

Чубарова А.И., Костомарова Е.А., Мокрушина О.Г., Шумихин В.С., Черкасова С.В., Шапов Н.Ф., Дмитриева И.Б., Селиванова Е.В., Петрова Л.В., Эмирбекова С.К., Кошко О.В., Корчагина Н.С.

ОПЫТ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ТОТАЛЬНЫМ И СУБТОТАЛЬНЫМ АГАНГЛИОЗОМ КИШЕЧНИКА

РНИМУ им. Н.И. Пирогова, кафедра госпитальной педиатрии им. академика В.А. Таболина;
РНИМУ им. Н.И. Пирогова, кафедра детской хирургии;
ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова

Chubarova A.I., Kostomarova E.A., Mokrushina O.G., Shumikhin V.S., Cherkasova S.V., Tshapov N.F., Dmitrieva I.B., Selivanova E.V., Petrova L.V., Emirbekova S.K., Koshko O.V., Korchagina N.S.

COMPLICATIONS OF DIAGNOSTICS AND TREATMENT OF PATIENTS WITH TOTAL AND SUBTOTAL INTESTINAL AGANGLIONOSIS

Russian National Research Medical University named after N.I. Pirogov, academician V.A. Tabolin department of hospital pediatrics;
Russian National Research Medical University named after N.I. Pirogov, department of pediatric surgery; Filatov Moscow Pediatric Clinical Hospital No. 13

Резюме

Тотальный и субтотальный аганглиоз (гипоганглиоз) кишечника является тяжелым и потенциально летальным состоянием из группы нейромышечных заболеваний кишечника. Некоторыми авторами он рассматривается как редкая, атипичная и наиболее тяжелая форма болезни Гиршпрунга, составляющая 1% всех случаев данного заболевания [1, 2, 3]. По результатам мета-анализа, выполненного Ruttenstock, в мировой литературе на 2009 год было описано 68 пациентов с тотальным аганглиозом [3]. Для лечения тотального аганглиоза кишечника предлагаются различные хирургические методики: операции Мартина и Кимура, процедура Циглера (расширенная миозктомия-миотомия), низведение подвздошной кишки с созданием илеоанального анастомоза, удлиняющая пластика по Бианчи и STEP-процедура, трансплантация кишечника, однако ни одна из них не доказала своего превосходства над другими [1, 3, 4]. В статье приведено описание трех клинических случаев тотального и субтотального аганглиоза кишечника, наблюдавшихся в отделении хирургии новорожденных ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова в 2015–2016 гг. Согласно нашему опыту тактика экономной резекции с сохранением максимальной длины тонкой кишки является оптимальной, однако она не исключает необходимости длительной парентеральной нутритивной поддержки. Использование техники домашнего парентерального питания в ведении данной группы пациентов является фармако-экономически целесообразным.

Ключевые слова: тотальный аганглиоз, гипоганглиоз кишечника, болезнь Гиршпрунга, парентеральное питание, домашнее парентеральное питание

Abstract

Total and subtotal intestinal aganglionosis (hypoganglionosis) is a severe and potentially lethal condition related to neuromuscular intestinal diseases. Some authors consider it as a rare, atypical and most severe form of rectocolic aganglionosis which constitutes 1% of all cases related to the disease [6,7,8]. According to meta-analysis performed by Ruttenstock, 68 patients with total aganglionosis were found in the world literature for 2009 [8]. Different surgical methods (Martin, Kimura, Zigler procedures (extended myectomy and myotomy), bringing down the ileum with formation of ileo-anal anastomosis, Bianchi's plasty and STEP-procedure, intestinal transplantation) are proposed for treatment of total intestinal aganglionosis; however, none of them were considered as superior to the others [3,6,8]. The article describes three clinical cases of total and subtotal intestinal aganglionosis in patients of the neonatal surgery department of Filatov Moscow Pediatric Clinical Hospital No. 13 in 2015–2016. According to our experience, the tactics of sparing resection with preservation of the small intestine maximum length is being optimal. However, it doesn't exclude the need for durative parenteral nutritional support. Using domestic parenteral nutrition in the management of this group of patients is pharmaco-economically viable.

Key words: total intestinal aganglionosis, rectocolic aganglionosis, parenteral nutrition, domestic parenteral nutrition

Введение. Тотальный аганглиоз кишечника был впервые описан Зульцером и Вильсоном в 1948 г. [5] Они предположили, что аганглионарная зона может иметь любую протяженность и простираться от прямой кишки до связки Трейтца. Различают тотальный аганглиоз толстой кишки, при котором аганглионарная зона распространяется не более чем на 50 см проксимальнее илеоцекального клапана, и тотальный аганглиоз кишечника (синдром Зульцера-Вильсона), при котором аганглионарный участок может распространяться вплоть до дуоденоеюнального перехода. Некоторые авторы рассматривают тотальный и субтотальный аганглиоз кишечника как наиболее редкую и тяжелую форму болезни Гиршпрунга, составляющую 1% среди всех случаев данного заболевания [1, 3, 6], однако достоверно неизвестно, является ли тотальный аганглиоз кишечника вариантом болезни Гиршпрунга или самостоятельным заболеванием [2]. По результатам мета-анализа, выполненного Ruttensstock и Puri, на 2009 г. в мировой литературе было описано 68 пациентов с тотальным аганглиозом [3].

В основе патогенеза заболевания лежит нарушение миграции нейробластов из вагусного нервного гребешка в толщу кишечной стенки в процессе эмбриогенеза [7]. Нарушение миграции нейробластов может быть следствием повреждающего воздействия различных внешних факторов (гипоксии, инфекций, химических, радиационных). Чем раньше прекращается миграция нейробластов, тем длиннее аганглионарный сегмент. Тотальный и субтотальный аганглиоз кишечника возникает при нарушении процесса миграции на 5–7-й неделях гестации. Существует и другая, иммунологическая теория патогенеза, согласно которой происходит аутоиммунное поражение нейробластов [7].

