

РОССИЙСКАЯ АССОЦИАЦИЯ ДЕТСКИХ ХИРУРГОВ

ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

**«ЛЕЧЕНИЕ ДЕТЕЙ
С СИНДРОМОМ КОРОТКОЙ КИШКИ»**

Москва

2014

РАЗРАБОТЧИКИ ИЗДАНИЯ:

- Аверьянова Юлия Валентиновна** кандидат медицинских наук, детский хирург ФГБУ «Российская детская клиническая больница» Минздрава России
- Вессель Лукас** профессор, директор клиники детской хирургии университета Гайдельберг, Германия
- Ерпулёва Юлия Владимировна** доктор медицинских наук, профессор кафедры детской хирургии ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И.Пирогова» Минздрава России.
- Николаев Василий Викторович** доктор медицинских наук, главный научный сотрудник ГБОУ ВПО «РНИМУ им. Н.И.Пирогова» Минздрава России.
- Степанов Алексей Эдуардович** кандидат медицинских наук, ведущий научный сотрудник НИИ хирургии детского возраста ГБОУ ВПО «РНИМУ им. Н.И.Пирогова» Минздрава России.
- Чубарова Антонина Игоревна** доктор медицинских наук, профессор кафедры госпитальной педиатрии №1 ГБОУ ВПО «РНИМУ им. Н.И.Пирогова» Минздрава России
- Щукин Владислав Владимирович** кандидат медицинских наук, доцент, заведующий отделением анестезиологии и реанимации ФГБУ ФНКЦ ДГОИ «им. Дм. Рогачева» Минздрава России
- Хасанов Расуль Ринатович** кандидат медицинских наук, ассистент кафедры детской хирургии ГБОУ ВПО «Башкирский государственный медицинский университет» Минздрава России

Содержание:

1. Методология создания и программа обеспечения качества клинических рекомендаций	4 -6
2. Синдром короткой кишки: определение, частота встречаемости, патогенез, лечение, прогнозирование исходов, летальность.....	7-12
3. Методы оценки функционального состояния кишечника.....	12-13
4. Основные компоненты лечения после установления диагноза СКК:	
4.1. Обеспечение постоянным центральным венозным доступом.....	14-21
4.2. Организация нутритивной поддержки.....	21-22
4.3 Потребности в нутриентах.....	22-24
4.4 Препараты для парентерального питания.....	24-26
4.5. Осложнения парентерального питания.....	26-27
4.6. Энтеральное питание.....	27-28
5. Организация домашнего парентерального питания.	29
6. Реконструктивно-восстановительное хирургическое лечение.....	29-32
7. Трансплантация кишки.....	32-33
8. Маршрутизация больных	33-35
Список литературы.....	35-40

МЕТОДОЛОГИЯ СОЗДАНИЯ И ПРОГРАММА ОБЕСПЕЧЕНИЯ КАЧЕСТВА КЛИНИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ

Информационные ресурсы, использованные для разработки клинических рекомендаций

- электронные базы данных (MEDLINE, PUBMED, Elibrary);
- консолидированный клинический опыт ведущих клиник России и Германии;
- тематические работы, монографии, опубликованные за последние 20 лет

Методы, использованные для оценки качества и достоверности клинических рекомендаций:

- консенсус экспертов (состав комиссии Минздрава России по специальности «детская хирургия»)
- первый Российско-Германский Симпозиум по вопросам короткой кишки в педиатрии в рамках очередного Конгресса по педиатрии и детской хирургии (октябрь 2014года)
- оценка значимости в соответствии с рейтинговой схемой (табл. 1)

Таблица 1. Рейтинговая схема для оценки достоверности рекомендаций

Уровень А	Высокая достоверность	Основана на заключениях систематических обзоров и метаанализов. Систематический обзор – системный поиск данных из всех опубликованных клинических испытаний с критической оценкой их качества и обобщения результатов методом метаанализа.
Уровень В	Умеренная достоверность	Основана на результатах нескольких независимых рандомизируемых контролируемых испытаниях.
Уровень С	Ограниченная достоверность	Основана на результатах когортных исследований и исследований «случай-контроль».
Уровень D	Неопределенная достоверность	Основана мнении экспертов или описании серии случаев.

ИНДИКАТОРЫ ДОБРОКАЧЕСТВЕННОЙ ПРАКТИКИ (GOOD PRACTICE POINTS –GPPS)

Рекомендуемая доброкачественная практика базируется на клиническом опыте членов рабочей группы по разработке рекомендаций.

МЕТОД ВАЛИДИЗАЦИИ РЕКОМЕНДАЦИЙ:

- внешняя экспертная оценка (члены профильной комиссии Минздрава России по специальности «детская хирургия»);
- внутренняя экспертная оценка (авторский коллектив).

ОТКРЫТОЕ ОБСУЖДЕНИЕ КЛИНИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ

- в форме дискуссий, проведенных в рамках XIII Российского Конгресса «ИННОВАЦИОННЫЕ ТЕХНОЛОГИИ В ПЕДИАТРИИ И ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ» (Москва, 21-23 октября 2014 г.);
- на заседании XVII Конгресса с международным участием «Парентеральное и энтеральное питание» (Москва, 30-31 октября 2014 г.);
- в форме дискуссии на сайте Российской ассоциации детских хирургов.

Окончательная редакция и контроль качества были повторно проанализированы авторским коллективом, констатировавшим, что все замечания и комментарии экспертов приняты во внимание, риск систематических ошибок при разработке рекомендаций сведен к минимуму.

СОДЕРЖАНИЕ

Рекомендации включают детальное описание последовательности действий и медицинских технологий, осуществляемых детскими хирургами, анестезиологами-реаниматологами, педиатрами, трансплантологов, диетологов, иных специалистов, а также порядок их взаимодействия при лечении детей с синдромом короткой кишки.

Актуальная информация об эпидемиологии, патогенезе страдания и современных методиках лечения представлена в указателе рекомендованной литературы.

ГАРАНТИИ

Гарантируется актуальность клинических рекомендаций, достоверность, обобщение в свете современных данных зарубежного и российского опыта, практичность и клиническая эффективность.

ОБНОВЛЕНИЕ

По мере появления новых сведений о лечении пациентов с синдромом короткой кишки будут вноситься дополнения в последующую редакцию клинических рекомендаций.

САМОДОСТАТОЧНОСТЬ

Формат клинических рекомендаций включает определение болезни, эпидемиологию, классификацию в соответствии с МКБ-10, клинические проявления, диагностику, лечение. Выбор темы клинических рекомендаций мотивирован наличием пациентов с синдромом короткой кишки, высокой частотой встречаемости, клинической и социальной значимостью.

АУДИТОРИЯ

Клинические рекомендации предназначены детским хирургам, анестезиологам и реаниматологам, педиатрам, диетологам, трансплантологам, учащимся медицинских ВУЗов, системы последипломного образования.

Электронная версия настоящих клинических рекомендаций размещена в свободном доступе на сайте Российской Ассоциации детских хирургов.

1. СИНДРОМ КОРОТКОЙ КИШКИ (ОПРЕДЕЛЕНИЕ, ЭТИОЛОГИЯ, СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К ЛЕЧЕНИЮ, ИСХОДЫ ЗАБОЛЕВАНИЯ)

Синдром короткой кишки (СКК) – патологический синдром, обусловленный уменьшением всасывательной поверхности тонкой кишки, как правило, за счет сокращения ее протяженности в результате обширных резекций, проявляющийся мальабсорбцией, мальдигестией и мальнутрицией, расстройствами гомеостаза.

Код заболевания по МКБ-10: K92.1 – нарушение всасывания после хирургического вмешательства не классифицированное в других рубриках.

Частота встречаемости СКК в популяции составляет 24,5 на 100 000 живорожденных, причем среди недоношенных данный показатель достигает значения 353,7 [1,2,13,14].

ЭТИОЛОГИЯ СКК У ДЕТЕЙ

Основной причиной СКК - обширные резекции в исходе пороков развития кишечника, некротического энтероколита, мезентериального тромбоза, заворота кишок, протяженных инвагинаций (табл. 2).

Таблица 2.

Основные этиопатогенетические факторы синдрома короткой кишки
Некротический энтероколит
Врожденное укорочение тонкой кишки
Гастрошизис с заворотом кишок
Протяженные или множественные интестинальные атрезии
Мальротация и заворот кишок
Болезнь Гиршпрунга, тотальная форма;
Синдром Зульцера-Вильсона
Мезентериальный тромбоз
Протяженные тонко-тонкокишечные инвагинации
Спаечная кишечная непроходимость
Повреждение кишечника
Опухоли кишечника

Повышение качества выхаживания тяжелых хирургических больных с пороками развития желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) и осложнениями некротического энтероколита, позволяют снизить послеоперационную летальность, следовательно, число пациентов с СКК неизбежно будет возрастать.

