

DOI: 10.3969/j.issn.1673-5501.2024.03.001

儿童短肠综合征诊断治疗专家共识(2023版)

中华医学会肠外肠内营养学分会儿科学组, 儿童短肠综合征诊断治疗专家共识工作组

1 相关定义

1.1 儿童短肠综合征(PSBS) 由于小肠大部分切除或者先天性短肠等原因,导致小肠消化吸收面积严重减少,无法满足患儿正常生长发育的需求,需要肠外营养(PN)支持>42 d者,是儿童肠衰竭(IF)的主要病因之一^[1]。

1.2 超短肠综合征(USBS) 剩余小肠长度<25 cm 或<预期年龄长度10%的短肠综合征(SBS)^[2-4]。

1.3 肠衰竭相关肝损害(IFALD) 肝酶、碱性磷酸酶和 γ -谷氨酰转氨酶持续升高大于参考范围上限的1.5倍,在儿童中持续6周,在成人中持续6个月^[5]。

1.4 导管相关血流感染(CRBSI) 置入中心导管至少2 d后继发实验室确诊的血流感染^[6]。

1.5 小肠细菌过度生长(SIBO) 小肠中存在过量的结肠细菌,导致肠道炎症,引起消化吸收不良的相关症状^[7,8]。

1.6 代谢性骨病(MBD) 通过一系列疾病影响骨骼强度,从骨质减少和骨质疏松症的骨密度受损到骨软化症的骨矿化缺陷^[9]。

1.7 外科自体肠道重建术(AIRS) 多种手术方式的统称,可增加肠道长度和改善肠道动力,帮助促进肠自主,主要分为2类:①延长食物在肠管内停留时间,包括肠管倒置术、结肠间置术等;②小肠缩窄与延长术,包括纵向离断延长术(LILT, 又称 Bianchi 术)、连续横向肠成形术(STEP)、螺旋缩窄延长术(SILT),当前主流的是LILT术和STEP术^[10]。

2 推荐级别说明

本共识制作参考WHO指南制作方法^[11]。共识推荐意见在共识专家同意率>80%的前提下,对推荐意见分为4个级别:推荐:非常有信心;有条件推荐:有信心;建议:信心一般;有条件建议:信心不足,但不反对。

3 问题和推荐意见

基金项目 国家自然科学基金资助项目:82370525;上海市“科技创新行动计划”医学创新研究专项项目:22Y31900600,上海市自然科学基金资助项目:22ZR1441100;上海市“医苑新星”杰出青年医学人才项目:2023005;上海市卫生健康委员会卓越项目:20234Z0004;上海交通大学医学院“研究型医师”:2024007;上海申康医院发展中心促进市级医院临床技能与临床创新能力三年行动计划项目疑难疾病精准诊治攻关项目(SHDC2020CR2010A)

通讯作者 蔡威, email: caiw1978@163.com; 王莹, email: wangying02@xinhumed.com.cn

3.1 SBS 患儿如何进行营养评估?

推荐意见 1 推荐 PSBS 患儿营养评估要结合临床评估、膳食调查、人体测量和相关实验室检查等进行综合评估。建议>3岁 PSBS 患儿,有条件可行体成分检测,以便获得更精准的营养评价。(推荐)

推荐说明 儿童营养评估的方法至今国际上没有统一标准,对 PSBS 可采取综合营养评估方法^[12,13],需要有临床经验的儿科医师或者临床营养师结合临床评估、膳食调查、人体测量、实验室检查情况综合分析判定。

(1) 临床评估:评估疾病的严重程度,询问患儿的产史、喂养史、手术史、食物过敏史、用药情况等。

(2) 膳食调查:对患儿膳食摄入量和种类的详细询问,经营养软件计算和分析,将结果与相应性别、年龄组的每日膳食能量和营养素参考摄入量进行比较,可了解儿童膳食摄入的详尽情况。每次调查采集24 h的饮食信息,也可以视情况采集3~7 d的信息。

(3) 人体测量:常用指标有年龄别体重、年龄别身高(长)、身高(长)别体重和年龄别身体质量指数(BMI),不同指标反映不同的营养问题。目前国内常用参考标准为0~18岁儿童生长曲线和WHO生长参考标准。

(4) 实验室检查:目前临床常用的指标为白蛋白、前白蛋白和视黄醇结合蛋白;对于 PSBS 还应开展营养指标检测,包括钙、磷、镁、锌、铜、铁、维生素B12、叶酸、25羟维生素D3、维生素A、维生素E和 β -胡萝卜素水平等。

体成分检测可用于评价儿童营养摄入量 and 体成分的变化,对准确指导喂养和追赶生长具有一定的优势。生物电阻抗测定法:是常用的体成分检测方法,八电极人体成分分析仪对于测量脂肪等成分具有较高的精度。但由于受预测公式的限制,目前的人体成分仪无法准确反映6个月至2岁患儿的体成分,故不推荐应用于<3岁的患儿^[12-15]。

3.2 PSBS 的治疗原则有哪些

推荐意见 2 PSBS 的治疗原则:供给充足的营养以实现

正常的生长发育;急性期以 PN 为主,当肠内营养(EN)达到患儿生长发育需求后逐渐停用 PN;术后应当尽早开始 EN 的缓慢摄入,根据胃肠道耐受情况进行调整;积极促进肠道代偿,早日实现肠道自主;尽早刺激口腔发育,合理添加辅食,减少厌食风险;减少相关并发症。(推荐)

推荐说明 PSBS 在 PN 支持后 BMI-Z 评分会明显改善,但是对婴儿期起病的 PSBS 随访发现,PSBS 的最终身高较计算的预期身高要矮,儿童的年龄别身高标准差(-0.9±1.3),成人的年龄别身高标准差-1.0(-2.5~1.5)^[16]。PSBS 对蛋白质、碳水化合物和脂肪的需求因儿童的年龄而不同,需要定期监测,避免喂养不足和过度喂养^[17]。能量供给可能须达到推荐量的 1.5~2 倍,以保证适宜的生长曲线。

PSBS 的 EN 目标是在保持适当生长发育的同时实现肠道代偿,最终脱离 PN^[18]。过早停用 PN 会引起患儿生长发育迟缓,一项研究显示^[19],15.4%(12/78)的 PSBS 在脱离营养治疗 4 年内身高和体重增加速率显著下降,而需要重新开始 EN(7 例)或 PN(5 例)。目前缺少关于 PSBS 何时停用 PN 的临床研究,建议 EN 达到患儿生长发育需求时可以考虑停用 PN^[17]。

EN 对 PSBS 剩余肠道代偿和维持正常菌群至关重要,在无禁忌证的情况下,应尽早开始 EN^[20]。在开始 EN 前应评估肠鸣音是否存在,排除禁忌证(明显腹胀、便血、呕吐胆汁、肠梗阻等)。可以根据造口量或者粪便量等评估胃肠道耐受情况,每隔 1~3 d 增加 EN 量^[20]。有证据表明,术后早期 EN 与达到全肠内喂养的时间有关,EN 实施得越早,越能促进肠道代偿^[20]。

肠道代偿主要发生于肠道切除后的 2 年内^[17]。然而,长期随访发现,即使多年依赖 PN,一部分 PSBS 最终也能实现脱离 PN^[21]。影响肠切除术后肠道代偿程度的因素很多,包括:切除肠道部位和范围,肠道连续性,肠内营养素对肠腔刺激,个体营养状况等因素。肠切除术后肠道代偿是一个复杂的生理过程,通过结构和功能的改变,以实现剩余肠管对液体和营养物质的吸收。供给充足的营养及早期 EN,尽早恢复肠道连续性,应用一些有效促进肠道代偿的药物,有助于肠道自主。

研究发现^[22-23],新生儿 IF 经口喂养困难很常见。喂养的关键口腔运动技能主要在 3 岁以内训练,特别是在前 6 个月,在这个关键时期没有经口喂养,儿童可能会出现拒绝食物或口腔运动技能延迟。目前缺少相关添加辅食的临床试验,专家建议在纠正胎龄 4~6 月龄开始添加固体食物^[20],固体食物的引入主要基于临床经验,通常复合碳水化合物和肉类的耐受性良好,单糖和含有乳糖的食物耐受性差,首次引入时需要避免^[24]。对于婴儿,通常从谷物开始,然后是蔬菜泥,每 3~5 d 尝试新食物,其次可考虑引入肉类/蛋白质,建议延迟引入水果^[24]。

PSBS 可能出现出现各种并发症,比较多见的是

IFALD、CRBSI、SIBO、MBD,防治措施分别参考本共识问题 3.8~3.11。其他 PN 相关并发症的防治可参考 PN 相关指南^[25]。

3.3 PN 的途径如何选择?

推荐意见 3 推荐使用经外周置入中心静脉导管(PICC)或隧道式中心静脉(CVC)。外周静脉导管(PVC)或经皮置入 CVC 可用于短期过渡。(有条件推荐)

推荐说明 PVC 具有易建立、操作方便等特点,但要求 PN 渗透浓度<900 mOsm·L⁻¹,输注时间过长、浓度过高容易发生机械性静脉炎、穿刺部位血肿等并发症^[26];且葡萄糖和蛋白质含量较低,不足以满足长期 PN 患者的营养需求^[26-27]。因此 PVC 在临床上仅作为 EN 不足且无法置入中心静脉导管时的过渡期使用。

经皮置入 CVC 可提供危重患儿较长期的 PN(<14 d)输注,CVC 的放置需由受过良好训练的医生执行,对于 PSBS,建议尽早拔除经皮置入的 CVC 改用 PICC^[28]。

长期应用(≥14 d)PN 的 SBS 患儿,推荐使用 PICC 或隧道式 CVC^[26-27]。PICC 的放置、维护优于 CVC,且相较于传统常用的隧道式 CVC,其 CRBSI 发生率并未增加,隧道式 CVC 已逐渐被 PICC 替代,故建议 PICC 可作为 SBS 等 IF 患儿 PN 的首选^[28-31]。

静脉输液港(VAP)可在体内放置数年,为长期 PN 支持的危重症患儿提供途径,减少反复穿刺的风险和痛苦,但在 PSBS 中应用的报道较少,故尚不能确定 VAP 与 PICC 相比的优势^[32]。

