

УДК: 616.34 – 089.87–0532–07-08

О.М. Горбатюк

Національна медична академія
післядипломної освіти імені П.Л.Шупика
(м.Київ, Україна)

СИНДРОМ КОРОТКОЇ КИШКИ У НЕМОВЛЯТ: СУЧАСНІ ПОГЛЯДИ НА ПРОБЛЕМУ ЗА ДАНИМИ ЛІТЕРАТУРНОГО ОГЛЯДУ І ВЛАСНОГО ДОСВІДУ

Резюме. Синдром короткої кишки (СКК) у новонароджених і дітей грудного віку розвивається при втраті значної довжини тонкої кишки і її функціональної неповноцінності. Проблема СКК досі актуальна через велику кількість хірургічних втручань у доношених і недоношених новонароджених. Основними клінічними проявами СКК є виражена мальабсорбція, мальдігестія і трофологічна кишкова недостатність. Діти, які мають СКК, вимагають індивідуальних схем лікування та тривалої парентеральної підтримки до повної адаптації кишечника. Вони повинні постійно знаходитися під наглядом лікарів, з регулярним моніторингом загального стану та лабораторних показників з метою профілактики серйозних ускладнень. Лікування дітей з СКК спрямоване на досягнення адекватного ентерального харчування пацієнта.

Ключові слова: синдром короткої кишки, новонароджені і діти грудного віку, велика резекція кишки, діагностика, лікування.

Вступ

Шлунково-кишковий тракт (ШКТ) є складною і багатфункціональною системою, без якої підтримати розвиток і життєдіяльність новонародженої дитини не можливо. Кожен з відділів ШКТ має свої анатомічні та функціональні особливості. Тонка кишка забезпечує нормальний перебіг процесів травлення та всмоктування речовин, які необхідні дитині для розвитку і повноцінної життєдіяльності [6]. Синдром короткої кишки (СКК) у немовляти – це стан, який виникає при резекції великого сегменту тонкої кишки і характеризується недостатністю функції тонкої кишки. Цей синдром, за аналогією з хворобою резектованого шлунку деякі дослідники називають хворобою резектованого кишечника [3, 37]. Характеризується він, насамперед, недостатністю функції тонкої кишки [3, 5, 37, 39]. Прогрес неонатології, дитячої анестезіології та інтенсивної терапії, неонатальної хірургії збільшують шанси на виживання новонароджених і дітей грудного віку після масивних резекцій тонкої кишки, у тому числі, і у недоношених, які мають високий ризик розвитку ускладнень і негативних наслідків при СКК (3, 29, 37, 39).

Питання вивчення хірургічних станів у новонароджених, які передують розвитку СКК, розглядаються дитячими хірургами вже тривалий час, проте СКК і на сьогодні залишається складною і невирішеною хірургічною проблемою. Відсутність єдиної лікувальної стратегії та невирішеність і спірність багатьох питань СКК у немовлят обумовлюють необхідність обговорення даної проблеми серед широкого кола спеціалістів (дитячих хірургів, неонатологів, дитячих анестезіологів і реаніматологів, педіатрів, гастроентерологів, неврологів тощо). Тому вельми актуальним є огляд літератури з проблеми синдрому короткої кишки у немовлят з метою ознайомлення лікарів з сучасним станом даної проблеми.

Термінологія

Термін «коротка кишка» вперше був запропонований у 1967 році Rickham для визначення патології, при якій у новонародженого є в наявності 75 см або менше тонкої кишки, тобто 30%

від її нормальної довжини у цій віковій групі [1]. Більшість дитячих хірургів вважають, що при збереженому ілеоцекальному куті дитина може жити на ентеральному харчуванні при довжині тонкої кишки 30 см і більше, а при відсутності ілеоцекального кута – при довжині тонкої кишки не менше 50 см [3, 5]. За D.W.Wilmore, довжина залишку тонкої кишки у новонароджених має бути 15 см при збереженій баугінієвій затулці чи 40см при її відсутності [41].

У літературі і практичних спостереженнях багатьох світових клінік є відомості про дітей, які вижили і при меншій довжині залишеної тонкої кишки, або, навпаки, загинули при більшій її довжині із-за розладів харчування і всмоктування. Тому велика кількість клініцистів керуються в практичній роботі і надають перевагу функціональному визначенню СКК і трактують його як тяжкі порушення травлення і мальабсорбцію, що пов'язані з втратою значної частини функціонально активної (адсорбуючої) поверхні тонкої кишки [3,5, 21, 25,37].

Етіологія

Найчастішими причинами масивної резекції тонкої кишки у новонароджених, що можуть призвести до виникнення СКК, є вроджені вади розвитку кишки (множинні атрезії тонкої кишки – приблизно у 9% випадків, гастрошизис та омфалоцеле - у 15% випадків, інші – у 4% випадків) та некротичний ентероколіт (НЕК) з поширеним ураженням тонкої кишки – у 16% випадків. СКК зустрічається у пацієнтів із заворотом тонкої кишки, кишковою інвагінацією з некрозом тонкої кишки, хворобою Гіршпрунга з тотальним агангіозом кишечника, хворобою Крона, внутрішніми грижами тощо [2, 39]. Приблизно до 30% пацієнтів з СКК мають вроджені вади розвитку [3, 5, 30, 37]. При хірургічних втручаннях з приводу цих патологічних станів виникає необхідність у видаленні значної частини тонкої кишки, виведенні «високих» стом, що призводить до ентеральної недостатності з розвитком синдрому мальабсорбції і мальдігестії.

Епідеміологія

Недавнє ретроспективне когортне досліджен-

ня, що проводилось у Торонто, дозволило оцінити захворюваність і смертність при СКК. За результатами цього дослідження захворюваність на СКК склала 24,5 випадки на 100000 народжених живими, а смертність від СКК – 37,5% у перерахунку на дітей віком до 4 років. У м. Грац (Австрія) показник смертності дітей від СКК склав 15 – 25%, а вартість лікування 1 пацієнта складає 100000 – 150000 доларів в рік [42]. Велика кількість епідеміологічних досліджень відносно СКК базується на даних про пацієнтів, які знаходяться на домашньому парентеральному харчуванні. Так, у США приблизно 10 – 20 тис. хворих постійно отримують парентеральне харчування вдома з приводу СКК [26].