Своевременная диагностика тотального аганглиоза кишечника крайне сложна ввиду отсутствия патогномоничных симптомов [3, 8]. Чаще всего заболевание манифестирует клинической картиной низкой кишечной непроходимости в раннем неонатальном периоде [4, 5]. Рентгенологически выявляются признаки кишечной непроходимости, но при рентгеноконтрастном исследовании отсутствует четкая зона сужения или супрастенотического расширения; более важным для постановки диагноза является замедление пассажа контрастного вещества по кишечнику [5]. Интраоперационная

картина также неспецифическая, толстая кишка чаще выглядит неизменной [8], в связи с этим высока вероятность несвоевременной диагностики и тактических ошибок.

В работе приведено описание трех клинических случаев тотального и субтотального аганглиоза кишечника у пациентов, проходивших лечение в отделении хирургии новорожденных ДГКБ №13 им. Н.Ф. Филатова в 2015–2016 гг. Целью работы является описание затруднений, возникающих при диагностике заболевания, и изложение опыта ведения таких пациентов.

Клинический случай 1. Девочка К., от 1-й беременности, протекавшей физиологически, от 1-х срочных родов; состояние при рождении удовлетворительное, масса – 3390 г, рост – 53 см, по Апгар – 9/10 баллов. С 1-х суток жизни появились признаки низкой кишечной непроходимости в виде вздутия живота и срыгиваний. По экстренным показаниям на 5-е сутки жизни ребенок был оперирован по месту жительства, произведены частичная резекция подвздошной кишки без указания протяженности, выведение илеостомы. В связи с сохраняющейся клиникой низкой кишечной непроходимости на 10-е сутки жизни оперирована повторно – выведена еюностома. В послеоперационном периоде сохранялись явления частичной кишечной непроходимости, наладить энтеральную нагрузку не удавалось. По морфологическим данным имел место распространенный аганглиоз толстой кишки. Для дальнейшего лечения в возрасте 1 месяца 18 суток жизни была переведена в ДГКБ №13 им. Н.Ф. Филатова с диагнозом «состояние после резекции участка тонкой кишки, носитель еюностомы, концевой илеостомы». По данным проведенного рентгеноконтрастного исследования, длина приводящего отдела тонкой кишки до еюностомы не превышала 20 см от связки Трейтца, при введении контрастного вещества в илеостому ретроградно контрастировалась визуально неизменная тонкая кишка с сохраненной перистальтикой, при ретроградном контрастировании толстой кишки рентгенологические признаки болезни Гиршпрунга не определялись (рис. 1.). Учитывая отсутствие достоверных данных за поражение тонкой кишки, ребенку было выполнено оперативное вмешательство – закрытие еюностомы, поэтажная биопсия толстой кишки и тонкой кишки (на уровне еюностомы).



Рис. 1. Внешний вид ребенка К. и результаты рентгенконтрастного исследования

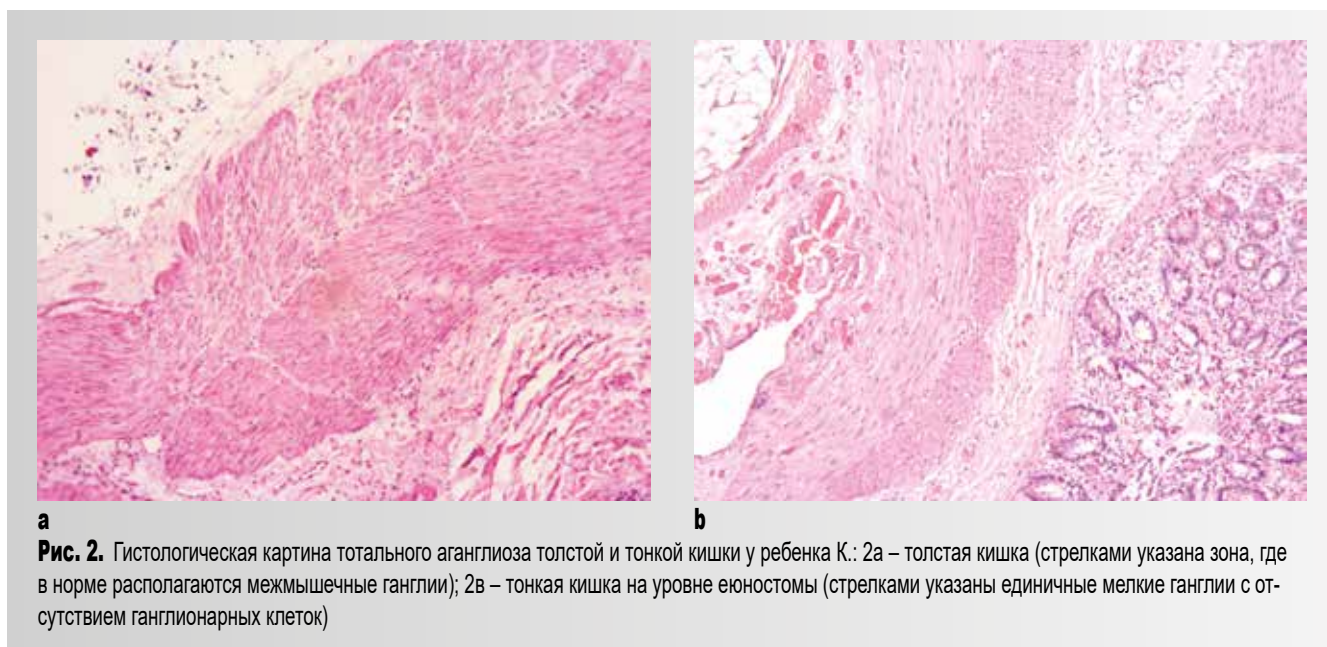


Рис. 2. Гистологическая картина тотального аганглиоза толстой и тонкой кишки у ребенка К.: 2а – толстая кишка (стрелками указана зона, где в норме располагаются межмышечные ганглии); 2в – тонкая кишка на уровне еюностомы (стрелками указаны единичные мелкие ганглии с отсутствием ганглионарных клеток)

