

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) Syndrome de Grêle court pédiatrique

Argumentaire

Centre de référence des maladies rares digestives (MaRDi)



Filière de santé maladies rares abdomino-thoraciques
(FIMATHO)



15 juin 2023

Cet argumentaire a été élaboré par le centre de référence des maladies rares digestives (MaRDi). Il a servi de base à l'élaboration du PNDS Syndrome de grêle court pédiatrique.
Le PNDS est téléchargeable sur le site du centre de référence MaRDi et de la filière FIMATHO.

Sommaire

Liste des abréviations.....	3
Préambule.....	4
Argumentaire.....	5
1 SGC : épidémiologie et pronostic	5
2 SGC : alimentation	7
3 SGC : troubles de l'oralité alimentaire (TOA)	9
4 SGC : traitements hormonaux.....	10
5 SGC : Citrulline.....	12
6 SGC : Nutrition parentérale à domicile (NPAD).....	13
7 SGC : microbiote intestinal	14
8 SGC : chirurgie entéroplastie	15
9 SGC : Réhabilitation et transplantation intestinales.....	16
Annexe 1. Recherche documentaire et sélection des articles	17
Recherche documentaire.....	Erreur ! Signet manquant.
Annexe 2. Liste des participants	18
Références.....	Erreur ! Signet manquant.
bibliographiques	19

Liste des abréviations

AGCC	Acide gras à courte chaîne gras à courte chaîne
ADL	Acidose D-lactique
ALD	Affection de longue durée
DER	Dépense énergétique de repos
DSE	Diète semi-élémentaire
EGF	Epidermal growth factor
GLP-1	Glucagon like peptide 1
GLP-2	Glucagon like peptide 2
IGR	Intestin grêle résiduel
LB	Lithiase biliaire
NE	Nutrition entérale
NEDC	Nutrition entérale à débit constant
NP	Nutrition parentérale
NPAD	Nutrition parentérale à domicile
ELI	Emulsion lipidique intraveineuse
HP	Hydrolysate de protéine
MDPH	Maison départementale pour le handicap
OA	Oralité alimentaire
PBII	Pullulation bactérienne intestinale intraluminaire
REIG	Résection étendue de l'intestin grêle
SGC	Syndrome du grêle court
TCA	Troubles du comportement alimentaire
TCG	Taille cible génétique
TCL	Triglycérides à chaîne longue
TCM	Triglycérides à chaîne moyenne
Tlx	Transplantation intestinale
TOA	Troubles de l'oralité alimentaire
VIC	Valvule iléo-caecale

Préambule

Le PNDS sur le syndrome de grêle court pédiatrique a été élaboré selon la « Méthode d'élaboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares » publiée par la Haute Autorité de Santé en 2012 (guide méthodologique disponible sur le site de la HAS : www.has-sante.fr). Le présent argumentaire comporte l'ensemble des données bibliographiques analysées pour la rédaction du PNDS.

Argumentaire

1 SGC : épidémiologie et pronostic

Auteur, année, référence, pays	Objectifs	Stratégie de recherche bibliographique renseignée	Recueil de l'avis des professionnels (non, oui, lesquels)	Recueil de l'avis des patients (non, oui)	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Résultats (avec grade des recommandations si disponible)
O Goulet et al Pediatri Gastroenterol Hepatol Nutr 2019; 22 : 303-29. France	Expliquer aux professionnels de santé la prise en charge optimale du SGC de l'enfant	Non applicable (NA)	Centre expert de NPAD de Paris-Necker	NA	Revue sur la physiopathologie et la prise en charge du SGC	Promotion de la classification du SGC en 3 types L'adaptation intestinale est physiologique. L'alimentation orale doit être privilégiée Les complications infectieuses et hépatiques sont évitables
R Quirós-Tejeira et al J Pediatr 2004; 145: 157-63. USA	Analyse d'une cohorte monocentrique prise en charge pour SGC néonatal	NA	Centre expert de UCLA	Non	78 patients. Survie supérieure (P <.01), si grêle résiduel >38 cm, valvule iléo-caecale (VIC) conservée, absence de stomie ou de cholestase (P <.001). Survie globale 73% dont 77% sevrés	Une des études montrant l'importance de l'anatomie longueur du grêle résiduel, préservation de la VIC et du colon pour la survie et/ou l'acquisition d'autonomie . A l'époque cette étude n'était pas basée sur la classification actuelle en 3 types : Type 1 absence de colon et VIC ;, Type 2 : anastomose jéjuno-colique ; Type 3 anastomose jéjuno-iléale
O Goulet et al. Eur J Pediatr Surg 2005;15:95-101. France	Analyse d'une cohorte monocentrique prise en charge pour SGC néonatal	NA	Centre expert de NPAD de Paris-Necker	non	87 enfants SGC Classification selon la longueur du grêle résiduel et la conservation de VIC Survie globale 89,7%	La durée de dépendance de la NP n'est pas fonction de la cause du SGC mais de la longueur résiduelle et de la présence de la VIC. Il est recommandé de suivre la croissance après sevrage de la NP et de la reprendre en cas de déficit
P Wales et al. J Pediatr Surg 2005; 40: 755-62. Canada	Analyse du pronostic du SGC néonatal	NA	Equipe du Toronto Children Hospital	oui	Etude de cohorte. 175 patients avec SGC néonatal Mortalité : 37,5%	Mortalité du SGC élevée par rapport aux autres pathologies. Mortalité essentiellement liée à l'hépatopathie de l'insuffisance intestinale
Pediatric Intestinal Failure Consortium J Pediatr 2012; 161 : 723-8.e2. USA	Etude du pronostic de l'insuffisance intestinale (II)	NA	Etude multicentrique de 2000 à 2007	NA	272 enfants SGC Autonomie de la NP dans les 3 mois: 43%. Décès ou Tlx 57%	Ces résultats démontrent une approche de l'insuffisance intestinale très sensiblement différente aux USA qui ne constitue donc pas un modèle

<u>Pediatric Intestinal Failure Consortium</u> J Pediatr 2015; 167: 29-34.e1. USA	Etude du pronostic de l'insuffisance intestinale (II)	NA	Etude multicentrique de 2000 à 2007 Publication complémentaire	NA	272 enfants SGC 26% post ECUN ; Autonomie digestive : 43% Décès : 27% Transplantation (Tlx) : 26% IRC 8,9/1000 jours de NP	Taux très élevé d'IRC. La Taurolidine n'est pas utilisée aux USA. Dans une autre publication du même consortium (J Pediatr Gastroenterol Nutr 2014 ; 59 : 537-43) : la « race » « blanche » ou « non blanche » impacte le pronostic. L'incidence des IRC dans ce consortium est > 12 fois supérieure à celle observée sous Taurolidine
L. Merras-Salmio et al. JPEN 2018; 42: 1304-13. Finlande	Etude du pronostic de l'insuffisance intestinale de 1984 à 2017	NA	Etude mono-centrique sur plus de 30 ans	non	Etude de 100 enfants dont 78% de SGC Survie 85%. Causes de décès : cirrhose et/ou infection	Facteurs pronostiques classiques Longueur du grêle résiduel, absence de colon et de VIC. Baisse des IRC de 1,4 à 0,6/1000 jours de NP avec la taurolidine
Tian Zhang et al. Pediatr Surg Int 2021; 37:495-502 Chine	Etude du pronostic des SGC de 1988 à 2019	NA	Etude mono-centrique sur 30 ans	non	Etude de 157 enfants Survie 85%. Causes de décès : cirrhose et/ou infection	Facteurs pronostiques classiques Longueur du grêle résiduel, absence de colon et de VIC
N. Vinit et al. J Pediatr 2021; S0022-3476(21)01069-6. France	Quels facteurs pré et post-nataux prédictifs d'insuffisance intestinale prolongée dans le laparoschisis	NA	Equipe multidisciplinaire: obstétriciens chirurgiens, néonatalogues, gastroentérologues pédiatres	non	Recrutement 2000-2017 180 nouveaux-nés 35 ont nécessité une NP prolongée 145 ont acquis une autonomie digestive en moins de 6 mois	Les facteurs pronostiques sont : le laparoschisis complexe, la péritonite, un grêle résiduel de moins de 50 cm
E. Payen et al J Pediatr Gastroenterol Nutr 2022 Feb 15. doi: 10.1097/MPG.00000000000003415. France	Etude rétrospective du pronostic dans les formes étendues de la Maladie de Hirschsprung	NA	Chirurgiens et gastroentérologues pédiatres	non	25 enfants nés 2000 - 15. Suivi median 10.9 ans 15 avec < 80 cm de grêle normal mediane : 20 cm. 10 > 80 cm mediane: 115 cm.	NP plus brève (0.9 vs 7.5 ans p < .001) si > 80cm ganglionnaire. 10 patients (< 80 cm) ont présenté une enterocolite du segment exclu ; 3/25 Tlx (2 isolées). Autonomie chez la plupart des > 80cm. Dépendance NP prolongée si < 80cm. Cholestase, entérocolite, et sepsis sont les principales complications à prévenir par une dérivation précoce et une entérectomie des segments aganglionnaires.

2 SGC : alimentation

O Goulet , et al. Clin Nutr 2013; 32: 162-71. Groupe international	Consensus international d'experts pour une alimentation adaptée dans le SGC	Non	OUI, le groupe d'experts pour un consensus	NA	Analyse physiologique des meilleures pratiques pour l'alimentation du nouveau-né et de l'enfant présentant un SGC	Le lait de mère doit être utilisé de préférence L'alimentation orale doit être privilégiée Les diètes semi-élémentaires sont les plus adaptées Les triglycérides à chaîne moyenne sont recommandés Les acides aminés libres (AAL) ne sont pas mieux absorbés. Les formules d'AAL n'ont pas fait la preuve de leur intérêt sauf en cas d'allergie documentée aux hydrolysats de protéines
J Olieman J Am Diet Assoc 2010 ;110 : 420-6. Pays Bas	Revue systematique sur la nutrition entérale (NE) chez l'enfant avec SGC (1966- 2007)/ 8 études gradées selon le Scottish Intercollegiate Guidelines criteria.	Oui	Diététiciens, gastro- et chirurgien pédiatres Expert opinion	NA	NE précoce après chirurgie, de préférence en continue. Lait de femme ou formule selon l'âge. Début précoce d'une alimentation orale en petits volumes. Diversification à 4 -6 mois corrigée selon le terme pour prévenir les TOA	Sujet très débattu. Aucune étude ne compare l'alimentation orale précoce (plus physiologique) et la NE sur sonde. L'important est de favoriser l'adaptation intestinale qui est un processus physiologique et la prévention des troubles de l'oralité alimentaire (TOA)
T Capriatinet al Expert Rev Gastroenterol Hepatol 2017 ; 11 : 741-8. Italie	Revue de la littérature sur les modalités de l'alimentation chez l'enfant avec SGC	oui	Gastro-pédiatres Opinion d'experts	NA	Le lait de femme préférée et complété avec des acides aminés (AA) aux USA, hydrolysat de protéines (HP) en Europe. Rare utilisation des formules polymériques (FP)	Il n'est pas rapporté de différences entre AA et HP Les données sont rares et la controverse existe entre alimentation sur sonde et alimentation orale
F. Joly et al Gastroenterolog y 2009;136:824- 31 France	Comparaison de modes d'alimentation chez l'adulte avec SGC	NA	Mesure de l'absorption intestinale sur 3 jours en double plateau	oui	Comparaisons d'une alimentation orale, entérale ou combinée	La nutrition entérale sur sonde améliore l'absorption intestinale mais n'est pas vraiment utilisée en pratique chez l'adulte en raison de son inconfort
J. Ksiazek et al J Pediatr Gastroenterol Nutr 2002; 35: 615-8 Pologne	Comparaison de 2 types de diète chez des nourrissons avec SGC	NA	Etude prospective, randomisée en double aveugle. Comparaison d'un HP et d'une FP	oui	10 enfants âgés de 4,08 ± 2,45 mois Durée : 30 jours	La perméabilité intestinale et les balances énergétique et azotée non différentes. Le dosage des TCM est difficile à réaliser en analyse coprologique. Aucune étude similaire n'a été réalisée depuis chez l'enfant