Епідеміологічних досліджень щодо рівня захворюваності на СКК у дітей в Україні немає. Проте зрозуміло, що частота даного синдрому не матиме тенденції до зниження, а можливо й буде збільшуватись, через зростання кількості хірургічних втручань у немовлят з тяжкою вродженою і набутою інтраабдомінальною патологією.

Патофізіологія

Мальабсорбція (порушення процесів всмоктування поживних речовин в кишечнику), мальдігестія (розлади травлення в кишечнику) та трофологічна недостатність (дисбаланс між надходженням поживних речовин і потребою організму в них) є базовими і клінічними проявами СКК. Тонка кишка є основним відділом травного каналу, де відбувається всмоктування продуктів гідролізу харчових продуктів, вітамінів, мінеральних речовин, води. Травлення і всмоктування харчових інгредієнтів починається у 12-палій кишці – тут всмоктується залізо. У голодній кишці відбувається всмоктування жиру, вуглеводів, білків, вітамінів. Клубова кишка є єдиним місцем всмоктування вітаміну В12 і солей жовчних кислот. Висока швидкість всмоктування і великий обсяг транспорту речовин крізь слизову оболонку забезпечуються великою площею кишки з хімусом завдяки наявності циркулярних або спіральних смужок слизової оболонки (клапанів Керкрина), кишкових ворсинок та мікроворсинок на вільних поверхнях епітеліальних клітин та їх скорочувальній активності [5, 6, 7].

Ступінь патологічних морфо-функціональних змін після резекції частини тонкої кишки залежить від:

- місця і ступеня резекції кишки;
- наявності чи відсутності ілеоцекального клапану;
- функції частини тонкої кишки, що залишилась;
- функції шлунку, підшлункової залози, печінки;
- виду операції, яка може закінчитись формуванням єюностомі, ілеостомією, формуванням ентероколоанастомозу.

Резекція голодної кишки в прогностичному плані є більш сприятливою, ніж резекція клубової кишки. Це пояснюється тим, що при наявності достатньої довжини клубової кишки остання здатна адаптуватися і перебрати на себе функції голодної кишки. Проте, при резекції голодної кишки страждає процес ферментації внаслідок втрати інтестинальних гормонів, що продукуються голодною кишкою, при цьому зменшується жовчна

і панкреатична секреція, а підвищення рівня гастрину викликає шлункову гіперсекрецію, що може призвести до ушкодження слизової оболонки тонкої кишки, що залишилась [28, 31].

Резекція клубової кишки зменшує здатність поглинати воду і електроліти. Крім того, клубова кишка – ділянка шлунково-кишкового тракту, у якій поглинаються солі жовчних кислот і вітамін В12. Резекція клубової кишки викликає діарею, що зумовлено розладами всмоктування жовчних кислот і неабсорбованих жирів [19, 33].

Довжина резектованої ділянки здухвинної кишки визначає причину діареї: або внаслідок неабсорбованих жовчних кислот, або неабсорбованих жирів. При ураженні більше 100 см здухвинної кишки мальабсорбція і стеаторея виникають внаслідок зниження пулу солей жовчних кислот. Якщо ступінь залучення у патологічний процес здухвинної кишки менший, то печінка може компенсувати втрати солей жовчних кислот і це запобігає порушенню всмоктування жирів. Проте наявність жовчних кислот в товстій кишці стимулює в ній секрецію електролітів і води, що призводить до діареї. Обидва порушення пов'язані з недостатністю кишково-печінкової рециркуляції жовчі. У більш тяжких випадках відбувається втрата жовчних кислот і їх солей, що порушує перетравлення і всмоктування жирних кислот. Вони при попаданні до товстої кишки викликають діарею. Тому існує «правило 100 см»: видалення менше 100 см термінального відділу здухвинної кишки викликає діарею за рахунок розладів абсорбції жовчних кислот, а резекція більше 100 см збільшує діарею за рахунок неповного перетравлення жирних кислот [21]. Масивна резекція голодної кишки призводить до незначної діареї, і навпаки, тотальна резекція клубової кишки супроводжується значними розладами всмоктування.

Збереженість ілеоцекального клапану має першочергове значення в перебігу СКК у зв'язку з його важливим функціональним значенням. Він гальмує проходження хімусу по кишечнику, запобігає бактеріальній колонізації тонкої кишки, підвищує всмоктування рідини і електролітів та абсорбційну здатність ділянки тонкої кишки, що залишилась [4, 6, 37].

При СКК наявність товстої кишки має велике значення, тому що вона збільшує поглинання рідини і електролітів, зменшує діарею і сприяє ферментації харчових волокон до коротколанцюгових жирних кислот, збільшуючи тим самим всмоктування поживних речовин на 5% і не порушуючи всмоктування вуглеводів і жирів. Проте є й негативні моменти функціональної ролі товстої кишки при СКК. Наявність товстої кишки збільшує рівень оксалату кальцію в сечі, що сприяє підвищеному каменеутворенню у сечовидільній системі. Також наявність товстої кишки при відсутності ілеоцекального кута сприяє транслокації товстокишкової бактеріальної флори у просвіт тонкої кишки та її надмірному росту. Розвивається синдром надмірної колонізації кишечника (НКК) бактеріями. При цьому тонка кишка заселяється різними мікроорганізмами, подібними до мікрофлори товстої кишки. НКК розвивається значно частіше, ніж діагностується, оскільки в більшос-

ті випадків перебігає субклінічно. НКК суттєво погіршує всмоктування, моторику, порожнинне і пристінкове травлення, які в свою чергу підтримують синдром НКК, створюючи порочне коло [24]. Механізм НКК можна уявити у вигляді послідовних процесів: операційна травма і стрес, супутні захворювання призводять до імунодепресії, зниження резистентності до мікрофлори, змінам мікробного пейзажу з переважанням грамнегативних анаеробів. Це сприяє пошкодженню ентероцитів з наступною портальною транслокацією мікробів і токсинів, що може призвести до пошкодження печінки [13, 22].

