EDITORIAL

ПЕРЕДОВАЯ СТАТЬЯ

DOI: 10.56871/UTJ.2024.76.28.001
УДК 616.341-089.87-08-039.73-083.2+615.456-052

РЕГИОНАЛЬНЫЙ ОПЫТ ВЕДЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С СИНДРОМОМ КОРОТКОЙ КИШКИ

© Елена Павловна Тропина

Центр паллиативной помощи детям ГАУЗ ТО ДЛРЦ «Надежда». 625043, г. Тюмень, ул. Хохрякова, 80/1

Контактная информация: Елена Павловна Тропина — руководитель Центра паллиативной помощи детям, главный внештатный специалист по паллиативной медицинской помощи детям Департамента здравоохранения Тюменской области. E-mail: tep_1962@mail.ru SPIN: 4783-1938

Для цитирования: Тропина Е.П. Региональный опыт ведения пациентов с синдромом короткой кишки // Университетский терапевтический вестник. 2024. Т. 6. № 1. С. 5–13. DOI: https://doi.org/10.56871/UTJ.2024.76.28.001

Поступила: 26.10.2023 ***Одобрена: 28.11.2023*** ***Принята к печати: 01.12.2023***

РЕЗЮМЕ. У пациентов, перенесших обширные резекции кишечника, развивается синдром короткой кишки (СКК), проявляющийся диареей, низкой усвояемостью микро- и макроэлементов, потерей жидкости и электролитов, изменением микробиоты кишечника. Лечение пациентов в таких состояниях консервативно проводится, в первую очередь, с помощью использования парентерального питания, а также путем применения лекарственных препаратов, уменьшающих перистальтику (лоперамид, кодеин), средств, улучшающих эмульгацию жиров (урсодезоксихолевая кислота), антибактериальных препаратов, направленных на угнетение патогенной биоты кишечника (клиндамицин, ванкомицин, неомицин, канамицин), а также витаминов. Главной проблемой данного лечения является выраженное снижение качества жизни пациента и необходимость его обязательного пребывания в стационарном отделении больницы для проведения процедуры парентерального питания (ПП). Современные методики лечения направлены на устранение данной проблемы и связаны с увеличением способности кишечника к усвоению пищи. Так, кишечник самостоятельно способен адаптироваться к увеличенной нагрузке в течение 2 лет благодаря гормонам, синтезируемым в L-клетках кишечника. Использование аналогов данных гормонов ускоряет процесс реабилитации, позволяет уменьшить объем ПП либо отказаться от него, и, как итог, существенно повысить качество жизни пациента. В статье представлен обзор современных тенденций в формировании подхода к методам лечения пациентов с синдромом короткой кишки (СКК), в том числе рассмотрены клинический случай пациента детского возраста, состоящих под наблюдением специалистов в системе паллиативной медицинской помощи детям Тюменской области. После анализа публикаций и оценки опыта работы с детьми с СКК в Тюменской области установлено, что аналог глюкагоноподобного пептида 2 (ГПП-2) — тедуглутид — дает возможность снизить объем парентерального питания, время инфузий, а также добиться полного перехода на энтеральную автономию. Метод лечения тедуглутидом наиболее перспективен для больных данной категории, так как снижает риски, связанные с ПП, к которым, прежде всего, относятся катетер-ассоциированные инфекции и тромботические осложнения, и улучшает не только качество, но и прогноз дальнейшей жизни.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: синдром короткой кишки; кишечная недостаточность; адаптация кишечника; парентеральное питание; тедуглутид.

REGIONAL EXPERIENCE IN MANAGING PATIENTS WITH SHORT BOWEL SYNDROME

© *Elena P. Tropina*

Center for Palliative Care for Children, State Healthcare Institution of Regional Healthcare Center "Nadezhda". Khokhryakova str., 80/1, Tyumen, Russian Federation, 625043

Contact information: Elena P. Tropina — Head of the Center for Palliative Care for Children, chief freelance specialist in palliative medical care for children of the Department of Health of the Tyumen Region. E-mail: tep_1962@mail.ru
SPIN: 4783-1938

For citation: Tropina EP. Regional experience in managing patients with short bowel syndrome. University therapeutic journal (St. Petersburg). 2024;6(1):5-13. DOI: https://doi.org/10.56871/UTJ.2024.76.28.001