A Diamanti et al. Eur J Clin Nutr 2015;69:102-6. Italie	Allergie aux protéines du lait de vache (APLV) dans le SGC	NA	Gastroentérologues pédiatres, Rapport de 3 cas	oui	Trois cas sur 37 enfants étudiés avec IgE positives. APLV confirmée par l'exclusion des PLV	Compliaction rare (< 10%) L'article recommande des études multicentriques qui n'ont, depuis, jamais été réalisées
E De Greef et al. J Nutr Metab 2010;2010:297 575. doi: 10.1155/2010/ 297575. Belgique	Effet du Neocate® chez des enfants SGC	NA	Gastroentérologues pédiatres, Rapport de 4 cas	oui	Quatre cas ayant été sevrés de la NP après introduction du Neocate® Pas de groupe contrôle	Résultats sur une population très réduite (n=4) comme l'étude de <u>J Bines</u> et al. J Pediatr Gastroenterol Nutr 1998;26:123-8. Australie
JJ Wessel et al. Semin Perinatol 2007; 31:104- 11 USA	Prise en charge du SGC	NA	Recommandations d'une équipe nord- américaine	non	Focus sur les complications hépatiques	Conclusion : la nutrition entérale continue sur sonde est recommandée. Ce qui n'est pas démontré. En réalité la NE est promue pour éviter ou se dispenser de la NP considérée aux USA comme « dangereuse » et, de surcroît « coûteuse » ce qui N'est pas forcément une attitude fondée
L.Norsa et al. Am J Clin Nutr 2019; 109:1112-8. France	Démontrer le rôle du colon dans le SGC	NA	Equipe multidisciplinaire: gastroentérologues pédiatres, diététiciens, biologistes	oui	Comparaison de 3 groupes d'enfants correspondant aux trois types de SGC selon la présence ou l'absence de colon Réalisation de bilans d'absorption	La présence du colon augmente la capacité fonctionnelle du grêle résiduel (citrulline) et permet une récupération énergétique des substrats non absorbés

3 SGC : troubles de l'oralité alimentaire (TOA)

J Hopkins et al. Nutr Clin Pract 2017 USA	Position and review paper sur les TOA	oui	Gastro-pédiatres	NA	Revue des causes des TOA et des aversions alimentaires. Très peu de données disponibles	Trois aspects sont soulignés pour dépister et prévenir les TOA et aversions alimentaires: physiques, développementaux et sociaux
D L Boctor et al. Clin Nutr 2021 ; 40 : 5399- 406. Canada et France	Prévalence des TOA chez des enfants en insuffisance intestinale	NA	Etude bi-centrique comparant la prévalence des troubles de l'oralité alimentaire (TOA) et leurs origines	oui	Inclusion de 59 enfants d'âge médian 5,2 ans. Analyse clinique et questionnaire d'évaluation	Les TOA sont surtout fréquents au Canada et sont associés à la nutrition entérale sur sonde précoce et prolongée

4 SGC : traitements hormonaux

O.Goulet et al JPEN J Parenter Enteral Nutr 2010; 34: 513-20. France	Apprécier l'effet d'un analogue biosynthétique de l'hormone de croissance humaine (rhGH)	NA	Equipe multidisciplinaire: gastroentérologues pédiatres, diététiciens, biologistes	oui	Huit enfants traités 12 semaines. Analyse de l'incidence et de la chronologie de sevrage de la NP	Tous les enfants étaient sevrés en fin de traitement. Seuls deux enfants le sont restés durablement. L'effet de la rhGH disparaît progressivement à l'arrêt du traitement
BA Carter et al J Pediatr. 2017; 181:102-111.e5. USA	Etude prospective multicentrique d'un analogue du GLP-2, Teduglutide (TED) administré pendant 12 semaines chez des enfants en NP pour SGC.	NA	Equipe multidisciplinaire: gastroentérologues pédiatres, diététiciens, biologistes	Oui	Enfants de 1 à 17 ans Trois bras à doses différentes (0.0125 mg/kg/d [n = 8], 0.025 mg/kg/d [n = 14], 0.05 mg/kg/d [n = 15]) et groupe contrôle. Objectif : réduction d'au moins 20% des apports en NP (volume et calories)	Pas d'effets secondaires majeurs. A 12 semaines : volume et calories (kcal/kg/j) diminuent en médiane de -41% et -45%, respectivement, avec 0.025 mg/kg/j et de -25% et -52% avec 0.05 mg/kg/j de TED. Réductions de 0% et -6%, avec 0.0125 mg/kg/j TED et de 0% et -1% chez les contrôles Cette étude est brève. Son caractère multicentrique l'affaiblit. Des doses doubles n'ont pas un effet très différent mais ont tout de même été retenues comme recommandation pour les procédures d'AMM.
SA Kocoshis et al JPEN J Parenter Enteral Nutr. 2020;44:621-31 USA	Etude randomisée en double aveugle multicentrique de phase III du Teduglutide (TED) administré pendant 24 semaines chez des enfants en NP pour SGC.	NA	Equipe multidisciplinaire: gastroentérologues pédiatres, diététiciens, biologistes	Oui	Deux bras à doses différentes (0.0125 mg/kg/d [n = 24], 0.025 mg/kg/d [n = 26], 0.05 mg/kg/d [n = 26]) et groupe contrôle [9]. Objectif : réduction d'au moins 20% des apports en NP (volume et calories) et sevrage de la NP	Les effets secondaires observés ont été de la fièvre (IRC) et des vomissements A 24 semaines : l'objectif de réduction est obtenu volume et calories (kcal/kg/j) diminuent chez 13 (54.2%), 18 (69.2%), et 1 (11.1%) des patients qui ont reçu 0.025 mg/kg, 0.05 mg/kg TED et les contrôles. Deux patients (8.3%, 0.025 mg/kg TED), 3 (11.5%, 0.05 mg/kg) ont été sevrés de la NP à 24 semaines. Cette étude confirme un effet de TED un peu supérieur avec la dose de 0.05 mg/kg/jour de TED. Les deux études américaines ont permis d'obtenir, malgré des résultats assez modestes, l'AMM en France. Des données mono-centriques chez 25 enfants de plus de 3 ans sur 48 semaines sont en cours d'analyse. Elles comportent des bilans d'absorption intestinale par la méthode en double plateau avant et à 48 semaines de traitement. Un tiers (8 enfants) des enfants ont été sevrés durablement de la NP sans arrêter le TED. Avec de 2 à 3 ans de suivi, six (75%) restent sevrés de la NP avec une croissance normale (Lambe C et al manuscrit soumis)

E Ramos Boluda et al. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2020; 71: 734-9.	Etude espagnole multi-centrique, ouverte sur 12 mois chez des enfants en NP pour SGC.	NA	Equipe multidisciplinaire: gastroentérologues pédiatres, diététiciens, biologistes	Oui	17 patients ont reçu la dose de 0.05mg/kg/jour. Paramètres étudiés : NP (volume et calories), citrulline, volume des pertes fécales	Effets secondaires ou concomitants notables : insuffisance cardiaque, cholécystite. Douze enfants ont été sevrés 3 après 3 mois, 4 à 6 mois et 5 à 12 mois. Tous les autres, sauf un, ont eu une Réduction de l'ordre de 50% des apports en NP. Cette étude, très enthousiaste, manque de résultats sur le maintien de la croissance staturo-pondérale avec un recul suffisant après le sevrage de la NP.
Raghu VK et al. Suis J Clin Nutr 2021;113:172-8. Suisse	Analyse du rapport coût efficacité du Teduglutide	NA	Cliniciens et statisticiens	NA	Modèle de Markov pour évaluer les coûts en US\$ et l'efficacité [en années de vie ajustées sur la qualité] de TED par rapport à la transplantation.	À son prix actuel (> 400 000 \$ par an), le teduglutide ne constitue pas un complément rentable à la transplantation dans le traitement du syndrome de l'intestin court pédiatrique. D'autres travaux devraient chercher à identifier des stratégies de réduction des coûts, y compris des schémas posologiques alternatifs
Diamanti A et al ; Dig Liver Dis. 2022;54:1320-7. Italie	Revue de la littérature et propositions de recommandations	NA	Société italienne de gastro-entérologie et de nutrition pédiatriques	NA	TED a une AMM depuis janvier 2021. Pris en charge pour les patients ≥ 1 an. Peut être prescrit par les centres de référence régionaux. L'article interroge sur les indications et les modalités d'utilisation de TED pour identifier les meilleurs candidats en termes de rapport coût/efficacité	Cet article très dense souligne de nombreuses interrogations sur le traitement par TED : les indications et le timing, les doses, la durée du traitement, les critères d'efficacité et/ou d'arrêt du traitement et bien entendu, sur le coût au long cours par rapport à celui de la NP prolongée. Il souligne l'importance des études cliniques et des consensus, au moins européens pour ajuster les critères et optimiser le rapport coût/efficacité
Gigola F et al. Front Nutr. 2022 Jun 14;9:866518. doi: 10.3389/fnut.2022.866518. eCollection 2022 Italie	Revue systématique des études publiées. Sources MEDLINE et embase	NA	Chirurgiens et gastroentérologues pédiatres ; Statisticiens	NA	14 études; 223 patients traités (45 semaines IQR : 36-52,5). Doses: 152 : 0,05 mg/Kg/j, 38 : 0,025 mg/Kg/j. 36 patients sevrés de NP à 24 semaines (IQR : 24-48) ; 149 ont réduit la NP en volume et calories. 11 études ont rapporté des complications.	TED est efficace pour réduire la NP et améliorer l'autonomie dans le SGC pédiatrique. Cependant, d'autres études sont nécessaires pour comprendre son efficacité à long terme et après l'arrêt du traitement et les complications possibles.

5 SGC : Citrulline

J M Rhoads et al J Pediatr 2005;146:542-7. USA	Valeur prédictive de la citrulline plasmatique	NA	Etude prospective d'enfants avec un SGC	oui	Suivi de 24 enfants avec des taux à un an d'intervalle	Des taux >19 micromol/L sont associés au sevrage de la NP. La citrulline pourrait être un biomarqueur prédictif
C.Bailly-Botuha et al. Pediatr Res 2009; 65: 559-63. France	Citrulline plasmatique biomarqueur de la masse fonctionnelle intestinale	NA	Gastroentérologues pédiatres, biochimistes et statisticiens	non	Analyse de régression entre longueur du grêle résiduel et les taux de citrulline	Il existe une corrélation mais le taux de 20 ² mole/l n'est pas toujours associé à un sevrage de la NP et ne constitue donc pas un seuil spécifique comme ont pu l'indiquer certaines publications
F.Proli et al Clin Nutr 2021; 40: 4941-7. France	Valeur prédictive de la citrulline pour le sevrage de la NP	NA	Gastro- pédiatres, biochimistes et statisticiens	non	Etude rétrospective des variations de la citrulline sur 4 ans d'évolution d'un SGC	Bonne valeur prédictive chez l'enfant avec une corrélation significative entre les taux de citrulline et le niveau de dépendance de la NP.

