

Хасанов Р.Р., Гумеров А.А., Вессель Л.М.

ПРИЧИНЫ РАЗВИТИЯ СИНДРОМА КОРОТКОЙ КИШКИ

Кафедра детской хирургии с курсом ИДПО, Башкирский государственный медицинский университет;
Клиника детской хирургии, университетская клиника Маннгейм, Университет Гайдельберга, Германия

Khasanov R.R., Gumerov A.A., Vessel L.M.

THE CAUSES OF THE SHORT BOWEL SYNDROME

Department of pediatric surgery, Bashkir State Medical University;
Clinics of Pediatric Surgery, Mannheim University Clinics, Heidelberg University, Germany

Резюме

Синдром короткой кишки (СКК) – тяжелое заболевание, которое вызвано значительной потерей абсорбционных возможностей кишечника из-за его резекции и проявляется выраженной хронической кишечной недостаточностью. Целью данной работы явилось изучение причин развития СКК в разные периоды времени. Исследование проводилось совместно с кафедрой детской хирургии РДКБ и клиникой детской хирургии Маннгейм университета Гайдельберга (Германия). В детском возрасте наиболее частыми причинами развития СКК являются некротический энтероколит, гастрошизис, атрезия тонкой кишки, заворот кишки и др. По результатам наших исследований наиболее частой причиной СКК был гастрошизис. Второй по частоте причиной СКК был некротический энтероколит. На третьем и четвертом месте находились атрезия тонкой кишки и заворот кишки. Однако следует отметить, что доля пациентов с СКК после некротического энтероколита значительно возросла в последние годы.

Ключевые слова: синдром короткой кишки, кишечная недостаточность, дети

Введение

Синдром короткой кишки (СКК) – тяжелое заболевание, которое вызвано значительной потерей абсорбционных возможностей кишечника из-за его резекции и проявляется выраженной хронической кишечной недостаточностью [1]. Для того чтобы компенсировать кишечную недостаточность, таким пациентам жизненно важно получать парентеральное питание. Целью терапии таких пациентов является восстановление функции кишечника и переход пациентов на полное энтеральное питание. Наибо-

Abstract

The short bowel syndrome (SBS) is a severe disorder caused by a significant loss of absorption capacities of the intestine due to its resection manifested as pronounced chronic intestinal insufficiency. We aimed at the investigation of the SBS causes at different intervals. The study was conducted in collaboration with the department of pediatric surgery of the RCCH (Republican Children's Clinical Hospital) and Mannheim clinics of pediatric surgery at Heidelberg University (Germany). The most frequent causes of SBS in children are necrotizing enterocolitis, gastroschisis, small intestine atresia, twisted bowel, etc. According to our studies, gastroschisis was the most frequently occurred cause whereas necrotizing enterocolitis occupied the 2nd position on the list. Atresia and twisted bowel held the 3rd and 4th positions. However, it should be mentioned that the share of patients with SBS following necrotizing enterocolitis has increased considerably lately.

Key words: the short bowel syndrome, intestinal insufficiency, children

лее частой причиной развития СКК является массивная резекция тонкой кишки. В детском возрасте наиболее частыми заболеваниями, требующими массивной резекции тонкой кишки и ведущими к развитию СКК, являются атрезия тонкой кишки, некротический энтероколит и гастрошизис, заворот кишки и др. [2–5]. Доля каждого заболевания в структуре причин развития СКК в разных источниках различна. По мнению ряда авторов, некротический энтероколит занимает лидирующую роль среди причин СКК с частотой от 14 до 43% [6, 7].