PICC 的置入位置对于患儿而言,选择从身体左侧或右侧置入对于降低静脉血栓的发生率无差别^[33]。对于儿童及新生儿,上肢置入是否优于下肢尚不明确;1 项病例对照研究的系统评价中,纳入 NICU 住院期间置入 PICC 的新生儿,经比较发现其上肢静脉 PICC 的 CRBSI 发生率是下肢非股静脉 PICC 的 1.5 倍^[33]。

推荐意见 4 PN 应尽量经单管腔输注,如果是多管腔中心静脉导管,应指定一个管腔单独用于 PN,避免从该管腔内抽血、输血或测量中心静脉压力。(推荐)

推荐说明 为降低相关感染风险,建议 PICC 仅用于输注 PN,不用于血液采样或给予其他液体、药物等^[26-27]。对于急危重症患儿,多腔中心静脉导管是必要的,此时可单独一个管腔用于 PN 输注,研究表明双腔或多腔导管可能会增加菌血症发生风险^[34-35],可能与频繁操作有关。

3.4 PSBS 如何选择 EN 配方

推荐意见 5 婴儿 SBS 首选母乳。当母乳不可用或不耐受时,可选择深度水解蛋白配方或氨基酸配方。明确牛奶蛋白过敏者,建议使用氨基酸配方。(有条件推荐)

推荐说明 研究显示:水解蛋白配方喂养组、水解蛋白配方+母乳喂养组和氨基酸配方+母乳喂养组之间的肠内耐受人群比例和 PN 持续时间均差异无统计学意义($P>0.05$)^[36],

因此,水解蛋白配方在肠道耐受性方面与氨基酸配方类似。对于有牛奶蛋白过敏者,则考虑使用氨基酸配方^[37]。

3.5 如何选择管饲 EN 途径和方式

推荐意见 6 术后早期推荐管饲喂养,根据肠道耐受情况,可选择持续或间歇喂养。管饲时间>3个月时,建议经胃造口喂养。(有条件推荐)

推荐说明 喂养途径:由于 SBS 患儿小肠吸收面积有限,空肠喂养容易发生腹泻,经胃喂养更适合。只有当存在胃动力障碍、误吸风险和胃食管反流病的 PSBS 可考虑经空肠管喂养。口服喂养能刺激唾液腺分泌表皮生长因子和其他营养激素,促进肠道代偿^[20,38]。术后早期引入口服喂养可以减少远期厌食风险,并促进吮吸-吞咽技能^[20]。若管饲时间>3个月,可考虑经胃造口喂养。西班牙的 1 项横断面研究表明:家庭 EN 患儿胃造口率 35.8% (375/1 048)^[39]。虽然胃造口管饲对于实现肠道自主可能并无显著优势^[40],但可用于输注固体食物,减少鼻咽部并发症,有利于舒适度和心理健康。

管饲喂养方法包括推注、持续滴注/泵注法、间歇泵注法。持续喂养能够提高吸收率,促进体重增长,降低渗透性腹泻的风险,因此,术后早期推荐持续喂养^[41,42]。但需注意的是,持续喂养可能增加 SIBO 和 IFALD 的风险^[43]。间歇喂养更接近正常的喂养模式^[38],有助于肠道代偿、生长和运动^[20]。对于一些 PSBS,可进行口服分次喂养结合夜间持续输注^[44]。

3.6 EN 过程中如何识别和处理胃肠道不耐受

推荐意见 7 出现呕吐、腹胀、腹泻(造口量过多)、便血等胃肠道不耐受征象时,及时调整 EN 的量、输注方式或配方。(推荐)

推荐说明 SBS 开始 EN 后,EN 应逐渐少量增加,以改善对 EN 的耐受,减少渗透性腹泻^[38]。过量的 EN 可能导致肠道吸收不良、腹泻、SIBO、肠道炎性损伤、脱水、电解质紊乱、体重减轻等并发症,因此,及时识别胃肠道不耐受十分关键:①呕吐(超过每天 3 次或者超过每日肠内摄入量的 20% 表示不耐受);②排出粪便或造瘘量超过 40~50 mL·kg⁻¹·d⁻¹,或出现便血、脱水、体重降低的情况,应及时减少 EN 量与输注速度^[38]。如果增加 EN 的输注速率或浓度后发生胃肠道不耐受,应当重新减量。一旦重新耐受,可再次尝试加量。

有研究指出,在结肠存在的情况下可考虑使用可溶性膳食纤维,以改善 EN 的耐受性^[38]。

3.7 如何补充微量营养素

推荐意见 8 PN 开始时同时补充微量营养素,建议定期监测;尤其关注锌、铁、维生素 D,必要时额外补充;对于回肠末端切除者,远期还需关注维生素 B12 水平。(推荐)

推荐说明 肠切除导致的 PSBS 因为肠道吸收面积减少以及功能障碍容易发生微量营养素的吸收不良,包括维生素

A、D、E、B12 以及铁、铜、锌等微量元素^[17]。

PSBS 无论在 PN 维持阶段还是完全 EN 阶段,均会发生微量营养素的缺乏^[45-48]。微量营养素缺乏会导致 PSBS 生活质量下降,阻碍肠道的代偿,可出现一系列临床表现,包括:MBD、贫血、生长发育迟缓、免疫功能下降、心肌病、神经认知障碍等^[49],从而增加了患儿的病死率。此外,肠切除部位不同会导致不同类型的营养素吸收障碍,例如:十二指肠和近端空肠切除可导致大多数水溶性维生素、铁、锌和铜缺乏,空肠和回肠切除可导致脂溶性维生素缺乏,回肠末端切除可导致维生素 B12 缺乏。

对于应用 PN 的患儿,在 PN 开始时及时添加维生素(水溶性维生素和脂溶性维生素)和多种微量元素^[50]。在条件许可并且制剂可获得的前提下,可选择非口服途径补充所缺乏的微量营养素(如维生素 D2 注射液、维生素 D3 注射液、维生素 B12 注射液等),以达到安全、高效的补充目的。然而目前尚无 PSBS 群体补充的推荐剂量。

3.8 如何减少 CRBSI

推荐意见 9 推荐预防导管感染的标准集束化干预策略,以降低 CRBSI。(推荐)

推荐说明 中心静脉导管相关并发症,尤其是 CRBSI 对 PSBS 的危害很大,甚至威胁生命。PSBS 发生 CRBSI 的导管危险因素大多与置管部位、置管类型、较长的导管置入时间有关^[51],可通过集束化中心静脉导管策略(图 1)降低感染发生率。加强医护人员手卫生、置管过程中最大无菌屏障、浓度>0.5%的氯己定作为皮肤消毒剂,根据患儿特点选择最佳置管部位(非股静脉)、定期对医护人员进行导管置入和维护的培训和教育,上述标准集束化中心静脉导管相关感染预防策略可有效降低感染发生率^[27,30,31]。儿童静脉输液治疗临床实践循证指南推荐,标准集束化干预可降低患儿导管相关血流感染事件数/1 000 导管日^[33]。

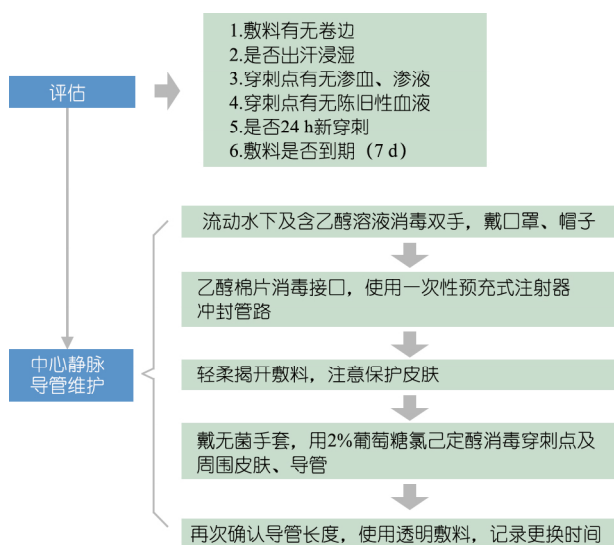


图 1 中心静脉导管维护流程图

推荐意见 10 更换 PICC 或 CVC 时应重新选择置管部位而不是原位换管;但对于静脉置管困难的重症患儿可考虑原位换管。不推荐预防性使用抗生素。(有条件推荐)

推荐说明 更换 CVC 或拔除有故障的导管时,可选择不同部位置入,或者通过导丝取出故障导管并置入新导管(原位换管)。成人患者的回顾性研究显示,与新置入导管组相比,原位换管组的感染风险高出 3 倍($R = 3.2$, 95% CI: 1.04~10.2)^[52]。

置入 CVC 前,预防性使用抗生素的效果是有争议的。1 项在癌症患者(成人及儿童)长期 CVC 应用中预防导管早期革兰阳性菌感染的系统评价^[53]发现,在置入导管前全身预防性应用抗生素无任何益处($RR = 0.67$, 95% CI: 0.32~1.43),使用抗生素溶液冲管或封管相较其他封管方式可降低相关风险($RR = 0.47$, 95% CI: 0.26~0.85),但可能会产生耐药,故对于高危人群(SBS)或曾有导管相关感染患儿需谨慎。

推荐意见 11 对于留置 CVC 或 PICC 并持续输液的患儿,推荐使用一次性预充式注射器冲管。针对长期使用 PN 的患儿,可选用牛磺罗定、乙醇或尿酸酶封管,以预防 CRBSI。(建议)

推荐说明 国内儿童静脉输液治疗指南中指出,一次性预充式注射器冲管可明显降低 CRBSI 发生率^[33]。对高危人群采用抗菌药物封管是有作用的,可实现将高浓度药物封管在导管中,同时不会使机体系统暴露于高浓度药物中^[54]。但因 CRBSI 诊断标准不统一、同时纳入了高风险及低风险人群、文章发表偏倚明显等,其真实效用或被过分夸大^[54]。

1 项高质量 Meta 分析表明,乙醇封管可降低 IF 患儿发生 CRBSI 风险的 82%^[55]。1 项针对儿童的回顾性研究表明牛磺罗定封管可有效预防 CRBSI^[56]。