6 SGC : Nutrition parentérale à domicile (NPAD)

P.Gandullia et al; Dig Liver Dis 2011; 43: 28-33. Italie	Nutrition Parentérale à Domicile (NPAD)	NA	Analyse de l'activité d'un centre expert à Gènes Institut Gaslini	non	36 patients < 18 ans sur 15 ans. 99 cathéter veineux centraux (CVC) soit 2,75/patient 1,79 IRC/1000 jours	Série intéressante mais avec un effectif limité. Incidence relativement modeste d'IRC avant l'avènement des verrous de Taurolidine
E.Abi Nader et al. Am J Clin Nutr 2016; 103:1327-36. France	Nutrition Parentérale à Domicile (NPAD)	NA	Analyse de l'activité d'un centre expert à Paris-Necker	non	N=251 sur 14 ans 86% de maladies primitivement digestives 59% de SGC Mortalité 10% liée aux déf.immunitaires	SGC principale indication de NPAD. Pronostic est le meilleur avec > 52% d'enfants sevrés. Taux élevés d'infections sur cathéter (1,7/1000jours) avant l'ère de la Taurolidine, comparable aux résultats de Gandulla
C.Lambe et al. JPEN J Parenter Enteral Nutr. 2018; 42: 1017-25. France	Nutrition Parentérale à Domicile (NPAD)	NA	Analyse de l'effet préventif des verrous de Taurolidine sur l'incidence des IRC dans le centre expert de Paris-Necker	non	Etude prospective d'une cohorte de 195 enfants en NPAD recevant des verrous de Taurolidine (VT) en prévention des infections liées au cathéter (IRC)	Diminution significative ($p<0.05$) IRC sous VT de 4,16 à 0,25 /1000 jours de NP. Le pourcentage cumulé de patients sans IRC à 18 mois sous VT est de 92% (IC 95% : 71-98) versus 61% (95% CI: 49-72) chez les contrôles ($P = .01$). L'analyse multivariée des facteurs de risque d'IRC indique le Jeune âge des parents et les déficits immunitaires. Les VT sont recommandés et contribuent à la diminution des hospitalisations, des thromboses et de l'hépatopathie
A.Diamanti et al 2017; 9: 1217. doi: 10.3390/nu9111217. Italie	Nutrition Parentérale à Domicile (NPAD) Epidémiologie en Italie	NA	Etude épidémiologique nationale	non	145 âgés ≤ 19 ans. Prévalence 14.12/million hab Incidence : 1.41/million hab par an	Chiffres assez comparable à ceux observés en France Il existe très peu de données épidémiologiques rapportées à La population
E.Abi Nader et al. Clin Nutr 2021;40: 1974-82. France	Analyse de la minéralisation osseuse en NP prolongée par DXA	NA	Gastroentérologues pédiatres, radiologues, biochimistes et statisticiens	non	40 enfants en NP prolongée dont 50% SGC Le déficit ne dépend ni de la durée ni du niveau de dépendance de la NP	Les enfants les plus affectés ne sont pas les SGC mais les entéropathies congénitales de la muqueuse intestinale
O.Goulet et al Clin Nutr 2021; 40: 5278-87. France	Activité de Nutrition Parentérale à Domicile (NPAD) en France sur 6 années	NA	Centres experts de NPAD	non	Augmentation de la file active de 268 à 385 en 6 ans (+44%) 42,3 à 46,6 % de SGC suivant les centres et les années	Réduction des infections liées au cathéter avec la Taurolidine Mortalité 8% liée aux maladies non digestives (< 1% pour le SGC) Prévalence de cholestase : < 6% Mortalité liée essentiellement à des patients en NPAD Pour cancer, GvH, déficit immunitaire, maladie métabolique

7 SGC : microbiote intestinal

H Engstrand et al Microbiome 2015; 3:18.. Suède	Microbiote intestinal et dysbiose	NA	Etude prospective mono-centrique	oui	Etude comparative dans les fratries d'enfants SGC et de témoins normaux	Perte de la diversité chez les SGC Important rôle des antibiotiques et du niveau de dépendance à une NP
Le Yi Phyo, Pediatr Surg Internat 2021 ; 37 : 1371–81 Chine	Microbiote intestinal, dysbiose et antibiotiques (ATB) et SGC	NA	Enfants présentant une pullulation bactérienne intraluminaire intestinale (PBII) Rôle des ATB	oui	Etude comparative d'enfants SGC et de témoins normaux	- Les ATB altèrent la composition du microbiote et favorisent l'émergence de bactéries multi-résistantes (BMR). - Level of evidence III.
R.Thänert et al. Gut Microbes 2021; 13: 1940792.. USA	Microbiote intestinal et dysbiose dans le SGC	NA	Etude d'enfants présentant une PBII Rôle des antibiotiques	oui	Etude comparative de 19 enfants SGC et d'enfants prématurés (n=18) et à terme (n=19)	Les ATB dans la PBII réduisent la diversité du microbiote et favorisent l'émergence de BMR
E. Neelis et al. JPEN J Parenter Enteral Nutr 2019;43: 194-205. Pays Bas	« PubMed literature search” articles publiés depuis 2000 selon les mots-clés: SGC, microbiome intestinal, AGCC, NP	OUI	Revue enfants et adultes en insuffisance intestinale, essentiellement des SGC	non	Compilation des différentes études soit au total 66 adultes (29 témoins normaux) et 28 enfants (18 témoins normaux)	Réduction de la diversité et augmentation des Proteobacteria, (Enterobacteriaceae), réduction des Bacteroidetes et souvent des Firmicutes et une abondance de Lactobacilli

8 SGC : chirurgie entéroplastie

MA Fernandes et al. <i>Pediatr Surg Int</i> 2016; 32: 921-6. USA	Revue systématique de la littérature et meta-analyse	oui	Chirurgiens et biologistes. STEP (MEDLINE et SCOPUS)	NA	Tolérance digestive améliorée pour 35 à 69% des 86 enfants inclus et pour 16.	Cet article est favorable au STEP sans détailler la croissance et la durée ultérieure de la NP
C Oliveira et al <i>J Pediatr Surg</i> 2012; 47: 931-7 Canada	Etude de 12 enfants avant et après STEP	NA	Chirurgiens pédiatres et biologistes.	oui	Marqueurs quantifiant l'effet du STEP sur la fonction intestinale	Cet article montre sans le dire que la réduction de la dilatation Du grêle et donc de la PBII restaure la muqueuse intestinale et Augmente l'absorption, comme en témoignent l'augmentation de la citrulline plasmatique et la diminution de la stéatorrhée
A Mutanen et al. <i>J Pediatr Surg</i> 2019; 54:511-6. Finlande	Etude de l'efficacité de STEP ; âge médian de 1.5 ans (IQR 0.7-3.7).	NA	Chirurgiens pédiatres	oui	15 SGC : 13 1ers et 7 re- STEP. Longueur moyenne augmente de 42% post 1 ^{er} et 13% post 2 ^{ème} (p=0.05). NE 6%- 36%	Cet article établit aussi un lien entre dilatation du grêle, PBII et inflammation de la muqueuse intestinale contribuant à l'augmentation de perméabilité et à la translocation bactérienne à l'origine de la portite se manifestant par une cholestase à l'origine de la fibrose et de la cirrhose
G Boroni et al. <i>Front Nutr.</i> 2022, 7;9: 861093. Italie	Comparaison des techniques chirurgicales d'allongement du grêle	NA	Chirurgiens	NA	Article passant en revue avec d'excellents dessins les principales techniques	Serial Transverse Enteroplasty (STEP) Longitudinal Intestinal Lengthening and Tailoring (LILT), Spiral Intestinal Lengthening and Tailoring (SILT) et des techniques d'interposition colique, d'allongement duodénal ou d'expansion tissulaire
N.Vinit, et al S. <i>Children</i> (Basel). 2022 ;9: 84. doi:10.3390/children 9010084 France	Etude (2012-2017) rétrospective du bénéfice de l'intervention de Santulli (Si)	NA	Chirurgiens pédiatres	NA	41 patients âge median: 39 (0-335) jours ; atrésie (51% 2 laparoschisis), ECUN (29%), volvulus (10%), Hirschsprung (5%), perforation (5%),	Résultats : Survie 100% ; Sevrage de NP 90% Ce montage chirurgical est particulièrement indiqué chez des enfants présentant, après l'intervention initiale, une dysmotricité intestinale avec anses dilatées. Elle permet un affaissement des anses et un entretien du colon en vue de l'anastomose finale

9 SGC : Réhabilitation et transplantation intestinales

Y Nusinovich et al J Pediatr Gastroenterol Nutr 2013; 57:324-9 ; USA	Effet d'un centre de réhabilitation intestinale sur le pronostic du SGC lié à une atésie	NA	Etude rétrospective mono-centrique et comparative dans un IRC	oui	118 enfants en 10 ans. 20 ont eu une NP prolongée (2 décès); 4 ont été transplantés	Les auteurs estiment que l'IRC a permis de diminuer la mortalité et la morbidité
VK. Raghu et al. <u>Pediatr Transplant.</u> 2019; 23: e13580. <u>Registre international</u>	Analyse du registre international de Transplantation Intestinale (Tix) pédiatrique	NA	Chirurgiens pédiatres	oui	1985-2017 : 2010 enfants et 2080 Tlx avec foie 46% d'Amérique du Nord (75%) ;	Survie patient /greffon à 1 et 5 ans: 72,7%/66,1% et 57,2/48,8%, La survie a 1 an est meilleure si l'enfant n'est pas au stade terminal, s'il reçoit une 1 ^{ère} greffe et si le foie est associé. Ces résultats ont progressé en 30 ans mais restent insuffisants. La Tlx doit être réservée s aux échecs de NP prolongée
L Norsa et al Clin Nutr 2019; 38:926-33. France	Comparer le pronostic entre transplantation (Tlx) pour SGC intestinale et NP prolongée	NA	Multidisciplinaire: chirurgie et gastroentérologie, pédiatrie, diététiciens, biologistes	oui	Survie à 5 ans des enfants Tlx (n=20) en pour « nutritional failure » et survie de ceux qui sont restés en NP (n=16)	60% après transplantation 100% de survie en NP prolongée Conclusion : prévenir les complications pour éviter le recours à la transplantation
F.Lacaille et al. Transpl Int 2017; 30:178-86. France	Bilan de la transplantation intestinale (Tlx) et Hépatointestinale (THIx) en France	NA	Equipe multidisciplinaire: gastroentérologues pédiatres, diététiciens, biologistes	non	1994-2014 : 110 Tlx chez 101 enfants 36% de SGC ; Survie patient/greffon : THIX et Tlx : 60/41% et 46/11%	Evolution des traitements Nombreux rejets tardifs des Tlx La Tx doit être réservée aux patients dont la NP est compliquée voire devenue impossible
F.Ordonez et al. Am J Clin Nutr 2013; 97: 743-9. France	Absorption intestinale chez des enfants transplantés	NA	Centre Français de transplantation intestinale de l'enfant	non	24 enfants transplantés ayant atteint l'autonomie digestive	L'absorption lipidique est abaissée et nécessite des apports énergétiques de l'ordre de fois la dépense énergétique de repos
S.Ganousse-Mazeront al. Clin Nutr 2015; 34 : 428-35. France	Evaluation d'enfants adressés pour transplantation intestinale (Tlx)	NA	Centre Français de transplantation intestinale de l'enfant	non	Analyse de 118 enfants de France et d'Europe avec 35% d'hépatopathie évoluée	Infections, thromboses vasculaires et hépatopathie, bien que pouvant être prévenues, conduisent à la Tlx chez 62 avec une survie de 75% à 5 ans. Des hépatopathies même évoluées sont réversibles

Annexe 1. Recherche documentaire et sélection des articles

Sources consultées	Bases de données : Pubmed, Cochrane Sites internet :NA
Période de recherche	1990 - 2022
Langues retenues	Français, anglais
Mots clés utilisés	short bowel syndrome: bowel adaptation, colon, microbiota, parenteral nutrition, enteral feeding, home parenteral nutrition, quality of life, IFALD, CRBSI, SIBO, hormonal therapy, non transplant surgery, intestinal transplantation
Nombre d'études recensées	5307
Nombre d'études retenues	238

Critères de sélection des articles

Selon le type de la publication et le thème traité.