Синдром НКК провокується тривалим прийомом антибіотиків, що посилюють надлишковий ріст стійких D-лактатпродукуючих грам-позитивних мікробів [10, 11]. Таким чином, розлади процесів порожнинного і пристінкового травлення пов'язані з конкурентними взаємовідносинами патологічної і нормальної мікрофлори, внаслідок чого пошкоджуються ентероцити.

Розлади всмоктування білків при НКК є результатом їх руйнування бактеріями-колоністами. Крім того, внаслідок ексудативної ентеропатії втрачаються власні білки організму.

Мальабсорбція вуглеводів при НКК залежить від їх бактеріальної ферментації. Деякі мікроби (*B.fragilis*, *C.perfringens*, *S.fecalis*) здатні виділяти протеїнази, що видаляють мальтозу із ентероцитів, деякі бактероїди утворюють протеїнази, що руйнують дісахаридази ентероцитів людини [13, 15, 22, 37].

Порушення всмоктування білків при НКК розвивається внаслідок розладів метаболізму жовчних кислот, концентрацію яких знижують бактерії. Це призводить до порушення всмоктування тригліцеридів і до стеатореї [19]. Порушення метаболізму жовчних кислот спричиняє розлади всмоктування жиророзчинних вітамінів А, D, К, а мальабсорбція вітаміну В12 – виникнення макроцитарної анемії.

При СКК безконтрольний прийом антибіотиків і великих доз вуглеводів викликає НКК, проявом якої може бути D-лактатацидоз [10,11]. Останній розвивається в результаті гіперпродукції молочної кислоти тонкою кишковими лактобацилами і мікрофлорою товстої кишки при рН калу вище 6,5.

Утилізація вуглеводів реалізується шляхом активації ферментів фекалій. При цьому утилізуються також жирні кислоти з коротким ланцюгом. Ці процеси врешті решт спрямовані на відновлення дефіциту енергії [4,19].

Таким чином, порушення основних функцій тонкої кишки при СКК характеризуються комплексом клінічних ознак, з яких основною є синдром порушеного всмоктування. В літературі докладно розглянуті механізми його виникнення, серед яких основна роль при СКК відводиться надмірному заселенню тонкої кишки мікроорганізмами.

У тій частині тонкої кишки, що залишилась, розвивається низка компенсаторних змін, а саме, збільшення товщини слизової оболонки, подовження ворсинок і поглиблення крипт, скорочення клітинного циклу і прискорення міграції ентероцитів з крипт на ворсинки, збільшення загальної

популяції проліферуючих клітин, а також кількості стовбурових клітин. Внутрішній діаметр кишечника також збільшується. Гіперплазія досягає піку свого розвитку через 4 тижні і в подальшому зберігається на цьому ж рівні. Гіперплазія кишки є морфологічним субстратом для підсилення абсорбції нутрієнтів, особливо після резекції проксимальних відділів тонкої кишки [27, 33]. Функціональне покращення може тривати до 2-х років.

Адаптація після резекції тонкої кишки зазвичай настає наприкінці другого року. Відомо, що приблизно 50% хворих на СКК через 2 роки можуть перейти на ентеральне харчування. В деяких випадках навіть після масивної резекції тонкої кишки пацієнти залишаються в стадії компенсації. У дітей адаптаційні можливості тонкої кишки після резекції вище, оскільки збережений сегмент тонкої кишки буде збільшуватись з ростом дитини.

Клінічні прояви СКК

Втрата значної частини всмоктуючої поверхні внаслідок масивної резекції тонкої кишки проявляється сукупністю симптомів, що разом складають синдром мальабсорбції. Цей синдром включає діарею, втрату маси тіла, білкову недостатність і ознаки гіповітамінозу. Вираженість кожного з цих симптомів залежить від дефіциту харчування, а також від того, в якому органі відбулись найбільші розлади біохімічних процесів. Тому клінічні прояви мальабсорбції різноманітні: від відсутності явних симптомів або наявності легких ознак гіповітамінозу, до значної втрати маси тіла і стеатореї.

У ранні строки після операції має місце дегідратація і електролітна недостатність внаслідок значної втрати рідини і електролітів на фоні діареї, що розвивається за принципом осмотичного механізму. Осмотична діарея є характерною ознакою розладів всмоктування вуглеводів, оскільки наявність у просвіті кишечника непереверених вуглеводів, що не всмокталися, за рахунок їх осмотичної активності сприяє виходу у просвіт кишки води. Більш того, коли вуглеводи потрапляють у товсту кишку, вони метаболізуються бактеріями до жирних кислот з коротким ланцюгом, які підвищують осмолярність вмісту товстої кишки, що також супроводжується виходом води у просвіт кишечника.

Стеаторея – характерна ознака синдрому мальабсорбції. Стілець містить багато жирів. Стеаторея виникає, якщо більше 100 см здухвинної кишки резектовано або має порушену функцію, оскільки при цьому виникає дефіцит жовчних кислот внаслідок розладів всмоктування у здухвинній кишці, який печінка не в змозі відновити. Якщо уражено менше 100 см здухвинної кишки, то втрата жовчних кислот зазвичай відновлюється шляхом синтезу в печінці [19].

Причинами зниження маси тіла при мальабсорбції є значна втрата всмоктуючої поверхні тонкої кишки, що призводить до анорексії і загальному виснаженню. Крім того, при порушенні всмоктування харчових речовин у шлунково-кишковому тракту органи починають використовувати запаси жиру і білків організму, що призводить до зниження маси тіла. Більш того, порушується

всмоктування амінокислот, отже і процес синтезу альбумінів. Як наслідок гіпопротеїнемії з'являються набряки і асцит.

Погіршення всмоктування заліза і вітаміну В12 сприяє розвитку анемії. Хворі з СКК часто скаржаться на загальну слабкість, втому, зниження активності. У багатьох пацієнтів спостерігаються клінічні ознаки дефіциту різних вітамінів – вітаміну В1 (порушення шкіряної чутливості), В2 (глосит і стоматит), D (болі в кістках, тетанія), К (підвищена кровоточивість), А (ураження шкіри, порушення сумеречного зору) та інші.

