

І.Р. Діланян¹, О.О. Лосев^{1,2}, Н.Р. Гаврилишен¹, І.С. Белестов¹

Синдром короткої кишки у дітей як хірургічна, загальномедична та соціальна проблема

¹Одеський національний медичний університет, Україна

²Одеська обласна дитяча клінічна лікарня, Україна

PAEDIATRIC SURGERY.2017.4(57):92-96; doi 10.15574/PS.2017.57.92

У статті наведений аналіз лікування 10 пацієнтів Одеської обласної дитячої клінічної лікарні з різною хірургічною патологією кишечника, яка супроводжувалась розвитком синдрому короткої кишки (СКК): 2 дитини з тотальним агангліозом кишечника, 2 з нейродисплазією кишечника, 2 із синдромом мегацистик-мікроколон, 1 з множинною атрезією тонкої кишки та агангліозом товстої, 3 із заворотом середньої кишки. Усі діти були оперовані з розвитком СКК. Висвітлені проблеми радикального хірургічного лікування та інфузійної підтримки дітей з даною патологією. Запропоноване поняття анатомічного та функціонального СКК. Визначені основні напрямки медико-соціальної допомоги таким пацієнтам.

Ключові слова: синдром короткої кишки, вторинна мальабсорбція, вторинна мальдигестія, парентеральне харчування.

Short Bowel Syndrome in children as a surgical, general medical and social problem

I.R. Dilanian¹, O.O. Losev^{1,2}, N.R. Gavrylyshchen¹, I.S. Belestov¹

¹Odesa National Medical University, Ukraine

²Odesa Regional Children's Clinical Hospital, Ukraine

The treatment analysis of 10 patients in Odesa Regional Children's Hospital with different surgical pathology of intestine that led to the development of Short Bowel Syndrome (SBS) was performed. There were treated 2 children with total agangliosis of intestine, 2 – with neurodisplasia of intestine, 2 – with megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome, 1 – with multiply atresia of small intestine together with agangliosis of large intestine. All children were operated on with the development of SBS. The challenges of radical surgical treatment of SBS and infusion therapy are described in the article. The terms of anatomic and functional SBS are proposed. The main directions of health and social care to these patients are identified.

Key words: Short Bowel Syndrome, secondary malabsorption, secondary maldigestion, parenteral nutrition.

Синдром короткой кишки у детей как хирургическая, общемедицинская и социальная проблема

И.Р. Диланян¹, А.А. Лосев^{1,2}, Н.Р. Гаврилишен¹, И.С. Белестов¹

¹Одесский национальный медицинский университет, Украина

²Одесская областная детская клиническая больница, Украина

В статье приведен анализ лечения 10 пациентов Одесской областной детской клинической больницы с различной хирургической патологией кишечника, сопровождавшейся развитием синдрома короткой кишки (СКК): 2 детей с тотальным аганглиозом кишечника, 2 с нейродисплазией кишечника, 2 с синдромом мегацистик-микроколон, 1 с множественной атрезией тонкой кишки и аганглиозом толстой, 3 с заворотом средней кишки. Все дети были оперированы с развитием СКК. Освещены проблемы радикального хирургического лечения, инфузионной поддержки детей с данной патологией. Предложено понятие анатомического и функционального СКК. Определены основные направления медико-социальной помощи таким пациентам.

Ключевые слова: синдром короткой кишки, вторичная мальабсорбция, вторичная мальдигестия, парентеральное питание.

Вступ

Синдром короткої кишки (СКК) набуває сьогодні все більшого значення, оскільки у всіх країнах щорічно збільшується кількість дітей з даною патологією [1,2]. Це пов'язано з розвитком хірургії та реаніматології дитячого віку та, особливо, неонатального періоду. Успіхи реанімації новонароджених забезпечують виживання дітей з важкою хірургічною патологією кишечника, яка

пов'язана з великими резекціями або з накладанням «високих» стом. Це, в свою чергу, призводить до розвитку СКК і перетворюється на серйозну медичну, економічну та соціальну проблему [1,6].