Pertinence vis-à-vis des recommandations préconisées dans le PNDS.

Annexe 2. Liste des participants

Ce travail a été coordonné par le Pr Olivier Goulet, Service de Gastroentérologie et Nutrition Pédiatriques, Centre de Référence des maladies rares digestives (MaRDi), Centre de réhabilitation et transplantation intestinales, Centre expert de Nutrition Parentérale à Domicile, Hôpital Necker Enfants malades – APHP Paris,

Ont participé à l'élaboration du PNDS :

- Dr Carmen Capito Chirurgien Pédiatre Hôpital Necker-Enfants malades
- Pr Christophe Chardot Chirurgien Pédiatre Hôpital Necker-Enfants malades
- Dr Cécile Lambe Pédiatre Gastroentérologue Hôpital Necker-Enfants malades
- Dr Dominique Guimber Pédiatre Gastroentérologue Hôpital Jeanne de Flandre Lille
- Dr Marie-Edith Coste Pédiatre Gastroentérologue Hôpital de la Timone, Marseille
- Dr Emmanuelle Dugelay Pédiatre Gastroentérologue Hôpital Robert Debré, Paris
- Madame Catherine Kajpr de l'Association « La Vie par un Fil »
- Madame Valérie Joubert de l'Association « La Vie par un Fil »

Déclarations d'intérêt

Tous les participants à l'élaboration du PNDS ont rempli une déclaration d'intérêt. Les déclarations d'intérêt sont en ligne et consultables sur le site internet du centre de référence.

Modalités de concertation du groupe de travail multidisciplinaire

Réunions physique, visioconférence ou e-meeting

Courriels ou réunions téléphoniques

BIBLIOGRAPHIQUES

1. Goulet O, Ruemmele F. Causes and management of intestinal failure in children. *Gastroenterology*. févr 2006;130(2 Suppl 1):S16-28.
2. Goulet O, Abi Nader E, Pigneur B, Lambe C. Short Bowel Syndrome as the Leading Cause of Intestinal Failure in Early Life: Some Insights into the Management. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr*. juill 2019;22(4):303-29.
3. Goulet O, Baglin-Gobet S, Talbotec C, Fourcade L, Colomb V, Sauvat F, 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*. avr 2005;15(2):95-101.
4. Goulet O, Sauvat F. Short bowel syndrome and intestinal transplantation in children. *Curr Opin Clin Nutr Metab Care*. mai 2006;9(3):304-13.
5. American Gastroenterological Association. American Gastroenterological Association medical position statement: short bowel syndrome and intestinal transplantation. *Gastroenterology*. avr 2003;124(4):1105-10.
6. Quirós-Tejeira RE, Ament ME, Reyén L, Herzog F, Merjanian M, Olivares-Serrano N, et al. Long-term parenteral nutritional support and intestinal adaptation in children with short bowel syndrome: a 25-year experience. *J Pediatr*. août 2004;145(2):157-63.
7. Wales PW, de Silva N, Kim JH, Lecce L, Sandhu A, Moore AM. Neonatal short bowel syndrome: a cohort study. *J Pediatr Surg*. mai 2005;40(5):755-62.
8. Squires RH, Duggan C, Teitelbaum DH, Wales PW, Balint J, Venick R, et al. Natural history of pediatric intestinal failure: initial report from the Pediatric Intestinal Failure Consortium. *J Pediatr*. oct 2012;161(4):723-728.e2.
9. Abi Nader E, Lambe C, Talbotec C, Pigneur B, Perella B, Sarnacki S, et al. Short bowel syndrome: a survey of 185 cases over ten years. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2020;
10. Weaver LT, Austin S, Cole TJ. Small intestinal length: a factor essential for gut adaptation. *Gut*. nov 1991;32(11):1321-3.
11. Struijs MC, Diamond IR, de Silva N, Wales PW. Establishing norms for intestinal length in children. *J Pediatr Surg*. mai 2009;44(5):933-8.
12. Merritt RJ, Cohran V, Raphael BP, Sentongo T, Volpert D, Warner BW, et al. Intestinal Rehabilitation Programs in the Management of Pediatric Intestinal Failure and Short Bowel Syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. nov 2017;65(5):588-96.
13. Velazco CS, Fullerton BS, Brazzo JA, Hong CR, Jaksic T, Barnewolt CE. Radiographic measurement of intestinal length among children with short bowel syndrome: Retrospective determination remains problematic. *J Pediatr Surg*. déc 2017;52(12):1921-4.
14. Yang C fu J, Duro D, Zurakowski D, Lee M, Jaksic T, Duggan C. High prevalence of multiple micronutrient deficiencies in children with intestinal failure: a longitudinal study. *J Pediatr*. juill 2011;159(1):39-44.e1.
15. Zemrani B, McCallum Z, Bines JE. Trace Element Provision in Parenteral Nutrition in Children: One Size Does Not Fit All. *Nutrients*. 21 nov 2018;10(11):E1819.
16. Domellöf M, Szitanyi P, Simchowicz V, Franz A, Mimouni F, ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN working group on pediatric parenteral nutrition. ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN guidelines on pediatric parenteral nutrition: Iron and trace minerals. *Clin Nutr*. déc 2018;37(6 Pt B):2354-9.
17. Goulet O, Olieman J, Ksiazek J, Spolidoro J, Tibboe D, Köhler H, et al. Neonatal short bowel syndrome as a model of intestinal failure: physiological background for enteral feeding. *Clin Nutr*. avr 2013;32(2):162-71.
18. Olieman J, Kastelijns W. Nutritional Feeding Strategies in Pediatric Intestinal Failure. *Nutrients*. 8 janv 2020;12(1):E177.
19. Goulet O, Colomb-Jung V, Joly F. Role of the colon in short bowel syndrome and intestinal transplantation. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. avr 2009;48 Suppl 2:S66-71.

20. Joly F, Mayeur C, Messing B, Lavergne-Slove A, Cazals-Hatem D, Noordine ML, et al. Morphological adaptation with preserved proliferation/transporter content in the colon of patients with short bowel syndrome. *Am J Physiol Gastrointest Liver Physiol.* juill 2009;297(1):G116-123.
21. Joly F, Mayeur C, Bruneau A, Noordine ML, Meylheuc T, Langella P, et al. Drastic changes in fecal and mucosa-associated microbiota in adult patients with short bowel syndrome. *Biochimie.* juill 2010;92(7):753-61.
22. Nordgaard I, Hansen BS, Mortensen PB. Colon as a digestive organ in patients with short bowel. *Lancet.* 12 févr 1994;343(8894):373-6.
23. Norsa L, Lambe C, Abi Abboud S, Barbot-Trystram L, Ferrari A, Talbotec C, et al. The colon as an energy salvage organ for children with short bowel syndrome. *Am J Clin Nutr.* 1 avr 2019;109(4):1112-8.
24. Bartholome AL, Albin DM, Baker DH, Holst JJ, Tappenden KA. Supplementation of total parenteral nutrition with butyrate acutely increases structural aspects of intestinal adaptation after an 80% jejunoileal resection in neonatal piglets. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* août 2004;28(4):210-22; discussion 222-223.
25. Tappenden KA, Thomson AB, Wild GE, McBurney MI. Short-chain fatty acid-supplemented total parenteral nutrition enhances functional adaptation to intestinal resection in rats. *Gastroenterology.* mars 1997;112(3):792-802.
26. Reigstad CS, Salmonson CE, Rainey JF, Szurszewski JH, Linden DR, Sonnenburg JL, et al. Gut microbes promote colonic serotonin production through an effect of short-chain fatty acids on enterochromaffin cells. *FASEB J.* avr 2015;29(4):1395-403.
27. Koruda MJ, Rolandelli RH, Settle RG, Zimmaro DM, Rombeau JL. Effect of parenteral nutrition supplemented with short-chain fatty acids on adaptation to massive small bowel resection. *Gastroenterology.* sept 1988;95(3):715-20.
28. Windsor CW, Fejfar J, Woodward DA. Gastric secretion after massive small bowel resection. *Gut.* oct 1969;10(10):779-86.
29. Cortot A, Fleming CR, Malagelada JR. Improved nutrient absorption after cimetidine in short-bowel syndrome with gastric hypersecretion. *N Engl J Med.* 11 janv 1979;300(2):79-80.
30. Murphy JP, King DR, Dubois A. Treatment of gastric hypersecretion with cimetidine in the short-bowel syndrome. *N Engl J Med.* 11 janv 1979;300(2):80-1.
31. Williams NS, Evans P, King RF. Gastric acid secretion and gastrin production in the short bowel syndrome. *Gut.* sept 1985;26(9):914-9.
32. Hyman PE, Everett SL, Harada T. Gastric acid hypersecretion in short bowel syndrome in infants: association with extent of resection and enteral feeding. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* avr 1986;5(2):191-7.
33. D'Antiga L, Goulet O. Intestinal failure in children: the European view. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* févr 2013;56(2):118-26.
34. Kett K, Aadland E, Berstad A. Inhibition of gastric secretion in man with a new H₂-receptor antagonist, ranitidine. *Scand J Gastroenterol.* 1980;15(2):249-51.
35. Jacobsen O, Ladefoged K, Stage JG, Jarnum S. Effects of cimetidine on jejunostomy effluents in patients with severe short-bowel syndrome. *Scand J Gastroenterol.* sept 1986;21(7):824-8.
36. Dammann HG, Simon B. The new histamine H₂-receptor antagonist ranitidine. Duration of action. *Scand J Gastroenterol Suppl.* juin 1981;69:39-43.
37. Buchman AL, Scolapio J, Fryer J. AGA technical review on short bowel syndrome and intestinal transplantation. *Gastroenterology.* avr 2003;124(4):1111-34.
38. Thompson JC, Walker JP. Indications for the use of parenteral H₂-receptor antagonists. *Am J Med.* 19 nov 1984;77(5B):111-5.
39. McFadden MA, DeLegge MH, Kirby DF. Medication delivery in the short-bowel syndrome. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* avr 1993;17(2):180-6.
40. Baptista RJ. Cimetidine and parenteral nutrition in the ICU patient. *Clin Ther.* 1986;8 Suppl A:34-8.
41. Bullock L, Parks RB, Lampasona V, Mullins RE. Stability of ranitidine hydrochloride and amino acids in parenteral nutrient solutions. *Am J Hosp Pharm.* déc 1985;42(12):2683-7.
42. Walker SE, Bayliff CD. Stability of ranitidine hydrochloride in total parenteral nutrient solution. *Am J Hosp Pharm.* mars 1985;42(3):590-2.