Летальность непосредственно при СКК варьирует от 11% до 37.5% [2,18-24]. Основная причина летальных исходов независимо от лечебной тактики – инфекционные осложнения. Необходимо указать, что внедрение мультидисциплинарных программ лечения детей с СКК – эффективное условие снижения летальности [1,13,32-39].

ПРОГНОСТИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ ПРИ СИНДРОМЕ КОРОТКОЙ КИШКИ У ДЕТЕЙ

Прогнозы при СКК определяются процессами интестинальной адаптации (ИА) - адекватная жизнедеятельность в условиях фактической длины тонкой кишки. Длительность ИА у детей с СКК составляет от 1 года до 4 лет.

Факторы, влияющие на ИА:

1. Возраст больного.

С одной стороны, небольшой постконцептуальный возраст больного открывает перспективы интенсивного роста кишки и более раннего становления интестинальной адаптации. С другой стороны – риски развития различных осложнений, а так же вероятность летальных исходов по статистике у недоношенных и новорожденных пациентов значительно выше.

2. Сопутствующие пороки развития или заболевания других систем и органов.

Множественные пороки развития, а так же другие сопутствующие заболевания достоверно усугубляют тяжесть состояния больных с СКК, повышают риск осложнений и летальных исходов.

ОСНОВЫ ПАТОГЕНЕЗА СИНДРОМА КОРОТКОЙ КИШКИ

Основные патофизиологические изменения, происходящие после массивной резекции тонкой кишки, зависят от объема и уровня резекции.

Резекция тощей кишки

При изолированной резекции тощей кишки адаптация протекает обычно успешно, отмечается лишь снижение усвоения углеводов и липидов.

Массивная **резекция подвздошной кишки** практически всегда сопровождается снижением всасывания желчных солей. Компенсаторные сдвиги, направленные на гомеостазирование энтеральной среды приводят к повышению секреции жидкости, солей и жиров в полость кишки. В результате этого большое количество желчных солей и жирных кислот поступает в толстую кишку.

Неадсорбированные жирные кислоты нарушают всасывание бивалентных ионов (кальция, магния, цинка, селена), усугубляют нарушения всасывания воды и натрия в толстой кишке. Кроме того, являясь токсичными для бактерий, желчные кислоты препятствуют бактериальной ферментации углеводов в толстой кишке, начинает преобладать ферментация с образованием D-лактата, возможен D-лактат ацидоз.

Поступление большого количества длинноцепочных жирных кислот в толстую кишку увеличивает всасывание оксалатов, повышая риск мочекаменной болезни. Значимым для больных является также снижение всасывания витамина В₁₂, особенно выраженное при резекции более половины длины кишки, вызывающее развитие мегалобластной анемии.

Таким образом, изолированная резекция подвздошной кишки, особенно терминального отдела, характеризуется

- *снижением всасывания желчных солей;*

- *повышением секреции и одновременным снижением всасывания липидов;*
- *повышением потерь натрия и воды за счет секреции;*
- *снижением всасывания жирорастворимых витаминов;*
- *снижением всасывания дивалентных катионов (кальция, магния, цинка, селена);*
- *снижением всасывания витамина B₁₂;*
- *повышением всасывания оксалатов;*
- *снижением бактериальной ферментации углеводов.*

При сочетании резекции тощей и/или подвздошной кишки (наложение **еюноколоноанастомоза**) нарушается всасывание, как длинноцепочечных жирных кислот, так и углеводов. Потери жиров могут достигать 50% и более от поступающего количества.

Ухудшается также адсорбция бивалентных катионов: кальция, магния и цинка. Снижение всасывания этих катионов, как и при изолированной резекции подвздошной кишки, частично обусловлено их связыванием с жирными кислотами.

Итак, при сочетанной резекции тощей и подвздошной кишки, изменения, характерные для резекции тощей и подвздошной кишки усугубляются, отмечается значительное снижение всасывания углеводов, увеличивается потеря жирных кислот, повышается риск мочекаменной болезни, риск лактат-ацидоза.

Пациентов с **еюностомой** (не функционирует вся подвздошная кишка и толстая кишка, возможна частичная резекция тощей кишки) можно условно разделить по соотношению адсорбционных и секреторных процессов на две группы в зависимости от остаточной длины тощей кишки. При сохранении более половины длины тощей кишки процессы всасывания могут преобладать над потерями за счет секреции. Увеличение доставки воды и электролитов энтеральным путем может быть достаточно для контроля диареи у таких больных. Вторая группа пациентов имеет меньшую длину

оставшейся части кишки и теряет больше нутриентов в связи с преобладанием секреции, чем получает с питанием, причем потери увеличиваются в ответ на прием пищи.

В результате компенсаторного гиперальдостеронизма и гипомагниемии может развиваться и клинически значимая гипокалиемия. В таких ситуациях она резистентна к введению экзогенного калия.

При резекции **толстой кишки** или ее полном отключении (илеостома) способность пациента поддерживать водный и электролитный гомеостаз существенно снижается. Нарушается всасывание воды, натрия, калия, магния, кальция. Отсутствие толстой кишки или ее выключение при наложении стомы существенно ускоряет скорость пассажа по кишечнику, дополнительно снижая адсорбцию. Нарушается поступление витамина К в связи с отсутствием его достаточного биосинтеза бактериями.

Отсутствие функционирующей подвздошной и толстой кишки характеризуется:

- *значительным повышением секреции солей и воды;*
- *объем выделений зависит от длины оставшегося участка тонкой кишки, а электролитный состав отделяемого из стомы постоянен;*
- *всасывание макронутриентов снижено, но коэффициент утилизации относительно постоянен для каждого пациента;*
- *характерны потери бивалентных катионов;*
- *нарушено всасывание витамина В₁₂, образование витамина К.*

Изменения переваривания и всасывания тесно взаимосвязаны с изменением **моторики** кишечника. Как известно, в раннем послеоперационном периоде, наблюдается длительный парез кишечника. В дальнейшем отмечается ускорение времени пассажа пищевых веществ по кишечнику. Пострезекционное ускорение пассажа не означает активизации нормальной моторной активности, а лишь отражает укорочение длины кишки и активизацию перистальтики в ответ на увеличение секреции.

Как экспериментальные, так и клинические данные демонстрируют повышение **бактериальной транслокации** из полости кишечника в собственную пластинку слизистой оболочки, а затем и во внутренние органы в послеоперационном периоде, даже при отсутствии существенных изменений всасывания нутриентов. Поэтому дети, перенесшие резекцию кишечника даже по поводу невоспалительных заболеваний, угрожаемы по генерализации инфекции, в том числе сепсису.

3. МЕТОДЫ ОЦЕНКИ ФУНКЦИОНАЛЬНОГО СОСТОЯНИЯ КИШЕЧНИКА

Объективным отражением адекватности лечения больных с СКК является массо-ростовые показатели. Разработанные в Всемирной Организацией Здравоохранения (ВОЗ) и широко используемые за рубежом программы **Anthro** и **Anthro plus** позволяют оценивать, сравнивать и сохранять данные веса, роста, индекса массы тела пациента на всех этапах лечения. На современном этапе важно использовать единую систему оценки нутритивного статуса больного.

Для непосредственной оценки функций переваривания и всасывания в первую очередь следует использовать неинвазивные тесты.

- Дыхательный водородный тест: концентрация H_2 , измеренная в выдыхаемом воздухе, отражает количество бактерий и их метаболическую активность в кишечнике. Время, за которое концентрация водорода повышается при проведении дыхательного теста, указывает на отдел кишечника, в котором происходят процессы ферментации (брожения). Таким образом, можно определить степень бактериального обсеменения тонкой кишки (SIBO –синдром), оценить риск транслокации кишечной флоры и развития D-лактат ацидоза.

- Тест с D- ксилозой позволит определить выраженность мальабсорбции. Для пациентов с СКК важна оценка результатов этого теста в динамике, на этапах лечения, до и после операции.

- Уровень цитрулина в сыворотке крови – маркер всасывательной способности тонкой кишки и индикатор длины тонкой кишки. В России данный маркер пока не определяется, но необходимо его внедрение в протокол обследования пациентов с СКК для объективной оценки функционально всасывательной способности кишки [18,19].

Для оценки функций переваривания, всасывания и секреции в обязательном порядке контролируется:

- Объем отделяемого по стоме (мл/сут, мл/кг/сут)
- Объем стула (мл/сут, мл/кг/сут)
- Объем мочи не реже 1 раза в 1-2 недели (мл/кг/час) (или суммарно стул+моча путем взвешивания подгузников при сохранении регулярного контроля диуреза)

- концентрация электролитов в кале
- концентрация электролитов сыворотки

Дополнительно 1 раз в 1-2 недели:

- Экскреция углеводов с калом
- Копрологическое исследование
- Липидограмма кала (с определением общих липидов и липидных фракций)

- Плазменный белок в кале

По показаниям проводятся тесты на наличие скрытой крови в кале, тест с лактулозой/рамманозой.