Основна складність у веденні дитини з СКК полягає у необхідності тривалої замісної терапії та нутритивної підтримки, інколи протягом багатьох років. Це потребує не лише інтенсивної стаціонарної терапії, але й організації домашнього лікуван-

Таблиця

Патологія, яка супроводжувалась розвитком синдрому короткої кишки у дітей

Патологія	Абс.	%	Оперовані більше одного разу	Померли
Тотальний агангліоз товстої та більшої частини тонкої кишки	2	20	2	-
Нейродисплазія кишечника	2	20	2	-
Синдром мегацистік-мікроколон	2	20	-	2
Множинні атрезії тонкої кишки, поєднані з агангліозом товстої кишки	1	10	1	1
Заворот середньої кишки	3	30	2	3
Усього	10	100	7	6

ня та догляду за дитиною, грамотного патронажу таких хворих медичними працівниками. Проблема догляду за такими дітьми пов'язана також з відсутністю необхідних медикаментів, засобів догляду, вітамінних та електролітних розчинів для внутрішньовенного введення, гідролізованих високоенергетичних сумішей для ентерального харчування.

Незначна кількість дітей з СКК зумовлює невеликий досвід лікарів на місцях щодо ведення таких хворих, що вимагає створення загальнодержавного центру [3]. Крім того, в Україні існує гостра проблема відсутності можливостей для радикальної корекції захворювань з СКК.

Матеріали і методи дослідження

Проведений аналіз лікування дітей з СКК за останні п'ять років в ООДКЛ. (табл.).

Дослідження виконані відповідно до принципів Гельсінської Декларації. Протокол дослідження ухвалений Локальним етичним комітетом (ЛЕК) всіх зазначених у роботі установ. На проведення досліджень було отримано поінформовану згоду батьків дітей (або їхніх опікунів).

Діти (2 особи) з тотальним агангліозом кишечника надійшли в періоді новонародженості з клінікою низької кишкової непрохідності. Інтраопераційно виявлено звуження товстої ті більшої частини тонкої кишки, у зв'язку з чим заподозрений агангліоз, виведена тонкокишкова стома в перехідній зоні (у 1-ї дитини на відстані 30 см від зв'язки Трейца, у іншої – 25 см) та взята повношарова біопсія всіх відділів звуженої кишки, включаючи перехідну зону. За результатами гістологічного та гістохімічного дослідження констатували відсутність нервових гангліїв у підслизовому та міжм'язовому шарах кишкової стінки в зоні звуженої кишки та зменшення розмірів гангліїв і нерівномірне їх розташування в перехідній зоні. На даний час діти знаходяться на частковому парентеральному харчуванні. Один хворий

знаходиться під спостереженням та готується до радикальної операції у Німеччині, друга дитина в Україна, але під наглядом з корекцією терапії ізраїльською клінікою.

Нейродисплазія шлунково-кишкового тракту встановлена у двох дітей, у яких захворювання перебігало за типом рецидивної непрохідності на рівні різних відділів кишечника. Інтраопераційно виявлені різко розширені відділи тонкої кишки (1 дитина), у однієї дитини, оперованої тричі, по черзі розвивалось різке розширення шлунка, що було розцінене як заворот шлунка; потім клініка тонкокишкової непрохідності на різних рівнях. Інтраопераційно виявлена розширена тонка кишка без перистальтичних скорочень. При дотику до кишки у зоні дотику з'являвся різкий спазм кишкової стінки без реалізації в перистальтичну хвилю. Це дозволило запідозрити нейрональну дисплазію шлунково-кишкового тракту, у зв'язку з чим взята повношарова біопсія в різних відділах кишки. Аналогічна картина виявлена у двох дітей із синдромом мегацистік-мікроколон. Обидві дитини (одна віком 8 міс., інша – 3-х років) надійшли на обстеження з підозрою на хворобу Гіршпрунга. З анамнезу стало відомо, що внутрішньоутробно в обох випадках виявлявся різко розширений сечовий міхур. Клінічно діти були зниженого харчування, диспропорціональні – тонкі кінцівки, великий живіт, ознаки анемії, гіповітамінозу. Під час операції виявлений великих розмірів сечовий міхур зі стоншеною стінкою, величезна, нерівномірно розтягнута тонка кишка та візуально не змінена товста кишка. В обох випадках проведена кінцева ілеостомія та взята біопсія різних відділів кишечника (у однієї дитини операція проведена в ООДКЛ, у другої – у Німеччині). Результат гістологічного дослідження в усіх випадках був майже ідентичним – дисгангліоз (гіпогангліоз та дисморфія гангліїв), у товстій кишці більш вираз-

