

DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic1229>

Научная статья



Организационный и клинический потенциал Федерального регистра детей с синдромом короткой кишки

В.М. Розинов¹, Ф.Б. Ампар¹, М.В. Самороковская^{1,2}, М.А. Исаков³¹ Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии им. Ю.Е. Вельтищева, РНИМУ им. Н.И. Пирогова, Москва, Россия;² Детская городская клиническая больница № 9 им. Г.Н. Сперанского, Москва, Россия;³ Акционерное общество «Астон Консалтинг», Москва, Россия

Аннотация

Актуальность. Синдром короткой кишки — медико-социальная проблема, характеризующаяся высокой летальностью и частотой инвалидизации, дискуссионностью тактики, ресурсоемкостью терапии, дефицитом нормативно-правового обеспечения. В 2016 г. Российская ассоциация детских хирургов инициировала создание Федерального регистра детей с синдромом короткой кишки.

Цель — провести аудит регистра, выявить распространенность патологического синдрома, установить причины его формирования и тенденции трансформации терапевтической парадигмы, определить закономерность, характер и частоту различных осложнений, установить факторы, ограничивающие его информативность, с привлечением представителей разработчиков и пользователей, обосновать изменения, повышающие организационную и клиническую значимость базы данных.

Материалы и методы. В регистр включены 334 пациента, среди которых 23 ребенка умерли, 5 детей сняты с учета по достижении 18 лет. Использован программный комплекс Quinta для сбора, обработки и управления территориально распределенными данными, поддерживающий информацию о персональных данных пациентов, идентификации медицинских организаций, диагнозе, содержании лечебных мероприятий, структуре осложнений.

Обсуждение. Регистр содержит данные о пациентах из 71 региона России. Среди инициальных вмешательств преобладали резекции кишки, в связи с некротизирующим энтероколитом (18,0 %) и при интестинальных атрезиях (17,4 %). Реконструктивные вмешательства (125) включали технологии последовательной поперечной энтеропластики, спиральное удлинение и суживание кишечной трубки, реализованные соответственно в 37 и 24 наблюдениях. В парентеральном питании нуждались 180 пациентов, полностью 18 человек или частично 162 ребенка. Энтеральное питание реализовано в 193 наблюдениях, замещая потребности 31 ребенка и дополняя парентеральную терапию у 162 детей. Структурным дефектом регистра стало отсутствие раздела паллиативной терапии.

Заключение. Выявлены ограничения регистра, диктующие необходимость совершенствования представляемой первичной информации, формирования площадки поддержки врачебных решений, создания блока паллиативной медицинской помощи и интеграции с государственными программами развития здравоохранения.

Ключевые слова: дети; синдром короткой кишки; регистр; нутритивная поддержка; интестинальная атрезия; некротический язвенный колит; парентеральное питание; реконструктивно-пластические вмешательства; паллиативная помощь.

Как цитировать

Розинов В.М., Ампар Ф.Б., Самороковская М.В., Исаков М.А. Организационный и клинический потенциал Федерального регистра детей с синдромом короткой кишки // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2022. Т. 12, № 1. С. 73–84. DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic1229>

DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic1229>

Scientific Report

Organizational and clinical potential of the Federal Register of children with short bowel syndrome

Vladimir M. Rozinov¹, Fatima B. Ampar¹, Mariya V. Samorokovskaya^{2,1}, Mikhail A. Isakov³¹ Veltishchev Research and Clinical Institute for Pediatrics of the Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia;² Speransky Children's Hospital No. 9, Moscow, Russia;³ Joint-Stock Company "Aston Consulting", Moscow, Russia

Abstract

BACKGROUND: Short bowel syndrome is a medical and social problem characterized by high mortality and disability rates, controversial tactics, resource-intensive therapy, and lack of legal support. In 2016, the Russian Association of Pediatric Surgeons initiated the creation of the Federal Register of Children with Short Bowel Syndrome.

AIM: This study conducts an audit of the Register to identify the prevalence of the pathological syndrome, establish the causes of its formation and trends in transforming the therapeutic paradigm, determine the pattern, nature, and frequency of various complications, establish factors limiting its informativeness involving representatives of implementors and users, and justify changes increasing database organization and clinical significance.

MATERIALS AND METHODS: The Register has 334 patients registered. Of these, 23 children died, and five were removed from the Register at 18. The Quinta software package was used to collect, process, and manage geographically distributed data with information about patients' data, identification of medical organizations, diagnosis, the content of therapeutic measures, and the structure of complications.

RESULTS: The Register contains data on patients from 71 regions of Russia. Bowel resections prevailed among the initial interventions due to necrotizing enterocolitis (18.0%) and intestinal atresia (17.4%). Reconstructive interventions (125), including serial transverse enteroplasty and spiral intestinal lengthening and tailoring techniques, were implemented in 37 and 24 cases. One hundred and eighty patients needed parenteral nutrition: 18 patients required total parenteral nutrition, and 162 patients needed partial parenteral nutrition. Enteral feeding was used in 193 cases, meeting the needs of 31 children and supplementing parenteral therapy for 162 children. The structural flaw of the Register is the absence of a section on palliative care.

CONCLUSIONS: The identified limitations of the Register indicate the need to improve the provided primary information, form a platform for supporting medical decisions, create a palliative care unit, and integrate with state health development programs.

Keywords: children; short bowel syndrome; registry; nutritional support; intestinal atresia; necrotizing ulcerative colitis; parenteral nutrition; reconstructive plastic surgery interventions; palliative care.

