPD mantenha contato regular com os doentes, agendado de acordo com as características clínicas e requisitos dos doentes.

(R7, Grau de evidência: muito baixo)

Comentário

Após a alta hospitalar, é fundamental que a equipe de NPD entre em contato com os doentes regularmente, inicialmente a cada poucos dias, depois semanalmente e eventualmente mensalmente à medida que o paciente ganha confiança. O clínico que está em contato deve estar preparado para esclarecer questões confusas e também para acompanhar peso, produção de urina, diarreia ou saída de estoma, temperaturas antes e dentro de uma hora do início da infusão de nutrição parenteral (PN) e saúde geral. O monitoramento do estado de hidratação é particularmente importante para evitar a hospitalização por desidratação através do fornecimento precoce de fluido intravenoso adicional. Se a insulina for necessária, as glicemias capilares devem ser realizadas com frequência e também registradas pelos clínicos da equipe de NPD.

Recomendamos que os testes laboratoriais sejam realizados regularmente usando testes e temporização apropriados em relação à infusão de PN.

(R8, Grau de evidência: muito baixo)

Comentário

Eletrólitos, incluindo Na⁺, K⁺, Cl⁻, HCO₃⁻, além de estudos da função renal (creatinina e nitrogênio ureico no sangue), devem ser medidos com frequência até que estejam estáveis, depois em intervalos regulares. Ensaio de enzimas hepáticas, bilirrubina, albumina e hemograma completo também devem ser monitorados regularmente. Os níveis de vitaminas e oligoelementos são tipicamente feitos com menos frequência, muitas vezes uma ou duas vezes por ano. A densitometria óssea deve ser feita quando a NPD é iniciada e em intervalos posteriores.

Recomendamos que a QdV dos doentes em NPD seja medida regularmente usando ferramentas validadas como parte dos cuidados clínicos padrão. A qualidade do atendimento deve ser avaliada regularmente de acordo com critérios reconhecidos.

(R9, Grau de evidência: muito baixo)

Comentário

A QdV deve ser baseada na perspectiva do paciente, em vez da perspectiva do clínico. Estudos reconhecem a dificuldade de tentar identificar os efeitos da doença subjacente, resultando na necessidade de NPD, e da própria NPD. O uso de diferentes instrumentos de QdV, escalas e domínios de estilo de vida limita a comparação entre estudos. O HPN-QoL® é um questionário específico de tratamento para doentes com doença subjacente benigna. É um questionário de 48 itens que se concentra em questões físicas, emocionais e sintomáticas.

A qualidade do atendimento pode ser refletida pela medição de vários fatores na prática, como o número de CRI, a incidência de readmissão hospitalar para o paciente, a QdV, a mudança de peso ou a incidência de desidratação.

1.1.2 Suporte ao doente

Sugerimos que os doentes em NPD sejam incentivados a participar de grupos sem fins lucrativos que forneçam educação, apoio e rede entre os membros em NPD. Isso pode ser benéfico para os consumidores de NPD em relação à QdV, escores de depressão e infecções de cateter.

(R10, Grau de evidência: muito baixo)

Comentário

A primeira organização conhecida para pessoas em nutrição parenteral e enteral domiciliar foi a Fundação Oley, iniciada em 1983 por Lyn Howard e seu paciente em NPD Clarence “Oley” Oldenburg nos Estados Unidos.

Um estudo caso-controle (emparelhado por idade, sexo, duração da NPD e diagnóstico) mostrou que os 49 doentes em NPD afiliados à Fundação Oley tiveram significativamente menos episódios de CRI, menos depressão e melhor QdV do que o grupo controle (n=50). Os grupos de apoio entre pares em NPD, principalmente designados para apoio mútuo e rede, estão ativos em vários países europeus e na Austrália-Nova Zelândia. A organização britânica PINNT (Doentes em Tratamento Nutricional Intravenoso e Nasogástrico) colaborou em alguns projetos com o Serviço Nacional de Saúde do Reino Unido e o Instituto Nacional de Excelência em Saúde e Cuidados (NICE). Outros grupos sem fins lucrativos que apoiam indivíduos em NPD existem ao redor do mundo. A Aliança Internacional de Organizações de Doentes para Falha Intestinal Crônica e Nutrição Artificial Domiciliar (PACIFHAN) é uma organização internacional sem fins lucrativos para promover o compartilhamento internacional de informações e recursos, para melhorar a QdV dos doentes em nutrição médica em casa e aumentar a conscientização global sobre a CIF e nutrição médica em casa.

Recomendamos que os doentes com CIF sejam cuidados por uma NST com habilidades e experiência em CIF e manejo de NPD.

(R11, Grau de evidência: muito baixo)

Comentário

Os membros principais de uma NST são definidos como especialistas cirúrgicos e gastroenterológicos, enfermeiros especializados, dietistas e farmacêuticos. Disciplinas adicionais podem ser necessárias, por exemplo, psicólogos e assistentes sociais. Uma NST experiente melhora a segurança, aumenta a reabilitação intestinal e diminui as complicações da CIF de longo prazo. Enfermeiros especializados como parte da NST mostraram repetidamente influenciar favoravelmente as taxas de infecções sanguíneas associadas a cateteres centrais.

Tabela 1. Recomendações de electrólitos e fluídos para nutrição parentérica.

	/kg/dia*	/dia (adulto médio)*
Água	25 – 35 mL	1500 – 2500 mL
Sódio	1.0 – 1.5 mmol	60 – 150 mmol
Potássio	1.0 – 1.5 mmol	40 – 100 mmol
Cloro	1.0 – 1.5 mmol	
Fósforo	0.3 – 0.5 mmol	10 – 30; 25 mmol
Magnésio	0.1 – 0.15 mmol	4 – 12; 10 mmol

Cálcio	0.1 – 0.15 mmol	2.5 – 7.5; 10 mmol
* Ajustes podem ser necessários para a doença subjacente, caso clínico, medicamentos e ingestão oral.		

Recomendamos que a fórmula de NPD seja ajustada com o objetivo de normalizar os testes laboratoriais relacionados com o equilíbrio de fluidos, eletrólitos e minerais em doentes em NPD.

(R18, Grau de evidência: muito baixo)

Comentário

A adequação do volume de NPD pode ser avaliada pela medição da produção de urina de 24 horas. As concentrações séricas de sódio estão mais comumente relacionadas com a hidratação do que com a quantidade de sódio na fórmula de NPD. A hipocalemia é incomum em pessoas cujo comprimento residual do intestino delgado é superior a 50 cm, embora possa ocorrer em pessoas com intestino extremamente curto. A hipofosfatemia ocorre durante o reabastecimento com fórmulas parenterais ou enterais, e pode ter consequências potencialmente graves para a vida. A deficiência de magnésio é um achado comum na SBS e na doença inflamatória intestinal que envolve o intestino delgado distal. Embora os níveis séricos de magnésio sejam mensuráveis, descobriu-se que a baixa excreção urinária de magnésio é um reflexo mais preciso da depleção total de magnésio corporal. Recomenda-se que o teor de cálcio, magnésio e fosfato da NPD mantenha concentrações séricas normais e excreção urinária de 24 horas.

Recomendamos a monitorização regular do estado ácido-base em doentes em NPD de longo prazo (concentração sérica de cloreto e bicarbonato), pois tanto a acidose metabólica quanto a alcalose metabólica podem ocorrer.

(R19, Grau de evidência: muito baixo)

Comentário

As concentrações séricas de cloreto e bicarbonato devem ser rotineiramente medidas em doentes em NPD de longo prazo para CIF, para monitorar o equilíbrio ácido-base. A alteração do equilíbrio ácido-base pode ocorrer por vários mecanismos devido à condição gastrointestinal subjacente, às misturas nutricionais intravenosas e soluções eletrolíticas, ou à presença de função renal ou respiratória prejudicada. A acidose metabólica com aumento do intervalo aniônico pode ocorrer devido à alta produção de ácido D-lático por fermentação bacteriana colônica de substratos de carboidratos em doentes com SBS com cólon em continuidade.

1.1.1 Micronutrientes

1.1.1.1 Vitaminas

Sugerimos que sinais e sintomas clínicos, bem como índices bioquímicos de deficiência ou toxicidade de vitaminas, sejam regularmente avaliados na revisão clínica.

(R20, Grau de evidência: muito baixo)

Comentário

Um relatório inicial de análises laboratoriais de 63 indivíduos em NPD identificou que 24% apresentavam níveis subnormais de vitamina A, 30% com níveis baixos de vitamina D e 45%

que tinham níveis diminuídos de vitamina C. As vitaminas B12 e folato estavam subnormais em apenas 7% e 0%, respectivamente. Subsequentemente, resultados semelhantes foram relatados na França, onde 27 doentes em NPD foram estudados. Devido à escassez de multivitaminas parenterais nos Estados Unidos, a atenção se voltou para o tempo que um paciente em NPD poderia ser mantido apenas com vitaminas orais diante de produtos parenterais restritos. Em geral, os produtos de vitaminas usados para NPD, assim como os produtos hospitalares de curto prazo, são produzidos como vitaminas múltiplas. Embora as formulações variem um pouco entre os países, elas são relativamente semelhantes com relação aos componentes. No entanto, existem pequenas diferenças quanto à quantidade de alguns dos componentes. É importante que os níveis basais de vitaminas sejam determinados antes de iniciar a NPD para que vitaminas de reposição possam ser administradas usando mais de uma dose de vitaminas múltiplas ou, quando disponíveis, vitaminas parenterais específicas podem ser usadas até a resolução.

Sugerimos que as concentrações séricas basais de vitaminas sejam medidas, de acordo com a disponibilidade laboratorial, no início da NPD e, em seguida, pelo menos uma vez por ano.

(R21, Grau de evidência: muito baixo)

Comentário: ver Comentário para a Recomendação 20.

Sugerimos que as doses de vitaminas em NPD sejam ajustadas conforme necessário.

(R22, Grau de evidência: muito baixo)

Comentário: ver Comentário para a Recomendação 20.

Sugerimos que o método de suplementação vitamínica seja selecionado de acordo com as características do paciente individual.

(R23, Grau de evidência: muito baixo)

Comentário: ver Comentário para a Recomendação 20.

1.1.1.2 Oligoelementos

Sugerimos que sinais e sintomas clínicos, bem como índices bioquímicos de deficiência ou toxicidade de oligoelementos, sejam regularmente avaliados na revisão clínica.

(R24, Grau de evidência: muito baixo)

Comentário

Os requisitos para oligoelementos durante a doença e em doentes em PN de longo prazo ainda são mal definidos. Há conhecimento insuficiente sobre como a doença afeta o metabolismo de micronutrientes ou os efeitos de diferenças no modo de administração

Oligoelementos	Dose (g)	Dose (mol)
Zinco	2.5-4 mg	38-61 µmol
Cobre	0.3-0.5 mg	4.7-7.9 µmol
Manganésio	60-100 µg	1.1-1.8 µmol*
Crômio	10-15 µg**	0.2- 0.3 µmol

Selênio	60-100 µg	0.8-1.3 µmol
Iodo	70-150 µg	0.5-1.2 µmol
Ferro	1 mg	17.9 µmol
*menos de µmol/dia (19); ** 0.14-0.87 µg/dia (19)		

Sugerimos que as concentrações basais de oligoelementos no soro sejam medidas, de acordo com a disponibilidade laboratorial, no início da HPN e, em seguida, pelo menos uma vez por ano.

(R25, Grau de evidência: muito baixo)

Comentário: ver Comentário para Recomendação 24.

Sugerimos que as doses de oligoelementos na HPN sejam ajustadas conforme necessário.

(R26, Grau de evidência: muito baixo)

Comentário: ver Comentário para Recomendação 24.

Sugerimos que a via de suplementação de oligoelementos seja selecionada de acordo com as características do paciente individual.

(R27, Grau de evidência: muito baixo)

Comentário: ver Comentário para Recomendação 24.

1.1.1 Aminoácidos

Não sugerimos a adição rotineira de aminoácidos individuais (glutamina, cisteína, taurina) na fórmula parenteral para diminuir complicações em adultos com HPN.

(R28, Grau de evidência: baixo)

Comentário: Há muito pouca informação disponível sobre a eficácia da suplementação de glutamina em doentes em casa com HPN. Em um ensaio controlado randomizado (ECR) com 22 doentes em HPN recebendo PN contendo glicil-glutamina durante o primeiro ou segundo período de estudo de 6 meses (0,14-0,15 g/kg/dia de dipeptídeo, 10 g de Gln), não foram observadas diferenças nas complicações infecciosas, estado nutricional, permeabilidade intestinal, concentrações plasmáticas de glutamina ou qualidade de vida (20).

A cisteína é comumente considerada um aminoácido condicionalmente essencial em neonatos pré-termo. No entanto, em adultos, não há estudos publicados sobre os efeitos clínicos da cisteína adicionada à PN.

A taurina é considerada essencial em condições específicas em neonatos prematuros. Em um estudo piloto de adultos em HPN por SBS, HPN suplementada com taurina na dose de 6 mg/kg não proporcionou benefício (21).

1.2 Cateteres venosos para HPN (Fig. 4)

Fig. 4 Cateteres venosos para nutrição parenteral domiciliária. Para mais detalhes, consulte o texto. Abreviaturas: CVC, cateter venoso central; HPN, nutrição parenteral domiciliária.

Recomendamos que a escolha do tipo de cateter venoso central (CVC) e do local de saída seja feita por uma equipe multidisciplinar de HPN, juntamente com um especialista experiente, bem como o paciente.

(R78, Grau de evidência: baixo)

Comentário: O processo de escolha de um CVC para um adulto a ser iniciado em HPN deve incluir uma equipe multidisciplinar de HPN, um radiologista ou cirurgião intervencionista experiente e, o mais importante, o paciente. Para aqueles que precisam de HPN a longo prazo, CVCs tunelizados (como Hickman, Broviac ou Groshong) ou dispositivos totalmente implantáveis (porta) são as escolhas usuais.

É importante que o local de saída do cateter possa ser facilmente visto pelo paciente que faz o autocuidado. Deve-se considerar a proximidade de feridas, locais de saída anteriores, traqueostomias, estomas ou fístulas.