推荐意见 12 推荐使用聚氨酯透明敷贴固定套件和导管,可每 7 d 更换 1 次;如穿刺点有出血或渗血,优先选择无菌纱布敷料,48 h 更换;若敷贴潮湿、松动或卷边等,需立即更换。(有条件推荐)

推荐说明 为预防感染、导管移位,需定期进行中心静脉导管维护,与 CRBSI 相关的因素包括敷料的选择及其更换频率。CRBSI 预防与控制指南(2021 版)^[57],在描述敷料选择方案时指出,应当尽量使用无菌、透明、透气性好的敷料覆盖穿刺点,对高热、出汗、穿刺点出血、渗出的患者可使用无菌纱布覆盖。基于住院青少年和成人的 RCT^[58]结果显示,高通透性和低通透性透明聚氨酯敷料比较 CRBSI 和其他结局指标差异无统计学意义($RR = 0.31$, 95% CI: 0.03~3.12);使用透明聚氨酯敷料较使用无菌纱布和胶带发生 CRBSI 的风险增加[9/165 vs 2/172, $OR = 4.19$, 95% CI: 1.02~17.23, $P = 0.05$],但纳入病例数明显不足,导致 OR 的置信区间大^[58]。但在干细胞移植术后患者中应用不同类

型敷料的 Meta 分析显示,敷料类型(透明聚氨酯敷料 vs 无菌纱布和胶带, $RR = 1.76$, 95% CI: 0.82~3.75, $P = 0.14$)和不同间隔的更换频率(10~15 d vs 2~5 d, $RR = 1.04$, 95% CI: 0.67~1.61, $P = 0.86$)差异无统计学意义;较长的敷料更换间隔(10~15 d)可降低出现皮肤损害的风险($RR = 0.71$, 95% CI: 0.52~0.96, $P = 0.03$)^[61]。

推荐意见 13 定期评估导管留置的必要性,当不再需要 PN 时,及时拔除导管;怀疑发生 CRBSI 时,需综合评估决定是否保留。(有条件推荐)

推荐说明 已有多项研究证实 CRBSI 随着导管留置时间延长而发生率升高,故强调及时拔除不必要的导管,护士应做好健康宣教,主动承担 PICC 或 CVC 评估职责,针对未能及时拔管的原因进行分析,及时与患儿、家长以及医生沟通,拔除不再需要的导管^[60]。

当 PSBS 发生 CRBSI 时,可根据患儿全身症状表现、血培养结果等综合评估决定拔管。国内 1 项单中心回顾性研究^[61]结果表明发生 CRBSI 后,根据药敏结果全身应用抗菌素或可挽救导管,革兰阳性菌、革兰阴性菌及真菌感染后导管挽救率分别为 33%(16/48)、44%(7/16)及 25%(2/8),且念珠菌导管相关血流感染与高病死率相关,建议当被证实出现真菌感染时,不要尝试挽救导管^[62]。

3.9 如何防治 IFALD

推荐意见 14 尽早开始 EN 可预防 IFALD。(推荐)

推荐说明 预防和逆转 IFALD 最重要的是尽早开始 EN, EN 促进黏膜代偿,增加吸收面积,改善肠道动力,增强胆囊收缩力^[63]。基于这些原因,欧洲小儿胃肠病学、肝病学和营养学会建议手术后尽早开始 EN^[44]。早期引入 EN 可以改善肠道功能,降低 IFALD 风险,改善整体营养状况和促进生长^[64,65]。2013 至 2018 年遵循术后早期 EN 指南的婴儿($n = 167$)较 2007 至 2013 年的婴儿(对照组 $n = 242$),中度 IFALD 发生率显著降低(32% 下降至 20%, $P = 0.005$)、直接胆红素峰值降低(NEC 亚组: $111.2 \mu\text{mol} \cdot \text{L}^{-1}$ 下降至 $59.8 \mu\text{mol} \cdot \text{L}^{-1}$, $P = 0.019$; 遵循术后早期 EN 指南的快速喂养亚组 vs 对照组: $49.5 \mu\text{mol} \cdot \text{L}^{-1}$ vs $75.2 \mu\text{mol} \cdot \text{L}^{-1}$, $P = 0.003$)以及出院后 IFALD 恢复率提高(快速喂养亚组 vs 对照组: 85% vs 50%, $P = 0.016$)^[66]。

推荐意见 15 PSBS 患儿建议选择非单一大豆油来源的脂肪乳剂。(推荐)

推荐说明 选择合适的脂肪乳剂类型和剂量对于预防 IFALD 具有重要作用。大豆油来源的长链脂肪乳剂的使用最为广泛,但因富含 $\omega-6$ PUFA 和植物甾醇,促进炎症介质释放、干扰胆汁酸代谢,是导致 IFALD 的重要原因^[67,68]。研究表明^[69],24 例长期 PN 的 PSBS 随访 5 年时,32% 有直接胆红素升高,73% 有 ALT 升高。

多种油脂脂肪乳剂(SMOF)于 2022 年获 FDA 批准用于儿科,可提供足够的必需脂肪酸。因此,长期 PN 治疗患儿

优选 SMOF,可以保护肝功能,有利于预防胆汁淤积的发生^[70-72]。

推荐意见 16 PN 尽量采用循环输注。(推荐)

推荐说明 与连续 PN 相比,长期 PN 患者循环输注可降低肝脏疾病的风险,降低肝酶和结合胆红素水平。因此,对接受长期 PN 的稳定患者推荐使用循环 PN 的方式^[44,73]。

推荐意见 17 对于已发生 IFALD 的患儿,建议鱼油脂肪乳剂。(建议)

推荐说明 目前,儿科 PN 指南^[74]建议暂停单一大豆脂肪乳剂或减少其他脂肪乳剂剂量或使用含有鱼油的复合脂肪乳剂治疗儿童 IFALD。鱼油脂肪乳剂或含鱼油的脂肪乳剂,富含 ω -3 PUFA、维生素 E 植物甾醇含量低,具有抗炎、抗氧化和免疫调节等作用,可以逆转胆汁淤积、延缓 IFALD 的进展^[75-79]。研究表明^[79] 婴儿 SBS 合并胆汁淤积,鱼油脂肪乳剂与大豆脂肪乳剂相比可逆转胆汁淤积 (RR = 7.9, 95%CI: 2.6~24.0, P = 0.0002)、降低早期病死率 (11.1% vs 33.3%) 和减少肝移植率 (0/18 vs 2/21)。鱼油脂肪乳剂于 2018 年已经在欧洲获得批准用于成人和儿童,推荐在 IFALD 患儿中首选鱼油脂肪乳剂用于逆转 IFALD。

推荐意见 18 可使用熊去氧胆酸 (UDCA) 治疗胆汁淤积。(有条件推荐)

推荐说明 药物治疗在预防和治疗 IFALD 中的作用还需要进一步研究。UDCA 是唯一被批准治疗胆汁淤积症的药物。UDCA 具有直接的细胞保护作用 and 免疫调节特性,促进疏水性胆汁酸转变为亲水性胆汁酸,从而改善胆汁流,以减少肝毒性的可能性,用于改善 IFALD 的生化指标和临床症状^[80,81]。UDCA 的安全性和有效性在长期 PN 和极低出生体重婴儿、早产新生儿的研究中得到证实^[82]。奥贝胆酸是一种半合成胆汁酸,因其可作为法尼醇受体激动剂而被建议可用于 IFALD 治疗^[83]。

3.10 SIBO 的识别、预防和治疗

推荐意见 19 当 PSBS 发生胃肠道症状(腹泻、腹胀、呕吐)加剧、喂养不耐受、体重不增等情况时,需警惕 SIBO。(建议)

推荐说明 PSBS 由于可能存在缺乏回盲瓣、肠道动力障碍、肠道解剖结构异常(如小肠扩张、手术盲袢等)、缺乏肠内喂养、使用质子泵抑制剂治疗、剩余小肠过短、原发病为腹裂、依赖肠外营养等危险因素,易发生 SIBO 并发症^[8,84,85]。与 SIBO 相关的微生物常常是厌氧或革兰阴性的细菌,这些细菌可使胆盐解离,引起脂肪泻,导致黏膜炎症、通透性增加,进而可能发生肠道过敏、血流感染和胆汁淤积^[86-89]。SIBO 的临床表现包括消化吸收不良所致的腹泻加重、腹胀、恶心呕吐、腹痛、粪便恶臭味、能量需求增加等,甚至导致脱离 PN 延迟或失败^[90,91]。当体重减轻或不增或需要逐渐增加热卡时,应当怀疑细菌过度增殖的可能。SIBO 少见并发症之一是 D-乳酸性酸中毒,当存在酸中毒又

合并无法解释的阴离子间隙时,需要考虑 D-乳酸性酸中毒可能^[88]。诊断 SIBO 方法包括对内镜采集的空肠抽吸液进行需氧菌和厌氧菌定量培养、甲烷氢呼气试验,但临床实用价值不高。

推荐意见 20 合理的 EN、避免抑酸药物长期使用(连续使用 <6 个月)或抑制胃肠动力药物使用,可预防 SIBO。(有条件建议)

推荐说明 PSBS 患儿治疗过程中应积极 EN,避免抑酸药物长期使用或使用抑制胃肠动力药物(如洛哌丁胺)等危险因素,来预防发生 SIBO^[92]。AIRS 可增加肠道长度、改善肠道动力,从而降低 PSBS 患儿的 SIBO 风险^[93]。

推荐意见 21 预防和治疗 SIBO 常用口服抗生素有甲硝唑、庆大霉素、复方磺胺甲噁唑、利福昔明(>2 岁)和阿莫西林克拉维酸。(建议)

推荐说明 对伴有 SIBO 危险因素的患儿出现典型临床表现时可考虑临床诊断,若经验性抗生素治疗有效可进一步确诊。抗生素的选择需综合考虑长期抗生素治疗的风险、对抗生素不耐受或过敏、吸收率和细菌耐药性等因素,优先选择对革兰阴性菌和厌氧菌有效的抗生素,儿童常用肠道抗生素有甲硝唑(对厌氧菌的抗菌谱较广且其本身具有抗炎作用)、庆大霉素、复方磺胺甲噁唑、利福昔明(>2 岁)和阿莫西林克拉维酸等^[94,95]。但长期预防性地使用周期性口服抗生素可能导致肠道菌群紊乱^[96],因此,应谨慎评估临床利弊,预防使用的周期目前尚无统一的标准,需个体化调整。