Received: 26.10.2023 ***Revised: 28.11.2023*** ***Accepted: 01.12.2023***

ABSTRACT. Patients who have undergone extensive intestinal resections develop short bowel syndrome (SBS), manifested by diarrhea, low digestibility of micro- and macroelements, loss of fluid and electrolytes, and changes in intestinal mycobiota. Treatment of patients in such conditions is conservatively carried out, primarily through the use of parenteral nutrition, as well as through the use of medications that reduce peristalsis (loperamide, codeine), means that improve fat emulsification (ursodeoxycholic acid), antibacterial drugs aimed at inhibiting pathogenic intestinal biota (clindamycin, vancomycin, neomycin, kanamycin), as well as vitamins. The main problem of this treatment is a marked decrease in the quality of life of the patient and the need for his mandatory stay in the inpatient department of the hospital for the parenteral nutrition procedure (PN). Modern methods of treatment are aimed at eliminating this problem and are associated with an increase in the ability of the intestine to digest food. So, the intestines are able to adapt to the increased load on their own for 2 years, thanks to hormones synthesized in the intestinal L-cells. The use of analogues of these homons accelerates the rehabilitation process, allows you to reduce the volume of PN or abandon it, and, as a result, significantly improve the quality of life of the patient. The article presents an overview of current trends in the formation of an approach to the treatment of patients with short bowel syndrome (CCM), including examples of children's patients who are under the supervision of specialists in the system of palliative care for children of the Tyumen region. After analyzing publications and evaluating the experience of working with children with CCM in the Tyumen region, we found that the analogue of glucagon-like peptide 2 (GLP-2) — teduglutide — makes it possible to reduce the volume of parenteral nutrition, infusion time, and also achieve a complete transition to enteral autonomy. The method of treatment with teduglutide is the most promising for patients of this category, as it reduces the risks associated with PP, which primarily include catheter-associated infections and thrombotic complications, and improves not only the quality, but also the prognosis of later life.

KEY WORDS: short bowel syndrome; intestinal failure; intestinal adaptation; parenteral nutrition; teduglutide.

ВВЕДЕНИЕ

Как правило, к развитию кишечной недостаточности преходящего или постоянного типа приводят обширные резекции кишечника, которые определяют длину остаточной культи кишечника, ее функциональный резерв и уровень резекции. В зависимости от этих факторов принято выбирать питательную реабилитационную программу (в том числе продолжительность и возможность прекращения парентерального питания, время перехода на смешанную или естественную алиментацию). Механизм нутритивных расстройств в послеоперационном периоде усложняется дополнительными факторами: преобладанием катаболизма вследствие стрессовой реакции на операцию, изменением последовательности обработки пищевых субстратов с одновременным нарушением их всасывания, усиленным расходом белка и энергии на фоне воспалительного процесса и др. При этом возможен рецидив заболевания в ближайшем периоде после операции. Избыточная масса тела (у пациентов с данным заболеванием она встре-

чается в 1/3 случаев) может привести к неверной оценке пищевого статуса и нерационально выбранной программе коррекции нарушений питания [1].

Синдром короткой кишки (СКК) — заболевание, обусловленное резекцией или врожденным уменьшением длины кишечника (как правило, ассоциированным с состоянием недоношенности). СКК характеризуется острой потерей значительной всасывательной поверхности кишечника, развитием недостаточности кишечного пищеварения и всасывания, отдельные проявления которых могут наблюдаться уже при резекции 1 м тонкой кишки (ТК). Длина ТК у взрослых варьирует от 3 до 8 м. Уникальная архитектоника слизистой оболочки (СО), обеспечиваемая складками Керкринга и ворсинками, увеличивает ее поверхность в 600–1200 раз. Благодаря микроворсинкам энтеральная (люминальная) поверхность ТК увеличивается еще в 20–40 раз. В результате площадь поверхности, предназначенной для всасывания, может достигать 600 м^2. Распространенность СКК зависит от его критериев и во многом напрямую связана с распространенностью домашнего ПП. Последние международные рекомендации определяют СКК как результат обширной хирургической резекции, после которой оставшаяся длина ТК составляет менее 200 см. Исходя из этих критериев, СКК относится к редким формам патологии с распространенностью 1,4 пациента на 100 000 прооперированных. Особую группу составляют люди с длиной ТК, соответствующей нижней границе нормы, т. е. приблизительно 300 см. У таких пациентов даже после экономной резекции могут появиться нарушения ее пищеварительно-транспортной функции [1].

Различают три типа СКК:

- 1-й — после резекции подвздошной кишки с удалением илеоцекального клапана и формированием еюно-колоноанастомоза;
- 2-й — после резекции тощей/подвздошной кишки с формированием энтеро-энтероанастомоза;
- 3-й — после частичной резекции тощей кишки с полной резекцией подвздошной и толстой кишки с формированием еюностомы.

Именно соотношение водно-электролитной абсорбции и секреции определяет тяжесть клинической картины СКК. В случае преобладания абсорбции (1-й тип СКК) организм может усваивать ионы натрия, калия, хлора и воду в условиях обычного (перорального) питания. Длина культи ТК у них обычно более 100 см, и объем кишечного содержимого через еюностому не превышает 2 кг/сут. Парентеральное введение жидкости больным с 1-м типом СКК требуется лишь при декомпенсации состояния [1].

Одной из причин, ведущих к некрозу тонкого отдела кишечника, является синдром Ледда, который обычно клинически манифестирует в течение первого месяца после рождения. В некоторых случаях синдром Ледда проявляется в период полового созревания. В качестве диагностики при периодических болях в животе, связанных или не связанных с рвотой, детям показано рентгенологическое исследование желудочно-кишечного тракта с контрастированием [2].

