

Аверьянова Ю.В., Вессель Лукас, Ерпулёва Ю.В., Николаев В.В., Степанов А.Э., Чубарова А.И., Шукин В.В., Хасанов Р.Р.

ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ «ЛЕЧЕНИЕ ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ КОРОТКОЙ КИШКИ»

Российская детская клиническая больница Минздрава России;
Клиника детской хирургии университета Гейдельберга, Германия;
Кафедра детской хирургии РНИМУ им. Н.И. Пирогова;
Кафедра госпитальной педиатрии № 1 РНИМУ им. Н.И. Пирогова;
Федеральный научно-клинический центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Д. Рогачева;
Кафедра детской хирургии Башкирского государственного медицинского университета

Averyanova Yu.V., Vessel Lucas, Erpulyova Yu.V., Nikolaev V.V., Stepanov A.E., Chubarova A.I., Schukin V.V., Khasanov R.R.

FEDERAL CLINICAL RECOMMENDATIONS «TREATMENT OF CHILDREN WITH THE SHORT BOWEL SYNDROME»

Russian Children's Clinical Hospital of the Ministry of Health of the Russian Federation;
Clinics of Pediatric Surgery at Heidelberg University Hospital, Germany; Department of Pediatric Surgery of 'N.I. Pirogov Russian National Research Medical University' (RNRMU); Department of Hospital Pediatrics No 1 of the RNRMU;
Federal Clinical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology named after D. Rogachyov; Department of Pediatric Surgery of Bashkir State Medical University

МЕТОДОЛОГИЯ СОЗДАНИЯ И ПРОГРАММА ОБЕСПЕЧЕНИЯ КАЧЕСТВА КЛИНИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ

Информационные ресурсы, использованные для разработки клинических рекомендаций

- Электронные базы данных (Medline, Pubmed, Elibrary).
- Консолидированный клинический опыт ведущих клиник России и Германии.
- Тематические работы, монографии, опубликованные за последние 20 лет.

Методы, использованные для оценки качества и достоверности клинических рекомендаций:

- Консенсус экспертов (состав комиссии Минздрава России по специальности «детская хирургия»).
- Первый российско-германский симпозиум по вопросам короткой кишки в педиатрии в рамках очередного Конгресса по педиатрии и детской хирургии (октябрь 2014 г.).
- Оценка значимости в соответствии с рейтинговой схемой (табл. 1).

ИНДИКАТОРЫ ДОБРОКАЧЕСТВЕННОЙ ПРАКТИКИ (GOOD PRACTICE POINTS –GPPS)

Рекомендуемая доброкачественная практика базируется на клиническом опыте членов рабочей группы по разработке рекомендаций.

МЕТОД ВАЛИДИЗАЦИИ РЕКОМЕНДАЦИЙ

- Внешняя экспертная оценка (члены профильной комиссии Минздрава России по специальности «детская хирургия»).
- Внутренняя экспертная оценка (авторский коллектив).

ОТКРЫТОЕ ОБСУЖДЕНИЕ КЛИНИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ

- В форме дискуссий, проведенных в рамках XIII Российского конгресса «Инновационные технологии в педиатрии и детской хирургии» (Москва, 21–23 октября 2014 г.).
 - На заседании XVII конгресса с международным участием «Парентеральное и энтеральное питание» (Москва, 30–31 октября 2014 г.).
 - В форме дискуссии на сайте Российской ассоциации детских хирургов.
- Окончательная редакция и контроль качества были повторно проанализированы авторским кол-

Таблица 1. Рейтинговая схема для оценки достоверности рекомендаций

Уровень А	Высокая достоверность	Основана на заключениях систематических обзоров и метаанализов. Систематический обзор – системный поиск данных из всех опубликованных клинических испытаний с критической оценкой их качества и обобщения результатов методом метаанализа.
Уровень В	Умеренная достоверность	Основана на результатах нескольких независимых рандомизированных контролируемых испытаний.
Уровень С	Ограниченная достоверность	Основана на результатах когортных исследований и исследований типа «случай–контроль».
Уровень D	Неопределенная достоверность	Основана на мнении экспертов или описании серии случаев.

лективом, констатировавшим, что все замечания и комментарии экспертов приняты во внимание, риск систематических ошибок при разработке рекомендаций сведен к минимуму.

СОДЕРЖАНИЕ

Рекомендации включают детальное описание последовательности действий и медицинских технологий, осуществляемых детскими хирургами, анестезиологами-реаниматологами, педиатрами, трансплантологами, диетологами, иными специалистами, а также порядок их взаимодействия при лечении детей с синдромом короткой кишки.

Актуальная информация об эпидемиологии, патогенезе страдания и современных методиках лечения представлена в указателе рекомендованной литературы.

ГАРАНТИИ

Гарантируется актуальность клинических рекомендаций, достоверность, обобщение в свете современных данных зарубежного и российского опыта, практичность и клиническая эффективность.

ОБНОВЛЕНИЕ

По мере появления новых сведений о лечении пациентов с синдромом короткой кишки будут вноситься дополнения в последующие редакции клинических рекомендаций.

САМОДОСТАТОЧНОСТЬ

Формат клинических рекомендаций включает определение болезни, эпидемиологию, классификацию в соответствии с МКБ-10, клинические

проявления, диагностику, лечение. Выбор темы клинических рекомендаций мотивирован наличием пациентов с синдромом короткой кишки, высокой частотой встречаемости, а также клинической и социальной значимостью данной патологии.

АУДИТОРИЯ

Клинические рекомендации предназначены детским хирургам, анестезиологам и реаниматологам, педиатрам, диетологам, трансплантологам, учащимся медицинских вузов, курсантам системы последипломного образования.

Электронная версия настоящих клинических рекомендаций размещена в свободном доступе на сайте Российской ассоциации детских хирургов.

1. СИНДРОМ КОРОТКОЙ КИШКИ: ОПРЕДЕЛЕНИЕ, ЭТИОЛОГИЯ, СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К ЛЕЧЕНИЮ, ИСХОДЫ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Синдром короткой кишки (СКК) – патологический синдром, обусловленный уменьшением всасывательной поверхности тонкой кишки, как правило, за счет сокращения ее протяженности в результате обширных резекций, проявляющийся мальабсорбцией, мальдигестией и мальнутрицией, а также расстройствами гомеостаза.

Код заболевания по МКБ-10: K92.1 – нарушение всасывания после хирургического вмешательства, не классифицированное в других рубриках.

Частота встречаемости СКК в популяции составляет 24,5 на 100 000 живорожденных, причем среди недоношенных данный показатель достигает значения 353,7 [1, 2, 13, 14].

Таблица 2.

Основные этиопатогенетические факторы синдрома короткой кишки
Некротический энтероколит
Врожденное укорочение тонкой кишки
Гастрошизис с заворотом кишок
Протяженные или множественные интестинальные атрезии
Мальротация и заворот кишок
Болезнь Гиршпрунга, тотальная форма
Синдром Зульцера–Вильсона
Мезентериальный тромбоз
Протяженные тонко-тонкокишечные инвагинации
Спаечная кишечная непроходимость
Повреждение кишечника
Опухоли кишечника

ЭТИОЛОГИЯ СИНДРОМА КОРОТКОЙ КИШКИ У ДЕТЕЙ

Основные причины СКК – обширные резекции в исходе пороков развития кишечника, некротического энтероколита, мезентериального тромбоза, заворота кишок, протяженных инвагинаций (табл. 2).

Повышение качества выхаживания тяжелых хирургических больных с пороками развития желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) и осложнениями некротического энтероколита позволяет снизить послеоперационную летальность, а следовательно, число пациентов с СКК неизбежно будет возрастать.

Летальность непосредственно при СКК варьирует от 11 до 37,5% [2, 18–24]. Основная причина летальных исходов независимо от лечебной тактики – инфекционные осложнения. Необходимо указать, что внедрение мультидисциплинарных программ лечения детей с СКК – эффективное условие снижения летальности [1, 13, 32–39].

ПРОГНОСТИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ ПРИ СИНДРОМЕ КОРОТКОЙ КИШКИ У ДЕТЕЙ

Прогнозы при СКК определяются процессами интестинальной адаптации (ИА) – адекватная жизнедеятельность в условиях фактической длины

тонкой кишки. Длительность ИА у детей с СКК варьирует от 1 года до 4 лет.

Факторы, влияющие на ИА:

1. Возраст больного.

С одной стороны, небольшой постконцептуальный возраст больного открывает перспективы интенсивного роста кишки и более раннего становления ИА. С другой стороны, риски развития различных осложнений, а также вероятность летальных исходов, по статистике, у недоношенных и новорожденных пациентов значительно выше.

2. Сопутствующие пороки развития или заболевания других систем и органов.

Множественные пороки развития, а также другие сопутствующие заболевания достоверно усугубляют тяжесть состояния больных с СКК, повышают риск осложнений и летальных исходов.