Крім того, ступінь вираженості синдрому мальабсорбції після резекції тонкої кишки залежить від виду операції, яка може закінчитись формуванням єюностомі, ілеостомі, ентероанастомоза з товстою кишкою.

Прогностично сприятливим є СКК у пацієнтів з єюноанастомозом при наявності ілеоцекальної затулки і повної збереженості товстої кишки. За наявності товстої кишки не порушується всмоктування вуглеводів і жирів.

Таким чином, для СКК характерними є наступні клінічні ознаки: діарея, стеаторея, втрата маси тіла аж до виснаження, дегідратація, метеоризм, набряки, асцит. При тривалому і тяжкому перебігу синдрому мальабсорбції прогресує кахексія, приєднуються симптоми недостатності наднирників і статевих залоз, м'язова атрофія, психічні розлади, полівітамінна недостатність [37, 39].

Діагностика СКК

Мета діагностики – встановити ступінь тяжкості синдрому мальабсорбції, виявити ускладнення СКК та причину їх виникнення. Обсяг і характер досліджень залежить від даних анамнезу, клінічної картини патології та даних об'єктивного обстеження пацієнта. Фізикальне обстеження дитини виявляє діарею, стеаторею, втрату маси тіла, ознаки дегідратації (сухість шкіри і слизових оболонок, зниження тургору шкіри, зменшення кількості добової сечі, гіпотонія, тахікардія), можливі периферичні набряки, метеоризм та болі в животі. Хронічна полівітамінна недостатність проявляється слабкістю, сонливістю, дерматитами тощо.

Лабораторні та інструментальні методи діагностики СКК

1. Загальний аналіз крові. Внаслідок дефіциту вітаміну В12 і заліза виявляється анемія, можливо також виявити запальний синдром, септичний стан.

2. Біохімічний аналіз крові. Рівень альбуміну віддзеркалює синтетичну функцію печінки, недостатність надходження харчових речовин, втрати білка через ШКТ та сечовивідні шляхи. Визначення рівня каротину допомагає оцінити абсорбцію ліпідів, вітаміну А та інших жиророзчинних вітамінів. Зниження рівня віт. В12 має місце при резекції здухвинної кишки, при підвищенні кислотності в кишці. Зниження рівня фолієвої кислоти свідчить про генералізоване ураження слизової оболонки кишки або масивну резекцію тонкої кишки з наступним розвитком мальабсорбції при СКК. Активність АлАТ, АсАТ, лужної фосфатази, рівень білірубину є показниками ураження гепатоцитів. Генералізоване ураження слизової оболонки кишечника гальмує нормальну абсорбцію кальцію, рівень якого знижується при СКК.

При мальабсорбції знижується рівень холестерину, оскільки ефіри холестерину не засвоюються ентероцитами ураженої слизової оболонки тонкої кишки і виводяться зі стільцем.

3. Копрограма дозволяє виявити в калі неперетравлені частинки їжі і жири. Якісний аналіз стільця є скринінговим методом діагностики мальабсорбції. У пацієнтів з мальабсорбцією при проведенні світлової мікроскопії при середньому збільшенні виявляється велика кількість великих жирових крапель (більше 100). При кількісному аналізі оцінюється об'єм стільця і вміст в ньому жиру. Вміст жиру при мальабсорбції збільшується (в нормі цей показник дорівнює 5г/доб.). Об'єм стільця більше 1л на добу свідчить про швидкий пасаж їжі по кишечнику, про наявність секреторного компоненту або про виражене ураження слизової оболонки кишечника.

4. Водневий дихальний тест. Якщо порушені мікророслинки слизової кишки, то лактоза проходить у товсту кишку, де ферментується бактеріями. Водень є одним з продуктів ферментації, всмоктується в кров і виділяється при диханні. Водень, що видихається, вимірюється протягом 3 годин через кожні 30 хвилин. Діагностичним значенням є підвищення його вмісту у повітрі, що видихається.

5. D-ксилозний тест. D-ксилоза пасивно абсорбується крізь нормальну слизову оболонку. При проведенні тесту пацієнту дають 25 г ксилоли в 500 мл води, після чого збирається сеча. Норма екскреції D-ксилози через 5 год. складає 5 г. При мальабсорбції значна частина ксилози виділяється зі стільцем і не досягає системи кровообігу.

6. Рентгенконтрастне дослідження ШКТ. Знімки проводяться через однакові проміжки часу по мірі руху барію в кишці. Це динамічне дослідження має інформацію про час проходження барію по кишечнику, ураження слизової оболонки, наявність стриктури чи пухлини.

7. Біопсія тонкої кишки. При ендоскопічному дослідженні здійснюється біопсія слизової тонкої кишки з наступним гістологічним дослідженням біоптату.

8. Тест Шиллінга. Використовується для оцінки всмоктування вітаміну В12. У добовій сечі вимірюється мічений вітамін В12, що введений перорально. У нормі він виділяється у кількості 10-20 % від введеної дози. Низькі значення віт. В12 свідчать про наявність захворювань шлунку та/або кишечника.

9. Мікробіологічне дослідження. Цей тест виконується для проведення диференційної діагностики між сепсисом у пацієнтів з СКК і грибковими інфекціями.

10. Рентгенологічні методи для виявлення ускладнень СКК. Так, у 34% випадків виявляється остеопороз кісток передпліччя та ознаки компресійних переломів хребців на тлі остеопорозу.

11. Є дані про можливість виявлення СКК при гастрошизисі при проведенні пренатальної УЗД [30].

12. КТ і МРТ.

13. Інші методи дослідження. Пострезекційні зміни моторної активності тонкої кишки виявляються за результатами єюнальної манометрії. Для діагностики синдрому мальабсорбції при СКК за-

стосовуються тести на всмоктування нутрієнтів, а саме оральний панкреатичний тест, тест толерантності до D-ксилози, оральний тест толерантності до жирів. Застосовується інтрагастральна рН-метрія для виявлення вмісту гастрину, який сприяє гіперсекреції соляної кислоти. Методом рентгенівської денситометрії і подвійної фотонної абсорбціометрії здійснюється діагностика остеопорозу.