To cite this article:

Rozinov VM, Ampar FB, Samorokovskaya MV, Isakov MA. Organizational and clinical potential of the Federal Register of children with short bowel syndrome. *Russian Journal of Pediatric Surgery, Anesthesia and Intensive Care*. 2022;12(1):73–84. DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic1229>

АКТУАЛЬНОСТЬ

Синдром короткой кишки (СКК) — морфофункциональная форма хронической интестинальной недостаточности, обусловленная анатомической утратой протяженности кишечника вследствие хирургического вмешательства при врожденных или приобретенных заболеваниях [1–3]. Клинические проявления СКК обусловлены как длиной резецированной кишки, так и способностью сохраненного желудочно-кишечного тракта функционально компенсировать утраченную часть органа. Очевидно, что эволюционно сформированные механизмы адаптации к актуальному анатомическому состоянию характеризуются существенной индивидуальной вариабельностью [4]. СКК приводит к чрезмерной потере жидкости, нарушению всасывания питательных веществ, нарушениям электролитного баланса, повышенной восприимчивости к инфекционным осложнениям. Вышеизложенное формирует жизненно значимую зависимость больного ребенка от парентерального питания, нарушает условия социальной реабилитации пациента, негативно влияет на его антропометрические показатели [5].

По данным исследователей [6, 7], представляющих экономически развитые страны, острота медицинских и социальных проблем детей с СКК обусловлена высокой летальностью, варьирующей от 8,5 до 37,5 %, и фактической инвалидностью всех пациентов, зависимых от парентерального питания. В соответствии с данными регистра летальность составила 6,8 %. В России следует учитывать высокую ресурсоемкость лечения данных больных, не сопоставимую с реальной платежеспособностью семей пациентов, при отсутствии необходимых директивных документов на уровне регионов и соответствующей правоприменительной практики [3, 8, 9]. Очевидную перспективу представляет модель парентерального питания на дому, однако в отечественной практике отсутствует необходимая инфраструктура и сказывается очевидный дефицит законодательного регулирования [10, 11]. До настоящего времени отсутствуют междисциплинарные федеральные клинические протоколы (рекомендации) лечения детей с СКК, что формирует риски не только профессионального взаимодействия и преемственности, но также юридического аспекта.

Регистр детей с СКК был создан по инициативе Российской ассоциации детских хирургов (РАДХ) совместно с ЗАО «Астон Консалтинг» в 2016 г. на оригинальной онлайн-платформе Quinta в утвержденной электронной индивидуальной регистрационной карте пациента (e-CRF) [12]. Основная задача регистра — оптимизация медицинской помощи детям с СКК, включая оценку распространенности заболевания, распределение пациентов применительно к территориальным медицинским организациям, ресурсной составляющей лечебно-эвакуационных мероприятий, обеспечения междисциплинарного взаимодействия специалистов. Регистр предоставляет

возможность формирования единого профессионального информационного пространства, в том числе с целью экспертной поддержки врачебных решений, осуществления мониторинга клинических, социальных и ресурсных индикаторов, проведения сравнительной оценки эффективности различных медицинских технологий и реализации концепции многоцентровых исследований, как приоритетной формы достоверности результатов лечения пациентов с СКК.

Цель — провести этапный аудит структуры и контента регистра, выявить эпидемиологические характеристики распространенности патологического синдрома, установить этиопатогенетические причины его формирования и тенденции трансформации терапевтической парадигмы, определить закономерность, характер и частоту различных осложнений, а также установить факторы, ограничивающие его информативность, с привлечением представителей разработчиков и пользователей обосновать необходимые изменения, повышающие организационную и клиническую значимость базы данных.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

В регистр включены дети с рождения до 18 лет с установленным диагнозом СКК, получавшие многопрофильную медицинскую помощь в медицинских организациях 33 субъектов Российской Федерации. По состоянию на 10.12.2021 в регистре представлены данные о 334 пациентах, постоянно проживающих на территории 71 региона России, из них 305 человек — живые и младше 18 лет, 23 пациента — умерли, 5 пациентов — достигли возраста 18 лет, 1 ребенок выбыл из регистра по неустановленным причинам. Большинство (63,5 %) пациентов представлено детьми раннего возраста.

Программное обеспечение регистра реализовано в формате проспективного наблюдательного популяционного и когортного исследований. Анализу подлежала информация о пациентах, включающая сведения о месте лечения пациента, регионе проживания и наблюдения, диагнозе, анамнестических, демографических и клинических характеристиках пациентов, объеме выполненного хирургического лечения, виде нутритивной поддержки и структуре осложнений.

Данные из медицинской документации пациентов вводились врачом-участником регистра в электронную индивидуальную карту пациента (e-CRF) на платформе Quinta e-CRF, которая состоит из регистрационного и мониторинговых визитов. Ведение регистра полностью соответствует законам Российской Федерации, включая закон № 152-ФЗ «О персональных данных»¹.

В исследовании проанализированы данные электронных регистрационных карт пациентов, зарегистрированных в программе с 1 ноября 2016 г. по 10 декабря

¹ <https://fzakon.ru/laws/federalnyy-zakon-ot-27.07.2006-n-152-fz/>

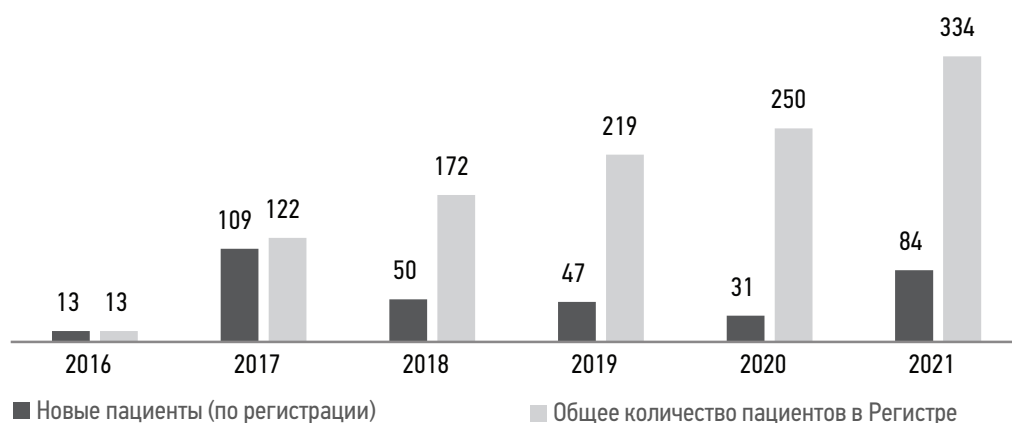


Рис. 1. Динамика включения в регистр новых пациентов — детей с синдромом короткой кишки (по дате регистрации, $n = 334$)
Fig. 1. Dynamics of inclusion in the Register of children with short bowel syndrome (by date of registration, $n = 334$)