В послеоперационном периоде у ребенка сохранялись явления частичной кишечной непроходимости, энтеральное питание не усваивала. При повторном рентгенконтрастном исследовании выявлено, что проксимальные отделы тощей кишки не расширены, однако пассаж по кишечнику замедлен, и через 3 часа контрастное вещество располагается в тощей кишке. С учетом данной клинкорентгенологической картины, а также полученных данных гистологического исследования (фрагмент толстой кишки – межмышечные ганглии мелкие, нервные клетки вакуолизированы, ганглионарные клетки не определяются, фрагмент тощей кишки – межмышечные ганглии единичные в препарате,

мелкие, с отсутствием ганглионарных клеток) (рис. 2а и 2в); у ребенка заподозрен распространенный аганглиоз толстой и тонкой кишки.

В возрасте 2,5 месяцев ребенку выполнена повторная операция – висцеролиз, выведение еюностомы на уровне 25 см от связки Трейтца. Интраоперационно выявлено, что наложенный ранее анастомоз проходим, петли тонкой кишки расширены до 5 см, стенка кишки синюшного цвета, перистальтика кишечника не определяется, была выведена отдельная еюностома. Гистологическое заключение: участок тощей кишки с дистрофическими нервными сплетениями, с отсутствием ганглионарных клеток. Ребенку был установлен



Рис. 3. Внешний вид ребенка В. и ее рентгенологическая картина при поступлении



Рис. 4. Результаты рентгенконтрастного исследования у ребенка В.: а – сразу после введения контрастного вещества, б – через 1 час: отсутствие пассажа контрастного вещества

диагноз «Субтотальный аганглиоз кишечника (гистологически подтверждено отсутствие ганглиев на уровне 25 см от связки Трейтца), носитель еюно- и илеостомы; синдром короткой кишки». Послеоперационный период был осложнен течением длительной генерализованной бактериально-грибковой инфекции, токсико-метаболическим поражением печени. По стабилизации состояния в возрасте 4,5 месяцев ребенку выполнены успешное закрытие еюностомы и реконструкция дистальной илеостомы. В послеоперационном пе-

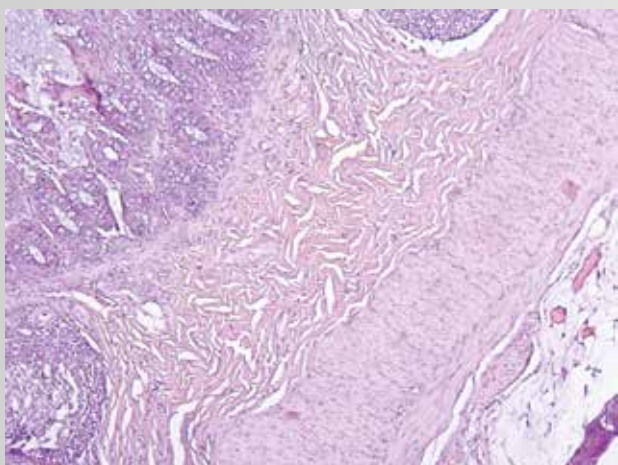
риод удалось наладить энтеральное питание специализированной аминокислотной смесью в трофическом объеме с очень медленным расширением объема кормления. У ребенка была констатирована зависимость от частичного парентерального питания. В возрасте 5 месяцев ребенку был установлен туннелированный центральный катетер, и девочка была выписана домой для продолжения частичного парентерального питания в домашних условиях. В возрасте 7,5 месяцев была выполнена тотальная колэктомия, низведение подвздошной кишки, наложение илеоанального анастомоза, повторная биопсия тонкой кишки на уровне еюностомы и толстой кишки. Остаточная длина тонкой кишки – около 75 см. Гистологическое исследование удаленных сегментов кишки дало прежние результаты: во фрагменте стенки тонкой кишки на уровне стомы единичные дистрофичные нервные сплетения с отсутствием ганглионарных клеток. Несмотря на завершение хирургического лечения, у ребенка сохранялись признаки хронической кишечной недостаточности, низкой толерантности к энтеральному питанию (усваивала энтерально не более 25% суточной нормы, при попытке увеличения отмечались срыгивания и рвоты). В дальнейшем постепенно удалось увеличить объем энтерального питания и ввести некоторое количество продуктов прикорма. В возрасте 1 года и 1 месяца на фоне более интенсивного введения прикормов у ребенка стало ухудшаться само-

чувствие, снизился аппетит, начала терять в весе (–12% массы тела за 1 месяц), отмечались рвоты, электролитные нарушения (гипокалиемия, гипонатриемия). Ребенок был госпитализирован в отделение хирургии новорожденных с подозрением на рецидив кишечной непроходимости, однако при обследовании данных за хирургическую патологию не получено, тяжесть состояния обусловлена динамической кишечной непроходимостью, эксикозом, электролитными и метаболическими нарушениями (гипокалиемия 2,6 ммоль/л, гипонатриемия, гипохлоремия, метаболический алкалоз $BE + 26$ ммоль/л) вследствие срыва интестинальной адаптации. На фоне полной энтеральной паузы на 48 часов, инфузионной и антибактериальной терапии, деконтаминации кишечника состояние с положительной динамикой: купировались симптомы эксикоза и метаболические нарушения, удалось нормализовать уровень электролитов, восстановился пассаж по кишечнику, стала набирать вес. Ребенок был выписан домой, рекомендовано продолжить вскармливание аминокислотной смесью по 60 мл в кормление с постепенным, очень медленным увеличением объема разового кормления, через 2–3 недели возобновить введение прикормов. В настоящее время ребенку 1 год 3 месяца, девочка получает частичное парентеральное питание комбинированным 3-компонентным раствором, дотацию калийсодержащих растворов. Физическое развитие ребенка среднее, дисгармоничное за счет дефицита массы на рост (SDS роста – 0,8, SDS веса – 1,98, ИМТ – 13,28, SDS ИМТ – 4,1), нервно-психическое и моторное развитие по возрасту. Прогноз для жизни благоприятный, однако отмена частичного парентерального питания в ближайшее время невозможна.