2. ОСНОВЫ ПАТОГЕНЕЗА СИНДРОМА КОРОТКОЙ КИШКИ

Основные патофизиологические изменения, происходящие после массивной резекции тонкой кишки, зависят от объема и уровня резекции.

Резекция тощей кишки

При изолированной резекции тощей кишки адаптация обычно протекает успешно, отмечается лишь снижение усвоения углеводов и липидов.

Массивная **резекция подвздошной кишки** практически всегда сопровождается снижением всасывания желчных солей. Компенсаторные сдвиги, направленные на гомеостазирование энтеральной среды, приводят к повышению секреции жидкости, солей и жиров в полость кишки. В результате этого большое количество желчных солей и жирных кислот поступает в толстую кишку.

Неадсорбированные жирные кислоты нарушают всасывание бивалентных ионов (кальция, магния, цинка, селена), усугубляют нарушения всасывания воды и натрия в толстой кишке. Кроме того, будучи токсичными для бактерий, желчные кислоты препятствуют бактериальной ферментации углеводов в толстой кишке, начинает преобладать ферментация с образованием D-лактата, **возможен D-лактат-ацидоз**.

Поступление большого количества длинноцепочечных жирных кислот в толстую кишку увеличивает всасывание оксалатов, повышая **риск развития мочекаменной болезни**. Значимым

для больных также является снижение всасывания витамина B_{12} , особенно выраженное при резекции более половины длины кишки, вызывающее развитие **мегалобластной анемии**.

Таким образом, изолированная резекция подвздошной кишки, особенно терминального отдела, характеризуется:

- снижением всасывания желчных солей;
- повышением секреции и одновременным снижением всасывания липидов;
- повышением потерь натрия и воды за счет секреции;
- снижением всасывания жирорастворимых витаминов;
- снижением всасывания бивалентных катионов (кальция, магния, цинка, селена);
- снижением всасывания витамина B_{12} ;
- повышением всасывания оксалатов;
- снижением бактериальной ферментации углеводов.

При сочетании резекции тощей и/или подвздошной кишки (наложение **еюноколоноанастомоза**) нарушается всасывание как длинноцепочечных жирных кислот, так и углеводов. Потери жиров могут достигать 50% и более от поступающего количества.

Ухудшается адсорбция бивалентных катионов: кальция, магния и цинка. Снижение всасывания этих катионов, как и при изолированной резекции подвздошной кишки, частично обусловлено их связыванием с жирными кислотами.

Итак, при сочетанной резекции тощей и подвздошной кишки изменения, характерные для резекции тощей и подвздошной кишки, усугубляются, отмечается значительное снижение всасывания углеводов, увеличивается потеря жирных кислот, повышается риск развития мочекаменной болезни и лактат-ацидоза.

Пациентов с **еюностомой** (не функционирует вся подвздошная и толстая кишка, возможна частичная резекция тощей кишки) по соотношению адсорбционных и секреторных процессов можно условно разделить на две группы в зависимости от остаточной длины тощей кишки. При сохранении более половины длины тощей кишки процессы всасывания могут преобладать над потерями за счет секреции. Увеличение доставки воды и электролитов энтеральным путем может быть достаточно для контроля диареи у таких больных.

Вторая группа пациентов имеет меньшую длину оставшейся части кишки и в связи с преобладанием секреции теряет больше нутриентов, чем получает с питанием, причем потери увеличиваются в ответ на прием пищи.

В результате компенсаторного гиперальдостеронизма и гипوماгнемии может развиваться клинически значимая гипокалиемия. В таких ситуациях она резистентна к введению экзогенного калия.

При резекции **толстой кишки** или ее полном отключении (илеостома) способность пациента поддерживать водный и электролитный гомеостаз существенно снижается. Нарушается всасывание воды, натрия, калия, магния, кальция. Отсутствие толстой кишки или ее выключение при наложении стомы существенно ускоряет скорость пассажа по кишечнику, дополнительно снижая адсорбцию. Нарушается поступление витамина К в связи с отсутствием его достаточного биосинтеза бактериями.

Отсутствие функционирующей подвздошной и толстой кишки характеризуется:

- значительным повышением секреции солей и воды;
- объем выделений зависит от длины оставшейся участка тонкой кишки, электролитный состав отделяемого из стомы постоянен;
- всасывание макронутриентов снижено, но коэффициент утилизации относительно постоянен для каждого пациента;
- характерны потери бивалентных катионов;
- нарушены всасывание витамина B_{12} , образование витамина К.

Изменения переваривания и всасывания тесно взаимосвязаны с изменением моторики кишечника. Как известно, в раннем послеоперационном периоде наблюдается длительный парез кишечника. В дальнейшем отмечается ускорение времени пассажа пищевых веществ по кишечнику. Пострезекционное ускорение пассажа не означает активизации нормальной моторной активности, оно лишь отражает укорочение длины кишки и активизацию перистальтики в ответ на увеличение секреции.

Как экспериментальные, так и клинические данные демонстрируют повышение **бактериальной транслокации** из полости кишечника сначала в собственную пластинку слизистой оболочки, а затем и во внутренние органы в послеоперацион-

ном периоде, даже при отсутствии существенных изменений всасывания нутриентов. Поэтому дети, перенесшие резекцию кишечника даже по поводу невоспалительных заболеваний, входят в группу риска по **генерализации инфекции, в том числе по сепсису.**

3. МЕТОДЫ ОЦЕНКИ ФУНКЦИОНАЛЬНОГО СОСТОЯНИЯ КИШЕЧНИКА

Объективным отражением адекватности лечения больных с СКК являются весоростовые показатели. Разработанные Всемирной организацией здравоохранения (ВОЗ) и широко используемые за рубежом программы **Anthro** и **Anthro plus** позволяют оценивать, сравнивать и сохранять данные веса, роста, индекса массы тела пациента на всех этапах лечения. На современном этапе важно использовать единую систему оценки нутритивного статуса больного.

Для непосредственной оценки функций переваривания и всасывания в первую очередь следует использовать неинвазивные тесты.

Дыхательный водородный тест. Концентрация водорода (H_2), измеренная в выдыхаемом воздухе, отражает количество бактерий и их метаболическую активность в кишечнике. Время, за которое концентрация водорода повышается при проведении дыхательного теста, указывает на отдел кишечника, в котором происходят процессы ферментации (брожения). Таким образом, можно определить степень бактериального обсеменения тонкой кишки (SIBO-синдром), оценить риск транслокации кишечной флоры и развития D-лактат-ацидоза.

Тест с D-ксилозой позволяет определить выраженность мальабсорбции. Для пациентов с СКК важна оценка результатов этого теста в динамике, на этапах лечения, до и после операции.

Уровень цитруллина в сыворотке крови – маркер всасывательной способности и индикатор длины тонкой кишки. В России данный маркер пока не определяется, но необходимо его внедрить в протокол обследования пациентов с СКК для объективной оценки функциональной и всасывательной способности кишки [18, 19].

Для оценки функций переваривания, всасывания и секреции в обязательном порядке контролируют:

- объем отделяемого по стулу (мл/сут, мл/кг/сут);
- объем стула (мл/сут, мл/кг/сут);
- объем мочи не реже 1 раза в 1–2 недели (мл/кг/ч) (или суммарно стул + моча путем взвешивания подгузников при сохранении регулярного контроля диуреза);
- концентрацию электролитов в кале;
- концентрацию электролитов сыворотки.

Дополнительно 1 раз в 1–2 недели проводят:

- определение экскреции углеводов с калом;
- копрологическое исследование;
- липидограмму кала (с определением общих липидов и липидных фракций);
- определение плазменного белка в кале.

По показаниям проводятся тест на наличие скрытой крови в кале, тест с лактулозой/рамманозой.

Инструментальные методы исследования*:

- Ультразвуковое исследование органов ЖКТ.
- Фиброэзофагогастродуоденоскопия (ФЭГДС) + биопсия слизистой тощей кишки с целью оценки выраженности ИА.
- Колоноскопия (при необходимости биопсия слизистой оболочки).
- Рентгеноконтрастное исследование ЖКТ с оценкой пассажа и длины оставшейся тонкой кишки.

4. ОСНОВНЫЕ КОМПОНЕНТЫ ЛЕЧЕНИЯ ПОСЛЕ УСТАНОВЛЕНИЯ ДИАГНОЗА СИНДРОМ КОРОТКОЙ КИШКИ

1. **Обеспечение постоянным центральным венозным доступом.**
2. **Организация нутритивной поддержки:** индивидуальный подбор схемы парентерального питания, налаживание энтерального питания.
3. **Проведение домашнего парентерального и частичного энтерального питания.**
4. **Реконструктивно-восстановительное хирургическое лечение.**
5. **При неэффективности вышеобозначенных методов или появлении печеночной недостаточности решают вопрос о возможности, необходимости и сроках проведения трансплантации кишки.**

* *Дополнительно при необходимости используют методы функциональной активности ЖКТ (рН-метрия, гастрокардиомониторинг и др.).*

Таблица 3. Катетеры для длительного использования

Тип катетера	Продолжительность использования
Периферически вводимый центральный венозный катетер (PICC – line)	От 6 дней до 3 мес, можно до 1 года
Туннелируемый катетер типа Broviac/Hickman	От 1 до 6 мес, можно до 1 года
Полностью имплантируемая порт-система (Port-a-Cath)	От 6 до 24 мес

4.1. Обеспечение постоянным центральным венозным доступом

Венозные доступы для домашнего парентерального питания

1. Стандартный центральный катетер.
2. Периферический имплантируемый центральный катетер.
3. Туннелируемый центральный венозный катетер.
4. Внутривенный порт.