A escolha entre cateter de lúmen único e múltiplo também deve ser feita. O posicionamento da ponta das linhas usando abordagens jugular interna e subclávia deve estar próxima da junção da veia cava superior e átrio direito para diminuir o risco de trombose.

Recomendamos que o acesso à veia cava superior seja a primeira escolha para o posicionamento do CVC, via veia jugular interna ou veia subclávia.

(R79, Grau de evidência: moderado)

Comentário: ver Comentário para Recomendação 29.

Sugerimos que o acesso do lado direito é preferível a uma abordagem do lado esquerdo com relação ao risco de complicações trombóticas.

(R80, Grau de evidência: baixo)

Comentário: ver Comentário para Recomendação 29.

Recomendamos que a ponta do cateter seja colocada ao nível da junção átrio-superior da veia cava.

(R81, Grau de evidência: moderado)

Comentário: ver Comentário para Recomendação 29.

Recomendamos que o local de saída do cateter seja facilmente visualizado e acessível para doentes que fazem autocuidado e que o local preferido seja marcado por clínicos experientes com HPN.

(R82, Grau de evidência: baixo)

Comentário: ver Comentário para Recomendação 29.

Recomendamos que CVCs tunelizados ou dispositivos totalmente implantáveis sejam usados para HPN a longo prazo.

(R83, Grau de evidência: muito baixo)

Comentário: ver Comentário para Recomendação 29.

Não recomendamos o uso de cateteres venosos centrais inseridos periféricamente (PICCs) para HPN esperada a longo prazo, devido ao maior risco de trombose e problemas relacionados à autoadministração de HPN.

(R84, Grau de evidência: baixo)

Comentário: PICCs são ocasionalmente usados, mas geralmente são preferidos apenas para aqueles que estarão em HPN a curto prazo (<3 meses). A maioria dos PICCs é facilmente deslocada e é difícil para o paciente usar independentemente porque o movimento do braço é restrito. Um ECR de PICC versus cateteres subclávios não tunelizados em 102 doentes hospitalizados documentou uma taxa de complicações mais alta com PICCs, mas isso foi principalmente resultado de trombose venosa central em vez de infecções do cateter (22).

Quando o trato da veia cava superior está obstruído, uma abordagem alternativa deve ser considerada. Embora a veia femoral seja frequentemente usada, ela está associada a maiores riscos de infecção relacionada a cateter (IRBC) e trombose. No entanto, uma revisão sistemática da Cochrane (23) não encontrou diferenças significativas entre as rotas de acesso central pela veia femoral e jugular interna em colonização do cateter, IRBC e complicações trombóticas, mas ocorreram menos complicações mecânicas na rota de acesso femoral. No entanto, esta revisão foi baseada em doentes em uma unidade de terapia intensiva.

2 Reabilitação intestinal

2.1 Dieta (Fig. 5)

Fig. 5 Reabilitação intestinal – Dieta. Para mais detalhes, consulte o texto. Abreviaturas: HEN, nutrição enteral domiciliária; HPN, nutrição parenteral domiciliária; ONS, suplementos nutricionais orais; SBS, síndrome do intestino curto.

Recomendamos que os doentes com SBS sejam aconselhados a consumir dietas regulares de alimentos integrais e sejam incentivados a compensar a má absorção por hiperfagia.

(R29, Grau de evidência: baixo)

Comentário: Em geral, os doentes com SBS devem consumir dietas regulares de alimentos integrais e devem ser incentivados a compensar a má absorção por hiperfagia. Bebidas entre as refeições podem ajudar a aumentar a ingestão total de energia.

Nos doentes com SBS com cólon preservado, os ácidos graxos de cadeia longa não absorvidos aceleram o trânsito intestinal e reduzem a absorção de água e sódio. Eles se ligam ao cálcio e ao magnésio e podem aumentar a absorção de oxalato, predispondo os doentes à formação de cálculos renais.

Uma dieta com alto teor de carboidratos (60%) e baixo teor de gordura (20%) é preferível em doentes com SBS com cólon em continuidade para aumentar a absorção absoluta total de energia. A rara condição de acidose láctica D pode ser observada em doentes com SBS com cólon preservado em relação à ingestão de carboidratos facilmente fermentáveis. Em doentes com jejunostomias ou ileostomias, são possíveis ingestões de gordura significativamente mais altas, mas à custa de uma perda aumentada de cátions divalentes: cálcio, magnésio, zinco e cobre.

Sugerimos que o aconselhamento dietético seja orientado por um dietista especializado, com base na experiência subjetiva do paciente e, idealmente, apoiado por medidas objetivas de equilíbrio metabólico, a fim de garantir alta conformidade.

(R30, Grau de evidência: baixo)

Comentário: ver Comentário para Recomendação 36.

Recomendamos que os doentes com SBS com cólon preservado consumam uma dieta rica em carboidratos complexos e baixa em gordura, enquanto a proporção gordura: carboidrato parece ser de menos importância em doentes sem cólon.

(R31, Grau de evidência: baixo)

Comentário: ver Comentário para Recomendação 36.

Sugerimos uma dieta com alto teor de triglicerídeos de cadeia média (MCT) que confere um benefício marginal na absorção total de energia em comparação com uma dieta contendo triglicerídeos de cadeia longa regulares em doentes com SBS com cólon preservado.

(R32, Grau de evidência: baixo)

Comentário: A substituição de 50% dos triglicerídeos normais de cadeia longa em uma dieta rica em gordura de 60% por MCT resultou em uma melhoria na absorção de energia de aproximadamente 1,5 MJ/dia em doentes com SBS com cólon preservado (24).

Recomendamos que, em doentes com SBS consumindo uma dieta com baixo teor de gordura ou onde os triglicerídeos de cadeia longa foram substituídos por MCT, seja dada atenção à deficiência potencial de EFA e vitaminas lipossolúveis.

(R33, Grau de evidência: baixo)

Comentário: ver Comentário para Recomendação 39.

Não recomendamos a adição de fibras solúveis (por exemplo, pectina) à dieta para aumentar a absorção intestinal geral.

(R34, Grau de evidência: baixo)

Sugerimos que a lactose não seja excluída da dieta de doentes com SBS, a menos que a intolerância tenha sido documentada com base clínica, como uma clara associação entre ingestão de lactose e aumento da diarreia ou da saída do estoma.

(R35, Grau de evidência: baixo)

Comentário: Em geral, uma dieta contendo 20 g/dia de lactose foi bem tolerada em doentes com SBS, mas deve ser cuidadosamente titulada em caso de intolerância prévia (25).

Sugerimos a adição de suplementos nutricionais isotônicos orais em doentes com CIF borderline (ou seja, categoria B1 de classificação clínica) em risco de desnutrição.

(R36, Grau de evidência: baixo)

Comentário: Após a ressecção intestinal, os doentes com SBS geralmente passam de suporte parenteral completo para alimentação enteral ou oral, conforme tolerado. O objetivo é fornecer uma distribuição melhor e exposição máxima da área de superfície intestinal disponível aos nutrientes, enquanto estimula secreções gastrointestinais e hormonais endógenas importantes para o avanço da adaptação intestinal.

Sugerimos o uso de NE em combinação com alimentação oral em doentes com CIF com baixo nível de dependência de HPN (ou seja, categoria B1 de classificação clínica) e em quem o ganho esperado com NE poderia permitir que eles se livrassem da HPN.

(R37, Grau de evidência: baixo)

Comentário: ver Comentário para Recomendação 43.

Sugerimos, em doentes com CIF tratados com NE, o uso de dietas enterais isotônicas poliméricas.

(R38, Grau de evidência: baixo)

Comentário: Para doentes com SBS, que se acredita se beneficiarem da NE, estudos sugerem que dietas elementares e poliméricas são semelhantes em termos de absorção de nutrientes e perda de fluidos e eletrólitos. Dietas poliméricas são menos dispendiosas e menos hiperosmóticas

Sugerimos que, para os doentes com SBS cuidadosamente selecionados que são candidatos ao tratamento com fatores de crescimento, o análogo do GPL2, teduglutida, é a primeira escolha. (R53, Grau de evidência: moderado)

Comentário: veja Comentário para a Recomendação 63.

Recomendamos a avaliação da eficácia do tratamento com fatores de crescimento de acordo com protocolos padronizados que medem fluidos, eletrólitos e, sempre que possível, balanço energético. (R54, Grau de evidência: baixo)

Comentário: veja Comentário para a Recomendação 63.

Recomendamos que os fatores de crescimento intestinal sejam prescritos apenas por especialistas experientes no diagnóstico e tratamento de doentes com SBS e que tenham a capacidade e as instalações para avaliar e equilibrar objetivamente o benefício e a importância clínica das intervenções versus os inconvenientes, efeitos adversos, riscos potenciais e custo-eficácia. (R55, Grau de evidência: baixo)

Comentário:

O objetivo da reabilitação intestinal de doentes com SBS é maximizar a absorção no intestino remanescente, reduzir as perdas intestinais e diminuir a necessidade de suplementação intravenosa. No momento, apenas duas moléculas foram aprovadas para doentes com SBS, o hormônio do crescimento somatotrofina (apenas nos EUA) e o análogo do peptídeo 2 semelhante ao glucagon (GLP-2), teduglutida (nos EUA e na Europa). No entanto, como o número de doentes tratados com esses agentes ainda é baixo, é aconselhável que esses tratamentos sejam utilizados apenas sob a orientação de um médico experiente no manejo de SBS. Como as complicações potenciais a longo prazo são desconhecidas, é necessária uma monitorização cuidadosa a longo prazo. O tratamento com hormônio do crescimento em doses elevadas em doentes com SBS pode ter um efeito positivo na absorção de água no intestino, mas seu uso está frequentemente associado a efeitos colaterais significativos. O hormônio do crescimento em doses baixas demonstrou ter um efeito benéfico na absorção de energia intestinal em um único estudo, mas esse efeito pode ser em parte devido a um efeito estimulante na ingestão oral de energia. Os efeitos colaterais parecem ser menores com a dose mais baixa. Os efeitos positivos do hormônio do crescimento foram principalmente descritos em doentes com SBS com cólon em continuidade. O GLP-2 e o análogo resistente à degradação, teduglutida, aumentam principalmente a absorção de água no intestino e diminuem a necessidade de suporte parenteral de fluidos em doentes com SBS com CIF. Os efeitos na absorção de energia parecem menos predominantes. Os efeitos foram observados em ambas as categorias de doentes com SBS, aqueles com e sem cólon em continuidade. Com ambos os fatores de crescimento, os efeitos sobre as funções intestinais diminuem rapidamente e desaparecem após a interrupção do tratamento. Portanto, o tratamento ao longo da vida é necessário. Os eventos adversos estão principalmente localizados no trato gastrointestinal com teduglutida e são principalmente sistêmicos e parecem ser mais frequentes com hormônios do crescimento. A vigilância cuidadosa do paciente para o risco de câncer deve ser realizada. No geral, esses dados favoreceriam a teduglutida como a droga atual de escolha para a reabilitação intestinal de doentes com SBS. No entanto, ambos os tratamentos são dispendiosos, e a relação custo-eficácia, bem como a relação risco-benefício, precisam ser consideradas quando a decisão de tratar um paciente é ponderada.

1.1 Cirurgia não transplante (Fig. 7)

Fig. 7 Reabilitação intestinal – cirurgia não transplante. Para mais detalhes, consulte o texto. Abreviações: SBS, síndrome do intestino curto, STEP, enteroplastia transversa serial.

1.1.1 Geral

Recomendamos que, em doentes com SBS, durante a ressecção intestinal, o comprimento do intestino seja conservado ao máximo possível para evitar a dependência de HPN. (R66, Grau de evidência: baixo)

1.1.2 Restauração da continuidade intestinal

Recomendamos que, em doentes com SBS, a restauração da continuidade intestinal seja realizada sempre que possível, para diminuir a dependência de HPN. (R67, Grau de evidência: moderado)

Comentário:

Uma vez que o paciente está estabilizado, a reversão da ostomia e a recuperação do intestino distal não utilizado devem ser priorizadas sempre que possível.

1.1.3 Opções cirúrgicas

Recomendamos que, em doentes com SBS, o manejo seja realizado por meio de uma abordagem multidisciplinar para otimizar a reabilitação intestinal e o resultado geral do paciente. (R69, Grau de evidência: baixo)

Comentário: veja Comentário para Recomendação 67.

Recomendamos que, ao considerar cirurgia não transplante em doentes com SBS, procedimentos de alongamento do intestino sejam considerados em doentes selecionados. (R68, Grau de evidência: muito baixo)

Comentário:

As opções cirúrgicas em doentes com CIF se dividem em quatro categorias principais: operações para corrigir trânsito lento, operações para melhorar a motilidade intestinal em casos de intestino dilatado, operações para retardar o trânsito intestinal na ausência de dilatação do intestino e operações para aumentar a área de superfície mucosa. A dilatação segmentar do intestino com peristaltismo deficiente muitas vezes resulta em características clínicas de supercrescimento bacteriano no intestino delgado. A dilatação intestinal excessiva é mais facilmente gerenciada por uma enteroplastia de afunilamento simples, quando o comprimento do intestino é considerado adequado e quando a perda de área de superfície é um trade-off aceitável para melhor peristaltismo. Em casos em que o comprimento do intestino é crítico, o alongamento e ajuste intestinal longitudinal (LILT) primeiro descrito por Adrian Bianchi realiza o afunilamento intestinal sem perda de área de superfície. O LILT cria um laço de intestino que tem o dobro do comprimento do original e metade do diâmetro original. O afunilamento sem perda de área de superfície é eficaz e relativamente simples no procedimento de enteroplastia transversal serial (STEP) descrito por Kim et al. em 2003. No procedimento STEP, o lúmen intestinal é estreitado disparando uma série de grampos perpendicularmente ao eixo longo do intestino em um padrão de zigue-zague sem interferir no suprimento sanguíneo do intestino. A escolha do procedimento de alongamento entre o LILT de Bianchi e o mais simples STEP permanece um tanto incerta e, até recentemente, parecia relacionada à preferência do cirurgião. Dos procedimentos projetados para retardar o trânsito na ausência de dilatação intestinal, a reversão segmentar do intestino delgado (SRSB) mostra a maior promessa. O SRSB cria um segmento antiperistáltico de intestino com aproximadamente 10-12

cm de comprimento, localizado ~ 10 cm proximal a um estoma de extremidade ou a uma anastomose intestino delgado-cólon.

