

Linee guida SINPE per la Nutrizione Artificiale Ospedaliera 2002 - Parte Speciale**D. Nutrizione Artificiale nel bambino con insufficienza intestinale****1) SINDROME DELL'INTESTINO CORTO****Premessa**

La definizione di sindrome dell'intestino corto (SIC) in età pediatrica non è univoca: da un lato ci si riferisce al danno anatomico e alla lunghezza dell'intestino residuo, dall'altro considerazioni di tipo funzionale pongono di più l'accento sulla funzione residua; entrambi correlano con la durata della dipendenza dalla nutrizione artificiale.

Classicamente per SIC si definisce l'assenza anatomica o la carenza funzionale di più del 50% del piccolo intestino (1). In generale si parla di intestino corto se la lunghezza del segmento digiuno-ileale è inferiore a 100 cm mentre si parla di intestino molto corto se è inferiore a 38-40 cm (2-3). La valutazione funzionale indica invece come SIC una condizione di malassorbimento congenita od acquisita, secondaria ad intervento chirurgico, che presupponga una dipendenza dalla nutrizione artificiale per via venosa superiore a 3-6 mesi (4).

In età neonatale è spesso difficile definire con correttezza se un intestino sia corto, per l'estrema variabilità della lunghezza dell'intestino alla nascita a termine e la variabilità in rapporto all'età gestazionale. La lunghezza media dell'intestino si modifica nel corso dello sviluppo fetale: essa è pari a 142 ± 22 cm tra la 19 e 27[°] settimana di età gestazionale; 217 ± 24 cm tra la 27 e la 35[°] settimana di età gestazionale e 304 ± 44 cm dopo la 35[°] settimana (6); alla nascita sono descritte lunghezze comprese tra 50 e 500 cm, con sempre minore variazione all'aumentare dell'età.

Nella valutazione della SIC in età pediatrica, ai fini di una corretta definizione diagnostica e prognostica deve essere considerata non solo dell'età gestazionale ma anche l'età di esordio della sindrome. I neonati pretermine, infatti, in rapporto alle potenzialità maggiori di crescita e sviluppo dell'intestino, presentano la prognosi migliore, per le maggiori possibilità di recupero completo della funzione intestinale anche dopo ampie resezioni (5). Le pubblicazioni più recenti riguardanti la SIC nel neonato si riferiscono ad una definizione di tipo funzionale (dipendenza dalla NP) mentre per il bambino a termine e per le altre età va considerata la definizione anatomica.

La SIC in età pediatrica riconosce cause congenite ed acquisite. In età prenatale è secondaria ad atresia in-

testinale, sindrome dell'intestino "a buccia di mela", volvolo del piccolo intestino, gastroschisi, estrofia della cloaca, peritonite fetale, malattia di Hirschsprung estesa. Nel periodo neonatale e postnatale le cause più frequenti sono: enterocolite necrotizzante, volvolo del piccolo intestino, trombosi vascolari, traumi addominali, malattia infiammatoria cronica (4, 5).

Razionale del supporto nutrizionale

Le conseguenze anatomo-funzionali della riduzione della superficie assorbente nella SIC si estrinsecano con un difetto dell'assorbimento dei nutrienti e dell'attività motoria peristaltica, con effetti dipendenti dall'entità della resezione, e dalle potenzialità adattive dei segmenti residui (7).

I fattori anatomici correlati alla capacità di adattamento sono la lunghezza dell'intestino residuo, il tipo di segmento digestivo rimasto la presenza della valvola ileo-cecale e la resezione colica associata; l'ileo presenta potenzialità adattive superiori al digiuno (5); la presenza della valvola ileo-cecale non condiziona la mortalità ma la durata della nutrizione parenterale ed il rischio di colonizzazione intestinale, significativo in caso di sua assenza (7); l'entità della resezione colica associata influisce sulla capacità riassorbitiva di acqua e sali (8-10). Questi 3 fattori devono essere tenuti in considerazione per correttamente definire la SIC e pianificare il successivo intervento nutrizionale, fondamentale nello sfruttare nel modo migliore le capacità di adattamento dell'intestino residuo e nel ridurre il rischio di complicanze, come ad esempio quelle epatiche (4, 5, 7).