Broviac/Hickman – силиконовый катетер с открытым дистальным концом и дакроновой манжетой в проксимальной ее части, которая вшивается под кожу. В течение 3–4 недель после расположения под кожей манжета врастает в подкожную клетчатку и препятствует колонизации микроорганизмами катетерного туннеля на всем протяжении от входного отверстия на коже до вены. Катетер может иметь от одного до трех просветов в своем поперечном сечении.

Порт-система представляет собой силиконовый или полиуретановый катетер, соединенный с резервуаром, полностью погружаемым под кожу. Катетер может иметь один или два просвета. Корпус резервуара изготовлен из титана или прочного пластика. «Крышка» резервуара изготовлена из силикона и выдерживает до 2000 проколов. Прокалывается силикон специальной иглой Губера, которая имеет наконечник, заточенный особым способом и в момент прокола не разрывает силикон. Игла в резервуаре порт-системы может находиться до 7 дней, после чего подлежит замене. В таблице 3 приведены типы катетеров, которые можно использовать для этих целей.

После установки центрального венозного катетера (ЦВК) необходимо проконтролировать расположение внутреннего конца катетера с помощью рентгенографии или рентгеноскопии органов грудной клетки. Внутренний конец ЦВК должен располагаться:

- при катетеризации сосудов брахецефального ствола (подключичная, внутренняя яремная вены) в нижней трети верхней полой вены, над входом в правое предсердие;
- при катетеризации сосудов бассейна нижней полой вены (бедренная вена) катетер визуализируется в сегменте над тенью диафрагмы и до впадения в правое предсердия. Катетеризация бедренной вены часто приводит к тромбозам глубоких вен нижней конечности, бедренной и подвздошной вен, поэтому нижний доступ является резервным.

Осложнения

1. *Осложнения, связанные с катетеризацией ЦВ:* воздушная эмболия, повреждение подключичной артерии, пневмоторакс, гемоторакс, повреждение сонной артерии, тромбоэмболия, смещение катетера, повреждение плечевого сплетения.
2. *Осложнения, связанные с неправильной эксплуатацией ЦВК:* нарушение целостности катетера, отрыв канюли катетера, самоудаление катетера.
3. *Септические осложнения:* инфекция места стояния катетера, туннельная инфекция, катетер-ассоциированный сепсис кровотока (КАИК).
4. *Осложнения, связанные с тромбообразованием:* внутрисосудистое и внутрикатетерное.

Профилактика возможных осложнений сводится к соблюдению правил асептики и антисептики, правил эксплуатации и ухода за внутрисосудистыми устройствами [5, 11].

УХОД ЗА ДОЛГОСРОЧНЫМ ЦЕНТРАЛЬНЫМ ВЕНОЗНЫМ КАТЕТЕРОМ

Правила ухода и эксплуатации катетера:

1. Медицинский персонал должен ознакомиться с инструкцией производителя по уходу за катетером – некоторые растворы антисептиков мо-

- гут повреждать силиконовые или полиуретановые катетеры.
2. Избегать перегибов катетера.
 3. Инфузионную линию, подключенную к катетеру, необходимо располагать без натяжения.
 4. Места соединений инфузионных линий и катетера должны быть закрыты стерильной марлевой салфеткой, смоченной антисептиком.
 5. Наружный конец катетера желателен фиксировать к телу с помощью плотно прилегающего хлопкового «жилета».
 6. Жажим катетера необходимо закрывать только на специальном утолщенном участке катетера (обычно имеет маркировку «clamp here»).
 7. Бранши зажима должны быть гладкими, чтобы не повредить катетер.
 8. Нельзя использовать возле катетера металлические инструменты, острые или колющие предметы.
 9. При работе с катетером использовать шприцы объемом не менее 10 мл (чтобы избежать избыточного внутрикатетерного давления, способного повредить сосудистое устройство или вену).
 10. При смене повязки на ране входного отверстия катетера важно разделять понятия:
 - «чистый» – катетер, обработанный спиртосодержащим антисептиком, стерильные инструменты и стерильные расходные материалы;
 - «грязный» – все остальные предметы, упаковка расходных материалов, руки и наружная часть катетера без гигиенической обработки.
 11. Пациенты или их родители/опекуны перед выпиской из стационара должны получить теоретические и практические инструкции о методах ухода за катетером в виде текста с иллюстрациями, показывающими процедуру ухода за катетером, принципы и технику гигиены рук, процедуру смены повязки и иных манипуляций с катетером.

ПРОФИЛАКТИКА КАТЕТЕР-АССОЦИИРОВАННЫХ ИНФЕКЦИЙ КРОВОТОКА

Профилактика включает:

- гигиеническую обработку рук;
- соблюдением максимальных барьерных предосторожностей при смене повязок катетера;

- правильный выбор спиртосодержащего кожного антисептика.

Признаки возможного инфицирования сосудистого устройства

- Лихорадка без очага, определяемого клинически или бактериологически.
- Озноб и лихорадка через 20–90 мин после использования катетера.
- Нарушение дыхания и кашель после использования катетера.
- Нарушение проходимости катетера.
- Нарушения оттока крови в бассейне катетеризированной вены.

Необходимо разъяснить пациенту и родителям/опекуну, что они должны сообщать медперсоналу о любых изменениях вокруг катетера или о возникшем дискомфорте.

КАТЕТЕРНЫЙ «ЗАМОК»

В промежутках между инфузиями можно вводить катетерный «замок»:

- гепариновый из расчета 100 Ед гепарина в 1 мл физраствора или комбинированный препарат TauroLock, содержащий тауролидин (обладает антимикробным действием) и 4%-ный раствор цитрата натрия (обеспечивающий антикоагуляцию);
- антибиотиковый, в зависимости от клинической ситуации, на усмотрение лечащего врача;
- при склонности к тромбообразованию (например, у пациентов – носителей полиморфизмов тромбофилии) рекомендовано применять TauroLock с урокиназой.

После любого использования катетера и перед введением катетерного «замка» необходимо промыть систему 0,9%-ным раствором хлорида натрия.

При нарушении проходимости катетера следует убедиться в отсутствии перегибов катетера или закрытых зажимов.

Не следует пытаться вводить раствор под давлением из шприцев 5,0 или 2,0 мл.

ТРОМБОТИЧЕСКИЕ ОСЛОЖНЕНИЯ

К тромботическим осложнениям, характерным для ЦВК, относят формирование тромбомасс внутри и вне катетера. Самыми грозными последствиями тромботических осложнений являются тромбоэмболия легочной артерии, синдром верхней полой

вены, синдром нижней полой вены, бородавчатый эндокардит, тромбофлебиты.

При подозрении на наличие внутрисосудистого тромба необходимо выполнить ультразвуковую диагностику для исключения продолжающегося тромбоза за пределами катетера, что требует удаления ЦВК. При локализации тромба пристеночно рекомендуется более тщательно промывать катетер до и после использования гепариновым «замком» или использовать «замки» с урокиназой (TauroLock с урокиназой). При полной обструкции просвета катетера тромбом необходимо предпринять попытку восстановить проходимость катетера с помощью раствора урокиназы в концентрации 5000 Ед в 1,0 мл физраствора. Просвет катетера должен быть полностью заполнен раствором урокиназы, также рекомендуется применять стрептокиназу.

При наличии тромбомасс вокруг катетера без нарушения функции ЦВК или при минимальном нарушении (нет забора, но адекватное введение растворов) возможно проведение системной гепаринизации при отсутствии противопоказаний или более частое использование гепариновых «замков». Частые тромботические осложнения при адекватном использовании ЦВК должны настоятельно в плане наличия у больного тромбофилии, в этом случае требуются консультация гематолога и дальнейшие дообследования [3–5].

ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ УДАЛЕНИЯ И СМЕНЫ ЦЕНТРАЛЬНОГО ВЕНОЗНОГО КАТЕТЕРА

Показания к удалению или смене ЦВК определяются в каждом случае индивидуально с учетом тяжести состояния больного, необходимости центрального венозного доступа, возможности нивелировать те или иные осложнения у конкретного больного в данный период времени. Показания к удалению или смене ЦВК – это коллегиальное решение анестезиолога или реаниматолога с лечащим врачом больного. В неоднозначных ситуациях созывается консилиум.