1.2 Casos especiais

1.2.1 Pseudo-obstrução intestinal crônica (CIPO) (Fig. 8)

Fig. 8 Reabilitação intestinal – casos especiais – pseudo-obstrução intestinal crônica. Para mais detalhes, consulte o texto. Abreviações: CIPO, pseudo-obstrução intestinal crônica; HEN, nutrição enteral domiciliar; HPN, nutrição parenteral domiciliar.

1.2.1.1 Terapia nutricional

Recomendamos que nenhuma dieta específica seja prescrita, mas que os doentes com CIPO sejam encorajados a comer de acordo com a tolerância individual. (R57, Grau de evidência: muito baixo)

Comentário:

Os principais objetivos do tratamento da CIPO são reduzir os principais sintomas melhorando a propulsão intestinal e manter um estado nutricional adequado. A ingestão oral deve ser fracionada e dividida em cinco a seis refeições por dia. O paciente é solicitado a seguir uma dieta com baixo teor de lactose, baixo teor de fibras e baixo teor de gordura para otimizar a motilidade intestinal e diminuir o risco de supercrescimento bacteriano e bezoar gástrico. Também é necessária suplementação multivitamínica e de micronutrientes associada (ferro, folato, cálcio e vitaminas D, K e B12) para prevenir deficiências específicas. No entanto, faltam estudos sobre manejo dietético específico.

Sugerimos tentar a EN como primeiro passo em doentes com disfunções de motilidade gastrointestinal crônicas que não conseguem atender suas necessidades energéticas apenas com nutrição oral e continuam perdendo peso, antes de usar HPN. (R58, Grau de evidência: muito baixo)

Comentário:

A EN é uma opção para doentes cujo distúrbio de motilidade é principalmente localizado. Apresenta menos complicações do que a PN, mas a experiência clínica sugere que a EN é raramente tolerada pelos doentes. A gastrostomia endoscópica percutânea pode ser realizada em doentes que não têm gastroparesia significativa. O acesso temporário ou permanente ao intestino delgado pode ser alcançado por meio de procedimentos endoscópicos, cirúrgicos e radiológicos. Em casos de gastroparesia grave, uma gastrostomia de descompressão pode ser adicionada à jejunostomia.

Recomendamos que a HPN não seja adiada em doentes com CIPO desnutridos com disfunções crônicas de motilidade gastrointestinal quando a nutrição oral ou EN for claramente inadequada. (R59, Grau de evidência: muito baixo)

Comentário:

Na maioria dos casos graves, quando a função do intestino delgado é difusamente afetada, a PN é necessária para satisfazer os requisitos nutricionais.

1.2.1.2 Medicamentos

1.2.1.3 Procinéticos

Recomendamos tentar um tratamento com procinéticos em doentes com disfunções crônicas de motilidade gastrointestinal. (R60, Grau de evidência: muito baixo)

Comentário:

Não existem agentes de motilidade no mercado capazes de restaurar a função motora gastrointestinal normal, principalmente naqueles doentes com distúrbio de motilidade generalizado. No entanto, mesmo que os medicamentos que estimulam as contrações intestinais sejam úteis apenas em uma minoria de doentes, um tratamento com procinéticos deve sempre ser tentado. Os principais medicamentos utilizados são metoclopramida, domperidona, eritromicina, octreotida e neostigmina. A octreotida mostrou benefício em adultos com CIPO associada à esclerodermia. O efeito procinético ocorre com uma dose subcutânea de 50-100 µg/dia. O último medicamento avaliado foi a prucaloprida, um agonista de receptor de serotonina altamente específico com efeitos enteroquinéticos.

1.2.1.4 Terapia antibiótica

Recomendamos o uso de terapia antibiótica para tratar o supercrescimento bacteriano intestinal e reduzir a má absorção em doentes com disfunções crônicas de motilidade gastrointestinal. (R61, Grau de evidência: muito baixo)

Comentário: veja Comentário para a Recomendação 73.

Sugerimos terapia antibiótica periódica para prevenir o supercrescimento bacteriano intestinal em doentes com disfunção motora intestinal crônica que apresentam episódios recorrentes frequentes. (R62, Grau de evidência: muito baixo)

Comentário:

A terapia antibiótica sequencial é muito eficaz no tratamento do supercrescimento bacteriano intestinal e na redução da má absorção. Também mostrou melhorar o estado nutricional e, às vezes, o inchaço abdominal. O supercrescimento bacteriano pode levar à translocação bacteriana com risco de vida. Antibióticos pouco absorvíveis, como aminoglicosídeos e rifaximina, são preferidos, mas ciclos alternados com metronidazol e tetraciclina podem ser necessários para limitar a resistência. Na prática clínica, os antibióticos mais comumente utilizados são metronidazol, amoxicilina-clavulanato, doxiciclina e norfloxacin.

1.2.1.5 Cirurgia

Sugerimos evitar a cirurgia em doentes com CIPO, sempre que possível, devido ao risco de piora pós-operatória da função intestinal e necessidade de reoperação subsequente; no entanto, a ostomia de descompressão (seja endoscópica ou cirúrgica) pode diminuir os sintomas em doentes selecionados. (R70, Grau de evidência: muito baixo)

Comentário:

A cirurgia desempenha um papel limitado no tratamento de doentes com CIPO e deve ser evitada devido ao risco de piora pós-operatória e necessidade de reoperação subsequente. No entanto, a cirurgia é frequentemente realizada antes e/ou durante o tratamento da CIPO, com

uma média de três procedimentos por paciente. Os principais procedimentos usados incluem ressecção intestinal, laparotomia exploratória e criação de ostomia de descompressão ou alimentação.

1.2.2 Enterite por radiação (Fig. 9)

Fig. 9 Reabilitação intestinal – casos especiais – enterite por radiação. Para mais detalhes, consulte o texto. Abreviações: CIF, insuficiência intestinal crônica; EN, nutrição enteral; HEN, nutrição enteral domiciliar; HPN, nutrição parenteral domiciliar.

1.2.2.1 Terapia nutricional

Recomendamos que o regime nutricional em doentes com enterite por radiação crônica siga os mesmos critérios adotados para a HPN de doentes com outras causas de CIF. (R63, Grau de evidência: muito baixo)

Comentário: veja Comentário para a Recomendação 77.

Sugerimos tentar a EN em doentes com enterite por radiação se a nutrição oral, incluindo o uso de suplementos nutricionais orais, for inadequada. (R64, Grau de evidência: muito baixo)

Comentário: veja Comentário para a Recomendação 77.

Recomendamos que a HPN não seja adiada em doentes com enterite por radiação desnutridos, se a nutrição oral/EN for claramente inadequada. (R65, Grau de evidência: muito baixo)

Comentário:

A enterite por radiação ainda ocorre em até um quinto de todos os doentes submetidos a radioterapia pélvica. Os doentes que necessitam de HPN devido à enterite por radiação geralmente pertencem ao tipo III de IF, geralmente como resultado de doença estenótica e/ou fistulizante, frequentemente com complicações cirúrgicas associadas. Diagnósticos concomitantes, como supercrescimento bacteriano ou insuficiência pancreática, podem contribuir para sintomas e desnutrição, e é importante tratar essas complicações sempre que possível para promover a autonomia enteral. Em um ensaio clínico randomizado inicial comparando PN com dietas elementares, Loiudice e Lang (43) relataram melhorias nos dados de avaliação nutricional, balanço de nitrogênio, parâmetros radiográficos e clínicos após a terapia em doentes com suplementação intravenosa. Vale ressaltar que alguns doentes podem retomar a ingestão oral. Embora terapias, incluindo corticosteroides, pentoxifilina e oxigênio hiperbárico, tenham recebido atenção, a evidência do benefício de terapias anti-inflamatórias específicas para reverter e/ou prevenir a progressão da enterite por radiação no contexto da CIF é limitada.

2 Transplante intestinal (ITx) (Fig. 10)

Fig. 10 Transplante intestinal. Para mais detalhes, consulte o texto. Abreviações: CIF, insuficiência intestinal crônica; CVC, cateter venoso central; HPN, nutrição parenteral domiciliar; IFALD, doença hepática associada à insuficiência intestinal; Tx, transplante.

2.1 Geral

Recomendamos que a HPN seja o tratamento principal para doentes com CIF e a referência precoce de doentes para centros de reabilitação intestinal com experiência em tratamento médico e cirúrgico para CIF, para maximizar a oportunidade de desmame da HPN, prevenir a falha da HPN e garantir avaliação oportuna da elegibilidade para ITx. (R71, Grau de evidência: muito baixo)

Comentário:

Os dados sobre segurança e eficácia indicam a HPN como o tratamento principal para a CIF e o ITx como o tratamento para doentes com alto risco de mortalidade na HPN. O progresso na terapia de reabilitação intestinal modificou a estratégia de tratamento da CIF, passando de uma referência direta para o ITx de qualquer paciente com risco potencial de morte na HPN para a referência precoce de doentes para centros de reabilitação intestinal com experiência em tratamento médico e cirúrgico para CIF, a fim de maximizar a oportunidade de desmame da HPN, prevenir a falha da HPN e garantir ITx oportuna quando necessário.

2.2 Indicações para ITx

Recomendamos avaliação da elegibilidade para ITx quando uma das seguintes indicações existir:

Falha da HPN:

- Falência hepática iminente (bilirrubina total acima de 3-6 mg/dL (54-108 µmol/L), trombocitopenia progressiva e esplenomegalia progressiva) ou evidente (hipertensão portal, hepatosplenomegalia, fibrose hepática ou cirrose) devido à IFALD.
- Trombose relacionada ao CVC de dois ou mais vasos centrais (jugular interno, subclávio ou femoral).
- Episódios frequentes de sepse relacionados a CVC.
- Trombose venosa portal.
- História de candidemia resistente a tratamento.
- História de sepse intra-abdominal recorrente ou persistente.

Perda de qualidade de vida devido a:

- Limitações relacionadas ao CVC.
- Complicações de longo prazo relacionadas à HPN.
- Recusa em continuar com a HPN ou sintomas psicológicos relacionados à HPN.

Perda de adaptação ao intestino remanescente.

Outras contraindicações médicas ou psicossociais significativas à continuação da HPN. (R72, Grau de evidência: muito baixo)

Comentário:

O objetivo do ITx é eliminar a dependência da PN, recuperar a absorção intestinal normal e melhorar a qualidade de vida. Os resultados a longo prazo são excelentes, e o risco de morte é menor em doentes submetidos a ITx em comparação com aqueles que permanecem em HPN.

2.3 Avaliação e preparação para ITx

Recomendamos que os doentes sejam avaliados e preparados para ITx em centros de reabilitação intestinal com experiência em tratamento médico e cirúrgico de CIF. (R73, Grau de evidência: muito baixo)

Comentário:

O progresso na terapia de reabilitação intestinal modificou a estratégia de tratamento da CIF, passando de uma referência direta para o ITx de qualquer paciente com risco potencial de morte na HPN para a referência precoce de doentes para centros de reabilitação intestinal com experiência em tratamento médico e cirúrgico para CIF, a fim de maximizar a oportunidade de desmame da HPN, prevenir a falha da HPN e garantir ITx oportuna quando necessário.

2.4 Procedimento de ITx

Recomendamos que os doentes submetidos a ITx sejam operados em centros de transplante apropriados e credenciados, que possuam experiência significativa em transplante multivisceral. (R74, Grau de evidência: muito baixo)

Comentário:

Os resultados a longo prazo do ITx são excelentes, e o risco de morte é menor em doentes submetidos a ITx em comparação com aqueles que permanecem em HPN.

2.5 Complicações pós-transplante e tratamento

Recomendamos que a ITx seja o tratamento de escolha para doentes com CIF que desenvolvem IFALD em HPN, pois a ITx pode prevenir a falência hepática e, possivelmente, reverter IFALD existente. (R75, Grau de evidência: muito baixo)

Comentário:

A terapia de reabilitação intestinal modificou a estratégia de tratamento da CIF, passando de uma referência direta para o ITx de qualquer paciente com risco potencial de morte na HPN para a referência precoce de doentes para centros de reabilitação intestinal com experiência em tratamento médico e cirúrgico para CIF, a fim de maximizar a oportunidade de desmame da HPN, prevenir a falha da HPN e garantir ITx oportuna quando necessário.

2.6 Monitoramento pós-transplante e tratamento de complicações

Sugerimos que os doentes submetidos a ITx sejam monitorados em centros de reabilitação intestinal com experiência em tratamento médico e cirúrgico de CIF. (R76, Grau de evidência: muito baixo)

Comentário:

Os resultados a longo prazo do ITx são excelentes, e o risco de morte é menor em doentes submetidos a ITx em comparação com aqueles que permanecem em HPN. No entanto, a maioria dos doentes experimenta complicações significativas no pós-transplante.

2.7 Prognóstico após ITx

Recomendamos que os doentes submetidos a ITx sejam monitorados em centros de reabilitação intestinal com experiência em tratamento médico e cirúrgico de CIF. (R77, Grau de evidência: muito baixo)

Comentário:

Os resultados a longo prazo do ITx são excelentes, e o risco de morte é menor em doentes submetidos a ITx em comparação com aqueles que permanecem em HPN. No entanto, a maioria dos doentes experimenta complicações significativas no pós-transplante.

Conclusão

O progresso na terapia de reabilitação intestinal modificou a estratégia de tratamento da CIF, passando de uma referência direta para o ITx de qualquer paciente com risco potencial de morte na HPN para a referência precoce de doentes para centros de reabilitação intestinal com experiência em tratamento médico e cirúrgico para CIF, a fim de maximizar a oportunidade de desmame da HPN, prevenir a falha da HPN e garantir ITx oportuna quando necessário. Os resultados a longo prazo do ITx são excelentes, e o risco de morte é menor em doentes submetidos a ITx em comparação com aqueles que permanecem em HPN. No entanto, a maioria dos doentes experimenta complicações significativas no pós-transplante. Portanto, a monitorização e o tratamento de complicações são essenciais para otimizar os resultados a longo prazo após o ITx.