Инструментальные методы исследования*:

- Ультразвуковое исследование органов ЖКТ.
- Фиброэзофагогастродуоденоскопия (ФЭГДС) + биопсия слизистой тощей кишки с целью оценки выраженности ИА .
- Колоноскопия (при необходимости биопсия слизистой оболочки).

-Рентгеноконтрастное исследование ЖКТ с оценкой пассажа и длины оставшейся тонкой кишки.

**Дополнительно при необходимости.*

Методы функциональной активности ЖКТ (рН метрия, гастрокардиомониторинг и др.).

4. ОСНОВНЫЕ КОМПОНЕНТЫ ЛЕЧЕНИЯ ПОСЛЕ УСТАНОВЛЕНИЯ ДИАГНОЗА СКК.

- 1. Обеспечение постоянным центральным венозным доступом.**
- 2. Организация нутритивной поддержки:** индивидуальный подбор схемы парентерального питания, налаживание энтерального питания
- 3. Проведение домашнего парентерального и частичного энтерального питания.**
- 4. Реконструктивно-восстановительное хирургическое лечение.**
- 5. При неэффективности выше обозначенных методов или появлении печеночной недостаточности – решение вопроса о возможности, необходимости и сроках проведения трансплантации кишки.**

4.1. ОБЕСПЕЧЕНИЕ ПОСТОЯННЫМ ЦЕНТРАЛЬНЫМ ВЕНОЗНЫМ ДОСТУПОМ

ВЕНОЗНЫЕ ДОСТУПЫ ДЛЯ ДПП

1. Стандартный центральный катетер
2. Периферический имплантируемый центральный катетер
3. Туннелируемый центральный венозный катетер
4. Внутривенный порт

Broviac/Hickman – силиконовый катетер с открытым дистальным концом и дакроновой манжетой в проксимальной её части, которая вшивается под кожу. В течение 3-4 недель после расположения под кожей, манжета врастает в подкожную клетчатку и препятствует колонизации

микроорганизмами катетерного туннеля на всем протяжении от входного отверстия на коже до вены. Катетер может иметь от 1 до 3 просветов с своим поперечном сечении.

Порт-система представляет собой силиконовый или полиуретановый катетер соединенный с резервуаром, полностью погружаемый под кожу. Катетер может иметь один или два просвета. Корпус резервуара изготовлен из титана или прочного пластика. «Крышка» резервуара изготовлена из силикона и выдерживает до 2000 проколов. Прокалывается силикон специальной иглой Губера, которая имеет наконечник, заточенный особым способом и в момент прокола не разрывает силикон. Игла в резервуаре порт-системы может находится до 7 дней, после чего подлежит замене. В таблице 3 приведены катетеры, которые можно использовать для этих целей.

Таблица 3. Катетеры для длительного использования.

Тип катетера	Продолжительность использования
Периферически вводимый центральный венозный катетер (PICC – line)	От 6 дней до 3 мес., можно до 1 года
Туннелируемый катетер типа Broviac/Hickman	От 1 до 6 месяца, можно до 1 года
Полностью имплантируемая порт-система (Port-a-Cath)	От 6 до 24 месяцев

После установки ЦВК необходимо проконтролировать расположение внутреннего конца катетера рентгенографией или рентгеноскопией органов грудной клетки. Внутренний конец ЦВК должен располагаться:

- при катетеризации сосудов брахецефального ствола (подключичная, внутренняя яремная вены) - в нижней трети верхней полой вены, над входом в правое предсердие;
- при катетеризации сосудов бассейна нижней полой вены (бедренная вена) – катетер визуализируется в сегменте над тенью диафрагмы и до впадения в правое предсердия.

Катетеризация бедренной вены часто приводит к тромбозам глубоких вен нижней конечности, бедренной и подвздошной вен, поэтому нижний доступ является резервным.

ОСЛОЖНЕНИЯ:

1. *Осложнения, связанные с катетеризацией ЦВ:* воздушная эмболия, повреждение подключичной артерии, пневмоторакс, гемоторакс, повреждение сонной артерии, тромбоэмболия, смещение катетера, повреждение плечевого сплетения;
2. *Осложнения, связанные с неправильной эксплуатацией ЦВК:* нарушение целостности катетера, отрыв канюли катетера, самоудаление катетера.
3. *Септические осложнения:* инфекция места стояния катетера, туннельная инфекция, катетер-ассоциированный сепсис кровотока (КАИК);
4. *Осложнения, связанные с тромбообразованием:* внутрисосудистое и внутрикатетерное;

Профилактика возможных осложнений сводится к соблюдению правил асептики и антисептики, правил эксплуатации и ухода за внутрисосудистыми устройствами [5,11].

УХОД ЗА ДОЛГОСРОЧНЫМ ЦВК

Правила ухода и эксплуатации катетера:

1. Медицинский персонал должен ознакомиться с инструкцией производителя по уходу за катетером- некоторые растворы антисептиков могут повреждать силиконовые или полиуретановые катетеры.
2. Избегать перегибов катетера.
3. Инфузионную линию, подключенную к катетеру необходимо располагать без натяжения.
4. Места соединений инфузионных линий и катетера должны быть закрыты стерильной марлевой салфеткой, смоченной антисептиком.

5. Наружный конец катетера желательно фиксировать к телу с помощью плотно прилегающего хлопкового “жилета”.
6. Зажим катетера необходимо закрывать только на специальном утолщенном участке катетера (обычно имеет маркировку “clamp here”).
7. Бранши зажима должны быть гладкими, чтобы не повредить катетер.
8. Нельзя использовать возле катетера металлические инструменты, острые или колющие предметы.
9. При работе с катетером использовать шприцы объемом не менее 10 мл (чтобы избежать избыточного внутрикатетерного давления, способного повредить сосудистое устройство или вену).
10. При смене повязки на ране входного отверстия катетера важно разделять понятия:
 - “чистый” – это катетер, обработанный спиртосодержащим антисептиком, стерильные инструменты и стерильные расходные материалы;
 - “грязный” – все остальные предметы, упаковка расходных материалов, руки и наружная часть катетера без гигиенической обработки.
11. Пациенты или их родители/опекуны перед выпиской из стационара должны получить теоретические и практические инструкции о методах ухода за катетером в виде текста с иллюстрациями, показывающими процедуру ухода за катетером, принципы и технику гигиены рук, процедуру смены повязки и иных манипуляций с катетером.

ПРОФИЛАКТИКА КАТЕТЕР-АССОЦИИРОВАННЫХ ИНФЕКЦИЙ КРОВОТОКА.

Профилактика включает:

- Гигиеническая обработка рук.
- Соблюдением максимальных барьерных предосторожностей при смене повязок катетера.
- Правильный выбор спиртосодержащего кожного антисептика.

ПРИЗНАКИ ВОЗМОЖНОГО ИНФИЦИРОВАНИЯ СОСУДИСТОГО УСТРОЙСТВА:

- лихорадка без очага, определяемого клинически или бактериологически;
- озноб и лихорадка через 20-90 минут после использования катетера;
- нарушение дыхания и кашель после использования катетера;
- нарушение проходимости катетера;
- нарушения оттока крови в бассейне катетеризированной вены.

Необходимо разъяснить пациенту и родителям/опекуну, что они должны сообщать медперсоналу о любых изменениях вокруг катетера или о возникшем дискомфорте.

КАТЕТЕРНЫЙ “ЗАМОК”

В промежутках между инфузиями можно вводить катетерный “замок”:

- гепариновый из расчета 100 Ед гепарина в 1 мл физ раствора или
- комбинированный препарат TauroLock, содержащий тауролидин (обладает антимикробным действием) и 4% цитрат натрия (обеспечивающий антикоагуляцию);
- антибиотиковый, по клинической ситуации, на усмотрение лечащего врача.
- При склонности к тромбообразованию (например, у пациентов носителей полиморфизмов тромбофилии) рекомендовано применять TauroLock с урокиназой.

После любого использования катетера и перед введением катетерного “замка” необходимо промыть систему 0,9% раствором хлорида натрия.

При нарушении проходимости катетера следует убедиться в отсутствии перегибов катетера или закрытых зажимов.

Не следует пытаться вводить раствор под давлением из шприцев в 5,0 или 2,0 мл.