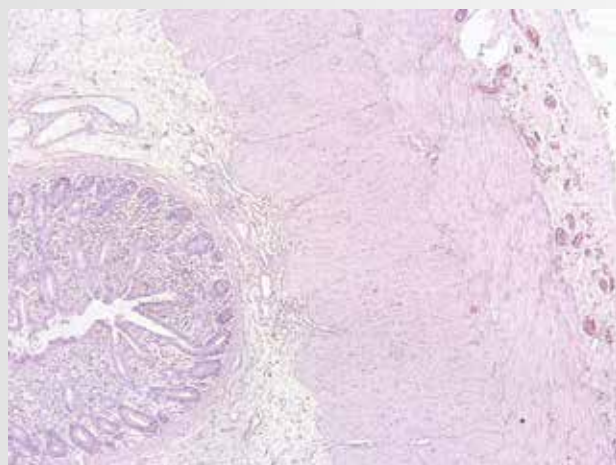
Клинический случай 2. Девочка от III беременности, протекавшей на фоне ОРВИ во 2/3, антенатально на 35-й неделе выявлено расширение петель кишечника плода. Роды III, срочные, самостоятельные, вес при рождении – 3320 г, рост – 53 см, по Апгар 9/9 баллов, с рождения отмечены признаки низкой кишечной непроходимости (вздутие живота, отсутствие отхождения мекония), ребенок был переведен в областную больницу, по данным рентгенконтрастного исследования – снижение гаустрации толстой кишки, заподозрена болезнь Гиршпрунга. На 2-е сутки жизни оперирована по экстренным показаниям – частичная

резекция подвздошной кишки, биопсия подвздошной и сигмовидной кишки, выведение илеостомы. Интраоперационно обнаружено, что петли тонкой кишки расширены до 26 мм на протяжении 70 см от связки Трейтца, затем диаметр кишки конусообразно сужается до 0,8 см, гаустрация толстой кишки сглажена. Выполнена резекция наиболее измененного отдела подвздошной кишки (около 50 см), выведение концевой илеостомы на уровне верхней трети подвздошной кишки. В послеоперационном периоде длительно сохранялись явления кишечной непроходимости, инфекционно-воспалительный процесс, синдромы холестаза и цитолиза, геморрагический синдром, энтеральное питание не усваивала. По данным гистологического исследования выявлен аганглиоз сигмовидной кишки, гипоганглиоз межмышечного сплетения подвздошной кишки. В возрасте 2 месяцев ребенок был переведен в отделение ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова для дальнейшего лечения. При поступлении состояние тяжелое за счет синдрома системной воспалительной реакции, течения энтероколита, большого объема патологических потерь по илеостоме, белково-энергетической недостаточности. При повторном рентгенконтрастном исследовании (колостография) выявлено, что подвздошная кишка широкая на всем протяжении, вяло перистальтирует, толстая кишка сужена, гаустрация ее не прослеживается (рис. 3), отмечается отсутствие эвакуации контрастного вещества по толстой кишке (рис. 4).

На фоне инфузионной терапии, полного парентерального питания, антибактериальной и противогрибковой терапии, стимуляции кишечника не удавалось достичь положительной динамики и адекватного пассажа по ЖКТ, перенесла катетерассоциированную грибковую инфекцию с высевом *Candida parapsilosis*, нижнедолевую пневмонию справа. В связи с сохраняющимися явлениями частичной непроходимости кишечника, невозможностью наладить энтеральное питание в возрасте 3 месяцев 27 дней ребенок оперирован повторно, проведены висцеролиз, реконструкция илеостомы, биопсия стенки тонкой и толстой кишки, а также был установлен туннелированный катетер для длительного парентерального питания. Послеоперационный период протекал тяжело за счет длительного пареза кишечника, геморрагического синдрома, поражения печени (синдрома холестаза, цитолиза);



a



b

Рис. 5. Гистологическая картина тотального аганглиоза толстой и субтотального аганглиоза тонкой кишки у ребенка В.: 5a – толстая кишки, 5b – тонкая кишка (на уровне илеостомы), стрелками указаны единичные ганглии в препарате



Рис. 6. Результаты рентгенконтрастного исследования у ребенка Е.: отсутствие гаустрации, сужение диаметра кишки без четкой переходной зоны

энтеральное питание высокогидролизованной смесью удалось начать с 12-х послеоперационных суток. По результатам гистологического заключения подтвержден диагноз субтотального аганглиоза кишечника: во фрагментах сигмовидной и поперечной кишки – тотальный аганглиоз, во фрагменте тощей кишки (уровень стомы) – очаги аганглиоза на фоне общего гипоганглиоза (рис. 5a и 5b).