Recomendamos que as infecções relacionadas com CVC sejam diagnosticadas de acordo com as diretrizes atuais sobre ICR.

(Comentário 85, Grau de evidência: muito baixo)

Comentário

ICR no contexto da NPP deve ser definida como local, incluindo infecções do local de saída do cateter, bolso do porto ou túnel subcutâneo do cateter, ou sistêmica, na forma de CRBSI.

As infecções podem ser de origem bacteriana ou fúngica, mas a maioria dos problemas é causada pela flora da pele. O cubo do cateter é considerado uma causa comum de ICR endoluminal, enquanto as infecções originárias do local de saída ou do trajeto do túnel são consideradas de natureza extraluminal.

As taxas de CRBSI em centros de referência experientes podem variar de 0,14 a 1,09 episódios por ano de cateter (48-62).

As taxas de sepse relacionadas com CVC podem ser consideradas como um indicador substituto da qualidade global dos cuidados com o cateter.

1.1.1.1 Tratamento

Recomendamos que as ICRs sejam geridas de acordo com as diretrizes atuais sobre cateteres intravasculares de longa duração e conforme descrito na seção de comentários. Uma abordagem conservadora com o uso sistêmico e local (locks) de antibióticos é defendida para infecções simples. A remoção do cateter deve ser a primeira escolha em caso de infecções do túnel ou culturas sanguíneas positivas para bactérias virulentas; a remoção do cateter é obrigatória para abscessos do porto, infecções complicadas, instabilidade hemodinâmica persistente, ou culturas sanguíneas positivas para fungos.

(Comentário 86, Grau de evidência: moderado)

Comentário

Em geral, os doentes com NPP requerem uma abordagem conservadora com o uso sistêmico e local (locks) de antibióticos para infecções simples devido a *S. aureus*, estafilococos coagulase-negativos, e bacilos Gram-negativos, antes de remover o cateter.

A remoção do cateter é inevitável em caso de infecções do túnel, abscessos do porto, em doentes com choque séptico, ou em caso de infecções complicadas, incluindo endocardite, infecções metastáticas, trombose séptica, e quando culturas de sangue emparelhadas forem positivas para fungos ou bactérias virulentas. Para salvaguarda dos dispositivos em doentes com infecções não complicadas, a terapia de bloqueio com antibióticos deve ser usada por duas semanas com terapia sistêmica padrão para tratamento de CRBSI com base nos resultados culturais para suspeita de infecção intraluminal, na ausência de infecção do túnel ou do bolso. A re-inserção de dispositivos de longo prazo deve ser adiada até depois que a terapia antimicrobiana sistêmica apropriada seja iniciada, com base nas suscetibilidades do isolado sanguíneo, e após culturas repetidas de amostras de sangue resultarem negativas. Se o tempo permitir, a inserção de um novo dispositivo em um paciente estável idealmente deve ser feita após um curso de terapia antibiótica sistêmica ser concluído, e amostras de sangue repetidas colhidas cinco a dez dias depois resultarem negativas. O sucesso na salvaguarda de portos implantados infectados pelo tratamento com antibióticos é raro e a maioria desses dispositivos deve ser removida.

1.1.1.2 Prevenção

Recomendamos, para prevenção de ICR:

- educação de funcionários e doentes/cuidadores
- implementação de uma política adequada de lavagem das mãos e desinfecção por parte de doentes e funcionários
- lavagem das mãos e desinfecção por parte de doentes e cuidadores antes de tocar nos CVCs, bem como após os cuidados com o cateter
- desinfecção do conector do cubo sempre que for acessado
- uso de cateteres de lúmen único tunelizados, sempre que possível
- uso de clorexidina a 2% para antisepsia das mãos, local de saída do cateter, torneiras, cubos do cateter e outras portas de amostragem
- troca regular de conjuntos de administração i.v.

(Comentário 87, Grau de evidência: moderado)

Comentário

O risco de ICR pode ser reduzido através de uma combinação de intervenções, incluindo educação de funcionários e doentes, adesão a uma política de lavagem das mãos e desinfecção, uso de cateteres de lúmen único tunelizados sempre que possível, e troca regular de conjuntos de administração i.v. O uso de clorexidina a 2% para antisepsia das mãos, local de saída do cateter, torneiras, cubos do cateter e outras portas de amostragem também é recomendado. A

desinfecção do conector do cubo sempre que for acessado é fundamental para prevenir a contaminação do sistema de cateter.

Agradecimento

O desenvolvimento desta diretriz contou com o apoio da ESPEN e da UEG.

References

1. Cuerda C, Pironi L, Arends J, Bozzetti F, Gillanders L, Jeppesen PB, Joly F, Kelly D, Lal S, Staun M, Szczepanek K, Van Gossum A, Wanten G, Schneider SM, Bischoff SC. ESPEN practical guideline: Clinical nutrition in chronic intestinal failure. *Clin Nutr.* 2021;40:5196-220.
2. 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. ESPEN guidelines on chronic intestinal failure in adults. *Clin Nutr.* 2016;35:247-307.
3. Preiser JC, Schneider SM. ESPEN disease-specific guideline framework. *Clin Nutr.* 2011;30:549-52.
4. Baxter JP, Fayers PM, McKinlay AW. The clinical and psychometric validation of a questionnaire to assess the quality of life of adult patients treated with long-term parenteral nutrition. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* 2010;34:131-42.
5. Smith CE, Curtas S, Werkowitch M, Kleinbeck SV, Howard L. Home parenteral nutrition: does affiliation with a national support and educational organization improve patient outcomes? *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* 2002;26:159-63.
6. Hoffer LJ, Bistrian BR. Appropriate protein provision in critical illness: a systematic and narrative review. *Am J Clin Nutr.* 2012;96:591-600.
7. Staun M, Pironi L, Bozzetti F, Baxter J, Forbes A, Joly F, Jeppesen P, Moreno J, Hebuterne X, Pertkiewicz M, Muhlebach S, Shenkin A, Van Gossum A. ESPEN Guidelines on Parenteral Nutrition: home parenteral nutrition (HPN) in adult patients. *Clin Nutr.* 2009;28:467-79.
8. Gillanders L, Angstmann K, Ball P, Chapman-Kiddell C, Hardy G, Hope J, Smith R, Strauss B, Russell D. AuSPEN clinical practice guideline for home parenteral nutrition patients in Australia and New Zealand. *Nutrition.* 2008;24:998-1012.
9. American Diabetes Organization. Standards of medical care in diabetes. *Diabetes Care.* 2012;35 Suppl 1:S11-63.
10. National Institute for Health and Care Excellence. Diabetes in adults - quality standards. 2011.
11. Oliveira G, Garcia-Luna PP, Pereira JL, Rebollo I, Garcia-Almeida JM, Serrano P, Irles JA, Munoz-Aguilar A, Molina MJ, Tapia MJ. Recommendations of the GARIN group for managing non-critically ill patients with diabetes or stress hyperglycaemia and artificial nutrition. *Nutr Hosp.* 2012;27:1837-49.
12. Umpierrez GE, Hellman R, Korytkowski MT, Kosiborod M, Maynard GA, Montori VM, Seley JJ, Van den Berghe G. Management of hyperglycemia in hospitalized patients in non-critical care setting: an endocrine society clinical practice guideline. *J Clin Endocrinol Metab.* 2012;97:16-38.
13. Stein TP, Marino PL, Harner RN, Schluter MD, Leskiw MJ, Black S. Linoleate and possibly linolenate deficiency in a patient on long-term intravenous nutrition at home. *J Am Coll Nutr.* 1983;2:241-7.
14. Cavicchi M, Beau P, Crenn P, Degott C, Messing B. Prevalence of liver disease and contributing factors in patients receiving home parenteral nutrition for permanent intestinal failure. *Ann Intern Med.* 2000;132:525-32.
15. Salvino R, Ghanta R, Seidner DL, Mascha E, Xu Y, Steiger E. Liver failure is uncommon in adults receiving long-term parenteral nutrition. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* 2006;30:202-8.

16. Wanten GJ, Calder PC. Immune modulation by parenteral lipid emulsions. *Am J Clin Nutr.* 2007;85:1171-84.
17. Burnes JU, O'Keefe SJ, Fleming CR, Devine RM, Berkner S, Herrick L. Home parenteral nutrition--a 3-year analysis of clinical and laboratory monitoring. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* 1992;16:327-32.
18. Reimund J, Duclos B, Cuby C, Malzac D, Zimmermann F, Dietemann JL, Beretz L, Baumann R. Home parenteral nutrition: clinical and laboratory analysis of initial experience (1994-1997). Implications for patient management. *Ann Nutr Metab.* 1999;43:329-38.
19. Vanek VW, Borum P, Buchman A, Fessler TA, Howard L, Jeejeebhoy K, Kochevar M, Shenkin A, Valentine CJ. A.S.P.E.N. position paper: recommendations for changes in commercially available parenteral multivitamin and multi-trace element products. *Nutr Clin Pract.* 2012;27:440-91.
20. Culkin A, Gabe SM, Bjarnason I, Grimble G, Madden AM, Forbes A. A double-blind, randomized, controlled crossover trial of glutamine supplementation in home parenteral nutrition. *Eur J Clin Nutr.* 2008;62:575-83.
21. Schneider SM, Joly F, Gehrhardt MF, Badran AM, Myara A, Thuillier F, Coudray-Lucas C, Cynober L, Trivin F, Messing B. Taurine status and response to intravenous taurine supplementation in adults with short-bowel syndrome undergoing long-term parenteral nutrition: a pilot study. *Br J Nutr.* 2006;96:365-70.
22. Cowl CT, Weinstock JV, Al-Jurf A, Ephgrave K, Murray JA, Dillon K. Complications and cost associated with parenteral nutrition delivered to hospitalized patients through either subclavian or peripherally-inserted central catheters. *Clin Nutr.* 2000;19:237-43.
23. Ge X, Cavallazzi R, Li C, Pan SM, Wang YW, Wang FL. Central venous access sites for the prevention of venous thrombosis, stenosis and infection. *Cochrane Database Syst Rev.* 2012;Cd004084.
24. Jeppesen PB, Mortensen PB. The influence of a preserved colon on the absorption of medium chain fat in patients with small bowel resection. *Gut.* 1998;43:478-83.
25. Arrigoni E, Marteau P, Briet F, Pochart P, Rambaud JC, Messing B. Tolerance and absorption of lactose from milk and yogurt during short-bowel syndrome in humans. *Am J Clin Nutr.* 1994;60:926-9.
26. Joly F, Dray X, Corcos O, Barbot L, Kapel N, Messing B. Tube feeding improves intestinal absorption in short bowel syndrome patients. *Gastroenterology.* 2009;136:824-31.
27. Scolapio JS, McGreevy K, Tennyson GS, Burnett OL. Effect of glutamine in short-bowel syndrome. *Clin Nutr.* 2001;20:319-23.
28. Uchida H, Yamamoto H, Kisaki Y, Fujino J, Ishimaru Y, Ikeda H. D-lactic acidosis in short-bowel syndrome managed with antibiotics and probiotics. *J Pediatr Surg.* 2004;39:634-6.
29. Aly A, Barany F, Kollberg B, Monsen U, Wisen O, Johansson C. Effect of an H2-receptor blocking agent on diarrhoeas after extensive small bowel resection in Crohn's disease. *Acta Med Scand.* 1980;207:119-22.
30. Jeppesen PB, Staun M, Tjellesen L, Mortensen PB. Effect of intravenous ranitidine and omeprazole on intestinal absorption of water, sodium, and macronutrients in patients with intestinal resection. *Gut.* 1998;43:763-9.

31. Ladefoged K, Christensen KC, Hegnhøj J, Jarnum S. Effect of a long acting somatostatin analogue SMS 201-995 on jejunostomy effluents in patients with severe short bowel syndrome. *Gut*. 1989;30:943-9.
32. Mainguet P, Fiasse R. Double-blind placebo-controlled study of loperamide (Imodium) in chronic diarrhoea caused by ileocolic disease or resection. *Gut*. 1977;18:575-9.
33. Tytgat GN, Huibregtse K, Meuwissen SG. Loperamide in chronic diarrhea and after ileostomy: a placebo-controlled double-blind cross-over study. *Arch Chir Neerl*. 1976;28:13-20.
34. Scolapio JS, Camilleri M, Fleming CR, Oenning LV, Burton DD, Sebo TJ, Batts KP, Kelly DG. Effect of growth hormone, glutamine, and diet on adaptation in short-bowel syndrome: a randomized, controlled study. *Gastroenterology*. 1997;113:1074-81.
35. Seguy D, Vahedi K, Kapel N, Souberbielle JC, Messing B. Low-dose growth hormone in adult home parenteral nutrition-dependent short bowel syndrome patients: a positive study. *Gastroenterology*. 2003;124:293-302.
36. Byrne TA, Wilmore DW, Iyer K, Dibaise J, Clancy K, Robinson MK, Chang P, Gertner JM, Lautz D. Growth hormone, glutamine, and an optimal diet reduces parenteral nutrition in patients with short bowel syndrome: a prospective, randomized, placebo-controlled, double-blind clinical trial. *Ann Surg*. 2005;242:655-61.
37. Jeppesen PB, Gilroy R, Pertkiewicz M, Allard JP, Messing B, O'Keefe SJ. Randomised placebo-controlled trial of teduglutide in reducing parenteral nutrition and/or intravenous fluid requirements in patients with short bowel syndrome. *Gut*. 2011;60:902-14.
38. Jeppesen PB, Pertkiewicz M, Messing B, Iyer K, Seidner DL, O'Keefe S J, Forbes A, Heinze H, Joelsson B. Teduglutide reduces need for parenteral support among patients with short bowel syndrome with intestinal failure. *Gastroenterology*. 2012;143:1473-81.e3.
39. O'Keefe SJ, Jeppesen PB, Gilroy R, Pertkiewicz M, Allard JP, Messing B. Safety and efficacy of teduglutide after 52 weeks of treatment in patients with short bowel intestinal failure. *Clin Gastroenterol Hepatol*. 2013;11:815-23.e1-3.
40. Di Lorenzo C, Lucanto C, Flores AF, Idries S, Hyman PE. Effect of sequential erythromycin and octreotide on antroduodenal manometry. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 1999;29:293-6.
41. Perlemuter G, Cacoub P, Chaussade S, Wechsler B, Couturier D, Piette JC. Octreotide treatment of chronic intestinal pseudoobstruction secondary to connective tissue diseases. *Arthritis Rheum*. 1999;42:1545-9.
42. Verne GN, Eaker EY, Hardy E, Sninsky CA. Effect of octreotide and erythromycin on idiopathic and scleroderma-associated intestinal pseudoobstruction. *Dig Dis Sci*. 1995;40:1892-901.
43. Loiudice TA, Lang JA. Treatment of radiation enteritis: a comparison study. *Am J Gastroenterol*. 1983;78:481-7.
44. Buchman AL, Scolapio J, Fryer J. AGA technical review on short bowel syndrome and intestinal transplantation. *Gastroenterology*. 2003;124:1111-34.
45. Kaufman SS, Atkinson JB, Bianchi A, Goulet OJ, Grant D, Langnas AN, McDiarmid SV, Mittal N, Reyes J, Tzakis AG. Indications for pediatric intestinal transplantation: a position paper of the American Society of Transplantation. *Pediatr Transplant*. 2001;5:80-7.
46. Pironi L, Joly F, Forbes A, Colomb V, Lyszkowska M, Baxter J, Gabe S, Hebuterne X, Gambarara M, Gottrand F, Cuerda C, Thul P, Messing B, Goulet O, Staun M, Van Gossum A. Long-

term follow-up of patients on home parenteral nutrition in Europe: implications for intestinal transplantation. *Gut*. 2011;60:17-25.