ТРОМБОТИЧЕСКИЕ ОСЛОЖНЕНИЯ:

К тромботическим осложнениям, характерным для ЦВК, относят формирование тромбомасс внутри и вне катетера. Самыми грозными

последствиями тромботических осложнений являются тромбоэмболия легочной артерии, синдром верхней полой вены, синдром нижней полой вены, бородавчатый эндокардит, тромбофлебиты.

При подозрении на наличие внутрисосудистого тромба необходимо выполнить УЗДГ для исключения продолжающегося тромбоза за пределами катетера, что требует удаления ЦВК. При локализации тромба пристеночно рекомендуется более тщательно промывать катетер до и после использования «гепариновым» замком или использовать замки с урокиназой (TauroLock с урокиназой). При полной обструкции просвета катетера тромбом необходимо предпринять попытку восстановить проходимость катетера с помощью раствора урокиназы в концентрации 5000 Ед в 1,0 мл физраствора. Просвет катетера должен быть полностью заполнен раствором урокиназы. Так же рекомендуется применение стрептокиназы.

При наличии тромбомасс вокруг катетера без нарушения функции ЦВК или при минимальном нарушении (нет забора, но адекватное введение растворов) возможно проведение системной гепаринизации при отсутствии противопоказаний или более частое использование гепариновых замков. Частые тромботические осложнения при адекватном использовании ЦВК должны насторожить в плане наличия у больного тромбофилии и требует консультации гематолога и дальнейшего дообследования [3-5].

ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ УДАЛЕНИЯ И СМЕНЫ ЦВК:

Показания к удалению или смене ЦВК определяются в каждом случае индивидуально с учетом тяжести состояния больного, необходимости центрального венозного доступа, возможности нивелировать те или иные осложнения у данного конкретного больного в данный период времени. Показания к удалению или смене ЦВК - это коллегиальное решение анестезиолога или реаниматолога с лечащим врачом больного. В неоднозначных ситуациях созывается консилиум.

Основные показания для удаления ЦВК

1. Выраженные воспалительные изменения кожных покровов в месте локализации ЦВК;
2. Некупируемая туннельная инфекция;
3. Подтвержденная катетерная инфекция грибковой и синегнойной этиологии требует санации венозного русла с последующей катетеризацией другой ЦВ;
4. Отсутствие эффекта от системной аб-терапии при подтвержденной катетерной инфекции другой этиологии;
5. Признаки тромбоза в месте локализации ЦВК;
6. Обтурирующий просвет катетера тромб;
7. Нарушение целостности ЦВК;
8. Подозрение на неправильную локализацию ЦВК;
9. Пневмоторакс, гемоторакс, хилоторакс, лимфоррея, возникшие после постановки ЦВК;

Удаление ЦВК может быть произведено как в оперблоке или ОРИТ, так и в стерильных условиях перевязочного кабинета любого подразделения. Место удаленного ЦВК обрабатывается растворами антисептиков, накладывается многослойная давящая повязка.

Туннелизированные катетеры и имплантированные порты удаляются только обученными анестезиологами в условиях оперблока.

Замена ЦВК по леске возможна в исключительных случаях при нарушении целостности ЦВК при условии срока его эксплуатации не более недели и при отсутствии воспалительных изменений в месте его локализации. При любом подозрении на наличие внутрикатетерного тромба, тромбоза вены и даже минимального риска инфицирования, вопрос о смене ЦВК по леске снимается.

Большинство пациентов, нуждающихся в длительной инфузионной терапии и парентеральном питании (ПП), как правило, имеют последствия ранее проводимых катетеризаций ЦВ. Для сохранения возможности длительной эксплуатации ЦВК и предупреждения осложнений необходимо:

1. Обеспечение пациента центральным венозным доступом для постоянного использования.
2. Использование локов для катетера вне инфузии и фильтров при проведении ПП.
3. Соблюдение перечисленных выше правил асептики и антисептики при работе с ЦВК.
4. Минимизация пребывания в стационаре.

4.2. ОРГАНИЗАЦИЯ НУТРИТИВНОЙ ПОДДЕРЖКИ

Нутритивная поддержка (НП) для детей с СКК складывается из двух взаимодополняющих составляющих: парентерального и энтерального питания.

ПП является золотым стандартом в комплексной терапии СКК у детей. На первоначальном этапе – *полное ПП*, затем постепенный переход на *частичное ПП* в сочетании *ЭП*, с последующим переходом на *ЭП*, если это возможно при данной длине кишки.

Перед проведением ПП необходимо восстановить водно-электролитный баланс организма, нормализовать кислотно-основное состояние (КОС), улучшить реологию и микроциркуляцию крови, устранить гемодинамические и волевические нарушения!

Ингредиенты ПП вводят постепенно, начиная с минимальных доз, постоянно контролируя состояние пациента и мониторируя КОС, уровень глюкозы, белка, электролитов. Такая тактика позволяет избежать refeeding- синдрома [6-13,17,18], особенно у пациентов с выраженными нарушениями метаболизма.

Полное ПП проводится при невозможности энтеральной нагрузки из-за нарушений моторики ЖКТ или в виду необходимости «покоя», например, в раннем послеоперационном периоде.

На этом этапе осуществляется:

- восполнение потерь жидкости и электролитов,

- покрытие текущих потребностей в жидкости и ингредиентах питания парентеральным путем
- устранение гиперсекреции
- восстановление моторики ЖКТ

Назначение ПП на период менее 24 часов в сутки называется циклическим ПП. Это позволяет обеспечить пациенту больше физической активности и делает более гибким режим ПП.

4.3. ПОТРЕБНОСТИ ДЕТЕЙ В НУТРИЕНТАХ И ЖИДКОСТИ

Потребности недоношенных и расчет ПП приведены в соответствующих методических рекомендациях по питанию недоношенных (www.raspm.ru), детей раннего возраста и более старшей возрастной группы [6-19].

РАСЧЕТ ОБЪЕМА ЖИДКОСТИ:

Оценка объема жидкости, который требуется ребенку – чрезвычайно важный параметр при назначении парентерального питания.

Потребность в воде с нутритивными целями определяется необходимостью:

1. обеспечения экскреции мочи для элиминации продуктов обмена,
2. компенсации неощутимых потерь воды (с испарением с кожи и при дыхании, потери с потом у новорожденных практически отсутствуют),
3. дополнительным количеством для обеспечения формирования новых тканей: нарастание массы на 15-20 г/кг/сут потребует от 10 до 12 мл/кг/сут воды (0.75 мл/г новых тканей).

ОБЪЕМ ЖИДКОСТИ В СОСТАВЕ ПАРЕНТЕРАЛЬНОГО ПИТАНИЯ

РАССЧИТЫВАЕТСЯ С УЧЕТОМ:

- баланса жидкости;
- объема ЭП (ЭП в объеме до 25 мл/кг - трофическое питание - не учитывается при расчете необходимой жидкости и нутриентов);
- диуреза;
- динамики массы тела;
- уровня натрия.

РАСЧЕТ ПОТРЕБНОСТИ В ЭНЕРГИИ:

Рассчитывая потребность в энергии необходимо обеспечить полную потребность в энергии, типичную для ребенка данного возраста, а также дополнительно дать то количество, которое компенсирует увеличенную долю экскретируемой энергии при мальабсорбции. То есть следует учесть, что при энтеральном поступлении нутриентов биодоступность энергосубстратов будет больше физиологической (физиологическая составляет 6-10%). При полном ПП можно ориентироваться на стандартные потребности в энергии [13-15].

РАСЧЕТ ПОТРЕБНОСТИ В БЕЛКЕ:

Потребность в белке у детей с СКК можно принимать равной физиологической. За исключением случаев сепсиса у детей с СКК при ППП можно назначать белок (аминокислоты) соответственно суточным потребностям [13-15].

При расчете потребностей в белке помимо физиологической нормы для данного срока гестации и возраста учитываются возможные повышенные потребности: у недоношенных детей, и детей, имеющих повышенные распады белка (при наличии системной воспалительной реакции, сопутствующей кардиореспираторной патологии, критических ситуациях, в том числе при глубоких ожогах). Потребность может составлять до 4-4,5 г/кг массы тела. Для пациентов после года, потребность в белке можно принимать равной физиологической.

ОПРЕДЕЛЕНИЕ ПОТРЕБНОСТИ В УГЛЕВОДАХ И ЖИРАХ:

Потребность в углеводах и жирах при СКК определяется потребностью в энергии и потребностью в эссенциальных жирных кислотах [7,13-15].

При ППП можно пользоваться стандартным расчетом на основании потребности в данном возрасте. Как углеводы, так и жиры, могут использоваться с данными целями с одинаковым эффектом на метаболизм. Выбор соотношения липидов и углеводов в доставляемой энергии

определяется объемом жидкости, водимой за сутки и переносимостью того или иного раствора.