43. Williams MF, Hak LJ, Dukes G. In vitro evaluation of the stability of ranitidine hydrochloride in total parenteral nutrient mixtures. *Am J Hosp Pharm.* juill 1990;47(7):1574-9.
44. Baumgartner TG, Henderson GN, Fox J, Gondi U. Stability of ranitidine and thiamine in parenteral nutrition solutions. *Nutrition.* juin 1997;13(6):547-53.
45. Jochum F, Moltu SJ, Senterre T, Nomayo A, Goulet O, Iacobelli S, et al. ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN guidelines on pediatric parenteral nutrition: Fluid and electrolytes. *Clin Nutr.* déc 2018;37(6 Pt B):2344-53.
46. Sala D, Chomto S, Hill S. Long-term outcomes of short bowel syndrome requiring long-term/home intravenous nutrition compared in children with gastroschisis and those with volvulus. *Transplant Proc.* févr 2010;42(1):5-8.
47. Nusinovich Y, Revenis M, Torres C. Long-term outcomes for infants with intestinal atresia studied at Children's National Medical Center. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* sept 2013;57(3):324-9.
48. Mutanen A, Wales PW. Etiology and prognosis of pediatric short bowel syndrome. *Semin Pediatr Surg.* août 2018;27(4):209-17.
49. Khen-Dunlop N, Sarnacki S, Victor A, Grosos C, Menard S, Soret R, et al. Prenatal intestinal obstruction affects the myenteric plexus and causes functional bowel impairment in fetal rat experimental model of intestinal atresia. *PLoS One.* 2013;8(5):e62292.
50. Crenn P, Coudray-Lucas C, Thuillier F, Cynober L, Messing B. Postabsorptive plasma citrulline concentration is a marker of absorptive enterocyte mass and intestinal failure in humans. *Gastroenterology.* déc 2000;119(6):1496-505.
51. Lansing M, Jm T, P W, Cm L, Dw L, M M, et al. Plasma citrulline is not a biomarker for intestinal adaptation in short bowel syndrome, studied in piglets: a model for human neonates. *Pediatric surgery international* [Internet]. juin 2019 [cité 21 oct 2022];35(6). Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30937511/>
52. Rhoads JM, Plunkett E, Galanko J, Lichtman S, Taylor L, Maynor A, et al. Serum citrulline levels correlate with enteral tolerance and bowel length in infants with short bowel syndrome. *J Pediatr.* avr 2005;146(4):542-7.
53. Bailly-Botuha C, Colomb V, Thioulouse E, Berthe MC, Garcette K, Dubern B, et al. Plasma citrulline concentration reflects enterocyte mass in children with short bowel syndrome. *Pediatr Res.* mai 2009;65(5):559-63.
54. Fragkos KC, Forbes A. Citrulline as a marker of intestinal function and absorption in clinical settings: A systematic review and meta-analysis. *United European Gastroenterol J.* mars 2018;6(2):181-91.
55. Billiauws L, Thomas M, Le Beyec-Le Bihan J, Joly F. Intestinal adaptation in short bowel syndrome. What is new? *Nutr Hosp.* 17 mai 2018;35(3):731-7.
56. McMellen ME, Wakeman D, Longshore SW, McDuffie LA, Warner BW. Growth factors: possible roles for clinical management of the short bowel syndrome. *Semin Pediatr Surg.* févr 2010;19(1):35-43.
57. Wilhelm SM, Lipari M, Kulik JK, Kale-Pradhan PB. Teduglutide for the Treatment of Short Bowel Syndrome. *Ann Pharmacother.* sept 2014;48(9):1209-13.
58. Jeppesen PB. Gut hormones in the treatment of short-bowel syndrome and intestinal failure. *Curr Opin Endocrinol Diabetes Obes.* févr 2015;22(1):14-20.
59. Segovia-Silvestre T, Pita AM, Vilar L, Venereo Y, Orta X, Farriol M. Intestinal ornithine decarboxylase in short bowel syndrome patients with oral diet. *Clin Nutr.* avr 2001;20(2):171-5.
60. Kollman-Bauerly KA, Thomas DL, Adrian TE, Lien EL, Vanderhoof JA. The role of eicosanoids in the process of adaptation following massive bowel resection in the rat. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* oct 2001;25(5):275-81.
61. Parvadia JK, Keswani SG, Vaikunth S, Maldonado AR, Marwan A, Stehr W, et al. Role of VEGF in small bowel adaptation after resection: the adaptive response is angiogenesis dependent. *Am J Physiol Gastrointest Liver Physiol.* sept 2007;293(3):G591-598.
62. Ma H, Ce S, Jw F, Cr E, Bw W. Adaptation after small bowel resection is attenuated by sialoadenectomy: the role for endogenous epidermal growth factor. *Surgery* [Internet]. nov 1998 [cité 21 oct 2022];124(5). Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9823398/>

63. Tekin A, Yemiş M, Küçükkartallar T, Vatansever C, Çakir M, Yilmaz H, et al. The effects of oral liquid and intravenous glutamine on bowel adaptation in a rabbit short bowel syndrome model. *Turk J Gastroenterol.* sept 2010;21(3):236-43.
64. Kaneko T, Bando Y, Kurihara H, Satomi K, Nonoyama K, Matsuura N. Fecal microflora in a patient with short-bowel syndrome and identification of dominant lactobacilli. *J Clin Microbiol.* déc 1997;35(12):3181-5.
65. Engstrand Lilja H, Wefer H, Nyström N, Finkel Y, Engstrand L. Intestinal dysbiosis in children with short bowel syndrome is associated with impaired outcome. *Microbiome.* 2015;3:18.
66. Davidovics ZH, Carter BA, Luna RA, Hollister EB, Shulman RJ, Versalovic J. The Fecal Microbiome in Pediatric Patients With Short Bowel Syndrome. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* nov 2016;40(8):1106-13.
67. Neelis E, de Koning B, Rings E, Wijnen R, Nichols B, Hulst J, et al. The Gut Microbiome in Patients with Intestinal Failure: Current Evidence and Implications for Clinical Practice. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* févr 2019;43(2):194-205.
68. Abi Nader E, Lambe C, Talbotec C, Pigneur B, Lacaille F, Garnier-Lengliné H, et al. Outcome of home parenteral nutrition in 251 children over a 14-y period: report of a single center. *Am J Clin Nutr.* mai 2016;103(5):1327-36.
69. Vinit N, Rousseau V, Broch A, Khen-Dunlop N, Hachem T, Goulet O, et al. Santulli Procedure Revisited in Congenital Intestinal Malformations and Postnatal Intestinal Injuries: Preliminary Report of Experience. *Children (Basel).* 7 janv 2022;9(1):84.
70. Koletzko B, Goulet O, Hunt J, Krohn K, Shamir R, Parenteral Nutrition Guidelines Working Group, et al. 1. Guidelines on Paediatric Parenteral Nutrition of the European Society of Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (ESPGHAN) and the European Society for Clinical Nutrition and Metabolism (ESPEN), Supported by the European Society of Paediatric Research (ESPR). *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* nov 2005;41 Suppl 2:S1-87.
71. Mihatsch W, Shamir R, van Goudoever JB, Fewtrell M, Lapillonne A, Lohner S, et al. ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN guidelines on pediatric parenteral nutrition: Guideline development process for the updated guidelines. *Clin Nutr.* déc 2018;37(6 Pt B):2306-8.
72. Schofield WN. Predicting basal metabolic rate, new standards and review of previous work. *Hum Nutr Clin Nutr.* 1985;39 Suppl 1:5-41.
73. Abi Nader E, Lambe C, Talbotec C, Dong L, Pigneur B, Goulet O. A New Concept to Achieve Optimal Weight Gain in Malnourished Infants on Total Parenteral Nutrition. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* janv 2018;42(1):78-86.
74. Ordonez F, Barbot-Trystram L, Lacaille F, Chardot C, Ganousse S, Petit LM, et al. Intestinal absorption rate in children after small intestinal transplantation. *Am J Clin Nutr.* avr 2013;97(4):743-9.
75. Proli F, Faragalli A, Talbotec C, Bucci A, Zemrani B, Chardot C, et al. Variation of plasma citrulline as a predictive factor for weaning off long-term parenteral nutrition in children with neonatal short bowel syndrome. *Clin Nutr.* août 2021;40(8):4941-7.
76. Andorsky DJ, Lund DP, Lillehei CW, Jaksic T, Dicanzio J, Richardson DS, et al. Nutritional and other postoperative management of neonates with short bowel syndrome correlates with clinical outcomes. *J Pediatr.* juill 2001;139(1):27-33.
77. Wessel JJ, Kocoshis SA. Nutritional management of infants with short bowel syndrome. *Semin Perinatol.* avr 2007;31(2):104-11.
78. Olieman JF, Penning C, Ijsselstijn H, Escher JC, Joosten KF, Hulst JM, et al. Enteral nutrition in children with short-bowel syndrome: current evidence and recommendations for the clinician. *J Am Diet Assoc.* mars 2010;110(3):420-6.
79. Braegger C, Decsi T, Dias JA, Hartman C, Kolacek S, Koletzko B, et al. Practical approach to paediatric enteral nutrition: a comment by the ESPGHAN committee on nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* juill 2010;51(1):110-22.
80. Hopkins J, Cermak SA, Merritt RJ. Oral Feeding Difficulties in Children With Short Bowel Syndrome: A Narrative Review. *Nutr Clin Pract.* févr 2018;33(1):99-106.