Ускладнення синдрому короткої кишки

I. Гастроінтестинальні - шлункова гіперсекреція, бактеріальне обсіменіння тонкої кишки, зміни товстокишкової флори. При СКК відбувається підвищення рівня гастрину, що зберігається протягом 3 – 6 міс. і стимулює гіперсекрецію соляної кислоти, що посилює діарею і порушує всмоктування нутрієнтів внаслідок інактивації панкреатичної ліпази і декон'югації солей жовчних кислот у кишці. Відсутність гальмування шлункової секреції призводить до виникнення виразкової хвороби та кровотеч.

II. Гепатобіліарні - холелітіаз, порушення функції й структури печінки аж до цирозу печінки. Внаслідок виснаження запасів жовчних кислот, а також на тлі тривалого парентерального харчування виникає холестаза і розвивається холелітіаз. Останній спостерігається у 45% дітей з СКК. У більшості випадків камені в жовчному міхурі формуються при відсутності ілеоцекального клапану.

III. Метаболічні – D-лактат ацидоз, остеопороз, остеомаліяція.

IV. Ниркові – нефролітіаз, хронічні захворювання нирок. У пацієнтів з СКК в товстій кишці кальцій зв'язується з жирними кислотами, розвивається гіпероксалурія, на тлі хронічної дегідратації утворюються оксалати в нирках у 25% пацієнтів.

V. Катетерні ускладнення – катетер-асоційований сепсис, катетер-індукований тромбоз із втратою судинного доступу.

VI. Синдром надмірного бактеріального зростання. Тонка кишка заселяється мікроорганізмами, які кількісно і якісно схожі з мікрофлорою товстої кишки. До цього призводить масивна резекція тонкої кишки, відсутність ілеоцекального клапану, безконтрольне застосування антибіотиків.

VII. Інші – порушення всмоктування лікарських препаратів, послаблення імунної системи, ускладнення повного парентерального харчування при СКК – синдром верхньої порожнистої вени, катетерний сепсис [16, 37].

Лікувальна тактика при СКК

Головна мета лікування пацієнтів з СКК – це поповнення дефіциту речовин, що виникає внаслідок порушень всмоктування і метаболічних розладів, тобто забезпечення повноцінного харчування дитини з СКК. Цього можливо досягти хірургічним або консервативним методом.

Консервативне лікування спрямовано на:

- корекцію порушеного всмоктування і відновлення нормального трофічного статусу;
- усунення патологічної секреції у просвіт кишки;
- корекцію синдрому НКК;
- корекцію порушеної рухомої функції тонкої кишки;
- усунення ускладнень СКК (33).

Терапія СКК проводиться у 3 етапи:

1. Лікування в ранньому післяопераційному періоді – покриття втрат електролітів і води, застосування антацидних, антисекреторних препаратів та медикаментів, що гальмують моторику ШКТ, організація парентерального харчування [16, 23]. На початкових етапах перевага надається ізотонічним сумішам, які слід вводити малими порціями без значного об'ємного навантаження [8].

2. Лікування в періоді кишкової адаптації – продовження парентерального харчування та призначення антисекреторних препаратів для запобігання рецидивів діареї і профілактики виснаження [5,14].

3. Тривале лікування – це повне і часткове парентеральне харчування, у тому числі, і в домашніх умовах. Тривале парентеральне харчування слугує профілактикою виникнення НКК, крім того має імуностимулюючу дію, що дозволяє вважати його не тільки способом харчування, але і лікувальним заходом.

В якості препаратів, що підвищують кишкову адаптацію і всмоктування, призначають незамінні амінокислоти глютамін і аргінін [14, 18, 41]. Як антисекреторні препарати, застосовується октреотид (сандостатин), як антидіарейні – лоперамід (імодіум). Антацидні препарати (циметидин, ранітидин, фамотидин) призначаються з метою профілактики виникнення пептичної виразки. Препарати, що покращують всмоктування жовчних кислот у кишечнику – це препарати холеретичної дії: урсофальк, урсосан, фенобарбітал.

При призначенні ферментативних препаратів треба дотримуватись принципу призначати препарат з високим вмістом ліпази в його складі. Обов'язково призначаються вітаміни.

Перспективними препаратами є гормон росту у сполученні з глютаміном і збідненою на жири дієтою, що на 39 % підвищує абсорбцію білка і на 33% зменшує його втрати з калом [9, 12, 35, 40]. Проте, застосування гормону росту і препаратів глютамінової кислоти при СКК не є адаптованим для новонароджених і дітей грудного віку, знаходячись на етапах вивчення і дослідження. Перспективними стимуляторами абсорбції є IGF-1 [5], HGF [5] та ІЛ -11 [17, 27].

Антибактеріальні препарати для корекції синдрому НКК необхідно призначати суворо за показами і тільки після попереднього вивчення складу мікрофлори фекалій з визначенням її чутливості. Іншим ефективним заходом при лікуванні НКК є обмеження споживання лактози [38].

Необхідно додатково вводити вітаміни і мікроелементи (калій, кальцій, магній, фосфор) після визначення їх концентрації у сироватці крові.

При видаленні великої частини здухвинної кишки необхідним є введення вітаміну В12. Для профілактики рахіту може знадобитись введення вітаміну D. Вітамін К водиться з урахуванням даних коагулограми (рівня протромбінового часу) [37].

У залежності від причини СКК і обсягів хірургічного втручання необхідно дотримуватись різних схем медикаментозного лікування і підбирати його індивідуально в залежності від віку дитини, її стану і ступеня ентеральної недостатності.

Припинення і відмова від парентерального харчування можлива приблизно у 80% дітей з СКК [25].

Хірургічне лікування СКК

Метою хірургічного лікування СКК у дітей є збільшення площі слизової оболонки для кращого поглинання харчових речовин та зменшення часу транзиту хімусу по кишковому тракту для більш тривалого перебування його у просвіті кишки, що сприяє збільшенню часу ферментації й всмоктування, шляхом здійснення низки реконструктивних хірургічних втручань на ділянці тонкої кишки, що залишилась.