4.4. ПРЕПАРАТЫ ДЛЯ ПАРЕНТЕРАЛЬНОГО ПИТАНИЯ

Главное современное требование, предъявляемое к качественному составу растворов аминокислот, – обязательное содержание всех незаменимых аминокислот, синтез которых не может осуществиться в организме ребенка (изолейцин, фенилаланин, лейцин, треонин, лизин, триптофан, метионин, валин). У недоношенных детей принципиально важным является ограничение потенциально токсичных аминокислот (см. рекомендации по парентеральному питанию недоношенных www.raspm.ru)

Жировые эмульсии (ЖЭ) - наиболее эффективный энергетический компонент, что обусловлено их высокой энергетической ценностью (1 г - 9,3 ккал).

Для детей, находящихся на длительном парентеральном питании предпочтительны жировые эмульсии с включением оливкового масла, богатого мононенасыщенными жирными кислотами (ω -9) и рыбьего жира, источника ω -3 жирных кислот с очень длинной цепью: эйкозапентаеновой и докозагексаеновой.

ЖЭ третьего поколения обеспечивает необходимое количество насыщенных, моно- и полиненасыщенных жирных кислот; оптимальное соотношение семейств незаменимых ω -6 и ω -3 жирных кислот. Получены данные о положительном влиянии ЖЭ третьего поколения в виде снижения или ликвидации холестаза при использовании у пациентов с развитием заболеваний печени, ассоциированных с поражением кишечника [7,16].

При использовании ЖЭ нового поколения новорожденным и детям раннего возраста рекомендована начальная доза от 0,5-1 г жира/кг массы тела/день с последующим увеличением на 0,5-1 г жира/кг массы тела/день до 3 г жира/кг массы тела/день, при этом рекомендовано не превышать суточную дозу более 3 г жира/кг массы тела/сут (для недоношенных – 4

г/кг/сут). Скорость инфузии не должна превышать 0,125 г жира/кг массы тела/час.

В свете современных позиций в детской практике предпочтительно использование 20% ЖЭ [16].

Помимо белков и жиров обязательным компонентом ПП детей раннего возраста являются **углеводы**. Углеводы являются хорошим источником энергии и дают быструю утилизацию и хорошую растворимость в воде. К тому же они хорошо смешиваются с другими субстратами, микроэлементами, витаминами. Если в питании ребенка длительное время ограничить поступление углеводов, то для выработки энергии расходуются не только резервные жиры, но и наблюдается распад тканевых белков. Обеспечение организма небелковыми источниками энергии снижает азотистые потери.

Для ПП у детей используют 10% и 20% растворы глюкозы. У новорожденных до 1 года используют растворы глюкозы из расчета 8-13 г/кг/сутки, старше 1 года – 7-10 г/кг/сутки. С целью предотвращения осложнений необходимо контролировать уровень глюкозы в крови, а также соблюдать скорость инфузии - не более 0,5 - 0,6 г/кг/массы тела.

Добавление в состав ПП препаратов, содержащих глутамин достоверно улучшает состояние слизистой кишечника. В экспериментальных моделях СКК, совмещенных с резекцией илеоцекального угла и толстой кишки, применение глутамина предупреждало развитие атрофии слизистой оставшейся кишки, приводило к снижению транслокации кишечной флоры, повышению уровня секреторного IgA [15,26].

При ПП необходимо использовать **витамины и микроэлементы** в возрастных потребностях.

Водорастворимые витамины рекомендовано совмещать с растворами глюкозы и аминокислот, - жирорастворимые витамины в составе липидов.

Сегодня на отечественном рынке имеются следующие препараты витаминов и микроэлементов, рекомендуемые для использования, как во взрослой, так и в детской практике:

Для оценки обеспеченности железом следует определять железосвязывающую способность сыворотки, процент насыщения и уровень ферритина. Инфузии препаратов железа следует назначать отдельно от ПП. Железо может назначаться в форме комплекса с глюконатом.

Среди всех микроэлементов, для нормального функционирования органов и систем ребенка особое значение имеют *цинк, селен и медь*, которые являются обязательным компонентом антиоксидантной системы.

В настоящий момент в детской практике при проведении ПП используется как *раздельная методика (флаконная)*, так и *многокомпонентные контейнеры (МКК)* (препараты «все-в-одном», в котором все компоненты парентерального питания смешиваются в одном контейнере). Использование МКК рекомендовано с 2-х летнего возраста, так как не содержат в своем составе все необходимые незаменимые аминокислоты. Однако в клинической практике имеется опыт использования контейнеров у детей более младшей возрастной группы (с трех месяцев), находящихся на полном ПП.

С распространением методики «все-в-одном» проведение домашнего ПП стало более легким.

4.5. ОСЛОЖНЕНИЯ ПАРЕНТЕРАЛЬНОГО ПИТАНИЯ

ПП имеет свои отрицательные стороны, связанные с необходимостью катетеризации центральных вен. В данной ситуации возникает опасность возникновения тяжелых септических осложнений в виде септического тромбофлебита, легочных эмболий, септического эндокардита. В связи с чем, при проведении ПП требуется строгое соблюдение стерильности и скорости введения ингредиентов, что сопряжено с определенными техническими трудностями. Это и осложнения, связанные с необходимостью центрального

венозного доступа, и возможность жировой эмболии при использовании жировых эмульсий, и возникновение осмотического диуреза при использовании высококонцентрированных растворов, и refeeding-синдром [24].

4.6. ЭНТЕРАЛЬНОЕ ПИТАНИЕ

Сроки начала ЭП определяются состоянием ЖКТ и в первую очередь, восстановлением моторно-эвакуаторной функции. Инициальное ЭП проводят глюкозо-солевой смесью в режиме либо длительной инфузии с постоянной скоростью через кишечный интубатор или зонд (constant rate enteral nutrition - CREN), либо болюсно. В работах кафедры детских хирургических болезней РГМУ неоднократно демонстрировалась эффективность применения раствора следующего состава: NaCl 3,43г, NaCH₃OHx3 H₂O – 2,8 г., KCl – 1,54 г., глюкоза 6 г, CaCl₂ 10% раствор - 15 мл, MgCl₂ 25% раствор – 5 мл, дистиллированная вода до 1 л. Раствор содержит 95,7 ммоль/л натрия, 20,2 ммоль/л калия, 15,0 ммоль/л кальция, 113,8 ммоль/л хлора, 33,3 ммоль/л глюкозы, имеет рН5,7-5,8 [17,18]. В 2007 году Ерпулёвой Ю.В. с соавторами был внедрен патент в практику интенсивной терапии использования на ранних стадиях раствора регидрона с пектином, заключающейся в раннем введении 1-2% раствора пектина с регидроном [8].

Препараты глутамина для перорального применения (например, интестамин) оказывают трофический эффект на слизистую кишечника за счет увеличения длины ворсинок и углубления крипт [17,18].

Усвоение вышеуказанных растворов и адекватность их введения контролируется по объему стула, его рН, наличию глюкозы в стуле. После достижения адекватного усвоения глюкозо-солевого раствора, начинают введение собственно продукта для ЭП.

Проведение кормления энтеральным путем, так же как и парентеральным, требует строгого соблюдения правил асептики.

Подбор продукта, объема и скорости введения проводится с учетом толерантности больного. Толерантность к питанию оценивается по весу ребенка, объему и осмолярности мочи (фиксируется за каждые 8 часов), объему стула, продолжается контроль экскреции углеводов. *Объем стула более 20 мл/кг/сут является показанием к менее агрессивному увеличению энтеральной нагрузки, более 40мл/кг – к снижению объема питания.*

Задачей терапии является постепенное достижение максимально возможного количества потребления питательных веществ через желудочно-кишечный тракт. Лимитируется объем вводимых в желудочно-кишечный тракт продуктов риском усиления диареи и связанной с ней задержкой физического развития.

Для ЭП при заболеваниях желудочно-кишечного тракта у детей рекомендуются продукты с осмолярностью не выше 350 мосм/л, компоненты которых хорошо всасываются. На начальном этапе используются полуэлементные продукты. Затем переходят на олигомерные и полимерные диеты. При этом все же избегают компонентов с высокой антигенной активностью - коровьего, соевого белка и глютена.

У новорожденных и грудных детей по данным некоторых центров возможно использование грудного молока. Функциональные компоненты грудного молока способствуют снижению риска инфекционных осложнений, ускоряют адаптацию кишечника. Следует учитывать высокую вероятность наличия клинически значимой лактазной недостаточности, что требует сопровождения данного питания препаратами лактазы .

На определенной стадии и по достижении возраста не менее 4 месяцев постконцептуально, при удовлетворительных темпах физического развития к продуктам лечебного энтерального питания, остающимися основой диетотерапии, добавляют продукты обычной возрастной диеты за исключением компонентов, провоцирующих осложнения.