Таблица 1

| Заболевания | Количество пациентов | Доля пациентов (%) |
|---------------------------|----------------------|--------------------|
| Гастрошизис | 22 | 31,43 |
| Некротический энтероколит | 16 | 22,86 |
| Атрезия тонкой кишки | 12 | 17,14 |
| Заворот | 9 | 12,86 |
| Цильсер-Уильсон синдром | 6 | 8,57 |
| Другие | 5 | 7,14 |
| Всего | 70 | 100,00 |

В то же время по данным других авторов наиболее частой причиной СКК является гастрошизис [8]. Знание актуальной эпидемиологической ситуации является важным, не только потому, что позволяет выявить патологию с повышенным риском развития СКК, но и потому, что первичная патология влияет на прогноз перехода пациента на энтеральное питание [9]. Одним из факторов, который может объяснить различия структуры причин СКК, может быть время, когда лечились пациенты. В связи с вышеизложенным целью данной работы явилось изучение изменения причин развития СКК в разные периоды времени.

Материалы и методы

Данное исследование является моноцентровым и ретроспективным. Произведен анализ историй болезни 70 пациентов с СКК, получавших лечение в клинике детской хирургии Маннгейм университета Гайдельберга (Германия). Исследовались пациенты, которым диагноз СКК был выставлен с 1989 до 2010 года. В данном исследовании изучались первичные диагнозы, которые явились причиной массивной резекции кишечника и приводили к развитию СКК. Данные анализировались совместно с кафедрой детской хирургии Башкирского государственного медицинского университета.

На первом этапе исследования была изучена структура причин развития СКК вне зависимости от даты постановки диагноза СКК. На втором этапе исследования нами было проведено сравнение причин развития СКК в 90-е годы (с 1989 по 2000) и в 2000-е годы (с 2001 по 2010).

Результаты

Из 70 исследованных пациентов было 45 мальчиков и 25 девочек.

Среди 70 пациентов наиболее частой причиной СКК был гастрошизис, который встречался у 22 пациентов, что составило 31,4% случаев (таблица 1). У 10 из 22 пациентов с гастрошизисом имелась сопутствующая абдоминальная патология: в 5 случаях гастрошизис сочетался с атрезией тонкой кишки, в 4 случаях с заворотом тонкой кишки. В одном случае гастрошизис сочетался с выраженным спаечным процессом в брюшной полости, что приводило к повторяющейся странгуляционной непроходимости кишечника с некрозами участков кишки и требовало многократных резекций кишечника.

Второй по частоте причиной СКК был некротический энтероколит, он встречался у 16 из 70 пациентов с СКК, что составило 22,9%. Третьей наиболее частой причиной развития СКК явилась атрезия тонкой кишки. Она встречалась у 12 пациентов, что составило 17,1%. В двух случаях атрезия тонкой кишки сочеталась с заворотом кишки. Заворот кишки как причина развития СКК встречалась у 9 пациентов (12,9%). В 6 случаях (8,6%) причиной развития СКК явилась болезнь Гиршпрунга, распространенная также и на тонкую кишку, так называемый Цильсер-Уильсон синдром. У 5 пациентов (7,1%) были другие причины развития синдрома короткой кишки (таблица 1).

На втором этапе исследования изучалась динамика изменения причин развития СКК среди пациентов, рожденных в период с 1989 по 2000 и в период с 2001 по 2010. В период с 1998 по 2000 годы было обследовано 16 пациентов с СКК, тогда

как в период с 2001 по 2010 годы проанализированы 54 пациента (рисунок 1).

На диаграмме видно, что как в 1990-е, так и в 2000-е годы основной причиной СКК является гастрошизис с частотой 31,3% и 31,5% соответственно. Следует отметить, что в группу пациентов с диагнозом гастрошизис входили как пациенты только с гастрошизисом, так и пациенты с сочетанием гастрошизиса и сопутствующей врожденной патологии. Структура остальных причин развития СКК отличается между 1990-ми и 2000-ми. Доля пациентов с СКК, перенесших некротический энтероколит, значительно увеличилась – с 6,3% в 1990-е до 27,8% в 2000-е годы, доля атрезии тонкого кишечника как причины развития СКК снизилась с 18,8% в 1990-е до 16,7% в 2000-е гг. Доля заворота кишки также уменьшилась с 18,8% в 1990-е до 11,1% в 2000-е гг.

