

**Ведение детей с синдромом короткой кишки и другими формами хронической кишечной недостаточности : учебно-методическое пособие / А. И. Чубарова, Ю. В. Ерпулёва, О. Г. Мокрушина, Е. А. Костомарова. - 2-е изд., перераб. и доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2021. - 144 с. : ил. - DOI: 10.33029/9704-5949-2-SHO-2021-1-144. - ISBN 978-5-9704-5949-2.**



## Оглавление

|   |     |
|---|-----|
| АВТОРЫ...   | 3   |
| СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ И УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ...   | 4   |
| ВВЕДЕНИЕ...   | 5   |
| Глава 1. ЭТИОЛОГИЯ, ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ИСХОДЫ ДЕТЕЙ С<br>СИНДРОМОМ КОРОТКОЙ КИШКИ И ДРУГИМИ ФОРМАМИ КИШЕЧНОЙ<br>НЕДОСТАТОЧНОСТИ... | 5   |
| Глава 2. ОСНОВЫ ПАТОГЕНЕЗА СИНДРОМА КОРОТКОЙ КИШКИ...   | 12  |
| Глава 3. МЕТОДЫ ОЦЕНКИ ФУНКЦИОНАЛЬНОГО СОСТОЯНИЯ<br>КИШЕЧНИКА...  | 20  |
| Глава 4. ОСЛОЖНЕНИЯ КИШЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ...   | 24  |
| Глава 5. ТАКТИКА ВЕДЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С СИНДРОМОМ КОРОТКОЙ<br>КИШКИ...   | 37  |
| Глава 6. ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ ПОДХОДЫ К ЛЕЧЕНИЮ...  | 93  |
| Глава 7. МАРШРУТИЗАЦИЯ БОЛЬНЫХ И ОРГАНИЗАЦИЯ ДОМАШНЕГО<br>ПАРЕНТЕРАЛЬНОГО ПИТАНИЯ...  | 97  |
| Глава 8. ВОЗМОЖНОСТИ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ СИНДРОМА<br>КОРОТКОЙ КИШКИ...  | 98  |
| ПРИЛОЖЕНИЯ...   | 102 |
| СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ...  | 137 |

## АВТОРЫ

**Чубарова Антонина Игоревна** - доктор медицинских наук, профессор кафедры госпитальной педиатрии № 1 педиатрического факультета ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, врач-педиатр, главный врач ГБУЗ «Детская городская клиническая больница им. Н.Ф. Филатова» Департамента здравоохранения г. Москвы

**Ерпулёва Юлия Владимировна** - доктор медицинских наук, профессор кафедры педиатрии и детских инфекционных болезней педиатрического факультета ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский Университет), врач-педиатр ГБУЗ «Детская городская клиническая больница № 9 им. Г.Н. Сперанского» Департамента здравоохранения г. Москвы

**Мокрушина Ольга Геннадиевна** - доктор медицинских наук, профессор кафедры детской хирургии ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, врач детский хирург, заместитель главного врача по детской хирургии ГБУЗ «Детская городская клиническая больница им. Н.Ф. Филатова» Департамента здравоохранения г. Москвы

**Костомарова Елена Андреевна** - кандидат медицинских наук, врач-педиатр, гастроэнтеролог ГБУЗ «Детская городская клиническая больница им. Н.Ф. Филатова» Департамента здравоохранения г. Москвы

## СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ И УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ

♦ - торговое название лекарственного средства и/или фармацевтическая субстанция

® - лекарственное средство не зарегистрировано в Российской Федерации

АЛТ - аланинаминотрансфераза

АСТ - аспартатаминотрансфераза

ЕВ - естественное вскармливание

ИВ - искусственное вскармливание

КАИ - катетер-ассоциированная инфекция

МЕ - международные единицы

ПП - парентеральное питание

ППП - полное парентеральное питание

СИБР - синдром избыточного бактериального роста

СКК - синдром короткой кишки

СЦТ - среднепочечные триглицериды

УЗИ - ультразвуковое исследование

ХКН - хроническая коронарная недостаточность

ЦВК - центральный венозный катетер

ЩФ - щелочная фосфатаза

ЭП - энтеральное питание

IFALD (Intestinal Failure Associated Liver Disease) - ассоциированная с кишечной недостаточностью болезнь печени

## ВВЕДЕНИЕ

Данное пособие для врачей издано с целью улучшения качества помощи детям, имеющим хроническую кишечную недостаточность и нуждающимся в длительном парентеральном питании.

Предназначено для врачей-педиатров, детских хирургов, врачей - анестезиологов-реаниматологов, неонатологов, гастроэнтерологов, диетологов, организаторов здравоохранения.

Основные рекомендации, приведенные в пособии, основаны на данных наблюдационных и единичных популяционных исследований, экспертной оценке зарубежных и отечественных специалистов, результатах собственных исследований. Рандомизированные контролируемые исследования в данной области немногочисленны.

Основные принципы ведения пациентов с хронической кишечной недостаточностью применимы и для взрослых пациентов.

Тем не менее обобщение зарубежного и отечественного опыта позволяет представить приведенные ниже рекомендации в качестве основных подходов к ведению пациентов с хронической кишечной недостаточностью.

Авторы будут благодарны за предложения и дополнения к разработанным рекомендациям.

### **Глава 1. ЭТИОЛОГИЯ, ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ИСХОДЫ ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ КРОТКОЙ КИШКИ И ДРУГИМИ ФОРМАМИ КИШЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ**

**Кишечная недостаточность** - синдром, характеризующийся снижением функциональной активности кишечника до уровня, который недостаточен для поддержания адекватного роста и развития ребенка при питании энтеральным путем. Единственным средством поддержания жизни и развития пациентов является проведение парентерального питания.

В 2015 г. рабочей группой Европейского общества энтерального и парентерального питания были разделены два понятия: синдром кишечной недостаточности (Intestinal failure) - снижение функций кишечника ниже уровня, необходимого для абсорбции макронутриентов и/или воды и электролитов с необходимостью их внутривенного введения для

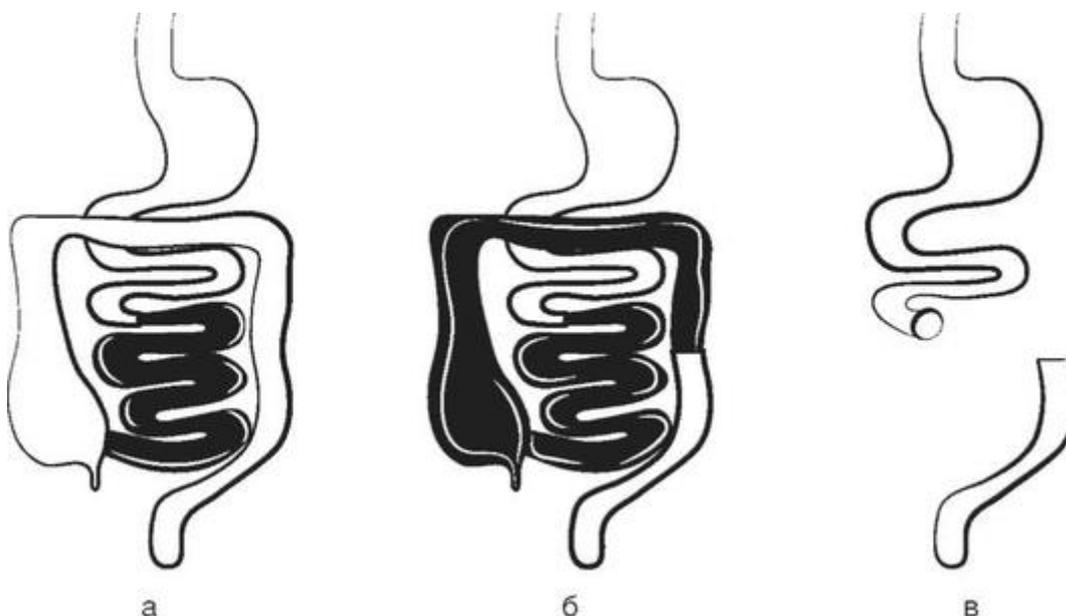
поддержания роста и развития организма, и синдром нарушенного всасывания (Intestinal insufficiency/deficiency) - снижение абсорбционной функции кишечника, не приводящее к необходимости внутривенного введения питательных веществ/жидкостей. В данном пособии рассмотрено ведение детей с кишечной недостаточностью [111, 116].

#### Причины **врожденной хронической кишечной недостаточности**

1. Синдром короткой кишки (наиболее частая причина).
2. Врожденные нарушения структуры энтероцитов (врожденная атрофия микроворсин и др.).
3. Врожденные нарушения всасывания моносахаров и электролитов.
4. Диффузные невропатии кишечника (распространенная форма болезни Гиршпрунга, синдром Зульцера-Вильсона и др.).
5. Врожденные миопатии, в том числе с мегацистис-микроколон-гипоперистальтическим синдромом.
6. Аутоиммунные поражения кишечника при врожденном иммунодефиците (ИРЕХ-синдром).

**Синдром короткой кишки (СКК)** (код заболевания по Международной классификации болезней 10-го пересмотра: K92.1. Нарушение всасывания после хирургического вмешательства, не классифицированное в других рубриках) - симптомокомплекс, характеризующийся хронической кишечной недостаточностью вследствие врожденной или приобретенной потери длины кишечника.

**С периода новорожденности** СКК может развиваться вследствие хирургического лечения следующих состояний (рис. 1.1):



**Рис. 1.1.** Основные типы резекции кишечника, приводящие к синдрому короткой кишки (а - частичная или субтотальная резекция тощей и подвздошной кишки, еюноколоно-анастомоз; б - частичная или субтотальная резекция тощей и подвздошной кишки, частичная или тотальная колонэктомия, еюно(илео)сигмоили еюно(сигмо)ректоанастомоз; в - частичная или субтотальная резекция тощей и подвздошной кишки, тотальная колонэктомия, еюностома)

- ▶ некротизирующего энтероколита, возникающего у недоношенных детей и доношенных детей, требующих интенсивной терапии;
- ▶ врожденных пороков кишечника (распространенные формы атрезий и стенозов кишечника, заворот тонкой кишки, пупочная грыжа и гастрошизис с эвентрацией кишечных петель и ущемлением их, внутренняя грыжа, врожденная короткость кишечника, распространенные формы болезни Гиршпрунга и других невропатий кишечника);
- ▶ тромбозов сосудов брыжейки;
- ▶ заворота кишечника.

Около 20% детей с врожденными пороками развития кишечника и гастрошизисом в исходе коррекции порока развивают синдром короткой кишки.

У детей **старше 1 года** и **взрослых** синдром короткой кишки может возникать вследствие хирургического лечения следующих состояний:

- ▶ воспалительных заболеваний кишечника;
- ▶ заворота кишки;
- ▶ тромбозов сосудов брыжейки;
- ▶ ожогов кишечника химическими веществами;
- ▶ опухолей кишечника;
- ▶ повреждения тонкой кишки в результате травм;
- ▶ при лучевой терапии;
- ▶ создании анастомозов в процессе хирургического лечения ожирения (особенно распространено в США).

Несмотря на то что кишечная недостаточность является функциональным понятием, интерес, особенно для хирургов, представляет взаимосвязь исхода в виде синдрома короткой кишки от объема резекции. Датским сообществом по изучению хронической коронарной недостаточности (Dutch Committee on Intestinal Failure) были сформулированы критерии СКК: резекция более 70% тонкой кишки или остаточная длина тонкой кишки менее 50 см у недоношенных новорожденных, менее 75 см у доношенных новорожденных и менее 100 см у детей старше 1 года или потребность в парентеральном питании (ПП) более 42 дней после резекции кишечника [108, 112, 134]. С. Velza и ряд других авторов в своих работах формулируют аналогичные критерии, однако остаточную длину кишки оценивают не в абсолютном значении, а в процентах относительно ожидаемой длины тонкой кишки в данном возрасте (табл. 1.1) [33, 133]. К ультракороткой длине относят случаи остаточной длины тонкой кишки менее 10 см или 10% от нормы для данного возраста.

Важно отметить, что формирование СКК не является событием, однозначно сопровождающим резекцию кишечника, даже при длине тощей кишки менее 30 см наблюдаются случаи быстрой (не позже 3 мес жизни) кишечной адаптации. Это не значит, что дети полностью здоровы, но для них достаточно назначение лечебного энтерального питания.

**Таблица 1.1.** Длина различных отделов кишечника у недоношенных детей и детей первого года жизни в зависимости от постконцептуального возраста и массы тела при операции [135, 146]

| Гестационный возраст, нед                                       | Длина тонкой кишки по данным аутопсии, см $\pm \delta$ | Расчетная длина <i>in vivo</i> , см $\pm \delta$ | Длина толстой кишки, см $\pm \delta$ |
|---|--|--|--------------------------------------|
| 19-27   | 115 $\pm$ 21   | 69 $\pm$ 12,6                                    | 23 $\pm$ 4                           |
| 27-35   | 172 $\pm$ 29   | 103 $\pm$ 17                                     | 41 $\pm$ 8                           |
| Более 35  | 248 $\pm$ 40   | 148 $\pm$ 24                                     | 49 $\pm$ 6                           |
| <b>Возраст на момент операции (Struijs M., 2009 [135]), мес</b> |  |  |                                      |
| 0-6   |  | 239,2 $\pm$ 18,3                                 |                                      |
| 7-12  |  | 283,9 $\pm$ 20,9                                 |                                      |
| 13-18   |  | 271,8 $\pm$ 25,1                                 |                                      |
| 19-24   |  | 345,5 $\pm$ 18,2                                 |                                      |
| 25-36   |  | 339,6 $\pm$ 16,9                                 |                                      |
| 37-48   |  | 366,7 $\pm$ 37,0                                 |                                      |
| 49-60   |  | 423,9 $\pm$ 5,9                                  |                                      |
| <b>Масса тела на момент операции, г</b>                         |  |  |                                      |
| 500-999   |  | 83,1 $\pm$ 9,2                                   |                                      |
| 1000-1499   |  | 109,9 $\pm$ 6,6                                  |                                      |
| 1500-1999   |  | 120,1 $\pm$ 4,6                                  |                                      |
| 2000-2999   |  | 143,6 $\pm$ 8,0                                  |                                      |
| 3000-4999   |  | 236,5 $\pm$ 23,8                                 |                                      |
| 5000-7999   |  | 260,3 $\pm$ 14,1                                 |                                      |
| 8000-9999   |  | 300,1 $\pm$ 22,0                                 |                                      |
| 10 000-12 999   |  | 319,6 $\pm$ 16,4                                 |                                      |
| 13 000-15 999   |  | 355,0 $\pm$ 19,2                                 |                                      |
| 16 000-19 999   |  | 407,0 $\pm$ 13,2                                 |                                      |

И наоборот, в ряде случаев умеренной резекции формируется СКК. По нашим данным, при остаточной длине тонкой кишки менее 60 см относительный риск развития СКК по сравнению с детьми, перенесшими менее обширные резекции кишечника, возрастает в 1,4 раза, при длине тощей кишки менее 30 см - в 1,7 раза, при сочетании резекции тощей и

толстой кишки - в 1,33 раза, аналогичным образом при резекции илеоцекального угла.

Продолжительность периода ПП, свыше которого констатируются зависимость от ПП и наличие ХКН, разными авторами определяется по-разному и составляет от 42 до 90 дней [25, 42, 96, 134]. По нашему мнению, для окончательной постановки диагноза особенно детям, родившимся преждевременно, требуется период наблюдения не менее 3 мес.

**Частота** СКК в целом составляет около 2-3 новых случаев в год на 1 млн населения. Половину случаев составляют дети.

Немногочисленные популяционные исследования оценивают частоту СКК у **новорожденных** в 24,5 (95% CI: от 12,1 до 36,9) случаев на 100 000 родившихся живыми [21, 24, 116, 129] среди детей, находившихся в отделении реанимации и интенсивной терапии для новорожденных, в 100 раз больше - 22,1 на 1000 детей [143]. По данным итальянских авторов, частота случаев, когда остаточная длина кишки менее 25% от нормы, составляет 0,1% от родившихся живыми и 0,5% от поступивших в отделение реанимации и интенсивной терапии [129]. Частота СКК **возрастает у недоношенных** и составляет 0,7% среди детей, рожденных с очень низкой массой тела, и 1,1% среди рожденных с экстремально низкой массой тела (соответственно 7 и 11 на 1000 рожденных с данной массой) [27, 46].

**Летальность** при СКК в 2000-х годах составляла от 17 до 37,5% [130, 143]. В исследованиях последних лет летальность при СКК составляет 8,5-15,2% [55, 72, 93, 101, 136].

Летальные исходы связаны преимущественно с сепсисом и развитием печеночной недостаточности.

Летальные исходы имеют максимальную частоту при первичной госпитализации в послеоперационном периоде. Второй подъем частоты летальных исходов наблюдается через 8-12 мес, когда их основной причиной становятся сепсис и ассоциированная с кишечной недостаточностью болезнь печени.

В последние годы летальность в данной группе существенно уменьшилась благодаря улучшению условий выхаживания, командной работе хирургов, неонатологов, педиатров и гастроэнтерологов, применения протоколов обследования и лечения детей с пострезекционным синдромом, разработанных и утвержденных Российской ассоциацией специалистов

перинатальной медицины в 2005 г., в дополненном виде опубликованных в 2015 г. в Федеральных клинических рекомендациях [1].

Выживаемость детей, находящихся на длительном ПП, в настоящее время значимо выше, чем у детей, перенесших трансплантацию кишки.

5-летняя выживаемость пациентов всех возрастов, находящихся на парентеральном питании, по данным зарубежных авторов, составляет 87% при отсутствии показаний к трансплантации кишечника, 83% - при наличии показаний [145], у снятых с парентерального питания (достигших кишечной адаптации) - 95% [109]. По сравнению с приведенными данными прогноз у детей, перенесших трансплантацию кишечника, существенно хуже: 5-летняя выживаемость после трансплантации кишки - 54-55%, 15-летняя - менее 50% [109, 111, 145]. После трансплантации зависимость от ПП сохраняется длительный период времени и дети нуждаются в строгом контроле кинетики имму-носупрессантов и посттрансплантационных осложнений.

По данным нашей авторской группы, выживаемость детей с хронической кишечной недостаточностью, развившейся вследствие пороков развития или перинатальной патологии, составляет к 1 году жизни - 88%, к 2 годам - 84%, к 3 годам - 84%, к 4 и 5 годам жизни - 82,5 и 82% соответственно [8]. Среди детей, наблюдавшихся регулярно по предлагаемой в данном пособии программе, 3-летняя выживаемость выше по сравнению с больными, семьи которых имели меньшую приверженность к наблюдению, и составляет 89,5%.

### **Приблизительный прогноз для адаптации**

Термин «кишечная адаптация» означает возврат функциональных возможностей кишечника к уровню, достаточному для обеспечения роста и развития, возможности отмены парентерального питания. У взрослых пациентов для этого достаточно покрытие возможностей ежедневного катаболизма веществ собственным синтезом. У детей же за счет высокой скорости роста требуются значительные количества поступающих во внутреннюю среду нутриентов для обеспечения роста. Чем меньше ребенок, тем выше доля запасаемых веществ в общем объеме метаболизируемых нутриентов и энергии. Поэтому так трудно обеспечить рост на первом году жизни, особенно недоношенным детям. Однако по мере снижения скорости роста шансы кишечника быть состоятельным в плане покрытия потребностей повышаются. В самом кишечнике происходит физиологическая перестройка, которая способствует достижению кишечной автономии. Сохраняется потенциал роста кишечника в длину, но этот

процесс не является наиболее значимым: при обеспечении трофики кишечника темп роста в длину в лучшем случае аналогичен физиологическому темпу роста относительно оставшейся части кишки. Гораздо большее значение имеет увеличение поверхности и активности переваривания и всасывания. У пациентов при создании к этому возможностей (адекватное обеспечение трофики энтероцитов и кишечника в целом) увеличивается длина ворсин, углубляются крипты - зона размножения энтероцитов, увеличивается способность к осуществлению конечных этапов гидролиза (например, подвздошная кишка способна взять на себя часть функций тощей) и транспорт. Данные гиперпластические реакции обусловлены усилением пролиферации клеток и ускорением миграции вдоль оси ворсинка-крипта. Диаметр кишки может увеличиваться в 2 раза и более, что также способствует увеличению площади и способности к перевариванию и всасыванию [51, 112, 141, 147].

По данным Рабочей группы Европейского общества энтерального и парентерального питания, около 12% взрослых пациентов и 33% детей могут быть со временем сняты с ПП. Отмена ПП у 60% таких больных происходит менее чем через 2 года от начала терапии, у 15% больных - через 2-5 лет и у 10% - более чем через 5 лет [118].

По нашим собственным данным, дети с синдромом ХКН, развившимся в первые месяцы жизни, имеют высокий потенциал реабилитации: доля больных, нуждающихся в ПП, уменьшается, составляя к 1 году жизни 90%, к 2 годам - 70%, к 3 годам - 60%, к 4 и 5 годам - 42 и 30% соответственно. Средний возраст достижения полной адаптации к энтеральному питанию в когорте наблюдаемых нами последние 5 лет детей составил 2 года 2 мес [8].

## **Глава 2. ОСНОВЫ ПАТОГЕНЕЗА СИНДРОМА КОРОТКОЙ КИШКИ**

Тактика нутритивной поддержки детей, перенесших хирургическое вмешательство на кишечнике, определяется:

- 1) объемом оперативного вмешательства (проводилась ли резекция кишечника, наложение стомы или анастомоза);
- 2) локализацией вмешательства (какой отдел кишечника в настоящее время не функционирует или функционирует не полностью - резецирован, временно отключен);

3) наличием сопутствующей локальной и системной воспалительной реакции.

Поэтому для правильной организации *нутритивной поддержки* необходимо знать основные патофизиологические изменения, происходящие в послеоперационном периоде.

При отсутствии энтерита *проницаемость кишечной стенки* в послеоперационном периоде, в том числе при проведении резекции, может оставаться неизменной, наличие же воспалительного процесса (некротизирующий энтероколит), вероятнее всего, сопровождается повышением проницаемости для некоторых нутриентов, особенно для чужеродных белков.

В пострезекционном периоде при резекции как тонкой, так и толстой кишки существенно повышается *секреция* веществ в полость желудочно-кишечного тракта. Данные изменения связаны с тем, что одним из важнейших условий функционирования желудочно-кишечного тракта является гомеостаз энтеральной среды. Благодаря данному механизму, недостаточное всасывание в дистальных отделах кишечника воспринимается как недостаточное поступление веществ (преимущественно воды, солей и жиров) в полость проксимальных отделов, что стимулирует секрецию данных веществ в полость двенадцатиперстной кишки. В ряде случаев объем секрета может превышать объем вводимого питания. Чем меньше остаточная длина кишки, тем больше потери в полость кишки путем секреции. Особенно выражен дисбаланс между секретиромой и адсорбируемой жидкостью при резекции отделов, отвечающих за всасывание солей и воды (основные функции отделов желудочно-кишечного тракта по всасыванию нутриентов представлены в табл. 2.1), а именно - терминального отдела подвздошной кишки и толстой кишки. Введение гипоосмолярных растворов (в виде питья - раствор глюкозы, [вода](#), солевые растворы с содержанием натрия менее 90 мкмоль/л) способствует повышению секреции, в связи с чем не рекомендуется их использование при риске гиперсекреции. Резекция подвздошной кишки, а также наложение еюностомы, как правило, сопровождаются существенным повышением выработки регуляторного пептида - гастрин и, соответственно, секреции соляной кислоты. Повышенная желудочная секреция ведет к преципитации желчных солей, нарушению работы панкреатических ферментов, ускорению моторики кишечника. Наиболее значимые нарушения секреции отмечаются в раннем послеоперационном периоде, в дальнейшем эти явления могут быть менее выражены и компенсированы. *Всасывание* макро-и микронутриентов существенно

варьирует в зависимости от локализации и объема резекции (табл. 2.1) [106, 141].

**Таблица 2.1.** Усвоение пищевых веществ в различных отделах желудочно-кишечного тракта [106, 109, 111]

| Отдел                    | Функция  |
|--------------------------|--|
| Желудок                  | Расщепление белка, секреция внутреннего фактора, окисление ионов железа; у новорожденных - расщепление жиров (образование диглицеридов под действием желудочной липазы)  |
| Двенадцатиперстная кишка | Поступление желчных кислот, эмульгация жиров. Расщепление триглицеридов, образование моно- и диглицеридов, расщепление крахмала и дисахаридов, расщепление белка, адсорбция моносахаров, аминокислот, железа, цинка, кальция, магния |
| Тощая кишка              | Расщепление дисахаридов. Всасывание моносахаров, моноглицеридов, желчных кислот, жирорастворимых витаминов, фолата, кальция, железа, магния, цинка, небольшого количества витамина B <sub>12</sub>                                   |
| Подвздошная кишка        | Всасывание желчных солей, воды, натрия, основного количества витамина B <sub>12</sub>  |
| Толстая кишка            | Всасывание воды, калия, натрия, кальция, желчных солей   |

### Резекция тощей кишки

Тощая кишка является основным органом, ответственным за конечные этапы гидролиза и всасывания белков (гидролиз пептидов

и всасывание аминокислот), углеводов (гидролиз дисахаридов и всасывание моносахаров) и липидов (гидролиз моноглицеридов и всасывание жирных кислот и моноглицеридов). Соответственно биодоступность макронутриентов в первую очередь определяется остаточной длиной тощей кишки. При сохранной подвздошной кишке со временем в ней происходят адаптационные изменения и возможна частичная замена функций тощей кишки, при сочетанной резекции тощей и подвздошной кишки возможность адаптации зависит от длины тощей кишки.

Переваривание и всасывание углеводов прямо пропорционально остаточной длине кишки. Дополнительный негативный вклад в переваривание и всасывание дисахаридов (в том числе основного углевода

молока - лактозы) вносит локальное воспаление в тощей кишке и процессы атрофии слизистой оболочки, характерные для длительного полного парентерального питания. Повреждение энтероцита или снижение пула функционирующих энтероцитов может приводить к вторичному **дефициту дисахаридаз, в первую очередь лактазы**. Соответственно будет снижаться расщепление дисахаридов даже при сохранности достаточной длины кишки.

Экскреция липидов в целом и экскреция триглицеридов (отражают эффективность переваривания) и неэстерифицированных жирных кислот (отражают эффективность всасывания) значительно повышена у детей с резецированной тощей кишкой. Преобладают нарушения **всасывания липидов**.

Биодоступность белка страдает в меньшей степени, но при наличии локального воспаления имеются потери белка за счет экссудации в полость.

Частичная изолированная резекция может не сопровождаться клинически выраженной мальабсорбцией, так как всасывание желчных солей и воды не нарушены, а интактная подвздошная кишка через время способна взять на себя функцию всасывания моносахаров и липидов, в норме адсорбируемых в тощей кишке. Тем не менее, поскольку коэффициент утилизации пищевых веществ, всасываемых в тощей кишке, снижается пропорционально снижению поверхности всасывания, обычно назначают питание более калорийное и большего объема (гипералиментация).

*Итак, при изолированной резекции тощей кишки при сохранной подвздошной кишке есть хорошие перспективы успешной адаптации, из нарушений отмечается снижение усвоения углеводов и липидов.*

**Массивная резекция подвздошной кишки** сопровождается снижением всасывания желчных солей, жирных кислот, желчных кислот, витамина В<sub>12</sub>, бивалентных катионов. 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 при наложенном прямом еюноколоноанастомозе.

При резекции подвздошной кишки также отмечается значительное сокращение времени пассажа кишечного содержимого, так как моторика тонкой кишки в 3 раза активнее, чем моторика подвздошной. Кроме того, отсутствует рефлекс «ileal-break», который опосредован пептидом тирозин-

тирозин и глюкагоно-подобным пептидом-1. При выведении еюностомы (подвздошная кишка отключена) у пациента наблюдаются значительные потери жидкости и электролитов, иногда превышающие пищевую нагрузку ввиду гиперосмолярности содержимого тонкой кишки и ускоренной ее перистальтики.

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

Поступление большого количества длинноцепочных жирных кислот в толстую кишку увеличивает всасывание оксалатов, повышая **риск мочекаменной болезни**. По этой причине наличие в энтеральном питании детей с СКК продуктов, богатых оксалатами, увеличивает риск нефролитиаза.

Значимым для больных является также снижение всасывания витамина В<sub>12</sub>, особенно выраженное при резекции более половины длины кишки, вызывающее развитие **мегалобластной анемии**.

Таким образом, изолированная резекция подвздошной кишки 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 дивалентных катионов (кальция, магния, цинка, селена);
- ▶ снижением всасывания витамина В<sub>12</sub>.

При наложении еюноколоноанастомоза также присоединяются:

- ▶ повышение всасывания оксалатов;

- ▶ снижение бактериальной ферментации углеводов;
- ▶ наличие сохранной толстой кишки уменьшает потери вод, солей и желчных кислот по сравнению с наложенной еюностомой или высокой илеостомой.

**При сочетании резекции тощей и подвздошной кишки** нарушается всасывание как длинноцепочечных жирных кислот, так и углеводов. На основании данных, полученных у взрослых, резекция всей тощей и части подвздошной кишки при сохранении 30-100 см подвздошной кишки уменьшает усвоение липидов, углеводов и белков соответственно до 54, 61 и 81% от усвоения в норме. Как видно из приведенных данных, усвоение белка страдает в меньшей степени. У детей балансовые исследования жирового и углеводного обмена до настоящего времени не проводили. Наши собственные наблюдения [11, 12, 21] случаев резекции подвздошной кишки с наложением прямого анастомоза позволяют считать, что потери жиров могут достигать 50% и более от поступающего количества.