5.ОРГАНИЗАЦИЯ ДОМАШНЕГО ПАРЕНТЕРАЛЬНОГО ПИТАНИЯ

Система домашнего парентерального питания (ДПП) признана оптимальной в странах Евросоюза и США при необходимости длительного парентерального питания. В США ежегодно на ДПП находятся около 40 000 взрослых и детей с различными заболеваниями. В европейских странах известны 42 центра, реализующих образовательные программы и осуществляющих организационно-методическое руководство по проведению ДПП [25-46].

Экономическая целесообразность ДПП подтверждается 10 – летним опытом реализации системы в России, утверждающим сокращение длительности пребывания в стационаре в 4.3 раза [18].

Положительными аспектами системы ДПП являются улучшение психоэмоционального фона матери и ребенка при их совместном пребывании в кругу семьи, снижение риска интеркуррентных заболеваний, включая госпитальные инфекции. В идеале, проведение ДПП осуществляется мультидисциплинарной командой, состоящей из педиатра, нутрициолога, среднего медицинского персонала, психологов. В реальных отечественных условиях, ДПП проводят ранее обученные родители под амбулаторным контролем специалистов из стационара, где ранее проходил лечение пациент [18].

6.РЕКОНСТРУКТИВНО-ВОССТАНОВИТЕЛЬНОЕ ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Исторически технологии аутологичных реконструкций ЖКТ у больных с СКК предсталены весьма широким спектром оперативных вмешательств. Однако на современном этапе перспективу совершенствования лечебной тактики представляют два варианта оперативных вмешательств -

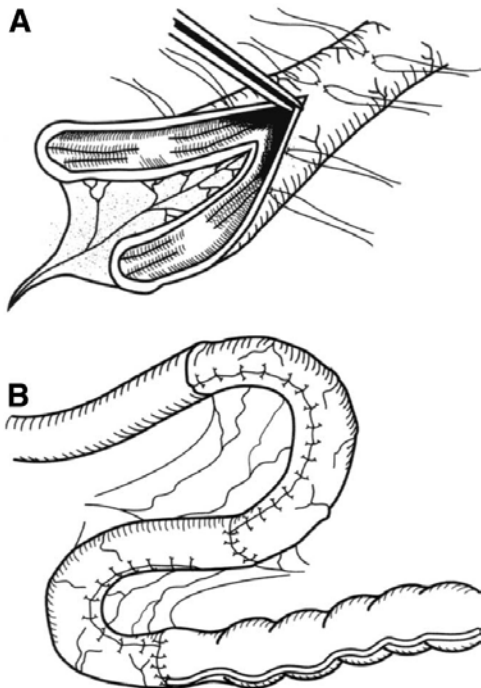
продольное удлинение и сужение кишки, а также последовательная поперечная энтероластика.

Транспозиция участка толстой кишки и формирование антирефлюксных клапанов между тонкой и толстой кишкой в настоящее время используются в качестве дополнительных опций к основным видам энтеропластик.

Схематическое изображение основных этапов операции по продольному удлинению и сужению кишки (the longitudinal intestinal lengthening and tailoring (LILT) предложенному А. Bianchi в 1980 г. представлено на рис. 1.)

Рисунок 1.

Схема операции по продольному удлинению и сужению кишки



Технология основана на особенностях кровоснабжения тонкой кишки, позволяющих разделить листы брыжейки тупым способом в продольном направлении и создать брыжеечный туннель. Затем, линейный степлер пропускается через брыжеечный туннель по длине расширенного отдела кишки и закрывается. В результате формируются два параллельных сегмента кишки, которые затем сшивают в изоперистальтическом направлении, для чего брыжейку воссозданной кишки приходится

скручивать по оси. В результате достигается удвоение длины расширенного участка кишки.

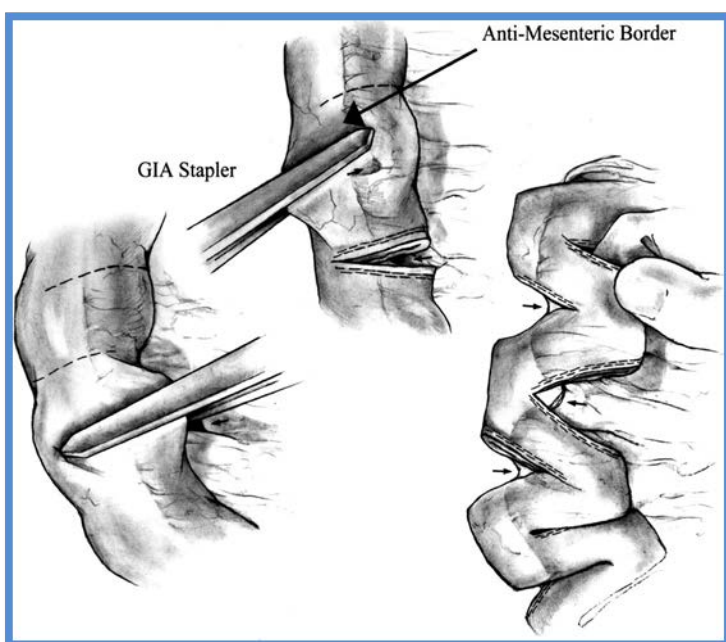
Частота различных осложнений в послеоперационном периоде достигает 10 % клинических наблюдений, включая несостоятельность кишечных анастомозов, кишечную непроходимость, кровотечение из мест локализации скрепок, некроз воссозданного участка тонкой кишки, редилятация воссозданного участка кишки.

Результаты 20 летнего опыта применения операции Bianchi свидетельствуют, что более 70 % пациентов в отдаленном периоде обходятся без парентерального питания [19].

Последовательная поперечная энтеропластика (serial transverse enteroplasty (STEP) была представлена медицинскому сообществу в 2003 г. [1,2,32].

Технология вмешательства заключается в последовательном выполнении поперечных энтеротомий с сшиванием операционного дефекта кишечной стенки в продольном направлении - рис. 2.

Рисунок 2:



Схематичное изображение STEP (иллюстрация из статьи Chang RW. Serial transverse enteroplasty enhances intestinal function in a model of short bowel syndrome. Ann Surg. 2006 Feb; 243(2):223-8.)

Потенциал удлинения кишки при реализации технологии STEP достигает в среднем 60 % от исходной протяженности дилатированного сегмента. Количество анастомозов зависит от длины и выраженности дилатации тонкой кишки.

Частота и структура послеоперационных осложнений принципиально соответствуют результатам при операции Bianchi. Однако редилатация возникает существенно реже [1,32].

Отечественные данные, основанные на непосредственных и отдаленных результатах реализации модифицированной технологии последовательной поперечной энтероластики свидетельствуют о восстановлении энтеральной автономии в 50 % клинических наблюдений [41]. При этом лучшие результаты констатированы у больных с остаточной длиной кишки не менее 30 см и сохранной толстой кишкой.

7.ТРАНСПЛАНТАЦИЯ КИШКИ

Детям с СКК и осложнениями выполняют три вида трансплантаций: изолированная трансплантация тонкой кишки, трансплантация комплекса тонкая кишка + печень и мультивисцеральная трансплантация. Для двух последних вариантов оптимальным считается наличие трупного донорства, в идеале – трупного детского донорства. Согласно директивам большинства трансплантологических центров Америки и Европы, трансплантация кишечника выполняется только в тех случаях, когда остальные методы лечения не увенчались успехом [52].

В целом, международные данные свидетельствуют об улучшении показателей выживаемости пациентов и трансплантатов за последнее десятилетие, что обусловлено оптимизацией иммуносупрессивной терапии,

ранней диагностикой отторжений и более адекватным лечением как отторжений, так и инфекционных осложнений.

Основной причиной летальности после трансплантации кишки остаются различные инфекции (бактериальные, грибковые, вирусные и смешанные), протекающие с развитием сепсиса и приводящие к гибели 51,3% больных. Среди вирусных инфекций наиболее распространены цитомегаловирусная инфекция (18-40%) и вирус Эпштейна-Барр, часто являющийся еще и причиной посттрансплантационной лимфопролиферативной болезни (Post-transplant Lymphoproliferative Disease). Последние развиваются у 21 % больных и приводят к смерти в 7 -10% случаев.

Второй по частоте причиной смерти после трансплантации является отторжение трансплантата (10, 4 %). В 57 % случаев требуется удаление трансплантата. Частота развития острого отторжения колеблется от 51 до 83 % случаев, но в большинстве случаев, при своевременной диагностике острого отторжения, возможно эффективное медикаментозное лечение.

Проблемными вопросами остаются долгосрочные побочные эффекты тяжелой иммуносупрессии, что сказывается на результатах трансплантации целом [52,55].