Обсуждение

Синдром короткой кишки является тяжелым заболеванием, вызванным массивной потерей тонкой кишки и сопровождающимся хронической кишечной недостаточностью. Большинство патологий, ведущих к массивной потере кишечника у новорожденных, закладываются во внутриутробном периоде, а массивная резекция кишечника приводит к значительной заболеваемости и смертности этих детей [10]. В нашем исследовании основными причинами СКК у детей явились гастрошизис, некротический энтероколит, интестинальная атрезия и заворот, что коррелирует с данными литературы [3].

Знание структуры причин развития СКК является важным для оценки прогноза перехода пациента на энтеральное питание. Известно, что некротический энтероколит и атрезия тонкой кишки не являются благоприятными факторами перехода пациента на энтеральное питание в течение первого года после установки диагноза СКК, однако Demehri с соавторами показали, что у пациентов с СКК, находящихся на парентеральном питании более года, эти заболевания являются прогностически благоприятными. Авторы считают, что кишечник, оставшийся после некротического энтероколита и атрезии, имеет больший потенциал к кишечной адаптации, чем кишечник после резекции при других заболеваниях [11]. Гастрошизис, наоборот, является негативным прогностическим фактором для пациентов

с СКК. В публикации из детской клиники Сиэтла описывается, что 5 пациентов из 6 с СКК, развившегося после первичного диагноза гастрошизис, остались на парентеральном питании, тогда как пациенты с другими первичными диагнозами были успешно переведены на энтеральное питание [9]. Подтверждением вышеизложенного является исследование моторики кишечника, которое показывает, что наличие гастрошизиса при рождении ассоциируется с плохой кишечной моторикой, что может отрицательно влиять на переход с парентерального на энтеральное питание [12]. Другое исследование показало, что ухудшение кишечной моторики у пациентов с СКК может ухудшить результаты последовательной поперечной энтероластики (STEP) [13], хотя не все авторы согласны с подобными заявлениями [14].

Нами проведено исследование 70 пациентов с СКК с 1989 по 2000 год. Самой частой причиной СКК являлся гастрошизис (31,43%), на втором месте по частоте был некротический энтероколит (22,86%), на третьем месте атрезия тонкой кишки (17,14%) и на четвертом месте заворот кишки (12,86%) (таблица 1). В литературе встречаются различные данные о структуре первичных диагнозов при СКК. В обзоре литературы, опубликованном Sulkowski с соавторами в 2014 году (численность пациентов – 689 детей), самым частым заболеванием, приводящим к СКК, является не гастрошизис, а некротический энтероколит (26%), тогда как гастрошизис (21%) был на втором месте. Необходимо упомянуть, что среди детей с СКК встречаются пациенты, у которых причиной развития СКК было сочетание 2 абдоминальных патологий. В нашем исследовании сочетание двух патологий брюшной полости наиболее часто наблюдалось у пациентов с гастрошизисом – у 10 из 22 пациентов. Во всей совокупности больных в нашем исследовании в среднем каждый 6-й пациент имел сочетанную патологию. Demehri с соавторами проанализировали 171 пациента с СКК, по его данным, каждый третий пациент с СКК имел первично сочетанную абдоминальную патологию [11].

В данной работе мы исследовали, как со временем изменилась структура заболеваний, ведущих к развитию СКК. По датам постановки диагноза мы разделили всех пациентов две группы: первая группа – 1990-е годы (диагноз СКК был выставлен с 1989 по 2000 год), вторая группа – 2000-е годы

(диагноз СКК был выставлен с 2001 по 2010 год) (рисунок 1). При анализе групп видно, что в 2000-е годы значительно выросла доля пациентов с некротическим энтероколитом. Другие авторы также отмечают, что если ранее важную роль в развитии СКК играли заворот и атрезия тонкой кишки, то в настоящее время большую роль приобрел некротический энтероколит [15]. Известно, что риск развития кишечной недостаточности у пациентов с некротическим энтероколитом очень высокий (42%) [16]. Некротический энтероколит у новорожденных с очень низкой и экстремальной массой тела в 96% случаев является причиной развития СКК [15,17].