47. Grant D, Abu-Elmagd K, Mazariegos G, Vianna R, Langnas A, Mangus R, Farmer DG, Lacaille F, Iyer K, Fishbein T. Intestinal transplant registry report: global activity and trends. *Am J Transplant*. 2015;15:210-9.

48. Bozzetti F, Mariani L, Bertinet DB, Chiavenna G, Crose N, De Cicco M, Gigli G, Micklewright A, Moreno Villares JM, Orban A, Pertkiewicz M, Pironi L, Vilas MP, Prins F, Thul P. Central venous catheter complications in 447 patients on home parenteral nutrition: an analysis of over 100.000 catheter days. *Clin Nutr*. 2002;21:475-85.

49. Clare A, Teubner A, Shaffer JL. What information should lead to a suspicion of catheter sepsis in HPN? *Clin Nutr*. 2008;27:552-6.

50. Crispin A, Thul P, Arnold D, Schild S, Weimann A. Central venous catheter complications during home parenteral nutrition: a prospective pilot study of 481 patients with more than 30,000 catheter days. *Onkologie*. 2008;31:605-9.

51. Dibb M, Carlson G, Abraham A, Shaffer J, Teubner A, Lal S. OC-034 Salvage of central venous catheters in HPN catheter-related blood stream infections is safe and effective: 18 years experience from a national centre. *Gut*. 2012;61:A14-A5.

52. Dibb M, Teubner A, Theis V, Shaffer J, Lal S. Review article: the management of long-term parenteral nutrition. *Aliment Pharmacol Ther*. 2013;37:587-603.

53. Freshwater DA, Saadeddin A, Deel-Smith P, Digger T, Jones BJ. Can home parenteral nutrition be provided by non-specialised centres? 2300 weeks of experience at a district general hospital in the United Kingdom. *Clin Nutr*. 2005;24:229-35.

54. Lloyd DA, Vega R, Bassett P, Forbes A, Gabe SM. Survival and dependence on home parenteral nutrition: experience over a 25-year period in a UK referral centre. *Aliment Pharmacol Ther*. 2006;24:1231-40.

55. Marra AR, Opilla M, Edmond MB, Kirby DF. Epidemiology of bloodstream infections in patients receiving long-term total parenteral nutrition. *J Clin Gastroenterol*. 2007;41:19-28.

56. O'Keefe SJ, Burnes JU, Thompson RL. Recurrent sepsis in home parenteral nutrition patients: an analysis of risk factors. *JPEN J Parenter Enteral Nutr*. 1994;18:256-63.

57. Pironi L, Paganelli F, Labate AM, Merli C, Guidetti C, Spinucci G, Miglioli M. Safety and efficacy of home parenteral nutrition for chronic intestinal failure: a 16-year experience at a single centre. *Dig Liver Dis*. 2003;35:314-24.

58. Santarpia L, Alfonsi L, Tiseo D, Creti R, Baldassarri L, Pasanisi F, Contaldo F. Central venous catheter infections and antibiotic therapy during long-term home parenteral nutrition: an 11-year follow-up study. *JPEN J Parenter Enteral Nutr*. 2010;34:254-62.

59. Tokars JJ, Cookson ST, McArthur MA, Boyer CL, McGeer AJ, Jarvis WR. Prospective evaluation of risk factors for bloodstream infection in patients receiving home infusion therapy. *Ann Intern Med*. 1999;131:340-7.

60. Vantini I, Benini L, Bonfante F, Talamini G, Sembenini C, Chiarioni G, Maragnoli O, Benini F, Capra F. Survival rate and prognostic factors in patients with intestinal failure. *Dig Liver Dis*. 2004;36:46-55.

61. Buchman AL, Moukarzel A, Goodson B, Herzog F, Pollack P, Reyen L, Alvarez M, Ament ME, Gornbein J. Catheter-related infections associated with home parenteral nutrition and

predictive factors for the need for catheter removal in their treatment. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* 1994;18:297-302.

62. Jeppesen PB, Staun M, Mortensen PB. Adult patients receiving home parenteral nutrition in Denmark from 1991 to 1996: who will benefit from intestinal transplantation? *Scand J Gastroenterol.* 1998;33:839-46.

63. O'Grady NP, Alexander M, Burns LA, Dellinger EP, Garland J, Heard SO, Lipsett PA, Masur H, Mermel LA, Pearson ML, Raad, II, Randolph AG, Rupp ME, Saint S. Guidelines for the prevention of intravascular catheter-related infections. *Am J Infect Control.* 2011;39:S1-34.

64. Smith CE, Curtas S, Kleinbeck SV, Werkowitch M, Mosier M, Seidner DL, Steiger E. Clinical trial of interactive and videotaped educational interventions reduce infection, reactive depression, and rehospitalizations for sepsis in patients on home parenteral nutrition. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* 2003;27:137-45.

65. Liu Y, Zhang AQ, Cao L, Xia HT, Ma JJ. Taurolidine lock solutions for the prevention of catheter-related bloodstream infections: a systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials. *PLoS One.* 2013;8:e79417.

66. Versleijen MW, Huisman-de Waal GJ, Kock MC, Elferink AJ, van Rossum LG, Feuth T, Willems MC, Jansen JB, Wanten GJ. Arteriovenous fistulae as an alternative to central venous catheters for delivery of long-term home parenteral nutrition. *Gastroenterology.* 2009;136:1577-84.

67. Mermel LA, Alang N. Adverse effects associated with ethanol catheter lock solutions: a systematic review. *J Antimicrob Chemother.* 2014;69:2611-9.

68. Pironi L, Goulet O, Buchman A, Messing B, Gabe S, Candusso M, Bond G, Gupte G, Pertkiewicz M, Steiger E, Forbes A, Van Gossum A, Pinna AD. Outcome on home parenteral nutrition for benign intestinal failure: a review of the literature and benchmarking with the European prospective survey of ESPEN. *Clin Nutr.* 2012;31:831-45.

69. Puiggros C, Cuerda C, Virgili N, Chicharro ML, Martinez C, Garde C, de Luis D. [Catheter occlusion and venous thrombosis prevention and incidence in adult home parenteral nutrition (HPN) programme patients]. *Nutr Hosp.* 2012;27:256-61.

70. Ugur A, Marashdeh BH, Gottschalck I, Brobech Mortensen P, Staun M, Bekker Jeppesen P. Home parenteral nutrition in Denmark in the period from 1996 to 2001. *Scand J Gastroenterol.* 2006;41:401-7.

71. Cuerda C, Joly F, Corcos O, Concejo J, Puiggros C, Gil C, Pironi L. Prospective study of catheter-related central vein thrombosis in home parenteral nutrition patients with benign disease using serial venous Doppler ultrasound. *Clin Nutr.* 2016;35:153-7.

72. Mitchell MD, Agarwal R, Hecht TE, Umscheid CA. Nonpharmacologic interventions for prevention of catheter-related thrombosis: a systematic review. *J Crit Care.* 2013;28:316.e9-16.

73. Brismar B, Hardstedt C, Jacobson S, Kager L, Malmborg AS. Reduction of catheter-associated thrombosis in parenteral nutrition by intravenous heparin therapy. *Arch Surg.* 1982;117:1196-9.

74. Fabri PJ, Mirtallo JM, Ebbert ML, Kudsk KA, Powell C, Ruberg RL. Clinical effect of nonthrombotic total parenteral nutrition catheters. *Journal of Parenteral and Enteral Nutrition.* 1984;8:705-7.

75. Fabri PJ, Mirtallo JM, Ruberg RL, Kudsk KA, Denning DA, Ellison EC, Schaffer P. Incidence and prevention of thrombosis of the subclavian vein during total parenteral nutrition. *Surg Gynecol Obstet.* 1982;155:238-40.
76. Macoviak JA, Melnik G, McLean G, Lunderquist A, Singer R, Forlaw L, Rombeau JL. The effect of low-dose heparin on the prevention of venous thrombosis in patients receiving short-term parenteral nutrition. *Curr Surg.* 1984;41:98-100.
77. Ruggiero RP, Aisenstein TJ. Central catheter fibrin sleeve--heparin effect. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* 1983;7:270-3.
78. Bern MM, Bothe A, Jr., Bistrian B, Champagne CD, Keane MS, Blackburn GL. Prophylaxis against central vein thrombosis with low-dose warfarin. *Surgery.* 1986;99:216-21.
79. Duerksen DR, Ahmad A, Doweiko J, Bistrian BR, Mascioli EA. Risk of symptomatic central venous thrombotic complications in AIDS patients receiving home parenteral nutrition. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* 1996;20:302-5.
80. 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.
81. Howard L, Ashley C. Management of complications in patients receiving home parenteral nutrition. *Gastroenterology.* 2003;124:1651-61.
82. Mitchell MD, Anderson BJ, Williams K, Umscheid CA. Heparin flushing and other interventions to maintain patency of central venous catheters: a systematic review. *J Adv Nurs.* 2009;65:2007-21.
83. van Miert C, Hill R, Jones L. Interventions for restoring patency of occluded central venous catheter lumens. *Cochrane Database Syst Rev.* 2012;Cd007119.
84. Allan PJ, McMahon M, Abraham A, Shaffer J, Teubner A, Lal S. Reduced need for replacement of long term parenteral nutrition catheters following endoluminal brushing. *Clin Nutr.* 2015;34:146-50.
85. Chan S, McCowen KC, Bistrian BR, Thibault A, Keane-Ellison M, Forse RA, Babineau T, Burke P. Incidence, prognosis, and etiology of end-stage liver disease in patients receiving home total parenteral nutrition. *Surgery.* 1999;126:28-34.
86. Luman W, Shaffer JL. Prevalence, outcome and associated factors of deranged liver function tests in patients on home parenteral nutrition. *Clin Nutr.* 2002;21:337-43.
87. Ito Y, Shils ME. Liver dysfunction associated with long-term total parenteral nutrition in patients with massive bowel resection. *Journal of Parenteral and Enteral Nutrition.* 1991;15:271-6.
88. Klek S, Chambrier C, Singer P, Rubin M, Bowling T, Staun M, Joly F, Rasmussen H, Strauss BJ, Wanten G, Smith R, Abraham A, Szczepanek K, Shaffer J. Four-week parenteral nutrition using a third generation lipid emulsion (SMOFlipid)--a double-blind, randomised, multicentre study in adults. *Clin Nutr.* 2013;32:224-31.
89. Hwang TL, Lue MC, Chen LL. Early use of cyclic TPN prevents further deterioration of liver functions for the TPN patients with impaired liver function. *Hepatogastroenterology.* 2000;47:1347-50.

90. 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;24:345-50.
91. Burns DL, Gill BM. Reversal of parenteral nutrition-associated liver disease with a fish oil-based lipid emulsion (Omegaven) in an adult dependent on home parenteral nutrition. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* 2013;37:274-80.
92. Venecourt-Jackson E, Hill SJ, Walmsley RS. Successful treatment of parenteral nutrition-associated liver disease in an adult by use of a fish oil-based lipid source. *Nutrition.* 2013;29:356-8.
93. Xu Z, Li Y, Wang J, Wu B, Li J. Effect of omega-3 polyunsaturated fatty acids to reverse biopsy-proven parenteral nutrition-associated liver disease in adults. *Clin Nutr.* 2012;31:217-23.
94. Chang MI, Puder M, Gura KM. The use of fish oil lipid emulsion in the treatment of intestinal failure associated liver disease (IFALD). *Nutrients.* 2012;4:1828-50.
95. Seida JC, Mager DR, Hartling L, Vandermeer B, Turner JM. Parenteral omega-3 fatty acid lipid emulsions for children with intestinal failure and other conditions: a systematic review. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* 2013;37:44-55.
96. Pironi L, Labate AM, Pertkiewicz M, Przedlacki J, Tjellessen L, Staun M, De Francesco A, Gallenca P, Guglielmi FW, Van Gossum A, Orlandoni P, Contaldo F, Villares JM. Prevalence of bone disease in patients on home parenteral nutrition. *Clin Nutr.* 2002;21:289-96.
97. Haderslev KV, Tjellessen L, Sorensen HA, Staun M. Effect of cyclical intravenous clodronate therapy on bone mineral density and markers of bone turnover in patients receiving home parenteral nutrition. *Am J Clin Nutr.* 2002;76:482-8.