81. Capriati T, Nobili V, Stronati L, Cucchiara S, Laureti F, Liguori A, et al. Enteral nutrition in pediatric intestinal failure: does initial feeding impact on intestinal adaptation? *Expert Rev Gastroenterol Hepatol.* août 2017;11(8):741-8.
82. Joly F, Dray X, Corcos O, Barbot L, Kapel N, Messing B. Tube feeding improves intestinal absorption in short bowel syndrome patients. *Gastroenterology.* mars 2009;136(3):824-31.
83. Cummins AG, Thompson FM. Effect of breast milk and weaning on epithelial growth of the small intestine in humans. *Gut.* nov 2002;51(5):748-54.
84. Brindle ME, McDiarmid C, Short K, Miller K, MacRobie A, Lam JYK, et al. Consensus Guidelines for Perioperative Care in Neonatal Intestinal Surgery: Enhanced Recovery After Surgery (ERAS®) Society Recommendations. *World J Surg.* août 2020;44(8):2482-92.
85. Channabasappa N, S G, V N, H P. Enteral Nutrition in Pediatric Short-Bowel Syndrome. *Nutrition in clinical practice : official publication of the American Society for Parenteral and Enteral Nutrition [Internet].* oct 2020 [cité 24 oct 2022];35(5). Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32815247/>
86. Fabiano V, Indrio F, Verduci E, Calcaterra V, Pop TL, Mari A, et al. Term Infant Formulas Influencing Gut Microbiota: An Overview. *Nutrients.* 23 nov 2021;13(12):4200.
87. Ksiazek J, Piena M, Kierkus J, Lyszkowska M. Hydrolyzed versus nonhydrolyzed protein diet in short bowel syndrome in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* nov 2002;35(5):615-8.
88. Jeppesen PB, Mortensen PB. Colonic digestion and absorption of energy from carbohydrates and medium-chain fat in small bowel failure. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* oct 1999;23(5 Suppl):S101-105.
89. Vanderhoof JA, Grandjean CJ, Kaufman SS, Burkley KT, Antonson DL. Effect of high percentage medium-chain triglyceride diet on mucosal adaptation following massive bowel resection in rats. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* déc 1984;8(6):685-9.
90. de Boissieu D, Dupont C. Allergy to extensively hydrolyzed cow's milk proteins in infants: safety and duration of amino acid-based formula. *J Pediatr.* août 2002;141(2):271-3.
91. Diamanti A, Fiocchi AG, Capriati T, Panetta F, Pucci N, Bellucci F, et al. Cow's milk allergy and neonatal short bowel syndrome: comorbidity or true association? *Eur J Clin Nutr.* janv 2015;69(1):102-6.
92. Bines J, Francis D, Hill D. Reducing parenteral requirement in children with short bowel syndrome: impact of an amino acid-based complete infant formula. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* févr 1998;26(2):123-8.
93. De Greef E, Mahler T, Janssen A, Cuypers H, Veereman-Wauters G. The Influence of Neocate in Paediatric Short Bowel Syndrome on PN Weaning. *J Nutr Metab.* 2010;2010:297575.
94. Grimble GK. Mechanisms of peptide and amino acid transport and their regulation. *Nestle Nutr Workshop Ser Clin Perform Programme.* 2000;3:63-84; discussion 84-88.
95. Eberlin M, Mück T, Michel MC. A comprehensive review of the pharmacodynamics, pharmacokinetics, and clinical effects of the neutral endopeptidase inhibitor racecadotril. *Front Pharmacol.* 2012;3:93.
96. Eberlin M, Chen M, Mueck T, Däbritz J. Racecadotril in the treatment of acute diarrhea in children: a systematic, comprehensive review and meta-analysis of randomized controlled trials. *BMC Pediatr.* 3 avr 2018;18(1):124.
97. Miyasaka EA, Brown PI, Kadoura S, Harris MB, Teitelbaum DH. The adolescent child with short bowel syndrome: new onset of failure to thrive and need for increased nutritional supplementation. *J Pediatr Surg.* juin 2010;45(6):1280-6.
98. Quigley EMM. The Spectrum of Small Intestinal Bacterial Overgrowth (SIBO). *Curr Gastroenterol Rep.* 15 janv 2019;21(1):3.
99. Quigley EMM. Bacteria: a new player in gastrointestinal motility disorders--infections, bacterial overgrowth, and probiotics. *Gastroenterol Clin North Am.* sept 2007;36(3):735-48, xi.
100. Gutierrez IM, Kang KH, Calvert CE, Johnson VM, Zurakowski D, Kamin D, et al. Risk factors for small bowel bacterial overgrowth and diagnostic yield of duodenal aspirates in children with intestinal failure: a retrospective review. *J Pediatr Surg.* juin 2012;47(6):1150-4.
101. Husebye E. The patterns of small bowel motility: physiology and implications in organic disease and functional disorders. *Neurogastroenterol Motil.* juin 1999;11(3):141-61.
102. Mazon A, Solera E, Alentado N, Oliver F, Pamies R, Caballero L, et al. Frequent IgE sensitization to latex, cow's milk, and egg in children with short bowel syndrome. *Pediatr Allergy Immunol.* mars 2008;19(2):180-3.

103. Kaufman SS, Loseke CA, Lupo JV, Young RJ, Murray ND, Pinch LW, et al. Influence of bacterial overgrowth and intestinal inflammation on duration of parenteral nutrition in children with short bowel syndrome. *J Pediatr.* sept 1997;131(3):356-61.
104. Sondheimer JM, Asturias E, Cadnapaphornchai M. Infection and cholestasis in neonates with intestinal resection and long-term parenteral nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* août 1998;27(2):131-7.
105. Cole CR, Ziegler TR. Small bowel bacterial overgrowth: a negative factor in gut adaptation in pediatric SBS. *Curr Gastroenterol Rep.* déc 2007;9(6):456-62.
106. Goulet O, Joly F, Corriol O, Colomb-Jung V. Some new insights in intestinal failure-associated liver disease. *Curr Opin Organ Transplant.* juin 2009;14(3):256-61.
107. Willis TC, Carter BA, Rogers SP, Hawthorne KM, Hicks PD, Abrams SA. High rates of mortality and morbidity occur in infants with parenteral nutrition-associated cholestasis. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* févr 2010;34(1):32-7.
108. Cole CR, Frem JC, Schmotzer B, Gewirtz AT, Meddings JB, Gold BD, 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.* juin 2010;156(6):941-947.e1.
109. Moseley RH. Sepsis and cholestasis. *Clin Liver Dis.* févr 2004;8(1):83-94.
110. Hukkinen M, Mutanen A, Pakarinen MP. Small bowel dilation in children with short bowel syndrome is associated with mucosal damage, bowel-derived bloodstream infections, and hepatic injury. *Surgery.* sept 2017;162(3):670-9.
111. Jones A, Selby PJ, Viner C, Hobbs S, Gore ME, McElwain TJ. Tumour necrosis factor, cholestatic jaundice, and chronic liver disease. *Gut.* août 1990;31(8):938-9.
112. Geier A, Fickert P, Trauner M. Mechanisms of disease: mechanisms and clinical implications of cholestasis in sepsis. *Nat Clin Pract Gastroenterol Hepatol.* oct 2006;3(10):574-85.
113. Hermans D, Talbotec C, Lacaille F, Goulet O, Ricour C, Colomb V. Early central catheter infections may contribute to hepatic fibrosis in children receiving long-term parenteral nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* avr 2007;44(4):459-63.
114. El Kasmi KC, Anderson AL, Devereaux MW, Fillon SA, Harris JK, Lovell MA, 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.* mai 2012;55(5):1518-28.
115. Wagner M, Zollner G, Trauner M. New molecular insights into the mechanisms of cholestasis. *J Hepatol.* sept 2009;51(3):565-80.
116. McKenna S, Gossling M, Bugarini A, Hill E, Anderson AL, Rancourt RC, et al. Endotoxemia Induces I κ B β /NF- κ B-Dependent Endothelin-1 Expression in Hepatic Macrophages. *J Immunol.* 15 oct 2015;195(8):3866-79.
117. Zhu Q, Zou L, Jagavelu K, Simonetto DA, Huebert RC, Jiang ZD, et al. Intestinal decontamination inhibits TLR4 dependent fibronectin-mediated cross-talk between stellate cells and endothelial cells in liver fibrosis in mice. *J Hepatol.* avr 2012;56(4):893-9.
118. Li J, Gong YM, Wu J, Wu W jie, Cai W. Anti-tumor necrosis factor- α monoclonal antibody alleviates parenteral nutrition-associated liver disease in mice. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* mars 2012;36(2):219-25.
119. Vanderhoof JA, Young RJ, Murray N, Kaufman SS. Treatment strategies for small bowel bacterial overgrowth in short bowel syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* août 1998;27(2):155-60.
120. Romond MB, Colavizza M, Romond PC, Bezirtzoglou E. Selective decontamination by antimicrobials during long term treatment: perspectives for saving host indigenous microbiota. *Anaerobe.* déc 2011;17(6):468-73.
121. Triantafyllou K, Sioulas AD, Giamarellos-Bourboulis EJ. Rifaximin: The Revolutionary Antibiotic Approach for Irritable Bowel Syndrome. *Mini Rev Med Chem.* 2015;16(3):186-92.
122. Buts JP, De Keyser N, Marandi S, Hermans D, Sokal EM, Chae YH, et al. *Saccharomyces boulardii* upgrades cellular adaptation after proximal enterectomy in rats. *Gut.* juill 1999;45(1):89-96.
123. Zaouche A, Loukil C, De Lagausie P, Peuchmaur M, Macry J, Fitoussi F, et al. Effects of oral *Saccharomyces boulardii* on bacterial overgrowth, translocation, and intestinal adaptation after small-bowel resection in rats. *Scand J Gastroenterol.* févr 2000;35(2):160-5.

124. Sadoun-Journo E, Gaillard J, Blehaut H, Goulet O, Bernasconi P, Ricour C. Grêle court dysfonctionnel compliqué de pullulation bactérienne chez l'enfant : effet de *Saccharomyces boulardii*. *Gastroenterol Clin Biol*. 1994;18: A101.
125. Sentongo TA, Cohran V, Korff S, Sullivan C, Iyer K, Zheng X. Intestinal permeability and effects of *Lactobacillus rhamnosus* therapy in children with short bowel syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. janv 2008;46(1):41-7.
126. Reddy VS, Patole SK, Rao S. Role of probiotics in short bowel syndrome in infants and children--a systematic review. *Nutrients*. 5 mars 2013;5(3):679-99.
127. Rosania R, Giorgio F, Principi M, Amoroso A, Monno R, Di Leo A, et al. Effect of probiotic or prebiotic supplementation on antibiotic therapy in the small intestinal bacterial overgrowth: a comparative evaluation. *Curr Clin Pharmacol*. mai 2013;8(2):169-72.
128. Bianchi A, Morabito A. The dilated bowel: a liability and an asset. *Semin Pediatr Surg*. nov 2009;18(4):249-57.
129. Kim HB, Lee PW, Garza J, Duggan C, Fauza D, Jaksic T. Serial transverse enteroplasty for short bowel syndrome: a case report. *J Pediatr Surg*. juin 2003;38(6):881-5.
130. Sudan D, Thompson J, Botha J, Grant W, Antonson D, Raynor S, et al. Comparison of intestinal lengthening procedures for patients with short bowel syndrome. *Ann Surg*. oct 2007;246(4):593-601; discussion 601-604.
131. Frongia G, Kessler M, Weih S, Nickkholgh A, Mehrabi A, Holland-Cunz S. Comparison of LILT and STEP procedures in children with short bowel syndrome -- a systematic review of the literature. *J Pediatr Surg*. août 2013;48(8):1794-805.
132. Millar AJW. Non-transplant surgery for short bowel syndrome. *Pediatr Surg Int*. oct 2013;29(10):983-7.
133. Ching YA, Fitzgibbons S, Valim C, Zhou J, Duggan C, Jaksic T, et al. Long-term nutritional and clinical outcomes after serial transverse enteroplasty at a single institution. *J Pediatr Surg*. mai 2009;44(5):939-43.
134. Modi BP, Javid PJ, Jaksic T, Piper H, Langer M, Duggan C, et al. First report of the international serial transverse enteroplasty data registry: indications, efficacy, and complications. *J Am Coll Surg*. mars 2007;204(3):365-71.
135. Barrett M, Demehri FR, Ives GC, Schaedig K, Arnold MA, Teitelbaum DH. Taking a STEP back: Assessing the outcomes of multiple STEP procedures. *J Pediatr Surg*. janv 2017;52(1):69-73.
136. Oliveira C, de Silva N, Wales PW. Five-year outcomes after serial transverse enteroplasty in children with short bowel syndrome. *J Pediatr Surg*. mai 2012;47(5):931-7.
137. Mutanen A, Barrett M, Feng Y, Lohi J, Rabah R, Teitelbaum DH, et al. Short bowel mucosal morphology, proliferation and inflammation at first and repeat STEP procedures. *J Pediatr Surg*. mars 2019;54(3):511-6.
138. Cserni T, Varga G, Erces D, Kaszaki J, Boros M, Laszlo A, et al. Spiral intestinal lengthening and tailoring - first in vivo study. *J Pediatr Surg*. sept 2013;48(9):1907-13.
139. Shun A, Thomas G, Puppi J, La Hei E, Langusch C. Double barrel enteroplasty for the management of short bowel syndrome in children. *Pediatr Surg Int*. janv 2021;37(1):169-77.
140. Mehrabi V, Mehrabi A, Jamshidi SH, Pedram MS, Sabagh MS, Jaberansari N, et al. Modified Spiral Intestinal Lengthening and Tailoring for Short Bowel Syndrome. *Surg Innov*. févr 2016;23(1):30-5.
141. Cserni T, Biszku B, Guthy I, Dicso F, Szaloki L, Folaranmi S, et al. The first clinical application of the spiral intestinal lengthening and tailoring (silt) in extreme short bowel syndrome. *J Gastrointest Surg*. oct 2014;18(10):1852-7.
142. Alberti D, Boroni G, Giannotti G, Parolini F, Armellini A, Morabito A, et al. « Spiral intestinal lengthening and tailoring (SILT) » for a child with severely short bowel. *Pediatr Surg Int*. nov 2014;30(11):1169-72.
143. van Praagh JB, Hofker HS, Haveman JW. Comparing bowel lengthening procedures: which, when, and why? *Curr Opin Organ Transplant*. 1 avr 2022;27(2):112-8.
144. Boroni G, Parolini F, Stern MV, Moglia C, Alberti D. Autologous Intestinal Reconstruction Surgery in Short Bowel Syndrome: Which, When, and Why. *Front Nutr*. 2022;9:861093.