Группу пациентов, у которых СКК развился в 2000-е годы, мы сравнили с другими исследованиями, в которых описывались причины развития СКК в схожем временном промежутке. В двух публикациях с количеством больных 111 пациентов [8] и 51 пациент [14], которым выполняли СТЕР, гастрошизис был самой частой причиной развития СКК и встречался с частотой 50 и 55% соответственно. Второй по частоте причиной являлась атрезия тонкой кишки. Однако в двух других исследованиях с меньшим количеством пациентов, которым тоже была проведена операция СТЕР, атрезия тонкой кишки являлась самой частой причиной СКК [18, 19]. В исследовании, где удлиняющие кишеч-

ник операции были проведены менее чем у половины пациентов, основной причиной развития СКК был некротический энтероколит (45% пациентов), на втором месте по частоте был заворот кишки (24% пациентов) [20]. Полученные данные показали, что за двадцать лет структура причин СКК изменилась. Однако существуют и другие факторы, влияющие на структуру причин СКК, выявление которых требует дальнейших исследований.

Выводы

Знание структуры причин развития СКК у детей является важным не только потому, что позволяет заострить внимание врачей на определенной патологии как патологии повышенного риска развития СКК, но и потому, что первичное заболевание влияет на прогноз перехода на энтеральное питание таких пациентов. В настоящее время основными причинами развития СКК у детей являются 4 патологии: гастрошизис, некротический энтероколит, атрезия тонкой кишки и заворот кишки. Данные о структуре причин СКК различны в разных исследованиях. Эти данные зависят от многих факторов, в том числе и от времени, когда обследовались пациенты. В нашем исследовании наиболее частой причиной является гастрошизис, хотя доля пациентов с СКК после некротического энтероколита значительно возросла в последние годы.

Литература

1. Kelly D. G., Tappenden K. A., Winkler M. F. Short bowel syndrome: highlights of patient management, quality of life, and survival. JPEN Journal of parenteral and enteral nutrition 2014; 38: 427–437.
2. Goulet O., Ruemmele F. Causes and management of intestinal failure in children. Gastroenterology 2006; 130: S16-S28.
3. Pakarinen M. P. Autologous intestinal reconstruction surgery as part of comprehensive management of intestinal failure. Pediatric surgery international 2015; 31: 453–464.
4. Шишкина Т.Н., Кургизов И.В., Шишкин И.А., Шахтарин А.В. Результаты хирургического лечения детей с атрезиями тонкой кишки, приведшими к развитию синдрома короткой кишки. Детская хирургия, 2014; Том 20: 19–21. [Shishkina T.N., Kirgizov I.V., Shishkin I.A., Shahtarin A.V. The results of surgical treatment of children with small intestinal atresia, which led to the development short bowel syndrome. Detskaya hirurgiya, 2014; Tom 20: №1: S.19–21]
5. Хасанов Р.Р., Гумеров А.А., Хагель К.И., Вессель Л.М. Современный взгляд на синдром короткой кишки у детей. Детская хирургия, 2016; Том 20: №1: С.40–44 [Hasanov R.R., Gumerov A.A., Hagel K.I., Vessel L.M. Modern view of the short bowel syndrome in children. Detskaya hirurgiya, 2016; Tom 20: №1: S.40–44]
6. Weih S., Kessler M., Fonouni H. et al. Current practice and future perspectives in the treatment of short bowel syndrome in children – a systematic review. Langenbeck's archives of surgery / Deutsche Gesellschaft fur Chirurgie 2012; 397: 1043–1051.
7. Goulet O., Sauvat F. Short bowel syndrome and intestinal transplantation in children. Current opinion in clinical nutrition and metabolic care 2006; 9: 304–313.