3.11 如何预防和治疗 MBD

MBD 可无临床表现或表现为骨痛(通常为髋部和背部疼痛)、椎体压迫或长骨和椎体骨折以及其他畸形^[9]。IF 患儿 MBD 的发生率为 12.5%~45%^[97]。SBS 患者通常有多种发生 MBD 的危险因素,例如低体质量指数、维生素和矿物质缺乏(钙、镁、磷、维生素 D)和慢性代谢性酸中毒等^[98]。

推荐意见 22 定期监测 25-羟基维生素 D、镁、磷、钙、24 小时尿钙、甲状旁腺激素和促甲状旁腺激素,有条件者采用双能 X 射线吸收测定(DXA)评估 MBD。(建议)

推荐说明 骨矿化不良通常是由维生素 D 缺乏或其他最终导致维生素 D 缺乏的病理过程引起的,例如磷酸盐消耗障碍、肾脏丢失、代谢性酸中毒和吸收不良,而年龄、胃肠道状况以及饮食因素(PN 的持续时间及依赖程度、钙和维生素 D 摄入量)、骨骼标志物水平亦与 MBD 相关^[9,97]。

DXA 被认为是诊断骨质疏松症的金标准,可扫描脊柱和股骨颈或手臂。建议在患儿年满 5 岁时每隔 1 年进行一次双 X 射线吸收测定法。当 DXA 上的骨密度 Z 评分 ≤ -2 时,认为存在 MBD^[99]。推荐的实验室检查包括 25-羟基维生素 D、镁、磷、钙、24 h 尿钙、甲状旁腺激素和促甲状旁腺激素^[100]。

推荐意见 23 PN 开始后应同时补充维生素 D、钙和磷酸盐。(有条件推荐)

推荐说明 SBS 患者需要充分补充钙、镁、磷和维生素 D。应优化 PN 配方,以确保钙、磷酸盐、镁和酸碱状态正常化,以免加重 MBD^[99]。儿童骨矿化所需的最佳磷酸盐:钙摩尔比约为 1:1。此外,PN 液体中的铝污染必须 < 25 $\mu\text{g} \cdot \text{L}^{-1}$ 以及降低输注速率可降低高钙血症^[100]。双磷酸盐或胰高血糖素样肽(GLP)-2 改善营养物质的吸收,可能有助于患者的骨矿物质健康^[101,102]。

3.12 PSBS 可用哪些药物治疗

推荐意见 24 术后早期开始使用质子泵抑制剂。(有条件推荐)

推荐说明 广泛的小肠切除会出现胃酸分泌过多状态,在 SBS 早期尤其常见,可导致糜烂性食管炎和消化性溃疡。因此,所有 SBS 患者应在术后开始使用质子泵抑制剂,以抑制胃酸分泌过多^[103]。胃酸分泌过多通常是短暂的,但也可能持续 6~12 个月^[104]。具体使用时间因人而异,过度治疗会导致 SIBO 的风险增加^[20]。停止治疗时,应密切监测患者是否有反跳性胃酸分泌增多。

推荐意见 25 高分泌状态时可以考虑使用生长抑素或其类似物、洛哌丁胺,但不推荐常规使用。(有条件建议)

推荐说明 生长抑素或其类似物具有抗分泌作用,可用于严重分泌型腹泻的治疗,但可影响肠道消化吸收,并增加胆石症风险,因此不建议长期使用^[103,104]。洛哌丁胺属于止泻药,通过减缓肠道运动来增加肠道转运时间起作用,可用于 >5 岁严重腹泻的儿童,但有增加小肠细菌过度生长、毒素积聚的风险,须慎用。

推荐意见 26 PSBS 治疗 6~12 个月不能脱离 PN,且 EN 持续 3 个月不能加量,>1 岁者可考虑使用胰高血糖素样肽-2(GLP-2)类似物。(有条件推荐)

推荐说明 GLP-2 是一种肠道内分泌细胞分泌的营养激素,通过增加剩余肠道的绒毛高度、隐窝深度,增强剩余肠道对液体、能量和营养素的吸收来发挥作用^[105]。Teduglutide(替度格鲁肽)是一种 GLP-2 类似物,能增强 SBS 患者的肠道吸收,从而减少 PN 依赖时间。多项临床试验已证实了 Teduglutide 的安全性和有效性,目前推荐剂量为 $0.05 \text{ mg} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{d}^{-1}$ 皮下注射^[106-108]。美国和日本 CDC 和欧洲药品管理局均批准 Teduglutide 用于治疗 >1 岁的 SBS 患者,2024 年 2 月也获得中国国家药品监督管理局批准用于成人和 >1 岁患儿。理论上 SBS 患者术后病情稳定、进入肠道代偿期后可开始 Teduglutide 治疗,但考虑到经济成本效益,专家建议 >1 岁的 PSBS 治疗 6~12 个月不能脱离 PN,且 EN 持续 3 个月不能加量者可考虑使用 GLP-2 类似物。由于儿科临床数据有限,GLP-2 类似物的长期应用疗效、远期并发症仍待观察。

推荐意见 27 应用益生菌、谷氨酰胺、生长激素尚有争议。

有中心静脉置管的患儿慎用益生菌。(建议)

推荐说明 谷氨酰胺是一种非必需氨基酸,是肠上皮细胞的主要能量来源,并能促进黏膜愈合。谷氨酰胺可以通过增强生长因子的作用(如表皮生长因子、胰岛素样生长因子-1),有助于肠细胞增殖^[109]。目前尚无证据表明谷氨酰胺可以有效地促进肠道代偿^[110]。美国 FDA 批准重组人生长激素用于 PN 依赖的成人 SBS 患者的短期治疗,疗程 4 周。2010 年 Cochrane 的系统综述^[111]认为,生长激素单独使用(或与谷氨酰胺联合使用)对体重增加和能量吸收的积极作用是暂时性的,一旦停用,其促进营养素吸收的作用得不到维持,对于总的临床预后几乎没有确切的效果。因此,临床上应用生长激素和谷氨酰胺尚有争议,有待更多的研究证据进一步证实。

PSBS 与对照组相比,微生物群的细菌多样性降低,有丰富的变形菌门^[112]。营养不良的 SBS 儿童表现出更严重的肠道生态失调^[87]。有限的证据表明,合生元可能会增加粪便中短链脂肪酸以及部分有益菌的水平,益生菌促进 SBS 患者肠道代偿的功效正在显现,但其证据目前仍然有限,而且也有文献报道了 SBS 婴儿出现含有处方益生菌的菌血症病例^[8,113]。因此,目前不常规推荐使用,尤其是中心静脉置管的患儿。真菌类益生菌禁用于 PICC 或 CVC 置管的患儿。由于微生物群在 SBS 疾病状态中的作用具有许多临床意义,值得在预防和治疗方面进一步研究。

3.13 PSBS 非移植外科干预时机和术式选择

推荐意见 28 当 PSBS 多学科肠康复治疗 6~12 个月仍不能实现肠道自主,合并肠腔扩张 $\geq 4 \text{ cm}$,可考虑 AIRS。(建议)

推荐说明 当部分 PSBS 在多学科肠康复治疗中进入瓶颈期,EN 无法继续增加,持续依赖 PN 时,可以考虑外科干预。目前临床已经开展多种手术方式来帮助促进肠自主,这些手术统称为 AIRS。目前认为进行 AIRS 的适应证为:①不能肠道自主(不能脱离 PN)是最常见的手术指征,PN 依赖取决于保留小肠的长度和功能;②明显的小肠扩张(小肠直径 $\geq 4 \text{ cm}$)和顽固性 SIBO^[10];③肠腔内容物排空过快。应强调的是,术前需多学科协作团队对患儿风险和获益充分评估且满足肠腔扩张 $\geq 4 \text{ cm}$ 方可手术,且终末期肝病不能从手术中获益。

在术式选择上,①对有肠管扩张 $\geq 4 \text{ cm}$ 者首选 STEP 术。STEP 术较 LILT 术具有适用范围更广、病死率更低、术后再次肠扩张可行二次 STEP 术等优势。有研究比较发现 2 种手术有着相似程度的肠道延长(约 70%),并可增加 EN 的摄入和逆转肠外营养并发症,其中 STEP 术还可用于较短的肠段或复杂肠段(如十二指肠),而 LILT 术不适用^[114,115]。对 13 个国家 50 个中心的 97 例 STEP 手术的回溯性分析报告了 94% 的患儿存活和 50% 患儿脱离 PN^[116]。系统综述^[117]显示(40 篇文献中 324 例 LILT 和 377 例 STEP),

LILT 和 STEP 脱离 PN 的比例分别为 52% (169/324) 和 45% (171/377), 病死率分别为 26% (76/297) 和 7% (23/318)。^②对肠管扩张直径 <4 cm 者,可考虑用 SILT 术。2014 年和 2019 年分别有学者报道其使肠管延长 (64%, 56%), 有效促进患儿脱离 PN^[118, 119]。^③对肠腔内容物排空快、无回盲瓣者可考虑行肠管倒置术;有回盲瓣、结肠完整者可考虑行结肠间置术。一组 38 例成人小肠倒置术后中位随访时间近 5 年的研究发现,45% 患者永久性摆脱 PN, 恢复肠道自主吸收功能, 其余患者 PN 依赖性从每周 (7±1) d 降低到每周 (4±1) d, 术后总生存率为 84%^[120]。

3.14 何时选择小肠移植

推荐意见 29 小肠移植指征尚存在争议;当出现难以逆转的 IFALD 或因各种原因失去 ≥3 处静脉通路的情况时,应及时转诊至有小肠移植条件的医疗中心进行评估。(有条件建议)