Ребенку был установлен диагноз: «Субтотальный аганглиоз кишечника (аганглиоз толстой, гипоганглиоз подвздошной кишки), состоя-

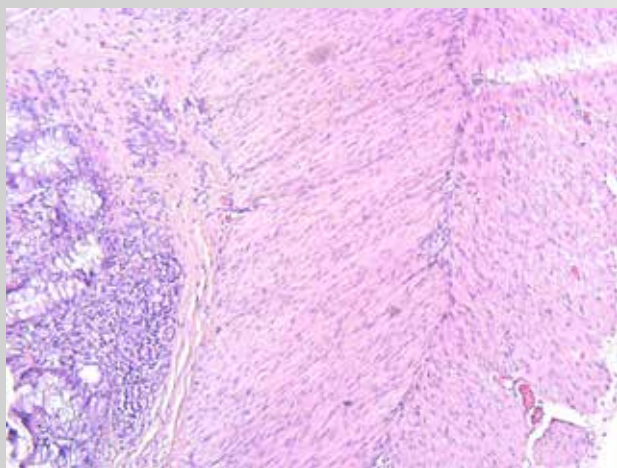
ние после частичной резекции подвздошной кишки, носитель илеостомы; синдром короткой кишки». Также у ребенка был выявлен и генетически подтвержден синдром Жильбера. В возрасте 4 месяцев 25 дней ребенок был выписан домой для продолжения частичного парентерального питания в домашних условиях. В возрасте 9 месяцев ребенку была выполнена операция – тотальная колэктомия, низведение подвздошной кишки; остаточная длина тонкой кишки – около 70 см. Послеоперационный период протекал относительно гладко,

пассаж по ЖКТ восстановился на 2-е п/о сутки, энтеральное питание начато с 6-х послеоперационных суток с медленным увеличением до 40 мл через 3 часа; периодически отмечались срыгивания большим объемом, застойное отделяемое при зондировании желудка, что заставляло снижать темпы увеличения объема питания. На фоне большого объема патологических потерь отмечались гипокалиемия и метаболический алкалоз, что потребовало дотации калийсодержащего раствора. В возрасте 9,5 месяцев ребенок был выписан домой для продолжения частичного парентерального питания в домашних условиях. В настоящее время ребенку 1 год, состояние девочки стабильное, объем энтерального питания расширен до 80 мл через 3 часа, введен прикорм в виде безмолочной кукурузной каши. Физическое развитие ребенка выше среднего, гармоничное, однако ребенок угрожаем по развитию рецидивов динамической кишечной непроходимости, сохраняется сниженная толерантность к энтеральному питанию (энтерально усваивает около 20% суточной потребности). Прогноз для жизни ребенка благоприятный, но отмена парентерального питания в настоящее время не представляется возможной.

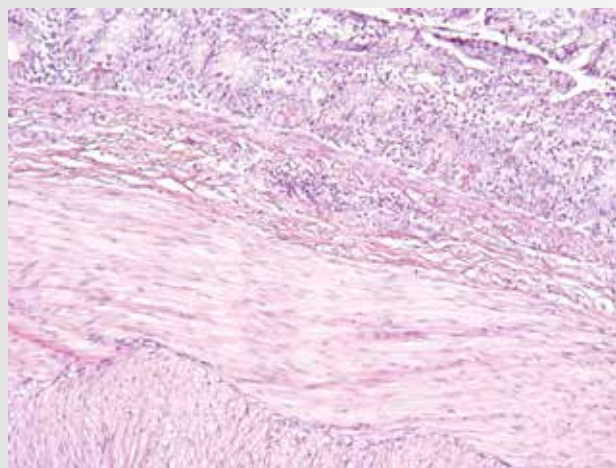
Клинический случай 3. Девочка Е., от 1-й беременности, протекавшей на фоне гестоза, анемии, антенатально на 30–31-й неделе выявлено расширение петель кишечника плода. Роды 1-е, срочные, вес при рождении – 2200 г, длина – 47 см,

по Апгар – 7/7, состояние тяжелое за счет синдрома угнетения. С 1-х суток жизни отмечались срыгивания, вздутие живота; энтерально не кормилась, получала антибактериальную терапию, полное парентеральное питание; к 1-му месяцу жизни состояние стабилизировалось, однако попытка начать энтеральное питание в трофическом объеме оказалась безуспешной (вздутие живота, обильное застойное отделяемое по желудочному зонду). Была заподозрена болезнь Гиршпрунга, и в возрасте 38 суток жизни ребенок был переведен в отделение хирургии новорожденных ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова для хирургического лечения. При проведении дообследования по данным УЗИ брюшной полости перистальтика кишечника сохранена, при ирригографии гаустрация толстой кишки сглажена, достоверно зоны сужения не определяются (рис. 6).

В связи с сохранением кишечной непроходимости (отсутствие самостоятельного стула, застойное отделяемое по желудочному зонду) в возрасте 45 суток жизни была выполнена операция – выведение илеостомы, биопсия толстой и тонкой кишки. Интраоперационно выявлено, что петли тонкой кишки расширены до 1,5 см, стенка подвздошной кишки уплотнена на всем протяжении, сигмовидная кишка сужена до 0,6 см, стенка ее ригидная, без гаустрации, толстая кишка на всем протяжении до 1,0 см. Учитывая подозрение на тотальную форму болезни Гиршпрунга выведена дистальная илео-



а



б

Рис. 7. Гистологическая картина субтотального аганглиоза толстой и тонкой кишки у ребенка Е.: 7а – толстая кишка (стрелкой указан единственный ганглий в препарате), 7б – тонкая кишка (на уровне еюностомы) – ганглии отсутствуют