Ухудшается также адсорбция дивалентных 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, при сохранной толстой кишке и наложении с ней анастомоза повышаются риски мочекаменной болезни и лактатацидоза.*

Пациентов с **еюностомой** (не функционируют вся подвздошная кишка и толстая кишка, возможна частичная резекция тощей кишки) можно условно разделить по соотношению адсорбционных и секреторных процессов на две группы в зависимости от остаточной длины тощей кишки. При сохранении более половины длины тощей кишки процессы всасывания могут преобладать над потерями из-за повышенной 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 теряет больше нутриентов в связи с преобладанием секреции, чем получает с питанием, причем потери увеличиваются в ответ на прием пищи.

Адсорбция жиров, азота и энергии из полости происходит с определенным **постоянным коэффициентом** у каждого больного с наложенной еюностомой. Данный коэффициент зависит от длины оставшегося отрезка кишки. Повысив потребление некоторых компонентов, можно добиться увеличения абсолютного количества поглощенного вещества. Так, повышение содержания жиров в диете таких больных приводит к повышению утилизации энергии, позволяет сохранять низкую осмолярность. Хотя экскреция жиров при этом тоже повышается, это не приводит к увеличению диареи.

*Отделяемое по стоме имеет относительно постоянный электролитный состав. В нем содержится около 100 ммоль натрия в 1 л и около 15 ммоль калия. Потери калия при сохранении большей части тонкой кишки могут не являться клинически значимыми. Потери натрия необходимо восполнять соответственно объему выделенной жидкости. Гипонатриемия опасна, особенно в неонатальном периоде, возможностью тяжелого поражения нейронов.*

Как и при удалении подвздошной кишки с наложением еюноколоноанастомоза, так и при еюностомии отмечаются выраженные нарушения всасывания дивалентных катионов (кальция, магния, цинка), требующие восполнения. В результате компенсаторного гиперальдостеронизма и гипомагниемии может развиваться и клинически значимая гипокалиемия. В таких ситуациях она резистентна к введению экзогенного калия.

При **резекции толстой кишки** или ее полном отключении (илеосто-ма) способность пациента поддерживать водный и электролитный го-меостаз 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.

В обычных условиях 90% общего количества калорий организм получает за счет всасывания нутриентов в тонкую кишку, а остальные 10% формируются путем ферментации кишечной микрофлорой неабсорбированных углеводов в толстой кишке. После резекции тонкой кишки в толстой повышается всасывание воды и электролитов, а вырабатываемые ее микрофлорой короткоцепочечные жирные кислоты становятся значимым источником энергии, поэтому сохранность толстой кишки имеет значение для прогноза у детей с СКК. При отсутствии толстой кишки снижаются процессы морфологической адаптации в тонкой кишке.

В связи с отсутствием достаточного биосинтеза бактериями нарушается поступление витамина К.

При отключении или тотальной резекции толстой кишки:

- ▶ снижается всасывание воды;
- ▶ снижается всасывание натрия, калия, магния, кальция;
- ▶ повышается риск алкалоза;
- ▶ увеличивается скорость пассажа по кишечнику, уменьшается время всасывания;
- ▶ снижается поступление витамина К;
- ▶ ухудшается трофика тонкой кишки.

В большинстве клинических ситуаций, требующих **резекции толстой кишки**, проводится резекция **и терминального отдела подвздошной кишки**. Это группа пациентов является наиболее сложной, так как имеет все нарушения, описанные выше для больных с резекцией подвздошной кишки и илеостомой.

Отсутствие функционирующей подвздошной и толстой кишки характеризуется:

- ▶ значительным повышением секреции солей и воды;
- ▶ объем выделений зависит от длины оставшегося участка тонкой кишки, а электролитный состав отделяемого из стомы постоянен;
- ▶ всасывание макронутриентов снижено, но коэффициент утилизации относительно постоянен для каждого пациента;
- ▶ характерны потери дивалентных катионов;
- ▶ нарушены всасывание витамина В<sub>12</sub>, образование витамина К. Изменения переваривания и всасывания тесно взаимосвязаны

с изменением **моторики** кишечника. Как известно, в раннем послеоперационном периоде, а также при наличии локального воспаления у пациентов часто наблюдается парез кишечника. В дальнейшем отмечается ускорение времени пассажа пищевых веществ по кишечнику.

Пострезекционное ускорение пассажа не означает активизации нормальной моторной активности, а лишь отражает укорочение длины кишки и активизацию перистальтики в ответ на увеличение секреции.

При **длительном ПП** (>2 нед) при отсутствии трофического питания может развиваться атрофия клеток слизистой оболочки желудочно-кишечного тракта, что ведет к подавлению выработки кишечных ферментов, секреторного иммуноглобулина А. Следствием данных процессов является быстро прогрессирующее нарушение процессов пищеварения и всасывания, что дополнительно, помимо основного заболевания, ведет к белково-энергетической недостаточности и ослаблению иммунорезистентности организма. При этом значительно возрастает проницаемость кишечной стенки для бактерий, микроорганизмов, их токсинов, возникает угроза попадания их во внутреннюю среду организма. Для сохранения нормальной функции слизистой оболочки различных отделов кишечника, экзокринной функции поджелудочной железы и других желез пищеварительного тракта необходимо поступление питательных субстратов в просвет желудочно-кишечного тракта.

Как экспериментальные, так и клинические данные демонстрируют повышение **бактериальной транслокации** из полости кишечника в собственную пластинку слизистой оболочки, а затем и во внутренние органы в послеоперационном периоде, даже при отсутствии существенных изменений всасывания нутриентов [111].

Поэтому дети, перенесшие резекцию кишечника даже по поводу невоспалительных заболеваний, угрожаемы по **генерализации инфекции, в том числе по сепсису.**

**Функция поджелудочной железы** у данной группы пациентов изучена мало. В большинстве случаев она может быть сохранна. При значимом повышении интрадуоденального давления есть риск развития реактивного панкреатита.

### **Глава 3. МЕТОДЫ ОЦЕНКИ ФУНКЦИОНАЛЬНОГО СОСТОЯНИЯ КИШЕЧНИКА**

В послеоперационном периоде в кишечнике начинаются процессы адаптации к потере функционально активной поверхности, так называемая «кишечная адаптация». Поэтому функциональная активность - моторика, активность пристеночного пищеварения и всасывания, меняется со временем, что требует динамической оценки и соответствующего

изменения диетотерапии. Именно процессы кишечной адаптации позволяют со временем у части больных отказаться от парентерального питания.

Для реализации адаптационных возможностей кишечника требуется соблюдение целого ряда условий.

- ▶ Достаточная длина кишки, в особенности подвздошной и толстой.
- ▶ Структурная целостность и функциональная активность кишечного эпителия.
- ▶ Обеспечение трофики энтероцитов.
- ▶ Устранение воспаления кишечной стенки.
- ▶ Нормальный лимфо- и кровоток в слизистой оболочке.
- ▶ Восстановление нормальной кишечной моторики - работы мышечной оболочки кишечной стенки.
- ▶ Сохранение микро моторной активности гладкой мускулатуры слизистой оболочки, обеспечивающей движение ворсинок.
- ▶ Нормализация нервной и эндокринной регуляции функций кишечника.
- ▶ Нормализация функции больших пищеварительных желез.
- ▶ Восстановление микробиоценоза.
- ▶ Снижение интенсивности процессов катаболизма в организме в целом.

Фактором, наиболее четко определяющим прогноз больного, являются длина оставшегося участка кишки и локализация вмешательства. От них в первую очередь зависит возможность восстановления функций желудочно-кишечного тракта, то есть адаптация к проведенной резекции.

**Учитывая многообразие пороков развития кишечника и принципиальное значение топики и распространенности порока, в операционном эпикризе и диагнозе необходимо указывать длину каждого из оставшихся отделов кишечника.**

Потенциал для роста в длину определяется частично возрастом ребенка. Известно, что кишечник бурно растет в длину в последнем триместре

беременности [с 115 см на 27-й неделе до 250 см на 38-40-й неделе (см. табл. 1.1)], что создает возможность для частичного восстановления длины кишечника у недоношенных детей после резекции. Однако и у больных других возрастных категорий отмечается рост оставшейся части кишечника в длину после резекции, причем при проксимальной резекции удлинение оставшегося фрагмента на 20% превышает аналогичный показатель при дистальной резекции.

Определить оставшуюся длину кишки при отсутствии анамнестических данных можно путем измерения длины пути контраста при рентгенологическом исследовании. Оценить соотношение резецированной и оставшейся кишки можно на основании знаний об исходной суммарной длине (см. табл. 1.1) и длине резецированного участка (см. рис. 1.1). При этом надо иметь в виду возможность врожденной короткости кишечника у некоторых больных с пороками развития кишки.

Однако сама по себе длина кишки не определяет ее функционального состояния в отношении пищеварительной, транспортной, метаболической активности.

В пострезекционном периоде увеличивается также диаметр кишки, увеличивается толщина большинства слоев кишечной стенки. Продольные мышцы гипертрофируются в большей степени, чем циркулярные. Описанные макроскопические изменения обнаруживаются примерно через месяц после вмешательства.

На макроскопическом уровне адаптация заключается в росте оставшейся части кишечника в длину, увеличении диаметра, толщины всех слоев кишечной стенки.

На микроскопическом уровне морфологическая адаптация заключается в изменении структуры слизистой оболочки тонкой кишки: увеличиваются толщина слизистой оболочки тонкой кишки, высота ворсин, углубляются крипты, повышается соотношение ворсинка-крипта, иными словами, появляются признаки гиперплазии в оставшемся отделе кишки. Данные гиперпластической реакции обусловлены усилением пролиферации клеток и ускорением миграции вдоль оси ворсинка-крипта. Формирование гипертрофии слизистой оболочки, по нашим данным, можно ожидать не ранее 2-3 мес после вмешательства при отсутствии воспалительных осложнений со стороны оставшейся части кишки.

Отражением функционального аналога длины кишки - пула функционирующих энтероцитов («функционального потенциала кишки») является концентрация в крови цитрулина. Цитрулин - аминокислота, поступающая в системный кровоток практически исключительно из энтероцитов, и определение ее концентрации в крови отражает, по сути, количество сохранных энтероцитов. Низкий уровень цитрулина в крови свидетельствует о недостаточном количестве функционально полноценных энтероцитов. Завышенные количества встречаются при врожденном нарушении обмена - цитрулинемии. Определить количество цитрулина в капле сухой крови возможно благодаря методу тандемной масс-спектрометрии с определением уровня аминокислот сыворотки.

Появляются в период адаптации также функциональные компенсаторные изменения, которые направлены на усиление секреции пищеварительных ферментов, увеличение поверхности всасывания и ускорения пролиферации кишечного эпителия.

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

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

- ▶ объем отделяемого по стулу (мл/сут, мл/кг в сутки);
- ▶ объем стула (мл/сут, мл/кг в сутки);
- ▶ объем мочи не реже 1 раза в 1-2 нед (мл/кг в час) (или суммарно стул + моча путем взвешивания подгузников при сохранении регулярного контроля диуреза);
- ▶ концентрация электролитов в кале;
- ▶ концентрация электролитов в сыворотке крови. **Дополнительно 1 раз в 1-2 нед:**
- ▶ экскреция углеводов с калом;
- ▶ копрологическое исследование;
- ▶ липидограмма кала (с определением общих липидов и липидных фракций) методом тонкослойной хроматографии;

- ▶ плазменный белок в кале;
- ▶ фракционная экскреция натрия с мочой.

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

Инструментальные методы исследования<sup>1</sup>:

- ▶ ультразвуковое исследование органов желудочно-кишечного тракта;
  - ▶ фиброэзофагогастродуоденоскопия (при необходимости биопсия слизистой оболочки тонкой кишки для оценки наличия воспаления и структуры слизистой оболочки);
  - ▶ колоноскопия (при необходимости биопсия слизистой оболочки).
- Методы оценки функциональной активности желудочно-кишечного тракта (рН-метрия, гастрокардиомониторинг и др.).

<sup>1</sup> Дополнительно при необходимости.

## **Глава 4. ОСЛОЖНЕНИЯ КИШЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ**

### **4.1. Осложнения, связанные с процедурой установки и эксплуатации венозного доступа**

*Осложнения, связанные с катетеризацией центральных вен, могут быть разделены на ранние, относящиеся к процедуре введения, и на поздние, относящиеся к неправильному использованию, размещению или эксплуатации катетеров.*

Возможные осложнения, вызванные *процедурой установки катетера*, включают пневмоторакс, гемоторакс, жидкость в средостении, повреждение артерии, повреждение плечевого сплетения, образование гематомы, артериовенозную фистулу, воздушную эмболию, эмболию катетера, сердечную перфорацию и тампонаду. При длительном использовании катетера возможны венозный тромбоз, смещение катетера, перфорация перикарда или плевры и вытекание раствора для ПП.

Установка чрескожных центральных катетеров дает меньше осложнений, чем хирургическое наложение венозных катетеров.

При *дальнейшей эксплуатации* возможны поломки катетера, дислокации, выпадение. Механические катетер-ассоциированные осложнения

встречаются у 5-19% пациентов, имеющих длительный центральный венозный доступ [2]. Правильное размещение катетера в центральной вене и уход за ним, выполняемый квалифицированным специалистом при соблюдении методики и протоколов по уходу, снижают риск осложнения [10, 15, 16]. Хорошим методом профилактики перегибов катетера, тракции катетера, приводящей к его самопроизвольному удалению, является метод фиксации внешнего сегмента с формированием петли, а также дополнительная фиксация сетчатым бинтом или одеждой внешнего порта катетера в зоне, недоступной для рук ребенка раннего возраста. При поломке катетера возможна его замена по струне или смена внешнего сегмента. Компании, производящие туннелированные катетеры, производят ремонтные наборы, позволяющие поменять внешний сегмент катетера без его перестановки.

#### 4.2. Тромбозы сосудов

Наличие инородного тела в сосуде, введение в сосуд гиперосмолярных растворов могут приводить к тромбозу сосуда, флебиту, перфорации, стенозу, синдрому верхней полой вены, нижней полой вены.

Тромботические осложнения при длительном стоянии катетера встречаются более чем у  $1/4$  больных [2]. Частота катетер-ассоциированного тромбоза при СКК, по данным зарубежных источников, составляет 2,6-3,37 случая на 1000 катетеро-дней [52, 69]. В нашей клинике у пациентов, получавших домашнее парентеральное питание через туннелированные катетеры, тромбозы катетера встречались в количестве 1,6 случая на 1000 катетеро-дней.

Тромб в центральной вене может служить основой для тромбоэмболии. Провоцируют тромбоз катетера не только повреждение стенки сосуда в месте его локализации, но и введение гиперосмолярных растворов, введение липидов с большой скоростью, эксикоз, наследственная предрасположенность (тромбофилия). Катетер-ассоциированная инфекция (КАИ) и тромбоз являются взаимоподдерживающими процессами.

Регулярно детям в рутинном порядке необходимо проводить доплерсонографию сосудов для контроля адекватности кровотока и контроль состояния коагуляционного и тромбоцитарного звена гемостаза. Информативными методами являются интегральные методы - тромбоэластография и тромбодинамика.

Важно отметить, что среди детей с синдромом короткой кишки чаще, чем в популяции, встречаются дети с тромбофилиями. Начало заболевания в виде

тромбоза сосудов брюжейки является поводом для обследования на тромбофилии. Также рекомендуется обследование ребенка на наличие наследственной тромбофилии в случае повторных катетер-ассоциированных тромбозов [98]. В некоторых зарубежных центрах все дети с наличием центрального катетера в рутинном порядке получают антикоагулянтную терапию. В нашей практике прямые антикоагулянты назначают по результатам контроля гемостаза.

**Закупорка катетера.** На закупорку катетера указывает необычно высокое сопротивление при инфузии. **Действия при закупорке катетера** [10]

1. Вымыть руки и обработать все соединения антисептиком.
2. Следует подтвердить окклюзию, подсоединив шприц к катетеру. Попытаться набрать кровь в шприц, при успешной попытке аспирировать все сгустки и промыть гепаринизированным физиологическим раствором (100 ЕД гепарина натрия/мл).
3. Попытаться убрать окклюзию, мягко применяя попеременную аспирацию и инфузию 20 мл шприцем, избегая чрезмерного давления. Шприц должен быть наполовину заполнен гепаринизированным физиологическим раствором. Предостережение: не применять высокое давление, так как это может привести к повреждению катетера.
4. При закупорке катетеров, в зависимости от причины закупорки, можно использовать урокиназу, 70% [этанол](#).
5. После восстановления проходимости катетера следует промыть его и наложить гепариновый замок.
6. При невозможности - заменить/удалить катетер.

Плановая замена центральных венозных катетеров не является необходимой для катетеров, которые функционируют и не имеют никаких признаков развития местных или системных осложнений. Такое понятие, как «плановая замена катетера», является устаревшим. Замена самого катетера при его нормальном функционировании не снижает риск осложнений.

Замена катетера по проводнику является принятой техникой для замены неадекватно функционирующего кратковременного центрального венозного катетера (ЦВК). Это связано с меньшим дискомфортом и значительно снижает частоту механических осложнений по сравнению с чрескожной установкой катетера в другом месте [10, 15, 17].

Крайне бережное отношение к месту установки катетера особенно важно для детей с СКК, так как число вен, в которые может быть установлен катетер, лимитировано. Нередко в месте стояния удаленного катетера формируется стеноз вены, и дальнейшее ее использование для установки катетера представляет большие сложности. Поэтому смена одного доступа на другой должна проводиться строго при невозможности его дальнейшего использования.

Подходы к профилактике катетер-ассоциированных тромбозов разнятся. По данным австралийских исследователей, применение низкомолекулярных гепаринов и антагонистов витамина К позволяет снизить риск катетер-ассоциированного тромбоза без повышения риска кровотечений [14, 69, 142].

#### 4.3. Инфекционно-воспалительные осложнения, сепсис

Возникновение **локального воспаления** в месте стояния катетера - флебита, часто является следствием неадекватного ухода. Частота локальных воспалительных осложнений составляет, по данным разных авторов, от 5 до 26%. В наблюдаемой нами когорте частота локальных инфекций в месте стояния катетера составляет 1,4 случая на 1000 катетеро-дней.

Подвижность катетера в месте входа в кожу является основным фактором инфицирования места вкола. Помимо соблюдения правил асептики при смене повязок важно не забывать про создание дополнительной петли при фиксации катетера, обучение ухаживающего лица обязательной фиксации катетера при взятии ребенка на руки, посадке в детское кресло и иных перемещениях.

Местные признаки включают: покраснение, боль или подтекание серозной или гнойной жидкости в месте выхода. Нагноение подкожного туннеля проявляется как болезненное воспаление вдоль него, часто связанное с подтеканием гнойной жидкости.

При возникновении локального воспаления проводятся местная терапия, контроль анализа крови.

Выявление факта воспаления в месте входа катетера - флебита, при сохранении функционирования катетера, бактериемии или фунгемии не является прямым показанием для установки катетера в другой локус. Плановая замена центральных венозных катетеров у детей не уменьшает частоту развития сепсиса, связанного с катетеризацией. Риск катетер-

ассоциированного сепсиса при использовании периферического доступа не ниже, чем при использовании доступа в центральные вены.

**Сепсис** является одной из важнейших причин летального исхода у детей с кишечной недостаточностью. Причиной бактериемии и фунгемии может быть как катетер-ассоциированная инфекция, так и бактериальная транслокация из кишечника. По зарубежным данным, в настоящее время частота катетер-ассоциированного сепсиса у детей с СКК составляет от 1,79 до 3,4 эпизода на 1000 катетеро-дней [42, 52, 70]. Аналогичную частоту наблюдаем и мы.

Дети с СКК имеют сравнительно большую частоту системных инфекций, чем пациенты с длительно функционирующим сосудистым доступом по другим причинам [73, 84]. Это объясняется не только высокой частотой инфицирования ЦВК, но и транслокацией патогенных микроорганизмов через кишечную стенку. Согласно исследованию, проведенному М. Rowe, частота катетер-ассоциированного сепсиса среди больных СКК составляет 7,8 против 1,3 наблюдения на 1000 катетеро-дней у пациентов с другой основной патологией [128]. Встречаемость системных КАИ коррелирует с длительностью использования ЦВК: риск КАИ возрастает в среднем на 6% с каждым новым катетеро-днем, хотя зависимость носит нелинейный характер [70].

Имеется связь между летальностью и высевом определенных возбудителей при системных КАИ: летальный исход при высеве *Staphylococcus spp.* встречается в 2-10% случаев, а при высеве *Pseudomonas aeruginosa* и *Candida* может достигать 50 и 38% соответственно [42].

Клиническая картина многообразна, начиная от субфебрильной лихорадки и заканчивая признаками септического шока и полиорганной недостаточности. Показана обязательная госпитализация в стационар.

Для дифференциальной диагностики необходимо провести посев из периферической вены, катетера, стомы или ануса. Во всех случаях выявления воспалительных очагов назначается антибактериальная и/или противогрибковая терапия с коррекцией по чувствительности.

Наиболее важными мерами являются профилактика в процессе введения катетера, асептическая обработка всех соединений и смена перевязочных материалов в соответствии с разработанными протоколами [10, 15]. Описано снижение частоты КАИ при использовании единых подходов и

правил работы с ЦВК [46, 59, 81, 99], это подтверждается и нашими собственными исследованиями.

Внедрение домашнего парентерального питания не только не повышает, но и существенно уменьшает частоту развития сепсиса у детей с СКК [59]. По нашим данным [8], частота системных воспалительных эпизодов на домашнем парентеральном питании в 3 раза ниже, чем в стационаре.

#### 4.4. Метаболические осложнения при парентеральном питании (гипергликемия, гипогликемия, сдвиги водно-электролитного баланса, гипофосфатемия, жировая инфильтрация печени, холестаза)

В табл. 4.1 представлены основные метаболические осложнения при парентеральном питании.

**Таблица 4.1.** Метаболические осложнения парентерального питания и методы профилактики

| <b>Дефицит</b>   | <b>Предупреждение и лечение</b>  |
|--|--|
| Электролитов: К, Mg, P, Ca   | Контроль за уровнями в плазме и моче предотвращает состояние истощения                       |
| Микроэлементов: Fe, Zn, Cu, Se и т.д.  | Контроль признаков дефицита (изменения кожи и анализов крови), адекватное обеспечение        |
| Витаминов: B <sub>1</sub> , B <sub>2</sub> , B <sub>6</sub> , B <sub>12</sub> , A, E         | Контроль признаков дефицита, фолиевой кислоты, адекватное обеспечение                        |
| Незаменимых жирных кислот  | Использование 20% жировых эмульсий III поколения (полиненасыщенные жирные кислоты, ω-3, ω-9) |
| <b>Метаболические осложнения</b>   |  |
| Водные и электролитные нарушения   | Адекватный контроль водного и минерального обмена  |
| Повышение азота мочевины и метаболический ацидоз, избыточное количество вводимых аминокислот | Перерасчет потребностей в белке, снижение количества вводимых аминокислот                    |
| Гипергликемия и гипогликемия   | Непрерывное полное ПП и при необходимости инфузия инсулина                                   |
| Гиперкальциурия  | Отмена витамина D, гимнастика  |

|                      |   |
|----------------------|---|
| Гипертриглицеридемия | Контроль уровня сывороточного липида<br>и регулирование дозировки жировой эмульсии<br>в соответствии с толерантностью |
|----------------------|---|

Нарушения кислотно-щелочного равновесия являются одними из самых частых у детей с кишечной недостаточностью. Метаболический алкалоз чаще наблюдается у детей с резецированной толстой кишкой (например, в исходе распространенных форм болезни Гиршпрунга), ацидоз - при обширных резекциях тонкой кишки. Особо сложно диагностируемым состоянием является D-лактатацидоз.

Клинические проявления метаболического ацидоза включают нарушения общего состояния (вялость, сонливость или, напротив, беспокойство, монотонный крик), неврологическую симптоматику (синдром угнетения, нарушения координации, шаткая походка), выраженную жажду. Подозрение на D-лактатацидоз должно возникать при упорном снижении pH и BE крови в сочетании с повышенным газообразованием, выявляемым как клинически, так и по данным ультразвукового исследования (УЗИ) и рентгенографии (расширением петель кишечника без утолщения стенок кишки или признаков кишечной непроходимости), не сопровождавшимся признаками воспалительного синдрома или гипоксии. Следует помнить, что определяемый автоматически анализатором лактат является L-лактатом, тогда как D-лактат не определяется.

Купирование метаболических нарушений осуществляется по общим принципам, за исключением D-лактатацидоза. В этом случае основой терапии является деконтаминация кишечника, проводимая параллельно с инфузионной терапией.

#### **4.5. Ассоциированная с кишечной недостаточностью болезнь печени**

Нарушение функции печени является наиболее частым и наиболее серьезным осложнением при ПП. Ассоциированная с кишечной недостаточностью болезнь печени (IFALD - Intestinal Failure Associated Liver Disease) является одним из наиболее серьезных осложнений основного заболевания у детей с хронической коронарной недостаточностью (ХКН) и главным показанием к трансплантации комплекса «кишка-печень» [38, 108, 122, 123].

Патогенез IFALD изучается, доказано влияние таких факторов, как длительное отсутствие энтерального питания (ЭП), повреждение гепатоцитов и клеток желчных канальцев провоспалительными цитокинами и активация Toll-подобных рецепторов липополисахаридом грамотрицательных бактерий, нарушения моторики на фоне отсутствия ЭП.

**Бактериальный сепсис**, в том числе на фоне КАИ, является независимым фактором риска развития IFALD [84, 89, 124]. I. Diamond и соавт. показали, что каждый эпизод сепсиса увеличивает риск развития холе-стаза в 3,2 раза [57]. Патологические механизмы включают активацию провоспалительных цитокинов (фактор некроза опухолей  $\alpha$ ), интерлейкинов 6 и 1 $\beta$ , которые нарушают работу транспортных белков желчных

канальцев, а активация Toll-подобных рецепторов 4-го типа на клетках Купфера запускает апоптоз и фиброз гепатоцитов [61, 77].

Среди факторов риска развития холестаза и IFALD также описаны: длительность ПП [38], остаточная длина тонкой кишки менее 10% от должной [134], колэктомия/наличие высокой еюностомы [60], отсутствие ИЦУ как барьера для транслокации толстокишечной флоры, повторные эпизоды синдрома избыточного бактериального роста (СИБР) [90, 91, 127, 145], повторные оперативные вмешательства [116].

Начальная причина формирования ХКН также влияет на риск развития IFALD: некоторые исследователи сходятся во мнении, что частота IFALD значимо выше у детей, перенесших резекции кишечника по поводу некротического энтероколита [60, 123], и у детей с первичными энтеропатиями («некупируемые диареи младенцев») [48, 102]. Отрицательное влияние энтеральной паузы реализуется через следующие механизмы: снижение выработки энтеральных гормонов (холе-цистокинина, мотилина, гастрин и др.) с нарушением регуляции желче-выведения, перерастяжением желчного пузыря и формированием сладж-синдрома. Стаз кишечного содержимого и развитие СИБР поддерживают воспалительный процесс и выработку провоспалительных цитокинов [50]. Атрофия слизистой оболочки, возникающая на фоне длительного отсутствия ЭП, увеличивает риск бактериальной транслокации [50, 107, 143].

Формирование **желчекаменной болезни** при ХКН и СКК является следствием нескольких причин: длительного отсутствия ЭП, нарушения сократительной активности желчного пузыря, нарушения энтерогепатической циркуляции желчных кислот, снижения сывороточного

фактора роста фибробластов-19, в норме регулирующего синтез желчных солей по механизму отрицательной обратной связи [101, 140].

С самого начала изучения проблемы IFALD зарубежными и российскими учеными исследовалось влияние состава ПП и различных его ингредиентов на вероятность развития и прогрессирования поражения. Было доказано, что фитостеролы соевого масла могут оказывать провоспалительный эффект через образование провоспалительных цитокинов, тогда как обогащение жировых эмульсий омега-3 и омега-6 полиненасыщенными жирными кислотами оказывает противовоспалительный эффект через активацию синтеза простагландина E, лейкотриена B5, тромбоксана A3 [50, 58, 61]. Избыток углеводов в ПП или превышение скорости введения глюкозы приводит к гиперинсулинизму, нарушению окисления жирных кислот и формированию стеатогепатита [50].

При гистологическом исследовании определяются инфильтрация портальных и перипортальных трактов, обширный фиброз. Нарушение химического состава желчи приводит к образованию желчных камней или осадка в желчном пузыре с последующим холецистохолангитом.

К начальным клинико-лабораторным проявлениям ассоциированной с кишечной недостаточностью болезни печени у детей относят холестатическую желтуху. У взрослых вначале осложнения описан стеатогепатоз. В терминальной стадии процесс завершается формированием цирроза печени. Однако формирование цирроза не является обязательным следствием холестаза. У детей во многих случаях холестаз благополучно разрешается при устранении инфекционного процесса и может не вести к формированию цирроза. Наиболее важным является поражение гепатоцитов с последующим снижением их функции.

Поэтому с целью диагностики печеночных осложнений очень важно мониторировать не только маркеры холестаза (прямой билирубин, гамма-глутамилтранспептидазу, щелочную фосфатазу, при возможности - лейцинаминопептидазу), но и маркеры цитолиза [аспартатаминотрансфераза (АСТ), аланинаминотрансфераза (АЛТ)], которые повышаются на начальных стадиях, а при прогрессе цирроза снижаются; но и показатели, отражающие синтетическую функцию печени (белок, альбумин, транстиретин, холестерин, фибриноген и другие показатели уровня факторов свертывания).