145. Lapillonne A, Fidler Mis N, Goulet O, van den Akker CHP, Wu J, Koletzko B, et al. ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN guidelines on pediatric parenteral nutrition: Lipids. *Clin Nutr.* déc 2018;37(6 Pt B):2324-36.
146. Goulet O, Lambe C. Intravenous lipid emulsions in pediatric patients with intestinal failure. *Curr Opin Organ Transplant.* avr 2017;22(2):142-8.
147. Goulet OJ, Cai W, Seo JM. Lipid Emulsion Use in Pediatric Patients Requiring Long-Term Parenteral Nutrition. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* févr 2020;44 Suppl 1:S55-67.
148. Raghu VK, Beaumont JL, Everly MJ, Venick RS, Lacaille F, Mazariegos GV. Pediatric intestinal transplantation: Analysis of the intestinal transplant registry. *Pediatr Transplant.* déc 2019;23(8):e13580.
149. Phyo LY, Singkhamanan K, Laochareonsuk W, Surachat K, Phutong N, Boonsanit K, et al. Fecal microbiome alterations in pediatric patients with short bowel syndrome receiving a rotating cycle of gastrointestinal prophylactic antibiotics. *Pediatr Surg Int.* oct 2021;37(10):1371-81.
150. Thänert R, Thänert A, Ou J, Bajinting A, Burnham CAD, Engelstad HJ, et al. Antibiotic-driven intestinal dysbiosis in pediatric short bowel syndrome is associated with persistently altered microbiome functions and gut-derived bloodstream infections. *Gut Microbes.* déc 2021;13(1):1940792.
151. Mayeur C, Gratadoux JJ, Bridonneau C, Chegdani F, Larroque B, Kapel N, et al. Faecal D/L lactate ratio is a metabolic signature of microbiota imbalance in patients with short bowel syndrome. *PLoS One.* 2013;8(1):e54335.
152. Bongaerts G, Tolboom J, Naber T, Bakkeren J, Severijnen R, Willems H. D-lactic acidemia and aciduria in pediatric and adult patients with short bowel syndrome. *Clin Chem.* janv 1995;41(1):107-10.
153. Uribarri J, Oh MS, Carroll HJ. D-lactic acidosis. A review of clinical presentation, biochemical features, and pathophysiologic mechanisms. *Medicine (Baltimore).* mars 1998;77(2):73-82.
154. Petersen C. D-lactic acidosis. *Nutr Clin Pract.* déc 2005;20(6):634-45.
155. Tapia Guerrero MJ, Olveira G, Bravo Utrera M, Colomo Rodríguez N, Fernández García JC. [D-Lactic acidosis secondary to short bowel syndrome]. *Nutr Hosp.* oct 2010;25(5):864-6.
156. Dahhak S, Uhlen S, Mention K, Romond MB, Fontaine M, Gottrand F, et al. [D-lactic acidosis in a child with short bowel syndrome]. *Arch Pediatr.* févr 2008;15(2):145-8.
157. Dahlqvist G, Guillen-Anaya MA, Vincent MF, Thissen JP, Hainaut P. D-lactic acidosis: an unusual cause of encephalopathy in a patient with short bowel syndrome. *Acta Clin Belg.* juin 2013;68(3):229-31.
158. Kadakia SC. D-lactic acidosis in a patient with jejunoileal bypass. *J Clin Gastroenterol.* mars 1995;20(2):154-6.
159. Hove H, Mortensen PB. Colonic lactate metabolism and D-lactic acidosis. *Dig Dis Sci.* févr 1995;40(2):320-30.
160. Hudson M, Pocknee R, Mowat NA. D-lactic acidosis in short bowel syndrome--an examination of possible mechanisms. *Q J Med.* févr 1990;74(274):157-63.
161. From the Centers for Disease Control and Prevention. Lactic acidosis traced to thiamine deficiency related to nationwide shortage of multivitamins for total parenteral nutrition--United States, 1997. *JAMA.* 9 juill 1997;278(2):109, 111.
162. 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.* avr 2004;39(4):634-6.
163. Takahashi K, Terashima H, Kohno K, Ohkohchi N. A stand-alone synbiotic treatment for the prevention of D-lactic acidosis in short bowel syndrome. *Int Surg.* juin 2013;98(2):110-3.
164. Mookiah S, Sieo CC, Ramasamy K, Abdullah N, Ho YW. Effects of dietary prebiotics, probiotic and synbiotics on performance, caecal bacterial populations and caecal fermentation concentrations of broiler chickens. *J Sci Food Agric.* 30 janv 2014;94(2):341-8.
165. Łyszkowska M, Popińska K, Idzik M, Książyk J. Probiotics in children with gut failure (abstract). *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2008;(46).
166. Coronado BE, Opal SM, Yoburn DC. Antibiotic-induced D-lactic acidosis. *Ann Intern Med.* 1 juin 1995;122(11):839-42.
167. Bass LM, Zimont J, Prozialeck J, Superina R, Cohran V. Intestinal Anastomotic Ulcers in Children With Short Bowel Syndrome and Anemia Detected by Capsule Endoscopy. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* août 2015;61(2):215-9.

168. Charbit-Henrion F, Chardot C, Ruemmele F, Talbotec C, Morali A, Goulet O, et al. Anastomotic ulcerations after intestinal resection in infancy. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* oct 2014;59(4):531-6.
169. Frémond ML, Viala J, Tréton X, Roy M, Berrebi D, Gottrand F, et al. Digestive perianastomotic ulcerations and Crohn's disease. *J Crohns Colitis.* déc 2014;8(12):1624-31.
170. Freeman JJ, Rabah R, Hirschl RB, Maspons A, Meier D, Teitelbaum DH. Anti-TNF- α treatment for post-anastomotic ulcers and inflammatory bowel disease with Crohn's-like pathologic changes following intestinal surgery in pediatric patients. *Pediatr Surg Int.* janv 2015;31(1):77-82.
171. Fusaro F, Morini F, Mutanen A, De Angelis P, Tambucci R, Capriati T, et al. Autologous Intestinal Reconstructive Surgery in the Management of Total Intestinal Aganglionosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* mai 2019;68(5):635-41.
172. Leonberg BL, Chuang E, Eicher P, Tershakovec AM, Leonard L, Stallings VA. Long-term growth and development in children after home parental nutrition. *J Pediatr.* mars 1998;132(3 Pt 1):461-6.
173. Olieman JF, Tibboel D, Penning C. Growth and nutritional aspects of infantile short bowel syndrome for the past 2 decades. *J Pediatr Surg.* nov 2008;43(11):2061-9.
174. Wu J, Tang Q, Feng Y, Huang J, Tao Y, Wang Y, et al. Nutrition assessment in children with short bowel syndrome weaned off parenteral nutrition: a long-term follow-up study. *J Pediatr Surg.* août 2007;42(8):1372-6.
175. Miranda-Sanchez S, Ruiz JC, Talbotec C, Corriol O, Taupin P, Ricour C, et al. METABOLIC BONE DISEASE RELATED TO LONG TERM PARENTERAL NUTRITION IN CHILDREN: PN1-11. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition [Internet].* mai 2005 [cité 21 oct 2022];40(5):690. Disponible sur: https://journals.lww.com/jpgn/Fulltext/2005/05000/Metabolic_Bone_Disease_Related_to_Long_Term.226.a.spx
176. Diamanti A, Bizzarri C, Bizzarri C, Basso MS, Gambarara M, Cappa M, et al. How does long-term parenteral nutrition impact the bone mineral status of children with intestinal failure? *J Bone Miner Metab.* mai 2010;28(3):351-8.
177. Pichler J, Chomtho S, Fewtrell M, Macdonald S, Hill SM. Growth and bone health in pediatric intestinal failure patients receiving long-term parenteral nutrition. *Am J Clin Nutr.* juin 2013;97(6):1260-9.
178. Appleman SS, Kalkwarf HJ, Dwivedi A, Heubi JE. Bone deficits in parenteral nutrition-dependent infants and children with intestinal failure are attenuated when accounting for slower growth. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* juill 2013;57(1):124-30.
179. Mutanen A, Mäkitie O, Pakarinen MP. Risk of metabolic bone disease is increased both during and after weaning off parenteral nutrition in pediatric intestinal failure. *Horm Res Paediatr.* 2013;79(4):227-35.
180. Ubesie AC, Heubi JE, Kocoshis SA, Henderson CJ, Mezoff AG, Rao MB, et al. Vitamin D deficiency and low bone mineral density in pediatric and young adult intestinal failure. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* sept 2013;57(3):372-6.
181. Abi Nader E, Lambe C, Talbotec C, Acramel A, Pigneur B, Goulet O. Metabolic bone disease in children with intestinal failure is not associated with the level of parenteral nutrition dependency. *Clin Nutr.* avr 2021;40(4):1974-82.
182. Wilken M, Cremer V, Berry J, Bartmann P. Rapid home-based weaning of small children with feeding tube dependency: positive effects on feeding behaviour without deceleration of growth. *Arch Dis Child.* nov 2013;98(11):856-61.
183. Krom H, de Winter JP, Kindermann A. Development, prevention, and treatment of feeding tube dependency. *Eur J Pediatr.* juin 2017;176(6):683-8.
184. Chiatto F, Coletta R, Aversano A, Warburton T, Forsythe L, Morabito A. Messy Play Therapy in the Treatment of Food Aversion in a Patient With Intestinal Failure: Our Experience. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* mars 2019;43(3):412-8.
185. Gielkens HA, Penning C, van dan Biggelaar A, Onkenhout W, Lamers CB, Masclee AA. Effect of i.v. amino acids on satiety in humans. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* avr 1999;23(2):56-60.
186. Gil KM, Skeie B, Kvetan V, Friedman MI, Askanazi J. Parenteral nutrition and oral intake: effect of branched-chain amino acids. *Nutrition.* août 1990;6(4):291-5.
187. Moreno Villares J, Galiano Segovia MJ, Marin Ferrer M. [Changes in feeding behavior of patients who had received enteral nutrition during the 1st year of life]. *Nutr Hosp.* avr 1998;13(2):90-4.