Figure 1

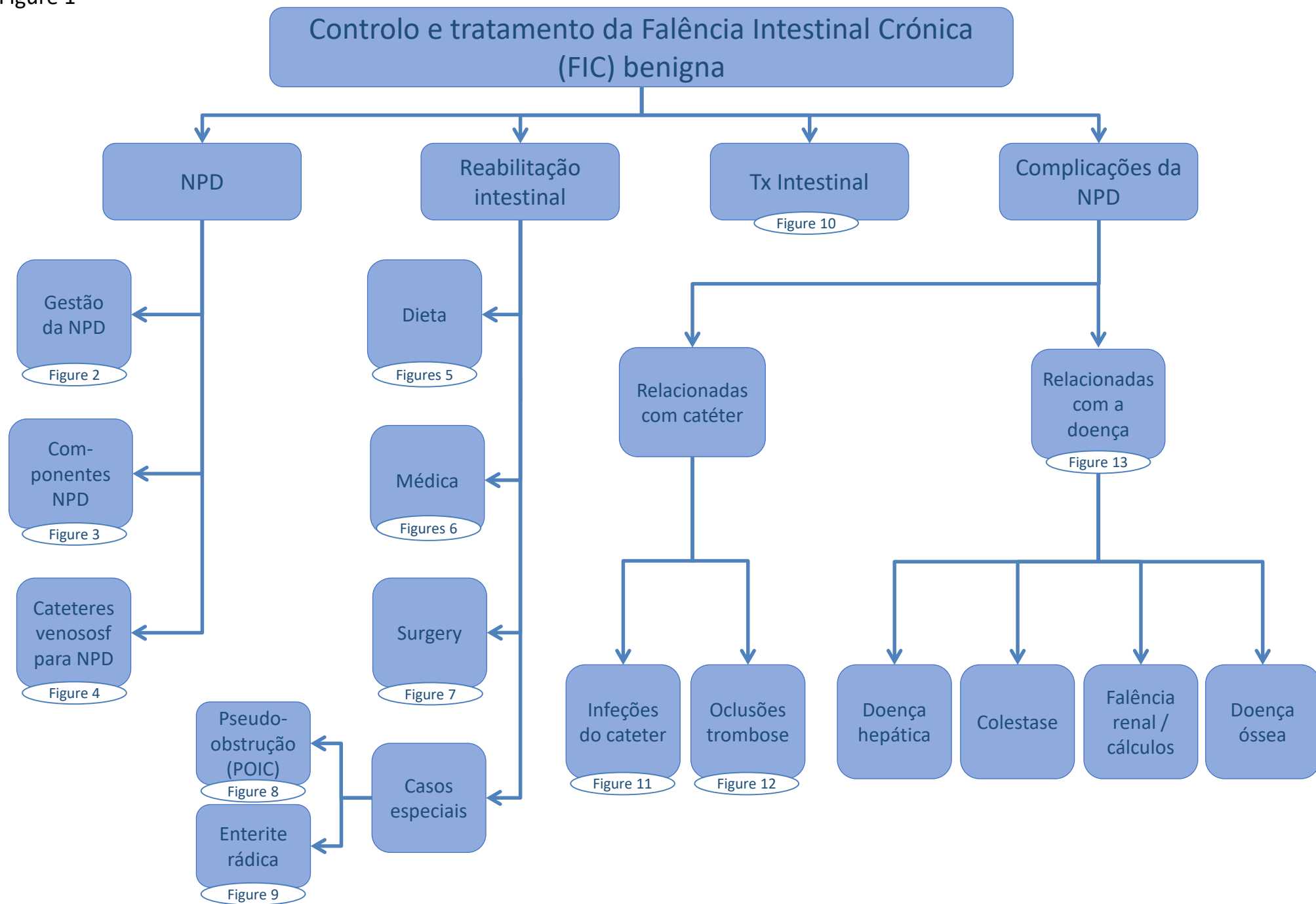


Figure 2

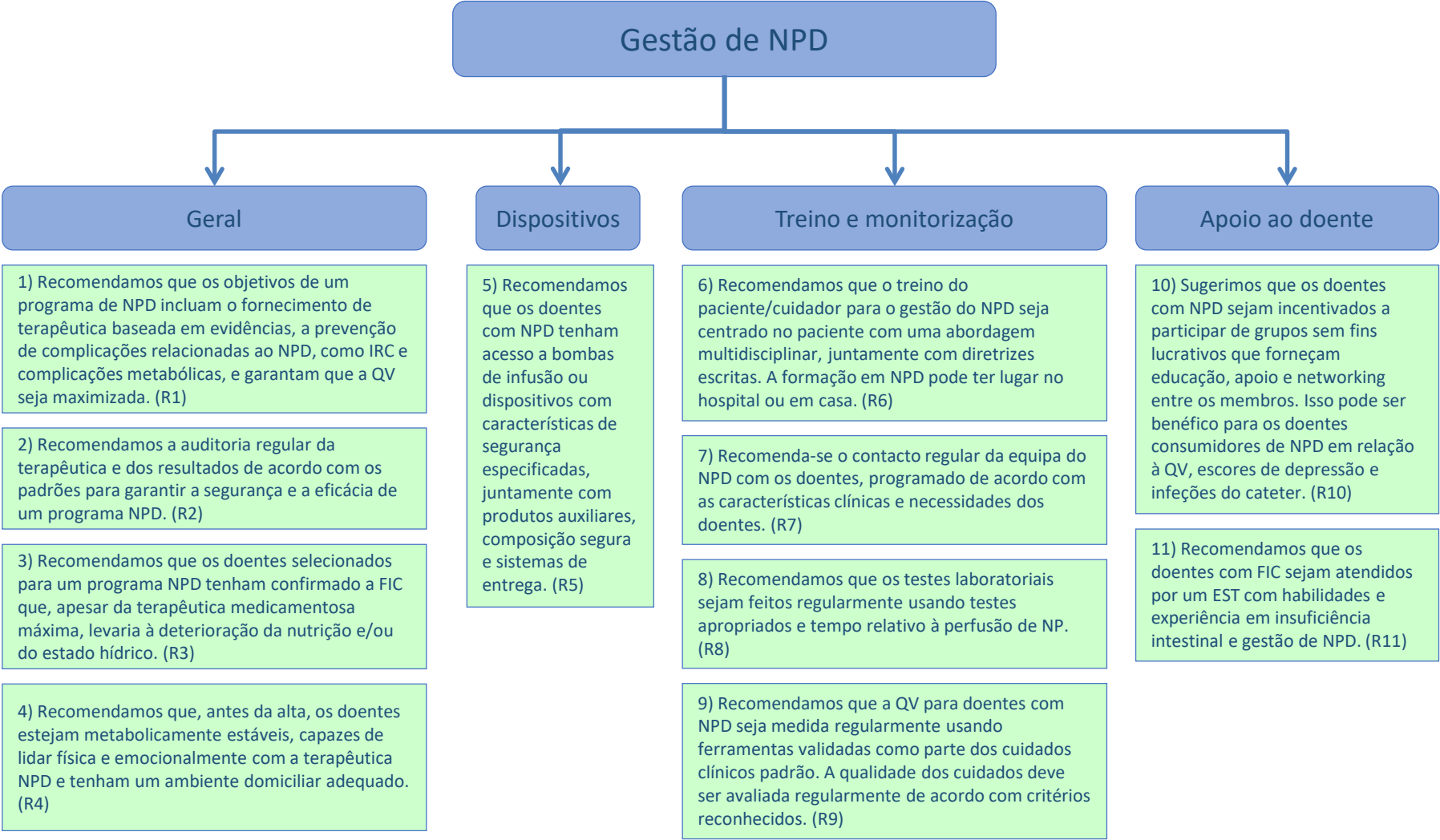


Figure 3

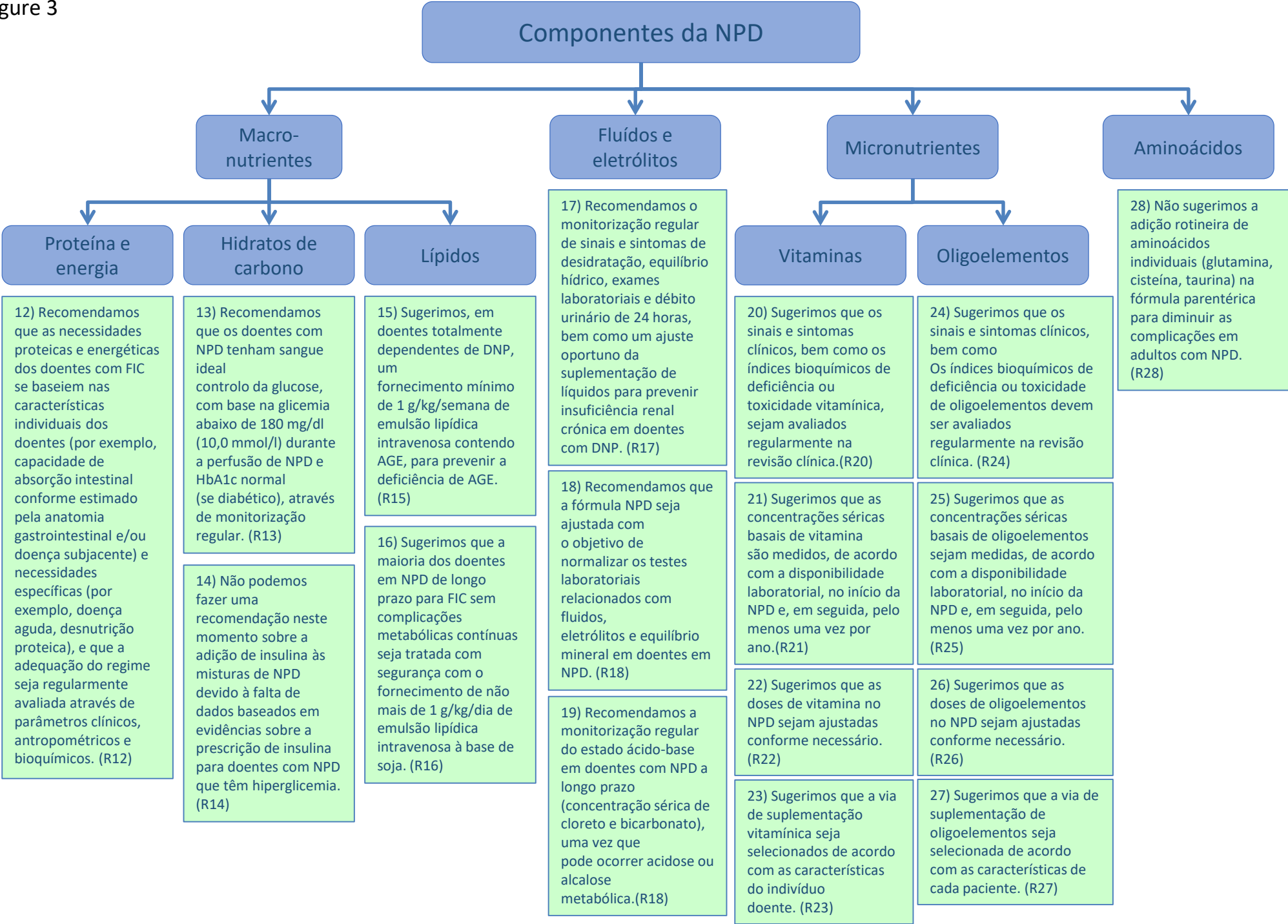


Figure 4

Cateteres venosos para NPD

29) Recomendamos que a escolha do cateter venoso central o tipo e a localização do local de saída são feitos por uma equipe multidisciplinar do NPD, juntamente com um especialista experiente, bem como o paciente. (R78)

30) Recomendamos que o acesso à veia cava superior seja a primeira escolha para a colocação do CVC, via veia jugular interna ou veia subclávia. (R79)

31) Sugerimos que o acesso do lado direito seja preferível a uma abordagem do lado esquerdo no que diz respeito ao risco de complicações trombóticas. (R80)

32) Recomendamos que a ponta do cateter seja colocada ao nível da junção veia cava superior atrial direita. (R81)

33) Recomendamos que o local de saída do cateter seja facilmente visualizado e acessível para doentes que fazem autocuidado e que o local preferido seja marcado por clínicos experientes com NPD. (R82)

34) Recomendamos o uso de cateteres venosos centrais tunelados ou dispositivos totalmente implantados para NPD a longo prazo. (R83)

35) Não recomendamos o uso de linhas PICC para NPD esperado a longo prazo, devido ao maior risco de trombose e questões relacionadas à autoadministração de NPD. (R84)