S. Beath и соавт. предлагают выделять 3 стадии IFALD у детей.

1. Начальная стадия: повышение АЛТ, АСТ и/или гамма-глутамил-транспептидазы более чем в 1,5 раза при уровне общего билирубина менее 50 мкмоль/л в течение 6 нед и более.

2. Установленная IFALD: повышение АЛТ, АСТ и/или гамма-глутамилтранспептидазы более чем в 1,5 раза и повышение уровня общего билирубина до 50-100 мкмоль/л с уровнем конъюгированного билирубина 50% и более).

3. Поздняя стадия: клинико-инструментальная картина печеночной недостаточности при уровне общего билирубина более 100 мкмоль/л [33].

До недавнего времени биопсия печени была золотым стандартом для оценки степени поражения печени при IFALD, однако в последние годы появились неинвазивные методы оценки функции печени и прогрессирования фиброза: дыхательный тест с (13)-С-метеонином, эластография печени, АСТ-тромбоцитарное отношение [32, 129].

Современной профилактикой поражений печени при ХКН являются следующие меры:

- ▶ раннее начало ЭП;
- ▶ сбалансирование по составу ПП без избытка жиров: 25% «ли-пидных» калорий, 75% «углеводных» калорий, 25% «белковых» калорий;
- ▶ использование жировых эмульсий IV поколения (с добавлением полиненасыщенных жирных кислот);
- ▶ обогащение витамином Е, холином;
- ▶ коррекция уровня аминокислот с обогащением таурином у детей 1-го года жизни;
- ▶ коррекция уровня глюкозы соответственно скорости утилизации глюкозы;
- ▶ циклическое (<24 ч) ПП;
- ▶ использование инфузионных систем без поливинилхлорида;
- ▶ мониторинг и раннее лечение инфекционных осложнений, в том числе КАИ и СИБР;

► дотация урсодезоксихолевой кислоты [58, 91, 92, 103, 107, 123]. Для лечения IFALD у детей рекомендуется снижение дотации жиров

парентерально (под контролем параметров физического развития), назначение урсодезоксихолевой кислоты в дозе 20 мг/кг в сутки [30, 55, 107, 123].

Несмотря на серьезность проблемы IFALD, многими авторами подчеркивается обратимость холестаза и цитолиза у детей, получающих длительное ПП [71]. В исследовании M. Bishay и S. Hill было показано, что до 59% случаев холестаза у детей с ХКН обратимы при своевременном лечении [38].

#### 4.6. Ассоциированное с парентеральным питанием нарушение костно-минеральной плотности

PN-related metabolic bone disease - ассоциированное с ПП нарушение метаболизма костной ткани, по мнению Neelis, встречается у 50% детей с ХКН [82, 113]. Частота *metabolic bone disease* у недоношенных детей с СКК значительно выше, чем у доношенных. В патогенезе *PN-related metabolic bone disease* играет роль нарушение всасывания дивалентных катионов и жирорастворимых витаминов [82, 113]. Персистирующее воспаление оставшихся отделов кишечника на фоне СИБР или нерационального ПП, рецидивы метаболического ацидоза, применение стероидов также способствуют нарушению минерализации костной ткани [82].

Клинико-лабораторными и инструментальными проявлениями *metabolic bone disease* являются снижение уровня общего и ионизированного кальция, фосфора, витамина D<sub>3</sub>, повышение уровня щелочной фосфатазы (ЩФ), вторичный гиперпаратиреоз, снижение минеральной плотности костей вплоть до тяжелого остеопороза с патологическими переломами и нарушениями роста. Повышение уровня ЩФ свыше 800 МЕ/л предлагается расценивать как маркер *metabolic bone disease*. Более точным, однако, является определение уровня ЩФ совместно с уровнем фосфора: повышение ЩФ более 900 Ед/л в совокупности со снижением фосфора менее 1,8 ммоль/л имеет 100% чувствительность и 70% специфичность для диагностики *metabolic bone disease*. Рекомендуется также оценивать суточную экскрецию кальция и фосфора с мочой [137]. У детей старше 5 лет и у взрослых появляется техническая возможность контролировать костную плотность путем денситометрии.

Для профилактики и своевременной коррекции нарушений фосфорно-кальциевого обмена рекомендуется регулярное исследование уровней кальция и фосфора в сыворотке крови и моче, уровня ЩФ, паратиреоидного гормона, холекальциферола; при подозрении на наличие *metabolic bone disease* показано выполнение рентгенографии трубчатых костей, денситометрии [82, 113]. Рекомендуется увеличение дозы витамина D<sub>3</sub> у детей с СКК до 2000 МЕ/сут и более при подтвержденном дефиците D<sub>3</sub>, а также дотация препаратов фосфора. Солнечные ванны и ультрафиолетовое облучение могут помочь существенно снизить дозу витамина D. Профилактике остеопении также способствует физическая активность.

#### 4.7. Осложнения со стороны мочевыделительной системы

Осложнения со стороны мочевой системы у детей с резекциями кишечника обусловлены резкими колебаниями водно-электролитного баланса в послеоперационном периоде и при обострениях основного заболевания. К ним относятся: острое почечное повреждение на фоне гиповолемии (чаще в раннем послеоперационном периоде), кристаллурия, нефролитиаз, почечная колика, обструктивная уропатия. До 25% взрослых пациентов с СКК имеют мочекаменную болезнь

(Международная классификация болезней). По данным E. Johnson, частота нефрокальциноза у детей с СКК составляет 25-50% [82]. В генезе кристаллурии играют роль связывание ионов кальция с неабсорбированными жирными кислотами, дефицит витамина D<sub>3</sub> с повышением экскреции кальция с мочой, рецидивы метаболического ацидоза с изменением кислотности мочи, дефицит магния, калия, аргинина.

Для профилактики и лечения ассоциированного с ХКН нефрокальциноза рекомендуются поддержание оптимального баланса жидкости (с повышением водной нагрузки), снижение оксалатов и жиров в ЭП, дотация кальция, магния, витамина С [82, 119]. Профилактика остеопении и нефрокальциноза являются связанными задачами. Повышенная экскреция кальция при дефиците витамина D, повышенное всасывание оксалатов у детей с еюноколоно- и высоким илеоколоноанастомозом, высокая концентрация мочи при больших потерях жидкости, дефицит витаминов B<sub>1</sub> и B<sub>6</sub> создают предпосылки для образования оксалатов кальция в канальцах почек. Цитрат, препараты магния являются антагонистами данного процесса. Есть наблюдения о положительном влиянии пробиотиков, так как пробиотические микроорганизмы способны утилизировать часть оксалатов в кишечнике [82]. Рассматривается назначение холестирамина с целью связывания желчных кислот для профилактики оксалатной кристаллурии.

#### 4.8. Синдром избыточного бактериального роста

Синдром избыточного бактериального роста определяется как высеивание более 10<sup>5</sup> КОЕ/мл бактерий в содержимом тонкой кишки [137]. В патогенезе СИБР играют роль расширение петель тонкой кишки, снижение интестинальной моторики, отсутствие ИЦУ и нарушение всасывания нутриентов. Избыточный бактериальный рост в тонкой кишке приводит к воспалению слизистой оболочки оставшихся отделов тонкой кишки, нарушению кишечного барьера и повышению проницаемости слизистой оболочки тонкой кишки для чужеродных агентов, в том числе бактериальной транслокации [108]. L. Engstrand в своем исследовании показала связь между наличием СИБР и ухудшением исходов у детей с СКК, а также с более длительной зависимостью от ПП [62]. В тяжелых случаях персистирующий СИБР приводит к прогрессированию нутритивной недостаточности и задержке физического развития ребенка [125, 137].

Клинические проявления СИБР включают: диспептические явления (вздутие живота, жидкий стул), симптомы интоксикации, рецидивирующий метаболический ацидоз с повышенной анионной разницей. СИБР с преобладанием лактобактерий ассоциирован с развитием D-лактатацидоза и фиброза печени [90, 125]. D-лактатацидоз характеризуется увеличением анионной разницы, упорным течением и труден для коррекции. Описана роль пробиотиков в развитии D-лактатацидоза. Для диагностики СИБР используется бактериологическое исследование секрета тонкой кишки, а также неинвазивные методы: водородный дыхательный тест, оценка копрограммы, бактериологические исследования отделяемого из стом, зондов и со стулом. Основным методом лечения СИБР является регулярная деконтаминация кишечника противомикробными препаратами. Рекомендуется назначение метронидазола курсом 2-4 нед, а при рецидивах до 4-8 нед, снижение пищевой нагрузки углеводами. Применение пробиотиков для лечения СИБР дискуссионно [125, 132].

#### 4.9. Белково-энергетическая недостаточность

Основной причиной белково-энергетической недостаточности является неадекватное назначение питания и рецидивирующие эпизоды воспаления (локальные, системные).

Во многом исходы в отношении физического развития зависят от своевременности назначения адекватной нутритивной поддержки. Необоснованные отмены липидного или белкового компонентов, ранняя бесконтрольная отмена парентерального питания в целом не позволяют

ребенку достичь физиологических темпов роста. Методика назначения питания представлена ниже.

Наблюдаются различия в темпах физического развития в зависимости от локализации и объема резекции. По нашим данным, наибольший дефицит массы тела имеют дети, перенесшие резекцию тощей кишки, по сравнению с детьми, у которых резецирована подвздошная или толстая кишка. Сочетанная резекция тонкой и толстой кишки прогностически менее благоприятна в отношении физического развития, чем резекция тонкой кишки при сохраненной толстой.

По нашим данным, дети с СКК к 1-му году жизни в 75% случаев достигают нормальных для возраста (с учетом недоношенности) показателей роста.

## **Глава 5. ТАКТИКА ВЕДЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С СИНДРОМОМ КОРОТКОЙ КИШКИ**

### **5.1. Потребности детей в нутриентах**

У детей раннего возраста потребность в белках значимо выше, чем у взрослых, что связано с высокими темпами роста и развития. Рекомендации по потреблению белка различны по возрасту: у доношенных новорожденных - от 1,8 до 2,2 (при катаболизме до 3,5) г/кг в сутки, у детей до 3 лет - до 2,5 г/кг, с 3-5 лет - от 1 до 2,1 г/кг, у детей старше 5 лет - от 1-2 г на 1 кг массы тела [13, 45, 69, 74]. При введении азотистых веществ парентеральным путем следует учитывать, что 1,2 г аминокислот примерно эквивалентны 1 г белка. Особое внимание данному соотношению следует уделять у детей с высокими потребностями.

При расчете потребностей в белке помимо физиологической нормы для данного срока гестации и возраста учитываются возможные повышенные потребности: у недоношенных детей и детей, имеющих повышенные распады 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 на 1 кг массы тела [67, 74, 89].

Потребности недоношенных и расчет ПП приведены в соответствующих методических рекомендациях по парентеральному питанию недоношенных [15].

#### **5.1.1. Жидкость**

Оценка объема жидкости, который требуется новорожденному, - чрезвычайно важный параметр при назначении парентерального питания. Особенности обмена жидкости определяются перераспределением между клетками, межклеточным пространством и сосудистым руслом, которые

происходят в первые несколько дней жизни, а также возможными потерями через незрелую кожу у детей с экстремально низкой массой тела.

Потребность в воде с нутритивными целями определяется необходимостью:

- ▶ обеспечения экскреции мочи для элиминации продуктов обмена;
- ▶ компенсации неощутимых потерь воды (с испарением 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 в сутки потребует от 10 до 12 мл/кг в сутки воды (0,75 мл/г новых тканей).

Помимо обеспечения питанием жидкость может потребоваться также для восполнения объема циркулирующей крови при наличии артериальной гипотензии или шока. Парентеральное питание начинают *только после устранения нарушений гемодинамики!*

Объем жидкости в составе парентерального питания рассчитывается с учетом:

- ▶ баланса жидкости;
- ▶ объема ЭП (ЭП в объеме до 25 мл/кг у новорожденных - трофическое питание - не учитывается при расчете необходимой жидкости и нутриентов);
- ▶ диуреза;
- ▶ динамики массы тела;
- ▶ уровня натрия.

Суточные потребности в жидкости у условно здоровых недоношенных и здоровых доношенных детей первого года жизни представлены в табл. 5.1 и 5.2.

Также объем жидкости, необходимой для целей парентерального питания, можно рассчитать исходя из требуемой калорийности питания: 1,5 мл воды

на 1 ккал у детей младшего возраста и 1,25-1 мл на 1 ккал у детей старшего возраста.

К суточной потребности добавляется объем жидкости, соответствующий объему текущих патологических потерь. При наличии ранее имевшихся потерь жидкости эксикоз купируют по общепринятым схемам.

**Общее количество жидкости складывается из суммы:**

- ▶ стандартной суточной потребности в жидкости;
- ▶ объема, компенсирующего патологические потери за прошедший период (ликвидация эксикоза, если имелся);
- ▶ компенсации текущих патологических потерь за сутки.

**Таблица 5.1.** Ориентировочные потребности в жидкости у новорожденных

| Вес, г    | Суточный объем жидкости (мл/кг в сутки) в зависимости от возраста |         |         |         |
|-----------|---|---------|---------|---------|
|           | <24 ч   | 24-48 ч | 48-72 ч | >72 ч   |
| <750      | 90-110  | 110-150 | 120-150 | 130-190 |
| 750-999   | 90-100  | 110-120 | 120-140 | 140-190 |
| 1000-1499 | 80-100  | 100-120 | 120-130 | 140-180 |
| 1500-2500 | 70-80   | 80-110  | 100-130 | 110-160 |
| >2500     | 60-70   | 70-80   | 90-100  | 110-160 |

**Таблица 5.2.** Ориентировочные потребности в жидкости у детей старше 1 месяца

| Возраст   | Потребность в жидкости, мл/кг |
|-----------|-------------------------------|
| 1-3 мес   | 140-160                       |
| 3-12 мес  | 120-135                       |
| 1-3 года  | 100-110                       |
| 3-6 лет   | 90-100                        |
| 6-10 лет  | 70-85                         |
| 10-14 лет | 50-60                         |

Потери желудочного сока (если имеются) компенсируются физиологическим раствором, потери панкреатических секретов и секретов верхних отделов

кишечника - смесью физиологического раствора и лактата (или ацетата) натрия в соотношении 4:1, к ним добавляют 20 ммоль/л калия и 7-10 ммоль/л магния (в виде сульфата) [15].

Также на объем вводимой жидкости влияет уровень натрия. Уровень натрия должен поддерживаться на уровне 135-145 ммоль/л.

Увеличение уровня натрия свидетельствует о дегидратации. В этой ситуации следует увеличить объем жидкости, **не исключая препаратов натрия**. Снижение уровня натрия является чаще всего показателем гипергидратации.

Патологические потери с мочой у данной группы больных встречаются редко, но следует компенсировать потери при увеличении диуреза более 3 мл/кг в час, если стимуляция диуреза не показана по поводу других заболеваний. Снижение диуреза чаще является следствием дегидратации, следует избегать неоправданного назначения мочегонных препаратов.

Объем стула в норме на 1-м году составляет около 20 мл/кг. В компенсации жидкости и электролитов дополнительно к суточной потребности, как правило, нуждаются дети с объемом стула (или выделений по стоме) более 40 мл/кг в сутки. Более точно показания к дополнительному назначению жидкости и электролитов определяются при контроле за клиническими проявлениями, гематокритом и уровнем электролитов в сыворотке.

### **5.1.2. Энергия**

Энергия, необходимая ребенку, складывается из метаболизируемой энергии и экскретируемой энергии. Метаболизируемая энергия включает в себя потребности основного обмена, потребности на физическую активность, поддержание температуры тела, синтез веществ, а также значимая доля метаболизируемой энергии запасается в виде вновь синтезируемых тканей (что отражается в физическом развитии ребенка). Важно обеспечить ребенку с кишечной недостаточностью стандартный уровень метаболизируемой энергии, несмотря на существенно возросшую экскретируемую энергию (потери энергоемких субстратов с калом).

*При полном ПП экскретируемая энергия незначительна - не более 10-15% от получаемой, и можно ориентироваться на стандартные потребности в энергии!*

При начале ЭП экскретируемая энергия может существенно возрасти: дети теряют до 5-7 г липидов на каждые 100 г стула, что эквивалентно 45-72 ккал на каждые 100 г стула без учета потерь углеводов. На основании

проведенных авторами исследований уровня экскреции липидов и углеводов (наиболее энергоемкого субстрата) с калом [11, 20-22] разработан способ расчета потребностей детей в микронутриентах и энергии с учетом текущих потерь (см. приложение 1).

Таким образом, после выхода из критического состояния можно ориентироваться на стандартную для данного возраста потребность в калориях и добавить к ней количество, позволяющее компенсировать текущие потери при проведении ЭП. В остром же периоде могут возникнуть ситуации, существенно меняющие потребность в энергии.

*Изменения потребностей в энергии и макронутриентах в периоперационном периоде и в период разгара некротического энтероколита у новорожденных*

Среди детей с некротическим энтероколитом и пороками развития кишечника большая часть имеет кардиореспираторные нарушения. Дети, имеющие нарушения сердечной и дыхательной функций, но не находящиеся на искусственной вентиляции легких, имеют увеличенное потребление энергии в покое. Нарастание потребления энергии

пропорционально частоте дыхания и частоте сердечных сокращений. В среднем можно считать, что такие дети нуждаются в увеличении общего потребления калорий на 15-20 ккал/кг в сутки по сравнению со стандартными потребностями. У новорожденных, находящихся на искусственной вентиляции легких, потребление энергии в покое соответствует стандартным потребностям, тем не менее нельзя исключить нарастание энергетической цены активности. Вопрос о целесообразности увеличения калорийности питания у данного контингента детей остается открытым.

У новорожденных с сепсисом в первые 3 дня заболевания расходуемая энергия увеличена, что требует повышения общей калорийности питания в этот период в среднем на 10-15 ккал/кг в сутки.

При некротизирующем энтероколите на стадии клинических проявлений и предперфорации потребление энергии соответствует стандартным потребностям (при отсутствии кардиореспираторных нарушений).

Оперативное вмешательство на кишечнике повышает потребление энергии в покое на 15% в первые сутки после вмешательства (максимум потребления через 4 ч после вмешательства, к 24 ч потребление возвращается к стандартному уровню). Повышение потребления энергии

более выражено у детей, оперированных после 48 ч жизни, чем у оперированных в первые 2 сут.

### **5.1.3. Белок**

Потребность в белке у детей с СКК можно принимать равной физиологической.

В некоторых случаях потребность в белке может возрасти.

У новорожденных, требующих реанимационных мероприятий, сохраняются те же взаимоотношения между азотистым балансом и общей обеспеченностью энергии, как и у здоровых детей: в случае дефицита энергии белки используются как источник энергии и азотистый баланс становится отрицательным. Положительный азотистый баланс достигается при превышении общей потребляемой энергии над расходуемой энергией примерно в 1,5 раза.

При оперативных вмешательствах на кишечнике существенных изменений азотистого баланса или коэффициента обновления белка у новорожденных не отмечено.

При сепсисе у новорожденных отмечается катаболическая направленность обмена веществ и более часто наблюдается отрицательный азотистый баланс, что может требовать *увеличения количества потребляемого белка*.

Таким образом, за исключением случаев сепсиса у детей с СКК, при полном ПП можно назначать белок (аминокислоты) соответственно суточным потребностям.

При поступлении белка энтеральным путем его усвоение страдает в меньшей степени, чем усвоение жиров и углеводов. Потерями белка со стулом в большинстве случаев можно пренебречь, но при этом желателен контроль состояния белкового обмена на основании определения уровня короткоживущих белков.

Следует отметить, что типичной ошибкой является назначение высоких доз белка детям, вышедшим из критического состояния. Например, использование смесей, предназначенных для недоношенных детей, в несоответствующем постконцептуальном возрасте. После купирования воспаления (если таковое имелось), стабилизации жизненно важных функций расчет белка необходимо проводить, ориентируясь на возрастные нормы. Избыток белка способствует программированию нежелательных

сдвигов в обмене веществ, ведущих к метаболическому синдрому - инсулинорезистентности, гиперлипидемии. Хотя масса тела на фоне мальабсорбции может быть нормальной или сниженной по отношению к росту, обменные нарушения все равно могут формироваться. Дети, родившиеся с задержкой внутриутробного развития, что часто наблюдается при пороках развития кишечника, уже находятся в группе риска по формированию метаболического синдрома, нарушениям функции почек. В этой ситуации повышение рисков крайне нежелательно.

#### **5.1.4. Жиры и углеводы**

Потребность в углеводах и жирах при СКК определяется потребностью в энергии и потребностью в эссенциальных жирных кислотах.

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, вводимой за сутки, и переносимостью того или иного раствора.

При ЭП возрастают потери данных макронутриентов с калом.

Мы рекомендуем ввести расчетный коэффициент, равный 30-40%, определяющий долю экскретируемых углеводов и липидов с калом.

Другими словами, принимать количество утилизируемых с ЭП углеводов и липидов за 60-70% от потребленных энтерально (см. приложение 1).

#### **5.1.5. Микроэлементы и витамины**

Ребенок с кишечной недостаточностью, находящийся на полном парентеральном питании, должен быть обеспечен витаминами и микроэлементами не менее физиологической потребности. При отсутствии энтерального питания единственным возможным путем является постоянное применение стандартных растворов водорастворимых, жирорастворимых витаминов и препаратов микроэлементов.

Как указывалось выше, большинство обширных резекций кишечника сопровождается потерей дивалентных катионов: кальция, магния, цинка.

### **5.2. Организация нутритивной поддержки при хронической кишечной недостаточности**

Общими принципами лечения детей с СКК и ХКН являются:

- ▶ купирование гемодинамических и метаболических нарушений, возникающих в остром периоде после резекции участка кишечника;
- ▶ организация комплексной нутритивной поддержки для обеспечения адекватного физического развития пациента;
- ▶ профилактика и коррекция осложнений основного заболевания и длительного сосудистого доступа;
- ▶ достижение интестинальной адаптации и отмены парентерального питания по возможности терапевтическим путем;
- ▶ реконструктивное хирургическое лечение при невозможности достижения независимости от ПП;
- ▶ решение вопроса о проведении трансплантации тонкой кишки при неэффективности других методов лечения и прогрессировании осложнений.

Основой лечения больных СКК является ПП. На первоначальном этапе - *полное ПП*, затем постепенный переход на *частичное ПП* в сочетании *ЭП*, с последующим переходом на *ЭП*, если это возможно при данной длине кишки.

Длительное (вплоть до постоянного) содержание в стационарных условиях этих больных для проведения необходимого ПП является нецелесообразным. Пребывание в стационаре повышает риск госпитальных инфекций, нарушает психомоторное развитие и социализацию детей, является весьма дорогостоящим. Поэтому рекомендуется выписка больных, нуждающихся в длительном парентеральном питании, домой с последующим проведением **домашнего парентерального** и лечебного энтерального питания.

Методика домашнего парентерального питания признана оптимальной в странах Евросоюза и США при необходимости длительного парентерального питания. Домашнее парентеральное питание на 65% дешевле, чем аналогичное лечение в стационаре. Чем больше пациент получает домашнее парентеральное питание, тем больше его экономическая эффективность. Так, в Великобритании данная методика позволяет экономить до 2 млн евро в год.

По данным авторов, за 10 лет применения метода длительность пребывания в стационаре благодаря данному методу снижается в 4,3 раза (при средней длительности парентерального питания дети проводят в стационаре 225 дней, включая плановые госпитализации), средняя длительность пребывания ребенка на стационарной койке составила 86 дней. По нашим собственным данным, полученным с учетом тарифов обязательного медицинского страхования за 2013-2018 г. в Москве, экономия при переводе пациента на домашнее парентеральное питание по сравнению с пребыванием в стационаре составляет более 900 тыс. руб. в год на одного ребенка.

Лечение пациентов, перенесших резекцию кишечника, можно условно разделить на несколько стадий (табл. 5.3).

1. Основной задачей предварительной стадии - **стадии полного парентерального питания («стадии ППП»)** - является нормализация обмена веществ. Задачи периода:

- ▶ восполнение потерь жидкости и электролитов;
- ▶ покрытие текущих потребностей в жидкости и ингредиентах питания парентеральным путем;
- ▶ нормализация моторики кишечника (ликвидация гастропареза, пареза кишечника);
- ▶ устранение гиперсекреции (при наличии).

Расчет потребностей в ингредиентах питания и энергии у новорожденных при проведении полного парентерального питания может основываться на стандартных цифрах потребности в энергии и белке.

Парентеральное питание распределяется равномерно в течение суток.

**Таблица 5.3.** Основные стадии нутритивной поддержки при синдроме короткой кишки у детей

| Стадия                              | Задачи терапии   |
|-------------------------------------|--|
| Полное парентеральное питание (ППП) | 1. Восполнять потери жидкости и бороться с диареей: <ul style="list-style-type: none"> <li>• в раннем послеоперационном периоде питание <i>per os</i> не назначается;</li> </ul> |

|          |   |
|----------|---|
|          | <ul style="list-style-type: none"> <li>• сразу в раннем послеоперационном периоде назначить инфузионную терапию для восполнения потерь жидкости (суточная потребность + компенсация имевшихся + текущие потери), натрия, калия и магния;</li> <li>• инфузия проводится круглосуточно;</li> <li>• расчет энергетической ценности питания соответственно возрастным потребностям + коррекция при кардиореспираторных нарушениях, сепсисе, в первые сутки после вмешательства.</li> </ul> <p>2. Снижать желудочную секрецию (у детей до 1 года - не требуется в связи с низкой кислотностью желудочного сока).</p> <p>3. Проводить ППП до устранения послеоперационного пареза кишечника</p> |
| Контроль | <p><b>При постановке катетера</b> - контроль правильности установки.</p> <p>Контроль: за каждые 8 ч - объем стула (отделяемого по стоме), диуреза,</p> <p>наличие срыгиваний, рвот, застойного содержимого в желудке.</p> <p><b>1 раз в 12-24 ч</b> - глюкозы и электролитов сыворотки.</p> <p><b>Ежедневно</b> - вес, альбумин, мочевины, триглицериды, калий, натрий, магний сыворотки.</p> <p><b>1 раз в неделю:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• анализ крови общий с подсчетом формулы и тромбоцитов;</li> <li>• коагулограмма и/или тромбодинамика, тромбоэластография;</li> </ul>  |

|                    |   |
|--------------------|---|
|                    | <ul style="list-style-type: none"> <li>• посев крови на стерильность из периферической вены (из катетера для парентерального питания забор крови никогда не производить!);</li> <li>• биохимия крови (общий белок, альбумин, мочеви́на, креатинин, триглицериды, холестерин, АСТ, АЛТ, ЩФ, гамма-глутамилтрансфераза, глюкоза, калий, натрий, кальций ионизированный, фосфор, магний);</li> <li>• С-реактивный белок и/или прокальцитонин);</li> <li>• посев из ануса на условно-патогенную флору (включая грибковую флору);</li> <li>• анализ мочи;</li> <li>• электролиты в кале (отделяемом по стоме). <b>1 раз в 2 нед:</b></li> <li>• УЗИ брюшной полости, почек;</li> <li>• длина тела, окружность головы, груди, средней трети плеча, толщина подкожного жирового слоя (калиперометром над бицепсом, трицепсом, под лопаткой, над подвздошной остью).</li> </ul> <p><b>По показаниям:</b> доплерография и УЗИ крупных сосудов, метаболиты грибов</p> |
| «Острая» стадия ЭП | <p>1. Основные потребности организма в энергии и нутриентах восполняются по-прежнему парентеральным путем.</p> <p>2. После проверки удержания пробного объема жидкости (2-3 мл на 1 кг массы тела) начинается введение полуэлементного питания путем постоянной инфузии, при использовании продукта с осмолярностью выше 300 мосм/л, продукт вводят в разведении (25%).</p>   |

Продолжение табл. 5.3

| Стадия | Задачи терапии |
|--------|----------------|
|--------|----------------|

|          |   |
|----------|---|
|          | <p>3. Перевод с парентерального питания на циклический режим введения (уменьшая длительность не более чем на 2 ч в сутки).</p> <p>4. Купирование диареи корректировкой энтеральной нагрузки и антидиарейными препаратами.</p> <p>5. Продолжение антисекреторной терапии (у детей до 1 года не требуется в связи с низкой кислотностью желудочного сока)</p>   |
| Контроль | <p><b>Контроль функционирования катетера За каждые 24 ч:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• объем стула (отделяемого по стоме);</li> <li>• диурез (или стул + диурез);</li> <li>• наличие срыгиваний, рвоты, застойного содержимого в желудке, вес. <b>Внимание!</b> Резкое увеличение или уменьшение объема потерь требует строгого отдельного контроля объема стула и диуреза!</li> </ul> <p><b>1 раз в неделю + по показаниям чаще:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• анализ крови общий с подсчетом формулы и тромбоцитов;</li> <li>• коагулограмма и/или тромбодинамика, тромбоэластография;</li> <li>• посев крови на стерильность из периферической вены (из катетера для парентерального питания забор крови никогда не производить!);</li> <li>• биохимия крови в период паузы между периодами ПП - общий белок, альбумин, мочевины, креатинин, триглицериды, холестерин, АСТ, АЛТ, ЩФ, гамма-глутамилтрансфераза, глюкоза, калий, натрий, кальций ионизированный, фосфор, магний;</li> <li>• С-реактивный белок и/или прокальцитонин, на фоне ПП - глюкоза, триглицериды;</li> </ul> |

|                       |   |
|-----------------------|---|
|                       | <ul style="list-style-type: none"> <li>• посев из ануса на условно-патогенную флору (включая грибковую флору);</li> <li>• анализ мочи;</li> <li>• кал на копрологию + на скрытую кровь;</li> <li>• кал на углеводы.</li> </ul> <p><b>1 раз в 2 нед:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• УЗИ брюшной полости, почек;</li> <li>• длина тела, окружность головы, груди, средней трети плеча, толщина подкожного жирового слоя (калиперометром над бицепсом, трицепсом, под лопаткой, над подвздошной остью).</li> </ul> <p><b>По показаниям:</b> доплерография и УЗИ крупных сосудов, метаболиты грибов</p> |
| «Транзиторная» стадия | <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Увеличить концентрацию смеси для ЭП постепенно (с 25 до 50%, далее до 100%).</li> <li>2. Увеличивать объем ЭП постепенно!</li> <li>3. Переходить с полуэлементных смесей на олигомерные и полимерные, но не включающие лактозу или нативное (!) грудное молоко.</li> <li>4. Сохраняется поддерживающее ПП.</li> <li>5. Продолжаются контроль диареи и коррекция объема ЭП в зависимости от ее выраженности, состава ЭП - в зависимости от усвоения ингредиентов.</li> <li>6. Переход на питание через рот постепенно!</li> </ol>  |

Продолжение табл. 5.3

| Стадия | Задачи терапии |
|--------|----------------|
|--------|----------------|

|          |  |
|----------|--|
| Контроль | <p><b>Контроль функционирования катетера За каждые 24 ч:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• объем стула (отделяемого по стоме);</li> <li>• диурез (или стул + диурез);</li> <li>• наличие срыгиваний, рвоты, застойного содержимого в желудке;</li> <li>• вес.</li> </ul> <p><b>Внимание!</b> Резкое увеличение или уменьшение объема потерь требует строгого отдельного контроля объема стула и диуреза! <b>1 раз в 2 нед*</b> или чаще при наличии показаний:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• анализ крови общий с подсчетом формулы и тромбоцитов;</li> <li>• биохимия крови в период паузы между периодами ПП (общий белок, альбумин, мочеви́на, креатинин, триглицериды, холестерин, АСТ, АЛТ, ЩФ, гамма-глутамилтрансфераза, глюкоза, калий, натрий, кальций ионизированный, фосфор, магний);</li> <li>• С-реактивный белок и/или прокальцитонин;</li> <li>• посев из ануса на условно-патогенную флору (включая грибковую флору);</li> <li>• анализ мочи;</li> <li>• кал на копрологию + на скрытую кровь;</li> <li>• кал на углеводы;</li> <li>• УЗИ брюшной полости, почек;</li> <li>• длина тела, окружность головы, груди, средней трети плеча, толщина подкожного жирового слоя (калиперометром над бицепсом, трицепсом, под лопаткой, над подвздошной остью).</li> </ul> |
|----------|--|

|                                       |  |
|---------------------------------------|--|
|                                       | <p><b>По показаниям:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• коагулограмма и/или тромбодинамика, тромбоэластография;</li> <li>• посев крови на стерильность из периферической вены (из катетера для парентерального питания забор крови никогда не производить!);</li> <li>• доплерография и УЗИ крупных сосудов, метаболиты грибов</li> </ul>  |
| «Поддерживающая» стадия (домашнее ПП) | <ol style="list-style-type: none"> <li>1. При достижении максимально возможного усвоения энтерального питания остальные потребности компенсируются парентеральным путем.</li> <li>2. У пациентов с резекцией тощей кишки, илеостомой - режим гипералиментации.</li> <li>3. Коррекция дефицита отдельных нутриентов. Контроль показателей нутритивного статуса, в том числе нервно-психического развития</li> </ol>   |
| Контроль                              | <p><b>Контроль функционирования катетера</b></p> <p><b>За каждые 24 ч (родители ведут дневник* с соответствующими графами):</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• объем отделяемого по стоме;</li> <li>• стул + диурез;</li> <li>• наличие срыгиваний, рвот, застойного содержимого в желудке;</li> <li>• температура тела, показатели воспалительной реакции, вес. <b>Внимание!</b> Обратиться к врачу при резком увеличении или уменьшении объема отделяемого!</li> </ul> |

Продолжение табл. 5.3

| Стадия | Задачи терапии |
|--------|----------------|
|--------|----------------|

**1 раз в 2 нед\*** или чаще при наличии показаний:

- анализ крови общий с подсчетом формулы и тромбоцитов;
- кислотно-основное состояние + калий, натрий, хлор.