Хірургічні методи лікування СКК необхідно застосовувати у пацієнтів з тривалим і тяжким перебігом СКК, які не піддаються консервативному лікуванню із застосуванням фармако- і дієтотерапії, і після того, як пройшов тривалий час для можливого розвитку адаптаційних механізмів в частині кишки, що залишилась [41].

Хірургічні операції при СКК у дітей, особливо новонароджених і немовлят, є більш перспективними, ніж у дорослих, зважаючи на можливості зростання залишку тонкої кишки і необмежені пластичні і адаптаційні її можливості [28,40].

Покази до хірургічного лікування СКК:

- дуже мала абсорбційна поверхня, що не дозволяє проводити ентеральне харчування;
- тяжкі порушення перистальтики значно розширених кишкових петель, є результатом чого має місце різке уповільнення пасажу кишкового вмісту;
- внаслідок дуже швидкого пасажу кишкового вмісту його компоненти не встигають адсорбуватися.

На результати хірургічного лікування СКК впливають такі чинники, як вік пацієнта, довжина залишку тонкої кишки, відділ тонкої кишки, що залишився, ступінь збереженості кишкової функції, ефективність попереднього парентерального харчування.

Спектр оперативних втручань при СКК значний, їх умовно розділяють на 2 групи [1].

1. Операції, що спрямовані на збільшення часу проходження хімусу по тонкій кишці і збільшення всмоктування:

- формування клапанів тонкої кишки (шляхом утворення штучної тонкокишкової інвагінації);
- формування антиперистальтичних ділянок шляхом розвороту фрагменту тонкої кишки (здійснюється розворот сегменту здухвинної кишки, який діє як фізіологічний клапан, що викликає ретроградну перистальтику і діє як гальмо для пасажу хімусу);
- ізоперистальтична інтерпозиція товстої кишки (найчастіше сегмент проксимального відділу товстої кишки довжиною 10-15 см вставляється у проксимальну частину тонкої кишки, що подовжує час пасажу кишкового вмісту і покращує абсорбцію);
- інтраопераційна електрична стимуляція тонкої кишки (електричні імпульси подаються на електриди, що занурені в кишкову стінку, і покращують моторику кишки).

2. Операції, що спрямовані на збереження або відновлення довжини кишки:

- операція Мартіна (звужуюча ентеропластика при розширених сегментах кишки)

- тейпирування (резекція трикутного або овального сегменту на протибрижовому краю кишки з формуванням анастомозу);

- утворення кишкової складки;
- збільшення довжини тонкої кишки STEP – методом;

- операція А. Bianchi (виконується обережне розсічення розширеного тонкокишкового сегменту уздовж між судинами брижі, що призводить до утворення двох кишкових трубок з роздільним кровопостачанням кожної з наступним накладанням ізоперистальтичного спіралеподібного анастомозу; при цьому зменшується в 2 рази просвіт кишки і подовжується в 2 рази залишкова частина тонкої кишки);

- механічне подовження залишкової частини тонкої кишки (механічна distraкція тонкої кишки спеціальним апаратом по аналогії з апаратом Ілізарова) [34];

- трансплантація кишечника [32, 36].

Післяопераційні ускладнення СКК, що не пов'язані з трансплантацією, складають 38 %, периопераційна летальність – 10 %. Показники смертності у ранньому післяопераційному періоді складають 30 %. Показники однорічної виживаємості - 80-90 %, 4-річної виживаємості – 60 %. Довготривале виживання коливається в межах 50-75 % [29, 39].

Профілактичних заходів, що спрямовані на запобігання СКК, не існує. При здійсненні резекції тонкої кишки мають вибиратися найбільш ощадливі хірургічні методики.

Висновки

1. У проблемі СКК у дітей залишається багато невирішених і спірних питань, тому вона є важливою і актуальною, а її вирішення потребує сумісних зусиль і науково - практичних розробок лікарів багатьох спеціальностей.

2. Патофізіологічні процеси, що відбуваються при СКК у дітей (втрата великої абсорбуючої поверхні тонкої кишки, швидкий кишковий транзит, шлункова гіперсекреція, інактивація підшлункових ферментів, втрата жовчних солей тощо), призводять до тяжкої мальабсорбції та мальдигестії і серйозних ускладнень (гастроінтестинальних, гепатобілярних, метаболічних, ниркових і інших).

3. Основними стратегічними напрямками лікування пацієнтів з СКК є патогенетична медикаментозна терапія з профілактикою можливих ускладнень, хірургічне лікування за показами та нутритивна і медикаментозна підтримка в домашніх умовах під постійним наглядом педіатра, хірурга, гастроентеролога, дієтолога, психолога. Лікування дітей з СКК потребує застосування індивідуальної терапевтичної стратегії для кожного пацієнта.

4. Під час будь-якої операції з масивною резекцією тонкої кишки необхідно намагатися зберегти дитині кожний сантиметр життєздатної кишки та ілеоцекальний клапан, що є важливим чинником виживання пацієнтів з СКК.

5. Необхідною є комплексна програма патронажу і реабілітації хворих з СКК, яка не розроблена в нашій країні і яка, беззаперечно, сприяла би суттєвому покращенню якості життя даних пацієнтів.