2021 г. Статистический анализ осуществляли с помощью пакета прикладных программ IBM SPSS Statistics версия 24.0.0.1. Проверку нормальности распределения количественных признаков проводили при помощи теста Колмогорова – Смирнова с коррекцией значимости Лиллиефорса. Для описания признаков с нормальным распределением использовали среднее значение с указанием 95 % доверительного интервала (ДИ), для признаков с отличным от нормального распределения — медиану (Me) с указанием межквартильного диапазона (25-й и 75-й процентиля). Данные из совокупностей с нормальным распределением сравнивали с помощью t -критерия Стьюдента для независимых выборок. Данные из совокупностей с распределением, отличающимся от нормального, сравнивали с применением критерия Манна – Уитни. Сравнение качественных — с использованием таблиц сопряженности по критерию хи-квадрат Пирсона и точному критерию Фишера. Различия расценивались как статистически значимые при $p < 0,05^2$.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Важнейший медико-статистический индикатор эпидемиологического благополучия детского населения, применительно к предмету исследования, — распространенность патологии, рассчитываемая по числу больных на 100 000 детского населения соответствующего возраста³.

В настоящей работе для установления распространенности заболеваемости в отдельных регионах России сформирована выборка, включающая 16 регионов, в которых проживает 195 пациентов из 334 больных,

зарегистрированных в регистре. Введенные ограничения обусловлены незначительным числом пациентов (менее 2 %) от общего массива наблюдений, что может быть объяснено неполнотой отражения фактической ситуации и содержит существенный риск ошибок, продиктованных законом малых чисел [13]. Репрезентативность выборки обосновывается тем, что на территории указанных 16 регионов проживает более 10 млн детей, что составляет треть детского населения страны. Данные по заболеваемости детей СКК в отдельных регионах России, включенных в указанную выборку, представлены в табл. 1.

Представленные в табл. 1 данные свидетельствуют о существенной вариабельности исследованного индикатора — от 3,0 ‰ (Волгоградская область) до 0,9 ‰ (Новосибирская область и Ставропольский край), обусловленной, по-видимому, региональными особенностями учета, включая полноту сбора информации, а также логику и семиотику формулировки диагноза, учитывая отсутствие общепринятого понятийного аппарата. По данным ряда медицинских ассоциаций Западной Европы, Северной и Южной Америки, распространенность заболеваемости СКК у детей составляет от 2 до 5 в расчете на 100 000 детского населения соответствующего возраста, что коррелирует с данными регистра [14, 15]. Таким образом, характеризуя репрезентативность выборки по 16 регионам России, допустимо утверждать возможность экстраполяции представленных данных регистра для планирования медицинских и социальных мероприятий страны в целом. Наибольшее число профильных пациентов (52 ребенка), введенных в регистр московскими специалистами, определяется тем, что в клиниках Москвы концентрируются больные независимо от мест постоянного проживания.

Динамика включения новых пациентов — детей с СКК — в регистр представлена на рис. 1.

В качестве отправной точки принят 2016 г., соответственно решению РАДХ о создании регистра и заключению договора о сотрудничестве с АО «Астон Консалтинг». Таким образом, рис. 1 дискретно иллюстрирует годовые

² При расчете демографических показателей использовались данные Росстата о количестве детского населения Российской Федерации на 01.01.2021. URL: <https://rosstat.gov.ru/compendium/document/13284>

³ Федеральный закон Российской Федерации об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации (редакция, действующая с 1 октября 2021 г.). Статья 44. Медицинская помощь гражданам, которым предоставляются государственные гарантии в виде обеспечения лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания. URL: <https://docs.cntd.ru/document/902312609>

Таблица 1. Распространенность заболеваемости синдромом короткой кишки (СКК) у детей в России, в зависимости от региона проживания (по данным регистра, $n = 334$)

Table 1. Prevalence of SSC in children from the total child population in different regions of Russia (by region of residence, $n = 334$)

Регион проживания	Численность детского населения	Число пациентов с СКК в регистре		Распространенность заболеваемости СКК в регионе на 100 000 населения (по данным регистра)
		абс.	%	
Москва	1839734	52	15,5	2,8
Московская область	1216991	24	7,1	1,9
Краснодарский край	1032469	17	5,1	1,6
Волгоградская область	464447	14	4,2	3,0
Свердловская область	832051	14	4,2	1,6
Самарская область	556063	10	4,0	1,7
Республика Татарстан	759037	10	4,0	1,7
Иркутская область	540669	8	3,2	1,4
Воронежская область	375936	7	2,8	1,8
Приморский край	394773	7	2,8	1,7
Республика Крым	395966	6	2,4	1,5
Тюменская область	301140	6	2,4	1,9
Новосибирская область	501843	5	2,0	0,9
Ставропольский край	555336	5	2,0	0,9
Томская область	209461	5	2,0	2,3
Хабаровский край	249608	5	2,0	2,0

Таблица 2. Распределение пациентов регистра в зависимости от этиопатогенеза синдрома короткой кишки

Table 2. Distribution of patients in the Register depending on the etiopathogenesis of short bowel syndrome

Причина развития СКК	Число пациентов ($n = 305$)	
	абс.	%
Некротизирующий энтероколит новорожденных	55	18,0
Протяженные или множественные интестинальные атрезии	53	17,4
Врожденные нарушения фиксации кишечника, осложненные заворотом тонкой или толстой кишки	42	13,8
Врожденные пороки развития передней брюшной стенки, осложненные некрозом кишечной трубки	41	13,4
Нейроинтестинальные дисплазии (аганглиозы, гипоганглиозы тонкой и толстой кишки)	38	12,5
Мезентериальный тромбоз	17	5,6
Различные виды кишечной непроходимости (спаечная, странгуляционная)	15	4,9
Опухоли кишечника, исходы лучевой терапии	3	1,0
Другая этиология	41	13,5

этапы пополнения базы данных. Общая тенденция — прогрессивное увеличение массива клинических наблюдений, при том что наибольший прирост, констатированный в 2017 г. (109 пациентов), объяснялся заблаговременно накопленной информацией в подготовительный и тестовый периоды. Существенным вкладом характеризовался 2021 г. (84 пациента), что говорит об активности процесса вхождения новых пациентов в регистр, обусловленной расширением круга адептов в профессиональном сообществе.