**1 раз в 1-3 мес** (урезание по мере длительности наблюдения):

- биохимия крови в период паузы между периодами ПП [общий белок, альбумин, преальбумин (транстиретин), мочевины, креатинин, триглицериды, холестерин, АСТ, АЛТ, ЩФ, гамма-глутамилтрансфераза, глюкоза, калий, натрий, кальций ионизированный, фосфор, магний];
- анализ мочи;
- кал на копрологию + кал на углеводы;
- УЗИ брюшной полости, почек;
- длина тела, окружность головы, груди, средней трети плеча, толщина подкожного жирового слоя (калиперометром над бицепсом, трицепсом, под лопаткой, над подвздошной остью);
- оценка психомоторного развития. **По показаниям:**
- С-реактивный белок и/или прокальцитонин;
- коагулограмма и/или тромбодинамика, тромбоэластография;
- посев крови на стерильность из периферической вены (из катетера для парентерального питания забор крови никогда не производить!);
- на скрытую кровь;
- доплерография и УЗИ крупных сосудов, метаболиты грибов

|  |  |
|--|--|
| <p>Стадия отмены парентерального питания</p> | <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Проводится пробная отмена введения липидов 1-3 дня в неделю.</li> <li>2. При удовлетворительных темпах физического развития парентеральное питание переводится на интермиттирующий режим (5-3 раза в неделю).</li> <li>3. Продолжается интенсификация энтерального питания.</li> <li>4. При сохранении удовлетворительных темпов физического развития парентеральное питание отменяется</li> </ol>   |
|  | <p>Контроль функционирования катетера</p> <p><b>За каждые 24 ч (родители ведут дневник* с соответствующими графами):</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• объем отделяемого по стоме;</li> <li>• стул + диурез;</li> <li>• наличие срыгиваний, рвоты, застойного содержимого в желудке;</li> <li>• температура тела, показатели воспалительной реакции.</li> </ul> <p><b>Внимание!</b> Обратиться к врачу при резком увеличении или уменьшении объема отделяемого!</p> <p><b>Через 1-3 нед после каждого изменения режима питания:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• кислотно-основное состояние + калий, натрий, хлор;</li> <li>• биохимия крови;</li> <li>• кал на копрологию + кал на углеводы.</li> </ul> <p><b>1 раз в месяц*</b> или чаще при наличии показаний:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• масса тела, длина тела, окружность головы, груди, средней трети плеча, толщина подкожного жирового</li> </ul> |

|  |   |
|--|---|
|  | слоя (калиперометром над бицепсом, трицепсом, под лопаткой, над подвздошной остью), оценка психомоторного развития. |
|--|---|

Окончание табл. 5.3

| Стадия   | Задачи терапии   |
|----------|--|
| Контроль | <p><b>1 раз в месяц*</b> или чаще при наличии показаний:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• масса тела, длина тела, окружность головы, груди, средней трети плеча, толщина подкожного жирового слоя (калиперометром над бицепсом, трицепсом, под лопаткой, над подвздошной остью), оценка психомоторного развития.</li> </ul> <p><b>1 раз в 3 мес:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• анализ крови общий с подсчетом формулы и тромбоцитов. <b>1 раз в 6 мес:</b></li> </ul> <ul style="list-style-type: none"> <li>• анализ мочи - 1 раз в месяц;</li> <li>• УЗИ брюшной полости, почек. <b>По показаниям:</b></li> <li>• С-реактивный белок и/или прокальцитонин;</li> <li>• коагулограмма и/или тромбодинамика;</li> <li>• посев крови на стерильность из периферической вены (из катетера для парентерального питания забор крови никогда не производить!);</li> <li>• на скрытую кровь;</li> <li>• доплерография и УЗИ крупных сосудов</li> </ul> |

\* См. приложения.

2. На следующей **«острой»** стадии начинается введение энтерального питания с целью в первую очередь обеспечения трофики желудочно-кишечного тракта. Потребности организма на этой стадии по-прежнему восполняются преимущественно парентеральным путем.

Общая продолжительность «острого» периода обычно около 3-6 нед [88].

Сроки начала энтерального питания в последние годы сдвигаются ближе к времени операции. Раннее начало энтерального питания сокращает срок нахождения новорожденных, перенесших резекцию кишки, на парентеральном питании в целом, снижает частоту холестаза [27]. У взрослых пациентов продемонстрировано улучшение морфологической адаптации кишечника при раннем введении энтерального питания [72]. Обычно рекомендуют начать энтеральное питание путем длительной инфузии с постоянной скоростью (constant rate enteral nutrition - CREN), как только будет устранен послеоперационный парез кишечника [141].

Дальнейший шаг - это переход с круглосуточного на циклическое парентеральное питание. При этом длительность инфузионной терапии сокращают постепенно - более чем на 2 ч/сут [141]. Некоторые авторы предлагают переходить на циклическое парентеральное питание одновременно с началом энтерального. В периоды отсутствия парентерального питания проводится *контроль биохимических показателей с целью оценки адекватности терапии (глюкозы, электролитов, альбумина и др.)* [131].

3. Следующей стадией - **«транзиторной»** - является более агрессивное увеличение объемов и усложнение состава энтерального питания с целью обеспечения основных потребностей организма энтеральным путем и полной отмены парентерального питания.

Увеличивается как объем энтерального питания, так и его концентрация.

4. Наконец, становится возможным переход в **«поддерживающую»** стадию при успешной адаптации кишечника.

5. Стадия отмены парентерального питания.

Вначале при достижении оптимальных темпов физического развития можно сделать попытку снизить число дней, когда вводятся парентерально липиды, поскольку количество осложнений, связанных с введением липидов, больше, чем с введением аминокислот и глюкозы. Один, а затем 2-3 дня в неделю (если темпы физического развития удовлетворительные) дети получают инфузию без жиров. *Интервалы между каждым подобным изменением должны быть достаточными для оценки физического развития. Если оно не соответствует возрастным нормам, возвращается исходный режим.*

Если же за 2-3 мес ребенок сохраняет оптимальные темпы развития, то осуществляется перевод на *интермиттирующий режим* парентерального питания: оно вводится не ежедневно, а 5-3 раза в неделю.

Парентеральное питание отменяется, когда пациент может усваивать более 70% своих потребностей энтеральным путем и при этом сохраняет удовлетворительные темпы роста. *Для детей на этой стадии крайне важно мониторировать показатели нутритивного статуса, включая не только показатели физического, но и психического развития.*

Катетер для введения парентерального питания не удаляется сразу после отмены введения. За ним продолжается уход, промывание антисептиком. Данная практика используется нами на протяжении ряда лет и имеет свои преимущества и недостатки. К последним относится сохранение риска катетер-ассоциированной инфекции, поэтому на данное решение влияет и комплаентность ухаживающего лица. На основании данных о физическом развитии принимается решение о возобновлении или прекращении ПП и удалении катетера.

### 5.3. Парентеральное питание

*Парентеральное питание (ПП)* используют при невозможности проведения адекватного для поддержания жизнедеятельности, роста и развития организма энтерального питания (ЭП). В последние десятилетия использование ПП у детей стало одним из главных компонентов интенсивного лечения пациентов различных категорий.

ПП у детей проводится в следующих ситуациях:

- ▶ при полностью нефункционирующем желудочно-кишечном тракте;
- ▶ необходимости временного исключения желудочно-кишечного тракта из пищеварения (например, опасность расхождения швов в раннем послеоперационном периоде);
- ▶ невозможности полного обеспечения в необходимых нутриентах и энергии адекватным питанием через рот или зонд.

Противопоказания для проведения ПП:

- ▶ шок и острая некомпенсированная кровопотеря;
- ▶ гиповолемия;

- ▶ декомпенсированная дегидратация или гипергидратация;
- ▶ анафилаксия или аллергическая реакция на составляющие.

В настоящее время при проведении ПП, следуя протоколам Европейского общества энтерального и парентерального питания и педиатров, гастроэнтерологов, нутрициологов (Европейское общество энтерального и парентерального питания и Европейское общество детских гастроэнтерологов, гепатологов и нутрициологов), разделяют [74, 89]:

- ▶ полное ПП - одновременное использование аминокислот, жиров и углеводов;
- ▶ частичное (смешанное, неполное) ПП - дополнительное использование ПП к недостаточному ЭП, может осуществляться как через центральные, так и периферические вены.

### **5.3.1. Сосудистый доступ для проведения парентерального питания**

Для проведения ПП возможно использование различных видов сосудистого доступа - катетеризации с использованием венозного катетера на игле; оптимальным вариантом сосудистого доступа для проведения плановой инфузионной терапии и ПП, особенно у недоношен-

ных детей и детей старшей возрастной группы, является катетеризация центральных вен путем постановки глубоких венозных линий.

Парентеральное питание может быть проведено:

- ▶ через катетер в центральной вене - центральное ПП;
- ▶ через канюлю, введенную в периферическую вену, - периферическое ПП.

Венозные доступы для длительного ПП:

- ▶ стандартный центральный катетер;
- ▶ периферический имплантируемый центральный катетер;
- ▶ туннелируемый центральный венозный катетер;
- ▶ внутривенный порт.

Протокол катетеризации вен у детей обсуждался в 2007 г. на 4-м Российском конгрессе «Педиатрическая анестезиология и интенсивная терапия» [10].

*В настоящее время для проведения инфузионной терапии и ПП используют [10]:*

- ▶ кратковременные центральные венозные катетеры;
- ▶ долговременные центральные венозные катетеры, устанавливаемые через периферический доступ.

### **Кратковременные центральные венозные катетеры**

- ▶ Предназначены для 5-10-дневного внутривенного доступа.
- ▶ Типичное место установки - подключичная или внутренняя яремная, реже бедренная вена.
- ▶ Наконечник катетера располагается в верхней или нижней полой вене.
- ▶ Наибольший риск инфекции.
- ▶ Используются в первую очередь при оказании экстренной медицинской помощи.

### **Долговременные центральные венозные катетеры, устанавливаемые через периферический доступ**

- ▶ Используется, когда вероятная продолжительность внутривенной терапии превысит 6 дней.
- ▶ Могут использоваться как краткосрочно, так и долгосрочно в течение нескольких недель или месяцев.
- ▶ Обычно устанавливаются в крупные периферические вены. У детей могут быть использованы: наружная яремная, аксиллярная вены, вена сафена, височная и заднеушная. Наконечник катетера

вводится в верхнюю полую или аксиллярную вену (установка верифицируется рентгенологически).

- ▶ Меньшее количество возможных осложнений при установке, более низкий риск инфекции, чем при подключичной или яремной установке.

С целью снижения катетер-ассоциированных инфекционных осложнений применяются венозные доступы, при которых место прокола кожи и место входа катетера в вену разобщены. Для этого используются периферические имплантируемые центральные катетеры, туннелируемые катетеры - до входа в вену катетер проводится в подкожном туннеле (Broviac, Hickmann) [10]. При долговременном венозном доступе туннелируемый катетер снижает риск механических осложнений и катетер-ассоциированных инфекций по сравнению с традиционным катетером.

### **Долговременные центральные венозные катетеры (туннелируемые катетеры)**

Для домашнего парентерального питания используются преимущественно туннелируемые центральные катетеры.

- ▶ Устанавливаются хирургическим способом.
- ▶ Катетер внедряется под кожу на расстоянии 10-15 см от места его введения в вену.
- ▶ Дакроновая втулка катетера имплантируется под кожу - выход располагается в среднегрудной области.
- ▶ Наконечник катетера вводится в верхнюю полую вену.
- ▶ После заживления разреза у некоторых пациентов используют повязку только во время гигиенических процедур.

Катетер может иметь один или два просвета. Для целей парентерального питания рекомендуются однопросветные катетеры, дабы исключить использование данного доступа для иных целей, кроме парентерального питания.

*Broviac / Hickman (торговые марки, присутствующие на российском рынке)* - силиконовый катетер с открытым дистальным концом и да-кроновой манжетой в проксимальной ее части, которая вшивается под кожу. В течение 3-4 нед 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 1 до 3 просветов в своем поперечном сечении.

Разобщение места входа в кожу и места впадения катетера в вену обеспечивает низкий риск инфекции.

По нашим данным, защищенные туннелируемые венозные катетеры сокращают по сравнению со стандартными катетерами число эпизодов катетер-ассоциированного сепсиса в 4 раза, механических осложнений - в 3,8 раза.

### **Внутривенный порт**

*Порт-система* представляет собой силиконовый или полиуретановый катетер, соединенный с резервуаром, полностью погружаемым под кожу. Перед проведением инфузии в порт-систему устанавливается специальная инфузионная игла - игла Губера, которая имеет наконечник, заточенный особым способом, - он в момент прокола не разрывает силиконовую «крышку» резервуара. Корпус резервуара изготовлен из титана или прочного пластика. «Крышка» резервуара изготовлена из силикона и выдерживает до 2000 проколов. Игла в резервуаре порт-системы может находиться до 7 дней, после чего подлежит замене. Порт-системы обычно используются у старших детей, которым инфузия проводится не каждый день.

Порты обычно не предназначены для парентерального питания. Вводимые парентерально липиды могут приводить к окклюзии камеры порта при неправильном введении. Однако для детей от 6 мес до 3-4 лет они являются одним из безопасных способов, так как дети в этом возрасте часто сами удаляют себе катетер с наличием внешней части. Однако решение об использовании такого доступа целесообразно рассматривать при переводе на интермиттирующий режим парентерального питания и при невозможности обучения ребенка правилам обращения с катетером.

Режимы периферического ПП оптимально подходят для детей с нормальным нутритивным статусом или для детей с ожидаемой продолжительностью ПП менее 2 нед.

Переносимость растворов, вводимых в периферические вены, зависит от их осмолярности, скорости инфузии, а также от материала, из которого изготовлены канюли или катетеры (полиуретан и силикон предпочтительнее тефлона), и диаметра катетера (чем тоньше, тем лучше).

*Перед проведением ПП необходимо восстановить водно-электролитный баланс организма, нормализовать кислотно-основное состояние,*

*улучшить реологию и микроциркуляцию крови, устранить гемодинамические и волевические нарушения!*

Использование ПП менее 24 ч называется циклическим ПП. Это позволяет обеспечить пациенту больше физической активности и делает более гибким режим ПП.

Необходимым условием для циклического ПП является хорошо закрепленный центральный катетер. Желательно использовать для длительного ПП периферические имплантируемые центральные катетеры, туннелируемые катетеры, которые до входа в вену проводят в подкожном туннеле (Broviac, Hickmann). Этот метод применим к детям разного возраста, в том числе начиная с массы тела 5 кг. *Почти все дети, получающие ПП в домашних условиях, получают именно циклическое ПП.*

### **Артериовенозный шунт**

Для детей старшего возраста и взрослых, находящихся на интермиттирующем режиме питания, целесообразно создание легкодоступного сосуда для пунктирования их иглой 1-5 раз в неделю. Артериовенозный шунт создается путем сосудистой микрохирургической техники, обычно из сосудов предплечья. Он позволяет пациентам в промежутках между процедурами вести совершенно обычный образ жизни, заниматься спортом, в том числе контактным, плавать. Метод не исключает болевые ощущения при пункции шунта, но в сознательном возрасте пациенты часто выбирают именно этот доступ.

### **Уход за венозным доступом**

Основными принципами ухода являются:

- ▶ полное соблюдение правил асептики;
- ▶ правильная постановка (в операционной или процедурной);
- ▶ уход за катетером при процедурах подключения и отключения питания;
- ▶ катетер для парентерального питания **не должен** использоваться для введения медикаментов (предпочтителен одноканальный, при многоканальном один вход резервируется исключительно для питания);
- ▶ хорошая фиксация (чтобы ребенок не удалил самостоятельно);

- ▶ повязка прозрачным материалом места вкола, смена еженедельно или чаще при необходимости контроля;
- ▶ редко используемые катетеры должны промываться гепарином натрия 1% еженедельно.

При длительном использовании венозного доступа крайне важным является соблюдение правил асептики и антисептики при процедурах

подключения и отключения инфузии. Ход стандартной операционной процедуры представлен в приложении. Данные и иные манипуляции представлены в Методических рекомендациях «Система профилактики и контроля госпитальной инфекции в отделениях (палатах) реанимации и интенсивной терапии для новорожденных в акушерских стационарах и детских больницах» (письмо первого заместителя министра здравоохранения И.Н. Каграманяна от 10.07.2017 № 15-4/10/2-4536).

Для санации катетера в перерывах между процедурами инфузии практикуется обработка катетера антисептиками и противомикробными препаратами (70% [этанол](#), раствор соляной кислоты, антибиотики, тауролидин<sup>р</sup>). В настоящее время на рынке появились катетеры, покрытые антибиотиком (мономицин-рафампин).

Блок катетера с этанолом снижает риск катетер-ассоциированной инфекции в 6 раз по сравнению с отсутствием данной манипуляции [100].

Эффективность блока ванкомицином, цiproфлоксацином, ген-тамицином, амфотерицином В оценена как 30-100% [93].

В нашей практике мы используем исключительно тауролидин<sup>р</sup>, который вводится в объеме, соответствующем внутрисосудистому объему катетера или порта (можно уточнить в инструкции к катетеру). Препарат обладает антибактериальной, противогрибковой активностью и предотвращает образование биопленки. Время экспозиции препарата в катетере должно быть не менее 2 ч, оптимально - 4 ч. Блок тауролидином<sup>р</sup> по сравнению с обработкой только гепарином натрия снижает число дней без инфекции в 3 раза [109].

Относительно удаления препарата из катетера существуют разные практики, не подкрепленные в настоящее время достаточной доказательной базой. Есть мнение, что забор содержимого из катетера с целью удаления введенного препарата способствует попаданию крови в катетер или порт, повреждению стенки сосуда («эффект присасывания»). Поэтому в нашей и ряде зарубежных клиник тауролок промывается в системный кровоток, где

он не оказывает системного действия. Аналогичная тактика по отношению к антибиотикам будет иметь системный эффект.

### 5.3.2. Состав парентерального питания

*Белок и аминокислоты.* У растущего ребенка единственным источником восполнения потерь заменимых и незаменимых аминокислот

служат белки пищи. Незаменимые аминокислоты необходимы ребенку не только для восполнения белковых затрат, но и для роста и развития различных органов и тканей, продолжающихся в момент травмы ребенка. Белок является основой многих биологически важных активных веществ. При недостаточном поступлении белка с пищей в печени снижается синтез специфических белков и ферментов, в том числе принимающих участие в синтезе аминокислот. Недостаток белка в рационе детей сопровождается замедлением нормального роста и развития органов и систем организма, отрицательно влияет на функцию коры головного мозга, приводит к иммуносупрессии и нарушению синтеза гемоглобина.

Главное современное требование, предъявляемое к растворам аминокислот, - обязательное содержание всех незаменимых аминокислот, синтез которых не может осуществиться в организме ребенка (изолейцин, [фенилаланин](#), лейцин, треонин, лизин, триптофан, [метионин](#), валин). У детей раннего возраста потребность в белках значительно выше, чем у взрослых, что связано с высокими темпами роста и развития детского организма [6, 15, 16].

Для питания грудных детей, безусловно, самым подходящим по своему составу является белок грудного молока. Аминокислотный состав женского молока характеризуется высоким содержанием незаменимых аминокислот (около 50%), в том числе *таурина*.

У новорожденных понижена активность фермента фенилаланин-гидроксилазы, обеспечивающего превращение в печени фенилаланина в тирозин. Поэтому использование аминокислотных препаратов для взрослых приводит к избытку фенилаланина. Его избыток оказывает нейротоксическое действие у недоношенных детей, при этом концентрация ароматических аминокислот снижена. Аминокислоты с разветвленной цепью (лейцин, изолейцин, валин) способствуют созреванию центральной нервной системы. [Таурин](#), синтезируемый в организме новорожденных из цистеина, также является незаменимой аминокислотой. Указанная аминокислота участвует в очень важных физиологических процессах у детей,

в частности в регуляции входящего кальциевого тока, возбудимости нейронов, стабилизации мембран. [Таурин](#) способствует развитию сетчатки и всасыванию жирных кислот длинной цепи без участия желчных кислот.

При использовании аминокислот, предназначенных для взрослых, ребенок не получает в достаточном количестве такие аминокислоты, как глутамин, валин, серин, тирозин, цистеин, [таурин](#), что негативно сказывается на продолжающемся развитии детского организма. Следует учитывать, что для детей раннего возраста незаменимой аминокислотой является также гистидин, а для маловесных детей также цистеин и тирозин. Поэтому оптимально использование специальных **педиатрических растворов аминокислот** для парентерального питания детей с СКК. Типичной ошибкой является учет вводимого альбумина при расчете потребленного белка. Важно понимать, что экзогенно введенный альбумин не используется в целях синтеза собственных белков организма и не должен учитываться как компонент питания.

*Жиры или липиды* - это нерастворимые в воде органические вещества, к числу которых относятся органические жирные кислоты, которые являются структурными элементами как свободных жиров, так и липидов мембран клеток, а также принимают участие в синтезе многочисленных гормонов и биологически активных веществ: простаглан-динов, тромбоксанов, простацклинов, лейкотриенов и т.д.

*Жировые эмульсии* - наиболее эффективный энергетический компонент, что обусловлено их высокой энергетической ценностью (1 г -

9,3 ккал) [3, 15, 16].

Преимущества использования липидов:

- ▶ источник энергии: 9,3 ккал/г;
- ▶ создание запасов энергии (триглицериды в жировой ткани);
- ▶ формирование изолирующего слоя и защита органов;
- ▶ формирование мембран (липиды и белки): плазматическая мембрана, миелиновая оболочка нервного волокна (изолятор), поверхность клетки (глицерофосфаты);
- ▶ иммунная функция (гликолипиды);

- ▶ модуляция иммунной функции: предшественники эйкозаноидов, например простагландинов;
- ▶ предшественники стероидных гормонов, желчных кислот и витамина D;
- ▶ высокая калорийность при меньшем объеме жидкости;
- ▶ осмотическая неактивность;
- ▶ высокое содержание полиненасыщенных жирных кислот.

Парентеральное введение липидов является возможностью решения сразу двух задач - обеспечения энергией при малом объеме вводимой жидкости и дотации основных омега-6 и омега-3 полиненасыщенных жирных кислот. Выпускаются 10 и 20% липидные эмульсии. Для эмульгации используются [фосфолипиды](#), как правило, яичного желтка. Микрочастицы, называемые искусственными хиломикрона-

ми, состоят из окруженных фосфолипидами триглицеридов и элиминируются из сыворотки по тому же пути, что и естественные хиломикроны. [Фосфолипиды](#) имеют небольшую энергетическую ценность и, присутствуя в значительном количестве, могут давать нежелательные эффекты. Они замедляют гидролиз искусственных хиломикронов, стимулируют холестерогенез в тканях и накапливаются в крови в виде липопротеина X, окончательный метаболизм которого происходит в ретикулоэндотелиальной системе. Поэтому желательно минимизировать скорость поступления частиц, богатых фосфолипидами. В 10% эмульсиях количество фосфолипидов по отношению к триглицеридам в 2 раза больше, чем в 20%, поэтому использование 10% эмульсии с большей вероятностью может приводить к гипертриглицеридемии и гиперхолестеролемии [138].

Липопротеинлипаза эндотелия внепеченочных капилляров, печеночная липаза эндотелия печеночных капилляров осуществляют гидролиз триглицеридов, содержащихся в искусственных хиломикронах, с высвобождением свободных жирных кислот.

Активность перечисленных ферментов, участвующих в метаболизме вводимых жировых эмульсий, пропорциональна гестационному возрасту, активность липопротеинлипазы особенно низка у детей, родившихся на сроке менее 26 нед. [Гепарин натрия](#) способен повышать активность данных ферментов.

Для предотвращения гиперлипидемии и других побочных эффектов важно не столько общее количество липидов в сутки, сколько скорость введения.

В настоящее время общепринятым является использование жировых эмульсий смешанного состава (I поколение эмульсий, содержащих только длинноцепочечные триглицериды, практически не используется): со среднецепочечными триглицеридами и длинноцепочечными триглицеридами. Эмульсии, содержащие только длинноцепочечные жирные кислоты, относятся к I поколению и имеют ряд недостатков.

Среднецепочечные триглицериды состоят преимущественно из жирных кислот с 8 и 10 атомами углерода, длинноцепочечные триглицериды - с 16-20 атомами углерода [3, 71]. Имеются сообщения, что среднецепочечные триглицериды метаболизируются быстрее, чем длинноцепочечные триглицериды, частично окисляясь, независимо от наличия карнитина, оказывая меньшее воздействие на ретикулоэн-дотелиальную систему. Клинические эффекты от применения смеси среднецепочечных и длинноцепочечных триглицеридов не отличаются

от применения эмульсий на основе длинноцепочечных триглицеридов. Липидные эмульсии для внутривенного введения, содержащие до 50% среднецепочечных триглицеридов (СЦТ), сейчас широко применяются в педиатрии. В них содержится 50% длинноцепочечных триглицеридов, что позволяет избежать побочного действия СЦТ и обеспечить пациента незаменимыми жирными кислотами. Эмульсии СЦТ также применяются при домашнем ПП у детей [71, 118].