Figure 5

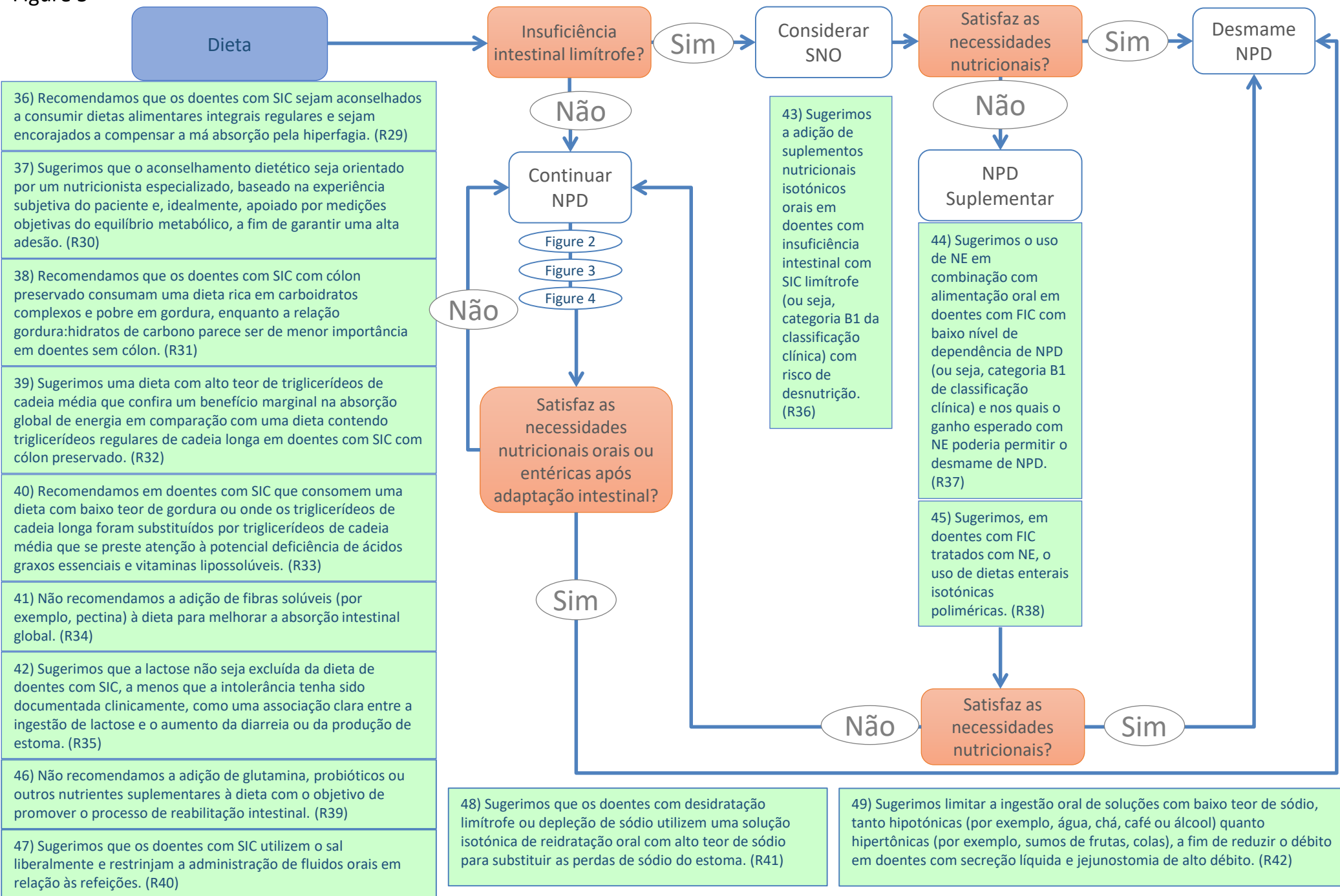


Figure 6

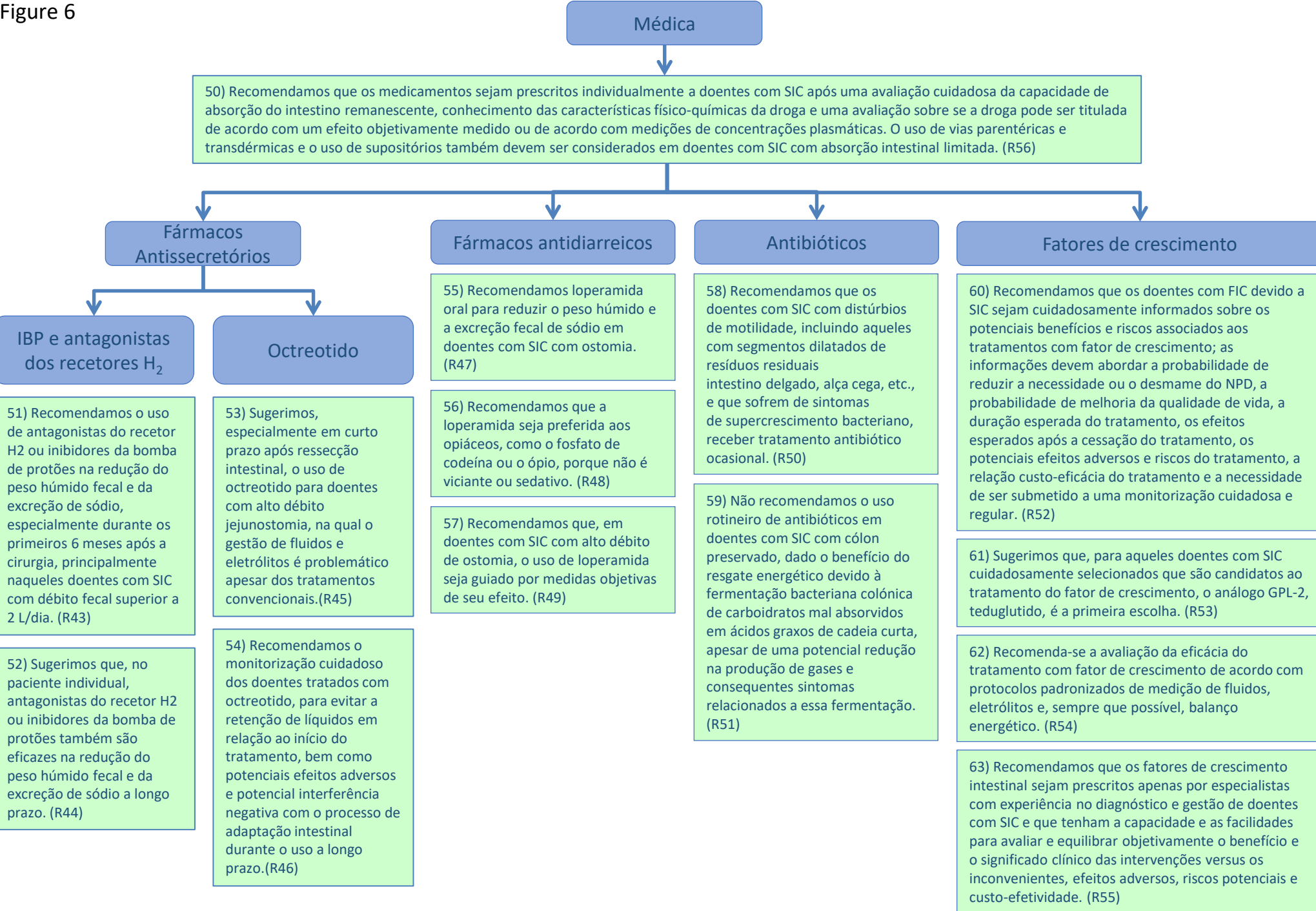


Figure 7

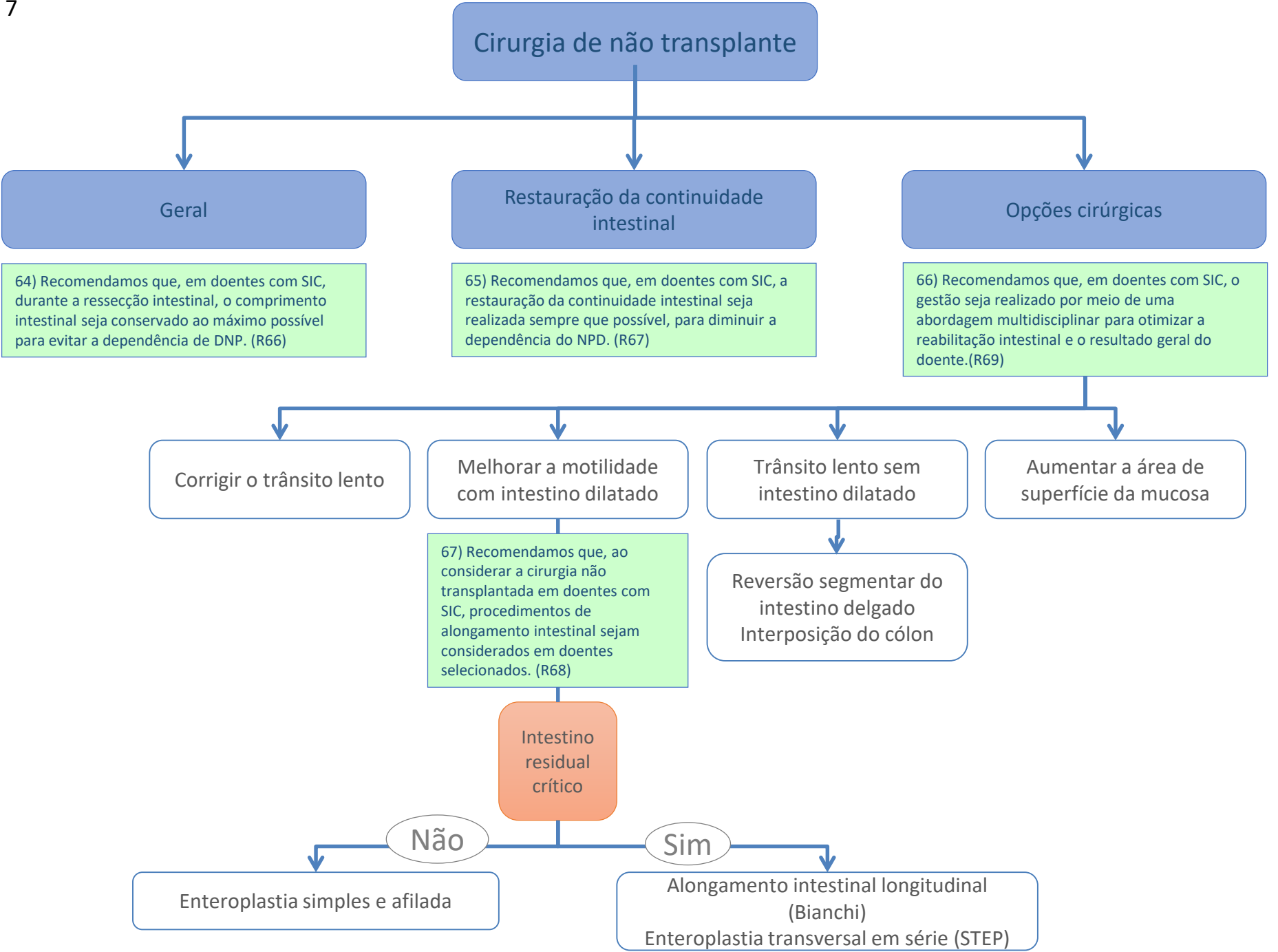


Figure 8

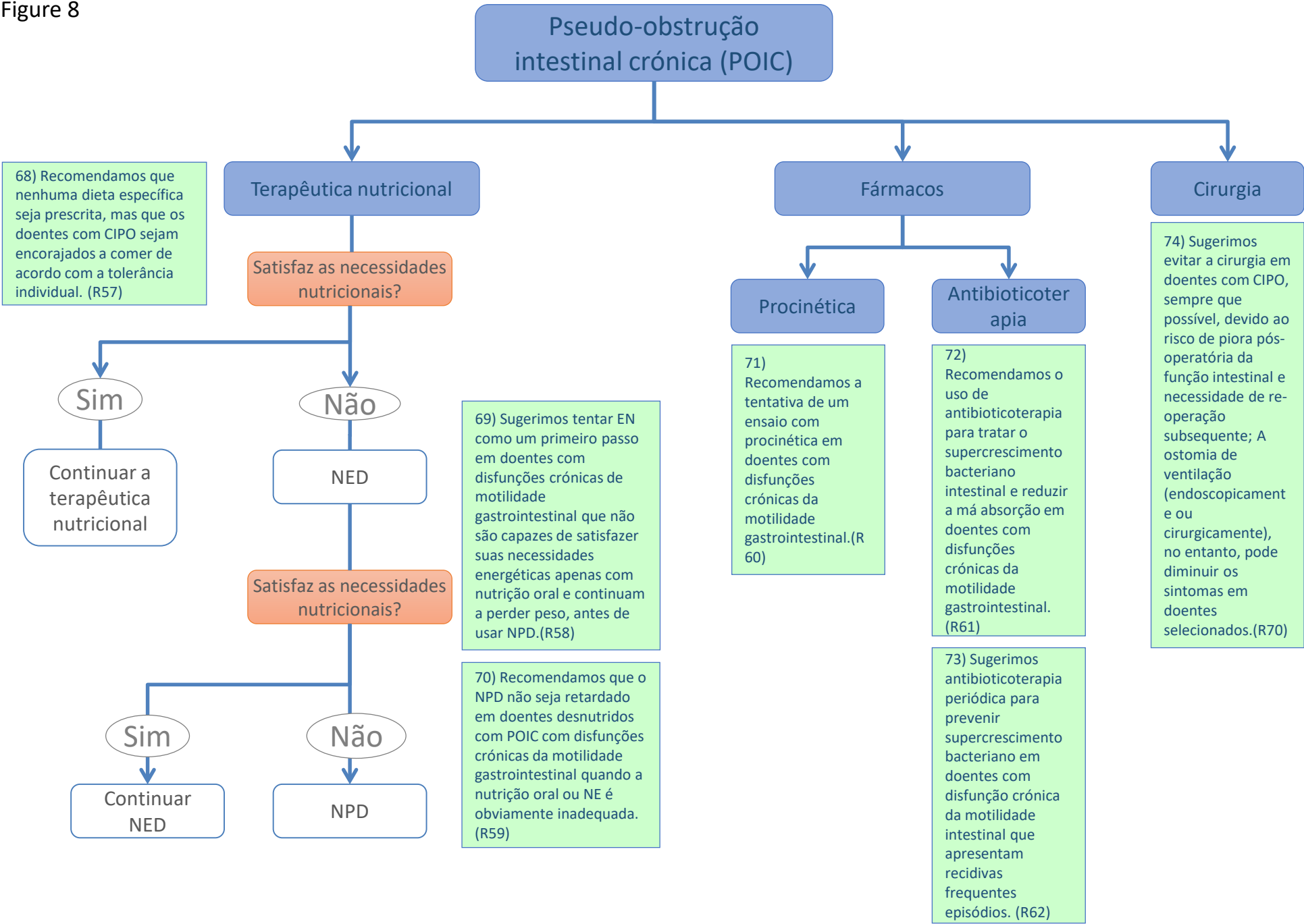


Figure 9