Література

1. Атлас детской оперативной хирургии (под ред. П.Пури, М.Гольварта). – Москва, «МЕДпресс-информ». – 2009. – С. 273 – 291.
2. Жвания Ф.Ф. Особенности нутритивной поддержки ребенка раннего возраста с синдромом короткой кишки приобретенного характера / Ф.Ф.Жвания, Т.С.Лазарева, В.П.Обрядов и др. // Вестник педиатрической фармакологии и нутрициологии. – 2008. – Т.5, №4. – С. 74-77.
3. Крумс Л.М. Синдром короткой тонкой кишки: актуальные проблемы патогенеза, клиники и лечения / Л.М.Крумс, Е.А.Сабельникова // Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология. – 2002. - №6. – С. 49 – 52.
4. Мусселиус Ю.С. Нутритивная терапия в периоперативном периоде / Ю.С.Мусселиус, В.А.Михельсон, С.М.Степаненко // Анестезиология и реаниматология. – 2004. - №1. – С. 42 – 46.
5. Нечаев В.М. Синдром короткой кишки / В.М.Нечаев, В.Т.Ивашкин, Л.П.Мягкова // Российский журнал гастроэнтерологии, гепатологии, колопроктологии. – 2001. – Т.11, №5. – С. 11 – 18.
6. Парфенов А.И. Энтерология. – М., 2002. – 724с.
7. Arrogoni E. Tolerance and absorption of lactose from milk and yogurt during short-bowel syndrome in humans / E. Arrogoni, P.Marteau, F. Briet et al. // Amer. J. Clin. Nutr. - 1994. - Vol. 60, N 6. - P. 926-929.
8. Braugerie L. Effects of an isotonic oral rehydration solution, enriched with glutamine, on fluid and sodium absorption in patients with a short-bowel / L. Braugerie, F. Carbonnel, B.Hecketsweiler et al. // Aliment Pharmacol. Ther. - 1997. - Vol. 11, N 4. - P. 741-746.
9. Benhamou P.H. Human recombinant growth hormone increases small bowel lengthening after massive small bowel resection in piglets / P.H.Benhamou, J.P.Canarelli, S.Richard et al. // J. Pediatr. Surg. - 1997. - Vol. 32, N 9. - P. 1332-1336.
10. Bongaerts G. D-lactic acidemia and aciduria in pediatric and adult patients with short bowel syndrome / G.Bongaerts, J. Tolboom, T.Naber et al. // Clin. Chem. - 1995. - Vol. 41, N 1. - P. 107-110.
11. Bustos D. Fecal lactate and short bowel syndrome / D.Bustos, S.Pons, J.Pernas et al. // Dig. Dis. Sci. - 1994. - Vol. 39, N 11. - P. 2315-2319.
12. Byrne T.A. A new treatment for patients with short-bowel syndrome. Growth hormone, glutamine, and a modified diet / T.A.Byrne, R.L.Persinger, L.S.Young et al. // Ann. Surg. - 1995. - Vol. 222, N 3. - P. 243-254.
13. Caldarini M.I. Abnormal fecal flora in a patient with short bowel syndrome. An in vitro study on effect of pH on D-lactic acid production / M.I.Caldarini, S.Pons, D'Agostino et al. // Dig. Dis. Sci. - 1996. - Vol. 41, N 8. - P. 1649-1652.
14. Chen K. Influence of glutamine-supplemented parenteral nutrition on intestinal amino acid metabolism in rats after small bowel resection / K.Chen, R.Nezu, K.Sando et al. // Surg. Today. - 1996. - Vol. 26, N 8. - P. 618-623.
15. Dhodapkar K.M. Leuconostoc bacteremia in an infant with short-gut syndrome: case report and literature review / K.M.Dhodapkar, N.K. Henry // Mayo Clin. Proc. - 1996. -Vol. 71, N 12. - P. 1171-1174.
16. Figueroa Colon R. Superior vena cava occlusion syndrome in a patient receiving total parenteral nutrition for short bowel syndrome / R.Figueroa Colon, P.R.Harris, E.Birdsong et al. // J. Pediatr. Surg. - 1996. - Vol. 31, N 7. - P. 912-916.
17. Fiore N.F. Comparison of interleukin-11 and epidermal growth factor on residual small intestine after massive small bowel resection / N.F.Fiore, G. Ledniczky, Q. Liu et al. // J. Pediatr. Surg. - 1998. - Vol. 33, N 1. - P. 24-29.
18. Hanhkard R. Glutamine metabolism in children with short-bowel syndrome: a stable isotope study / R. Hanhkard, O.Goulet, C.Rocour et al. // Pediatr. Res. - 1994. - Vol. 36, N 2. - P. 202-216.
19. Heineman E. Prospective evaluation of faecal fatty acid excretion in short bowel syndrome in newborns / E.Heineman, C.H.Dejong, M.Piena Spoel et al. // J. Pediatr. Surg. - 1996. - Vol. 31, N 4. - P. 520-525.
20. Hiroi K. A case of beriberi accompanying short bowel / K.Hiroi, Y.Goto, J.Ishikawa, K.Kida // Acta Paediat. Jpn. - 1995. - Vol. 37, N 1. - P. 84-87.
21. Johnson C.P. Delayed gastroduodenal emptying is an important mechanism for control of intestinal transit in short-gut syndrome / C.P.Johnson, S.K.Sarna, Y.R.Zhu et al. // Amer. J. Surg. - 1996. - Vol. 171, N 1. - P. 90-95.
22. Kaneko T. Fecal microflora in a patient with short-bowel syndrome and identification of dominant lactobacilli / T.Kaneko, Y. Bondo, H. Kurihara // J. Clin. Microbiol. - 1997. - Vol. 35, N 12. - P. 1381-1385.
23. Kaufman S.S. Influence of bacterial overgrowth and intestinal inflammation on duration of parenteral nutrition in children with short bowel syndrome / S.S.Kaufman, C.A.Loseke, J.V.Lupo et al. // J. Pediatr. - 1997. - Vol. 131, N 3. - P. 356-361.
24. King D.R. Does the colon adopt small bowel features in a small bowel environment? / D.R.King, M. Anvari, G.G.Jamieson, J.M.King // Aust. N. Z. J. Surg. - 1996. - Vol. 66, N 8. - P. 543-546.
25. Ladefoged K. Nutrition in short-bowel syndrome / Ladefoged, I.Hessov, S.Jarnum // Scand. J. Gastroenterol. - 1996. - Vol. 216, suppl. - P. 122-131.
26. Lennard-Jones J.E. Indications and need for long term parenteral nutrition: implications for intestinal transplantation / J.E.Lennard-Jones // Transplant. Proc. – 1990. - № 22 (6). – P. 2427 – 2430.
27. Liu Q. Trophic effects of interleukin-11 in rats with experimental short bowel syndrome / Q.Liu, X.X.Du, D.T.Schindel et al. // J. Pediatr. Surg. - 1996. - Vol. 31, N 8. - P. 1047-1050.
28. Lukish J. A comparison of the effect of growth factors on intestinal function and structure in short bowel syndrome / J.Lukish, M.Z.Schwartz, J.M.Rushin, G.P.Riordan // J. Pediatr. Surg. - 1997. – V
29. Mayr J. Morbidity and mortality of the short bowel syndrome / J. Mayr, P. Schober, U. Weeissentener, M. Hollwarth // Eur. J. Ped. Surg. – 1999. - №9. – P. 231 – 235.
30. McMahon M.J. Prenatal ultrasonographic findings associated with short bowel syndrome in two fetuses

with gastroschisis /M.J.McMahon, J.A.Kuller, N.C.Chescheir // Obstet. Gynecol. - 1996. - Vol. 88, N 4, pt 2. - P. 676-678.