У детей важна роль полиненасыщенных жирных кислот, которые способствуют развитию и стабилизации клеточных мембран, нервной ткани, зрительного аппарата. Одновременно они являются предшественниками эйкозаноидов, к числу которых относятся тромбоксаны, простагланцины, простагландины и лейкотриены - посредники и регуляторы обменных процессов в клетках. Полиненасыщенные жирные кислоты не синтезируются, а поступают извне в организм. Необходимое для ребенка количество незаменимых жирных кислот, обеспечивающих формирование жизненно важных структур в начальный период жизни, содержит материнское молоко.

Как известно, полиненасыщенные жирные кислоты подразделяются на две группы:  $\omega$ -6 (линолевая, арахидоновая жирные кислоты) и  $\omega$ -3 (альфа-линоленовая, эйкозапентаеновая и докозагексаеновая жирные кислоты). В соевом масле, используемом в производстве жировых эмульсий, в большом количестве содержатся две незаменимые полиненасыщенные жирные

кислоты, которые не синтезируются у млекопитающих: линолевая кислота (C18:2  $\omega$ -6, 52-54%) и  $\alpha$ -линоленовая кислота (C18:3  $\omega$ -3, 7-9%). Линолевая кислота является основным представителем длинноцепочечных жирных кислот семейства  $\omega$ -6, а  $\alpha$ -линоленовая кислота, 18:3 ( $\omega$ -3) - длинноцепочечных жирных кислот семейства  $\omega$ -3. Длинноцепочечные полиненасыщенные жирные кислоты арахидоновая и докозагексаеновая необходимы для созревания и функционирования центральной нервной системы плода и ребенка. Кроме того, они входят в состав фосфолипидов мозга (25-30%) и сетчатки глаза (60%), эссенциальны для нормального созревания моторных, сенсорных, поведенческих и других функций - миелинизации нервных волокон, экспрессии генов, роста аксонов, защиты от окислительного стресса и апоптоза, модуляции нейротрансмиссии. Элонгазы жирных кислот, переводящие линолевую кислоту и  $\alpha$ -линоленовую кислоту в арахидоновую и докозагексаеновую, являются незрелыми у недоношенных детей. Представители  $\omega$ -3 полиненасыщенных жирных кислот - эйкозапентаеновая и докозагексаеновая кислоты являются альтернативными по отношению к арахидоновой кислоте источниками синтеза серий простагландинов и лейкотриенов по циклооксигеназному и липооксигеназному пути. Многие из образовавшихся метаболитов, включая тромбоксан A<sub>2</sub>, лейкотриен B<sub>4</sub> и другие, обладают меньшим провоспалительным и вазомоторным действием, чем их аналоги, синтезируемые из арахидоновой кислоты. Полиненасыщенные  $\omega$ -3 жирные кислоты способны также изменять состав фосфолипидов мембраны клеток и модифицировать ряд опосредованных жирами клеточных взаимодействий. Особенно это интересно в плане изменения в подклассах фосфатидилхолина, таких как предшественники фактора активации тромбоцитов.

В настоящее время созданы эмульсии III и IV поколения с включением оливкового масла, богатого мононенасыщенными жирными кислотами ( $\omega$ -9), и рыбьего жира, содержащего длинноцепочечные полиненасыщенные жирные кислоты. Жировая эмульсия для парентерального питания (СМОФлипид<sup>®</sup>) имеет комбинированный состав: S - 30% соевого масла, M - 30% среднецепочечных три-глицеридов, O - 25% оливкового масла, F - 15% рыбьего жира, 200 мг/л  $\alpha$ -токоферола. Состав обеспечивает некоторое снижение  $\omega$ -6 жирных кислот, обогащение мононенасыщенными и  $\omega$ -3 жирными кислотами и витамином E. Эта эмульсия использовалась как для кратковременного, так и для длительного лечения детей и недоношенных младенцев [86, 110, 120]. Ее преимущества: снижение риска, связанного с большим количеством полиненасыщенных жирных кислот, например усиление перекисного окисления липидов, угнетение синтеза гомологичных

незаменимых жирных кислот, изменение строения клеточных мембран, разрешение холестаза.

Современные рекомендации определяют оптимальное соотношение жирных кислот семейств  $\omega$ -6 и  $\omega$ -3 в жировых эмульсиях как от 4:1 до 2:1 (табл. 5.4).

Представляют интерес данные о возможности липидной эмульсии на основе рыбьего жира снижать провоспалительный ответ при воздействии бактериального эндотоксина (снижать выработку моноцитами цитокинов TNF- $\alpha$ , интерлейкинов-1, -6, -8, адгезию моноцитов к эндотелию и их миграцию в межэндотелиальное пространство) [95, 96].

Для детей с СКК важно, что использование липидных эмульсий, содержащих в составе рыбий жир, позволяет уменьшить неблагоприятное влияние жиров на функцию печени [68, 121, 139].

**Таблица 5.4.** Соотношение жирных кислот семейств  $\omega$ -6 и  $\omega$ -3 в жировых эмульсиях

| <b>Жировая эмульсия</b>   | <b>Соотношение жирных кислот семейств <math>\omega</math>-6 и <math>\omega</math>-3</b> |
|---|---|
| Рекомендации [15, 17]   | 4:1-2:1   |
| Жировая эмульсия на основе соевого масла  | 7:1   |
| Жировая эмульсия, содержащая среднецепочечные/ длинноцепочечные триглицериды      | 7:1   |
| Жировая эмульсия на основе оливкового/соевого масел                               | 9:1   |
| Жировая эмульсия для парентерального питания (СМОФлипид <sup>®</sup> ) (примерно) | 2,5:1   |

Витамин Е является высокоэффективным антиоксидантом, который поддерживает целостность клеточных мембран, подавляя перекис-ное окисление липидов.

Полиненасыщенные жирные кислоты более чувствительны к оксидации, чем мононенасыщенные жирные кислоты и насыщенные жирные кислоты. Скорость пероксидации ненасыщенных жирных кислот напрямую связана с количеством двойных связей. Следовательно, потребность в витамине Е возрастает с увеличением потребления полиненасыщенных жирных кислот. В рекомендациях по дозированию витаминов ежедневная потребность в  $\alpha$ -

токофероле установлена на уровне 10 мг. В недавно изданном руководстве по лечебному питанию дозы витамина Е для парентерального введения заметно выше рекомендуемых. Для пациентов в критическом состоянии для парентерального введения рекомендована суточная доза витамина Е в диапазоне от 50 до 200 мг.

В свете современных позиций жировые эмульсии рассматриваются как важная и неотъемлемая часть ПП, являясь необходимым источником энергии, а для пациентов раннего возраста, находящихся на ПП в течение длительного времени, - источником незаменимых жирных кислот. В связи с этим проведение программ полного ПП у детей, особенно первого полугодия жизни, без включения жировых эмульсий следует рассматривать как неполноценное и несбалансированное.

При проведении полного ПП новорожденным в возрасте до 3 мес назначают жировые эмульсии из расчета 3-4 г на 1 кг массы тела (скорость введения: не более 0,13-0,17 г/кг в час), от 3 мес до 1 года из расчета 2-3 г/кг в сутки (0,08-0,13 г/кг в час). Следует помнить, что минимальное обеспечение линолевой кислотой новорожденных - 0,25 г/кг в сутки, детей от 1 года - 0,10 г/кг в сутки [3, 15, 16, 71].

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

Для ПП у детей используют 10% и 20% растворы глюкозы. У новорожденных до 1 года используют растворы глюкозы из расчета 8- 13 г/кг в сутки, старше 1 года - 7-10 г/кг в сутки. С целью предотвращения осложнений необходимо контролировать уровень глюкозы в крови, а также соблюдать скорость инфузии - не более 0,5-0,6 г на 1 кг массы тела [15, 16, 87, 88]. Характеристика используемых растворов глюкозы представлена в приложении.

При ПП необходимо использовать **витамины** и **микроэлементы** в возрастных потребностях (см. приложение 1).

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

При длительном использовании ПП нередко наблюдается дефицит тиамина. Другой проблемой является дефицит рибофлавина, который на  $1/3$  разрушается под влиянием света, особенно при фототерапии. Дефицит рибофлавина приводит к нарушениям функции эпителия (гиперемия и отек слизистых оболочек рта и гортани, хейлоз, стоматит, глоссит, себорейный дерматит) и нормоцитарной анемии. Клинический симптомокомплекс, связанный с недостатком биотина, характеризуется дерматитом, алопецией и повышенной возбудимостью.

В настоящее время на отечественном рынке имеются следующие препараты витаминов и микроэлементов, рекомендуемые для использования как во взрослой, так и в детской практике.

Поливитамины (Солувит Н<sup>♦</sup>) (водорастворимые витамины) добавляют в дозе 10 мл/сут для детей старше 1 года. Для новорожденных и детей грудного возраста из расчета 1 мл/кг в сутки.

Поливитамины (Виталипид Н детский<sup>♦</sup>) (жирорастворимые витамины) добавляют к жировым эмульсиям 10% или 20% не ранее чем за 1 ч до начала инфузии в дозе 10 мл/сут для детей до 11 лет. Недоношенным и новорожденным назначают в суточной дозе из расчета 4 мл/кг в сутки.

Поливитамины (Церневит<sup>♦</sup>) (в составе комплекса водо- и жирорастворимых витаминов) используются в суточной дозе 5 мл/сут для детей старше 11 лет.

Некоторые витамины химически нестабильны, так как они распадаются под воздействием ультрафиолетового света (витамины А, В<sub>2</sub>) или окисляются на воздухе и разрушаются с образованием щавелевой кислоты (витамин С), которая, взаимодействуя с кальцием, образует нерастворимый оксалат кальция или адсорбируется в пластиковый матрикс контейнера или инфузионной системы (витамин А). По этой причине витамины надо добавлять в систему непосредственно перед инфузией. Жировая эмульсия предохраняет витамины от разрушительного воздействия ультрафиолетового света.

Внутривенное назначение препаратов железа в режимах ПП не рекомендуется, поскольку сопряжено с большим количеством побочных эффектов. Избыток железа сопровождается высоким риском развития грамнегативной септицемии. Железо обладает выраженными

антиоксидантными свойствами, и его назначение повышает потребность в других антиоксидантах, особенно в витамине Е. С осторожностью следует решать вопрос о назначении железа недоношенным детям.

Для оценки обеспеченности железом следует определять 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.

**Цинк** входит в состав многих белков, регулирующих уровень транскрипции и биосинтеза нуклеиновых кислот и протеинов. Соответственно, этот микроэлемент обеспечивает контроль экспрессии генов в процессе пролиферации и дифференцировки клеток. Он также участвует в формировании чувствительности к различным гормонам и факторам роста. Цинк входит в состав многих белков, регулирующих уровень транскрипции и биосинтеза нуклеиновых кислот и протеинов. Снижение уровня содержания цинка сопровождается угнетением активности металлопротеаз, что приводит к нарушению фагоцитоза, присоединению инфекции при неадекватном иммунном ответе.

**Селен** является неотъемлемым компонентом каталитического центра основного фермента антиоксидантной системы - глутатионпероксидазы, обеспечивающей инактивацию свободных форм кислорода. Он необходим для антиоксидантной защиты клеточных мембран, потенцирует действие других антиоксидантов - токоферола, ретинола и др. Селен повышает реакцию лимфоцитов на различные митогены, повышает продукцию интерлейкинов-1 и -2, участвуя в реализации клеточного и гуморального иммунных ответов. *Аддамель Н<sup>®</sup>*

*1 мл препарата содержит:*

- ▶ хлорид хрома 5,33 мкг (0,2 мкмоль хрома);
- ▶ хлорид меди 0,34 мкг (20 мкмоль меди);
- ▶ хлорид железа 0,54 мкг (20 мкмоль железа трехвалентного);
- ▶ хлорид марганца 99,0 мкг (5 мкмоль марганца);

- ▶ молибдат натрия 4,85 мкг (0,2 мкмоль молибдена);
- ▶ селенит натрия 10,5 мкг (0,4 мкмоль селена);
- ▶ хлорид цинка 1,36 мкг (100 мкмоль цинка);
- ▶ йодид калия 16,6 мкг (1 мкмоль йода);
- ▶ фторид натрия 0,21 мкг (50 мкмоль фтора).

У взрослых рекомендовано 10 мл *Аддамеля Н\** добавить к растворам аминокислот или глюкозы. Для детей с массой тела 10 кг и более рекомендуемая доза *Аддамеля Н\** составляет 0,1 мл/кг.

До сих пор существует дискуссия относительно необходимости дополнительного использования иммунопитания (глутамин, омега-3 жирные кислоты) у пациентов на длительном ПП.

К примеру, иммунообогащенные формулы (глутамин, омега-3 жирные кислоты) в основном показаны пациентам с травмами и ожогами и рекомендованы Европейским обществом парентерального и энтерального питания [9, 87].

Справочные материалы по препаратам для парентерального питания представлены в приложении (см. табл. 5, 6).

### **Совмещение препаратов при парентеральном питании**

В настоящий момент в детской практике при проведении ПП используется как *раздельная методика (флаконная)*, так и *многокомпонентные контейнеры* [препараты «три-в-одном» (или «все в одном») или «два в одном»].

Флаконная методика предполагает многократные манипуляции по набору и совмещению растворов. Около 13 проколов флаконов, набора из ампул надо осуществить медицинской сестре для набора полного парентерального питания. Такое число манипуляций повышает риск нарушений правил асептики. Французский профессор K. Solassol в середине 1970-х годов разработал и предложил новый способ введения аминокислот, жировых эмульсий и растворов глюкозы в одном пакете («три в одном») [16], в котором компоненты парентерального питания выпускаются в общей упаковке и перед введением смешиваются в одном контейнере без нарушения стерильности [16]. Использование большинства торговых марок

«три в одном» рекомендовано не ранее 2-летнего возраста, так как имеющиеся на рынке препараты не содержат в своем составе все необходимые незаменимые аминокислоты.

Однако в нашей клинической практике в домашних условиях используются только контейнеры «три в одном» или «два в одном», начинается их применение в рамках частичного парентерального питания у детей более младшей возрастной группы (с массы >4,5 кг) [7, 65]. В данном случае учитывается поступление незаменимых аминокислот энтеральным путем. В ряде стран уже апробированы препараты «три в одном» для недоношенных, где в качестве компонента использованы педиатрические растворы аминокислот.

Преимущества системы «три в одном»:

- ▶ экономия средств в процессе приготовления, эксплуатации и доставки;
- ▶ лучшая утилизация нутриентов и их ассимиляция;
- ▶ легкость введения;
- ▶ благодаря меньшему числу переходников, более легкой смене флаконов (бутылок) и более простым манипуляциям снижается частота возникновения сепсиса.

**Упаковки парентерального питания «три в одном»** - это парентеральные питательные растворы, содержащие контейнер с раствором глюкозы, контейнер раствора аминокислоты электролитов, контейнер эмульсии липидов. Контейнеры совмещаются непосредственно перед использованием путем разрыва перегородок внутренних камер без нарушения общей упаковки. В них дополнительно вводятся препараты витаминов и микроэлементов.

*С распространением методики «все в одном» проведение домашнего ПП стало более легким.* Некоторые лекарства, совместимые с питательными смесями, могут быть добавлены в инфузию - таким образом обеспечиваются лучшие фармакодинамические свойства и снижается риск контаминации. При этом экономия времени для медицинских сестер составляет около 30 мин на каждого пациента в сутки.

За рубежом для детей и некоторых категорий взрослых пациентов препараты «три в одном» изготавливаются с учетом индивидуальных потребностей по рецепту в компаундинг-центре. Компаундинг-центр

представляет собой по сути аптечное предприятие, обеспечивающее совмещение компонентов ПП и лекарственных препаратов в стерильных условиях, гарантирует безопасность (бактериологическую, физическую - стабильность раствора и фармакологическую) раствора. Дети, находящиеся на домашнем ПП, периодически (чаще 1 раза в неделю) получают готовые упаковки через службы лечения на дому или непосредственно в центре.

В России только появляются специализированные приборы для компаундинга (для совмещения растворов), но специализированные предприятия со стерильными комнатами в стационарах отсутствуют. Поэтому совмещение растворов в условиях стационара, даже при идеальных условиях - наличия шкафа с ламинарным потоком, соблюдения всех правил асептики, дает худшие исходы, чем при наличии промышленного компаундинга.

**Стабильность препаратов** для парентерального питания включает несколько сложных процессов химических и физических взаимодействий, общий эффект от добавления различных ингредиентов пока еще не определен. Поэтому небезопасно смешивать все компоненты в количествах, назначаемых врачами, в связи с этим рекомендуется готовить смеси «все в одном» в соответствии с проверенными указаниями видов и количеств макро- и микронутриентов в строго контролируемых условиях. Необходима визуальная проверка смеси на агрегацию, разделение и дезинтеграцию эмульсии до и в процессе введения.

Стабильность жировой эмульсии поддерживается механическими и электростатическими силами отталкивания, противодействующими объединению маленьких жировых капелек. Наиболее важным фактором, воздействующим на физическую стабильность жировых частичек, является Z-потенциал. Каждая масляная капелька в жировой эмульсии покрыта слоем фосфолипидов, за счет которых обеспечивается отрицательный поверхностный заряд (Z-потенциал), а это снижает склеивание частиц в большие капли. Поступающие в продажу жировые эмульсии имеют средний размер частиц диаметром около 0,25-0,5 мкм, подобно естественным хиломикронам. Частицы жировых эмульсий, диаметр которых превышает 6 мкм, создают риск эмболии легочных артериол и возникновения жировой эмболии. Физическая стабильность может быть измерена различными методами, исследующими размер частиц и их распределение, поверхностный потенциал и состояние агрегации. Каждая добавка к системе «все в одном» изначально диффундирует во внешний слой капельки, изменяя поверхностный заряд. Уровень pH окружающей среды, электролиты, микроэлементы и другие добавки могут снижать силы

отталкивания между частицами, приводя к их агрегации с образованием больших по размеру капелек. Визуально наблюдается образование в смеси подобия сливок.

Значение pH жировой эмульсии снижается со временем в зависимости от даты приготовления. Дальнейшее снижение pH, например, после добавления таких кислых соединений, как [декстроза](#), приводит к снижению стабильности липидной эмульсии; если pH падает ниже 5,0, то стабильность липидной эмульсии нарушается. Из-за разных составов эмульгаторов стабильность отдельной жировой эмульсии может быть изменчивой.

Полиненасыщенные жирные кислоты в присутствии кислорода могут подвергаться перекисному окислению и распадаться на радикалы, что приводит к окислительному стрессу и токсичности. Большинство пакетов для системы «все в одном» проницаемы для кислорода. Наличие микроэлементов, воздействие температуры и дневного света значительно повышают степень перекисного окисления, а токоферол снижает этот процесс. Если использовать менее проницаемые для воздуха многослойные пакеты, защищая их от света и храня в холодильнике, добавлять микроэлементы непосредственно перед инфузией, накрывать пакеты и применять оранжевые или желтые системы для введения, можно снизить степень перекисного окисления липидов.

Кальциево-фосфатный осадок возникает сразу и хорошо виден, а двухосновный кальциево-фосфатный осадок появляется со временем, по-видимому, образуется после добавления жира и может быть невидимым. Риск возникновения кальциево-фосфатного осадка ограничивает адекватное добавление этих электролитов в небольших объемах. Совместимость кальция и фосфата в растворах для парентерального питания зависит от сложных взаимодействий нескольких факторов:

- ▶ pH;
- ▶ концентрация кальция и фосфата;
- ▶ разновидность солей кальция и фосфата;
- ▶ концентрация магния;
- ▶ состав раствора аминокислот и концентрация (образование кальциевого комплекса);
- ▶ концентрация глюкозы;

- ▶ наличие жировой эмульсии;
- ▶ очередность смешивания;
- ▶ время, прошедшее после смешивания;
- ▶ температура;
- ▶ скорость инфузии;
- ▶ совместное введение с лекарствами и добавление лекарств.

Высокие концентрации кальция и фосфата, хлорида кальция, минеральных солей фосфата, низкая концентрация аминокислот и глюкозы и повышенная концентрация жиров (как в питательных смесях для периферических вен), возросшие значения рН смеси и окружающей температуры повышают осмолярность состава, а замедление скорости инфузии увеличивает риск преципитации. Более того, выпадение Са и Р в осадок может быть вызвано добавлением бикарбонатов или декстрана железа, а также кальция и фосфата через эти же системы без их промывания или повышением окружающей температуры.

Наиболее значимые параметры стабильности комбинированного раствора липидов при совмещении препаратов для индивидуального приготовления (компаундинга):

- ▶ рН 5,22-6,18;
- ▶  $\text{Ca}^{2+}$  ммоль/л  $\times$   $\text{P}^{2+}$  ммоль/л  $<72$ ;
- ▶  $\text{Na}^{1+}$  ммоль/л и  $\text{K}^{1+}$  ммоль/л каждый  $<130$  ммоль/л;
- ▶  $\text{Ca}^{2+}$  ммоль/л и  $\text{Mg}^{2+}$  ммоль/л  $<8$  ммоль/л.

При проведении ПП с целью предотвращения осложнений **рекомендовано:**

- ▶ донаторы энергии (углеводы и липиды) вводить параллельно с источниками азота (аминокислоты);
- ▶ нельзя превышать скорость инфузий: для глюкозы - 0,5-0,6 г/кг в час, для жировых эмульсий - 0,15-0,17 г/кг в час (скорость зависит от состава жировых эмульсий - длинноцепочечные триглицериды до 0,1 г/кг в час, длинноцепочечные триглицериды/среднецепочечные триглицериды до 0,15 г/кг в час), для аминокислот - 0,1-0,15 г/кг в час;

- ▶ гиперосмолярные растворы вводить в центральную вену (выше 380 мосм/л);
- ▶ инфузионные системы для парентерального питания менять каждые 24 ч;
- ▶ при проведении полного парентерального питания рекомендовано совместное введение донаторов энергии и источника азота (азот/небелковые калории 1/148-1/158). За счет глюкозы должно обеспечиваться 50-60% небелкового обеспечения, за счет жира 35-40%, 12-15% - белковые калории.

#### 5.4. Лечебное энтеральное питание

*Лечебное ЭП при синдроме короткой кишки является основным методом лечения!* Задачей терапии является постепенное достижение максимально возможного количества потребления питательных веществ через желудочно-кишечный тракт. Лимитируется объем вводимых в желудочно-кишечный тракт продуктов риском усиления диареи и связанной с ней задержкой физического развития.

ЭП является единственным фактором, значимо снижающим риск ассоциированной с кишечной недостаточностью болезни печени [111, 130].

Сроки начала ЭП в последние годы сдвигаются ближе к времени операции. Ориентироваться следует на восстановление перистальтики кишечника и устранение нарушений со стороны жизненно важных органов.

#### **Назначение состава питания**

После периода ППП достаточно традиционным является использование глюкозо-солевого раствора. В работах кафедры детской хирургии РНИМУ им. Н.И. Пирогова демонстрировалась эффективность применения раствора следующего состава: NaCl - 3,43 г, NaCH<sub>3</sub>OH×3H<sub>2</sub>O - 2,8 г, KCl - 1,54 г, глюкоза - 6 г, CaCl<sub>2</sub> 10% раствор - 15 мл, MgCl<sub>2</sub> 25% 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 [11, 19]. В 2007 г. Ю.В. Ерпулёвой и соавт. был внедрен патент в практику интенсивной терапии использования на ранних стадиях раствора [декстроза + калия хлорид + натрия хлорид +](#)

[натрия цитрат](#) (Регидрон<sup>♦</sup>) с пектином, заключающейся в раннем введении 1-2% раствора пектина с Регидроном<sup>♦</sup> [7].

В то же время такой раствор не обладает способностью питать эн-теро- и колоноциты и не может рассматриваться как трофическое питание. Таким образом, глюкозо-солевой раствор может применяться только для определения толерантности к объему вводимого энтерально питания.

В большинстве зарубежных центров, оказывающих помощь детям, нуждающимся в длительном парентеральном питании, глюкозо-соле-вые растворы не используются.

Для ЭП при заболеваниях желудочно-кишечного тракта у детей рекомендуются продукты с осмолярностью не выше 350 мосм/л, компоненты которых хорошо всасываются. На начальном этапе используются полуэлементные продукты. Затем переходят на олигомерные и полимерные диеты. Высокая осмолярность полуэлементных продуктов, широко использовавшихся во взрослой практике, требует введения их в разведении. *Поддержание осмолярности смеси, существенно не превышающей осмолярность плазмы (около 300 мосм/л), является важным условием успешности ЭП. Внимание! Разведение смесей физиологическим раствором недопустимо!*

Легче это достигается за счет использования в продуктах для энте-рального питания олигомеров и полимеров (полисахариды, протеины, триглицериды). Вначале возможно использование концентрации продукта ниже рекомендованной в инструкции (25 и 50% концентрация) (вначале выбранная и приготовленная в асептических условиях смесь может вводиться в соотношении 1:1 или более с водой). Затем концентрация и объем питания постепенно повышаются. Однако и введение гипоосмолярных продуктов и питья (например, воды) в некоторых случаях может дать негативный эффект. Включение механизма гомеостазирования внутренней среды при потреблении ги-поосмолярного питья ведет к повышенной секреции солей в просвет кишки и усугубляет диарею у пациентов с отсутствующей толстой кишкой.

У большинства больных возможен подбор комплексного продукта. Только ограниченное число пациентов с тяжелым синдромом мальаб-сорбции требует модульного энтерального питания.

У новорожденных и грудных детей, по данным некоторых центров, возможно использование грудного молока. 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 [11, 19].

На определенной стадии и по достижении постконцептуального возраста не менее 52 нед, при удовлетворительных темпах физического развития к продуктам лечебного энтерального питания, остающимся

основой диетотерапии, добавляют продукты обычной возрастной диеты за исключением компонентов, провоцирующих осложнения.

### **Азотистые вещества**

Усвоение азотистых веществ у детей в пострезекционном периоде нарушено меньше по сравнению с жирами и углеводами. Точный процент адсорбции в стандартных клинических условиях оценить сложно. Поэтому для практических целей принимают экскрецию, равной стандартной, и расчет производят исходя из возрастных нормативов, ориентируясь на верхнюю границу нормы.

При выборе продукта для ЭП в транзитном периоде предпочтение отдается смесям с высоким содержанием белка (2-2,2 г на 100 мл готовой смеси). Обширная резекция тощей кишки, особенно с наложением еюностомы, или сочетание резекции тощей кишки с резекцией подвздошной кишки не позволяет компенсировать снижение всасывания аминокислот в тощей кишке за счет адаптивных изменений подвздошной кишки. Таким доношенным детям, даже в случае отсутствия катаболизма белка, рекомендуется продукт с содержанием белка 1,8-2,0 г в 100 мл, что на 10-15% выше, чем в стандартных смесях для доношенных детей. В дальнейшем (после достижения максимального объема энтерального питания) постепенно переходят на смеси со стандартным содержанием белка.

Выбор качественного состава белка зависит от состояния проницаемости слизистой оболочки кишечника. Высокая проницаемость наблюдается:

- ▶ в периоде реконвалесценции некротизирующего энтероколита новорожденных;
- ▶ при осложнении в виде энтерита и энтероколита при пороках развития кишечника;

- ▶ при наличии системного воспаления;
- ▶ при ишемии кишки и гипоперфузии.

Следует избегать введения чужеродного белка. Поэтому в качестве «стартового» продукта ЭП выбирают смесь на основе гидролизата белка высокой степени. *Возможно использование грудного молока (с учетом мониторинга проявлений лактазной недостаточности).*

Некоторые центры [47, 88] используют смеси на основе аминокислот в качестве «стартового» продукта, но высокая осмолярность данных продуктов может негативно сказываться на репарации эпителия и повышать секрецию воды в полость кишки. Кроме того, адсорбция азота

из продукта на основе аминокислот несколько хуже, чем из продукта, содержащего пептиды. Усвоение также варьирует в зависимости от источника белка (казеин усваивается хуже, чем лактальбумин).

Относительно предпочтительного сырья для гидролиза (сывороточный белок или казеин) в настоящее время данных недостаточно.

Однако следует учитывать, что дети, не получавшие грудное молоко, относятся к группе повышенного риска по формированию пищевой аллергии. Сочетание пищевой аллергии с синдромом короткой кишки крайне негативно сказывается на темпах физического развития. Поэтому детям с наличием высокого риска аллергии (аллергические заболевания у родителей или сибсов) предпочтительно назначение смесей на основе гидролизата белка с доказанной профилактической активностью. В настоящее время достаточный уровень доказательности достигнут только в исследованиях определенной смеси на основе гидролизата казеина. Во всех продуктах на основе гидролизата белка высокой степени имеется небольшое остаточное количество потенциально аллергенных пептидов, поэтому у ряда детей с высокой проницаемостью кишечной стенки и со сформировавшейся сенсibilизацией не исключена аллергическая реакция и на смеси на основе гидролизата белка. В этом случае продуктом выбора являются аминокислотные смеси.

Возможность перехода на продукты энтерального питания на основе цельного коровьего белка определяется:

- ▶ наличием энтерита (как упорного течения исходного заболевания, так и повторных эпизодов избыточного бактериального роста);

► наличием пищевой аллергии.

*Имеющийся практический опыт авторов в отношении быстрого (через 1-2 мес от начала ЭП) перехода на смеси на основе цельного белка коровьего молока негативен*

## **Углеводы**

**Расщепление** крахмала до дисахаридов в большинстве случаев не страдает. Можно ожидать достаточного расщепления мальтодекстрина и полимеров глюкозы, входящих в состав продуктов для ЭП.

Дальнейшее расщепление дисахаридов до моносахаров может страдать из-за снижения пула энтероцитов. Наиболее клинически значимой является вторичная лактазная недостаточность, но может наблюдаться и снижение активности других дисахаридаз [22].

