

АНАЛИЗ РЕЗУЛЬТАТОВ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С МУКОВИСЦИДОЗОМ

Баязитов Р.Р., Гурская А.С., Симонова О.И., Скворцова В.А.,
Наковкин О.Н., Ахмедова Д.М., Сулавко М.А., Игнатова А.С.,
Екимовская Е.В., Клепикова А.А., Карнута И.В.

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей, Москва, Россия

Обоснование. Мекониевый илеус — кишечная непроходимость, вызванная обструкцией терминального отдела подвздошной кишки густым и вязким меконием является самым ранним клиническим проявлением муковисцидоза и возникает у 20 % пациентов.

Цель: проанализировать результаты хирургического лечения пациентов с муковисцидозом.

Материалы и методы. За период с 2018 по 2023 г. в хирургическом отделении новорожденных и детей грудного возраста ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России пролечено 13 пациентов с генетически подтвержденным диагнозом муковисцидоза. Показанием к госпитализации в хирургический стационар являлось наличие энтеростомы. Энтеростомы выведены в стационарах по месту жительства по поводу перенесенного мекониевого илеуса. У 4 пациентов ранее предпринимались безуспешные попытки закрытия энтеростом. Всем пациентам выполнено оперативное лечение по ликвидации кишечной стомы с применением разработанного пред- и послеоперационного протокола ведения пациентов с муковисцидозом. Средний гестационный возраст новорожденных составил 38,2 нед. (36–41 нед.), средняя масса тела при рождении 3368 г (2550–4250 г).

Результаты. У всех оперированных детей обнаружены мутации в обоих аллелях гена *CFTR*. Потовые пробы были положительными у всех детей. Средний срок закрытия энтеростомы составил 5 мес. (1–7 мес.). У 4 пациентов отмечались патологические потери по стоме (более 20–30 мл/кг · сут), что являлось показанием к срочному оперативному вмешательству. Пассаж по ЖКТ восстанавливался в среднем на 7-е (5–8) послеоперационные сутки. Энтеральное питание начинали в среднем на 8-е сутки после операции. Осложнений не отмечалось. Все пациенты наблюдаются пульмонологами и диетологами ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России специализирующимися на лечении муковисцидоза. В настоящее время все пациенты имеют респираторные симптомы, недостаточность поджелудочной железы, в связи с чем получают заместительную ферментотерапию.

Заключение. Пациентам с интраоперационной диагностикой мекониевого илеуса необходимо проведение генетического тестирования и потовых проб для подтверждения или исключения муковисцидоза. Применение разработанного периоперационного протокола ведения пациентов с энтеростомой и муковисцидозом позволяет исключить осложнения в виде повторных эпизодов илеуса.

Ключевые слова: мекониевый илеус; муковисцидоз; дети.