Основные показания для удаления ЦВК

1. Выраженные воспалительные изменения кожных покровов в месте локализации ЦВК.
2. Некупируемая туннельная инфекция.
3. Подтвержденная катетерная инфекция грибковой и синегнойной этиологии требует санации

венозного русла с последующей катетеризацией другой ЦВ.

4. Отсутствие эффекта от системной АБ-терапии при подтвержденной катетерной инфекции другой этиологии.
5. Признаки тромбофлебита в месте локализации ЦВК.
6. Тромб, обтурирующий просвет катетера.
7. Нарушение целостности ЦВК.
8. Подозрение на неправильную локализацию ЦВК.
9. Пневмоторакс, гемоторакс, хилоторакс, лимфо-рея, возникшие после постановки ЦВК.

ЦВК может быть удален как в оперблоке или ОРИТ, так и в стерильных условиях перевязочного кабинета любого подразделения. Место удаленного ЦВК обрабатывается растворами антисептиков, накладывается многослойная давящая повязка.

Туннелизированные катетеры и имплантированные порты удаляются только обученными анестезиологами в условиях оперблока.

Замена ЦВК по леске возможна в **исключительных случаях** при нарушении целостности ЦВК при условии срока его эксплуатации не более недели и отсутствии воспалительных изменений в месте его локализации. При любом подозрении на наличие внутрикатетерного тромба, тромбоза вены и даже минимального риска инфицирования вопрос о смене ЦВК по леске снимается.

Большинство пациентов, нуждающихся в длительной инфузионной терапии и парентеральном питании (ПП), как правило, имеют последствия после ранее проводимых катетеризаций ЦВ. Для сохранения возможности длительной эксплуатации ЦВК и предупреждения осложнений необходимо:

1. Обеспечить пациента центральным венозным доступом для постоянного использования.
2. Использовать блоки для катетера вне инфузии и фильтры при проведении ПП.
3. Соблюдать вышеперечисленные правила асептики и антисептики при работе с ЦВК.
4. Минимизировать пребывание пациента в стационаре.

4.2. Организация нутритивной поддержки

Нутритивная поддержка (НП) для детей с СКК складывается из двух взаимодополняющих составляющих: парентерального и энтерального питания (ЭП).

ПП является «золотым стандартом» в комплексной терапии СКК у детей. На первоначальном этапе рекомендовано *полное ПП*, затем постепенный переход на *частичное ПП* в сочетании с *ЭП* с последующим переходом на *ЭП*, если это возможно при данной длине кишки.

Перед проведением ПП необходимо восстановить водно-электролитный баланс организма, нормализовать кислотно-основное состояние (КОС), улучшить реологию и микроциркуляцию крови, устранить гемодинамические и волевические нарушения!

Ингредиенты ПП вводят постепенно, начиная с минимальных доз, постоянно контролируя состояние пациента и мониторируя КОС, уровни глюкозы, белка, электролитов. Такая тактика позволяет избежать refeeding-синдрома [6–13, 17, 18], особенно у пациентов с выраженными нарушениями метаболизма.

Полное ПП проводится при невозможности энтеральной нагрузки из-за нарушений моторики ЖКТ или ввиду необходимости покоя, например, в раннем послеоперационном периоде.

На этом этапе осуществляется:

- восполнение потерь жидкости и электролитов;
- покрытие текущих потребностей в жидкости и ингредиентах питания парентеральным путем;
- устранение гиперсекреции;
- восстановление моторики ЖКТ.

Назначение ПП на период менее 24 ч в сутки называется циклическим ПП. Оно позволяет обеспечить пациенту большую физическую активность и делает более гибким режим ПП.

4.3. Потребности детей в нутриентах и жидкости

Потребности недоношенных и расчет ПП приведены в соответствующих методических рекомендациях по питанию недоношенных (www.gaspm.ru), детей раннего возраста и более старшей возрастной группы [6–19].

РАСЧЕТ ОБЪЕМА ЖИДКОСТИ

Оценка объема жидкости, который требуется ребенку, чрезвычайно важна при назначении ПП.

Потребность в воде с нутритивными целями определяется необходимостью:

- обеспечения экскреции мочи для элиминации продуктов обмена;

- компенсации неощутимых потерь воды (испарения с кожи и при дыхании, потери с потом у новорожденных практически отсутствуют);
- дополнительным количеством для обеспечения формирования новых тканей: нарастание массы на 15–20 г/кг/сут потребует от 10 до 12 мл/кг/сут воды (0,75 мл/г новых тканей).

ОБЪЕМ ЖИДКОСТИ В СОСТАВЕ ПАРЕНТЕРАЛЬНОГО ПИТАНИЯ РАСЧИТЫВАЕТСЯ С УЧЕТОМ:

- Баланса жидкости.
- Объема ЭП (ЭП в объеме до 25 мл/кг – трофическое питание – не учитывается при расчете необходимой жидкости и нутриентов).
- Диуреза.
- Динамики массы тела.
- Уровня натрия.

РАСЧЕТ ПОТРЕБНОСТИ В ЭНЕРГИИ

При расчете потребности в энергии необходимо обеспечить полную потребность в энергии, типичную для ребенка данного возраста, а также дополнительно дать то количество, которое компенсирует увеличенную долю экскретируемой энергии при мальабсорбции. Иными словами, следует учесть, что при энтеральном поступлении нутриентов биодоступность энергосубстратов будет больше физиологической (физиологическая составляет 6–10%). При полном ПП можно ориентироваться на стандартные потребности в энергии [13–15].

РАСЧЕТ ПОТРЕБНОСТИ В БЕЛКЕ

Потребность в белке у детей с СКК можно принимать равной физиологической. За исключением случаев сепсиса у детей с СКК при полном ПП можно назначать белок (аминокислоты) соответственно суточным потребностям [13–15].

При расчете потребностей в белке помимо физиологической нормы для данного срока гестации и возраста учитываются возможные повышенные потребности: у недоношенных детей и детей, имеющих повышенный распад белка (при наличии системной воспалительной реакции, сопутствующей кардиореспираторной патологии, критических ситуациях, в том числе при глубоких ожогах). Потребность может составлять до 4–4,5 г/кг массы тела. Для пациентов после года потребность в белке можно принимать равной физиологической.

ОПРЕДЕЛЕНИЕ ПОТРЕБНОСТИ В УГЛЕВОДАХ И ЖИРАХ

Потребность в углеводах и жирах при СКК определяется потребностью в энергии и эссенциальных жирных кислотах [7, 13–15].

При полном ПП можно пользоваться стандартным расчетом на основании потребности в данном возрасте. Как углеводы, так и жиры могут использоваться с данными целями с одинаковым эффектом на метаболизм. Выбор соотношения липидов и углеводов в доставляемой энергии определяется объемом жидкости, водимой за сутки, и переносимостью того или иного раствора.

4.4. Препараты для парентерального питания

главное современное требование, предъявляемое к качественному составу растворов аминокислот, – обязательное содержание всех незаменимых аминокислот, синтез которых не может осуществиться в организме ребенка (изолейцин, фенилаланин, лейцин, треонин, лизин, триптофан, метионин, валин). У недоношенных детей принципиально важно ограничить потенциально токсичные аминокислоты (см. рекомендации по ПП недоношенных www.raspm.ru).

Жировые эмульсии (ЖЭ) – наиболее эффективный энергетический компонент, что обусловлено их высокой энергетической ценностью (1 г – 9,3 ккал).

Для детей, находящихся на длительном ПП, предпочтительны жировые эмульсии с включением оливкового масла, богатого мононенасыщенными жирными кислотами (ω -9), и рыбьего жира – источника ω -3 жирных кислот с очень длинной цепью (эйкозапентаеновой и докозагексаеновой).

ЖЭ III поколения обеспечивают необходимое количество насыщенных, моно- и полиненасыщенных жирных кислот, оптимальное соотношение семейств незаменимых ω -6 и ω -3 жирных кислот. Получены данные о положительном влиянии ЖЭ III поколения в виде снижения или ликвидации холестаза при использовании у пациентов с развитием заболеваний печени, ассоциированных с поражением кишечника [7, 16].

При использовании ЖЭ нового поколения новорожденным и детям раннего возраста рекомендована начальная доза от 0,5–1 г жира/кг массы тела/день с последующим увеличением на 0,5–1 г жира/кг массы тела/день до 3 г жира/кг массы тела/день,

при этом рекомендовано не превышать суточную дозу более 3 г жира/кг массы тела/сут (для недоношенных – 4 г/кг/сут). Скорость инфузии не должна превышать 0,125 г жира/кг массы тела/ч.

В свете современных позиций в детской практике предпочтительно использовать 20%-ные ЖЭ [16].