Колопроктологія

ний, ніж у тонкій. Фіброз м'язового шару стінки кишки. Ознаки хронічної інтестинальної псевдообструкції. Діти з мегацестік-мікроколон померли від ускладнень повного парентерального харчування на тлі важкої ентеральної недостатності.

Одна дитина була оперована в періоді новонародженості з приводу множинної атрезії голодної кишки, агенезії здухвинної та висхідної ободової кишки. Була накладена кінцева єюностома. У зв'язку з великими втратами по єюностомі проведена реконструктивна операція – ліквідація єюностоми з накладанням первинного єюноколоанастомозу. У післяопераційному періоді виникла часткова кишкова непрохідність, яка ліквідувалася введенням газовідвідної трубки при заведенні її за зону анастомозу, при цьому виникала картина, характерна для хвороби Гіршпрунга, – рясне відходження рідких випорожнень та газів після проходження товстої кишки. Проведена біопсія товстої кишки, виявлений агангліоз останньої. Дитина знаходилась на парентеральному харчуванні з незначним включенням ентерального та померла у віці 6 міс. від ускладнень СКК.

Троє дітей прооперовані з приводу завороту середньої кишки з некрозом більшої частини тонкої кишки. Проведена резекція некротизованої кишки, виведена подвійна ентеротома, всі діти загинули.

Усі діти, які вижили (четверо дітей), знаходяться на постійному парентеральному харчуванні з частковим ентеральним на домашньому догляді. Програма та компоненти нутритивної підтримки (дієти), парентерального харчування, замісної вітамінотерапії, введення мікроелементів підібрані, розписані та корегуються в онлайн-режимі клініками Німеччини, Ізраїлю, Санкт-Петербурга. Усі пацієнти очікують на проведення оперативних втручань з подовження або пересадки кишечника за кордоном.

Обговорення

Синдром короткої кишки – це складний полісиндромний стан, який виникає у зв'язку з втратою певної частини кишечника та пов'язаний з відсутністю повноцінного ентерального харчування та кишкового всмоктування, постійним парентеральним введенням різноманітних препаратів, тривалою присутністю катетера у вені, наявністю кишкових стом та втрат по них, часто одночасною наявністю гастростом тощо. Немає єдиної думки щодо довжини втраченої кишки, необхідної для розвитку СКК. За даними різ-

них авторів, СКК розвивається, якщо залишилось 75 см тонкої кишки [1], 50 см тонкої кишки та, навіть, 30 см – за наявності ілеоцекального кута [2,3].

Слід зазначити, що абсолютно схожі проблеми виникають у дітей з нейродисплазією кишечника, яка супроводжується хронічною інтестинальною псевдообструкцією. Враховуючи ідентичні порушення – вторинну мальабсорбцію, мальдигестію, гіповітаміноз, диспротеїнемію, диселектролітемію, діарею, можна говорити про анатомічний та функціональний СКК [1], що є важливим для розробки діагностичної, терапевтичної, реабілітаційної та хірургічної програми.