推荐说明 随着国内外静脉营养应用相关技术发展,最近 10 年 PSBS 小肠移植人数明显下降。美国小肠移植学会在 2001 年提出了儿童小肠移植的指征^[121]: ①进展期肝病;②因栓塞而失去 ≥2 的中心静脉导管;③每年 >2 次的脓毒症;④病死率高的 USBS。2015 年, Burghardt 等^[122]比较了 1998 至 2005 年和 2006 至 2012 年的病例, 研究发现: 进展期的胆汁淤积和 USBS 两项标准对预测新时期患儿死亡或小肠移植需求的价值有限, 而 ≥2 次进入 ICU、持续的高胆红素血症 (> 75 mmol · L⁻¹)、≥3 处 CVC 位置

丢失这 3 个因素具有较高的预测价值, 因此, 呼吁修订小肠移植的入选标准。2019 年 1 项研究对肠移植登记处中 1985 至 2017 年的数据进行了分析, 总计有 2 010 例患儿接受了 2 080 例小肠移植, 总的 1 年和 5 年移植存活率分别为 66.1% 和 47.8%, 总的 1 年和 5 年患者存活率分别为 72.7% 和 57.2%。随着技术的进展, 移植存活率也有显著的提高, 自 2003 年起移植物的 5 年存活率每年均在 50% 左右或更高, 以第 1 年移植存活为前提, 2003 至 2008 年进行的小肠移植的移植物 5 年存活率已超过 70%^[123]。美国 2022 年器官获取和移植网络/移植受体科学注册系统年度数据报告中显示, 2015 至 2017 年进行的儿童小肠移植 5 年存活率为 77.2% (单纯小肠移植) 和 66.7% (肠肝联合移植)^[124]。对于更长期的存活情况, Balla 等^[125]对 2003 至 2013 年进行的 86 例儿童小肠移植进行了回顾性分析, 发现移植物 5 年和 10 年的存活率已分别达 71% 和 65%。国内吴国生团队 1999 至 2021 年已经开展活体小肠移植 40 余例, 5 年生存率和移植肠存活率分别为 66.7% 和 60%^[126]。

3.15 PSBS 如何进行定期监测和出院后随访

推荐意见 30 PSBS 治疗过程中应加强院内外定期营养评估和生长发育监测, 以实现良好的追赶生长目标。出院后需长期肠康复门诊或专科门诊随访。(推荐)

推荐说明 PSBS 治疗过程中, 需定期进行营养评估(见本共识 3.11)、生长发育监测。住院期间, 体重监测应至少每周 2 次, 对于合并营养不良的 PSBS, 需根据身高别体重实现适度的追赶生长^[127], 既避免了由于早期生长不足增加发育滞后的风险, 又减少因过快追赶生长而增加成年慢性病(肥胖、胰岛素抵抗和代谢综合征、成年后心血管疾病等)风险, 建议追赶目标达到正常生长速度的 2~3 倍^[128]。儿童的正常生长速度参考 WHO 生长速度标准 (<https://www.who.int/tools/child-growth-standards/standards/weight-velocity>), 早产儿须达到同胎龄儿在宫内的生长速度 (15~20 g · kg⁻¹ · d⁻¹ 或者参考 Fenton 早产儿生长曲线)。完整的营养评估应每月 1 次。同时, 需密切监测可能出现的并发症, 最重要的并发症为导管相关并发症和 IFALD, 其他并发症包括 SIBO、微量营养素缺乏、肾结石、胆道结石、MBD 等^[43, 48, 129, 130]。若出现相应并发症或 PN 持续时间超过 3 个月, 应尽早转诊至有经验的 IF 诊治中心。

PSBS 出院后, 建议定期专科门诊随访, 定期监测和随访项目参考表 2。此外, PSBS 不仅对儿童造成较重的身体负担, 还在情感、心理和社会层面对其产生负面影响^[131-136], 建议使用儿童生活质量量表 (PedsQL)^[134] 或健康相关生活质量量表 (HRQoL)^[131] 定期对 PSBS 进行生活质量评价, 监测患儿生活质量与疾病变化之间的关系, 为进一步改善

表 2 PSBS 定期监测和随访项目

监测或随访指标	PN 期间	脱离 PN 后
总热卡	每日 1 次	-
出入量	每日 1 次	-
体重	每周 2 次	每月 1 次
身长、头围 (2 岁以下)	每周 1 次	每月 1 次
主要消化道症状 (呕吐、腹胀、腹泻等)	每日 1 次	每日
有无脱水	每日 1 次	每日
中心静脉导管监测 (渗出、肢体肿胀、肤色)	每日 1~3 次	-
EN 置管	每日 1 次	每周
血常规、肝功能、肾功能、电解质、血脂、血气	第 1 个月至少每周 1 次, 病情稳定后隔周 1 次, 若病情变化可增加频次	开始时每 2~4 周, 达到稳定状态后可每 3 个月
血糖	第 1 周每日 1~3 次, 此后根据需要	至 1 年检测 1 次, 若发现异常, 增加复查频次
微量元素、维生素、甲状腺功能	每月 1 次	
智力发育评估 (3 岁以内起病)		每 6~12 个月 1 次

患儿生存质量提供客观依据。

总之,PSBS 需要多学科医护人员共同参与诊断、治疗和护理,建议有 PSBS 诊疗需求的医疗单位组建肠康复多学科协作管理团队^[137,138],确立合理治疗方案,以减少相关并发症,提高生存质量。若无相应学科支持的基层单位,建议尽早将患儿转诊至 IF 诊治中心。

4 共识制作方法和过程

4.1 制作团队

4.1.1 核心专家组职责 ①全程参与共识制作并把控共识制定进度;②签署和审核利益冲突声明;③提出选题框架;④组建咨询专家组;⑤审议秘书组提交的推荐意见和推荐说明。

核心专家组名单:蔡威、王莹、颜伟慧(上海交通大学医学院附属新华医院),汪健(苏州大学附属儿童医院),沈淳(复旦大学附属儿科医院),张婷(上海交通大学医学院附属上海市儿童医院),钟微(广州市妇女儿童医疗中心),科金法(浙江大学医学院附属儿童医院),唐维兵(南京医科大学附属儿童医院),戴怡蓓(广东省佛山市妇幼保健院)。

4.1.2 咨询专家组职责 参与共识选题和推荐意见的问卷调查。

咨询专家组名单:吕小逢、蒋维维、路长贵(南京医科大学附属儿童医院),吕俊健、彭艳芬(广州市妇女儿童医疗中心),孙松、何炜婧(复旦大学附属儿科医院),麦惠妍、傅慧青(广东省佛山市妇幼保健院),肖咏梅、胡会、葛婷(上海交通大学医学院附属上海市儿童医院),陆丽娜(上海交通大学医学院附属新华医院),陈璐璐、黄顺根(苏州大学附属儿童医院),赵晓霞、秦琪(浙江大学医学院附属儿童医院)。

4.1.3 秘书组职责 执行共识制定流程,协调工作任务分配,收集反馈意见,保存过程性文件,起草推荐意见和推荐说明。

秘书组名单:上海交通大学医学院附属新华医院王金玲、王秋萍、冯海霞、巩树梅、李安娜、吴青青、黄柳芳、曹毅。

4.2 选题产生 基于秘书组对英文文献的预检索、筛选和文献阅读,核心专家组经过 2 轮线下讨论会共提出 15 个选题,在咨询专家组中发放选题问卷调查,同意率>85%选

题作为正式选题,同时核心专家组基于问卷反馈意见对纳入的部分选题进行了修改。

4.3 文献检索和筛选 基于对英文文献的检索策略(检索词和检索式),在中文数据库(中国知网、万方、维普)进行文献检索,依据对英文文献的相同筛选标准进行中文文献筛选。

4.4 推荐意见产生 秘书组基于文献复习结果和临床经验,起草了共识推荐意见初稿,首先在核心专家组中进行了 2 轮讨论后,在咨询专家组中对推荐意见进行 1 轮问卷调查,回收有效问卷达 84%,共识推荐意见同意率均>80%。核心专家组基于问卷反馈意见对推荐意见进行修改。

4.6 定稿会 召开 1 轮线下定稿会,核心专家组逐句审议共识初稿。秘书组现场即时修改共识初稿内容,核心专家组再次审读后定稿。

4.7 制作时间表 见表 3。

表 3 制作时间表

时间	内容
2023-4-22	第 1 次核心专家组会议:确定选题
2023-4-23~5-16	文献检索与筛选
2023-5-17~6-6	基于文献信息汇总结果,选择制定共识
2023-6-7~7-8	撰写共识初稿
2023-7-9	第 2 次核心专家组会议:初稿讨论
2023-7-10~ 2024-2-29	修改共识初稿
2024-3-1~3-8	第 1 轮问卷调查:在咨询专家组内就初稿拟定的共识选题进行问卷调查,并基于反馈意见进行修改
2024-3-9~3-17	第 2 轮问卷调查:在咨询专家组内就初稿拟定的共识推荐意见进行问卷调查,并基于反馈意见进行修改
2024-3-18~3-23	核心专家组审稿
2024-3-24	第 3 次核心专家组会议:共识定稿

致谢:感谢复旦大学 GRADE 中心张崇凡、王瑞在文献检索、筛选及修改方面给予的宝贵建议和指导;感谢上海交通大学医学院附属新华医院的陈珊珊、赵钰凌、徐娟、周洁协助完成文献筛选等工作。

参考文献

- [1] 李幼生,蔡威,黎介寿,等.中国短肠综合征诊疗共识(2016年版).中华医学杂志,2017,97(08):569-576.
- [2] INFANTINO B J, MERCER D F, HOBSON B D, et al. Successful rehabilitation in pediatric ultrashort small bowel syndrome. J Pediatr, 2013, 163(5): 1361-1366.
- [3] BATRA A, KEYS S C, JOHNSON M J, et al. Epidemiology, management and outcome of ultrashort bowel syndrome in infancy. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed, 2017, 102(6): F551-F556.
- [4] BELZA C, WALES P W. Multidisciplinary management in pediatric ultrashort bowel syndrome. J Multidiscip Healthc, 2020, 13: 9-17.
- [5] BEATH S V, KELLY D A. Total parenteral nutrition-induced cholestasis: Prevention and management. Clin Liver Dis, 2016, 20(1): 159-176.
- [6] EISENBERG M, MONUTEAUX M C, FELL G, et al. Central line-associated bloodstream infection among children with intestinal failure presenting to the emergency department with fever. J Pediatr, 2018, 196: 237-243, e1.
- [7] BUSHYHEAD D, QUIGLEY E M M. Small intestinal bacterial overgrowth—pathophysiology and its implications for definition and management. Gastroenterology, 2022, 163(3): 593-607.
- [8] NEELIS E, DE KONING B, RINGS E, et al. The gut microbiome in patients