стома, взята полнослойная биопсия стенки толстой кишки и дистального отдела подвздошной кишки на уровне стомы. В п/о периоде состояние оставалось тяжелым, сохранялись признаки частичной кишечной непроходимости (рвота, застойное отделяемое по желудочному зонду), по данным УЗИ – расширение петель кишечника до 16–18 мм, вялая перистальтика, при рентгенконтрастном исследовании – отсутствие пассажа по кишечнику через 3 и 6 часов, единичные уровни жидкости. В связи с сохранением клинико-инструментальной картины частичной кишечной непроходимости в возрасте 1 месяца 23 суток жизни выполнено повторное оперативное вмешательство – выведение петлевой еюностомы, повторное взятие полнослойной биопсии стенки тонкой кишки на уровне еюностомы. Послеоперационный период протекал тяжело за счет больших потерь по высокой еюностоме, водно-электролитных и метаболических нарушений. По данным гистологического исследования подтвержден субтотальный аганглиоз кишечника (фрагменты стенки толстой кишки (сигмовидная, аппендикс) – межмышечные ганглии единичные, ганглионарные клетки не определяются, фрагменты стенки тонкой кишки (на уровне илеостомы) и тощей кишки на уровне еюностомы – тотальный аганглиоз (рис. 7а и 7в).

Ребенку был установлен диагноз «*Субтотальный аганглиоз кишечника, носитель еюно- и илеостомы; синдром короткой кишки*» и констатирована зависимость от частичного парентерального питания. Состояние ребенка длительно оставалось тяжелым за счет синдрома мальабсорбции, течения инфекционно-воспалительного процесса (неоднократные рецидивы катетер-ассоциированной инфекции), синдромов цитолиза и холестаза, анемии тяжелой степени. На фоне интенсивной терапии, полного парентерального питания состояние было стабилизировано, начато энтеральное питание в трофическом объеме с постепенным расширением до 30 мл в кормление. В возрасте 3,5 месяца ребенку было выполнено наложение межкишечного анастомоза, повторное взятие биопсии тонкой кишки на уровне еюностомы, а также установка туннелированного катетера для длительного парентерального питания. Гистологическая картина прежняя: межмышечные ганглии единичные, очень мелкие, ганглионарные клетки не определяются. После операции ребенок длительно выхаживался в усло-

виях отделения хирургии новорожденных, отмечались периодические ухудшения за счет явлений частичной кишечной непроходимости и рецидивов катетер-ассоциированной инфекции. В возрасте 7 месяцев была выписана домой для продолжения частичного парентерального питания в домашних условиях. В возрасте 8 месяцев у ребенка развился тромбоз глубоких вен на стороне стояния центрального катетера, что потребовало замены сосудистого доступа; у ребенка была диагностирована врожденная тромбофилия (дефицит антитромбина III), была начата постоянная терапия низкомолекулярным гепарином. В возрасте 1 года ребенку был выполнен заключительный этап хирургического лечения – тотальная колэктомия, низведение подвздошной кишки, наложение илеоанального анастомоза; остаточная длина тонкой кишки – около 100 см. Интраоперационная картина представлена на рис. 4, видна аганглионарная суженная толстая кишка, участок аганглионарной расширенной подвздошной кишки, визуально неизменная тощая кишка. Несмотря на наличие гистологически подтвержденного аганглиоза тонкой кишки на уровне середины тощей кишки ребенку не производилась резекция аганглионарного участка тонкой кишки во избежание потери адсорбционной поверхности кишечника. В настоящее время девочке 1 год 1 месяц; ребенок находится на частичном домашнем парентеральном питании 3-компонентным раствором для парентерального питания с дотацией 10% глюкозы и раствора калия хлорида (в связи со склонностью к гипокалиемии). В связи с частыми рецидивами частичной кишечной непроходимости в анамнезе объем энтерального питания наращивается очень медленно и в настоящее время не превышает 20% от суточной нормы. Физическое развитие ребенка низкое (SDS роста – 3,69), дисгармоничное за счет дефицита массы на рост (SDS веса – 4,5), однако отмечается выраженная положительная динамика массо-ростовых показателей в виде уменьшения степени SDS (ИМТ – 14,98, SDS ИМТ = –2,2). У ребенка сохраняется темповая задержка моторного развития, нервно-психическое и предречевое развитие соответствует возрасту. Прогноз для жизни благоприятный, однако отмена парентерального питания в настоящее время невозможна.

Обсуждение. Ранее тотальный аганглиоз кишечника был абсолютно летальным заболеванием

ем. Со временем, по мере улучшения диагностики и методов лечения выживаемость таких пациентов повысилась, но еще в 1999–2000 гг. достигала лишь 50% [5]. В последние годы, с развитием технологий домашнего парентерального питания, появлением защищенных устройств для длительного сосудистого доступа, стало возможным поддерживать пациентов с тотальным аганглиозом кишечника в стабильном состоянии в течение многих лет [3]. Длительное парентеральное питание связано с риском определенных осложнений, поэтому в настоящее время продолжается поиск оптимальной тактики ведения данной группы пациентов [3, 4]. Были предложены различные хирургические тактики для лечения детей с тотальным и субтотальным аганглиозом кишечника (операции Мартина и Кимура, процедура Циглера (расширенная миозектомия-миотомия), тотальная колэктомия и низведение подвздошной кишки с созданием илеоанального анастомоза, удлиняющая пластика по Бианчи и STEP-процедура, а также трансплантация фрагментов тонкой и толстой кишки), однако ни один из этих методов не доказал превосходства над другими и не стал «золотым стандартом» [1, 3, 4, 9]. Среди хирургов нет единого мнения о тактике и сроках оперативного лечения, главным остается вопрос об объемах резекции пораженной тонкой кишки, так как, с одной стороны, резекция всего пораженного сегмента тонкой кишки приводит к потере адсорбционной поверхности кишечника и развитию синдрома короткой кишки, с другой – сохранение порочно развитого органа приводит к частым обострениям энтероколита [4]. Так, по мнению Hukkinen и соавт., а также Narjai и соавт., сохранение протяженного аганглионарного сегмента приводит к худшим результатам [1, 4], а Finaly и соавт. рекомендуют сохранять максимально возможную длину тонкой кишки, даже аганглионарную, ввиду того, что после длительного периода адаптации и созревания эти участки кишечника функционируют удовлетворительно [4].