Региональная неравномерность заполнения является существенным недостатком актуальной версии регистра — до настоящего времени отсутствуют точки ввода данных в 52 субъектах Российской Федерации. Проблема

участия специалистов, прежде всего представляющих отдаленные, труднодоступные и малонаселенные регионы, в пополнении регистра — это предмет многофакторного анализа, включая объективную сложность диагностики патологического процесса, инфраструктуру медицинских организаций, уровень квалификации специалистов, атмосферу в трудовом коллективе. Необходимо также учитывать последовательность и креативность действий членов экспертного совета регистра.

В регистре преобладали дети раннего возраста (84,9 %) с прогрессивным снижением числа пациентов в старших возрастных группах. Закономерной гендерной зависимости не установлено — соотношение между мужским и женским полом составило соответственно 50,8



Рис. 2. Распределение пациентов по количеству перенесенных операций

Fig. 2. Distribution of patients by number of surgeries

и 48,9 %, при том что в единичном наблюдении (0,3 %) половая принадлежность не указана.

Этиопатогенез СКК у детей, в зависимости от частоты встречаемости в регистре, представлен в табл. 2.

Исходя из этих данных, врожденные аномалии и пороки развития являлись ведущей по частоте причиной выполнения различных хирургических вмешательств, приведших к развитию СКК. Совокупная доля данных патологических состояний составила 57,1 % среди всех выявленных случаев обширных резекций кишечника. В основном инициальные вмешательства выполняли в неонатальном периоде, что соответствует данным, опубликованным в зарубежной литературе и традиционно для стран Западной Европы [16, 17].

Всего в регистре содержится информация об оперативных вмешательствах, выполненных у 245 детей, при том что большинство из них были оперированы многократно (рис. 2).

В соответствии с представленными данными преобладали дети, которым было выполнено два вмешательства и более (84,0 %). Всего, по данным регистра, 245 детям было выполнено 292 операции, большинство (79,1 %) из которых носили органосохраняющий характер, либо были направлены на купирование различных осложнений. Реконструктивно-пластические

вмешательства составили менее четверти (20,9 %) хирургической активности. Очевидный диссонанс характеризует раздел регистра в части формирования разгрузочных кишечных стом, информация о наличии которых присутствует у 12,4 % пациентов в контексте их закрытия. Необходимо учитывать, что развитие СКК констатировано после первой хирургической операции только у 47 детей. Допустимо утверждать, что фактическое развитие интестинальной недостаточности в остром послеоперационном периоде не служило достаточным основанием для формулировки диагноза СКК как хронической формы патологического состояния. Наиболее существенным дефектом актуальной версии регистра можно считать отсутствие фактических данных об обширности резекции кишечника как принципиального условия риска развития СКК, выраженности клинических проявлений и прогноза заболевания [18–20].

При анализе данных регистра нами был реализован смешанный подход — оценку сохраненной части тонкой кишки осуществляли на основе морфометрии (см), а применительно к толстой кишке использовали анатомо-топографические ориентиры. Распределение 334 пациентов регистра в зависимости от сохраненной длины тонкой и толстой кишки представлено на рис. 3, 4.

Критические значения (менее 30 см) протяженности сохраненного сегмента тонкой кишки констатированы у 77 детей, что составило четверть (25,4 %) клинических наблюдений. Остаточная протяженность тонкой кишки в интервале 30–50 см установлена у 84 (27,7 %) пациентов. У 142 (46,9 %) детей протяженность тонкой кишки составляла более 50 см, варьируя в широких пределах. Авторы статьи не склонны абсолютизировать прогностическое значение остаточной длины тонкой кишки, поскольку рассматриваются пациенты различного возраста. В то же время данный индикатор существен для суждения о потенциале пострезекционного роста кишки

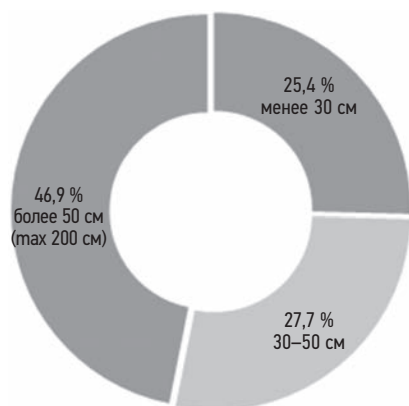


Рис. 3. Распределение пациентов по остаточной длине тонкой кишки, $n = 303$

Fig. 3. Distribution of patients according to the residual length of the small intestine, $n = 303$



Рис. 4. Распределение пациентов по остаточной длине толстой кишки, $n = 105$

Fig. 4. Distribution of patients according to the residual length of the colon, $n = 105$

как своеобразная реперная точка при последующих реконструктивных вмешательствах.

Характеризуя остаточную длину толстой кишки, необходимо указать, что последняя отсутствовала у 52 (49,5 %) пациентов в результате тотальной колэктомии. Учитывая функциональную значимость илеоцекального угла в развитии синдрома хронической интестинальной недостаточности [21], авторы считали целесообразным анализировать послеоперационную ситуацию в зависимости от наличия либо отсутствия данной анатомической структуры. В 5 (4,8 %) клинических наблюдениях была сохранена левая половина толстой кишки с илеоцекальным углом, а у 27 (25,7 %) пациентов илеоцекальный угол отсутствовал. При сохраненной правой половине толстой кишки у 15 (14,3 %) больных присутствовал илеоцекальный угол, отсутствие констатировано в 6 (5,7 %) наблюдениях. Представленные цифры свидетельствуют об очевидной оперативно-технической закономерности — правосторонняя гемиколэктомия существенно чаще сопровождалась резекцией илеоцекального угла.