Помимо белков и жиров обязательным компонентом ПП детей раннего возраста являются **углеводы**. Углеводы являются хорошим источником энергии, они быстро утилизируются и хорошо растворяются в воде. К тому же они хорошо смешиваются с другими субстратами, микроэлементами, витаминами. Если в питании ребенка на длительное время ограничить поступление углеводов, для выработки энергии расходуются не только резервные жиры, но и наблюдается распад тканевых белков. Обеспечение организма небелковыми источниками энергии снижает азотистые потери.

Для ПП у детей используют 10%- и 20%-ные растворы глюкозы. У новорожденных до 1 года используют растворы глюкозы из расчета 8–13 г/кг/сут, старше 1 года – 7–10 г/кг/сут. С целью предотвращения осложнений необходимо контролировать уровень глюкозы в крови, а также соблюдать скорость инфузии – не более 0,5–0,6 г/кг/массы тела.

Добавление в состав ПП препаратов, содержащих глутамин, достоверно улучшает состояние слизистой кишечника. В экспериментальных моделях СКК, совмещенных с резекцией илеоцекального угла и толстой кишки, применение глутамина предупреждало развитие атрофии слизистой оставшейся кишки, приводило к снижению транслокации кишечной флоры, повышению уровня секреторного IgA [15, 26].

При ПП необходимо использовать **витамины и микроэлементы** в возрастных потребностях.

Водорастворимые витамины рекомендовано совмещать с растворами глюкозы и аминокислот, жирорастворимые витамины вводить в составе липидов.

Сегодня на отечественном рынке имеются следующие препараты витаминов и микроэлементов, рекомендованные для использования как во взрослой, так и в детской практике.

Для оценки обеспеченности железом определяют железосвязывающую способность сыворотки, процент насыщения и уровень ферритина. Инфузии препаратов железа следует назначать отдельно

от ПП. Железо может назначаться в форме комплекса с глюконатом.

Среди всех микроэлементов для нормального функционирования органов и систем ребенка особое значение имеют *цинк, селен и медь*, которые являются обязательным компонентом антиоксидантной системы.

В настоящий момент в детской практике при проведении ПП используется как *раздельная методика (флаконная)*, так и *многокомпонентные контейнеры (МКК)* (препараты «все в одном», в котором все компоненты ПП смешиваются в одном контейнере). Использование МКК рекомендовано с 2-летнего возраста, так как они не содержат в своем составе все необходимые незаменимые аминокислоты. Однако в клинической практике имеется опыт использования контейнеров у детей более младшей возрастной группы (с 3 мес), находящихся на полном ПП.

С распространением методики «все в одном» проведение домашнего ПП облегчилось.

4.5. Осложнения парентерального питания

ПП имеет свои отрицательные стороны, связанные с необходимостью катетеризации центральных вен. В данной ситуации возникает опасность возникновения тяжелых септических осложнений в виде септического тромбофлебита, легочных эмболий, септического эндокардита. В связи с этим при проведении ПП требуется строгое соблюдение стерильности и скорости введения ингредиентов, что сопряжено с определенными техническими трудностями: осложнениями, связанными с необходимостью центрального венозного доступа, возможность жировой эмболии при использовании жировых эмульсий, осмотический диурез при использовании высококонцентрированных растворов, refeeding-синдром [24].

4.6. Энтеральное питание

Сроки начала ЭП определяются состоянием ЖКТ и в первую очередь восстановлением моторно-эвакуаторной функции. Инициальное ЭП проводят глюкозо-солевой смесью в режиме либо длительной инфузии с постоянной скоростью через кишечный интубатор или зонд (constant rate enteral nutrition – CREN), либо болюсно. В работах кафедры детских хирургических болезней РГМУ неоднократно демонстрировалась эффективность приме-

нения раствора следующего состава: NaCl – 3,43 г, NaCH₃OH×3 H₂O – 2,8 г, KCl – 1,54 г, глюкоза – 6 г, CaCl₂ 10%-ный раствор – 15 мл, MgCl₂ 25%-ный раствор – 5 мл, дистиллированная вода – до 1 л. Раствор содержит 95,7 ммоль/л натрия, 20,2 ммоль/л калия, 15,0 ммоль/л кальция, 113,8 ммоль/л хлора, 33,3 ммоль/л глюкозы, имеет pH 5,7–5,8 [17, 18]. В 2007 г. Ю.В. Ерпулевой с соавторами был внедрен патент в практику интенсивной терапии использования на ранних стадиях раствора регидрона с пектином, заключающейся в раннем введении 1–2%-ного раствора пектина с регидроном [8].

Препараты глутамин для перорального применения (например, интестамин) оказывают трофический эффект на слизистую кишечника за счет увеличения длины ворсинок и углубления крипт [17, 18].

Усвоение вышеуказанных растворов и адекватность их введения контролируется по объему стула, его pH, наличию глюкозы в стуле. После достижения адекватного усвоения глюкозо-солевого раствора начинают введение собственно продукта для ЭП.

Проведение кормления энтеральным путем, так же как и парентеральным, требует **строгого соблюдения правил асептики**.

Подбор продукта, объема и скорости введения проводится с учетом толерантности больного. Толерантность к питанию оценивается по весу ребенка, объему и осмолярности мочи (фиксируется за каждые 8 ч), объему стула, продолжается контроль экскреции углеводов. *Объем стула более 20 мл/кг/сут является показанием к менее агрессивному увеличению энтеральной нагрузки, более 40 мл/кг – к снижению объема питания.*

Задача терапии – постепенное достижение максимально возможного количества потребления питательных веществ через ЖКТ. Объем продуктов, вводимых в ЖКТ, лимитируется риском усиления диареи и связанной с ней задержкой физического развития.

Для ЭП при заболеваниях ЖКТ у детей рекомендуются продукты с осмолярностью не выше 350 мосм/л, компоненты которых хорошо всасываются. На начальном этапе используются элементарные продукты. Затем переходят на олиго- и полимерные диеты. При этом все же избегают компонентов с высокой антигенной активностью – коровьего, соевого белка и глютенa.

У новорожденных и грудных детей, по данным некоторых центров, можно использовать грудное

молоко. Функциональные компоненты грудного молока способствуют снижению риска инфекционных осложнений, ускоряют адаптацию кишечника. Следует учитывать высокую вероятность наличия клинически значимой лактазной недостаточности, что требует сопровождения данного питания препаратами лактазы.

На определенной стадии и по достижении возраста не менее 4 мес постконцептуально, при удовлетворительных темпах физического развития к продуктам лечебного ЭП, остающимся основой диетотерапии, добавляют продукты обычной возрастной диеты, за исключением компонентов, провоцирующих осложнения.

5. ОРГАНИЗАЦИЯ ДОМАШНЕГО ПАРЕНТЕРАЛЬНОГО ПИТАНИЯ

Система домашнего парентерального питания (ДПП) признана оптимальной в странах Евросоюза и США при необходимости длительного ПП. В США ежегодно на ДПП находятся около 40 000 взрослых и детей с различными заболеваниями. В европейских странах известны 42 центра, реализующих образовательные программы и осуществляющих организационно-методическое руководство по проведению ДПП [25–46].

Экономическая целесообразность ДПП подтверждается 10-летним опытом реализации системы в России, утверждающим сокращение длительности пребывания в стационаре в 4,3 раза [18].

Положительные аспекты системы ДПП – улучшение психоэмоционального фона матери и ребенка при их совместном пребывании в кругу семьи, снижение риска интеркуррентных заболеваний, включая госпитальные инфекции. В идеале проведение ДПП осуществляется мультидисциплинарной командой, состоящей из педиатра, нутрициолога, среднего медицинского персонала, психологов. В реальных отечественных условиях ДПП проводят обученные родители под амбулаторным контролем специалистов из стационара, где ранее проходил лечение пациент [18].

6. РЕКОНСТРУКТИВНО-ВОССТАНОВИТЕЛЬНОЕ ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Исторически технологии аутологических реконструкций ЖКТ у больных с СКК представлены весьма широким спектром оперативных вмеша-

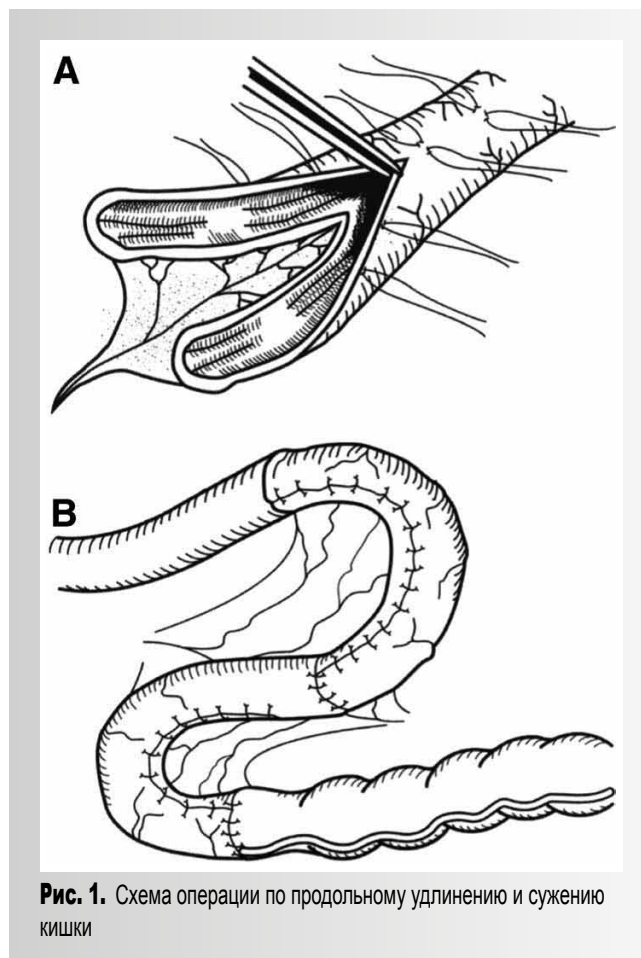


Рис. 1. Схема операции по продольному удлинению и сужению кишки

тельств. Однако на современном этапе перспективу совершенствования лечебной тактики представляют два варианта оперативных вмешательств: продольное удлинение и сужение кишки, а также последовательная поперечная энтеропластика.