При проведении обширных вмешательств с удалением тонких отделов кишечника существенную роль играет проблема сохранения аппендикса как органа иммунной системы, в связи с профилактическим вмешательством для исключения аппендицита в дальнейшем [3].

Хотя основные принципы процедуры Ледда не изменились и включают деторсию завора, адгезиолизис тяжей Ледда и расширение брыжейки, вопрос о том, как это достигается и у кого, остается спорным. Лапароскопическая процедура Ледда связана с более коротким сроком пребывания в больнице, но также имеет более высокую частоту рецидивов заворота по сравнению с открытым доступом, что также составляет группу риска по угрозе перекрута петель кишечника с развитием некроза и последующей необходимостью обширной резекции [4].

У пациентов со 2-м типом СКК секреция воды и электролитов преобладает над абсорбцией. Длина культи ТК у них, как правило, менее 100 см, они теряют через стому 4–8 кг/сут содержимого, т. е. значительно больше, чем получают перорально. Эти пациенты нуждаются в частичном или полном парентеральном питании (ППП) [1].

Программа реабилитации строится на основе мониторинга состояния пациентов с СКК. Мониторинг осуществляют в следующем порядке:

1. Определение степени дегидратации путем измерения количества натрия в моче (концентрация 0–5 ммоль/л предполагает истощение запасов натрия в организме).

2. Определение магния и других электролитов в суточном объеме мочи с целью уточнения степени дефицита электролитов в тканях.

3. Контроль диуреза. У пациентов с обширной резекцией кишечника он должен быть не

менее 1 л, что является показателем достаточного восполнения жидкости в организме.

4. При стабилизации состояния каждые 3 мес необходимо контролировать гематологические показатели, показатели функции печени, уровень креатинина, электролитов и альбумина в сыворотке крови, при нестабильном состоянии — осуществлять контроль не реже 3 раз в неделю.

5. Контроль уровня микроэлементов, витаминов A, E, D, B_{12} и фолиевой кислоты каждые 12 мес.

6. Оценка минеральной плотности костной ткани с помощью денситометрии 1 раз в год.

7. Усвоение нутриентов оценивают балансовым методом. В течение 3 дней собирают и замораживают кал или содержимое из стомы, в котором определяют количество азота и жира с помощью специального анализатора. Подсчитывают количество углеводов [1].

При усвоении менее 1,4 кг/сут (жидкости) и 84% энергии должно осуществляться ППП в домашних условиях. Степень усвоения питательных веществ можно также определять по концентрации цитруллина в сыворотке крови. Концентрация цитруллина 20 мкмоль/л ориентировочно является минимальной, при которой не требуется ППП [1].

При проведении лечебно-реабилитационных мероприятий у пациентов с СКК, в первую очередь, усилия направлены на обеспечение потребностей организма в воде, электролитах и питательных веществах и включают лечение хронической диареи и синдрома нарушенного всасывания. Для определения стратегии лечения важно понимать длительность послеоперационного периода, объем и место выполненной резекции. В ранний послеоперационный период лечение начинается с полного ПП, которое постепенно замещается энтеральным приемом нутриентов в количестве, позволяющем обеспечить стабильную гемодинамику, электролитный, витаминный, микроэлементный и белковый состав крови. В дальнейшем, по мере восстановления процессов всасывания и при сохранении пассажа по кишечнику, режим питания и прием жидкости следует приближать к естественному рациону. Важным в организации лечения больных СКК является питание естественными нутриентами, которые эффективно стимулируют адаптационные процессы. Длительность полного ПП определяется типом кишечной недостаточности. Если у больного сохранено более 150 см тонкой кишки, то полное ПП, как правило, не требуется. При длине оставшейся тонкой кишки от 50 до 150 см пациенту необходимо проводить полное ПП до тех пор, пока не разовьются адаптационные механизмы. При культе тонкой кишки менее 50 см и сохраняющейся кишечной недостаточности (независимо от наличия ободочной кишки) требуется длительное ПП для поддержания массы тела и адекватного поступления в организм питательных веществ. Эта ситуация возникает при больших объемах резекции, а также при наличии еюностомы с отрезком сохранившейся части тощей кишки менее 50 см. В этом случае жизненно необходимо обеспечить больному ПП и регидратацию. Пациентам с еюностомой проводят регидратацию изотоническими растворами с концентрацией натрия около 90 ммоль/л, так как концентрация натрия в отделяемом из еюностомы составляет около 100 ммоль/л. Состав этих растворов включает натрия хлорида 60 ммоль (3,5 г) натрия бикарбоната (или цитрата) 30 ммоль (2,5 или 2,9 г соответственно), глюкозы 110 ммоль (20 г). Альтернативный состав: натрия хлорида 120 ммоль (7 г), глюкозы 44 ммоль (8 г). Возможно применение готовых растворов для пероральной регидратации (регидрон, оралит). В ближайшие 6 месяцев после операции рекомендуется применять ингибиторы протонного насоса для снижения желудочной гиперсекреции и профилактики эрозивно-язвенных поражений слизистой оболочки верхних отделов желудочно-кишечного тракта. При сохраняющемся диарейном синдроме во второй период болезни следует проводить коррекцию дефицита витаминов и электролитов. Максимальная энергетическая ценность пищи должна стремиться к 6000 ккал/сут, что может быть обеспечено за счет триглицеридов со средней и короткой длиной цепи, содержащихся в готовых питательных смесях для энтерального питания и способных всасываться как в ТК, так и в толстой кишке в достаточном количестве. Углеводный компонент диеты должен быть представлен преимущественно полисахаридами (крупами: гречневой, овсяной, перловой, пшенной, кукурузной, или овощными пюре). Коррекция диареи и восстановление эубиоза кишечника осуществляется последовательными курсами антибактериальных препаратов и пробиотиков с целью:

а) подавления роста микробной флоры в ТК;

б) подавления остаточной условно-патогенной флоры в толстой кишке (стафилококков, дрожжей протея и т. д.) [1].

Судя по литературным данным об антибактериальной терапии, предпочтительно использовать препараты из группы кишечных

антисептиков (интетрикс, эрсефурил), при определенных показаниях следует применять и широкоспектральную группу (ко-тримоксазол, метронидазол и др.). После завершения приема антибактериальных средств применяют пре- и пробиотические препараты, способствующие восстановлению нормальной кишечной микрофлоры в толстой кишке. Длительность терапии — от 2 недель до 1,5 месяцев. При рецидивах диарейного синдрома показаны повторные курсы лечения про- и пребиотиками [5].

Огромное влияние у пациентов с СКК их патологическое состояние оказывает на состав микробиоты, который выраженно отличается от состава микробиоты здоровых людей. Фекальная микробиота здорового человека в основном состоит из *Firmicutes*, *Bacteroidetes* и *Actinobacteria*. Желудочно-кишечный тракт человека колонизирован очень сложным сообществом микроорганизмов, в основном состоящим из анаэробных бактерий у взрослых, и чаще всего встречаются *Clostridium septicum*, *Clostridium coccoides* и *Bacteroides-prevotella*. Было проведено сравнение состава кишечной микробиоты и метаболических функций у пациентов с СКК и здоровых контрольных групп. Общее бактериальное разнообразие снижается у пациентов с СКК, что зачастую связано с нарушением барьера между тонким и толстым отделами кишечника (в том числе при оперативном удалении баугиниевой заслонки) и выраженным развитием синдрома избыточного бактериального роста (СИБР). Состав микробиоты при СКК имеет существенные отличия: преобладают лактобациллы, а количество анаэробных бактерий (*C. leptum*, *C. coccoides* и *Bacteroides*) снижено.

При рецидивах диарейного синдрома показаны повторные курсы лечения про- и пребиотиками. Выраженный диарейный синдром служит показанием к приему препаратов, замедляющих моторику кишечника (лоперамид), и синтетических аналогов соматостатина (октреотид). Помимо перечисленного, показаны адсорбенты, вяжущие и обволакивающие препараты (смекта, белая глина и др.). При хологенной диарее принято назначать препараты, адсорбирующие желчные кислоты (холестирамин), а также витамин B_{12}. У отдельных пациентов возникает потребность в возмещении дефицита селена, цинка, эссенциальных жирных кислот, жирорастворимых витаминов A, E, D и K. При стабилизации состояния осуществляются динамическое наблюдение, коррекция диарейного синдрома (при его наличии), устранение гиповитаминозов, профилактика образования камней в желчном пузыре препаратами урсодезоксихолевой кислоты, а диета должна исключать продукты, богатые оксалатами, и быть обогащенной кальцием для предотвращения образования камней в почках [6].

ОПЫТ ТЮМЕНСКОЙ ОБЛАСТИ

Под наблюдением специалистов Центра паллиативной медицинской помощи детям (далее — Центр) Тюменской области в настоящее время находятся 9 детей с синдромом короткой кишки. Возраст пациентов — от 3 месяцев до 12 лет. Указанные пациенты признаны нуждающимися в оказании паллиативной медицинской помощи решением врачебных комиссий медицинских организаций, в которых они проходили лечение или наблюдались, на основании прогноза заболевания, степени выраженности функциональных нарушений со стороны желудочно-кишечного тракта, наличия тяжелой сопутствующей патологии и тягостных симптомов.

После установления диагноза СКК, в период госпитализации в РДКБ (Российскую детскую клиническую больницу), дети были обеспечены постоянным центральным венозным доступом путем установки порт-системы, а также им были подобраны индивидуальные схемы парентерального и энтерального питания. У 5 детей было применено реконструктивно-восстановительное хирургическое лечение (проведена последовательная поперечная энтеропластика — STEP). Предварительно матери во время госпитализации были обучены технологии проведения длительного ПП, основой которой является строгое соблюдение асептики.