Представляя структуру 292 операций, зафиксированных у пациентов регистра, считали необходимым выделить реконструктивно-пластические вмешательства, направленные на увеличение площади всасывающей поверхности кишечной трубки, как хирургической составляющей патогенетической терапии (табл. 3).

Достижение клинического эффекта — полное либо частичное восстановление энтеральной автономии — в 99 наблюдениях было констатировано после однократной реконструктивно-пластической операции. Повторные вмешательства потребовались 20 пациентам. Комбинация различных хирургических технологий в рамках единого оперативного вмешательства была реализована у 33 детей. При этом корректная оценка эффективности

и безопасности проведенных вмешательств весьма затруднительна — отдаленные результаты вмешательств известны только у 25 из 119 пациентов.

Данные регистра свидетельствуют, что отечественная клиническая практика в последние годы обогатилась достаточно широким спектром технологий хирургической реабилитации детей с СКК. В то же время отсутствие доминирующей технологии косвенно указывает на незавершенный процесс поиска «операции выбора». Многообразие клинико-анатомических вариантов болезни, результирующей хронической интестинальной недостаточностью, гипотетически ограничивает возможности создания «универсального ключа». В средне-срочной перспективе целесообразно интегрировать результаты хирургической работы отдельных клиник в рамках многоцентрового исследования на усовершенствованной платформе регистра.

Расстройства гомеостаза, обусловленные патогенезом заболевания и проводимой терапией, характеризовались многообразными клиническими и лабораторными проявлениями у 264 детей, внесенных в регистр (табл. 4).

Антропометрические показатели оценивали у 206 детей в сравнении с нормами разработанных Всемирной организацией здравоохранения и исходя из данных последнего визита зарегистрированных в регистре. По этим данным 74 пациента соответствовали критериям нормы [22].

Доминирующая частота нарушений физического развития представляется вполне логичной, исходя из базового определения СКК, как состояния интестинальной недостаточности. Существенная частота выявления феномена избыточного бактериального роста объяснима с позиции утраты деконтаминирующего эффекта транзита кишечного содержимого.

Таблица 3. Распределение пациентов с синдромом короткой кишки в зависимости от частоты и содержания операций, направленных на увеличение площади всасывающей поверхности кишки

Table 3. Distribution of patients with short bowel syndrome depending on the frequency and content of operations aimed at increasing the area of the absorptive surface of the intestine

Наименование операции	Число пациентов		Количество операции	
	абс.	%	абс.	%
Восстановление непрерывности кишечника путем закрытия стомы и формирования межкишечного анастомоза	41	36,6	49	39,2
Последовательная поперечная энтеропластика (STEP)	37	33,0	42	33,6
Спиральное удлинение и зауживание (SILT)	16	14,2	16	12,8
Комбинированные виды аутологических реконструкций кишечника	8	7,1	8	6,4
Реконструкция стенозированного межкишечного анастомоза с восстановлением пассажа кишечного содержимого	5	4,4	5	4,0
Закрытие подвешной кишечной стомы	3	2,6	3	2,4
Тотальный висцеролиз с восстановлением пассажа кишечного содержимого	1	0,8	1	0,8
Родственная трансплантация сегмента тонкой кишки	1	0,8	1	0,8
Всего	112	100	125	100

Таблица 4. Осложнения синдрома короткой кишки, обусловленные расстройствами гомеостаза ($n = 264$)**Table 4.** Complications of short bowel syndrome caused by homeostasis disorders ($n = 264$)

Клинические и лабораторные проявления осложнений	Число осложнений	% в группе осложнений
Нарушение физического развития (антропометрические показатели)	54	17,3
Синдром избыточного бактериального роста	47	15,1
Водно-электролитные нарушения	42	13,5
Метаболический дисбаланс	41	13,1
Метаболические болезни костной ткани	38	12,2
Дефицит витаминов и минералов	32	10,2
Транслокация кишечной флоры	24	7,7
Сладж желчи и холелитиаз, обусловленные парентеральным питанием	16	5,1
D-лактат ацидоз	12	3,8
Оксалатурия и мочекаменная болезнь	4	1,2
Иммунная дисфункция	1	0,3
Всего	311	100

По мнению авторов, представленные в табл. 4 данные, безусловно, иллюстрируют определенное временное состояние в ходе болезни отдельных пациентов и не позволяют представить закономерности эволюции клинических проявлений, обусловленные выраженностью расстройств гомеостаза, побочными эффектами терапии, индивидуальными адаптационно-компенсаторными реакциями пациентов. В то же время, значительный масштаб выборки (264 пациента) позволяет утверждать закономерную частоту распределения осложнений применительно к общему массиву наблюдений в регистре.

В сентябре 2020 г. в регистр детей с СКК был добавлен раздел «Проведение ted-терапии». Препарат тедуглутид разработчики и исследователи рассматривают как патогенетическую терапию [23]. Только 6 (1,8 %) пациентов регистра получают данную терапию на фоне длительного парентерального питания.

В парентеральном питании нуждались 180 пациентов, при этом полностью были зависимы от данного варианта нутритивной поддержки 18 (10,0 %) человек и 162 (90,0 %) ребенка частично. Как правило, для парентерального питания применяли туннелируемый центральный венозный катетер — 109 пациентов, а венозная имплантированная система использована у 7 больных.

Осложнения, обусловленные катетеризацией центральных вен и констатированные у 99 пациентов, более чем в половине (59) наблюдений носили инфекционный характер. Энтеральное питание реализовано в 193 клинических наблюдениях, полностью обеспечивая потребности 31 (16,1 %) ребенка и дополняя проводимую парентеральную терапию у 162 (83,9 %) детей. Энтеральное питание у 185 больных осуществлялось через назогастральный зонд и частично перорально, у 46 детей — в гастростому. В 63 наблюдениях потребовалось использование инфузомата.

Безусловно, позитивной тенденцией является расширение доли (66,5 %) детей, обеспеченных домашним парентеральным питанием. В качестве компромиссного решения мы рассматривали нутритивную поддержку 7 (3,4 %) детей в условиях стационара дневного пребывания.