Транспозиция участка толстой кишки и формирование антирефлюксных клапанов между тонкой и толстой кишкой в настоящее время используются в качестве дополнительных опций к основным видам энтеропластик.

Схематическое изображение основных этапов операции по продольному удлинению и сужению кишки (the longitudinal intestinal lengthening and tailoring – LILT), предложенному А. Bianchi в 1980 г., представлено на рис. 1.

Технология основана на особенностях кровоснабжения тонкой кишки, позволяющих разделить листы брыжейки тупым способом в продольном направлении и создать брыжечный туннель. Затем линейный степлер пропускают через брыжечный

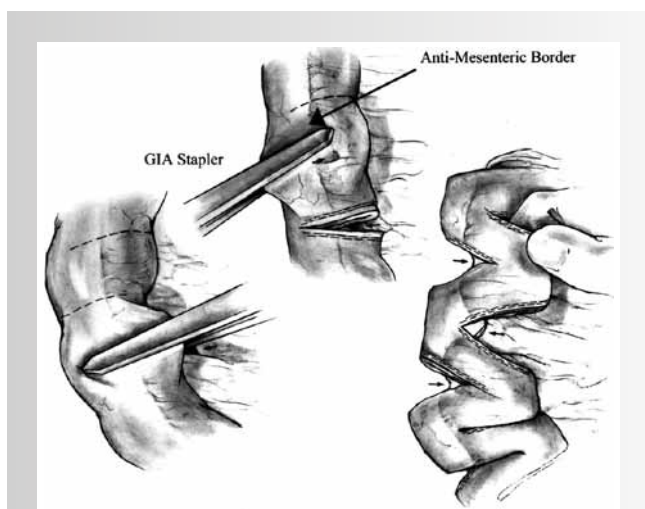


Рис. 2. Схематичное изображение STEP (иллюстрация из статьи: *Chang R. W. Serial transverse enteroplasty enhances intestinal function in a model of short bowel syndrome // Ann. Surg. 2006, Feb. Vol. 243, N 2. P. 223–238.*)

туннель по длине расширенного отдела кишки и закрывают. В результате формируются два параллельных сегмента кишки, которые затем сшивают в изоперистальтическом направлении, для чего брыжейку воссозданной кишки приходится скручивать по оси. В результате достигается удвоение длины расширенного участка кишки.

Частота различных осложнений в послеоперационном периоде достигает 10% клинических наблюдений, включая несостоятельность кишечных анастомозов, кишечную непроходимость, кровотечение из мест локализации скрепок, некроз воссозданного участка тонкой кишки, редилатацию воссозданного участка кишки.

Результаты 20-летнего опыта применения операции Bianchi свидетельствуют, что более 70% пациентов в отдаленном периоде обходятся без ПП [19].

Последовательная поперечная энтеропластика (serial transverse enteroplasty – STEP) была представлена медицинскому сообществу в 2003 г. [1, 2, 32].

Технология вмешательства заключается в последовательном выполнении поперечных энтеротомий с сшиванием операционного дефекта кишечной стенки в продольном направлении (рис. 2).

Потенциал удлинения кишки при реализации технологии STEP в среднем достигает 60% от исходной протяженности дилатированного сегмента. Количество анастомозов зависит от длины и выраженности дилатации тонкой кишки.

Частота и структура послеоперационных осложнений принципиально соответствуют результатам при операции Bianchi. Однако редилатация возникает существенно реже [1, 32].

Отечественные данные, основанные на непосредственных и отдаленных результатах реализации модифицированной технологии последовательной поперечной энтеропластики, свидетельствуют о восстановлении энтеральной автономии в 50% клинических наблюдений [41]. При этом лучшие результаты констатированы у больных с остаточной длиной кишки не менее 30 см и сохранный толстой кишкой.

7. ТРАНСПЛАНТАЦИЯ КИШКИ

Детям с СКК и осложнениями выполняют 3 вида трансплантаций: изолированная трансплантация тонкой кишки, трансплантация комплекса тонкая кишка + печень и мультивисцеральная трансплантация. Для двух последних вариантов оптимальным считается трупное донорство, в идеале – трупное детское донорство. Согласно директивам большинства трансплантологических центров Америки и Европы, трансплантация кишечника выполняется только в тех случаях, когда остальные методы лечения не увенчались успехом [52].

В целом международные данные свидетельствуют об улучшении показателей выживаемости пациентов и трансплантатов за последнее десятилетие, что обусловлено оптимизацией иммуносупрессивной терапии, ранней диагностикой отторжений и более адекватным лечением как отторжений, так и инфекционных осложнений.

Основной причиной летальности после трансплантации кишки остаются различные инфекции (бактериальные, грибковые, вирусные и смешанные), протекающие с развитием сепсиса и приводящие к гибели 51,3% больных. Среди вирусных инфекций наиболее распространены цитомегаловирусная инфекция (18–40%) и вирус Эпштейна–Барр, часто являющийся еще и причиной посттрансплантационной лимфопролиферативной болезни (Post-transplant Lymphoproliferative Disease). Последняя развивается у 21% больных и приводит к смерти в 7–10% случаев.

Второй по частоте причиной смерти после трансплантации является отторжение трансплантата (10,4%). В 57% случаев требуется удаление трансплантата. Частота развития острого отторжения колеблется от 51 до 83% случаев, но в большинстве случаев при своевременной диагностике

острого отторжения возможно эффективное медикаментозное лечение.

Проблемными вопросами остаются долгосрочные побочные эффекты тяжелой иммуносупрессии, что сказывается на результатах трансплантации целом [52, 55].

8. МАРШРУТИЗАЦИЯ БОЛЬНЫХ

Установление диагноза синдром короткой кишки предполагает следующий план мероприятий:

1. Появление пациента с диагнозом «Синдром короткой кишки» – занесение данных о пациенте в Общероссийский онлайн-реестр детей с СКК. Оповещение специалистов, занимающихся проблемой СКК, о новом случае. Коллегиальное решение вопроса о необходимой помощи и этапности лечения.
2. Первичное поступление в клинику, специализирующуюся на лечении данной патологии.
3. Обеспечение пациента адекватным постоянным венозным доступом (туннелизированные катетеры, имплантированные порты). При стабильном состоянии больного и возможности обеспечить ребенка постоянным венозным доступом в регионе – введение пациента дистанционно.
4. Проведение полного ПП или смешанного парентерально-энтерального питания до стабилизации состояния больного с восстановлением КОС, электролитного баланса, адекватной жизнедеятельности организма и оптимальных весоростовых показателей.
5. В этот период возможны применение зондового питания или установка гастростомы для проведения ночного ЭП специализированными смесями.
6. После подбора режима и состава нутритивной поддержки лечение продолжают дома, в системе ДПП, под контролем участкового педиатра

с коррекцией терапии совместно со специалистами из специализированных клиник. Ведение пациента дистанционно в режиме онлайн.

7. Решение вопроса о сроках проведения аутологичных реконструктивных операций на ЖКТ.
8. Госпитализация в клинику для оперативного лечения.
9. Продолжение полного ПП в раннем послеоперационном периоде с последующим переходом на частичное ПП и энтеральную трофическую нагрузку.
10. Частичное ПП проводят до появления интестинальной адаптации и возможности жизнедеятельности за счет полного ЭП. Выписка домой для продолжения лечения в системе ДПП.
11. При необходимости повторное проведение удлинительной энтероластики.
12. При неэффективности вышеобозначенных методов, выраженных осложнениях, обусловленных как интестинальной, так и печеночно-клеточной недостаточностью, коллегиально с трансплантологами решается вопрос о необходимости и сроках проведения трансплантации кишечника.

Перед выпиской домой родители или иные лица, обеспечивающие уход за ребенком, проходят обучение (групповое или индивидуальное) технологии длительного ПП, основой которой являются современные методы соблюдения асептики.