Il rischio nutrizionale è conseguente al malassorbimento, è anche strettamente legato all'età del paziente, essendo questo maggiore per le età più basse, quando fisiologicamente le capacità di tollerare il digiuno sono ridotte e gli apporti calorico e proteico dovrebbero essere maggiori (4, 7). Il supporto nutrizionale infatti deve essere assicurato per esempio, ad ogni bambino sottoposto ad intervento chirurgico per il quale si preveda un digiuno o una mancata ripresa dell'alimentazione orale per: 3-5 giorni successivi all'intervento. Tale periodo è necessariamente ridotto in caso di neonati, la cui tolleranza al digiuno è nettamente inferiore per la scarsità delle riserve metaboliche (8).

Sul piano fisiopatologico, la riduzione della superficie assorbente determina un malassorbimento di nutrien-

ti, acqua, elettroliti e oligoelementi, che viene aggravato dalle turbe della motilità; un transito accelerato comporta una riduzione del tempo di digestione e assorbimento mentre un transito rallentato, associato spesso a dilatazione dell'intestino residuo e alla mancanza della valvola ileo-cecale, determina la contaminazione dell'intestino da parte dei batteri, fattore determinante per il peggioramento delle funzioni digestive e per l'estrinsecarsi inoltre quadri clinici di lattico-acidosi (8, 9).

La perdita di nutrienti è significativa per i grassi, anche in relazione alla deplezione di sali biliari in caso di resezione dell'ultima ansa intestinale o alla presenza di stomie, ma anche per l'azoto. Importante ma spesso misconosciuta è la perdita di oligoelementi, in particolare rame e zinco e di elettroliti. Le perdite di zinco, per esempio, comprese tra 12 e 17 mg per litro di feci perdute, rispettivamente in caso di ileostomia e di diarrea, devono essere tenute in considerazione per evitare quadri carenziali, nel bambino sempre a comparsa molto precoce (11-13).

In età pediatrica la perdita cronica di sali è causa di arresto della crescita. Il monitoraggio urinario degli elettroliti, soprattutto del sodio, appare la migliore metodica per valutare uno stato di deplezione e verificare l'efficacia delle supplementazioni (12).

Un'altra alterazione associata alla SIC, legata all'intensa attività metabolica ed ormonale e diretta al compenso dell'intestino residuo, è l'ipersecrezione acida gastrica, che talvolta richiede trattamento antisecretivo.

Altre complicanze della SIC spesso riscontrate in questi pazienti, come la litiasi biliare e renale, appaiono invece come una diretta conseguenza dell'alterata circolazione di sali biliari e del malassorbimento, attraverso la perdita fecale di calcio e formazione di calcoli di ossalato (2, 4).

Il rischio nutrizionale nel bambino con SIC appare dunque legato direttamente al malassorbimento ma anche ad un insufficiente apporto/incrementata perdita di nutrienti. La nutrizione artificiale pertanto è fondamentale per evitare la malnutrizione che si estrinseca in età pediatrica con arresto della crescita (14).

Evidenza ed efficacia del supporto nutrizionale e vie di somministrazione

Il trattamento medico nella SIC mira a favorire l'adattamento intestinale ed a garantire uno stato nutrizionale adeguato (2, 5).

In letteratura sono pochi gli studi clinici randomizzati a causa dell'esiguità ed eterogeneità delle casistiche mentre sarebbero auspicabili studi multicentrici su pazienti omogenei. La nutrizione parenterale (NP) è utilizzata nella prima fase dopo la resezione per favorire l'apporto calorico necessario all'accrescimento, per la

reintegrazione delle perdite e per la troficità dell'intestino rimanente fino a quando quest'ultimo non sia in grado di permettere un accrescimento adeguato con l'alimentazione orale o enterale (15).

I tempi con cui iniziare la nutrizione orale/enterale non sono riportati, ma indicazione di massima è di avviarla non appena la diarrea che segue la prima fase di adattamento della SIC si riduce; idealmente quando l'emissione di feci sia inferiore a 10 cc/kg/die anche se non vi è consenso unanime sui valori di normalità relativi alle perdite intestinali: generalmente si parla di flusso fecale inferiore ai 45 mL/kg/die anche se sono stati dimostrati volumi anche maggiori nei prematuri (11).

Al fine di ottimizzare la funzione intestinale residua, l'impiego delle formule idrolisate, soprattutto quelle con una bassa percentuale di carboidrati ed alta percentuale di grassi, e la somministrazione in enterale continua rispetto a quella intermittente, danno sempre i risultati migliori in termini di tolleranza (16, 17).