Складністю у встановленні діагнозу у дітей із вказаними захворюваннями є також і те, що гістологічні дані різноманітні та неоднозначні. При клінічно виявленому тотальному агангліозі гістологічно описується повний агангліоз підслизового та міжм'язового шарів, нерівномірне скупчення гангліїв нормального розміру, гіпогангліох тощо. Крім того, клініцистами часто спостерігається невідповідність гістологічних та клінічних даних. Нейродисплазія кишечника гістологічно характеризується різноманітним морфологічним даним у вигляді дисгангліозу, поліморфізму гангліїв більшого або меншого розміру, фіброзом кишкової стінки. Таким чином, можна говорити про те, що діагноз агангліозу або нейродисплазії має ґрунтуватися на сукупності клінічних даних, інтраопераційної картини та гістологічних знахідок.

Хірургічне лікування анатомічного СКК включає різні операції з подовження кишки, формування інвагінаційних клапанів, антиперистальтичних вставок та, навіть, пересадки кишечника [1,7]. Для підвищення успіху хірургічного лікування має значення вік дитини на момент операції, наявність компенсації життєво важливих функцій, достатня вага. Оперативні втручання проводяться у дітей, старших за три роки, за відсутності анемії, електролітних та обмінних порушень, з вагою, яка відповідає віку дитини. Ці умови потребують постійного контролю показників протягом усього періоду до оперативного втручання [4,5].

Як приклад, наводимо список усього необхідного для харчування та догляду за дитиною з СКК віком 1 рік та вагою 12 кг.

Медична реабілітація дитини П., 2015 р.н., діагноз: «Хвороба Гіршпрунга, тотальна форма (код Q43.1). Часткова кишкова непрохідність. Стан після оперативних втручань (2015 р). Гастростома. Ілеостома. Синдром короткої кишки. Вторинна мальабсорбція».

На добу дитині потрібно:

1. Часткове парентеральне травлення «Нутрифлекс спеціальний» 1000 мл – 1 пакет.
2. СМОФліпід 20% 100 мл – 1 флакон.
3. Глюкоза 10% 400 мл – 2 флакони.
4. Магнію сульфат 25% 5 мл – 2 ампули.
5. Кальцію глюконат 10% 10 мл – 2 ампули.
6. Калію хлорид 4% 10 мл – 2 ампули.
7. Інфузійні вітамінні комплекси – солувіт, адамель, віталіпід – по 1 ампулі.
8. Натрію хлорид 0,9% 10 мл – 10 ампул.
9. Натрію хлорид 0,9% 200 мл – 1 флакон.
10. Гепарин 5000 МЕ – 1 ампула.
11. Нексіум 20 мг, табл. – ¼ шт.
12. Урсоліт (урсодіол) 250 мг, табл. – 1 таблетка.
13. Метронідазол 250 мг, табл. – ½ таблетки.
14. Суміш «Нутриція Neocate infant» – 1 банка на 4 доби.
15. Системи для внутрішньовенних інфузій за типом Infusomat Space Line – 2 шт.
16. Подовжувач для крапельниці для двох систем за типом B Braun original perfusion – 1 шт.
17. Фільтр для крапельниці за типом B Braun intrapur – 1 шт.
18. Трійник для двох систем та подовжувача за типом B Braun – 1 шт.
19. Заглушки та стопери для крапельниці за типом B Braun – 1 шт.
20. Шприци 10 мл – 10 шт, 5 мл – 5 шт.
21. Рукавички нестерильні нітрилові без пудри – 5 шт.
22. Спиртові серветки – 15 шт.
23. Серветки марлеві стерильні – 4 шт.
24. Серветки для стоми за типом Conveen Prep – 2 шт.
25. Калоприймачі педіатричні за типом Colorplast 8002 – 1 шт.
26. Паста-герметик для стоми за типом Eakin Cohesive 20 г – 1 тубик на 2 тижні.
27. Одноразова водонепроникна пелюшка – 1 шт.
28. Мазь «Гіоксизон» 10 г – 1 тубик на 2 тижні.
29. Мазь для зовнішнього застосування «Повідон-йод» 20 г – 1 тубик на місяць.
30. Пластир-пов'язка за типом Hartmann antibacterial cosmopor – 2 шт.
31. Пластир-пов'язка за типом Hartmann hydrofilm – 2 шт.
32. Катетер Фоллея №8 – 1 шт.
33. Мішок для гастростоми – 1 шт.