После стабилизации состояния и достижения средних показателей физического развития, а также получения информированного согласия родителей, проводится обучения родителей уходу за ребенком, нуждающимся в длительном ПП, в том числе обучение процедурам подключения и отключения питания, уходу за катетером с соблюдением правил асептики.

Дети передаются под наблюдение в поликлинику по месту жительства с продолжением ДПП.

Список литературы

1. Аверьянова Ю.В., Степанов А.Э., Волеводз Н.Н., Богова Е.А., Макаров С.П., Васильев К.Г., Исаева М.В., Бурмистров И.Ю., Аюбян М.Г., Сакуов Ж.Н. Удлиняющая энтероластика в комплексном лечении синдрома короткой кишки у детей // Тезисы XI Российского конгресса «Инновационные технологии в педиатрии и детской хирургии». – М., 2012.
2. Аверьянова Ю.В., Степанов А.Э., Макаров С.П., Васильев К.Г., Исаева М.В., Бурмистров И.Ю., Брюсов Г.П., Мызин А.В., Рогожин Д.В., Ашманов К.Ю. Энтероластика у детей с синдромом короткой кишки. Осложнения и методы их предотвращения // Доклад на первом Российско-германском симпозиуме по вопросам короткой кишки в педиатрии в рамках очередного Конгресса по педиатрии и детской хирургии. – М., 2014.

3. *Бережанский Б.В., Жевнерев А.А.* Катетер-ассоциированные инфекции кровотока // Клиническая микробиология, антимикробная химиотерапия. 2006. Т. 8, №2. С. 130–144.
4. *Биккулова Д.Ш., Джандарова Д.Т., Литвинов Д.В.* Выбор повязок на рану входного отверстия венозного катетера для профилактики катетер-ассоциированной инфекции кровообращения // Вестник интенсивной терапии. 2014. №3. С. 67–69.
5. *Биккулова Д.Ш., Заболотский Д.В., Ершова О.Н., Кулабухов В.В.* Клинические рекомендации по профилактике катетер-ассоциированных инфекций и уходу за центральным венозным катетером: Клинические рекомендации. – 14-й съезд ФАР, 19–22 сентября 2014 г.
6. *Ертулева Ю.В.* Роль аминокислот в программе парентерального питания у детей // Трудный пациент. 2014. Т. 12, № 1–2. С. 29–32.
7. *Ертулева Ю.В.* Дифференцированный подход к назначению жировых эмульсий в детской практике // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2013. №2. С. 80–88.
8. *Ертулева Ю.В., Лекманов А.У., Будкевич Л.И.* Патент на изобретение №2306937. Способ раннего энтерального питания детей с тяжелой термической травмой. 2007.
9. *Ертулева Ю.В., Боровик Т.Э., Иванина Т.А.* Transthyretin (TTR) as a marker of protein deficiency in children // First International Congress on Transthyretin in Health and Disease. – Strasbourg, 2002. P. 101.
10. *Ертулева Ю.В., Лекманов А.У., Лукин В.В., Иванина Т.А. и др.* Сравнительная оценка нутритивного статуса ребенка с изменением показателя белка ТТР // Тезисы докладов 5-го международного конгресса «Парентеральное и энтеральное питание». – Москва, 2001. С. 28–29.
11. *Лекманов А.У.* Протокол катетризации вен. – М., 2008. – 20 с.
12. *Мухина Ю.Г., Чубарова А.И., Слабука Н.В., Кыштымов М.В., Дьяконова Г.В.* Тактика динамического наблюдения за детьми, перенесшими хирургические заболевания кишечника в периоде новорожденности // Вестник семейной медицины. 2006. № 1. С. 30–32.
13. *Мухина Ю.Г., Чубарова А.И., Слабука Н.В., Кыштымов М.В., Дьяконова Г.В., Степанова Н.В.* Эпидемиология и исходы хирургических заболеваний периода новорожденности // Вестник семейной медицины. 2006. №3. С. 28–30.
14. Нутритивная поддержка детей в интенсивной терапии: Национальное руководство. Парентеральное и энтеральное питание / Под ред. М.Ш. Хубутия, Т.С. Поповой, А.И. Салтанова. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014. Гл. 37.
15. Парентеральное питание новорожденных. – М.: РАСПМ, РАН, Союз педиатров России, 2014. – 48 с.
16. Руководство по клиническому питанию. Особенности нутриционной поддержки больных в педиатрии. Гл. 11. Клиническое питание больных в интенсивной медицине: Практическое руководство /под ред. В.М. Луфта, С.Ф. Багненко. – СПб.: Арт-Экспресс, 2013. – 460 с.
17. *Чубарова А.И., Слабука Н.В., Кыштымов М.В., Голоденко Н.В.* Опыт лечения ребенка первого года жизни с синдромом короткой кишки с использованием домашнего парентерального питания // Вопросы детской диетологии. 2004. Т. 2, №6. С. 80–86.
18. *Bianchi A.* Autologous gastrointestinal reconstruction for short bowel syndrome // Br.J. Hosp. Med. 2007, Jan. Vol. 68, N 1. P. 24–27.
19. *Biren P. Modi and all.* First Report of the International Serial Transverse Enteroplasty. Data Registry: Indications, Efficacy, and Complications // J. Am. Coll. Surg. 2007, March. Vol. 204, N 3. P. 365–371.
20. *Burrin D. G., Ng K., Stoll B., Sáenz de Pipaón M.* Impact of new-generation lipid emulsions on cellular mechanisms of parenteral nutrition-associated liver disease // Adv. Nutr. 2014, Jan 1. Vol. 5, N 1. P. 82–91.
21. *Buchman A.L., Moukarzel A.A., Bhuta S., Belle M., Ament M.E., Eckhert C.D., Hollander D., Gornbein J., Kopple J.D., Vijayaraghavan S.R.* Parenteral nutrition is associated with intestinal morphologic and functional changes in humans // J. Parenter. Enteral. Nutr. 1995. Vol. 19. P. 453–460.
22. *Chang M.I., Puder M., Gura K.M.* The use of fish oil lipid emulsion in the treatment of intestinal failure associated liver disease (IFALD) // Nutrients. 2012, Nov 27. Vol. 4, N 12. P. 1828–1850.
23. *Crook M.A.* Refeeding syndrome: problems with definition and management // Nutrition. 2014, Nov-Dec. Vol. 30, N 11–12. P. 1448–1455.
24. *Cordero Cruz A.M., Aguilera Vizcaino M.J., González Fuentes C., Rubio Murillo M., Moreno Villares J.M., Gomis Muñoz P., Herreros de Tejada A.* Home parenteral nutrition in infants and children in a tertiary level hospital between 1993 and 2009 // Nutr. Hosp. 2012, Jan-Feb. Vol. 27, N 1. P. 262–265.