La possibilità di svezzamento dalla nutrizione parenterale è funzione del grado di insufficienza intestinale ma dati recenti, anche se al di fuori da trial clinici, appaiono suggerire l'importanza del bowel management nel favorire e potenziare le capacità di adattamento dell'intestino residuo. In quest'ottica appare cruciale assicurare un adeguato apporto di calorie ed azoto, avviare quanto prima la nutrizione enterale, potente stimolo alla ripresa della funzione digestiva, e prevenire o trattare la sindrome da colonizzazione intestinale, associata a una più lunga durata di nutrizione parenterale ed ad esito infausto. Le stesse attenzioni valgono anche nel minimizzare il rischio di epatopatia colestatica, la più frequente e severa complicanza della SIC, soprattutto in età pediatrica (18).

In alcuni casi, la brevità dell'intestino residuo non consente il raggiungimento dell'autonomia intestinale; per questi è necessario pianificare fin dai primi giorni una lunga durata della nutrizione parenterale ed eventualmente individuare la necessità di inserimento in un programma di trapianto di intestino (19).

Raccomandazioni pratiche

1) La SIC è una condizione che comporta un rischio nutrizionale; pertanto è richiesta una valutazione dello stato nutrizionale per impostare una corretta pianificazione del programma nutrizionale.

2) La nutrizione parenterale deve essere iniziata precocemente nella fase post-operatoria per permettere la correzione delle perdite digestive, per positivizzare il bilancio azotato e favorire il trofismo dell'intestino residuo ed impedire lo sviluppo di malnutrizione che nel bambino è molto precoce in rapporto alle ridotte riserve energetiche.

- 3) La nutrizione enterale continua con una formula a base di idrolisato deve essere iniziata il più precocemente possibile.
- 4) È necessario un monitoraggio di tutti i nutrienti per prevenire quadri clinici carenziali; l'apporto di oligoelementi, vitamine e sali va assicurato fin dalle prime fasi.

- 5) Nella sindrome da intestino corto, l'attenzione posta agli aspetti nutrizionali e funzionali dell'intestino residuo è cruciale nel ridurre la frequenza di complicanze importanti quali la colestasi, che appare essere più legata alle alterazioni funzionali dell'intestino residuo che non alla nutrizione parenterale.

BIBLIOGRAFIA

1. Ziegler MM. Short bowel syndrome in infancy: etiology and management. *Clin Perinatol* 1986; 13: 167.
2. Chaet MS, Farrell MK, Ziegler MM, Warner BW. Intensive nutrition support and remedial surgical intervention for extreme short bowel syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1994; 19: 295-8.
3. Downey SFA, et al. Improved survival in very short bowel of infancy with use of long term parenteral nutrition. *J Pediatr* 1985; 107: 521.
4. Stringer MD. Short bowel syndrome. *Arch Dis Child* 1995; 73: 170-3.
5. Goulet O. Short bowel syndrome in pediatric patients. *Nutr* 1998; 14: 784-7.
6. Touloukian RJ, Smith GJ. Normal intestinal length in preterm infants. *J Pediatr Surg* 1983; 18: 720.
7. Sigalet DL. Short bowel syndrome in infants and children: an overview. *Seminars Pediatr Surg* 2001; 10 (2): 49-55.
8. Vanderhoof JA. Short bowel syndrome in children. *Curr opin Pediatr* 1995; 7: 560-8.
9. Vanderhoof JA, Young RJ, Murray N, Kaufman SS. Treatment and strategies for small bowel bacterial overgrowth in short bowel syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1998; 27: 155-60.
10. Redel CA, et al. Gastrointestinal disorders. In *Pediatric Parenteral Nutrition*. Baker RD Jr, Baker SS, Davis AM (eds). Chapman & Hall, New-York, 1997.
11. Alkalay AL, Fleisher DR, Pomerance JJ, Rosenthal P. Management of premature infants with extensive bowel resection with high volume enteral infusates. *Isr J Med Sci* 1995; 31: 298-302.
12. Bower TR, Pringle KC, Soper RT. Sodium deficit causing decreased weight gain and metabolic acidosis in infants with ileostomy. *J Pediatr Surg* 1988; 23: 567-72.
13. Solomons NW, et al. Essential and beneficial trace elements in pediatric parenteral nutrition. In *Pediatric Parenteral Nutrition*. Baker RD Jr, Baker SS, Davis AM (eds). Chapman & Hall, New-York, 1997.
14. Sermet-Gaudelus I, Poisson-Salomon AS, Colomb V, et al. Simple pediatric nutritional risk score to identify children at risk of malnutrition. *Am J Clin Nutr* 2000; 72 (1): 64-70.
15. Bines J, et al. Reducing parenteral requirement in parenteral nutrition: Impact of an aminoacid based complete infant formula.
16. Parker P, Stroop S, Greene H. A controlled comparison of continuous versus intermittent feeding in the treatment of infants with intestinal diseases. *J Pediatr* 1981; 99: 360-4.
17. Galeano NF, Lepage G, Leroy C, Belli D, Levy E, Roy CC. Comparison of two special infant formulas designed for the treatment of protracted diarrhea. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1998; 7: 76-83.
18. Andorsky DJ, Lund DP, Lillehei CW, et al. Nutritional and other postoperative management of neonates with short bowel syndrome correlates with clinical outcomes. *J Pediatr* 2001; 139: 27-33.
19. Kaufmann SS, Atkinson JB, Bianchi A, et al. Indications for pediatric intestinal transplantation: a position paper of the American Society of Transplantation. *Pediatr Transplantation* 2001; 5: 80-7.