В нашем Центре реализована междисциплинарная тактика ведения пациентов с СКК при оказании паллиативной медицинской помощи (ПМП).

В Тюменской области отличительной особенностью комплексного подхода к оказанию паллиативной помощи детям с СКК является обеспечение их специализированными продуктами лечебного питания (СПЛП), энтерального и парентерального, а также расходными материалами, предназначенными для функционирования туннелированного катетера Broviak, в полном объеме, согласно индивидуальным рекомендациям и потребности, за счет ежегодных региональных субсидий.

Реализация программы обеспечения детей паллиативного профиля, в том числе страда-

ющих СКК, стартовавшей в регионе в 2020 г., осуществляется в соответствии с приказом Департамента здравоохранения Тюменской области от 09.09.2020 г. № 576 «Об организации обеспечения детей в Тюменской области, получающих паллиативную помощь, специализированными продуктами лечебного питания, расходными материалами и изделиями медицинского назначения» (с изменениями и дополнениями от 2021 г.). Широко представлен перечень СПЛП, закупаемых для обеспечения детей с СКК в регионе, куда вошли следующие препараты: Пептамен Джуниор сухая смесь, Неокейт Джуниор сухая смесь, СМОФкабевен центральный, СМОФлипид, Виталипид Н детская эмульсия, Солувит Н лиофилизат, Аддамель Н 10 мл, Аминовен, Стерафундин, Глюкостерил, масло Ликвиджен.

Ребенок с СКК старше 1 года после реконструктивно-восстановительного хирургического лечения, находящийся на ПП, согласно клиническим рекомендациям, является кандидатом на лечение аналогом глюкагоноподобного пептида 2 (ГПП-2). Именно поэтому 5 детям, соответствующим данным критериям отбора, мы начали терапию препаратом тедуглутид [7].

Наблюдения за динамикой симптомов продемонстрировали результат эффективного действия препарата тедуглутид, что нашло выражение в изменении ряда оцениваемых показателей соматического состояния детей, принимающих препарат в течение 2 лет (с августа 2021 г.), находящихся под курацией специалистов Центра (табл. 1). Кроме того, в статье приводятся данные соматических показателей одного ребенка мужского пола, осуществляющего прием тедуглутида в течение 18 месяцев. Оценивали следующие пункты:

1) масса тела (кг);
2) рост (см);
3) недельный/суточный объем парентерального питания (мл);
4) суточный объем стула (мл), а также его консистенцию и частоту;
5) кратность приемов пищи в сутки;
6) объем отделяемого по стоме в сутки (мл).

В связи с разнородностью самих пациентов, существенными отличиями в причинах проведения резекций, сопутствующих заболеваний, наличием/отсутствием центрального венозного доступа, а также присутствием стомы, возникает и разнородность собираемых и оцениваемых показателей (табл. 1).

По данным таблицы 1 хорошо видна динамика фиксируемых анатомо-функциональных показателей детских организмов, находящихся на таргетной терапии, в частности, происходит существенный набор массы тела (на 32%, $p \leq 0,05$), заметная прибавка в росте (на 7%, $p \leq 0,05$), при этом, например, объем необходимого для удовлетворения физиологических потребностей парентерального питания снижается на 36% ($p \leq 0,05$), параллельно уменьшается и кратность с продолжительностью приема инфузии, что также имеет очень большое значение как для самого ребенка, так и для его родителей и иных ухаживающих лиц, которые, в буквальном смысле, были привязаны к инфузомату до старта таргетной терапии. Подчеркнем, что все отмечаемые нами показатели

Таблица 1

Динамика ключевых показателей эффективности таргетной терапии пациентов с синдромом короткой кишки

Table 1

Dynamics of key indicators of the effectiveness of targeted therapy in patients with short bowel syndrome

Показатель / Indicator	До начала терапии / Before starting therapy	Спустя 2 года терапии / After 2 years of therapy	Динамика,% / Dynamics,%
Масса тела, кг / Body weight, kg	17,64 (±5,1)	23,4 (±8,3)	↑32*
Рост, см / Height, cm	113,8 (±16,4)	122,6 (±20,7)	↑7*
Объем парентерального питания, мл/нед / Volume of parenteral nutrition, ml/week	8480 (±5318)	5505 (±3604)	↓36*
Суточный объем стула, мл / Daily stool volume, ml	1040 (±439)	580 (±228)	↓45*
Кратность приемов пищи в сутки / Frequency of meals per day	14 (±8,4)	4,5 (±2,1)	↓68*
Объем отделяемого по стоме в сутки, мл / Volume of discharge per stoma per day, ml	1000 (±480)	0 (±140)	↓100*

Примечание. * — $p \leq 0,05$.
Note. * — $p \leq 0,05$.