25. *Dibb M., Teubner A., Theis V., Shaffer J., Lal S.* Review article: the management of long-term parenteral nutrition // *Aliment. Pharmacol. Ther.* 2013, Mar. Vol. 37, N 6. P. 587–603.
26. *Fusaro F., Hermans D., Wanty C., Veyckemans F., Pirenne J., Reding R.* Post-serial transverse enteroplasty bowel redilatation treated by longitudinal intestinal lengthening and tailoring procedure // *J. Pediatr. Surg.* 2012, Oct. Vol. 47, N 10. e19–22.
27. *Helder O., Kornelisse R., van der Starre C., Tibboel D., Looman C., Wijnen R., Poley M., Ista E.* Implementation of a children's hospital-wide central venous catheter insertion and maintenance bundle // *BMC Health Serv. Res.* 2013, Oct. Vol. 14, N 13. P. 417.
28. *Kaji T., Tanaka H., Wallace L.E., Kravarusic D., Holst J., Sigalet D.L.* Nutritional effects of the serial transverse enteroplasty procedure in experimental short bowel syndrome // *J. Pediatr. Surg.* 2009, Aug. Vol. 44, N 8. P. 1552–1559.
29. *Kim H.B., Lee P.W., Garza J. et al.* Serial transverse enteroplasty for short bowel syndrome: a case report // *J. Pediatr. Surg.* 2003. Vol. 38. P. 881–885.
30. *Kim H.B., Fauza D., Garza J. et al.* Serial transverse enteroplasty (STEP): a novel bowel lengthening procedure // *J. Pediatr. Surg.* 2003. Vol. 38. P. 425–429.
31. *Luo M., Fernández-Estívariz C., Manatunga A.K., Bazargan N., Gu L.H., Jones D.P., Klapproth J.M., Sitaraman S.V., Leader L.M., Galloway J.R., Ziegler T.R.* Are plasma citrulline and glutamine biomarkers of intestinal absorptive function in patients with short bowel syndrome? // *J. Parenter. Enteral. Nutr.* 2007, Jan-Feb. Vol. 31, N 1. P. 1–7.
32. *Martin G.R., Beck P.L., Sigalet D.L.* Gut hormones, and short bowel syndrome: the enigmatic role of glucagon-like peptide-2 in the regulation of intestinal adaptation // *World J. Gastroenterol.* 2006, Jul 14. Vol. 12, N 26. P. 4117–4129.
33. *Miyasaka E.A., Brown P.I., Kadoura S., Harris M.B., Teitelbaum D.H.* The adolescent child with short bowel syndrome: new onset of failure to thrive and need for increased nutritional supplementation // *J. Pediatr. Surg.* 2010, Jun. Vol. 45, N 6. P. 1280–1286.
34. *Modi B.P., Ching Y.A., Langer M., Donovan K., Fauza D.O., Kim H.B., Jaksic T., Nurko S.* Preservation of intestinal motility after the serial transverse enteroplasty procedure in a large animal model of short bowel syndrome // *J. Pediatr. Surg.* 2009, Jan. Vol. 44, N 1. P. 229–235.
35. *Modi B.P., Langer M., Ching Y.A., Valim C., Waterford S.D., Iglesias J., Duro D., Lo C., Jaksic T., Duggan C.* Improved survival in a multidisciplinary short bowel syndrome program // *J. Pediatr. Surg.* 2008, Jan. Vol. 43, N 1. P. 20–24.
36. *Mohammed A., Grant F.K., Zhao V.M., Shane A.L., Ziegler T.R., Cole C.R.* Characterization of posthospital bloodstream infections in children requiring home parenteral nutrition // *J. Parenter. Enteral. Nutr.* 2011, Sep. Vol. 35, N 5. P. 581–587.
37. *Mardini H.E., de Villiers W.J.* Teduglutide in intestinal adaptation and repair: light at the end of the tunnel // *Exp. Opin. Inv. Drugs.* 2008, Jun. Vol. 17, N 6. P. 945–951.
38. *Olieman J.F., Poley M.J., Gischler S.J., Penning C., Escher J.C., van den Hoonaard T.L., van Goudoever J.B., Bax N.M., Tibboel D., Jsselstijn H.* Interdisciplinary management of infantile short bowel syndrome: resource consumption, growth, and nutrition // *J. Pediatr. Surg.* 2010, Mar. Vol. 45, N 3. P. 490–498.
39. *Piper H., Modi B.P., Kim H.B., Fauza D., Glickman J., Jaksic T.* The second STEP: the feasibility of repeat serial transverse enteroplasty // *J. Pediatr. Surg.* 2006, Dec. Vol. 41, N 12. P. 1951–1956.
40. *Raphael B.P., Duggan C.* Prevention and treatment of intestinal failure-associated liver disease in children // *Semin. Liver Dis.* 2012, Nov. Vol. 32, N 4. P. 341–347.
41. *Reinshagen K., Kabs C., Wirth H., Hable N., Brade J., Zahn K., Hagl C., Jester I., Waag K.L.* Long-term outcome in patients with short bowel syndrome after longitudinal intestinal lengthening and tailoring // *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* 2008, Nov. Vol. 47, N 5. P. 573–578.
42. *St-Jules D.E., Watters C.A., Iwamoto L.M.* Use of Fish Oil-Based Lipid Emulsions in Infants With Intestinal Failure-Associated Liver Disease: A Case Series // *Infant Child Adolesc. Nutr.* 2014, Feb. Vol. 6, N 1. P. 6–13.
43. *Schalamon J., Mayr J.M., Höllwarth M.E.* Mortality and economics in short bowel syndrome // *Best Pract. Res. Clin. Gastroenterol.* 2003, Dec. Vol. 17, N 6. P. 931–942.
44. *Spencer A.U., Kovacevich D., McKinney-Barnett M., Hair D., Canham J., Maksym C., Teitelbaum D.H.* Pediatric short-bowel syndrome: the cost of comprehensive care // *Am. J. Clin. Nutr.* 2008, Dec. Vol. 88, N 6. P. 1552–1559.
45. *Sudan D., Thompson J., Botha J., Grant W., Antonson D., Raynor S., Langnas A.* Comparison of intestinal lengthening procedures for patients with short bowel syndrome // *Ann. Surg.* 2007, Oct. Vol. 246, N 4. P. 593–601.
46. *Stark R., Zupkekan T., Bondada S., Dunn J.C.* Restoration of mechanically lengthened jejunum into intestinal continuity in rats // *J. Pediatr. Surg.* 2011, Dec. Vol. 46, N 12. P. 2321–2326.

47. Tekin A., Yemiş M., Küçükkartallar T., Vatanserver C., Çakir M., Yılmaz H., Toy H., Özer Ş. The effects of oral liquid and intravenous glutamine on bowel adaptation in a rabbit short bowel syndrome model // Turk.J. Gastroenterol. 2010, Sep. Vol. 21, N 3. P. 236–243.
48. Johnson T., Sexton E. Managing children and adolescents on parenteral nutrition: challenges for the nutritional support team // Proc. Nutr. Soc. 2006, Aug. Vol. 65, N 3. P. 217–221.
49. Ubolrat Piamjariyakul. Complex Home Care: Part I-Utilization and Costs to Families for Health Care Services Each Year // Nurs Econ. 2010, Aug. Vol. 28, N 4. P. 255–264.
50. Vianna R.M., Mangus R.S., Tector A.J. Current status of small bowel and multivisceral transplantation // Adv. Surg. 2008. Vol. 42. P. 129–150.
51. Wales P.W., de Silva N., Kim J. et al. Neonatal short bowel syndrome: population-based estimates of incidence and mortality rates // J. Pediatr. Surg. 2004. Vol. 39. P. 690–695.
52. Williamson R. C. Intestinal adaptation. Structural, functional and cytokinetic changes // New Engl. J. Med. 1978. Vol. 298. P. 1393–1402.
53. Williamson R. C. Intestinal adaptation. Mechanisms of control // New Engl. J. Med. 1978. Vol. 298. P. 1444–1450.
54. Wesół-Kucharska D. Prevention of osteopenia in premature infants // Med. Wieku. Rozwoj. 2008, Oct-Dec. Vol. 12, N 4, Pt. 1. P. 924–932.
55. Wengler A., Micklewright A., Hébuterne X., Bozzetti F., Pertkiewicz M., Moreno J., Pironi L., Thul P., van Gossum A., Staun M., ESPEN-Home Artificial Nutritionworking group. Monitoring of patients on home parenteral nutrition (HPN) in Europe: a questionnaire based study on monitoring practice in 42 centres // Clin. Nutr. 2006, Aug. Vol. 25, N 4. P. 693–700.
56. Weaver L.T., Austin S., Cole T.J. Small intestinal length: a factor essential for gut adaptation // Gut. 1991, Nov. Vol. 32, N 11. P. 1321–1323.
57. Xu Z.W., Li Y.S. Pathogenesis and treatment of parenteral nutrition-associated liver disease // Hepatobil. Pancr. Dis. Int. 2012, Dec. Vol. 15, N 11 (6). P. 586–593.
58. Zamvar V., Puntis J.W., Gupte G., Lazonby G., Holden C., Sexton E., Bunford C., Protheroe S., Beath S.V. Social circumstances and medical complications in children with intestinal failure // Arch. Dis. Child. 2014, Apr. Vol. 99, N 4. P. 336–341.
59. Zhou X., Li Y.X., Li N., Li J.S. Effect of bowel rehabilitative therapy on structural adaptation of remnant small intestine: animal experiment // World J. Gastroenterol. 2001, Feb. Vol. 7, N 1. P. 66–73.

Разработчики издания

Контактное лицо: АВЕРЬЯНОВА ЮЛИЯ ВАЛЕНТИНОВНА	Кандидат медицинских наук, детский хирург ФГБУ «Российская детская клиническая больница» Минздрава России.
ВЕССЕЛЬ Лукас	Профессор, директор клиники детской хирургии университета Гейдельберга, Германия.
ЕРПУЛЕВА Юлия Владимировна	Доктор медицинских наук, профессор кафедры детской хирургии ГБОУ ВПО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России.
НИКОЛАЕВ Василий Викторович	Доктор медицинских наук, профессор кафедры детской хирургии ГБОУ ВПО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, заместитель главного врача ФГБУ «Российская детская клиническая больница» Минздрава России.
СТЕПАНОВ Алексей Эдуардович	Кандидат медицинских наук, заведующий отделением ФГБУ РДКБ «Российская детская клиническая больница» Минздрава России.
ЧУБАРОВА Антонина Игоревна	Доктор медицинских наук, профессор кафедры госпитальной педиатрии №1 ГБОУ ВПО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России.
ЩУКИН Владислав Владимирович	Кандидат медицинских наук, доцент, заведующий отделением анестезиологии и реанимации ФГБУ ФНКЦ ДГОИ «им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России.
ХАСАНОВ Расуль Ринатович	Кандидат медицинских наук, ассистент кафедры детской хирургии ГБОУ ВПО «Башкирский государственный медицинский университет» Минздрава России.