2) LA DIARREA INTRATTABILE DELL'INFANZIA

Premessa

Per diarrea intrattabile dell'infanzia (IDI), o diarrea severa protratta, si definisce attualmente una condizione ad esordio nei primi due anni di vita che si manifesta con diarrea severa (50-400 mL/kg/die) nonostante il riposo intestinale, compromissione dello stato di nutrizione, presenza di alterazioni istologiche persistenti che si

manifestano con gradi diversi di atrofia villositaria, associata o meno ad altre alterazioni strutturali dell'enterocita, esclusione di difetti immunologici specifici e di sensibilizzazioni a proteine alimentari, e dipendenza dalla nutrizione parenterale (1).

La IDI è una sindrome eterogenea e include molte malattie a diversa etiologia. Una recente analisi retrospettiva clinico-patologica ha permesso di delineare differenti gruppi (2):

- Le forme ad esordio precoce in cui è compromessa

primitivamente la struttura e la funzione dell'enterocita (la diarrea sindromica o fenotipica, la displasia epiteliale e l'atrofia congenita dei microvilli)

- Le forme ad esordio più tardivo in cui è presente attivazione immunitaria (l'enteropatia autoimmune ed immune)
- Le forme in cui l'atrofia villositaria non è caratterizzabile fenotipicamente.

È possibile inoltre non trovare alcuna correlazione tra la severità del quadro istologico ed il decorso clinico (3). Le basi molecolari di queste forme sono state descritte (4).

Tra le cause di IDI, si ritrovano anche la pseudo-obstruzione intestinale cronica, la poliintolleranza alimentare multipla, la sindrome postenteritica, la linfangiectasia intestinale, la malattia di Hirschsprung e l'enteropatia eosinofila; tra tutte queste condizioni descritte in studi multicentrici di prevalenza, viene confermata la dipendenza dalla nutrizione parenterale totale o parziale solo per le forme autoimmunitarie e le forme strutturali (5, 6). Per queste forme si potrebbe dunque parlare di insufficienza intestinale transitoria, mentre le IDI conseguenti a danno strutturale ed autoimmune condizionano quadri di insufficienza intestinale spesso irreversibile, con dipendenza completa dalla nutrizione parenterale.

Razionale del supporto nutrizionale

Il malassorbimento della IDI, conseguente al danno intestinale primitivo su base morfologica o immunologica, richiede un supporto nutrizionale specializzato per il rischio elevato di malnutrizione proteico-calorica associata a squilibri idroelettrolitici e per il rischio di un arresto dello sviluppo psico-fisico (7, 8).

L'unico studio prospettico randomizzato pubblicato che confronta l'efficacia della nutrizione enterale rispetto alla nutrizione parenterale nella diarrea intrattabile, dimostra che entrambi determinano una correzione simile della malnutrizione ma che la nutrizione enterale si associa ad una più veloce risoluzione del malassorbimento e della diarrea, minor numero di complicanze e una minore durata dell'ospedalizzazione totale; tuttavia lo studio è limitato in termini di numerosità del campione e di classificazione su base istologica (9).

La IDI con atrofia villositaria persistente richiede ed è dipendente dalla nutrizione parenterale nell'80% dei casi (2) per far fronte alla malnutrizione severa di cui sono affetti i bambini e ai disturbi dell'equilibrio idroelettrolitico secondari al malassorbimento ed alla diarrea imponente; in queste forme la NP è utilizzata anche nel periodo subito dopo il trapianto di intestino che rappresenta il trattamento definitivo di queste forme in caso di presenza di complicanze da NP (10).