- with intestinal failure: Current evidence and implications for clinical practice. *JPEN J Parenter Enteral Nutr*, 2019, 43(2): 194-205.
- [9] ALLAN P J, LAL S. Metabolic bone diseases in intestinal failure. *J Hum Nutr Diet*, 2020, 33(3): 423-430.
- [10] PAJUNEN S, MUTANEN A, KIVISAARI R, et al. Long-term outcomes after autologous intestinal reconstructive surgery in children with short bowel syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2023, 76(5): 553-559.
- [11] WHO. WHO handbook for guideline development, 2nd Edition. Geneva: World Health Organization, 2014.
- [12] 王莹, 陆丽娜. 住院患儿营养筛查与评估工具应用现状. *临床儿科杂志*, 2022, 40(11): 801-806.
- [13] 洪莉. 0~6月龄婴儿营养评估. *中国实用儿科杂志*, 2019, 34(10): 818-822.
- [14] DEMERATH E W, FIELDS D A. Body composition assessment in the infant. *Am J Hum Biol*, 2014, 26(3): 291-304.
- [15] CHULA DE CASTRO J A, LIMA T R, SILVA DAS. Body composition estimation in children and adolescents by bioelectrical impedance analysis: A systematic review. *J Bodyw Mov Ther*, 2018, 22(1): 134-146.
- [16] OLIEMAN J F, PENNING C, SPOEL M, et al. Long-term impact of infantile short bowel syndrome on nutritional status and growth. *Br J Nutr*, 2012, 107(10): 1489-1497.
- [17] PUOTI M G, KÖGLMEIER J. Nutritional management of intestinal failure due to short bowel syndrome in children. *Nutrients*, 2022, 15(1): 62.
- [18] MATARESE L E, HARVIN G. Nutritional care for patients with intestinal failure. *Gastroenterol Clin North Am*, 2021, 50(1): 201-216.
- [19] GOULET O, BAGLIN-GOBET S, TALBOTEC C, et al. Outcome and long-term growth after extensive small bowel resection in the neonatal period: A survey of 87 children. *Eur J Pediatr Surg*, 2005, 15(2): 95-101.
- [20] CHANNABASAPPA N, GIROUARD S, NGUYEN V, et al. Enteral nutrition in pediatric short-bowel syndrome. *Nutr Clin Pract*, 2020, 35(5): 848-854.
- [21] FULLERTON B S, HONG C R, JAKSIC T. Long-term outcomes of pediatric intestinal failure. *Semin Pediatr Surg*, 2017, 26(5): 328-335.
- [22] SHEPPARD J J. Using motor learning approaches for treating swallowing and feeding disorders: A review. *Lang Speech Hear Serv Sch*, 2008, 39(2): 227-236.
- [23] MIZUNO K, UEDA A. Development of sucking behavior in infants who have not been fed for 2 months after birth. *Pediatrics International*, 2001, 43(3): 251-255.
- [24] NUCCI A M, SAMELA K, BOBO E, et al. Complementary food introduction practices in infants with intestinal failure. *Nutr Clin Pract*, 2023, 38(1): 177-186.
- [25] HARTMAN C, SHAMIR R, SIMCHOWITZ V, et al. ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN guidelines on pediatric parenteral nutrition: Complications. *Clin Nutr*, 2018, 37(6 Pt B): 2418-2429.
- [26] KOLACEK S, PUNTIS J W L, HOJSAK I. ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN guidelines on pediatric parenteral nutrition: Venous access. *Clin Nutr*, 2018, 37(6 Pt B): 2379-2391.
- [27] 中华医学会肠外肠内营养学分会. 中国成人患者肠外肠内营养临床应用指南(2023版). *中华医学杂志*, 2023, 103(13): 946-974.
- [28] HUANG J, YU Q, WEN J, et al. Peripherally inserted central catheter-related complications in infants with intestinal failure. *Asia Pac J Clin Nutr*, 2018, 27(6): 1225-1229.
- [29] PIPER H G, DE SILVA N T, AMARAL J G, et al. Peripherally inserted central catheters for long-term parenteral nutrition in infants with intestinal failure. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2013, 56(5): 578-581.
- [30] LARUSSO K, SCHAACK G, FUNG T, et al. Should you pick the PICC? Prolonged use of peripherally inserted central venous catheters in children with intestinal failure. *J Pediatr Surg*, 2019, 54(5): 999-1004.
- [31] BLOTTE C, STYERS J, ZHU H, et al. A comparison of Broviac(®) and peripherally inserted central catheters in children with intestinal failure. *J Pediatr Surg*, 2017, 52(5): 768-771.
- [32] XIAO X L, YANG Q X, NIU H Z, et al. A Retrospective study of the use of antibiotic lock therapy and cluster nursing management in infections in children with short bowel syndrome or solid abdominal tumours treated with totally implantable venous access ports. *J Multidiscip Healthc*, 2023, 16: 431-438.
- [33] 儿童静脉输液治疗临床实践循证指南工作组. 儿童静脉输液治疗临床实践循证指南. *中国循证儿科杂志*, 2021, 16(01): 1-42.
- [34] ZHANG J J, NATARAJA R M, LYNCH A, et al. Factors affecting mechanical complications of central venous access devices in children. *Pediatr Surg Int*, 2022, 38(7): 1067-1073.
- [35] MARTYNOV I, SCHOENBERGER J. Impact of perioperative absolute neutrophil count on central line-associated bloodstream infection in children with acute lymphoblastic and myeloid leukemia. *Front Oncol*, 2021, 11: 770698.
- [36] CAPRIATI T, NOBILI V, STRONATI L, et al. Enteral nutrition in pediatric intestinal failure: Does initial feeding impact on intestinal adaptation? *Expert Rev Gastroenterol Hepatol*, 2017, 11(8): 741-748.
- [37] SHORES D R, BULLARD J E, AUCOTT S W, et al. Implementation of feeding guidelines in infants at risk of intestinal failure. *J Perinatol*, 2015, 35(11): 941-948.
- [38] OLIEMAN J F, PENNING C, IJSELSSTIJN H, et al. Enteral nutrition in children with short-bowel syndrome: Current evidence and recommendations for the clinician. *J Am Diet Assoc*, 2010, 110(3): 420-426.
- [39] PEDRON-GINER C, NAVAS-LOPEZ V M, MARTINEZ-ZAZO A B, et al. Analysis of the Spanish national registry for pediatric home enteral nutrition (NEPAD): Implementation rates and observed trends during the past 8 years. *Eur J Clin Nutr*, 2013, 67(4): 318-323.
- [40] ESHEL FUHRER A, MORAN-LEV H, DRANITZKI Y, et al. The role of gastrostomy feeding during intestinal rehabilitation for children with short bowel syndrome. *Pediatr Surg Int*, 2022, 39(1): 34.
- [41] BRAEGGER C, DECSI T, DIAS J A, et al. Practical approach to paediatric enteral nutrition: A comment by the ESPGHAN committee on nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2010, 51(1): 110-122.
- [42] JOLY F, DRAY X, CORCOS O, et al. Tube feeding improves intestinal absorption in short bowel syndrome patients. *Gastroenterology*, 2009, 136(3): 824-831.
- [43] NORSAL, GOULET O, ALBERTI D, et al. Nutrition and intestinal rehabilitation of children with short bowel syndrome: A position paper of the espgan committee on nutrition. part 1: from intestinal resection to home discharge. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2023, 77(2): 281-297.
- [44] LACAILLE F, GUPTE G, COLOMB V, et al. Intestinal failure-associated liver disease: A position paper of the ESPGHAN Working Group of Intestinal Failure and Intestinal Transplantation. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2015, 60(2): 272-283.
- [45] DASTYCH M J R, ŠENKYŘÍK M, et al. Trace element status (zinc, copper, selenium, iron, manganese) in patients with long-term home parenteral nutrition. *Ann Nutr Metab*, 2016, 69(2): 120-124.