На базе отделения хирургии новорожденных ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова в настоящее время амбулаторно наблюдаются три пациента с тотальным и субтотальным аганглиозом кишечника. У двоих детей антенатально было выявлено расширение петель кишечника плода. Признаки кишечной непроходимости у всех троих детей

возникли в первые сутки жизни. Первый этап хирургического лечения был проведен у одного ребенка – на 2-е сутки жизни, у второго – на 5-е сутки жизни, у третьего – на 45-е сутки жизни в связи с неясностью клинической картины. Особенности рентгенологической картины у всех пациентов было отсутствие классической картины стеноза и супрастенотического расширения отделов кишечника, малоизмененная толстая кишка, при этом отмечалось замедление или отсутствие пассажа контрастного вещества по тонкой кишке. Гистологически у всех пациентов был подтвержден субтотальный гипоганглиоз или аганглиоз кишечника. Радикальным способом хирургического лечения для этих больных была частичная резекция подвздошной кишки, тотальная колэктомия, низведение тонкой кишки и создание илеоанального анастомоза. Заключительная операция производилась в возрасте от 8,5 до 12 месяцев. Объем резекции тонкой кишки определялся интраоперационной картиной; концепцией было выполнение экономной резекции тонкой кишки, стомы выводились не в пределах «гистологически здорового», а на уровне функционально сохранного отдела кишечника. Длина оставшейся тонкой кишки составила от 70 до 100 см. Параллельно с проведением хирургического лечения все дети наблюдались педиатрической и гастроэнтерологической службой ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова (отделение педиатрии, стационар дневного пребывания, консультативно-диагностический центр). Дети получали частичное парентеральное питание в домашних условиях в рамках программы домашнего парентерального питания, реализуемой на базе ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова. В качестве растворов для парентерального питания использовались готовые 3-компонентные растворы для парентерального питания в зависимости от возраста и потребностей ребенка. Расчет парентерального питания осуществлялся согласно возрастным нормам потребности в макронутриентах и энергии с небелковой калорийностью не менее 100 ккал/кг/сут для детей первого года жизни и 80–90 ккал/кг/сут для детей старше первого года жизни. Коррекция энтерального и парентерального питания проводилась ежемесячно или при изменениях в состоянии ребенка. Трехкомпонентные контейнеры использовались нами начиная с возраста 4–6 месяцев после получения информированного согласия роди-

телей. При необходимости дотации электролитов применялись сбалансированные электролитные растворы (Стерофундин изотонический, Стерофундин Г5) и корректирующий электролитный раствор (Нормофундин Г5). На фоне данной терапии у детей тщательно контролировались уровни таких биохимических показателей, как уровень глюкозы, холестерина и триглицеридов, рН, ВЕ, уровни электролитов плазмы для контроля возможных электролитных и метаболических осложнений.

Согласно нашим данным применение комбинированных трехкомпонентных препаратов для парентерального питания у детей первого года жизни не сопровождалось развитием каких-либо осложнений или метаболических нарушений при условии четкого контроля фактического потребления с учетом энтерального питания, контроля показателей биохимии крови. Наш опыт показывает, что применение комбинированных препаратов для парентерального питания «три в одном», таких как Нутрифлекс 70/180 липид (B|Brawn), СМОФКабивен центральный (Fresenius), возможно и на первом году жизни. Отсутствие совмещения растворов в стационаре значительно снижает риск катетер-ассоциированной инфекции. В предыдущих работах нами показано, что использование тунелированных катетеров совместно с препаратами «три в одном» позволяет в 3 раза снизить число осложнений инфекционного характера [10]. Кроме того, экономичные упаковки малого объема существенно уменьшают стоимость лечения, поскольку при упаковке более 1000 мл в детской практике оставшийся объем, подлежащий утилизации, может составлять до 2/3 упаковки.

Основными проблемами в плане терапевтического ведения пациентов была необходимость в постоянной коррекции энтерального и парентерального питания, мониторинг электролитных и метаболических нарушений (у всех детей на фоне большого объема патологических потерь имели место склонность к гипокалиемии, гипохлоремии и метаболическому алкалозу), необходимой была оральная регидратация солевыми растворами.

Согласно нашему опыту тактика экономной резекции с сохранением максимальной длины тонкой кишки является оптимальной, однако это не исключает необходимости длительной парентеральной нутритивной поддержки. Согласно нашему опыту сохранение аганглионарного сегмен-

та тонкой кишки во всех трех случаях не привело к рецидивам кишечной непроходимости. При этом крайне важным является то, что темп увеличения энтерального питания должен быть крайне медленным (быстрое введение прикорма в первом клиническом случае спровоцировало срыв интестинальной адаптации). На наш взгляд, зависимость от частичного парентерального питания в описанных клинических случаях определяется не столько короткостью оставшегося сегмента тонкой кишки, сколько невозможностью быстро увеличить энтеральное питание до возрастного объема. Вопрос о выборе питания (грудное молоко, высокогидролизные или аминокислотные смеси), а также сроки введения продуктов прикорма, по нашему мнению, должны определяться педиатром или гастроэнтерологом индивидуально для каждого ребенка. В целом на фоне частичного парентерального питания во всех трех случаях удалось достичь удовлетворительных параметров физического развития и нутритивного статуса детей.