Поэтому предпочтительны безлактозные продукты. Специальных исследований при СКК не проводилось, но у недоношенных детей как

назначение безлактозного питания, так и введение лактазы способствует повышению усвоения ЭП [74]. Хороший эффект достигается при включении в питание олигосахаридов, которые позволяют при сохранении низкой осмолярности ввести до 20-24 г углеводов на 1 кг/сут [86]. Кроме того, олигосахариды обладают способностью положительно влиять на микробиоценоз. Следует учитывать, что ферментация олиго-сахаридов происходит в толстой кишке при наличии соответствующего пула бактерий. При резекции или временном отключении толстой кишки (илеостома, еюностома или еюноректоанастомоз) введение олигосахаридов может не иметь положительного эффекта и даже ухудшить состояние за счет ускорения пассажа по тонкой кишке с соответствующим снижением времени и, следовательно, коэффициента всасывания.

Несмотря на наличие лактозы, грудное молоко не потеряло своей актуальности как продукт для вскармливания детей после резекции кишечника благодаря наличию лактазы и важных трофических факторов, но только в тех случаях, когда адаптация к энтеральному питанию прошла успешно. В большинстве случаев таким детям требуется назначение лактазы.

**Всасывание моносахаров** значимо снижено у большинства детей с синдромом короткой кишки. Количественно оценить потери углеводов с

калом в каждом конкретном случае сложно. Чаще всего ориентируются на динамику физического развития при данном потреблении углеводов.

По нашим данным, доля экскреции углеводов может быть оценена как 30% и более от потребляемого количества.

## **Липиды**

Расщепление липидов у детей с СКК снижено, но может быть компенсировано за счет применения ферментотерапии.

Наиболее значимой является проблема нарушения всасывания липидов (свободных жирных кислот и моноглицеридов).

Доля липидов, экскретируемых при кишечной недостаточности, может достигать 5-7 г на каждые 100 г кала. Более точно оценить экскрецию липидов позволяет липидограмма кала с одновременным учетом объема кала в данные сутки.

Замена жиров на расщепляемые углеводы нецелесообразна, так как повышается риск лактатацидоза вследствие бактериальной ферментации углеводов в толстой кишке у детей с сохранной толстой кишкой.

Высокобелковая диета также не оправдывает ожиданий: разницы по вса-

сыванию воды, энергии, белка, натрия, калия и дивалентных ионов на высокобелковой и высокожировой диете у взрослых не обнаружено [149]. Поэтому в настоящее время рекомендуется диета, содержащая липиды в количестве, обеспечивающем 40% общей калорийности питания.

Негативные эффекты длинноцепочных жирных кислот при резекции подвздошной или толстой кишки потребовали диет, уменьшающих этот эффект.

Некоторое преимущество дают продукты с высоким содержанием СЦТ. СЦТ водорастворимы, быстро расщепляются панкреатической липазой до свободных жирных кислот и глицерина, а в случае снижения выработки панкреатических ферментов могут всасываться без расщепления, что особенно важно для недоношенных и новорожденных, имеющих низкий уровень панкреатической липазы. Однако проведенный мета-анализ у новорожденных без СКК не выявил преимуществ относительно нутритивного статуса вскармливаемых смесями на основе СЦТ по сравнению с длинноцепочечными триглицеридами [87]. Использование СЦТ в качестве единственного источника липидов приведет к значительному повышению

осмолярности химуса при их расщеплении и может вызвать диарею. СЦТ также не являются источником эссенциальных жирных кислот. Поэтому рекомендуется назначение продуктов, содержащих как среднецепочечные, так и длинноцепочечные триглицериды.

При патологии тощей кишки использование продуктов, содержащих 50% жирового компонента в виде СЦТ, могут улучшить показатели усвоения липидов. При патологии подвздошной и толстой кишки отмечено преимущество смесей со стандартным жировым компонентом: включение СЦТ ведет к увеличению потерь липидов с калом в количестве, прямо пропорциональном потреблению [23]. Последний негативный эффект СЦТ может быть связан с тем, что всасывание жирных кислот со средней длиной цепи происходит не только в тонкой, но и в толстой кишке.

Состав некоторых продуктов для энтерального питания представлен в приложении (табл. 2-4).

### **Микронутриенты**

*Большинство пациентов детской практики в пострезекционном периоде угрожаемы по развитию дефицита цинка, магния, селена, иногда калия, а также витаминов, адсорбируемых в резецированном участке кишки.*

Дефицит микронутриентов может приводить к снижению адаптационных возможностей кишечника, в частности пролиферации эпителия. Содержание цинка в сыворотке крови не отражает степени его дефицита.

Ориентироваться лучше на объем потерь со стулом или отделяемым из стомы. Адсорбция цинка у таких пациентов с массивной резекцией тонкой кишки составляет около 30% от нормы, а экскреция со стулом около 12 мг/л. Следовательно, больные должны получать 36- 40 мг глюконата цинка через рот на каждый литр стула [79].

Селен теряется при повышенной секреции желудочно-кишечного тракта, всасывание его снижается при уменьшении длины тощей кишки.

Препараты магния, гептоглюконат магния, пироглютамат магния рекомендуются для восполнения дефицита данного микроэлемента в дозе 30 ммоль/л в сутки. Хороший эффект получен также при использовании оксида магния или диглицината (хелата) магния, которые не усиливают диарею [83, 133]. Улучшается адсорбция магния на фоне приема холестирамина. Если путем приема через рот добиться купирования гипомagneмии не удастся, элемент назначают парентерально в виде

сульфата магния. Достаточное восполнение магния важно также для профилактики гипокалиемии.

Калия глюконат можно также добавлять в раствор для оральной регидратации в количестве 12 ммоль/л.

Водорастворимые витамины адсорбируются обычно неплохо, за исключением  $V_{12}$ , который требует для всасывания интактной подвздошной кишки. Поэтому при резекции подвздошной и толстой кишки требуются инъекции витамина  $V_{12}$ . В этой же ситуации требуется восполнение витамина К парентеральным путем. Важно также избегать дефицита витамина  $V_1$ , при дефиците которого повышается адсорбция оксалатов и, соответственно, риск мочекаменной болезни.

Жирорастворимые витамины всасываются хуже. Рекомендуется назначение витаминов А, D, Е в высоких дозах под контролем их уровня в сыворотке. Ориентировочно доза витамина А составляет 10 000 МЕ/сут, витамина D в форме кальцитриола - 0,25-1,0 мкг/сут, витамина Е - 1200 МЕ/сут [79].

Рекомендуемый состав питания в зависимости от локализации вмешательства представлен в приложении (табл. 3, 4).

## **Этапность введения энтерального питания**

### **Способ введения питания**

Обычно рекомендуют начать ЭП путем длительной инфузии с постоянной скоростью через зонд (constant rate enteral nutrition - CREN), как только будет устранен послеоперационный парез кишечника. Работы последнего времени и опыт авторов продемонстрировали возможность использования болюсного питания без существенных побочных эффектов [112]. С болюсного ведения через зонд у большинства детей, сформировавших синдром короткой кишки в первые месяцы жизни, без существенных затруднений удается перейти на кормление болюсно из бутылочки через рот. При отсутствии инфекционных осложнений дети имеют удовлетворительный, а иногда и повышенный аппетит, но кормление по аппетиту в данном случае не показано. Ниже (табл. 5.5, 5.6) приведена схема введения питания при различных видах резекции и методы контроля усвоения.

Для детей, имеющих низкую толерантность к объему питания, можно рассмотреть вопрос о постановке гастростомы. Преимущества и недостатки данного вмешательства должны быть хорошо взвешены. Вкусовые

предпочтения ребенка, например негативное отношение к смесям с горьковатым вкусом, не может быть основанием для постановки гастростомы. Дети обычно в течение нескольких дней адаптируются к вкусу и едят продукты данного типа с удовольствием. Единственным аргументом в пользу постановки гастростомы может быть возможность увеличения суточного объема потребляемого энтерально питания. Если вводимое через гастростому, например, в ночное время с постоянной скоростью, питание может быть усвоено и суммарный объем потребления за сутки увеличится, постановка гастростомы целесообразна. Проверить усвоение большего объема целесообразно путем зондового питания до постановки гастростомы. Следует учитывать и риск технических и инфекционных осложнений при постановке гастростомы и ее использовании.

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

Важно правильно подобрать продукт для ЭП, который будет хорошо усвоен пациентом.

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

На первых этапах (начало **острой стадии энтерального питания**) целесообразно использовать методику **трофического питания**. Трофическое

**Таблица 5.5.** Примерная интегральная схема питания при обширной резекции кишки (острая и транзиторная стадия энтерального питания)

| Удаленный отдел  | Жидкость <i>per os</i>  | Питание энтеральное (качество, режим)            |              |                                | Особенности парентерального питания           |
|------------------|---|--|--------------|--------------------------------|---|
|                  |   | белки  | жиры         | углеводы                       |   |
| Тощая, более 2/3 | Не нуждается в питье при использовании энтерального питания с | Естественное вскармливание (ЕВ) - нативный белок | ЕВ - грудное | ЕВ - грудное молоко + лактаза. | Обеспечивает потребности организма в питании. |

|  |   |  |   |   |  |
|--|---|--|---|---|--|
|  | осмолярностью менее 300 мосм/л  | женского молока. Искусственное вскармливание (ИВ) - полный гидролизат белка, при энтерите, колите предпочтительно высокое содержание белка в смеси*  | молоко. ИВ - смеси с СЦТ или без них    | ИВ - лактозу исключить, мальтозу, сахарозу ограничить                     | Снижать постепенно   |
|  |   | Количество - от режима трофического питания до максимально возможного усвоения.<br><br>Препараты ферментов поджелудочной железы [панкреатин (Креон <sup>®</sup> )] в транзиторную стадию.<br><br>Лактаза при использовании лактозосодержащих продуктов |   |   |  |
| Подвздошная и толстая с наложением мейностомы или высокой илео-стомы | Начинать на фоне антисекреторных с раннего послеоперационного периода в течение 1-2 мес. Исключить гипоосмолярное питье | ЕВ - нативный белок женского молока. ИВ - полный гидролизат белка, при энтерите, колите предпочтительно высокое содержание   | ЕВ - грудное молоко. ИВ - смеси без СЦТ | ЕВ - грудное молоко + лактаза. ИВ - лактозу исключить, мальтозу, сахарозу | Включать растворы магния, кальция под контролем содержания в сыворотке. Жирорастворимые витамины |

|                 |   | белка в смеси*   |       | ограничить |  |
|-----------------|---|--|-------|------------|--|
| Удаленный отдел | Жидкость <i>per os</i>  | Питание энтеральное (качество, режим)  |       |            | Особенности парентерального питания  |
|                 |   | белки  | жиры  | углеводы   |  |
|                 |   |  |       |            | [поливитамины (Виталипид Н <sup>♦</sup> )], витамин К. Витамин В <sub>12</sub> 2-3 раза в неделю. Fe по показаниям |
|                 | Показаны солевые растворы с содержанием Na не >60 ммоль/л (лучше >90, так как с 1 л выделений из стомы теряется 100 ммоль Na, 15 ммоль K) | Контроль диареи<br>1. При увеличении объема отделяемого более 20 мл/кг в сутки - снижать объем.<br>2. При больших потерях на каждый 1 л стула - 1 таблетка цин-ктерала = 45 мг (потери 12 мг на 1 л, усвоение около 30%).<br>3. По показаниям - антидиарейные.<br>4. Препараты ферментов поджелудочной железы [панкреатин (Креон <sup>♦</sup> )] в транзиторную стадию.<br>5. Жирорастворимые витамины А до 10 тыс. в сутки, Е до 400 МЕ, D <i>per os</i> - под контролем Са, Р, ЩФ крови, Са мочи |       |            |  |
| Подвздошная,    | - « -   | - « -  | - « - | - « -      | - « -  |
|                 |   | Увеличивать потребление калорий преимущественно за   |       |            |  |

|                                 |   |  |       |
|---------------------------------|---|--|-------|
| еюноколон<br>о-ана-<br>стомоз   | Потери солей<br>меньше, но<br>секреция тоже<br>увеличена                                  | счет жиров, нагрузка<br>углеводами (ди-,<br>олигосахариды) повышает<br>риск лактатацидоза.<br><br>Препараты ферментов<br>поджелудочной железы<br>[панкреатин (Креон <sup>®</sup> )] в<br>транзиторную стадию.<br><br>Жирорастворимые витамины<br>А до 10 тыс. в сут, Е до 400<br>МЕ, D <i>per os</i> - под контролем<br>Са, Р, ЩФ крови, Са мочи |       |
| Толстая,<br>низкая<br>илеостома | Антисекреторные<br>препараты до<br>начала.<br><br>Ограничить гипо-<br>осмолярное<br>питье |  | - « - |

\* При значительном объеме резекции или ситуациях, сопровождающихся повышенным катаболизмом.

**Таблица 5.6.** Примерная интегральная схема питания при обширной резекции кишки (поддерживающая стадия энтерального питания)

| Удаленный отдел  | Питание энтеральное (качество, режим)   |  |  |
|------------------|---|--|--|
|                  | белки   | жиры   | углеводы   |
| Тощая, более 2/3 | ЕВ - нативный<br>белок женского<br>молока.<br>ИВ - после<br>полного<br>устранения<br>воспаления | ЕВ -<br>грудное<br>молоко.<br><br>ИВ - смеси<br>с СЦТ или<br>без них | ЕВ - грудное молоко +<br>лактаза. ИВ - лактозу<br>ограничить, мальтозу,<br>сахарозу ограничить |

|  |  |   |  |
|--|--|---|--|
|  | возможен<br>переход на смеси<br>с умеренно<br>гидролизованным<br>белком  |   |  |
|  | <p>Гипералиментация.</p> <p>Препараты ферментов поджелудочной железы [панкреатин (Креон<sup>®</sup>)], возможна постепенная отмена. Лактаза при использовании лактозосодержащих продуктов в подобранной дозе постоянно</p> |   |  |
| Подвздошная и толстая с наложением еюностомы или высокой илеостомы | ЕВ - нативный белок женского молока.<br>ИВ - после полного устранения воспаления возможен переход на смеси с умеренно гидролизованным белком   | ЕВ - грудное молоко.<br>ИВ - смеси без<br>СЦТ | ЕВ - грудное молоко + лактаза. ИВ - лактозу исключить, мальтозу, сахарозу ограничить |
|  | <p>Контроль диареи</p> <p>1. При увеличении объема отделяемого более 20 мл/кг в сутки - снижать объем.</p>   |   |  |

|  |   |
|--|---|
|  | <p>2. При больших потерях на каждый 1 л стула - 1 таблетка цинка сульфата (Цинктерала-Тева<sup>♦</sup>) = 45 мг (потери 12 мг на 1 л, усвоение около 30%).</p> <p>3. По показаниям - антидиарейные.</p> <p>4. Препараты ферментов поджелудочной железы [панкреатин (Креон<sup>♦</sup>)].</p> <p>Жирорастворимые витамины А до 10 тыс. в сутки, Е до 400 МЕ, D <i>per os</i> - под контролем Са, Р, ЩФ крови, Са мочи. Витамин В<sub>12</sub>, витамин К парентерально</p> |
|--|---|

Окончание табл. 5.6

| Удаленный отдел                   | Питание энтеральное (качество, режим)   |  |  |
|-----------------------------------|---|--|--|
|                                   | белки   | жиры                                       | углеводы   |
| Подвздошная, еюноколоно-анастомоз | ЕВ - нативный белок женского молока.<br>ИВ - после полного устранения воспаления возможен переход на смеси с умеренно гидролизированным белком                          | ЕВ - грудное молоко.<br>ИВ - смеси без СЦТ | ЕВ - грудное молоко + лактаза, дозу постепенно снижать.<br>ИВ - постепенное введение дисахаридов, исключить неперевариваемые углеводы (риск лактатацидоза) |
|                                   | Препараты ферментов поджелудочной железы [панкреатин (Креон <sup>♦</sup> )] под контролем липидограммы кала.<br>Жирорастворимые витамины А до 10 тыс. в сутки, Е до 400 |  |  |

|                           |  |
|---------------------------|--|
|                           | <p>МЕ, D <i>per os</i> - под контролем Са, Р, ЩФ крови, Са мочи.<br/>Витамин В<sub>12</sub> парентерально.</p> <p>Контроль экскреции оксалатов с мочой (риск мочекаменной болезни)</p>   |
| Толстая, низкая илеостома | <p>Препараты ферментов поджелудочной железы [панкреатин (Креон<sup>®</sup>)] под контролем липидограммы кала.<br/>Жирорастворимые витамины А до 10 тыс. в сутки, Е до 400 МЕ, D <i>per os</i> - под контролем Са, Р, ЩФ крови, Са мочи</p> |

питание - это методика, имеющая цель - обеспечить питание клеток слизистой оболочки кишечника из полости без обеспечения потребностей организма в целом. Такая методика давно испытана у недоношенных новорожденных, она предотвращает атрофию слизистой оболочки, позволяет быстро перейти на энтеральное питание, но не создает нагрузку объемом. Для новорожденных к трофическому относят питание, соответствующее 25-30 ккал/кг, то есть 1/4 от стандартной калорийности питания. При расчетах потребляемого фактически энтерального питания трофическое питание не учитывается (то есть расчет парентерального питания ведется исходя из полного покрытия потребностей ребенка).

Начальный объем питания в сутки при введении с постоянной скоростью трофического питания рассчитывается как 0,5 мл/ч с последующим увеличением в зависимости от толерантности и возраста ступенями по 0,5-1 мл/ч. После достижения объема 5 мл/ч и более можно переходить на болюсное кормление. Объем разового кормления при болюсном питании на первых этапах должен быть не более объема желудка, который у новорожденных составляет 2-3 мл/кг.

*Энтеральная нагрузка увеличивается постепенно сначала по концентрации и осмолярности, а затем по количеству.* Каждый шаг увеличения объема энтерального питания должен происходить не ранее чем 1 раз в 2-3 дня с соответствующим контролем усвоения.

В некоторых случаях у больных довольно долго сохраняются явления гастропареза, эвакуация из желудка замедлена, наблюдаются срыгивания. В таких случаях можно рассмотреть установку еюнального зонда.

На этапе введения энтерального питания у больных с еюно- и илео-стомой потери через стому или анус могут возрасти (особенно у группы пациентов с преобладающим секреторным процессом). В этом случае следует исключить сопутствующие заболевания, приводящие к увеличению отделяемого из

стомы: энтерит, сепсис, частичную обструкцию, резкую отмену стероидов или опиатов. Если перечисленные состояния исключены, следует пересмотреть антисекреторную терапию, возможно кратковременное использование антидиарейных препаратов. В отношении последних следует соблюдать большую осторожность, так как замедление пассажа в течение длительного времени повышает вероятность бактериальной транслокации.

Дальнейший шаг - это переход с круглосуточного на цикличное ПП. При этом длительность инфузионной терапии сокращают постепенно - не более чем на 2 ч в сутки. В периоды отсутствия парентерального питания проводится *контроль биохимических показателей с целью оценки адекватности терапии (альбумина, транстиретиона, глюкозы, мочевины, триглицеридов, электролитов и др.)*.

Следующей стадией - **«транзиторной»** - является более активное увеличение объема питания и усложнение его состава с целью обеспечения основных потребностей организма энтеральным путем и полной отмены ПП (см. табл. 5.2).

Увеличивается как объем ЭП, так и его концентрация. **Эффективность усвоения питания** контролируется путем измерения объема стула, определения углеводов кала. Объем стула более 40 мл/кг в сутки корректируется дополнительным введением жидкости или уменьшением объема, вводимого энтерально. Повышение экскреции углеводов более 0,5% является индикатором непереносимости вводимых углеводов.

Перевод на питание из соски или самостоятельно через рот должен осуществляться очень осторожно, всегда включая стадию сочетания с болюсного кормления из соски с инфузии через зонд (в ночное время или в конце каждого кормления). У новорожденных в период зондового питания важно позаботиться о сохранении навыка сосания (давать пустышку).

В конце транзиторной стадии по достижении максимально возможного объема энтерального питания может быть рассмотрен вопрос о продолжении лечения в домашних условиях.

**Поддерживающая стадия.** В этот период усвоение ингредиентов энтерального питания достигает индивидуального максимума. Для детей на этой стадии крайне важно контролировать показатели нутритивного статуса, включая не только показатели физического, но и психического развития. Существует группа пациентов, которые, несмотря на адекватное питание,

отстают в физическом развитии и нуждаются в гипералиментации (см. табл. 5.5, 5.6).

### **Стадия отмены парентерального питания**

Достижение удовлетворительных темпов физического развития и потребления объема и калорийности питания, близких к возрастным нормам (не менее 70%), может расцениваться как отправная точка для начала отмены парентерального питания. Методика отмены описана выше:

- ▶ снижение кратности введения липидов;
- ▶ снижение кратности введения ПП в целом (интермиттирующий режим);
- ▶ полная отмена питания;
- ▶ контроль физического развития;
- ▶ через 1-3 мес принятие решения о возобновлении ПП или удалении венозного доступа.

#### **5.5. Синдром возобновленного питания (refeeding syndrome)**

При возобновлении кормления после голодания (у пациентов с гипотрофией) возникают метаболические нарушения. Биохимически это проявляется падением уровня фосфора, калия и магния в сыворотке крови, нарушением обмена глюкозы, дефицитом витаминов и электролитными нарушениями. Наиболее важной профилактической мерой являются сокращение на 25% объема питания (по калориям) и последующее постепенное повышение (на 5-10% в день) в сочетании с регулярным лабораторным контролем за электролитными нарушениями (см. табл. 5.2).

Профилактикой указанных осложнений служат соблюдение правил введения растворов для парентерального питания и указанный ниже мониторинг.

## **Глава 6. ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ ПОДХОДЫ К ЛЕЧЕНИЮ**

Медикаментозная терапия не является базовой при лечении детей с СКК.

В раннем послеоперационном периоде клинически значимой в плане увеличения текущих потерь может являться повышенная секреция

желудочного сока, особенно в первые 3 сут после резекции кишечника с наложением высокой стомы.

*Для коррекции гиперсекреции и уменьшения текущих потерь возможно использование антагонистов H<sub>2</sub>-рецепторов.* Препараты в большинстве случаев не оказывают влияние на всасывание пищевых ингредиентов и не приводят к более быстрой отмене парентерального введения жидкости, но необходимы для уменьшения потерь жидкости и электролитов путем секреции. Не все H<sub>2</sub>-блокаторы разрешены к применению у детей раннего возраста. Наибольший опыт использования у новорожденных имеется в отношении **ранитидина**. Препарат используется и у недоношенных детей, рекомендуемая доза - 1,5-2 мг/кг в сутки каждые 8 ч перорально, внутривенно доношенным 1,5 мг/кг каждые 8 ч медленно, недоношенным - 0,5 мг/кг каждые 12 ч внутривенно медленно, при капельном введении - 0,0625 мг/кг в час [10, 114]. За рубежом у новорожденных рекомендуют дозы **фамотидина** - 0,25-0,5 мг/кг каждые 24 ч внутривенно медленно, перорально - 0,5-1 мг/кг каждые 24 ч; **низа-тидина** - 2-5 мг/кг каждые 12 ч перорально; ранитидина - 1,5-2 мг/кг. У детей старшего возраста эффективными являются ингибитор протонной помпы [омепразол](#) и аналог соматостатина [октреотид](#). Период полувыведения омепразола у детей длиннее, а терапевтическая доза, необходимая для нормализации pH, выше, чем у взрослых, и составляет 0,7-3,5 мг/кг в сутки. Рекомендуемая доза - 1,4 мг/кг в сутки [76]. Есть данные об эффективности омепразола и у недоношенных детей [114]. В России [омепразол](#) и другие блокаторы протонной помпы не разрешены к применению у детей, за исключением лечения синдрома Золингера-Элиссона. В справочнике NeoFax указана доза омепразола для новорожденных 0,5-1,5 мг/кг однократно в сутки, лансопразола - 0,73-1,66 мг/кг перорально 1 раз в сутки. Постоянное назначение антисекреторных препаратов нецелесообразно. Следует иметь в виду, что H<sub>2</sub>-блокаторы и ингибиторы протонной помпы угнетают секрецию соляной кислоты, но не влияют существенно на кишечную секрецию солей и воды. [Октреотид](#) является универсальным ингибитором секреции, он подавляет в том числе и эндокринную функцию поджелудочной железы, что может приводить к гипергликемии и плохой переносимости парентерального питания. Таким образом, антисекреторные препараты не являются обязательным компонентом терапии при СКК и назначаются только в раннем послеоперационном периоде при наличии клинически значимых потерь желудочного сока.

В лечении взрослых больных с СКК широко применяются препараты, замедляющие кишечный транзит, - [лоперамид](#), а также адсорбенты. Следует учитывать, что замедление кишечного транзита, хотя и может потенциально

увеличить время пребывания содержимого в кишечнике и биодоступность пищевых веществ, но при этом повышает риск избыточного бактериального роста и бактериальной транслокации. Доза подбирается индивидуально в зависимости от выраженности потерь стула.

Адсорбенты [смектит диоктаэдрический (Неосмектин<sup>®</sup>), полиметилсилоксана полигидрат (Энтеросгель<sup>®</sup>)] могут применяться с целью снижения скорости пассажа по кишечнику и адсорбции продуктов бактериальной ферментации. Применяются преимущественно в лечении осложнений: энтеритов, синдрома избыточного бактериального роста.

Применение пробиотиков при СКК - дискуссионный вопрос. Рассматривать применение пробиотиков при отсутствии толстой кишки - основного локуса их обитания, вряд ли можно в настоящий момент. У детей с сохранной толстой кишкой их применение может быть целесообразным в транзитный период начала энтерального питания, для профилактики осложнений аллергического характера (с учетом применяемых штаммов), с иммунокорректирующей целью. Определенный риск бактериемии штаммом из препарата существует при выраженном энтерите.

*Постоянная антибактериальная терапия детям с СКК категорически не показана!* При возникновении инфекционных осложнений лечение проводится по общепринятым схемам с коррекцией по эффекту и чувствительности флоры. При синдроме избыточного бактериального роста может быть применена деконтаминация кишечника препаратами, воздействующими на анаэробную флору ([метронидазол](#), [рифаксимин](#)). В некоторых центрах пациентам прописывают регулярный повтор курсов данных препаратов. Исследований данной терапии при СКК не проводилось. Мы считаем нецелесообразным назначение курсов антибактериальных или противогрибковых средств без показаний.

Помимо фармакологических опций, рассмотренных по ходу изложения (антисекреторные препараты, антидиарейные препараты, адсорбенты, витамины и микроэлементы), имеются данные о попытках увеличить функциональную активность кишечника и достичь кишечной адаптации с помощью препаратов, влияющих на пролиферацию и дифференцировку энтероцитов, а также на соматический рост.

На этапе полного парентерального питания следует учитывать, что питание энтероцитов происходит преимущественно из полости кишки. Особую роль в этом играет аминокислота глютамин, глютамин является ключевым нутриентом для быстро делящихся клеток, отсутствие его в полости

кишечника приводит к развитию атрофии слизистой оболочки. Препараты аминокислот не содержат глутамина, так как в виде аминокислоты он нерастворим. Поэтому при невозможности в течение 3-5 дней после операции начать трофическое энтеральное питание в парентеральное питание целесообразно добавлять дипептид аланин-глутамин [аминокислоты для парентерального питания (Дипептивен<sup>®</sup>)]. В данном препарате проблема нерастворимости решена за счет создания растворимого дипептида. Существует препарат глутамина для введения энтеральным путем. Преимуществом является возможность потребления препарата энтероцитами непосредственно из полости, тогда как при введении парентеральным путем большая часть глутамина потребляется мышцами. После достижения достаточного объема энтерального питания применение дипептида глутамина становится нецелесообразным. Данных о его эффективности при синдроме короткой кишки пока не имеется.

В литературе имеются данные о применении соматостатина в качестве антисекреторного препарата. Полученные результаты пока не оптимистичны.

Данные о применении гормона роста активно обсуждаются, но однозначно препарат рекомендовать в настоящее время невозможно.

Более обнадеживающие данные получены относительно применения аналога глюкагоноподобного пептида-2 (тедуглютида). Гормон вырабатывается обычно эндогенно в ответ на прием пищи. Обладает способностью стимулировать пролиферацию энтероцитов в желудке, тонкой и толстой кишке, ингибировать апоптоз. Секретирующие клетки располагаются преимущественно в терминальном отделе подвздошной кишки и толстой кишке (L-клетки). Пациенты с удаленными или отключенными данными отделами имеют пониженную стимуляцию выработки глюкагоноподобного пептида-2. Время деградации естественного пептида - 7 мин, тогда как разработанный аналог имеет большую продолжительность существования за счет отсутствия расщепления дипептидилпептидазой. Наиболее отчетливый эффект от терапии тедуглютидом имеют пациенты с отключенной толстой кишкой (еюноилилеостомой) по сравнению с пациентами, где 50% и более толстой кишки участвует в пассаже химуса: потребность в парентерально получаемом объеме жидкости снижается на 340 мл/сут [80]. Исследование, проведенное у детей в 2016 г., включало сравнение доз препарата. Объем ПП снизился на 41% на дозе 0,025 мг/кг и на 25% при дозе 0,05 мг/кг. Доза 0,0125 мг/кг была эффективна. Из 37 участников четверо достигли кишечной адаптации [40].

К возможным вариантам хирургической коррекции относятся методы элонгации кишечника. Рассматривать данные опции следует при наличии стабильного состояния, отсутствия перспективы для отмены ПП в обозримые сроки, отчетливых перспектив для отмены ПП после операции.