- [46] UZZAN M, KIRCHGESNER J, POUPON J, et al. Antioxidant trace elements serum levels in long-term parenteral nutrition (PN): Prevalence and infectious risk associated with deficiencies, a retrospective study from a tertiary home-PN center. *Clin Nutr*, 2017, 36(3): 812-817.
- [47] UBESIE A C, KOCOSHIS S A, MEZOFF A G, et al. Multiple micronutrient deficiencies among patients with intestinal failure during and after transition to enteral nutrition. *J Pediatr*, 2013, 163(6): 1692-1696.
- [48] FENG H, ZHANG T, YAN W, et al. Micronutrient deficiencies in pediatric short bowel syndrome: A 10-year review from an intestinal rehabilitation center in China. *Pediatr Surg Int*, 2020, 36(12): 1481-1487.
- [49] NAMJOSHI S S, MURADIAN S, BECHTOLD H, et al. Nutrition deficiencies in children with intestinal failure receiving chronic parenteral nutrition. *JPEN J Parenter Enteral Nutr*, 2018, 42(2): 427-435.
- [50] 欧洲儿科胃肠肝病与营养学会, 欧洲临床营养与代谢学会, 欧洲儿科研究学会, 等. 儿科肠外营养指南(2016版)推荐意见节译. *中华儿科杂志*, 2018, 56(12): 885-896.
- [51] PITIRIGA V, KANELLOPOULOS P, BAKALIS I, et al. Central venous catheter-related bloodstream infection and colonization: The impact of insertion site and distribution of multidrug-resistant pathogens. *Antimicrob Resist Infect Control*, 2020, 9(1): 189.
- [52] GUTTMANN D M, TREROTOLA S O, CLARK T W, et al. Malfunctioning and infected tunneled infusion catheters: Over-the-wire catheter exchange versus catheter removal and replacement. *J Vasc Interv Radiol*, 2011, 22(5): 642-646, quiz, 646.
- [53] VAN DEN BOSCH C H, VAN WOENSEL J, VAN DE WETERING M D. Prophylactic antibiotics for preventing gram-positive infections associated with long-term central venous catheters in adults and children receiving treatment for cancer. *Cochrane Database Syst Rev*, 2021, 10(10): Cd003295.
- [54] 王颖雯, 王文超, 李丹钰, 等. 抗菌药物封管对置留中心静脉导管患儿降低导管相关血流感染发生风险的系统评价和Meta分析. *中国循证儿科杂志*, 2020, 15(05): 333-343.
- [55] OLIVEIRA C, NASR A, BRINDLE M, et al. Ethanol locks to prevent catheter-related bloodstream infections in parenteral nutrition: A meta-analysis. *Pediatrics*, 2012, 129(2): 318-329.
- [56] LAMBE C, POISSON C, TALBOTEC C, et al. Strategies to reduce catheter-related bloodstream infections in pediatric patients receiving home parenteral nutrition: the efficacy of taurolidine-citrate prophylactic-locking. *JPEN J Parenter Enteral Nutr*, 2018, 42(6): 1017-1025.
- [57] 血管导管相关感染预防与控制指南(2021版). *中国感染控制杂志*, 2021, 20(04): 387-388.
- [58] WEBSTER J, GILLIES D, O'RIORDAN E, et al. Gauze and tape and transparent polyurethane dressings for central venous catheters. *Cochrane Database Syst Rev*, 2011(11): Cd003827.
- [59] DE CAMPOS PEREIRA SILVEIRA R C, DOS REIS P E D, FERREIRA E B, et al. Dressings for the central venous catheter to prevent infection in patients undergoing hematopoietic stem cell transplantation: A systematic review and meta-analysis. *Support Care Cancer*, 2020, 28(2): 425-438.
- [60] 王春立, 吴思婷, 吴心怡, 等. 经外周置入中心静脉导管相关血流感染预防的最佳证据总结. *中华现代护理杂志*, 2022, 28(31): 4324-4330.
- [61] CAO Y, YAN W H, LU L N, et al. Catheter-related bloodstream infections in children with intestinal failure: a 6-year review from an intestinal rehabilitation center in China. *World J Pediatr*, 2022, 18(4): 271-277.
- [62] MUDERRIS T, KAYA S, ORMEN B, et al. Mortality and risk factor analysis for Candida blood stream infection: A three-year retrospective study. *J Mycol Med*, 2020, 30(3): 101008.
- [63] DI DATO F, IORIO R, SPAGNUOLO M I. IFALD in children: What's new? A narrative review. *Front Nutr*, 2022, 9: 928371.
- [64] SHORES D R, ALAISH S M, AUCOTT S W, et al. Postoperative enteral nutrition guidelines reduce the risk of intestinal failure-associated liver disease in surgical infants. *J Pediatr*, 2018, 195: 140-147, e1.
- [65] SIGALET D, BOCTOR D, ROBERTSON M, et al. Improved outcomes in paediatric intestinal failure with aggressive prevention of liver disease. *Eur J Pediatr Surg*, 2009, 19(6): 348-353.
- [66] SHAKEEL F, NEWKIRK M, SELLERS A, et al. Postoperative feeding guidelines improve outcomes in surgical infants. *JPEN J Parenter Enteral Nutr*, 2020, 44(6): 1047-1056.
- [67] NANDIVADA P, FELL G L, GURA K M, et al. Lipid emulsions in the treatment and prevention of parenteral nutrition-associated liver disease in infants and children. *Am J Clin Nutr*, 2016, 103(2): 629s-634s.
- [68] D'ANTIGA L, GOULET O. Intestinal failure in children: The European view. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2013, 56(2): 118-126.
- [69] KEEFE G, CULBREATH K, KNELL J, et al. Long-term assessment of bilirubin and transaminase trends in pediatric intestinal failure patients during the era of hepatoprotective parenteral nutrition. *J Pediatr Surg*, 2022, 57(1): 122-126.
- [70] JACKSON R L, WHITE P Z, ZALLA J. SMOFlipid vs Intralipid 20%: Effect of mixed-oil vs soybean-oil emulsion on parenteral nutrition-associated cholestasis in the neonatal population. *JPEN J Parenter Enteral Nutr*, 2021, 45(2): 339-346.
- [71] GOULET O, LAMAZIÈRE A, ABI NADER E, et al. Erythrocyte fatty acid membrane composition in children on long-term parenteral nutrition enriched with ω -3 fatty acids. *Am J Clin Nutr*, 2022, 115(2): 422-431.
- [72] HO B E, CHAN S C, FAINO A V, et al. Evaluation of smoflipid in pediatric intestinal-failure patients and its effects on essential fatty acid levels. *JPEN J Parenter Enteral Nutr*, 2021, 45(3): 546-552.
- [73] BAE H J, SHIN S H, KIM E K, et al. Effects of cyclic parenteral nutrition on parenteral nutrition-associated cholestasis in newborns. *Asia Pac J Clin Nutr*, 2019, 28(1): 42-48.
- [74] MIHATSCH W A, BRAEGGER C, BRONSKY J, et al. ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN guidelines on pediatric parenteral nutrition. *Clin Nutr*, 2018, 37(6 Pt B): 2303-2305.
- [75] WANG C, VENICK R S, SHEW S B, et al. Long-term outcomes in children with intestinal failure-associated liver disease treated with 6 months of intravenous fish oil followed by resumption of intravenous soybean oil. *JPEN J Parenter Enteral Nutr*, 2019, 43(6): 708-716.
- [76] PREMKUMAR M H, CARTER B A, HAWTHORNE K M, et al. Fish oil-based lipid emulsions in the treatment of parenteral nutrition-associated liver disease: An ongoing positive experience. *Adv Nutr*, 2014, 5(1): 65-70.
- [77] DIAMOND I R, STERESCU A, PENCHARZ P B, et al. Changing the paradigm: Omegaven for the treatment of liver failure in pediatric short bowel syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2009, 48(2): 209-215.
- [78] GRANT C N, SPURRIER R G, GRIKSCHIT T C, et al. Septic events and bacterial virulence are reduced in cholestatic children receiving parenteral fish oil compared to soybean-based lipid emulsion. *J Surg Res*, 2014, 186(2): 627-628.
- [79] GURA K M, LEE S, VALIM C, et al. Safety and efficacy of a