Заключение. Тотальный и субтотальный аганглиоз кишечника является тяжелым для диагностики и ведения заболеванием. Данная группа пациентов требует мультидисциплинарного подхода. Только длительное совместное педиатрическое и хирургическое наблюдение пациентов позволяет достичь положительных результатов. В случае обеспечения адекватной нутритивной поддержки с использованием продленного частичного парентерального питания, тщательного мониторинга осложнений синдрома мальабсорбции и своевременной коррекции терапии дети могут иметь удовлетворительное физическое и психомоторное развитие, стойкую ремиссию основного заболевания. Использование техники частичного домашнего парентерального питания в ведении данной группы пациентов позволяет сократить сроки стационарного лечения, улучшить социальную адаптацию пациентов и является фармако-экономически целесообразным. Использование готовых трехкомпонентных препаратов для парентерального питания является оправданным при проведении частичного парентерального питания, так как снижает число манипуляций в домашних условиях. В настоящее время на российском рынке представлена новая удобная форма трехкомпонентного раствора для детей (Нутрифлекс 70/180 липид 625 мл).

Литература

1. *Hukkinen M., Koivusalo A., Merras-Salmio L., Rintala R.J., Pakarinen M.P. et al.* Postoperative outcome and survival in relation to small intestinal involvement of total colonic aganglionosis // *Journ. of Pediatric Surgery*. 2015. Nov. Vol. 50. No. 11. P. 1859–1864.
2. *Moore S.W.* Total colonic aganglionosis and Hirschsprung's disease: a review // *Pediatr. Surg. Int.* 2015. Jan. Vol. 31. No. 1. P. 1–9.
3. *Ruttenstock E., Puri P.* A meta-analysis of clinical outcome in patients with total intestinal aganglionosis // *Pediatr. Surg. Int.* 2009. Vol. 25. P. 833–839.
4. *Finaly R., Cohen Z., Mares A.J.* Near Total Intestinal. Aganglionosis with Extreme Short-Bowel Syndrome A Difficult Surgical Dilemma // *Eur.J. Pediatr. Surg.*, 1999. Aug. Vol. 9. No. 4. P. 253–255.
5. *Harajai M.M., Puri B., Ram R.* Total colonic aganglionosis (Zuelzerwilson syndrome) // *Medical Journal Armed Forces India (MJAFI)*. 2000. Vol. 56. No. 4. P. 357–358.
6. *Hoishneider and Puri P.* (eds.). *Hirschsprung's Disease and Allied Disorders* // Springer-Verlag Berlin Heidelberg. 2008.
7. *Исаков Ю.Ф., Володин Н.Н., Гераськин А.В.* Неонатальная хирургия. М.: Издательство «Династия», 2011. С. 532–547.
8. *Кучеров Ю.И., Журкова Ю.В., Шишукина Т.Н., Рехвиашвили М.Г.* Пороки развития кишечника у недоношенных, протекающие под маской некротического энтероколита // *Вопросы современной педиатрии*. 2015. Том 14. № 2. С. 300–304.
9. *Ziegler M.M., Ross A.J. and Bishop H.C.* Total Intestinal Aganglionosis: A New Technique for Prolonged Survival // *Journal of Pediatric Surgery*. 1987. Jan. Vol. 22. No. 1. P. 82–83.
10. *Kostomarova E., Chubarova A., Zhikhareva N., Radchenko E.* The use of skin-tunneled central venous catheters reduces the incidence of complications in children with short bowel syndrome receiving home parenteral nutrition // *Clinical Nutrition*. 2015. Vol. 34.

Авторы

ЧУБАРОВА Антонина Игоревна	Доктор медицинских наук, профессор кафедры госпитальной педиатрии им. академика В.А. Таболина ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова, главный врач ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова
КОСТОМАРОВА Елена Андреевна	Аспирант кафедры госпитальной педиатрии им. академика В.А. Таболина ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова, врач-педиатр ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова. E-mail: eleni@abloy.ru
МОКРУШИНА Ольга Геннадьевна	Доктор медицинских наук, профессор кафедры детской хирургии ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова, врач – детский хирург ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова. E-mail: mokrushina@ya.ru
ШУМИХИН Василий Сергеевич	Кандидат медицинских наук, доцент кафедры детской хирургии ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова, врач – детский хирург, заведующий отделением хирургии новорожденных ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова. E-mail: vashou@gmail.com
ЧЕРКАСОВА Светлана Вячеславовна	Кандидат медицинских наук, доцент кафедры госпитальной педиатрии им. академика В.А. Таболина ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова, врач-педиатр ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова. E-mail: cherkasovasv@mail.ru
ЩАПОВ Николай Федорович	Кандидат медицинских наук, ассистент кафедры детской хирургии ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова, врач – детский хирург ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова. E-mail: n.f.shchapov@gmail.com

ДМИТРИЕВА Ирина Борисовна	Кандидат медицинских наук, врач – клинический фармаколог ДГКБ № 13 им. Н. Ф. Филатова. E-mail: contractura@mail.ru
СЕЛИВАНОВА Елена Владимировна	Врач-неонатолог ДГКБ № 13 им. Н. Ф. Филатова. E-mail: Lenafast@mail.ru
ПЕТРОВА Любовь Валериановна	Аспирант кафедры детской хирургии ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н. И. Пирогова, врач – детский хирург ДГКБ № 13 им. Н. Ф. Филатова. E-mail: celine1988@mail.ru
ЭМИРБЕКОВА Светлана Курбановна	Доктор медицинских наук, врач анестезиолог-реаниматолог ДГКБ № 13 им. Н. Ф. Филатова. E-mail: imfo@neosurg.ru
КОШКО Ольга Владимировна	Врач анестезиолог-реаниматолог ДГКБ № 13 им. Н. Ф. Филатова. E-mail: imfo@neosurg.ru
КОРЧАГИНА Наталья Сергеевна	Врач-патологоанатом ДГКБ № 13 им. Н. Ф. Филатова. E-mail: nskorchagina@gmail.com