до начала лечения либо имели крайне низкую динамику, либо не имели ее вообще, не говоря уже о том, что дети, находящиеся на ПП до применения лекарственной терапии, страдали частыми ОРВИ (до 20 раз в год), тогда как спустя два года лечения стали болеть существенно реже (3–6 раз в год). У пациентов выраженно снизилась потребность и в частых приемах перорального питания (на 68%, $p \leq 0{,}05$), а также появилась возможность хирургического закрытия разгрузочной стомы в связи с переходом на естественный акт дефекации.

ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ

В качестве наглядного примера приводим клинический случай с описанием динамики соматических показателей и клинических проявлений заболевания у пациента мужского пола 2014 года рождения (рис. 1).

Диагноз основной: К91.2 Пострезекционный синдром короткой кишки в исходе оперативного лечения синдрома Ледда, некроза тонкой кишки (18.09.14 г. — лапаротомия, резекция тощей кишки, еюно-илеоанастомоз, 01.10.14 г. — релапаротомия, резекция тонкой кишки, дуодено-илеоанастомоз, 09.10.17 г. — релапаротомия, санация и дренирование брюшной полости).

Осложнения основного диагноза: Нутритивная недостаточность I степени. Хроническая кишечная недостаточность. Хронический энтероколит вне обострения.

Сопутствующие заболевания: Катетер-ассоциированный тромбоз верхней полой вены в анамнезе. Носитель туннелированного катетера Broviac 4,2 Fr в правой внутренней яремной вене от 01.04.2020 г. Астеноневротический синдром резидуально-органического генеза. Нейросенсорная тугоухость III степени слева. Аденоиды, состояние после аденотомии от 22.02.19 г.

Существенное значение имеют кардинальные изменения стула у данного пациента: тогда как до старта терапии тедуглутидом он был очень водянистый и наблюдался 3–4 раза в сутки, спустя год лечения он приобрел густую кон-