La scelta tra nutrizione parenterale ed enterale è strettamente dipendente dal grado di insufficienza intestinale e dalla eziologia della IDI: le forme di diarrea conseguenti ad intolleranza alimentare per esempio risentono sempre positivamente della dieta priva di proteine del latte vaccino o delle proteine della soia; alcuni casi richiedono l'alimentazione con dieta speciale oligomerica, ma meno frequentemente richiedono un sistema artificiale di somministrazione (il sondino). Le forme più severe di IDI al contrario, non beneficiano in alcun modo della manipolazione dietetica e richiedono spesso la nutrizione parenterale, soprattutto se alla base si riconosce un'alterazione strutturale o una patologia autoimmune.

Raccomandazioni pratiche

- 1) La IDI determina una condizione di malassorbimento cui consegue malnutrizione severa; è obbligatoria una valutazione nutrizionale completa per pianificare una strategia nutrizionale appropriata.
- 2) La nutrizione parenterale deve essere fornita nel caso di IDI con persistenza dell'atrofia villositaria per correggere e mantenere lo stato nutrizionale; è strettamente indicata nei casi che non rispondono alla nutrizione enterale; in alcuni casi, in particolare se con alterazione strutturale dell'enterocita, la dipendenza dalla nutrizione parenterale è assoluta.
- 3) La nutrizione enterale può contribuire a mantenere un adeguato stato di nutrizione ed essere risolutiva in alcune forme di diarrea cronica.
- 4) La sostituzione di organo con il trapianto di intestino, è la terapia definitiva di alcune forme.

BIBLIOGRAFIA

1. Goulet O. Intractable diarrhoea in early childhood. Post graduate course. ESPGHAN, 1996.
2. Goulet O, Brousse N, Canioni D, Walker-Smith JA, Schmitz J, Phillips AD. Syndrome of intractable diarrhoea with persistent villous atrophy in early childhood: a clinicopathological survey of 47 cases. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1998; 26 (2): 151-61.
3. Goldgar CM, Vanderhoof JA. Lack of correlation of small bowel biopsy and clinical course of patients with intractable diarrhea of infancy. *Gastroenterology* 1986; 90 (3): 527-31.
4. Murch S. The molecular basis of intractable diarrhoea of infancy. *Baillieres Clin Gastroenterol* 1997; 11 (3): 413-40.
5. Ventura A, Dragovich D. Intractable diarrhea in infancy in the 1990s: a survey in Italy. *Eur J Pediatr* 1995; 154 (7): 522-5.
6. Guarino A, Spagnuolo MI, Russo S, et al. Etiology and risk factors of severe and protracted diarrhea. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1996; 23 (4): 507.
7. Olives JP. Nutrition et pathologie gastro intestinale. In *Traite de nutrition pediatrique*. Ricour C, Ghisolfi J, Putet G, Goulet O. Maloine 1996; 559-74.
8. Bisset WM, Stapleford P, Long S, Chamberlain A, Sokel B, Milla PJ. Home parenteral nutrition in chronic intestinal failure. *Arch Dis Child* 1992; 67: 109-14.
9. Orenstein SR. Enteral versus parenteral therapy for intractable diarrhea of infancy: a prospective, randomized trial. *J Pediatr* 1986; 109 (2): 277-86.
10. Reyes J, Bueno J, Kocoshis S, et al. Current status of intestinal transplantation in children. *J Pediatr Surg* 1998; 32 (2): 243-54.
11. Sermet-Gaudelus I, Poisson-Salomon AS, Colomb V, et al. Simple pediatric nutritional risk score to identify children at risk of malnutrition. *Am J Clin Nutr* 2000; 72 (1): 64-70.

3) LA PSEUDO-OSTRUZIONE INTESTINALE CRONICA**Premessa**

La pseudo-ostruzione intestinale cronica è un raro disordine, primitivo o secondario, della motilità in cui si determinano ricorrenti sintomi di ostruzione intestinale in assenza di occlusione meccanica con il coinvolgimento di segmenti intestinali ma anche di tutto l'intestino. È caratterizzata da sintomi di ostruzione intestinale come distensione addominale, vomiti e malassorbimento (1). La forma primitiva è causata generalmente da un disordine della componente muscolare o nervosa (2) e può essere associata a malformazioni in altre sedi (apparato urinario) ed anche a patologie di tipo tumorale; nelle forme secondarie ne sono responsabili le malattie endocrine, le malattie del tessuto connettivo, le radiazioni e i farmaci.