31. Nightingale J.M. Gastrointestinal hormones in short bowel syndrome. Peptide YY may be the "colonic brake" to gastric emptying / J.M.Nightingale, M.A.Kamm, J.R. van der Sijp et al. // Gut. - 1996. - Vol. 39, N 2. - P. 267-272.

32. Nour B. Intestinal failure and intestinal transplantation: new therapy for individuals sustaining large losses of bowel: a review / B.Nour, D. H. Van Thiel, S. Kososhis // J. Okla. State Med. Assoc. - 1995. - Vol. 88, N 5. - P. 191-197.

33. Ohkohchi N. Disorder of bile acid metabolism in children with short bowel syndrome / N.Ohkohchi, T.Andoh, U.Izumi et al. // J. Gastroenterol. - 1997. - Vol. 32., N 4. - P. 472-479.

34. Printz H. Small bowel lengthening by mechanical distraction /H.Printz, R.Schlenzka, P.Requadt et al. // Digestion. - 1997. - Vol. 58, N 3. - P. 240-248.

35. Scolapio J.S. Effect of growth hormone, glutamine, and diet on adaptation in short-bowel syndrome: a randomized, controlled study [see comments] / J.S.Scolapio, M.Camilleri, C.R.Fleming et al. // Gastroenterology. - 1997. - Vol. 113, N 4. - P. 1074-1081.

36. Sung H.H. Small intestine transplantation. Experimental micro-surgical model in rats / H.H.Sung, S.Christiansen, P.Argibay // Acta Gastroenterol. Latinoamer. - 1995. - Vol. 25, N 1. - P. 9-16.

37. Thompson J. Current Management of Short Bowel Syndrome /J.Thompson// Curr.Probl.Surg. - 2012. - №49 (2)ю - P. 52 -115.

38. Voss A. Staphylococcus epidermidis catheter-related infections in a short-bowel patient. Persistence of a single strain over a two-year period /A.Voss, W.J.Melchers, D.Bijl et al. // Infect. Control. Hosp. Epidemiol. - 1996. - Vol. 17, N 10. - P. 669-671.

39. Wales P.W. Neonatal short bowel syndrome: population-based estimates of incidence and mortality rates / P.W.Wales, N. de Silva, J. Kim, L. Lecce // J. Ped. Surg. - 2004. - № 39 (5). - P. 690 - 695.

40. Warner B.W. Epidermal growth factor receptor expression following small bowel resection / B.W.Warner, W.E. van der Kolk, G.Can et al.// J. Surg. Res. - 1997. - Vol. 70, N 2. - P. 171-177.

41. Wilmore D.W. Factors predicting a successful outcome after pharmacologic bowel compensation / D.W.Wilmore, J.M.Lacey, R.P.Soultanakis et al. // Ann. Surg. - 1997. - Vol. 226, N 3. - P. 288-292.

42. Режим доступа: meduniver.com/Medical/Physiology/sindrom_korotkoi_kishki.html.

**СИНДРОМ КОРОТКОЙ КИШКИ
У НОВОРОЖДЕННЫХ: СОВРЕМЕННЫЕ
ВЗГЛЯДЫ НА ПРОБЛЕМУ ПО ДАННЫМ
ЛИТЕРАТУРНОГО ОБЗОРА
И СОБСТВЕННОГО ОПЫТА**

А.Н. Горбатюк

**Национальная медицинская академия
последипломного образования
имени П. Л. Шупика
(Киев, Украина)**

Резюме. Синдром короткой кишки (СКК) у новорожденных и детей грудного возраста развивается при потере значительной длины тонкой кишки и ее функциональной неполноценности. Проблема СКК до сих пор актуальна из-за большого количества хирургических вмешательств у доношенных и недоношенных новорожденных. Основными клиническими проявлениями СКК являются выраженная мальабсорбция, мальдигестия и трофологическая кишечная недостаточность. Дети с СКК требуют индивидуальных схем лечения, длительной парентеральной поддержки вплоть до адаптации кишечника. Они должны находиться под постоянным наблюдением врачей, с регулярным мониторингом общего состояния и лабораторных показателей с целью профилактики серьезных осложнений. Лечение детей с СКК направлено на достижение адекватного энтерального питания пациента.

Ключевые слова: синдром короткой кишки, новорожденные и дети грудного возраста, обширная резекция кишки, диагностика, лечение.

**SHORT BOWEL SYNDROME
IN INFANTS: MODERN VIEWS
ON PROBLEM ACCORDING
TO LITERATURE
AND OWN EXPERIENCE**

O.M.Gorbatyuk

**P.L.Shupyk National Medical Academy
of Post-graduate
Education
(Kiev, Ukraine)**

Summary. Short bowel syndrome (SBS) in infants refers to the condition of nutritional malabsorption because of anatomical or /and functional loss of a significant length of the small intestine. The problem of SBS is actual up till now because of high quantity of surgical operations in full-term and premature newborns. The main clinical manifestations of SBS are pronounced malabsorption and maldigestion. Patients with SBS need long-term parenteral nutrition support until intestinal adaptation occurs. Therefore, children need long-term regular monitoring to prevent various complications. SBS treatment is aimed at achievement of adequate enteral nutrition of infants.

Key words: short bowel syndrome, infants, extensive intestinal resection, diagnostic, treatment.