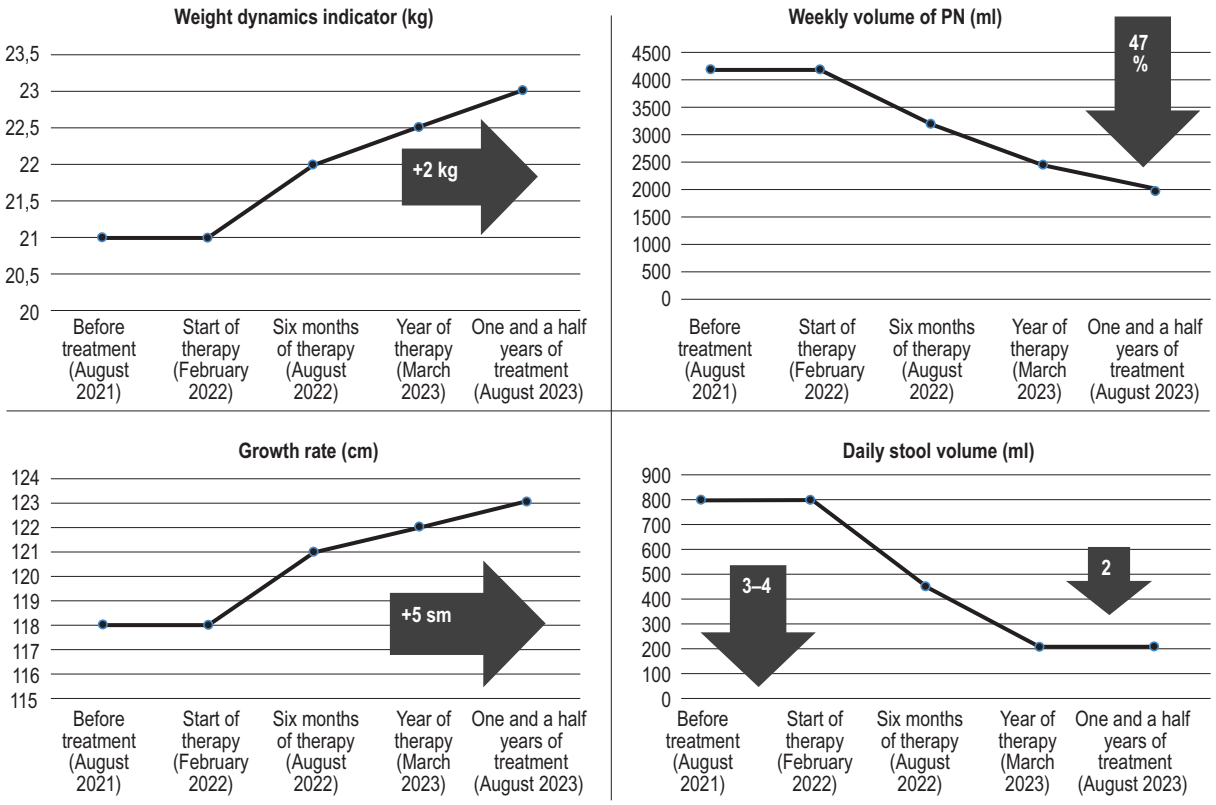


Рис. 1. Динамика клинических проявлений синдрома короткой кишки у ребенка мужского пола 2014 года рождения, принимающего тедуглутид с января 2022 г. До/Before — До лечения (авг. 2021)/Before treatment (Aug. 2021); Старт/Start — Старт терапии (февр. 2022)/Start of therapy (Febr. 2022); Полгода/Six month — Полгода терапии (авг. 2022)/Six months of therapy (Aug. 2022); Год лечения (февр. 2022)/Year of therapy (Febr. 2022); Полтора года лечения (авг. 2023)/One and a half years of treatment (Aug. 2023)

Fig. 1. Dynamics of clinical manifestations of SBS in a male child born in 2014 who has been taking teduglutide since January 2022

систенцию и число дефекаций сократилось до 2 раз в сутки. По наблюдениям ухаживающих лиц, произошла значительная положительная динамика в соматическом состоянии и самочувствии ребенка, так как до старта терапии у него часто наблюдались расстройства кислотно-основного состояния (ацидоз), что проявлялось появлением шаткой походки и сонливости, и, кроме того, имело лабораторное подтверждение. Данные угрожающие жизни состояния требовали неотложного вмешательства путем введения солевых растворов, когда ребенок даже сам просил на пероральный прием Регидрон. С июля 2022 г. кислотно-основное состояние лабораторно в норме и, что очень важно, пропали клинические проявления, эпизоды вялости и неустойчивой походки прекратились. Принципиальное повышение качества жизни ребенка и членов его семьи неоспоримо. Мальчик учится в 1-м классе общеобразовательной школы и успешно осваивает программу. В настоящее время получает ПП в режиме 2 дня через 2 по 700 мл в сутки, установленном через 6 месяцев от начала таргетной терапии. В апреле 2023 г. осуществлена госпитализация в РДКБ с целью дальнейшей коррекции ПП и лечения. На момент написания статьи мальчик принимает смесь Пептамен 280 мл в сутки в 2 приема, у него наблюдается стул 1–2 раза в день, густой. Вырос на 5 см, в весе прибавил 2 кг. Режим ПП — в течение 12 часов, 2 дня — 2 дня перерыв. В рационе: кисломолочные продукты, галеты, макароны, бананы, яблоки. Эпизодов ацидоза не наблюдается.

ОБСУЖДЕНИЕ И ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Подводя итоги по оценке динамики симптомов СКК, можно отметить следующие существенные изменения в состоянии детей:

1) постепенное снижение объема и калорий, поступающих с парентеральным питанием;
2) расширение рациона питания, постепенное снижение необходимости специального приготовления пищи, отдельного от других членов семьи, переход на общий стол;
3) существенное улучшение усвоения воды и жидкой пищи с параллельным увеличением суточного объема мочеиспускания;
4) изменение количества и консистенции стула (снижение числа дефекаций, загущение консистенции стула, возвращение к физиологическому акту дефекации (закрытие колостомы));
5) снижение числа рецидивов D-лактат-ацидоза, дегидратаций;
6) изменение массо-ростовых показателей (прибавка массы тела и роста);
7) повышение защитных сил организма (снижение частоты интеркуррентных заболеваний, повышение физической активности, улучшение общего самочувствия);
8) улучшение качества жизни ребенка;
9) повышение качества жизни родителей.

В первые дни применения препарата тедуглутид во всех случаях отмечались эпизодические боли в животе, которые самостоятельно купировались через 2–3 недели без последующего повторения. Иных нежелательных явлений у пациентов за весь период применения препарата не наблюдалось.

Безусловно, всегда необходимо помнить, что каждый ребенок индивидуален. Индивидуальность проявляется как в способности и сроках кишечной адаптации, так и в ответе на терапию и, соответственно, — достижении и стабильности результата.

Комплексный мультидисциплинарный подход в сочетании с рациональной тактикой ведения пациентов с синдромом короткой кишки способны существенно повысить качество жизни как самих больных, так и их родителей. Тедуглутид — аналог человеческого ГПП-2 — позволяет уменьшить объем потребления парентерального питания и время инфузий у детей и взрослых, а также достигнуть полной энтеральной автономии, что не только доказано исследованиями, но также подтверждено в реальной клинической практике. Большинство побочных явлений, связанных с терапией тедуглутидом, были легкой или средней степени тяжести и проявлялись в основном абдоминальными болями, которые были вполне ожидаемы при СКК, длившимися не более двух недель. Таким образом, многочисленные исследования и реальная клиническая практика показали эффективность тедуглутида в лечении пациентов с синдромом короткой кишки.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Автор прочитал и одобрил финальную версию перед публикацией.

Источник финансирования. Автор заявляет об отсутствии внешнего финансирования при проведении исследования.

Информированное согласие на публикацию. Автор получил письменное согласие

законных представителей пациента на публикацию медицинских данных.