Хірургічне лікування нейродисплазії кишечника сьогодні є проблемою в усьому світі. Враховуючи морфологію вади, патогенетичним хірургічним

втручанням є вживлення електродів у кишкову стінку для постійної електростимуляції кишечника. Такі оперативні втручання поки що на стадії розробки та апробації та не впроваджені в практику операцій на людині. Єдиним рішенням проблеми сьогодні є пересадка кишечника, найчастіше діти з нейродисплазією кишечника не доживають до віку, при якому це оперативне втручання можливе. Це пов'язане не тільки з проблемами тривалого парентерального харчування, складності корекції електролітних та вітамінних порушень, але й з надзвичайно високою вартістю даного лікування.

Висновки

У поняття «синдром короткої кишки» можна включити антомічну втрату частини кишечника з розвитком явищ мальдигестії та мальабсорбції, а також втрату кишечника своїх функцій при нормальній його анатомічній довжині.

Діти з СКК потребують постійного підбору комбінації ентерального харчування та парентеральної підтримки, корекції доз препаратів та нутрієнтів.

Хірургічне лікування на початкових етапах включає повношарову біопсію кишкової стінки на різних рівнях та, за можливості, на більшій кількості ділянок, навіть візуально не змінених.

Необхідне створення державного центру для лікування таких дітей, як медикаментозного, так і хірургічного, включаючи впровадження радикальних операцій для корекції вади.

Доцільна розробка системи домашнього спостереження та догляду за дітьми з СКК і відповідної програми лікування та підтримки їх нормальної життєдіяльності в очікуванні радикальної корекції вади.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Література

1. Атлас детской оперативной хирургии / за редакцією П. Пури, М. Гольварта. – Москва: Медпрес-информ, 2009. – 648 с.
2. Горбатюк О.М. Синдром короткої кишки у немовлят: сучасні погляди на проблему за даними літературного огляду і власного досвіду / О.М. Горбатюк // Неонатологія, хірургія та перинатальна медицина. – 2016. – №3(21). – С.48–54.
3. Клинико-лабораторные аспекты синдрома короткой кишки у детей [Электронный документ] / В.Н. Грона, С.В. Веселый, М.В. Вакуленко [и др.] // Здоровье ребенка. – 2010. – №3(24). – 4 с. – Режим доступа: <http://www.mif-ua.com/archive/article/12996>.
4. Особенности нутритивной поддержки ребенка раннего возраста с синдромом короткой кишки приобретенного характера / Ф.Ф. Жвания, Т.С. Лазарева, В.П. Обрядов [и др.] // Вестник педиатрической фармакологии и нутрициологии. – 2008. – Т.5, №4. – С.74–77.

Колопроктологія

- Godoy B.Z. Off label pharmacological therapy in patients with short bowel syndrome / B.Z. Godoy, J. Faintuch, M.L. Marin // Eur. Rev. Med. Pharmacol. Sci. – 2013. – Vol.17. – P. 3285–3295.
- Neonatal short bowel syndrome: population-based estimates of incidence and mortality rates / P.W. Wales, N.de Silva, J. Kim, L. Lecce // J. Ped. Surg. – 2004. – №39(5). – P. 690–695.
- Weih S. Current practice and future perspectives in the treatment of short bowel syndrome in children — a systematic review. Langenbeck's archives of surgery / S. Weih, M. Kessler, H. Fonouni // Deutsche Gesellschaft für Chirurgie. – 2012. – Vol.397. – P.1043–1051.

Відомості про авторів:

Діланян Іона Рубіківна – к.мед.н., лікар-хірург дитячий, заст. з хірургії гол. лікаря Одеської обласної клінічної дитячої лікарні. Адреса: м. Одеса, вул. Академіка Воробйова, 3; тел. (048) 705-53-00.

Лосєв Олександр Олександрович – д.мед.н., проф., зав. каф. дитячої хірургії Одеського НМУ, зав. відділення загальної хірургії Одеської обласної клінічної дитячої лікарні. Адреса: м. Одеса, вул. Ольгіївська, 4.