188. Murray CD, le Roux CW, Gouveia C, Bassett P, Ghatei MA, Bloom SR, et al. The effect of different macronutrient infusions on appetite, ghrelin and peptide YY in parenterally fed patients. *Clin Nutr.* août 2006;25(4):626-33.
189. Stratton RJ, Elia M. The effects of enteral tube feeding and parenteral nutrition on appetite sensations and food intake in health and disease. *Clin Nutr.* avr 1999;18(2):63-70.
190. Rahman N, Hitchcock R. Case report of paediatric oxalate urolithiasis and a review of enteric hyperoxaluria. *J Pediatr Urol.* avr 2010;6(2):112-6.
191. McCain S, McCain S, Harris A, McCallion K. Recycling of jejunal effluent to enable enteral nutrition in short bowel syndrome. *BMJ Case Rep.* 28 mai 2014;2014:bcr2014204394.
192. Moore SW. Total colonic aganglionosis and Hirschsprung's disease: a review. *Pediatr Surg Int.* janv 2015;31(1):1-9.
193. Urla C, Lieber J, Obermayr F, Busch A, Schweizer R, Warmann SW, et al. Surgical treatment of children with total colonic aganglionosis: functional and metabolic long-term outcome. *BMC Surg.* 15 août 2018;18(1):58.
194. Kimura O, Ono S, Furukawa T, Higuchi K, Deguchi E, Iwai N. Management strategies for infants with total intestinal aganglionosis. *J Pediatr Surg.* août 2009;44(8):1564-7.
195. Payen E, Talbotec C, Chardot C, Capito C, Khen-Dunlop N, Sarnacki S, et al. Outcome of Total Colonic Aganglionosis Involving the Small Bowel Depends on Bowel Length, Liver Disease, and Enterocolitis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 1 mai 2022;74(5):582-7.
196. Ziegler MM, Royal RE, Brandt J, Drasnin J, Martin LW. Extended myectomy-myotomy. A therapeutic alternative for total intestinal aganglionosis. *Ann Surg.* oct 1993;218(4):504-9; discussion 509-511.
197. Wang XJ, Camilleri M. Hirschsprung disease: Insights on genes, penetrance, and prenatal diagnosis. *Neurogastroenterol Motil.* nov 2019;31(11):e13732.
198. Colomb V, Dabbas-Tyan M, Taupin P, Talbotec C, Révillon Y, Jan D, et al. Long-term outcome of children receiving home parenteral nutrition: a 20-year single-center experience in 302 patients. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* mars 2007;44(3):347-53.
199. Gandullia P, Lugani F, Costabello L, Arrigo S, Calvi A, Castellano E, et al. Long-term home parenteral nutrition in children with chronic intestinal failure: A 15-year experience at a single Italian centre. *Dig Liver Dis.* janv 2011;43(1):28-33.
200. Wiskin AE, Cole C, Owens DR, Morgan M, Burge DM, Beattie RM. Ten-year experience of home parenteral nutrition in a single centre. *Acta Paediatr.* mai 2012;101(5):524-7.
201. Barclay AR, Henderson P, Gowen H, Puntis J, BIFS collaborators. The continued rise of paediatric home parenteral nutrition use: Implications for service and the improvement of longitudinal data collection. *Clin Nutr.* déc 2015;34(6):1128-32.
202. Diamanti A, Conforti A, Panetta F, Torre G, Candusso M, Bagolan P, et al. Long-term outcome of home parenteral nutrition in patients with ultra-short bowel syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* avr 2014;58(4):438-42.
203. Petit LM, Girard D, Ganousse-Mazeron S, Talbotec C, Pigneur B, Elie C, et al. Weaning Off Prognosis Factors of Home Parenteral Nutrition for Children With Primary Digestive Disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* mars 2016;62(3):462-8.
204. Diamanti A, Capriati T, Gandullia P, Di Leo G, Lezo A, Lacitignola L, et al. Pediatric Chronic Intestinal Failure in Italy: Report from the 2016 Survey on Behalf of Italian Society for Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (SIGENP). *Nutrients.* 5 nov 2017;9(11):E1217.
205. Mundi MS, Pattinson A, McMahon MT, Davidson J, Hurt RT. Prevalence of Home Parenteral and Enteral Nutrition in the United States. *Nutr Clin Pract.* déc 2017;32(6):799-805.
206. Stýblová J, Kalousová J, Adamcová M, Bajarová K, Bronský J, Fencl F, et al. Paediatric Home Parenteral Nutrition in the Czech Republic and Its Development: Multicentre Retrospective Study 1995-2011. *Ann Nutr Metab.* 2017;71(1-2):99-106.
207. Diamanti A, Puntis J, Kolacek S, Hill S, Goulet O. Chapter 5.2.3. Parenteral Nutrition and Home Parenteral Nutrition Changed the Face of Paediatric Gastroenterology. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* avr 2018;66 Suppl 1:S82-7.

208. Hill S, Ksiazek J, Prell C, Tabbers M, ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN working group on pediatric parenteral nutrition. ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN guidelines on pediatric parenteral nutrition: Home parenteral nutrition. *Clin Nutr.* déc 2018;37(6 Pt B):2401-8.
209. Lezo A, Capriati T, Spagnuolo MI, Lacitignola L, Goreva I, Di Leo G, et al. Paediatric Home Artificial Nutrition in Italy: Report from 2016 Survey on Behalf of Artificial Nutrition Network of Italian Society for Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (SIGENP). *Nutrients.* 16 sept 2018;10(9):E1311.
210. Goulet O, Breton A, Coste ME, Dubern B, Ecochard-Dugelay E, Guimber D, et al. Pediatric Home Parenteral Nutrition in France: A six years national survey. *Clin Nutr.* oct 2021;40(10):5278-87.
211. Beyer-Berjot L, Joly F, Maggiori L, Corcos O, Bouhnik Y, Bretagnol F, 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.* nov 2012;256(5):739-44; discussion 744-745.
212. Goulet O, Dabbas-Tyan M, Talbotec C, Kapel N, Rosilio M, Souberbielle JC, et al. Effect of recombinant human growth hormone on intestinal absorption and body composition in children with short bowel syndrome. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* oct 2010;34(5):513-20.
213. Peretti N, Loras-Duclaux I, Kassai B, Restier-Miron L, Guimber D, Gottrand F, et al. Growth hormone to improve short bowel syndrome intestinal autonomy: a pediatric randomized open-label clinical trial. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* nov 2011;35(6):723-31.
214. Wales PW, Nasr A, de Silva N, Yamada J. Human growth hormone and glutamine for patients with short bowel syndrome. *Cochrane Database Syst Rev.* 16 juin 2010;(6):CD006321.
215. Lacaille F, Vass N, Sauvat F, Canioni D, Colomb V, Talbotec C, et al. Long-term outcome, growth and digestive function in children 2 to 18 years after intestinal transplantation. *Gut.* avr 2008;57(4):455-61.
216. Carter BA, Cohran VC, Cole CR, Corkins MR, Dimmitt RA, Duggan C, et al. Outcomes from a 12-Week, Open-Label, Multicenter Clinical Trial of Teduglutide in Pediatric Short Bowel Syndrome. *J Pediatr.* févr 2017;181:102-111.e5.
217. Kocoshis SA, Merritt RJ, Hill S, Protheroe S, Carter BA, Horslen 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.* mai 2020;44(4):621-31.
218. Sigalet DL, Lam V, Brindle M, Boctor D, Wallace L, de Heuvel E, et al. The glucagon like peptide-2 « axis »: Capacity for production and response following intestinal resection or repair of gastroschisis in infants. *J Pediatr Surg.* mai 2018;53(5):898-904.
219. Sigalet DL. Advances in glucagon like peptide-2 therapy. physiology, current indications and future directions. *Semin Pediatr Surg.* août 2018;27(4):237-41.
220. Grant D, Abu-Elmagd K, Mazariagos G, Vianna R, Langnas A, Mangus R, et al. Intestinal transplant registry report: global activity and trends. *Am J Transplant.* janv 2015;15(1):210-9.
221. Lacaille F, Irtan S, Dupic L, Talbotec C, Lesage F, Colomb V, et al. Twenty-eight years of intestinal transplantation in Paris: experience of the oldest European center. *Transpl Int.* févr 2017;30(2):178-86.
222. Norsa L, Gupta G, Ramos Boluda E, Joly F, Corcos O, Pirenne J, et al. Life of patients 10 years after a successful pediatric intestinal transplantation in Europe. *Am J Transplant.* juin 2018;18(6):1489-93.
223. Winter SE, Bäumlér AJ. Dysbiosis in the inflamed intestine: chance favors the prepared microbe. *Gut Microbes.* févr 2014;5(1):71-3.
224. Abu-Elmagd KM, Kosmach-Park B, Costa G, Zenati M, Martin L, Koritsky DA, et al. Long-term survival, nutritional autonomy, and quality of life after intestinal and multivisceral transplantation. *Ann Surg.* sept 2012;256(3):494-508.
225. Smith JM, Weaver T, Skeans MA, Horslen SP, Harper AM, Snyder JJ, et al. OPTN/SRTR 2016 Annual Data Report: Intestine. *Am J Transplant.* janv 2018;18 Suppl 1:254-90.
226. Totonelli G, Tambucci R, Boscarelli A, Hermans D, Dall'Oglio L, Diamanti A, et al. Pediatric Intestinal Rehabilitation and Transplantation Registry: Initial Report from a European Collaborative Registry. *Eur J Pediatr Surg.* févr 2018;28(1):75-80.
227. Goulet O, Auber F, Fourcade L, Sarnacki S, Jan D, Colomb V, et al. Intestinal transplantation including the colon in children. *Transplant Proc.* août 2002;34(5):1885-6.
228. Goulet O, Michel JL, Jobert A, Damotte D, Colomb V, Cezard JP, et al. Small bowel transplantation alone or with the liver in children: changes by using FK506. *Transplant Proc.* juin 1998;30(4):1569-70.

229. Goulet O, Lacaille F, Jan D, Ricour C. Intestinal transplantation: indications, results and strategy. *Curr Opin Clin Nutr Metab Care*. sept 2000;3(5):329-38.
230. Kaufman SS, Avitzur Y, Beath SV, Ceulemans LJ, Gondolesi GE, Mazariegos GV, et al. New Insights Into the Indications for Intestinal Transplantation: Consensus in the Year 2019. *Transplantation*. mai 2020;104(5):937-46.
231. Taha AMI, Sharif K, Johnson T, Clarke S, Murphy MS, Gupte GL. Long-term outcomes of isolated liver transplantation for short bowel syndrome and intestinal failure-associated liver disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. avr 2012;54(4):547-51.
232. Horslen SP, Sudan DL, Iyer KR, Kaufman SS, Iverson AK, Fox IJ, et al. Isolated liver transplantation in infants with end-stage liver disease associated with short bowel syndrome. *Ann Surg*. mars 2002;235(3):435-9.
233. Norsa L, Artru S, Lambe C, Talbotec C, Pigneur B, Ruemmele F, et al. Long term outcomes of intestinal rehabilitation in children with neonatal very short bowel syndrome: Parenteral nutrition or intestinal transplantation. *Clin Nutr*. avr 2019;38(2):926-33.
234. Pironi L, Forbes A, Joly F, Colomb V, Lyszkowska M, Van Gossum A, et al. Survival of patients identified as candidates for intestinal transplantation: a 3-year prospective follow-up. *Gastroenterology*. juill 2008;135(1):61-71.
235. Pironi L, Goulet O, Buchman A, Messing B, Gabe S, Candusso M, et al. 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*. déc 2012;31(6):831-45.
236. Pironi L, Joly F, Forbes A, Colomb V, Lyszkowska M, Baxter J, et al. Long-term follow-up of patients on home parenteral nutrition in Europe: implications for intestinal transplantation. *Gut*. janv 2011;60(1):17-25.
237. Pironi L, Joly F, Forbes A, Colomb V, Lyszkowska M, Baxter J, et al. Long-term follow-up of patients on home parenteral nutrition in Europe: implications for intestinal transplantation. *Gut*. janv 2011;60(1):17-25.
238. Ganousse-Mazeron S, Lacaille F, Colomb-Jung V, Talbotec C, Ruemmele F, Sauvat F, et al. Assessment and outcome of children with intestinal failure referred for intestinal transplantation. *Clin Nutr*. juin 2015;34(3):428-35.