ADDITIONAL INFORMATION

The author read and approved the final version before publication.

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

Funding source. The author received written consent from the patient's legal representatives for the publication of medical data.

ЛИТЕРАТУРА

1. Парфенов А.И., Сабельникова Е.А., Кузьмина Т.Н. Синдром короткой кишки. Терапевтический архив. 2017; 89(12): 144–9.
2. Сварич В.Г., Каганцов И.М., Сварич В.А. Синдром Ледда у детей старшего возраста. Хирургия. М.: 2022; 11: 61–7. DOI: 10.17116/hirurgia202211161. PMID: 36398957.
3. Al Smady M.N., Hendi S.B., AlJeboury S. et al. Appendectomy as part of Ladd's procedure: a systematic review and survey analysis. Pediatr Surg Int. 2023; 39(1): 164. DOI: 10.1007/s00383-023-05437-7. PMID: 37010655; PMCID: PMC10070202.
4. Svetanoff W.J., Srivatsa S., Diefenbach K., Nwomeh B.C. Diagnosis and management of intestinal rotational abnormalities with or without volvulus in the pediatric population. Semin Pediatr Surg. 2022; 31(1): 151141. DOI: 10.1016/j.sempedsurg.2022.151141. Epub 2022 Feb 18. PMID: 35305800.
5. Barre Guillen, Nichole S. Atherton Short Bowel Syndrome. 2022; 12(9): 181–1133.
6. Aysegül Aksan, Karima Farrag, Irina Blumenstein et al. Chronic intestinal failure and short bowel syndrome in Crohn's disease. 2022; 8(2): 134–41.
7. Аверьянова Ю.В., Батыршин И.М., Демко А.Е. и др. Клинические рекомендации Северо-Западной ассоциации парентерального и энтерального питания Межрегиональной ассоциации по неотложной хирургии, Российской гастроэнтерологической ассоциации, Союза реабилитологов России и Российского трансплантационного общества по диагностике и лечению синдрома короткой кишки с кишечной недостаточностью у взрослых. Российский журнал гастроэнтерологии, гепатологии, колопроктологии. 2022; 32(1): 60–103. https://doi.org/10.22416/1382-4376-2022-32-1-60-103.

REFERENCES

1. Parfenov A.I., Sabel'nikova Ye.A., Kuz'mina T.N. Sindrom korotkoy kishki. [Short bowel syndrome]. Terapevticheskiy arkhiv. 2017; 89(12): 144–9. (in Russian).
2. Svarich V.G., Kagantsov I.M., Svarich V.A. Sindrom Ledda u detey starshego vozrasta. [Ladd syndrome in older children]. Khirurgiya. Moskva: 2022; 11: 61–7. DOI: 10.17116/hirurgia202211161. PMID: 36398957. (in Russian).
3. Al Smady M.N., Hendi S.B., AlJeboury S. et al. Appendectomy as part of Ladd's procedure: a systematic review and survey analysis. Pediatr Surg Int. 2023; 39(1): 164. DOI: 10.1007/s00383-023-05437-7. PMID: 37010655; PMCID: PMC10070202.
4. Svetanoff W.J., Srivatsa S., Diefenbach K., Nwomeh B.C. Diagnosis and management of intestinal rotational abnormalities with or without volvulus in the pediatric population. Semin Pediatr Surg. 2022; 31(1): 151141. DOI: 10.1016/j.sempedsurg.2022.151141. Epub 2022 Feb 18. PMID: 35305800.
5. Barre Guillen, Nichole S. Atherton Short Bowel Syndrome. 2022; 12(9): 181–1133.
6. Aysegül Aksan, Karima Farrag, Irina Blumenstein et al. Chronic intestinal failure and short bowel syndrome in Crohn's disease. 2022; 8(2): 134–41.
7. Aver'yanova Yu.V., Batyrshin I.M., Demko A.Ye. i dr. Klinicheskiye rekomendatsii Severo-Zapadnoy assotsiatsii parenteral'nogo i enteral'nogo pitaniya Mezhregional'noy assotsiatsii po neotlozhnoy khirurgii, Rossiyskoy gastroenterologicheskoy assotsiatsii, Soyuza reabilitologov Rossii i Rossiyskogo transplantatsionnogo obshchestva po diagnostike i lecheniyu sindroma korotkoy kishki s kishechnoy nedostatochnost'yu u vzroslykh. [Clinical recommendations of the North-Western Association of Parenteral and Enteral Nutrition of the Interregional Association for Emergency Surgery, the Russian Gastroenterological Association, the Union of Rehabilitologists of Russia and the Russian Transplant Society for the diagnosis and treatment of short bowel syndrome with intestinal failure in adults]. Rossiyskiy zhurnal gastroenterologii, gepatologii, koloproktologii. 2022; 32(1): 60–103. https://doi.org/10.22416/1382-4376-2022-32-1-60-103. (in Russian).