8.МАРШРУТИЗАЦИЯ БОЛЬНЫХ

Установление диагноза «синдром короткой кишки» предполагает следующий план мероприятий:

1. Появление пациента с диагнозом «Синдром короткой кишки» - занесение данных о пациенте в Общероссийский онлайн реестр детей с синдромом короткой кишки. Оповещение специалистов, занимающихся проблемой СКК о наличии нового случая. Коллегеальное решение вопроса о необходимой помощи и этапности лечения.

2. Первичное поступление в клинику, специализирующуюся на лечении данной патологии.
3. Обеспечение пациента адекватным постоянным венозным доступом (туннелизированные катетеры, имплантированные порты). При стабильном состоянии больного и при возможности обеспечить ребенка постоянным венозным доступом в регионе – введение пациента дистанционно.
4. Проведение полного парентерального питания или смешанного парентерально-энтерального питания до стабилизации состояния больного с восстановлением КОС, электролитного баланса, адекватной жизнедеятельности организма и оптимальных весо-ростовых показателей.
5. В этот период возможны применение зондового питания или установка гастростомы для проведения ночного энтерального питания специализированными смесями.
6. После подбора режима и состава нутритивной поддержки – продолжение лечение дома, в системе домашнего парентерального питания, под контролем участкового педиатра с коррекцией терапии совместно со специалистами из специализированных клиник. Ведение пациента дистанционно в режиме онлайн.
7. Решение вопроса о сроках проведения аутологичных реконструктивных операций на ЖКТ.
8. Госпитализация в клинику для выполнения оперативного лечения.
9. Продолжение ППП в раннем послеоперационном периоде с последующим переходом на частичное ПП и энтеральную трофическую нагрузку.
10. Частичное ПП проводят до появления интестинальной адаптации и возможности жизнедеятельности за счет полного энтерального питания. Выписка домой для продолжения лечения в системе домашнего парентерального питания.

11. При необходимости – повторное проведение удлинительных энтеропластик.

12. При неэффективности вышеобозначенных методов, при наличии выраженных осложнений, обусловленных как интестинальной, так и печеночно-клеточной недостаточностью, коллегиально с трансплантологами решается вопрос о необходимости и сроках проведения трансплантации кишечника.

Перед выпиской домой родители или иные лица, обеспечивающие уход за ребенком проходят обучение (групповой или индивидуальное) технологии длительного парентерального питания, основой которой являются современные методы соблюдения асептики.

После стабилизации состояния и достижения средних показателей физического развития, получения информированного согласия родителей, проводится обучения родителей уходу за ребенком, нуждающимся в длительном парентеральном питании, в том числе обучением процедурам подключения и отключения питания, уходу за катетером с соблюдением правил асептики.

Дети передаются под наблюдение в поликлинику по месту жительства с продолжением домашнего парентерального питания.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Аверьянова Ю.В.¹, Степанов А.Э.¹, Волеводз Н.Н.², Богова Е.А.², Макаров С.П.¹, Васильев К.Г.¹, Исаева М.В.¹, Бурмистров И.Ю.¹, Акопян М.Г.¹, Сакуов Ж.Н.¹. УДЛИНЯЮЩАЯ ЭНТЕРОПЛАСТИКА В КОМПЛЕКСНОМ ЛЕЧЕНИИ СИНДРОМА КОРОТКОЙ КИШКИ У ДЕТЕЙ. Тезисы XI Российского конгресса «Инновационные технологии в педиатрии и детской хирургии», Москва 2012 г.
2. Аверьянова Ю.В., Степанов А.Э., Макаров С.П., Васильев К.Г., Исаева М.В., Бурмистров И.Ю., Брюсов Г.П., Мызин А.В., Рогожин Д.В., Ашманов К.Ю. Энтероластика у детей с синдром короткой кишки. Осложнения и методы их предотвращения. Доклад на первом Российско-

Германский Симпозиуме по вопросам короткой кишки в педиатрии в рамках очередного Конгресса по педиатрии и детской хирургии, Москва 2014г.

3. Бережанский Б. В., Жевнерев А.А.//Катетер-ассоциированные инфекции кровотока//журнал Клиническая микробиология антимикробная химиотерапия//2006.Том 8. №2.,стр. 130-144.
4. Биккулова Д.Ш., Джандарова Д. Т., Литвинов Д.В. //Выбор повязок на рану входного отверстия венозного катетера для профилактики катетер-ассоциированной инфекции кровообращения. //«Вестник интенсивной терапии» № 3, 2014., стр. 67-69.
5. Биккулова Д. Ш., Заболотский Д. В, Ершова О. Н., Кулабухов В. В.//Клинические рекомендации по профилактике катетер-ассоциированных инфекций и уходу за центральным венозным катетером// Клинические рекомендации// ДRAFT 14 съезда ФАР, 19-22 сентября 2014 года.
6. Ерпулева Ю.В. Роль аминокислот в программе парентерального питания у детей. Трудный пациент. 2014, №1-2, Том 12, с. 29-32.
7. Ерпулева Ю.В. Дифференцированный подход к назначению жировых эмульсий в детской практике. Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. № 2, 2013, с. 80-88.
8. Ерпулева Ю.В., Лекманов А.У., Будкевич Л.И. Патент на изобретение №2306937. Способ раннего энтерального питания детей с тяжелой термической травмой. 2007.
9. Ерпулёва Ю.В, Боровик Т.Э., Иванина Т.А. Transthyretin (TTR) as a marker of protein deficiency in children. First International Congress on Transthyretin in Health and Disease, Strasbourg 2002, p. 101.
10. Ерпулёва Ю., Лекманов А.У., Лукин В.В., Иванина Т.А. и др. Сравнительная оценка нутритивного статуса ребенка с изменением показателя белка ТТР. Тезисы докладов пятого международного конгресса “Парентеральное и энтеральное питание”. Москва 2001, с. 28-29
11. Лекманов А.У. Протокол катетризации вен. Москва. 2008 год.-20 стр.
12. Мухина Ю.Г., Чубарова А.И., Слабука Н.В., Кыштымков М.В., Дьяконова Г.В. Тактика динамического наблюдения за детьми, перенесшими хирургические заболевания кишечника в периоде новорожденности, Вестник семейной медицины, 2006, 1 30-32.

13. Мухина Ю.Г., Чубарова А.И., Слабука Н.В., Кыштым М.В., Дьяконова Г.В., Степанова Н.В., Эпидемиология и исходы хирургических заболеваний периода новорожденности, Вестник семейной медицины, 2006, № 3, 28-30.
14. Нутритивная поддержка детей в интенсивной терапии. Глава 37. Национальное руководство Парентеральное и энтеральное питание /под ред. Проф.М.Ш.Хубутя, проф.Т.С.Поповой, проф.А.И.Салтанова издание «ГЭОТАР-Медиа», 2014 -799 с.
15. Парентеральное питание новорожденных, РАСПМ, РАН, Союз педиатров России, 2014, 48 стр.
16. Руководство по клиническому питанию. Особенности нутриционной поддержки больных в педиатрии. Глава 11. Клиническое питание больных в интенсивной медицине: практическое руководство /под ред. Луфта В.М., Багненко С.Ф., издание второе, дополненное. Спб., «Арт-Экспресс», 2013-460 с., с илл.
17. Чубарова А.И., Слабука Н.В., Кыштым М.В., Голоденко Н.В. Опыт лечения ребенка первого года жизни с синдромом короткой кишки с использованием домашнего парентерального питания, Вопросы детской диетологии, 2004, т. 2, № 6, 80-86.
18. Bianchi A. Autologous gastrointestinal reconstruction for short bowel syndrome. Br J Hosp Med (Lond). 2007 Jan;68(1):24-7.
19. Biren P Modi and all. First Report of the International Serial Transverse Enteroplasty Data Registry: Indications, Efficacy, and Complications. J Am Coll Surg. 2007 March ; 204(3): 365–371.
20. Burrin DG¹, Ng K, Stoll B, Sáenz De Pipaón M. Impact of new-generation lipid emulsions on cellular mechanisms of parenteral nutrition-associated liver disease. Adv Nutr. 2014 Jan 1;5(1):82-91.
21. Buchman AL, Moukarzel AA, Bhuta S, Belle M, Ament ME, Eckhert CD, Hollander D, Gornbein J, Kopple JD, and Vijayaraghavan SR. Parenteral nutrition is associated with intestinal morphologic and functional changes in humans. JPEN J Parenter Enteral Nutr 19: 453–460, 1995
22. Chang MI¹, Puder M, Gura KM. The use of fish oil lipid emulsion in the treatment of intestinal failure associated liver disease (IFALD). Nutrients. 2012 Nov 27;4(12):1828-50.
23. Crook MA. Refeeding syndrome: problems with definition and management. Nutrition. 2014 Nov-Dec;30(11-12):1448-55. doi: 10.1016/j.nut.2014.03.026. Epub 2014 Apr 18.