Il supporto nutrizionale è variabile da una normale dieta con supplementazione enterale alla dipendenza dalla nutrizione parenterale e questo a causa dell'eterogeneità delle cause, del diverso coinvolgimento intestinale e della durata dell'ostruzione; la nutrizione parenterale può essere utilizzata nella fase di ostruzione acuta oppure a lungo termine, come unico/principale supporto nutrizionale qualora l'ostruzione precluda un adeguato utilizzo della via enterale (3).

Razionale del supporto nutrizionale

Il supporto nutrizionale è necessario per correggere

la malnutrizione, le alterazioni carenziali e gli squilibri idroelettrolitici secondari all'impossibilità di fornire un apporto nutrizionale adeguato per bocca, per il malassorbimento spesso severo legato alle turbe della motilità ed eventualmente anche per le resezioni associate talvolta estese.

Pochi dati esistono in letteratura sull'approccio nutrizionale in queste forme.

Un'indagine eseguita nel 1988 ha riportato una dipendenza totale dalla nutrizione parenterale del 15% mentre la necessità di una integrazione tra nutrizione enterale e nutrizione parenterale nel 31% dei casi (1).

Più recentemente uno studio in cui sono stati seguiti con un lungo follow-up 44 casi, ha dimostrato una mortalità del 31% e una dipendenza dalla nutrizione enterale e parenterale rispettivamente del 45% e 23%; il trattamento nutrizionale era associato con una stomia decompressiva a livello gastrico o del piccolo intestino sulla base della localizzazione del tratto interessato (4, 6). La nutrizione con sonda digiunale, indicata in caso di intolleranza alla nutrizione naso-gastrica e dopo aver dimostrato la presenza di complessi motori migranti a livello di duodeno e digiuno, può permettere di garantire il mantenimento dello stato nutrizionale (5). Un programma di nutrizione parenterale a lungo termine è indicato nel caso di assenza dei complessi motori migranti (7).

L'efficacia del trattamento con procinetici e con agenti decontaminanti è utile in pazienti selezionati (5) oppure avere effetto temporaneo (4).

Raccomandazioni pratiche

- 1) La nutrizione parenterale è indicata nella fase occlusiva della pseudo-obstruzione intestinale cronica.
- 2) Nel caso di episodi limitati di ostruzione l'apporto orale può essere alternato alla nutrizione parenterale.
- 3) La nutrizione enterale continua attraverso stomia posizionata sopra il segmento interessato deve essere presa in considerazione in caso di intolleranza all'alimentazione orale.

- 4) La nutrizione enterale per via digiunale rappresenta un'opzione valida in presenza di complessi motori migranti nel duodeno e nel digiuno.
- 5) Il trattamento farmacologico con procinetici e soprattutto con antibiotici, in caso di contaminazione batterica, può essere applicato per migliorare il transito intestinale e l'assorbimento.
- 6) Il monitoraggio elettrolitico è fondamentale per reintegrare le perdite digestive per transitoria o permanente incapacità a riassorbire le secrezioni intestinali.

BIBLIOGRAFIA

1. Vargas JH, Sachs P, Ament ME. Chronic intestinal pseudo-obstruction syndrome in pediatrics. Results of a national survey by members of the North American Society of Pediatric Gastroenterology and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1988; 7: 323-32.
2. Rudolph CD, Hyman PE, Altschuler SM, et al. Diagnosis and treatment of chronic intestinal pseudo-obstruction in children: report of a consensus workshop. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1997 24: 102-12.
3. Bisset WM, Stapleford P, Long S, Chamberlain A, Sokel B, Milla PJ. Home parenteral nutrition in chronic intestinal failure. *Arch Dis Child* 1992 ; 67 : 109-14.
4. Heneyke S, Smith VV, Spitz L, Milla PJ. Chronic intestinal pseudo-obstruction: treatment and long term follow-up of 44 patients. *Arch Dis Child* 1999; 81: 21-7.
5. Di Lorenzo C, Flores AF, Buie T, Hyman PE. Intestinal motility and jejunal feeding in children with chronic intestinal pseudo-obstruction. *Gastroenterology* 1995; 108 (5): 1379-85.
6. Michaud L, Guimber D, Carpentier B, et al. Gastrostomy as a decompression technique in children with chronic gastrointestinal obstruction. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2001; 32 (1): 82-5.
7. Hyman PE, et al. Antroduodenal manometry predicts response to cisapride in children with chronic intestinal pseudo-obstruction (abstr). *Gastroenterology* 1991; 100: A 452.