- fish-oil-based fat emulsion in the treatment of parenteral nutrition-associated liver disease. *Pediatrics*, 2008, 121(3): e678-e686.
- [80] MOUILLOT T, BEYLOT M, DRAI J, et al. Effect of bile acid supplementation on endogenous lipid synthesis in patients with short bowel syndrome: A pilot study. *Clin Nutr*, 2020, 39(3): 928-934.
- [81] DE MARCO G, SORDINO D, BRUZZESE E, et al. Early treatment with ursodeoxycholic acid for cholestasis in children on parenteral nutrition because of primary intestinal failure. *Aliment Pharmacol Ther*, 2006, 24(2): 387-394.
- [82] CHEN C Y, TSAO P N, CHEN H L, et al. Ursodeoxycholic acid (UDCA) therapy in very-low-birth-weight infants with parenteral nutrition-associated cholestasis. *J Pediatr*, 2004, 145(3): 317-321.
- [83] LEE W S, CHEW K S, NG R T, et al. Intestinal failure-associated liver disease (IFALD): Insights into pathogenesis and advances in management. *Hepatol Int*, 2020, 14(3): 305-316.
- [84] ESHEL FUHRER A, SUKHOTNIK S, MORAN-LEV H, et al. Motility disorders in children with intestinal failure: A national tertiary referral center experience. *Pediatr Surg Int*, 2022, 38(12): 1737-1743.
- [85] BELZA C, BETTS Z, DE SILVA N, et al. Factors related to the development of small-bowel bacterial overgrowth in pediatric intestinal failure: A retrospective cohort study. *JPEN J Parenter Enteral Nutr*, 2020, 44(7): 1280-1284.
- [86] EL KASMI K C, ANDERSON A L, DEVEREAUX M W, et al. Toll-like receptor 4-dependent Kupffer cell activation and liver injury in a novel mouse model of parenteral nutrition and intestinal injury. *Hepatology*, 2012, 55(5): 1518-1528.
- [87] ENGSTRAND LILJA H, WEFER H, NYSTROM N, et al. Intestinal dysbiosis in children with short bowel syndrome is associated with impaired outcome. *Microbiome*, 2015, 3: 18.
- [88] BIANCHETTI D, AMELIO G S, LAVA S A G, et al. D-lactic acidosis in humans: Systematic literature review. *Pediatr Nephrol*, 2018, 33(4): 673-681.
- [89] CULBREATH K, KEEFE G, NES E, et al. Factors associated with chronic intestinal inflammation resembling inflammatory bowel disease in pediatric intestinal failure: A Matched case-control study. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2023, 76(4): 468-474.
- [90] COLE C R, FREM J C, SCHMOTZER B, et al. The rate of bloodstream infection is high in infants with short bowel syndrome: relationship with small bowel bacterial overgrowth, enteral feeding, and inflammatory and immune responses. *J Pediatr*, 2010, 156(6): 941-947, e1.
- [91] NAMJOSHI S S, GALLOWAY D, HERDES R E, et al. Bacterial overgrowth assessment and treatment among pediatric intestinal rehabilitation and nutrition support providers: An international survey of clinical practice patterns. *JPEN J Parenter Enteral Nutr*, 2022, 46(8): 1914-1922.
- [92] MCGRATH K H, PITT J, BINES J E. Small intestinal bacterial overgrowth in children with intestinal failure on home parenteral nutrition. *JGH Open*, 2019, 3(5): 394-399.
- [93] THOMPSON J, SUDAN D. Intestinal lengthening for short bowel syndrome. *Adv Surg*, 2008, 42: 49-61.
- [94] AVELAR RODRIGUEZ D, RYAN PM, TORO MONJARAZ E M, et al. Small intestinal bacterial overgrowth in children: A state-of-the-art review. *Front Pediatr*, 2019, 7: 363.
- [95] SCARPELLINI E, GIORGIO V, GABRIELLI M, et al. Rifaximin treatment for small intestinal bacterial overgrowth in children with irritable bowel syndrome. *Eur Rev Med Pharmacol Sci*, 2013, 17(10): 1314-1320.
- [96] PHYO L Y, SINGKHAMANAN K, LAOCHAREONSUK W, et al. Fecal microbiome alterations in pediatric patients with short bowel syndrome receiving a rotating cycle of gastrointestinal prophylactic antibiotics. *Pediatr Surg Int*, 2021, 37(10): 1371-1381.
- [97] GATTI S, QUATTRINI S, PALPACELLI A, et al. Metabolic bone disease in children with intestinal failure and long-term parenteral nutrition: A systematic review. *Nutrients*, 2022, 14(5): 995.
- [98] NYGAARD L, SKALLERUP A, OLESEN S S, et al. Osteoporosis in patients with intestinal insufficiency and intestinal failure: Prevalence and clinical risk factors. *Clin Nutr*, 2018, 37(5): 1654-1660.
- [99] HAN S M, KNELL J, HENRY O, et al. Long-term outcomes and disease burden of neonatal onset short bowel syndrome. *J Pediatr Surg*, 2020, 55(1): 164-168.
- [100] PIRONI L, ARENDS J, BOZZETTI F, et al. ESPEN guidelines on chronic intestinal failure in adults. *Clin Nutr*, 2016, 35(2): 247-307.
- [101] PASTORE S, LONDERO M, BARBIERI F, et al. Treatment with pamidronate for osteoporosis complicating long-term intestinal failure. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2012, 55(5): 615-618.
- [102] SCHIELLERUP S P, SKOV-JEPPESEN K, WINDELØV J A, et al. Growth hormones and their effect on bone metabolism. Potential drug therapies in future osteoporosis treatment. *Front Endocrinol (Lausanne)*, 2019, 10: 75.
- [103] CHANDRA R, KESAVAN A. Current treatment paradigms in pediatric short bowel syndrome. *Clin J Gastroenterol*, 2018, 11(2): 103-112.
- [104] RADETC M, KAMEL A, LAHEY M, et al. Management of short bowel syndrome (SBS) and intestinal failure. *Dig Dis Sci*, 2023, 68(1): 29-37.
- [105] ROSETE B E, WENDEL D, HORSLEN S P. Teduglutide for pediatric short bowel syndrome patients. *Expert Rev Gastroenterol Hepatol*, 2021, 15(7): 727-733.
- [106] KOCOSHIS S A, MERRITT R J, HILL S, et al. Safety and efficacy of teduglutide in pediatric patients with intestinal failure due to short bowel syndrome: A 24-Week, Phase III Study. *JPEN J Parenter Enteral Nutr*, 2020, 44(4): 621-631.
- [107] LAMBE C, TALBOTEC C, KAPEL N, et al. Long-term treatment with teduglutide: A 48-week open-label single-center clinical trial in children with short bowel syndrome. *Am J Clin Nutr*, 2023, 117(6): 1152-1163.
- [108] CARTER B A, COHRAN V C, COLE C R, et al. Outcomes from a 12-week, open-label, multicenter clinical trial of teduglutide in pediatric short bowel syndrome. *J Pediatr*, 2017, 181: 102-111, e5.
- [109] KIM M H, KIM H. The Roles of Glutamine in the intestine and its implication in intestinal diseases. *Int J Mol Sci*, 2017, 18(5): 1051.
- [110] SCOLAPIO J S, CAMILLERI M, FLEMING C R, et al. Effect of growth hormone, glutamine, and diet on adaptation in short-bowel syndrome: a randomized, controlled study. *Gastroenterology*, 1997, 113(4): 1074-1081.
- [111] WALES P W, NASR A, DE SILVA N, et al. Human growth hormone and glutamine for patients with short bowel syndrome. *Cochrane Database Syst Rev*, 2010(6): CD006321.
- [112] PIPER H G, FAN D, COUGHLIN L A, et al. Severe gut microbiota dysbiosis is associated with poor growth in patients with short bowel syndrome. *JPEN J Parenter Enteral Nutr*, 2017, 41(7): 1202-1212.
- [113] NEELIS E G, DE KONING B A E, HULST J M, et al. Gut microbiota and its diet-related activity in children with intestinal failure receiving long-term parenteral nutrition. *JPEN J Parenter Enteral Nutr*, 2022, 46(3): 693-708.
- [114] DORE M, JUNCO P T, ANDRES A M, et al. Surgical rehabilitation techniques in children with poor prognosis short bowel syndrome. *Eur J Pediatr Surg*, 2016, 26(1): 112-116.

- [115]FRONGIA G, KESSLER M, WEIH S, et al. Comparison of LILT and STEP procedures in children with short bowel syndrome –a systematic review of the literature. *J Pediatr Surg*, 2013, 48(8): 1794-1805.
- [116]SHAH A A, PETROSYAN M, FRANKLIN A L, et al. Autologous intestinal reconstruction: A single institution study of the serial transverse enteroplasty (STEP) and the longitudinal intestinal lengthening and tailoring (LILT). *Pediatr Surg Int*, 2019, 35(6): 649-655.
- [117]NAGELKERKE S C J, POELGEEST M Y V, WESSEL L M, et al. Bowel lengthening procedures in children with short bowel syndrome: A systematic review. *Eur J Pediatr Surg*, 2022, 32(4): 301-309.
- [118]CSERNI T, BISZKU B, GUTHY I, et al. The first clinical application of the spiral intestinal lengthening and tailoring (silt) in extreme short bowel syndrome. *J Gastrointest Surg*, 2014, 18(10): 1852-1857.
- [119]COLETTA R, ALDEIRI B, MORABITO A. Institutional experience with spiral intestinal lengthening and tailoring. *Eur J Pediatr Surg*, 2019, 29(5): 412-416.
- [120]BEYER-BERJOT L, JOLY F, MAGGIORI L, et al. Segmental reversal of the small bowel can end permanent parenteral nutrition dependency: An experience of 38 adults with short bowel syndrome. *Ann Surg*, 2012, 256(5): 739-744, discussion, 744-745.
- [121]KAUFMAN S S, ATKINSON J B, BIANCHI A, et al. Indications for pediatric intestinal transplantation: A position paper of the American Society of Transplantation. *Pediatr Transplant*, 2001, 5(2): 80-87.
- [122]BURGHARDT K M, WALES P W, DE SILVA N, et al. Pediatric intestinal transplant listing criteria –a call for a change in the new era of intestinal failure outcomes. *Am J Transplant*, 2015, 15(6): 1674-1681.
- [123]RAGHU V K, BEAUMONT J L, EVERLY M J, et al. Pediatric intestinal transplantation: Analysis of the intestinal transplant registry. *Pediatr Transplant*, 2019, 23(8): e13580.
- [124]HORSLEN S P, AHN Y S, WOOD N L, et al. OPTN/SRTR 2022 Annual Data Report: Intestine. *Am J Transplant*, 2024, 24(2S1): S266-S304.
- [125]KARA BALLA A, ELSABBAGH A, KHAN K M, et al. Factors associated with 5-and 10-year survival after intestinal transplantation in infants and children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2020, 71(5): 617-623.
- [126]WU G, LIU C, ZHOU X, et al. Living donor intestinal transplantation: Recipient outcomes. *Ann Surg*, 2022, 276(5): e444-e449.
- [127]ABI NADER E, LAMBE C, TALBOTEC C, et al. A new concept to achieve optimal weight gain in malnourished infants on total parenteral nutrition. *JPEN J Parenter Enteral Nutr*, 2018, 42(1): 78-86.
- [128]DURYEA T K. 资源丰富地区 2 岁以下儿童体重增长不良的管理. <https://www.uptodatechina.com.cn/contents/zh-Hans/poor-weight-gain-in-children-younger-than-two-years-in-resource-abundant-settings-management>.
- [129]CHEN Y C, CHOU C M, HUANG S Y, et al. Home parenteral nutrition for children: what are the factors indicating dependence and mortality? *Nutrients*, 2023, 15(3): 706.
- [130]NORSA L, GOULET O, ALBERTI D, et al. Nutrition and intestinal rehabilitation of children with short bowel syndrome: A position paper of the ESPGHAN committee on nutrition. Part 2: Long-term follow-up on home parenteral nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2023, 77(2): 298-314.
- [131]NEAM V C, ORON A P, NAIR D, et al. Factors associated with health-related quality of life in children with intestinal failure. *The Journal of Pediatrics*, 2020, 216: 13-18, e1.
- [132]MCCAIG J K, HENRY O S, STAMM D A, et al. Generic and disease-specific health-related quality of life in pediatric intestinal failure. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2021, 73(3): 338-344.
- [133]SANCHEZ S E, MCATEER J P, GOLDIN A B, et al. Health-related quality of life in children with intestinal failure. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2013, 57(3): 330-334.
- [134]OLIEMAN J F, PENNING C, POLEY M J, et al. Impact of infantile short bowel syndrome on long-term health-related quality of life: A cross-sectional study. *J Pediatr Surg*, 2012, 47(7): 1309-1316.
- [135]MORABITO A, KHALIL B, PEDERIVA F, et al. Impact of short bowel syndrome on quality of life and family: The patient's perspective. *European Journal of Pediatric Surgery*, 2018, 29(02): 196-202.
- [136]NEAM V C, FAINO A, O'HARA M, et al. Prospective evaluation of the family's health-related quality of life in pediatric intestinal failure. *Journal of Parenteral and Enteral Nutrition*, 2021, 46(3): 652-659.
- [137]SANT'ANNA A M G A, ALTAMIMI E, CLAUSE R F, et al. Implementation of a multidisciplinary team approach and fish oil emulsion administration in the management of infants with short bowel syndrome and parenteral nutrition-associated liver disease. *Canadian Journal of Gastroenterology*, 2012, 26(5): 277-280.
- [138]STANGER J D, OLIVEIRA C, BLACKMORE C, et al. The impact of multi-disciplinary intestinal rehabilitation programs on the outcome of pediatric patients with intestinal failure: A systematic review and meta-analysis. *J Pediatr Surg*, 2013, 48(5): 983-992.

(收稿日期: 2024-06-16 修回日期: 2024-06-21)
(本文编辑: 张崇凡)