Необходимо отметить, что при оценке социальной адаптации пациентов установлено, что менее четверти (21,4 %) детей посещали дошкольные и школьные учреждения, а 71,4 % находились на домашнем режиме.

Существенным структурным дефектом, ограничивающим организационную информативность настоящей версии регистра, стало отсутствие раздела, посвященного паллиативной терапии. Данное обстоятельство ограничивает информативность базы данных в части учета исходов болезни, ретроспективной оценки эффективности реализованной терапии и прогнозирования ресурсных потребностей.

Фактически цель совершенствования регистра соответствует необходимости обретения инструмента в области научных знаний, соответствующей понятию «клиническая эпидемиология», как методологии, позволяющей прогнозировать течение и исход заболевания у конкретного пациента путем выявления и изучения закономерностей в популяции больных СКК, избегая влияния систематических и случайных ошибок [24].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Интенсивность заполнения разделов российского регистра детей с СКК прогрессивно возрастает, и данная тенденция поддерживается различными научно-практическими мероприятиями, реализуемыми под эгидой РАДХ, что несомненно способствует повышению доступности и качества медицинской помощи сложному контингенту

пациентов. Проблемный раздел работы с регистром обусловлен междисциплинарным характером патологии и объективной сложностью формирования консолидированной позиции представителей различных медицинских специальностей.

Существенный недостаток актуальной версии регистра — это региональная неравномерность заполнения; до настоящего времени отсутствуют точки ввода данных в 52 субъектах Российской Федерации. Данное обстоятельство, по сути, не только искажает статистику, но также исключает подготовку корректных управленческих решений, обоснованных истинным масштабом проблемы и необходимостью планирования на региональном уровне ресурсозависимых мероприятий. Перспективы разрешения данной коллизии, в отсутствие директивных ведомственных документов, связаны с целенаправленной последовательностью действий общественных профессиональных движений и объединений, причастных к лечению и реабилитации детей с СКК, включая тематические публикации в научно-практических периодических изданиях, выступления на различных форумах, съездах, конференциях.

Распространенным дефектом наполнения регистра является отсутствие объективной (количественной) информации о резецированной и сохраненной части кишечника, как факторов риска развития СКК, тяжести клинических проявлений, прогноза течения и исхода заболевания, предоперационного планирования реконструктивных вмешательств. Внутригрупповая селекция операций, проведенных у детей с СКК, позволила выделить спектр реконструктивных вмешательств, направленных на увеличение площади функционально значимой всасывающей поверхности кишечника, как хирургической составляющей патогенетической терапии. Очевидна целесообразность обобщить на платформе регистра результаты хирургической работы отдельных клиник в рамках многоцентрового исследования. При этом существует настоятельная необходимость унифицировать терминологию, представив пользователям регистра номенклатуру наименований вмешательств в формате справочника.

Характеризуя значение регистра в части продвижения новых медицинских технологий необходимо указать вновь сформированный раздел «Проведение ted-терапии». Тедуглутид позиционируется разработчиками и исследователями как препарат патогенетической терапии,

систематизация знаний об эффективности и безопасности которого радикально меняет потенциал консервативного лечения детей с СКК.

Первоочередная задача структурного совершенствования регистра состоит во включении раздела по паллиативной терапии. Данное решение безусловно повысит организационную информативность регистра применительно к корректному учету исходов болезни, ретроспективной оценке эффективности проведенных реконструктивных вмешательств и консервативной терапии, обоснованию ресурсных потребностей пациентов с СКК.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Благодарность. Авторы выражают благодарность Олеся Владимировне Мазуровой, старшему менеджеру проектов АО «Астон Консалтинг», за помощь в создании регистра.

Вклад авторов. Все авторы подтверждают соответствие своего авторства международным критериям ICMJE (все авторы внесли существенный вклад в разработку концепции, проведение исследования и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией).

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Источник финансирования. Авторы заявляют об отсутствии внешнего финансирования при проведении исследования.

ADDITIONAL INFORMATION

Gratitude. The authors would like to thank Olesya V. Mazurova, Senior Project Manager of JSC Aston Consulting, for her help in creating the register.

Author contribution. Thereby, all authors made a substantial contribution to the conception of the work, acquisition, analysis, interpretation of data for the work, drafting and revising the work, final approval of the version to be published and agree to be accountable for all aspects of the work.

Competing interests. The authors declare that they have no competing interests.