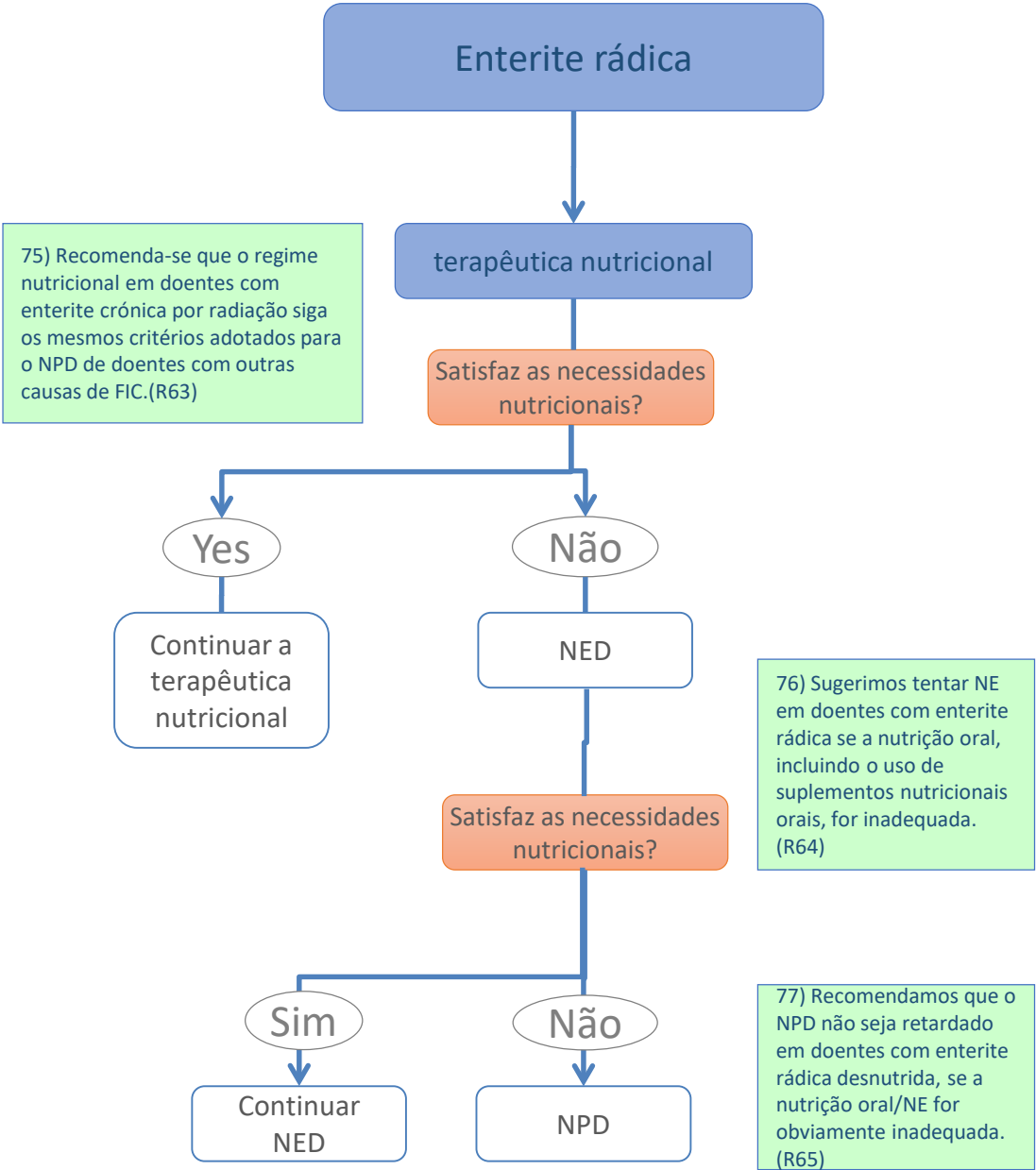


Figure 10

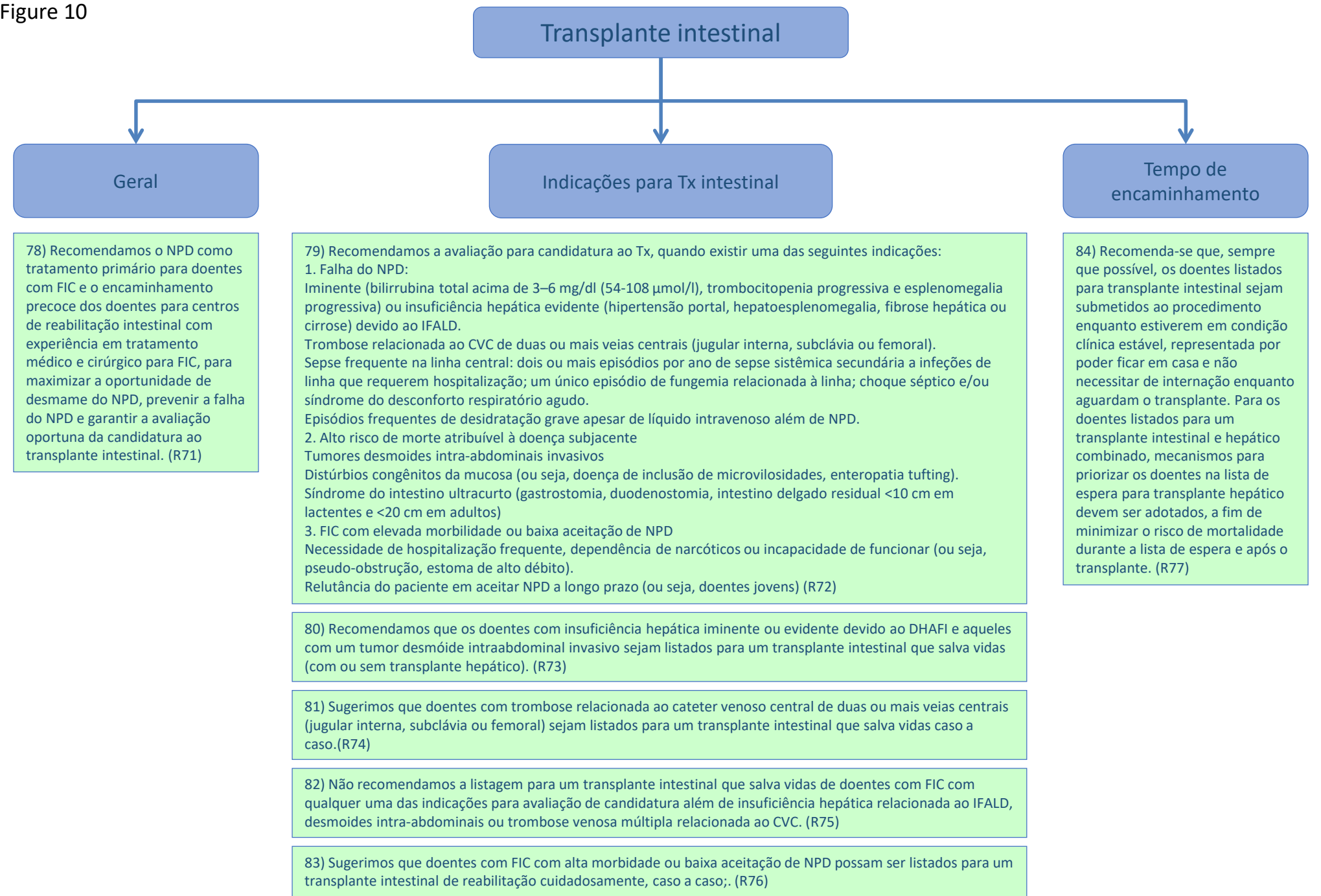


Figure 11

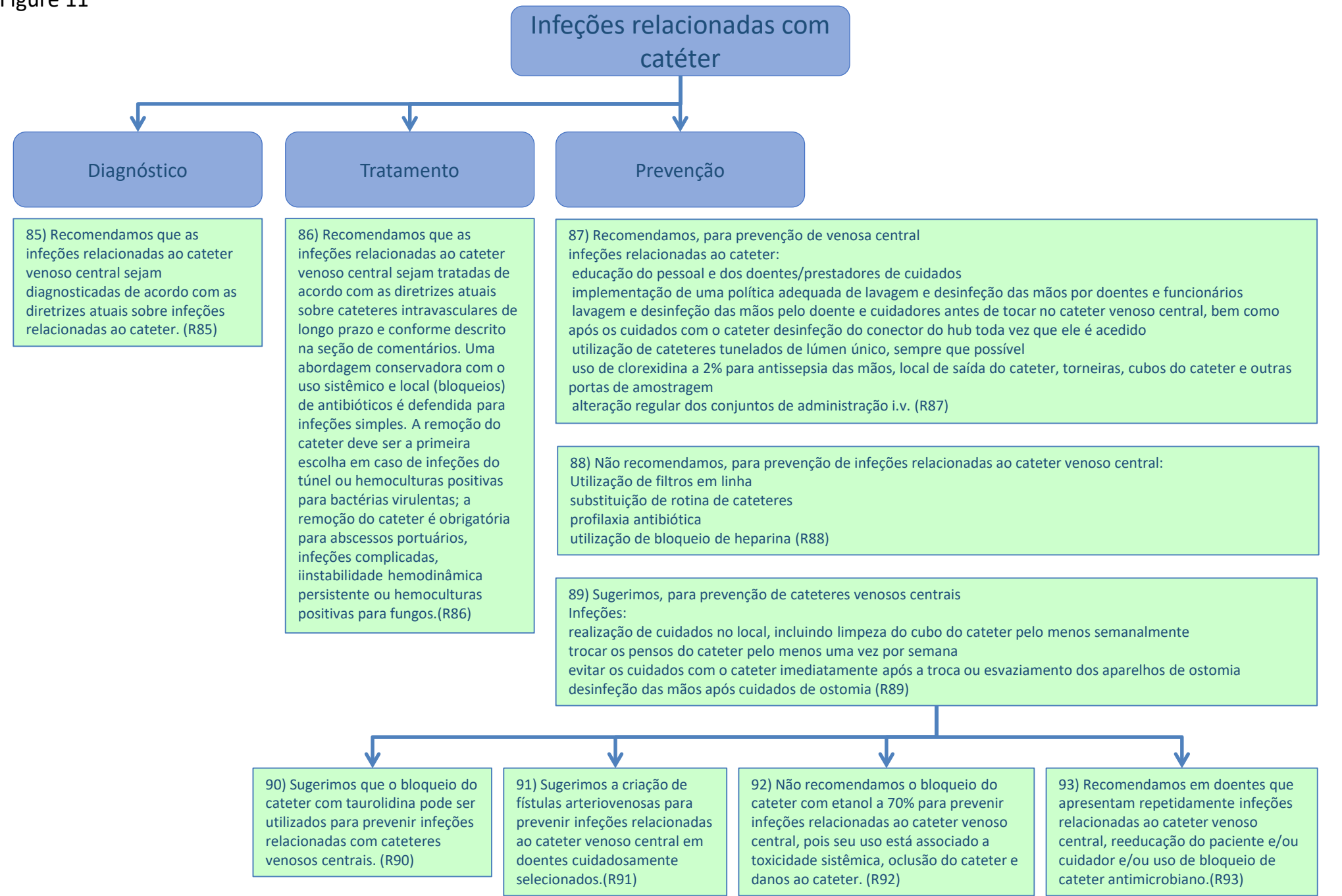


Figure 12

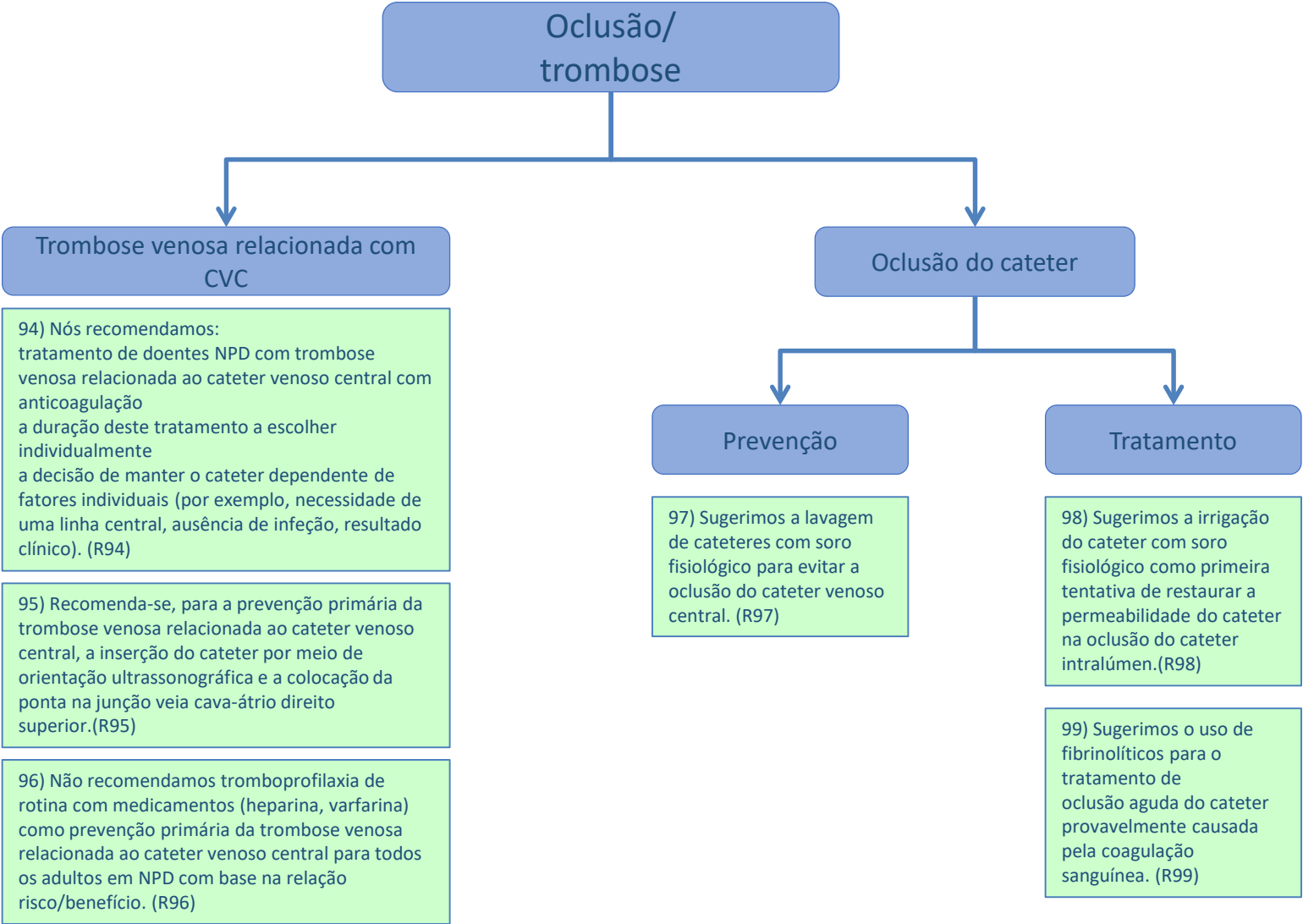


Figure 13