Гаврилишен Назар Русланович – лікар-хірург дитячий відділення загальної хірургії Одеської обласної клінічної дитячої лікарні. Адреса: м. Одеса, вул. Академіка Воробйова, 3; тел. (048) 705-53-45.

Белестов Іраклій Сергійович – лікар-хірург дитячий вищої категорії відділення загальної хірургії Одеської обласної клінічної дитячої лікарні. Адреса: м. Одеса, вул. Академіка Воробйова, 3.

Стаття надійшла до редакції 18.05.2017 р.

ДО УВАГИ АВТОРІВ!

АЛГОРИТМ РЕЄСТРАЦІЇ ORCID

Open Researcher and Contributor ID (ORCID) – міжнародний ідентифікатор науковця

Створення єдиного реєстру науковців та дослідників на міжнародному рівні є найбільш прогресивною та своєчасною ініціативою світового наукового товариства. Ця ініціатива була реалізована через створення в 2012 році проекту Open Researcher and Contributor ID (ORCID). ORCID - це реєстр унікальних ідентифікаторів вчених та дослідників, авторів наукових праць та наукових організацій, який забезпечує ефективний зв'язок між науковцями та результатами їх дослідницької діяльності, вирішуючи при цьому проблему отримання повної і достовірної інформації про особу вченого в науковій комунікації.

Для того щоб зареєструватися в ORCID через посилання <https://orcid.org/> необхідно зайти у розділ «**For researchers**» і там натиснути на посилання «**Register for an ORCID ID**».

В реєстраційній формі послідовно заповнюються обов'язкові поля: «**First name**», «**Last name**», «**E-mail**», «**Re-enter E-mail**», «**Password**» (Пароль), «**Confirm password**»

В перше поле вводиться ім'я, яке надане при народженні, по-батькові не вводиться. Персональна електронна адреса вводиться двічі для підтвердження. Вона буде використовуватися як Login або ім'я користувача. Якщо раніше вже була використана електронна адреса, яка пропонується для реєстрації, з'явиться попередження червоного кольору. **Неможливе створення нового профілю з тією ж самою електронною адресою.** Пароль повинен мати не менше 8 знаків, при цьому містити як цифри, так і літери або символи. Пароль, який визначається словами «**Good**» або «**Strong**» приймається системою..

Нижче визначається «**Default privacy for new works**», тобто налаштування конфіденційності або доступності до персональних даних, серед яких «**Public**», «**Limited**», «**Private**».

Далі визначається частота повідомлень, які надсилає ORCID на персональну електронну адресу, а саме, новини або події, які можуть представляти інтерес, зміни в обліковому записі, тощо: «**Daily summery**», «**Weekly summery**», «**Quarterly summery**», «**Never**». Необхідно поставити позначку в полі «**I'm not a robot**» (Я не робот).

Останньою дією процесу реєстрації є узгодження з політикою конфіденційності та умовами користування. Для реєстрації необхідно прийняти умови використання, натиснувши на позначку «**I consent to the privacy policy and conditions of use, including public access and use of all my data that are marked Public**».

Заповнивши поля реєстраційної форми, необхідно натиснути кнопку «**Register**», після цього відкривається сторінка профілю учасника в ORCID з особистим ідентифікатором ORCID ID. Номер ORCID ідентифікатора знаходиться в лівій панелі під ім'ям учасника ORCID.

Структура ідентифікатора ORCID являє собою номер з 16 цифр. Ідентифікатор ORCID - це URL, тому запис виглядає як <http://orcid.org/xxxx-xxxx-xxxxxxx>.

Наприклад: <http://orcid.org/0000-0001-7855-1679>.

Інформацію про ідентифікатор ORCID необхідно додавати при подачі публікацій, документів на гранти і в інших науково-дослідницьких процесах, вносити його в різні пошукові системи, наукометричні бази даних та соціальні мережі.

Подальша робота в ORCID полягає в заповненні персонального профілю згідно із інформацією, яку необхідно надавати.