## **Глава 7. МАРШРУТИЗАЦИЯ БОЛЬНЫХ И ОРГАНИЗАЦИЯ ДОМАШНЕГО ПАРЕНТЕРАЛЬНОГО ПИТАНИЯ**

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

В стационаре проводится обследование с целью выявления жизнеугрожающих осложнений, проводится лечение осложнений при их выявлении, назначается соответствующее объему и локализации хирургического вмешательства ЭП по схеме, обоснованной патогенетически А.И. Чубаровой и соавт. в 2006 г. [11, 12], и подбор качества и режима ПП.

После стабилизации состояния и достижения средних показателей физического развития проводится обучение родителей уходу за ребенком, нуждающимся в длительном парентеральном питании.

Родители проходят школу для родителей, в которой за 2-3 дня осваивают основные принципы проведения ПП в домашних условиях, далее им предоставляется возможность под контролем специально подготовленного персонала провести основные стандартные процедуры в условиях, имитирующих обычную практику, но без контакта с ребенком. Родителю или иному представителю предоставляется то время обучения, которое необходимо ему индивидуально, в конце обучения сдается экзамен. Уверенное владение родителем основными стандартными процедурами позволяет подписать с ним информированное согласие на выписку домой на домашнее парентеральное питание. За 2-3 дня до выписки родители могут привлекаться к выполнению процедур своему ребенку под строгим контролем персонала.

Проводится врачебная комиссия для окончательного определения списка потребностей в лекарственных препаратах и расходных материалах для данного ребенка, список и заключение комиссии передается с выпиской в поликлинику по месту жительства. Родители еще до выписки из стационара могут обратиться в амбулаторно-поликлинический центр по месту

жительства с этапным эпикризом из стационара для оформления инвалидности и получения права на льготное лекарственное обеспечение.

Материалы, предоставляемые родителям для освоения стандартных операционных процедур, представлены в приложении.

Дети передаются под наблюдение в поликлинику по месту жительства с продолжением домашнего парентерального питания.

Плановые обследования и коррекция лечения проводятся на базе консультативно-диагностического центра, в ключевые периоды изменения терапии - стационара дневного пребывания, при необходимости детей госпитализируют в стационар для круглосуточного наблюдения.

При невозможности отмены парентерального питания, но при удовлетворительном состоянии моторной и всасывательной функций тонкой кишки, появлении признаков дилатации оставшихся кишечных петель дополнительный шанс для перехода на кишечную автономию дают операции по элонгации кишечника. Рассматривать данную опцию целесообразно не ранее 2-3 года жизни.

При развитии цирроза печени ребенок может стать кандидатом для трансплантации комплекса «кишечник-печень». Показания к трансплантации в настоящее время широко обсуждаются. Рассматривают абсолютные и относительные показания. С нашей точки зрения направить на консультацию к трансплантологу обязан педиатр при выявлении признаков формирования цирроза печени.

## **Глава 8. ВОЗМОЖНОСТИ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ СИНДРОМА КОРОТКОЙ КИШКИ**

В настоящее время лечение пациентов с синдромом короткой кишки является мультидисциплинарной проблемой. Несмотря на то что гастроэнтеролог является основным специалистом, формирующим план и этапы лечения, важную роль играет хирургическое сопровождение данной патологии. Уже при первичной операции необходимо бережно относиться к резекции кишки. В ряде случаев лучше применить этапное хирургическое лечение. Так, при операции по поводу некротического энтероколита на стадии закрытия кишечной стомы, в случае выявления участков стенозов после некротического энтероколита, предпочтительно проводить экономную резекцию стенозов с формированием 2-3 межкишечных

анастомозов [78]. Закрытие стомы должно быть проведено в максимально ранние сроки [85].

При хирургической коррекции пороков развития кишечника, особенно в случаях атрезии тонкой кишки 3 а, б и 4-го типов, при которых имеется значительная разница диаметров сопоставляемых сегментов, предпочтительно выведение кишечной стомы, если нет опыта применения адаптированных анастомозов. Вопрос о закрытии кишечной стомы должен решаться коллегиально, приоритет в принятии решения остается за специалистами-неонатологами.

В настоящее время проблема кишечной недостаточности у пациентов с синдромом короткой кишки может быть решена с использованием методик аутогенной хирургической реконструкции кишечника. Основной целью аутогенной хирургической реконструкции являются снижение зависимости от ПП и достижение энтеральной автономии или расширение энтерального питания [125]. Операции аутогенной хирургической реконструкции впервые начали разрабатываться и применяться в середине 50-60-х годов прошлого столетия. Поиски наиболее физиологичных видов вмешательств до сих пор разрабатываются [31, 125].

Все виды оперативных вмешательств можно разделить на 2 группы: операции, направленные на замедление кишечного транзита, и удлиняющие энтеропластики. Первая группа операций включает в себя различные виды инвертированных анастомозов, а также создание кишечных резервуаров, удлинённых кишечных петель и «клапанов». Использование антиперистальтических или обращённых сегментов рекомендуется, когда время прохождения слишком короткое, но имеется достаточное количество слизистой оболочки кишечника для поступления питательных веществ [31]. Panis et al. описали высокую заболеваемость у пациентов после этой процедуры, и половина пациентов страдала от транзиторной кишечной непроходимости [115].

Большого распространения данные операции не нашли, так как нет объективных критериев, определяющих протяжённость и локализацию инвертированного сегмента. Отдалённые исследования показали неэффективность проведённых оперативных вмешательств в условиях растущего организма [36, 115]. Только десять случаев использования искусственных клапанов описаны в литературе. Все они сообщают о частичной механической обструкции и нарушении физиологической моторики кишечника. Исход у пациентов после использования клапанов не очень предсказуем, поэтому процедура применяется редко [125].

В литературе сообщается о положительном влиянии расположения толстой кишки между оставшимися частями тонкой кишки, увеличивая всасывающую способность кишечника. Интерпозиция толстой кишки может быть выполнена изо- или антиперистальтически [126]. Несмотря на некоторые успехи подобных операций, в большинстве случаев имели место функциональная обструкция, дилатация кишечника и энтероколит [36]. Тем не менее процедуры, сопровождающиеся развитием частичной механической обструкции, были использованы для создания контролируемой дилатации кишки, которая в последующем может быть использована для проведения аутогенной хирургической реконструкции.

Второй группой аутогенных хирургических реконструкций тонкой кишки являются удлиняющие энтеропластики. К этим методикам относятся: метод продольного кишечного удлинения [Longitudinal Intestinal Lengthening and Tailoring (LILT)] [36], серийная поперечная энтероластика [Serial Transverse Enteroplasty (STEP)] [54] и метод спирального кишечного удлинения [Spiral Intestinal Lengthening and Tailoring (SILT)] [37].

Методы удлиняющей энтероластики применяются на дилатированной кишке, поскольку расширение кишки приводит к нарушению продвижения ее содержимого, перемешиванию пищи, бактериальному росту. Это, в свою очередь, усиливает мальабсорбцию, повреждает слизистую оболочку и снижает эпителиальную проницаемость кишки.

В 1980 г. Бьянки описал продольное удлинение и адаптацию кишечника как хирургический подход для лечения пациентов с расширенной кишкой. По предложенной Bianchi методике в месте перехода брыжейки на тонкую кишку разделяют листы брыжейки тупым способом в продольном направлении, таким образом создается брыжеечный туннель. Затем создают 2 кишечные трубки путем разделения кишки по брыжеечному и противобрыжеечному краю. Полученные в результате моделирования две новые кишечные трубки анастомозируются между собой и с остальной частью кишечника конец в конец. В литературе были предложены анатомические критерии отбора пациентов. Это: 1 - диаметр кишечника более 3 см; 2 - остаточная длина тонкой кишки более 40 см; и 3 - длина расширенного кишечника более 20 см. При использовании метода продольного кишечного удлинения выживаемость составила от 30 до 100%, отказ от парентерального питания составлял от 28 до 100% [37, 126]. Обеспечение адекватного кровоснабжения является основной проблемой этой техники.

Kim в 2003 г. описывает поперечную энтероластику [54]. Процедуру выполняют путем линейных разрезов на расширенном участке кишечника перпендикулярно его оси с противоположных сторон, при этом образуется зигзагообразный канал. Операция достаточно популярна среди хирургов, так как может быть выполнена с использованием сшивающего аппарата. Применение данной методики, так же как и метод продольного кишечного удлинения, не уменьшает площадь слизистой оболочки, при этом в отличие от метода продольного кишечного удлинения позволяет избежать сложных манипуляций с брыжейкой тонкой кишки и сохранить брыжеечные сосуды нетронутыми.

Новым методом операций аутогенной хирургической реконструкции тонкой кишки является метод спирального кишечного удлинения. Он впервые был предложен в 2011 г. [35]. Методика заключается в том, что на расширенном участке тонкой кишки накладывают маркировочные метки на мезентеральную и антимезентеральную стороны кишки. Затем формируют спиральную линию между метками, по которой

кишку разрезают с одной стороны, а затем с другой. Кишку вытягивают и скручивают вдоль катетера, расположенного в просвете моделируемой кишки (напоминает растягивание пружины). В таком положении кишку сшивают [53].

По мнению многих авторов, операция спирального кишечного удлинения может стать перспективным методом лечения СКК, так как она требует меньшего количества манипуляций с брыжейкой кишки по сравнению с методикой продольного кишечного удлинения, в то же время не нарушает ориентации мышечных волокон относительно просвета кишечной трубки в отличие от операции серийной поперечной энтероластики [53]. Этот вид реконструкции кишки может быть выполнен в том случае, когда невозможно применить метод продольного кишечного удлинения или серийную поперечную энтероластику.

С нашей точки зрения, операция спирального кишечного удлинения в настоящее время является перспективным способом аутологичной хирургической реконструкции кишечника. Однако крайне важно выбрать возраст проведения данной процедуры. Мы считаем, что выполнение любого вида удлиняющей энтероластики должно проходить в условиях детской клиники, имеющей в своем составе весь комплекс диагностических процедур, включающий и рентгенологический, УЗИ, ангиографию, лабораторную диагностику. Очень важны опыт наблюдения таких пациентов и концентрация их в специализированном детском госпитале. В течение

первого года жизни происходит естественный процесс удлинения тонкой кишки. Поэтому мониторинг роста и развития таких пациентов на первом году очень важен. С нашей точки зрения, не подлежат оперативным аутологичным реконструкциям кишечника дети первого года жизни и дети, имеющие тенденцию к уменьшению объема ПП на фоне увеличения энтеральной нагрузки. Важную роль играет состояние печени, так как прогрессирующая печеночная недостаточность не приведет к хорошим послеоперационным результатам.

По нашему собственному опыту, полученному на малой группе пациентов, операция спирального кишечного удлинения привела к существенному улучшению качества жизни наших пациентов. За время наблюдения большинству пациентов удалось в 2 раза и более снизить объем парентерального питания, значительно снизилось количество эпизодов энтерита, а также отмечено более легкое его течение. Всем пациентам удалось расширить пищевой рацион.

Таким образом, многие исследования доказали, что аутогенная хирургическая реконструкция тонкой кишки является эффективным методом лечения СКК и уже интегрирована в программу лечения и реабилитации пациентов с данной патологией.

Трансплантация кишечника не рассматривается как рутинный метод лечения детей с СКК ввиду сложности и риска данной операции и рекомендуется только в случае невозможности других лечебных подходов.

Дети, у которых развился ассоциированный с кишечной недостаточностью цирроз печени, являются кандидатами для трансплантации печени или комплекса «печень-кишка».

## **ПРИЛОЖЕНИЯ**

### **Приложение 1. Порядок расчета парентерального питания**

1. Расчет суточного объема жидкости.
2. Расчет объема парентерального питания (с учетом объема энтерального питания).
3. Расчет суточного объема раствора белка.
4. Расчет суточного объема эмульсии жиров.

5. Расчет суточного объема электролитов.
6. Расчет суточного объема витаминов.
7. Расчет суточного объема углеводов.
8. Расчет объема вводимой жидкости, приходящейся на глюкозу.
9. Подбор объемов растворов глюкозы.
10. Составление листа инфузионной терапии.
11. Расчет скорости введения растворов.

**1. Жидкость:** умножаем массу тела ребенка в килограммах на расчетную дозу жидкости на 1 кг массы тела. При наличии показаний к повышению или снижению потребления жидкости - доза корректируется индивидуально.

В данный объем входят все жидкости, вводимые ребенку: парентеральное питание, энтеральное питание, жидкость в составе парентерально вводимых антибиотиков. Минимальное трофическое питание (<25 мл/кг в сутки) не учитывается в общем объеме жидкости.

$m$  (кг) × суточная доза жидкости (мл/кг в сутки) + патологические потери = суточная доза жидкости (мл/сут).

За патологические потери стула в расчете можно принимать количество, превышающее 40 мл/кг в сутки, = (объем стула + выделений по стоме) -  $m$  (кг) × 40 мл/кг).

**При объеме энтерального питания, превышающем трофический:**

суточная доза жидкости (мл/сут) - объем энтерального питания (мл/сут) + патологические потери жидкости = суточный объем парентерального питания.

**2. Белок:** умножаем массу тела ребенка в килограммах на расчетную дозу парентерального белка на 1 кг массы тела с учетом вводимого энтерального белка (при объеме энтерального питания, превышающем трофический): при наличии ЭП отнимаем от полученной дозы весь белок, получаемый энтеральным путем.

$m$  (кг) × доза белка (г/кг в сутки) - 1 г белка в фактически получаемом за сутки питания = суточная доза белка (г/сут).

Содержание белка и других компонентов в продуктах лечебного питания указано на упаковке.

При использовании 10% раствора аминокислот: суточную дозу аминокислот умножаем на 10.

Суточная доза белка (г/сут)  $\times$  10 = количество 10% раствора аминокислот в 1 мл на сутки.

При расчете частичного парентерального питания - в суточном объеме энтерального питания высчитывается доза белка в граммах и результат вычитается из суточной дозы белка.

**3. Жиры:** умножаем массу тела ребенка (кг) на расчетную дозу жира на 1 кг массы тела с учетом вводимого энтерального жира (при объеме энтерального питания, превышающем трофический).

*Авторы рекомендуют учитывать при расчете лишь 60-70% вводимого энтеральным путем жира (авторский способ расчета).*

$m$  (кг)  $\times$  доза жира (г/кг в сутки) - 0,7  $\times$  1 г жира в фактически получаемом за сутки питания = суточная доза жира (г/сут).

При использовании 20% эмульсии жиров: суточную дозу жиров умножаем на 5, при использовании 10% - умножаем на 10, получаем объем в мл/сут.

Суточная доза жира (г/сут)  $\times$  5 = количество 20% эмульсии жиров в 1 мл на сутки.

#### 4. Электролиты

Расчет дозы натрия при использовании физиологического раствора:

$m$  (кг)  $\times$  доза натрия (ммоль/л) = объем NaCl 0,9% (мл) 0,15.

Расчет дозы натрия при использовании 10% раствора хлорида натрия в составе комбинированного раствора:

$m$  (кг)  $\times$  доза натрия (ммоль/л) = объем NaCl 10% (мл) 1,7.

Расчет дозы калия:

$m$  (кг)  $\times$  доза калия (ммоль/л) = объем K 4% (мл) 0,56.

Расчет дозы кальция:

$m \text{ (кг)} \times \text{доза кальция (ммоль/л)} \times 3,3 =$

объем кальция глюконата 10% (мл);  $m \text{ (кг)} \times \text{доза кальция (ммоль/л)} \times 1,1 =$  объем кальция хлорида 10% (мл).

Расчет дозы магния:

$m \text{ (кг)} \times \text{доза магния (ммоль/л)} =$  объем магния сульфата 25% (мл).

## 5. Расчет витаминов

Препарат водорастворимых витаминов - [поливитамины](#) (Солувит Н детский<sup>♦</sup>) - 1 мл/кг в сутки. Растворить, добавив в один из растворов: [поливитамины](#) (Виталипид Н детский<sup>♦</sup>), Интралипид<sup>♦</sup> (10% или 20%); [вода](#) для инъекций; раствор глюкозы (5%, 10% или 20%).

[Поливитамины](#) (Солувит Н детский<sup>♦</sup>) - 1 мл/кг в сутки.

Препарат жирорастворимых витаминов - [поливитамины](#) (Виталипид Н детский<sup>♦</sup>) - добавляется только в раствор жировой эмульсии для парентерального питания из расчета 4 мл/кг.

[Поливитамины](#) (Виталипид Н детский<sup>♦</sup>) - 4 мл/кг в сутки.

## 6. Углеводы

6.1. Вычисляем количество граммов глюкозы в сутки: умножаем массу тела ребенка в килограммах на расчетную дозу скорости утилизации глюкозы и умножаем на коэффициент 1,44.

Скорость введения углеводов (мг/кг в минуту)  $\times m \text{ (кг)} \times 1,44 =$  доза глюкозы (г/сут).

6.2. При расчете частичного парентерального питания - в суточном объеме энтерального питания высчитывается доза углеводов в граммах, *умножается для учета потерь со стулом на 0,7 (авторский способ расчета)* и вычитается из суточной дозы углеводов.

6.3. Расчет объема вводимой жидкости, приходящейся на глюкозу: из суточной дозы жидкости (мл/сут) вычесть объем энтерального питания,

суточный объем белка, жиров, электролитов, жидкость в составе парентерально вводимых антибиотиков.

Суточный объем парентерального питания (мл) - суточный объем раствора аминокислот (мл) - суточный объем жировой эмульсии (мл) - суточный объем электролитов (мл) - объем жидкости в составе парентерально вводимых антибиотиков, инотропных препаратов и т.д. - объем растворов витаминов (мл) = объем раствора глюкозы (мл).

#### 6.4. Подбор объемов растворов глюкозы

При изготовлении раствора вне аптеки из стандартных - 5%, 10% и 40% глюкозы есть 2 варианта расчета. *Первый вариант*

1. Вычисляем, в каком объеме 40% глюкозы содержится заданное количество сухой глюкозы - г/сут: доза глюкозы (г/сут)  $\times$  10 = глюкоза

40% мл.

2. Вычисляем количество воды, которое необходимо добавить:

объем жидкости, приходящейся на глюкозу, - объем 40% глюкозы = объем воды (мл).

#### *Второй вариант*

1. Рассчитываем объем раствора глюкозы с большей концентрацией.

Доза углеводов (г)  $\times$  100 - объем общего раствора глюкозы (мл)  $\times$  C1 = C2 - C1 = объем 40% глюкозы,

где C1 - меньшая концентрация (например, 10), C2 - большая (например, 40).

Вычисляем объем раствора меньшей концентрации.

Объем растворов глюкозы (мл) - объем глюкозы в концентрации C2 = объем глюкозы концентрации C1.

### **7. Контроль полученной концентрации глюкозы в комбинированном растворе:**

суточная доза глюкозы (г)  $\times$  100 / суммарный объем раствора (мл) = концентрация глюкозы в растворе (%).

Допустимый процент сравнивается с рекомендациями по введению в центральную/периферическую вену.

## **8. Контроль калорийности питания**

7.1. Расчет калорийности энтерального питания.

7.2. Расчет калорийности парентерального питания:

доза липидов г/сут × 9 + доза глюкозы г/сут × 4 = калорийность парентерального питания ккал/сут.

Аминокислоты не учитываются как источник калорий, хотя и могут использоваться в энергетическом обмене.

7.3. Значение общей калорийности питания:

калорийность энтерального питания (ккал/сут) + калорийность ПП (ккал/сут) / масса тела (кг).

## **9. Составление листа инфузионной терапии**

Внести объемы инфузионных растворов в лист.

### **Внутривенно капельно:**

40% глюкоза - ... мл

Дист. [вода](#) - ... мл

*Или*

10% глюкоза - ... мл

40% глюкоза - ... мл

10% препарат белка - ... мл

0,9% (или 10%) раствор натрия хлорида - ... мл

4% раствор калия хлорида - ... мл

25% раствор магния сульфата - ... мл

10% препарат глюконата кальция - ... мл [Гепарин натрия](#) - ... мл  
[Поливитамины](#) (Солувит Н<sup>★</sup>) - ... мл **В/в капельно:**

20% эмульсия жиров - ... мл [Поливитамины](#) (Виталипид Н<sup>★</sup>) - ... мл

Раствор эмульсии жиров вводится параллельно с основным раствором в разных шприцах через тройник. **10. Расчет скорости введения инфузии**

Оптимальным для начала терапии считается поступление компонентов парентерального питания с одинаковой скоростью в течение суток. При проведении длительного парентерального питания постепенно переходят на циклическую инфузию.

Расчет скорости введения основного раствора:

Объем общего раствора глюкозы с белком, витаминами и электролитами / 24 ч = скорость введения (мл/ч).

Расчет скорости введения эмульсии жиров:

Объем эмульсии жиров с витаминами / 24 ч = скорость введения жировой эмульсии (мл/ч).

## **Приложение 2. Стандартные операционные процедуры при длительном парентеральном питании**

В данном пособии изложен порядок выполнения стандартных операционных процедур с учетом возможности их выполнения на дому. Основным принципом является бесконтактная методика (АНТТ-технология), доказавшая свою эффективность при применении как в стационарных условиях, так и в службе помощи на дому во многих странах. Также использованы собственные дополнительные наработки и опыт по проведению школ для родителей в зарубежных центрах домашнего парентерального питания. Бесконтактная методика направлена на минимизацию инфицирования так называемых «критических» локусов и является экономически эффективной.

Выполнение процедур проводится идентичным образом медицинским персоналом и ухаживающим за ребенком лицом в домашних условиях. В зарубежных клиниках при поступлении в стационар ребенка с короткой кишкой повторно обученным родителям рекомендуют продолжать выполнять знакомые им процедуры самостоятельно.

Порядок выполнения стандартных операционных процедур в неонатологии рекомендован в Методических рекомендациях «Система профилактики и контроля госпитальной инфекции в отделениях (палатах) реанимации и интенсивной терапии для новорожденных в акушерских стационарах и детских больницах» под ред. Е.Н. Байбариной, утвержденных главным внештатным специалистом-неонатологом Минздрава Д.О. Ивановым и направленных к исполнению письмом заместителя министра здравоохранения И.Н. Каграманяном № 15-4/10/2-4536 от 10.07.2017. Там же представлены основные принципы профилактики внутрибольничной инфекции в целом и ряд манипуляций, отсутствующих в данном пособии.

## **Обработка рук**

Прежде чем прикасаться к оборудованию, необходимому для проведения ПП, надо тщательно вымыть руки. Руки необходимо вымыть повторно в случае загрязнения в процессе работы.

### **Необходимо учитывать следующие правила при мытье рук.**

- ▶ Руки следует промыть теплой проточной водой вплоть до запястья.
- ▶ Дистальную поверхность рук необходимо намылить жидким мылом.
- ▶ Движения следует совершать такие же, как при дезинфекции рук, - всего 6 стадий (см. ниже). Не забудьте убедиться в том, что область под ногтями также чисто вымыта.
- ▶ Мыло необходимо тщательно смыть. Затем нужно дать воде стечь с локтей.
- ▶ Руки необходимо вытереть одноразовым бумажным полотенцем или новым тканевым. Используйте полотенце для того, чтобы закрыть кран и, в случае необходимости, открыть дверь.
- ▶ После мытья рук проведите дезинфекцию рук антисептическим средством.

## **Дезинфекция**

Важно дезинфицировать руки каждый раз в начале каждого нового этапа работы, требующего стерильности, - это относится и к этапу приготовления раствора, и к этапу введения ПП. Каждый раз необходимо растереть на ладони и между пальцами не менее 3-5 мл дезинфицирующего раствора.

Для дезинфекции рук, кожи и оборудования служат дезинфицирующие растворы. Пожалуйста, обратите внимание на рекомендации производителя, в частности, относительно времени обработки. Время обработки рук и медицинских изделий может быть разным. Строго соблюдайте инструкцию.

**Мытье и дезинфекция рук, последовательность (6 шагов)**

1. Нанесите на сухие ладони некоторое количество (как правило, 5 мл) средства для дезинфекции.
2. Шаг за шагом, как показано на картинках ниже, растирайте на коже рук средство для дезинфекции.
3. Последовательно выполнив все 6 шагов, возвращайтесь к первому шагу и повторяйте весь цикл вновь. И так 5-7 раз, пока не истечет рекомендуемое время обработки (как правило, 3-5 мин, что указано на флаконе с дезинфицирующим средством или в аннотации от производителя).
4. Во время всего цикла обработки руки должны быть влажными от дезинфицирующего средства, то есть при необходимости можно увеличить объем применяемого антисептика.
5. Ладонью правой руки протрите запястье левой, и наоборот.
6. После завершения 6-го шага начните процедуру заново (шаг 1-й) и продолжайте до тех пор, пока не истечет указанное время. При необходимости нанесите большее количество дезинфицирующего средства. Обратите внимание, что руки должны быть влажными в течение всего периода обработки с дезинфицирующим средством.

#### **Подготовка рабочего места для сбора капельницы**

Приготовьте рабочий столик - поставьте его в удобное место, снимите пленку, протрите ветошью или салфеткой с антисептиком. Для дезинфекции перечисленных предметов рекомендуется использовать спиртсодержащие антисептики через пульверизатор. Средства для дезинфекции пластиковой поверхности рабочего стола, инфузوماتов, флаконов с препаратами и различных комплектующих:

- ▶ 0,5% спиртовой раствор хлоргексидина в 70% этиловом спирте;
- ▶ 60% раствор изопропанола или 70% раствор этилового спирта;

- ▶ комплекс изопропиловых спиртов (60%);
- ▶ биотензид - 0,5% раствор хлоргексидина в комплексе спиртов (этилового и изопропилового). Также возможно использование одного из кожных антисептиков.

*На этапах сбора и подключения капельницы не следует говорить и отвлекаться!*

Обработанную поверхность столика накройте стерильной пленкой.

Многокамерные контейнеры (мешки) с ПП необходимо вынуть из наружного пакета; флаконы и ампулы с лекарственными препаратами следует обильно оросить из пульверизатора дезинфицирующим раствором и только потом уложить на стерильную салфетку рабочего стола. Упаковки с комплектующими для капельниц, шприцами, иглами и стерильными перчатками должны быть также продезинфицированы, аккуратно вскрыты бесконтактным способом и выложены на рабочий стол во внутренней стерильной упаковке.

Необходимо сразу приучиться раскладывать препараты на рабочем столе и проводить сбор инфузионного раствора в строго определенном порядке. При ведущей правой руке предметы, с которыми работают в первую очередь, располагаются справа ближе к себе. Начинают раскладывание предметов слева направо, от дальнего края стола к ближнему. Работают справа налево, от ближнего края стола к дальнему. Постоянная работа в определенном порядке снижает риск дополнительного загрязнения предметов и уменьшает вероятность ошибок при сборе инфузионного раствора. При указанной последовательности действий исключаются манипуляции над чистыми открытыми упаковками. Контейнер для утилизации и средства для дезинфекции необходимо разместить справа вне чистой зоны.

После подготовки рабочего стола и непосредственно перед сбором ПП необходимо произвести дезинфекцию рук.

После дезинфекции рук разверните внутреннюю стерильную упаковку перчаток и аккуратно наденьте их, держа за внутреннюю сторону края перчатки. В дальнейшем дозатор с дезинфицирующим средством следует нажимать только локтем правой руки или же использовать дополнительный, выделенный специально для стерильных работ пульверизатор с дезинфицирующим средством. Теперь можно приступить к приготовлению инфузионных растворов.

## **Бесконтактный способ вскрытия упаковок медицинских изделий**

Во избежание нарушения стерильности содержимого все упаковки с медицинскими изделиями, предназначенными для инфузии, следует вскрывать определенным образом. Бумажные или полиэтиленовые стенки упаковки любого медицинского изделия захватываются между большим и указательным пальцами обеих рук непосредственно близко к наружному шву. Шов надрывается, упаковка открывается медленно, без рывков, по всему периметру. Избегайте резких движений! Иначе упаковка разорвется и содержимое расстерилизуется.

Материалы следует разместить на внутренней стерильной стороне упаковки для уверенности в защите от микроорганизмов - внутренняя часть упаковки не должна быть контаминирована. Прикасаться к содержимому упаковки можно только после дезинфекции рук.

*Нельзя также класть компоненты упаковки при ее распаковывании на ранее использованную поверхность (пленка после размещения на ней материалов становится нестерильной, поэтому оставляйте расходные материалы в их собственной упаковке). Пожалуйста, убедитесь, что ряд материалов остаются стерильными и не загрязняются в процессе дальнейшей работы. К этим материалам относятся:*

- ▶ дезинфицированный катетер или инъекционный порт;
- ▶ иглы;
- ▶ продезинфицированная резиновая мембрана, поверхность ампул;
- ▶ соединительные коннекторы, канюли шприцев;
- ▶ точки соединения инфузионной системы.

Внутренняя поверхность марлевых салфеток, использованных для оборачивания мест соединения катетера и линий, может служить средой развития бактерий, например место крепления катетера и дезинфицированный наконечник инфузионной системы. *К этим областям нельзя прикасаться руками.*

*Нельзя прикасаться руками к канюле шприца при смене игл.*

Привинчивающиеся и непривинчивающиеся канюли необходимо заменять, придерживая за область присоединения в направлении от шприца.

*Нельзя прикасаться руками к игле порта и разъему катетера, а также к завинчивающимся компонентам системы. Используйте для этого марлевые салфетки (бинты) (бесконтактный метод).*

## **Правила набора препаратов из флаконов разных видов**

### **Осмотр продукции перед использованием**

Перед началом работы с препаратами ответьте на следующие вопросы.