Funding source. This study was not supported by any external sources of funding.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Vanderhoof J.A., Langnas A.N., Pinch L.W., et al. Short bowel syndrome // *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 1992. Vol. 14. No. 4. P. 359–370. DOI: 10.1097/00005176-199205000-00001
2. Booth I.W., Lander A.D. Short bowel syndrome // *Baillieres Clin Gastroenterol.* 1998 Vol. 12. No. 4. P. 739–773. DOI: 10.1016/s0950-3528(98)90006-9
3. Сухотник И.Г. Синдром короткой кишки у детей // *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии.* 2017. Т. 7, № 3. С. 98–115. DOI: 10.17816/psaic342
4. Massironi S., Cavalcoli F., Rausa E., et al. Understanding short bowel syndrome: Current status and future perspectives // *Dig Liver Dis.* 2020. Vol. 52. No. 3. P. 253–261. DOI: 10.1016/j.dld.2019.11.013
5. Chandra R., Kesavan A. Current treatment paradigms in pediatric short bowel syndrome // *Clin J Gastroenterol.* 2018. Vol. 11. No. 2. P. 103–112. DOI: 10.1007/s12328-017-0811-7
6. Capriati T., Giorgio D., Fusaro F., et al. Pediatric Short Bowel Syndrome: Predicting Four-Year Outcome after Massive Neonatal Resection // *Eur J Pediatr Surg.* 2018. Vol. 28. No. 5. P. 455–463. DOI: 10.1055/s-0037-1604113
7. Belza C., Fitzgerald K., de Silva N., et al. Predicting Intestinal Adaptation in Pediatric Intestinal Failure: A Retrospective Cohort Study // *Ann Surg.* 2019. Vol. 269. No. 5. P. 988–993. DOI: 10.1097/SLA.0000000000002602
8. Spencer A.U., Kovacevich D., McKinney-Barnett M., et al. Pediatric short-bowel syndrome: the cost of comprehensive care // *Am J Clin Nutr.* 2008. Vol. 88. No. 6. P. 1552–1559. DOI: 10.3945/ajcn.2008.26007
9. Colomb V. Economic aspects of paediatric home parenteral nutrition // *Curr Opin Clin Nutr Metab Care.* 2000. Vol. 3. No. 3. P. 237–239. DOI: 10.1097/00075197-200005000-00013
10. Чубарова А.И., Костомарова Е.А., Жихарева Н.С. Синдром короткой кишки и хронической кишечной недостаточности у детей: оценка прогностических маркеров и эффективности реабилитации // *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии.* 2017. Т. 7, № 4. С. 46–52.
11. Ерпулева Ю.В. Парентеральное питание у детей // *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии.* 2018. Т. 8, № 1. С. 49–56. DOI: 10.30946/2219-4061-2018-8-1-49-56
12. Свидетельство о государственной регистрации программы ЭВМ RU № 2016615129/17.05.2016. Правообладатель ЗАО «Астон Консалтинг». Универсальный программный комплекс для сбора, обработки и управления территориально распределенными клинико-эпидемиологическими данными в режиме удаленного доступа. Режим доступа: <http://www1.fips.ru/Archive/EVM/2016/2016.06.20/DOC/RUNW/000/002/016/615/129/document.pdf>
13. Канеман Д., Словик П., Тверски А. Принятие решений в неопределенности: Правила и предубеждения. Харьков: Издательство Института прикладной психологии «Гуманитарный Центр», 2005. 632 с.
14. Tannuri U., Barros F., Tannuri A.C. Treatment of short bowel syndrome in children. Value of the Intestinal Rehabilitation Program // *Rev Assoc Med Bras (1992).* 2016. Vol. 62. No. 6. P. 575–583. DOI: 10.1590/1806-9282.62.06.575
15. Batra A., Keys S.C., Johnson M.J., et al. Epidemiology, management and outcome of ultrashort bowel syndrome in infancy // *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2017. Vol. 102. No. 6. P. F551–F556. DOI: 10.1136/archdischild-2016-311765
16. Cohran V.C., Prozialeck J.D., Cole C.R. Redefining short bowel syndrome in the 21st century // *Pediatr Res.* 2017. Vol. 81. No. 4. P. 540–549. DOI: 10.1038/pr.2016.265
17. Mutanen A., Wales P.W. Etiology and prognosis of pediatric short bowel syndrome // *Semin Pediatr Surg.* 2018. Vol. 27. No. 4. P. 209–217. DOI: 10.1053/j.sempedsurg.2018.07.009
18. Goulet O. Short bowel syndrome in pediatric patients // *Nutrition.* 1998. Vol. 14. No. 10. P. 784–787. DOI: 10.1016/s0899-9007(98)00084-7
19. Rege A.S., Sudan D.L. Autologous gastrointestinal reconstruction: review of the optimal nontransplant surgical options for adults and children with short bowel syndrome // *Nutr Clin Pract.* 2013. Vol. 28. No. 1. P. 65–74. DOI: 10.1177/0884533612460405
20. Höllwarth M.E. Surgical strategies in short bowel syndrome // *Pediatr Surg Int.* 2017. Vol. 33. No. 4. P. 413–419. DOI: 10.1007/s00383-016-4043-6
21. Хасанов Р.П., Гумеров А.А., Вессель Л.М. Роль длины тонкой кишки в развитии синдрома короткой кишки (с комментарием) // *Хирургия. Журнал им. Н.И. Пирогова.* 2017. № 1. С. 63–67. DOI: 10.17116/hirurgia2017163-67
22. Петеркова В.А., Нагаева Е.В., Ширяева Т.Ю. Методические рекомендации: Оценка физического развития детей и подростков. Москва: Российская ассоциация эндокринологов, 2017. 98 с.
23. Kim E.S., Keam S.J. Teduglutide: A Review in Short Bowel Syndrome // *Drugs.* 2017. Vol. 77. No. 3. P. 345–352. DOI: 10.1007/s40265-017-0703-7
24. Флетчер Р., Флетчер С., Вагнер Э. Клиническая эпидемиология. Основы доказательной медицины. Москва: Медиа Сфера, 1998. 352 с.

REFERENCES

1. Vanderhoof JA, Langnas AN, Pinch LW, et al. Short bowel syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 1992;14(4):359–370. DOI: 10.1097/00005176-199205000-00001
2. Booth IW, Lander AD. Short bowel syndrome. *Baillieres Clin Gastroenterol.* 1998;12(4):739–773. DOI: 10.1016/s0950-3528(98)90006-9
3. Sukhotnik IG. Short bowel syndrome in children. *Russian Journal of Pediatric Surgery, Anesthesia and Intensive Care.* 2017;7(3):98–115. (In Russ.) DOI: 10.17816/psaic342
4. Massironi S, Cavalcoli F, Rausa E, et al. Understanding short bowel syndrome: Current status and future perspectives. *Dig Liver Dis.* 2020;52(3):253–261. DOI: 10.1016/j.dld.2019.11.013
5. Chandra R, Kesavan A. Current treatment paradigms in pediatric short bowel syndrome. *Clin J Gastroenterol.* 2018;11(2):103–112. DOI: 10.1007/s12328-017-0811-7
6. Capriati T, Giorgio D, Fusaro F, et al. Pediatric Short Bowel Syndrome: Predicting Four-Year Outcome after Massive Neonatal Resection. *Eur J Pediatr Surg.* 2018;28(5):455–463. DOI: 10.1055/s-0037-1604113