24. Cordero Cruz AM¹, Aguilera Vizcaíno MJ, González Fuentes C, Rubio Murillo M, Moreno Villares JM, Gomis Muñoz P, Herreros de Tejada A. Home parenteral nutrition in infants and children in a tertiary level hospital between 1993 and 2009. *Nutr Hosp.* 2012 Jan-Feb;27(1):262-5.
25. Dibb M¹, Teubner A, Theis V, Shaffer J, Lal S. Review article: the management of long-term parenteral nutrition. *Aliment Pharmacol Ther.* 2013 Mar;37(6):587-603.
26. Fusaro F¹, Hermans D, Wanty C, Veyckemans F, Pirenne J, Reding R. Post-serial transverse enteroplasty bowel redilatation treated by longitudinal intestinal lengthening and tailoring procedure. *J Pediatr Surg.* 2012 Oct;47(10):e19-22.
27. Helder O¹, Kornelisse R, van der Starre C, Tibboel D, Looman C, Wijnen R, Poley M, Ista E. Implementation of a children's hospital-wide central venous catheter insertion and maintenance bundle. *BMC Health Serv Res.* 2013 Oct 14;13:417.
28. Kaji T¹, Tanaka H, Wallace LE, Kravarusic D, Holst J, Sigalet DL. Nutritional effects of the serial transverse enteroplasty procedure in experimental short bowel syndrome. *J Pediatr Surg.* 2009 Aug;44(8):1552-9.
29. Kim HB, Lee PW, Garza J, et al. Serial transverse enteroplasty for short bowel syndrome: a case report. *J Pediatr Surg.* 2003; 38:881–885.
30. Kim HB, Fauza D, Garza J, et al. Serial transverse enteroplasty (STEP): a novel bowel lengthening procedure. *J Pediatr Surg.* 2003; 38:425–429.
31. Luo M¹, Fernández-Estívariz C, Manatunga AK, Bazargan N, Gu LH, Jones DP, Klapproth JM, Sitaraman SV, Leader LM, Galloway JR, Ziegler TR. Are plasma citrulline and glutamine biomarkers of intestinal absorptive function in patients with short bowel syndrome? *PEN J Parenter Enteral Nutr.* 2007 Jan-Feb;31(1):1-7.
32. Martin GR¹, Beck PL, Sigalet DL. Gut hormones, and short bowel syndrome: the enigmatic role of glucagon-like peptide-2 in the regulation of intestinal adaptation. *World J Gastroenterol.* 2006 Jul 14;12(26):4117-29.
33. Miyasaka EA¹, 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.* 2010 Jun;45(6):1280-6.
34. Modi BP¹, Ching YA, Langer M, Donovan K, Fauza DO, Kim HB, Jaksic T, Nurko S. Preservation of intestinal motility after the serial transverse enteroplasty procedure in a large animal model of short bowel syndrome. *J Pediatr Surg.* 2009 Jan;44(1):229-35;

35. Modi BP¹, Langer M, Ching YA, Valim C, Waterford SD, Iglesias J, Duro D, Lo C, Jaksic T, Duggan C. Improved survival in a multidisciplinary short bowel syndrome program. *J Pediatr Surg.* 2008 Jan;43(1):20-4.
36. Mohammed A¹, Grant FK, Zhao VM, Shane AL, Ziegler TR, Cole CR. Characterization of posthospital bloodstream infections in children requiring home parenteral nutrition. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* 2011 Sep;35(5):581-7.
37. Mardini HE, de Villiers WJ. Teduglutide in intestinal adaptation and repair: light at the end of the tunnel. *Expert Opin Investig Drugs.* 2008 Jun;17(6):945-51.
38. Olieman JF¹, Poley MJ, Gischler SJ, Penning C, Escher JC, van den Hoonaard TL, van Goudoever JB, Bax NM, Tibboel D, IJsselstijn H. Interdisciplinary management of infantile short bowel syndrome: resource consumption, growth, and nutrition. *J Pediatr Surg.* 2010 Mar;45(3):490-8.
39. Piper H¹, Modi BP, Kim HB, Fauza D, Glickman J, Jaksic T. The second STEP: the feasibility of repeat serial transverse enteroplasty. *J Pediatr Surg.* 2006 Dec;41(12):1951-6.
40. Raphael BP¹, Duggan C. Prevention and treatment of intestinal failure-associated liver disease in children. *Semin Liver Dis.* 2012 Nov;32(4):341-7.
41. Reinshagen K¹, Kabs C, Wirth H, Hable N, Brade J, Zahn K, Hagl C, Jester I, Waag KL. Long-term outcome in patients with short bowel syndrome after longitudinal intestinal lengthening and tailoring. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2008 Nov;47(5):573-8.
42. St-Jules DE, Watters CA, Iwamoto LM. Use of Fish Oil-Based Lipid Emulsions in Infants With Intestinal Failure-Associated Liver Disease: A Case Series. *Infant Child Adolesc Nutr.* 2014 Feb;6(1):6-13.
43. Schalamon J¹, Mayr JM, Höllwarth ME. Mortality and economics in short bowel syndrome. *Best Pract Res Clin Gastroenterol.* 2003 Dec;17(6):931-42.
44. Spencer AU¹, Kovacevich D, McKinney-Barnett M, Hair D, Canham J, Maksym C, Teitelbaum DH. Pediatric short-bowel syndrome: the cost of comprehensive care. *Am J Clin Nutr.* 2008 Dec;88(6):1552-9.
45. Sudan D¹, Thompson J, Botha J, Grant W, Antonson D, Raynor S, Langnas A. Comparison of intestinal lengthening procedures for patients with short bowel syndrome. *Ann Surg.* 2007 Oct;246(4):593-601.
46. Stark R¹, Zupekan T, Bondada S, Dunn JC. Restoration of mechanically lengthened jejunum into intestinal continuity in rats. *J Pediatr Surg.* 2011 Dec;46(12):2321-6. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2011.09.019.

47. Tekin A, Yemiş M, Küçükkartallar T, Vatansever C, Çakir M, Yilmaz H, Toy H, Özer Ş. The effects of oral liquid and intravenous glutamine on bowel adaptation in a rabbit short bowel syndrome model. *Turk J Gastroenterol.* 2010 Sep;21(3):236-43.
48. Tracey Johnson, Elaine Sexton. Managing children and adolescents on parenteral nutrition: challenges for the nutritional support team. *Proc Nutr Soc.* 2006 Aug;65(3):217-21.
49. Ubolrat Piamjariyakul. Complex Home Care: Part I-Utilization and Costs to Families for Health Care Services Each Year. *Nurs Econ.* Aug 2010; 28(4): 255–264.
50. Vianna RM¹, Mangus RS, Tector AJ. Current status of small bowel and multivisceral transplantation. *Adv Surg.* 2008;42:129-50.
51. Wales PW, de Silva N, Kim J, et al. Neonatal short bowel syndrome: population-based estimates of incidence and mortality rates. *J Pediatr Surg.* 2004; 39:690–695.
52. Williamson RC. Intestinal adaptation. Structural, functional and cytokinetic changes. *N Engl J Med* 298: 1393–1402, 1978,
53. Williamson RC. Intestinal adaptation. Mechanisms of control. *N Engl J Med* 298: 1 444–1450, 1978
54. Wesół-Kucharska D [Prevention of osteopenia in premature infants]. [*Med Wieku Rozwoj.* 2008 Oct-Dec;12(4 Pt 1):924-32.
55. Wengler A¹, Micklewright A, Hébuterne X, Bozzetti F, Pertkiewicz M, Moreno J, Pironi L, Thul P, Van Gossum A, Staun M; ESPEN-Home Artificial Nutrition working group. Monitoring of patients on home parenteral nutrition (HPN) in Europe: a questionnaire based study on monitoring practice in 42 centres. *Clin Nutr.* 2006 Aug;25(4):693-700.
56. Weaver LT¹, Austin S, Cole TJ. Small intestinal length: a factor essential for gut adaptation. *Gut.* 1991 Nov;32(11):1321-3.
57. Xu ZW¹, Li YS. Pathogenesis and treatment of parenteral nutrition-associated liver disease. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int.* 2012 Dec 15;11(6):586-93.
58. Zamvar V¹, Puntis JW, Gupte G, Lazonby G, Holden C, Sexton E, Bunford C, Protheroe S, Beath SV. Social circumstances and medical complications in children with intestinal failure. *Arch Dis Child.* 2014 Apr;99(4):336-41.
59. Zhou X, Li YX, Li N, Li JS. Effect of bowel rehabilitative therapy on structural adaptation of remnant small intestine: animal experiment. *World J Gastroenterol.* 2001 Feb;7(1):66-73.