8. Jones B.A., Hull M.A., Potanos K.M. et al. Report of 111 consecutive patients enrolled in the International Serial Transverse Enteroplasty (STEP) Data Registry: a retrospective observational study. *Journal of the American College of Surgeons* 2013; 216: 438–446.
9. Javid P. J., Sanchez S.E., Horslen S.P. et al. Intestinal lengthening and nutritional outcomes in children with short bowel syndrome. *American journal of surgery* 2013; 205: 576–580.
10. Coletta R., Khalil B.A., Morabito A. Short bowel syndrome in children: surgical and medical perspectives. *Seminars in pediatric surgery* 2014; 23: 291–297.
11. Demehri F.R., Stephens L., Herrman E. et al. Enteral autonomy in pediatric short bowel syndrome: predictive factors one year after diagnosis. *Journal of pediatric surgery* 2015; 50: 131–135.
12. Auber F., Danzer E., Noche-Monnelly M.E. et al. Enteric nervous system impairment in gastroschisis. *European journal of pediatric surgery: official journal of Austrian Association of Pediatric Surgery [et al] = Zeitschrift fur Kinderchirurgie* 2013; 23: 29–38.
13. Sommovilla J., Warner B.W. Surgical options to enhance intestinal function in patients with short bowel syndrome. *Current opinion in pediatrics* 2014; 26: 350–355.
14. Mercer D.F., Hobson B.D., Gerhardt B.K. et al. Serial transverse enteroplasty allows children with short bowel to wean from parenteral nutrition. *The Journal of pediatrics* 2014; 164: 93–98.
15. Sulkowski J.P., Minneci P.C. Management of short bowel syndrome. *Pathophysiology: the official journal of the International Society for Pathophysiology / ISP* 2014; 21: 111–118.
16. Duro D., Kalish L.A., Johnston P. et al. Risk factors for intestinal failure in infants with necrotizing enterocolitis: a Glaser Pediatric Research Network study. *The Journal of pediatrics* 2010; 157: 203–208 e201.
17. Cole C.R., Hansen N.I., Higgins R.D. et al. Very low birth weight preterm infants with surgical short bowel syndrome: incidence, morbidity and mortality, and growth outcomes at 18 to 22 months. *Pediatrics* 2008; 122: e573–582.
18. Oliveira C., de Silva N., Wales P.W. Five-year outcomes after serial transverse enteroplasty in children with short bowel syndrome. *Journal of pediatric surgery* 2012; 47: 931–937.
19. Wester T., Borg H., Naji H. et al. Serial transverse enteroplasty to facilitate enteral autonomy in selected children with short bowel syndrome. *The British journal of surgery* 2014, DOI: 10.1002/bjs.9583.
20. Pakarinen M.P., Pakkasjarvi N., Merras-Salmio L. et al. Intestinal rehabilitation of infantile onset very short bowel syndrome. *Journal of pediatric surgery* 2015; 50: 289–292.

Авторы

| | |
|-------------------------------------|---|
| ХАСАНОВ Расуль Риантович | Кандидат медицинских наук, доцент кафедры детской хирургии с курсом ИПО Башкирского государственного медицинского университета, Уфа, Россия; научный сотрудник клиники детской хирургии университетской клиники Маннгейм университета Гайдельберга, Германия. E-mail: khasanovrasul@gmail.com |
| ГУМЕРОВ Айтбай Ахметович | Доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой детской хирургии с курсом ИДПО Башкирского государственного медицинского университета, Уфа, Россия, 450015, г. Уфа, ул. Ленина, 3. E-mail: pedsurg@bk.ru |
| ВЕССЕЛЬ Лукас Мариа | Доктор медицинских наук, профессор, директор клиники детской хирургии университетской клиники Маннгейм университета Гайдельберга, Германия. E-mail: lucas.wessel@umm.de |

Принята к печати: 25.08.2017 г. ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ Не указан. КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ Авторы статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить. FINANCING SOURCE Not specified. CONFLICT OF INTERESTS Not declared