7. Belza C, Fitzgerald K, de Silva N, et al. Predicting Intestinal Adaptation in Pediatric Intestinal Failure: A Retrospective Cohort Study. *Ann Surg*. 2019;269(5):988–993. DOI: 10.1097/SLA.0000000000002602
8. Spencer AU, Kovacevich D, McKinney-Barnett M, et al. Pediatric short-bowel syndrome: the cost of comprehensive care. *Am J Clin Nutr*. 2008;88(6):1552–1559. DOI: 10.3945/ajcn.2008.26007
9. Colomb V. Economic aspects of paediatric home parenteral nutrition. *Curr Opin Clin Nutr Metab Care*. 2000;3(3):237–239. DOI: 10.1097/00075197-200005000-00013
10. Chubarova AI, Kostomarova EA, Zhikhareva NS. Short bowel syndrome and chronic intestinal failure in children: assessment of prognostic markers and effectiveness of rehabilitation. *Russian Journal of Pediatric Surgery, Anesthesia and Intensive Care*. 2017;7(4):46–52. (In Russ.)
11. Erpuleva YuV. Parenteral nutrition in children. *Russian Journal of Pediatric Surgery, Anesthesia and Intensive Care*. 2018;8(1):49–56. (In Russ.) DOI: 10.30946/2219-4061-2018-8-1-49-56
12. Svidetel'stvo o gosudarstvennoi registratsii programmy EhVM RU № 2016615129/17.05.2016. Pravoobladatel' ZAO «Aston Konsalting». *Universal'nyi programmnyi kompleks dlya sbora, obrabotki i upravleniya territorial'no raspredelennymi kliniko-ehpidemiologicheskimi dannymi v rezhime udalennogo dostupa*. Available from: <http://www1.fips.ru/Archive/EVM/2016/2016.06.20/DOC/RUNW/000/002/016/615/129/document.pdf>
13. Kaneman D, Slovik P, Tverski A. *Prinyatie reshenii v neopredelennosti: Pravila i predubezhdeniya*. Kharkov: Izdatel'stvo Instituta prikladnoi psikhologii «Gumanitarnyi Tsentr», 2005. 632 p. (In Russ.)
14. Tannuri U, Barros F, Tannuri AC. Treatment of short bowel syndrome in children. Value of the Intestinal Rehabilitation Program. *Rev Assoc Med Bras (1992)*. 2016;62(6):575–583. DOI: 10.1590/1806-9282.62.06.575
15. Batra A, Keys SC, Johnson MJ, et al. Epidemiology, management and outcome of ultrashort bowel syndrome in infancy. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2017;102(6):F551–F556. DOI: 10.1136/archdischild-2016-311765
16. Cohran VC, Prozialeck JD, Cole CR. Redefining short bowel syndrome in the 21st century. *Pediatr Res*. 2017;81(4):540–549. DOI: 10.1038/pr.2016.265
17. Mutanen A, Wales PW. Etiology and prognosis of pediatric short bowel syndrome. *Semin Pediatr Surg*. 2018;27(4):209–217. DOI: 10.1053/j.sempedsurg.2018.07.009
18. Goulet O. Short bowel syndrome in pediatric patients. *Nutrition*. 1998;14(10):784–787. DOI: 10.1016/s0899-9007(98)00084-7
19. Rege AS, Sudan DL. Autologous gastrointestinal reconstruction: review of the optimal nontransplant surgical options for adults and children with short bowel syndrome. *Nutr Clin Pract*. 2013;28(1):65–74. DOI: 10.1177/0884533612460405
20. Höllwarth ME. Surgical strategies in short bowel syndrome. *Pediatr Surg Int*. 2017;33(4):413–419. DOI: 10.1007/s00383-016-4043-6
21. Khasanov RR, Gumerov AA, Vessel LM. The role of small intestine length in the development of short bowel syndrome. *Pirogov Russian journal of surgery*. 2017;(1):63–67. (In Russ.) DOI: 10.17116/hirurgia2017163-67
22. Peterkova VA, Nagaeva EV, Shiryaeva TYu. *Metodicheskie rekomendatsii: Otsenka fizicheskogo razvitiya detei i podrostkov*. Moscow: Rossiiskaya assotsiatsiya ehndokrinologov, 2017. 98 p. (In Russ.)
23. Kim ES, Keam SJ. Teduglutide: A Review in Short Bowel Syndrome. *Drugs*. 2017;77(3):345–352. DOI: 10.1007/s40265-017-0703-7
24. Fletcher R, Fletcher S, Vagner Eh. *Clinical Epidemiology. The basics of evidence-based medicine*. Moscow: Media Sfera, 1998. 352 p. (In Russ.)

ОБ АВТОРАХ

***Владимир Михайлович Розин**, д-р мед. наук, профессор, заместитель директора НИКИ педиатрии и детской хирургии им. Ю.Е. Вельтищева; адрес: Россия, 125412, Москва, ул. Талдомская, 2; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9491-967X>; eLibrary SPIN: 2770-3752; y-mail: rozinov@inbox.ru

Фатима Баталовна Ампар, ординатор-хирург детский; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4594-7025>; eLibrary SPIN: 9902-4290; e-mail: fatampar@mail.ru

AUTHORS INFO

***Vladimir M. Rozinov**, Dr. Sci. (Med.) Professor, Deputy Director of Veltishchev Research Clinical Institute for Pediatrics and Pediatric Surgery; address: 2, Taldomskaya st., Moscow, 125412, Russia; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9491-967X>; eLibrary SPIN: 2770-3752. E-mail: rozinov@inbox.ru

Fatima B. Ampar, Resident Pediatric Surgeon; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4594-7025>; eLibrary SPIN: 9902-4290; e-mail: fatampar@mail.ru

* Автор, ответственный за переписку / Corresponding author

Мария Владимировна Самороковская, мл. научн. сотр.;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8897-5886>;
eLibrary SPIN: 1665-6929; e-mail: masha-sam94@mail.ru

Михаил Андреевич Исаков, канд. биол. наук, руководитель
терапевтического направления;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9760-1117>;
eLibrary SPIN: 5870-8933; e-mail: m.isakov@aston-health.com

Mariya V. Samorokovskaya, Researcher, Pediatric Surgeon;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8897-5886>;
eLibrary SPIN: 1665-6929; e-mail: masha-sam94@mail.ru

Mikhail A. Isakov, Cand. Sci. (Biol.), Head of the therapeutic
direction; ORCID: orcid.org/0000-0001-9760-1117;
eLibrary SPIN: 5870-8933; e-mail: m.isakov@aston-health.com