- ▶ Готовы ли все необходимые материалы и если да, то насколько?
- ▶ Не подошел ли к концу срок годности продукции?
- ▶ Правильно ли хранились все материалы и оборудование?
- ▶ Есть ли повреждение материалов и упаковки? Для двух- и трехкамерных контейнеров:
  - ▶ Запечатаны ли внешние/внутренние швы?
  - ▶ Уверены ли вы, что содержимое отдельных камер пакета не перемешалось в процессе хранения?
  - ▶ Остаются ли водные растворы (глюкозы, аминокислот и минеральных солей) прозрачными и бесцветными (светло-желтыми) и не появился ли осадок?
  - ▶ Сохранила ли жировая эмульсия однородную консистенцию по всему объему?
  - ▶ Закрыты ли порты для инъекции и инфузии?

### **Правила приготовления инфузионного раствора с использованием многокамерных контейнеров (мешков) с парентеральным питанием**

1. Подготовьте комнату (процедурный кабинет), рабочую зону и приготовьтесь к работе.
2. Мытье рук - см. выше.
3. Сбор рабочего столика - см. выше.
4. Дезинфекция рук - см. выше.

5. Выньте стерильную салфетку или пеленку из упаковки, разложите на столе.

6. Откройте внешний шов между верхней и нижней камерами путем надавливания вниз на верхнюю камеру двумя руками. Смешайте содержимое камер пакета. Помните (!): растворы в многокамерных контейнерах всегда смешиваются в определенном порядке: сначала рас-

твор глюкозы с раствором аминокислот, затем образовавшийся раствор с жирами. Смешивание в другом порядке может привести к дестабилизации инфузионного раствора.

*Подготовка пакета с инфузионным раствором ПП для введения производится путем смешивания содержимого камер многокамерных контейнеров в соответствии с информацией, указанной производителем в инструкции к препарату.*

7. Распрямите пакет на поверхности рабочего стола.

8. Снимите защитный колпачок с отверстия для инъекций и продезинфицируйте его (это можно сделать и подвесив пакет на стойке).

9. Протрите флаконы и ампулы всех компонентов инфузионного раствора.

10. Вскройте ампулы и флаконы для дополнительных компонентов.

11. Откройте инфузионную систему, канюли и шприцы и поместите на стерильную салфетку, оставив их при этом в упаковках. Откройте упаковку со стерильной марлевой салфеткой и поместите на стерильную салфетку, оставив при этом в упаковке.

12. Протрите руки.

13. Вскройте ампулу с жирорастворимыми витаминами [поливитамины (Виталипид Н<sup>♦</sup>)], используя первую салфетку, произведите набор из ампулы соответственно приведенной выше схеме. Снимите канюлю с иглой, которую вы использовали для набора, наденьте новую иглу (вторую по счету) и выпустите воздух из шприца. Шприц с иглой можно оставить в упаковке от шприца. Повторите те же действия для набора раствора микроэлементов (Аддамель Н<sup>♦</sup>).

14. Вскройте ампулу с 0,9% раствором NaCl с помощью стерильной марлевой салфетки. Возьмите шприц (второй по счету), наденьте на него иглу (третью по счету), наберите содержимое ампулы в шприц.

15. Введите содержимое ампулы во флакон с сухим веществом [поливитамины (Солувит Н<sup>♦</sup>)]. Растворите сухое вещество и наберите полученный раствор в шприц.

16. Снимите канюлю со шприца, присоедините к шприцу новую четвертую канюлю и выпустите воздух.

При необходимости введения других компонентов действуйте соответственно пп. 12-16 повторно.

17. Снимите канюлю со шприца и асептично введите иглу через ранее продезинфицированный инъекционный порт (резиновый) пакета с питанием.

18. Меняя шприцы друг за другом, добавьте все предписанные врачом дополнительные ингредиенты (витамины, микроэлементы и т.д.).

### **Сборка дополнительных компонентов бесконтактным методом**

При необходимости и по указанию вашего лечащего врача к инфузионной линии могут быть присоединены дополнительные комплектующие, например тройник и параллельная инфузионная линия для одновременного введения двух и более растворов, удлинитель для инфузионной системы, инфузионный фильтр, коннектор с возвратным клапаном для предотвращения обратного тока крови и т.д. Общим правилом является использование «бесконтактного метода» при соединении комплектующих частей. Бесконтактный метод предполагает отсутствие контакта пальцев с соединительными местами инфузионной системы (соединение линии с трехкомпонентным контейнером с питательным раствором, места соединений комплектующих, место соединения линии с центральным венозным катетером). Для присоединения к инфузионной линии дополнительных компонентов выполните по порядку следующие действия.

1. Вымойте и продезинфицируйте руки (*см. выше*). Существует риск контаминации (загрязнения)!

2. «Бесконтактным методом» откройте упаковки с дополнительными компонентами (например, удлинителем или инфузионным фильтром), а

также стерильные салфетки и разложите на стерильной салфетке, оставив их при этом в своих упаковках.

3. Еще раз продезинфицируйте руки, после того как антисептик высохнет, наденьте стерильные перчатки. *Все дальнейшие действия выполняются в перчатках! В течение следующих этапов работы ваши пальцы не должны касаться нижней части стерильной марлевой салфетки и разъема наконечника Люэра - наконечника инфузионной линии и мест соединения (бесконтактный метод)!*

Нижняя сторона стерильной марлевой салфетки может касаться только обработанных/стерильных частей привинченных компонентов.

4. Возьмите инфузионную линию в правую руку подальше от разъема наконечника Люэра. Стерильную марлевую салфетку возьмите за внешнюю сторону в левую руку. *Помните, внешняя сторона салфетки - нестерильная, внутренняя - стерильная, не прикасайтесь к ней пальцами!*

5. Возьмите разъем наконечника Люэра, используя стерильную сторону марлевой салфетки.

6. Отвинтите зажим на наконечнике Люэра, используя стерильную сторону марлевой салфетки.

7. Держите конец инфузионной линии в левой руке отдельно от наконечника Люэра присоединяемой линии/комплектующей. Снимите разъем наконечника Люэра присоединяемой комплектующей, используя внутреннюю (стерильную) сторону стерильной марлевой салфетки.

8. Вверните 2 соединительных разъема обеих комплектующих друг в друга, используя внутреннюю (стерильную) сторону стерильной марлевой салфетки.

9. Оберните стерильную марлевую салфетку вокруг места соединения и закрепите ее с помощью самоклеящейся лейкопластырной повязки.

10. Вернитесь к пункту 6 и повторите все действия для других соединительных разъемов (для задерживающих клапанов - начиная с пункта 5) до полной сборки всей инфузионной системы.

11. Удалите воздух из раствора по всей длине системы.

12. Поместите конец инфузионной линии обратно внутрь ее упаковки или в стерильную пленку.

### **Приготовление индивидуального инфузионного раствора, сбор инфузионной системы**

Индивидуальный инфузионный раствор, как правило, состоит из базисного раствора, например раствора глюкозы и добавленных в него других составляющих.

После подготовки помещения и рабочей поверхности вы можете приступить к процессу сбора и подключения инфузионной системы. Для этого вы должны подготовить следующие препараты и расходные материалы:

- ▶ трехкомпонентный контейнер с растворами аминокислот, углеводов и липидов для ПП;
- ▶ ампулы с растворами витаминов и микроэлементов;
- ▶ как минимум 2 ампулы со стерильным раствором натрия хлорида 0,9% (физиологический раствор);
- ▶ инфузионную линию;
- ▶ удлинитель для инфузионной линии (если используется);
- ▶ инфузионный фильтр (если используется);
- ▶ коннектор с возвратным клапаном (если используется);
- ▶ шприцы (минимум 4 шт.);
- ▶ иглы (по 1 дополнительной игле на каждый шприц);
- ▶ чистую пленку/салфетку для покрытия рабочей поверхности;
- ▶ стерильные салфетки;
- ▶ стерильные перчатки подходящего размера;
- ▶ антисептик (желательно в виде спрея) для обработки рук, ампул;
- ▶ контейнер для мусора.

*Далее следует выполнять манипуляции по следующей схеме.*

1. Вымойте руки - см. выше.
2. Подготовьте рабочий столик (обработайте рабочую поверхность антисептиком, затем застелите чистой пеленкой/салфеткой).
3. Снимите упаковку с трехкамерного контейнера с растворами для ПП, смешайте содержимое камер путем надавливания на камеры двумя руками, распрямите пакет и разложите в плоском виде на рабочей поверхности стола.
4. Расположите на рабочей поверхности все остальные препараты и необходимые комплектующие в их упаковках в соответствии с приведенной схемой или так, как вам удобно.

*Пожалуйста, обратите внимание на последовательное расположение оборудования на стерильной салфетке!*

5. Обработайте руки антисептиком.
6. Бесконтактным способом осторожно вскройте упаковки инфузионной линии, удлинителя/фильтра, шприцев, игл и т.д. и расположите их в том же порядке на рабочей поверхности, оставив при этом в своих упаковках.
7. Снимите защитный колпачок с отверстия для введения препаратов трехкамерного пакета и продезинфицируйте его.
8. Снимите защитный колпачок с флакона с витаминным комплексом, продезинфицируйте крышку флакона. Продезинфицируйте флаконы и ампулы всех компонентов инфузионного раствора и поставьте их на стерильную салфетку.
9. Повторно обработайте руки антисептиком и *наденьте стерильные перчатки*. Далее все манипуляции выполняются в перчатках!
10. Вскройте ампулы с витаминами и физиологическим раствором.
11. Наберите в шприцы из ампул и флаконов предписанные вашим врачом дозы составляющих инфузионного раствора по принципу «*один препарат - один шприц*», также подготовьте шприц с 10 мл физиологического раствора для промывания центрального венозного катетера при подключении.
12. Проткните иглой центр резиновой крышки порта инфузионного пакета и, меняя шприцы друг за другом, добавьте все необходимые ин-

гредиленты в базисный раствор. После каждого прокола порт трехкамерного пакета обрабатывается антисептиком.

13. Возьмите инфузионную линию так, чтобы ее конец, подключаемый к катетеру (конец системы с канюлей), остался в ее стерильной упаковке или салфетке/пеленке.

14. Удалите защитный колпачок с заостренного наконечника инфузионной линии, введите его в инфузионный порт трехкамерного пакета.

15. Подвесьте пакет или флакон с инфузионным раствором на штатив (в это время следите за сохранением положения наконечника на противоположном конце, чтобы он не расстерилизовался).

16. Заполните фильтр системы для инфузии, надавив на него. Вентиляционная заслонка при этом должна оставаться закрытой.

17. Откройте зажим инфузионной системы/регулятор потока и медленно заполните всю систему до полного вытеснения воздуха в трубке и появления капель из канюли инфузионной системы. Чтобы вытеснить из системы оставшиеся в ней пузырьки воздуха, конец трубки с канюлей следует подержать выше перевернутого флакона, слегка постукивая по стенке трубки, пока пузырьки не отделятся от стенки и не выйдут через наружное отверстие трубки. После удаления воздуха закройте зажим инфузионной системы/регулятор потока.

18. Прозеинфицируйте конец инфузионной системы и поместите внутрь стерильной марлевой салфетки (или оставьте в собственной упаковке).

19. Сборка дополнительных компонентов инфузионной системы (*см. выше*). Помните о «бесконтактном методе» присоединения комплектующих!

20. Панель с переходниками должна быть помещена в стерильную пеленку или стерильный пакет, все коннекторы должны быть укрыты стерильными салфетками, пропитанными антисептиком.

### **Подключение инфузионной системы**

После того как вы подготовили контейнер с ПП, ввели в него все необходимые дополнительные препараты, собрали инфузионную систему, необходимо подключить инфузионную линию к ЦВК пациента, заправить линию в инфузионный насос, подключить его и начать инфузию. Данный

этап выполняется непосредственно у «постели» пациента. Выполните нижеприведенные действия по алгоритму.

1. Вымойте руки (*см. выше*).
2. Конец инфузионной линии, подключенной к готовому пакету с ПП, должен находиться в стерильной салфетке или внутри собственной упаковки.
3. Продезинфицируйте руки и наденьте новые стерильные перчатки.
4. Оросите стерильные салфетки дезинфицирующим средством из пульверизатора.
5. Разложите на груди/животе ребенка стерильную пеленку/салфетку, снимите защитную салфетку с крышки ЦВК, конец ЦВК можно положить на стерильную пеленку/салфетку (открытый конец катетера не должен соприкоснуться с кожей ребенка!).
6. Оросите канюлю катетера/иглы Губера дезинфицирующим средством из пульверизатора.
7. Возьмите продезинфицированный конец катетера/иглы Губера в правую руку, в левую руку возьмите вторую марлевую салфетку.
8. Возьмите конец катетера/иглы Губера с помощью стерильной внутренней (нижней) части марлевой салфетки.
9. Убедитесь в том, что клипса на ЦВК закрыта, затем «бесконтактным методом» снимите с ЦВК крышку-заглушку.
10. Продезинфицируйте резьбу на канюле катетера, протерев ее стерильной марлевой салфеткой, смоченной дезраствором.
11. Присоедините шприц с физиологическим раствором к канюле ЦВК, откройте клипсу и промойте катетер 10-20 мл физиологического раствора, закройте клипсу на катетере, отсоедините шприц.
12. Держите конец катетера/иглы Губера через салфетку в левой руке.
13. Возьмите конец инфузионной линии в правую руку, держа подальше от разъема наконечника Люэра.

14. С помощью внутренней стерильной части той же марлевой салфетки возьмите разъем наконечника Люэра и снимите колпачок с конца трубки, как показано на картинках.
15. Прикрутите инфузионную линию к канюле катетера/иглы Губера.
16. Оберните место смыка стерильной, смоченной раствором антисептика салфеткой и заклейте лейкопластырем.
17. Закрепите катетер/иглу Губера с помощью лейкопластыря на груди ребенка.
18. Расположите инфузионную систему в инфузионном насосе и настройте его. На экране должна появиться скорость введения инфузионного раствора (в мл/ч), а также объем, который необходимо ввести.
19. Нажмите кнопку «START» на инфузионном насосе.
20. Снимите клипсу с венозного катетера.

### **Отключение инфузионной системы**

По завершении инфузии отключите инфузионную систему. Для этого вам понадобятся следующие материалы и приспособления:

- ▶ стерильная салфетка/пеленка;
- ▶ ампула со стерильным 0,9% раствором натрия хлорида (физиологический раствор);
- ▶ шприц не менее 10 мл с иглой;
- ▶ сменная игла;
- ▶ наконечник-заглушка;
- ▶ стерильные марлевые салфетки;
- ▶ пластырь для фиксации катетера;
- ▶ дезинфицирующее средство;
- ▶ контейнер для мусора.

Для отключения инфузионной линии выполните следующие действия по алгоритму.

1. Вымойте и продезинфицируйте руки.
2. Подготовьте необходимые материалы, разложите материалы и проверьте оборудование.
3. Еще раз продезинфицируйте руки и наденьте новые стерильные перчатки.
4. Оросите стерильные салфетки дезинфицирующим средством из пульверизатора.
5. Закройте клипсу на ЦВК.
6. Салфеткой нажмите кнопку «STOP» на инфузионном насосе. Скиньте салфетку в контейнер для мусора.
7. «Бесконтактным способом» отсоедините инфузионную систему от канюли ЦВК.
8. Присоедините шприц с «гепариновым замком» к канюле ЦВК, откройте клипсу и промойте ЦВК 20 мл «гепаринового замка».
9. При планируемом длительном периоде отключения после промывания ЦВК введите в катетер «замок» из ТауроЛока.
10. Отсоедините шприц, закройте клипсу ЦВК.
11. «Бесконтактным способом» присоедините стерильную заглушку на канюлю ЦВК.
12. Окутайте крышку стерильной салфеткой или шариком, пропитанным антисептиком.
13. Закрепите конец катетера с помощью дополнительного лейкопластыря на груди пациента.

### **Правила установки иглы в порт**

Перед проведением инфузии через порт-систему в последнюю устанавливается специальная игла Губера. Для пункции порта вам понадобятся:

- ▶ стерильные салфетки;
- ▶ стерильные перчатки;
- ▶ игла Губера (Surecan);
- ▶ ампула с 0,9% стерильным раствором хлорида натрия (физиологический раствор);
- ▶ раствор «гепаринового замка» (см. выше);
- ▶ шприц объемом 5 мл и 20 мл;
- ▶ пластырь;
- ▶ анестетик - крем [лидокаин + прилокаин](#) (Эмла<sup>®</sup>);
- ▶ пульверизатор с антисептиком;
- ▶ контейнер для мусора.

*Для пункции порта выполните следующие действия.*

1. Подготовьте комнату и рабочую зону (см. выше).
2. Вымойте и продезинфицируйте руки.
3. На рабочем столике разверните стерильную салфетку, разложите все необходимые предметы.
4. «Бесконтактным способом» вскройте упаковки всех необходимых предметов, разложите их на стерильной салфетке, оставив в упаковках.
5. Оросите стерильные салфетки дезинфицирующим средством из пульверизатора, наденьте стерильные перчатки.
7. Обработайте кожу над местом локализации порта (выполняется в перчатках).
8. Нанесите на чистую кожу над портом крем [лидокаин](#) + прилока-ин (Эмла<sup>®</sup>) или иной обезболивающий крем и заклейте прилегающей к крему прозрачной пленкой; через 30 мин снимите пленку, удалите остатки крема и приступите к обработке кожи над портом.

9. Нащупайте под кожей камеру порта.
10. Продезинфицируйте область порта круговыми движениями к центру по спирали. Повторите пункт 11 троекратно, используя каждый раз новую стерильную салфетку.
11. «Бесконтактным способом» наберите 5 мл физраствора и 20 мл «гепаринового замка» в шприцы. Если вы коснулись чего-либо, то обработайте руки в перчатках дезинфицирующим средством.
12. Откройте клипсу иглы, присоедините шприц с физраствором к канюле иглы и заполните физраствором всю систему иглы.
13. Закройте клипсу на системе иглы.
14. Возьмите шприц с иглой в ту руку, которой вы будете делать прокол.
15. Снимите защитный колпачок с иглы.
16. Нащупайте и зафиксируйте порт другой рукой. *Не прикасайтесь к продезинфицированной области для прокола!*
17. Сделайте прокол в центре порта и до упора введите иглу внутрь.
18. Откройте клипсу на системе иглы и введите пробные 5 мл физраствора. Затем закройте клипсу, поменяйте шприц на шприц с «гепариновым замком» и медленно промойте порт 20 мл данного раствора.
19. Закройте клипсу на системе иглы.
20. Подложите под «крылья» иглы разрезанную до середины стерильную салфетку, смоченную антисептиком, и сверху заклейте дышащим пластырем.
21. Канюлю иглы можно закрепить к коже с помощью дополнительного лейкопластыря.
22. В случае подключения инфузионной системы присоедините ее к системе иглы порта бесконтактным способом и место стыка обмотайте стерильной салфеткой. В случае закрытия ЦВК бесконтактным способом закройте крышкой канюлю иглы и закройте клипсу на системе иглы.

### **Удаление иглы из порта**

По окончании инфузии игла Губера из порт-системы может быть удалена. Для удаления иглы из порта вам понадобятся:

- ▶ стерильные салфетки;
- ▶ стерильные перчатки;
- ▶ ампула с 0,9% стерильным раствором хлорида натрия (физиологический раствор);
- ▶ раствор «гепаринового замка» (см. выше);
- ▶ шприц объемом не менее 10 мл;
- ▶ пластырь;
- ▶ пульверизатор с антисептиком;
- ▶ контейнер для мусора.

*Для удаления иглы из порта выполните следующие действия.*

1. Подготовьте комнату, рабочую зону и приготовьтесь к работе (см. выше).
2. Вымойте и продезинфицируйте руки.
3. На рабочем столике разверните стерильную салфетку, разложите все необходимые предметы.
4. «Бесконтактным способом» вскройте упаковки всех необходимых предметов, разложите их на стерильной салфетке, оставив в упаковках.
5. Оросите стерильные салфетки дезинфицирующим средством из пульверизатора.
6. Протрите руки и после того, как руки высохнут, наденьте стерильные перчатки.
7. Аккуратно снимите лейкопластырную повязку с области катетера. Некоторые виды пластыря сначала рекомендуется отмочить дезсредством. Для этого необходимо обильно оросить повязку антисептиком из пульверизатора и выждать 2 мин.

8. Протрите место локализации катетера из пульверизатора, а затем и наружную часть катетера.
9. С помощью большого или среднего и указательного пальцев левой руки нащупайте порт и надавите на него.
10. Медленно выньте иглу и выкиньте ее в контейнер для отходов.
11. Троекратно продезинфицируйте кожу над портом круговыми движениями от центра по спирали (выполняется в перчатках).
12. Заклейте кожу над портом дышащей повязкой для ран.

### **Смена повязки на центральном венозном катетере**

Место катетеризации всегда должно быть покрыто стерильной перевязкой. Для покрытия места катетеризации следует использовать стерильную марлевую салфетку или стерильную прозрачную/полупрозрачную. Частота смены повязки зависит от состояния (внешнего вида) места катетеризации, однако рекомендуется ежедневно осматривать состояние повязки. Область прокола/катетеризации также следует проверять на болевые ощущения путем надавливания на неповрежденную марлевую салфетку, так как боль часто является первым симптомом развития инфекции.

- ▶ Смена повязки должна осуществляться в асептических условиях, *только после обработки рук* (мытьё с мылом, обработка кожным антисептиком) и *только в перчатках*.
- ▶ Спиртовой раствор 2% хлоргексидина является предпочтительным для обработки области катетеризации.
- ▶ После снятия повязок с ЦВК этим же дезинфицирующим средством обрабатываются кожные покровы в месте локализации ЦВК и сам катетер.
- ▶ Необходимо удалить кровь, экссудат с раны входного отверстия ЦВК и кожи вокруг.
- ▶ Обработку проводят круговыми движениями от центра к периферии *троекратно, используя каждый раз новую марлевую салфетку, обильно смоченную антисептиком*.

- ▶ Кожу обрабатывать антисептиком в течение минимум 30 с; выдержать экспозицию, чтобы кожа высохла; *не промокать антисептик*, не дуть для высыхания!
- ▶ Не рекомендуется наносить под повязку антимикробные мази или кремы в области входа катетера в кожу.
- ▶ Повязки, содержащие подушечку, пропитанную хлоргексиди-на глюконатом, являются эффективным средством по снижению бактериальной колонизации в области входа катетера в кожу.
- ▶ Смена повязки на ЦВК должна осуществляться 1 раз в 7 дней в случае использования прозрачных пленочных повязок и не реже чем 1 раз в 3 дня при использовании непрозрачных стерильных матерчатых повязок, а также по мере их загрязнения или намокания.
- ▶ Данные о перевязке должны быть зафиксированы в документации или дневнике ведения больного ребенка, который ухаживающие ведут дома.

Для смены повязки на ЦВК вам понадобятся:

- ▶ стерильные салфетки;
- ▶ спиртовой раствор хлоргексидина (2%) или другой антисептический раствор;
- ▶ сменная стерильная повязка;
- ▶ пластырь;
- ▶ стерильные перчатки;
- ▶ пульверизатор с антисептиком;
- ▶ контейнер для мусора.

*При смене повязки на ЦВК выполните следующие действия.*

1. Подготовьте комнату, рабочую зону и приготовьтесь к работе (*см. выше*).
2. Вымойте и продезинфицируйте руки.
3. На рабочем столике разверните стерильную салфетку, разложите все необходимые предметы.

4. «Бесконтактным способом» вскройте упаковки всех необходимых предметов, разложите их на стерильной салфетке, оставив в упаковках.
5. Оросите стерильные салфетки дезинфицирующим средством из пульверизатора.
6. Продезинфицируйте руки и после того, как руки высохнут, наденьте стерильные перчатки.
7. Аккуратно снимите лейкопластырную повязку с области катетера. Некоторые виды пластыря сначала рекомендуется отмочить дезинфицирующим средством. Для этого необходимо обильно оросить повязку антисептиком из пульверизатора и выждать 2 мин.
8. Продезинфицируйте место локализации катетера из пульверизатора, а затем и наружную часть катетера.
9. Правой рукой возьмите первую стерильную марлевую салфетку, обильно смочите раствором хлоргексидина (или другим антисептиком), продезинфицируйте область локализации катетера круговыми движениями в направлении от центра по спирали (избегая при этом смещения катетера/иглы).
10. Повторите пункт 9, взяв новую стерильную салфетку, круговыми движениями к центру по спирали (зеркально движению, описанному ранее).
11. Третьей стерильной салфеткой еще раз продезинфицируйте место входа катетера или вкола иглы Губера, а также кожу вокруг (площадь обработки должна превышать площадь повязки, которая покрывала ЦВК) и наружную часть катетера, включая клипсу.
12. При наличии порта подложите под «крылья» иглы разрезанную до середины стерильную салфетку, смоченную антисептиком.
13. Наклейте новую повязку на место входа ЦВК/место стояния иглы Губера.
14. Снимите перчатки. Канюлю иглы можно закрепить к коже с помощью дополнительного лейкопластыря.

В качестве перевязочного материала для ЦВК можно использовать пористый дышащий пластырь или пленочные наклейки.

## Особенности гигиены ребенка в зависимости от вида центрального венозного катетера

«Постоянные» венозные катетеры могут быть двух видов: имплантированные под кожу венозные порты и туннелированные катетеры (Broviac, Hickman или Groshong).

*Туннелированный катетер* - это венозный катетер, часть которого расположена в туннеле, сформированном в подкожной жировой клетчатке, а дистальная часть (конечная часть) заведена в венозное русло. Для введения препаратов наружу выведена его накожная часть, где расположена канюля. Для того чтобы искупать ребенка, необходимо свернуть катетер такого типа в спираль, закрепить полоской лейкопластыря

и сверху заклеить водонепроницаемым пластырем. Во время купания необходимо следить, чтобы вода, мыло или шампунь не проникли под повязку. После купания следует произвести смену повязки.

*Венозный порт*. Порт-система полностью находится под кожей. От подкожного порта отходит венозный катетер, заведенный в одну из центральных вен. Для введения препаратов в имплантированный порт устанавливают специальную иглу.

Купать ребенка под душем можно после удаления иглы и после закрытия места введения иглы (как правило, через 2-4 ч после удаления иглы). Принимать ванну и плавать можно только после заживления мест введения иглы (через сутки после удаления иглы). Это относится к пациентам, у которых есть перерывы между введением ПП. Если игла остается в порте для дальнейших вливаний, то сохраняются те же правила, что и для пациентов с туннелированными катетерами.

Для родителей наша научная группа издала пособие, где описаны данные стандартные манипуляции с иллюстрациями, а также дана информация по вопросам питания, ухода, социализации [24].

### Приложение 3. Форма для занесения расчета питания в историю болезни

| Питание                         | Белок                    | Жир                     | Углеводы                     | Калории            | Способ заполнения                        |
|---------------------------------|--------------------------|-------------------------|------------------------------|--------------------|--|
| Фактическое ЭП (продукт, объем) | Содержание белка в ЭП, г | Содержание жира в ЭП, г | Содержание углеводов в ЭП, г | Калории в ЭП, ккал | Внести абсолютное количество в граммах в |

|   |                               |                               |                               |                               |   |
|---|-------------------------------|-------------------------------|-------------------------------|-------------------------------|---|
|   |                               |                               |                               |                               | суточном<br>объеме<br>питания   |
| На 1 кг массы<br>тела<br>энтерально   | г/кг                          | г/кг                          | г/кг                          | ккал/кг                       | Поделить<br>значение в<br>предыдущей<br>строке на<br>фактическую<br>массу в кг  |
| Предполагаем<br>ое доступное<br>количество с<br>учетом маль-<br>абсорбции (с<br>поправочным<br>коэффициенто<br>м) | г/кг                          | г/кг                          | г/кг                          |                               | Белок равен<br>предыдущей<br>строке, жиры и<br>углеводы<br>умножить на<br>0,7   |
| Парентеральн<br>о, глюкоза, %, мл   | -                             | -                             |                               | 1 г<br>глюкозы ×<br>4         |   |
| Глюкоза, %, мл  | -                             | -                             |                               | 1 г<br>глюкозы ×<br>4*        |   |
| Аминокислоты<br>10%   |                               | -                             | -                             | Не<br>учитывают<br>ся         |   |
| Липиды,<br>эмульсия 20%   | -                             |                               | -                             | 1 г липи-<br>дов × 9*         |   |
| Парентеральн<br>о на 1 кг<br>массы тела   | Сумма в<br>г/кг массы<br>тела | Сумма в<br>г/кг массы<br>тела | Сумма в<br>г/кг массы<br>тела | Сумма в<br>г/кг массы<br>тела | Внести<br>суммарное<br>количество на<br>1 кг массы  |
| Всего   | г/кг                          | г/кг                          | г/кг                          | ккал/кг                       | Сложить<br>количество в<br>г/кг<br>парентерально<br>и энтерально с<br>учетом<br>поправки,<br>сопоставить с<br>физиологическ |

|  |  |  |  |  |                    |
|--|--|--|--|--|--------------------|
|  |  |  |  |  | ой<br>потребностью |
|--|--|--|--|--|--------------------|

\* Калорийность дана упрощенно.

#### Приложение 4. Дневник пациента (ведется родителями или иным ухаживающим лицом)

##### Предлагаемая форма дневника для родителей

Дата\_

Масса\_

| Время | Продукт и объем питания фактически, мл | Наличие срыгиваний и чем | Выделения (стул + диурез) | Характер выделений (отметить, если только моча, отметить кровь, слизь в стуле) | Жалобы | Состояние катетера (смена повязки, плохой ток, поломка) |
|-------|--|--------------------------|---------------------------|--|--------|---|
| 6     |  |                          |                           |  |        |   |
| 9     |  |                          |                           |  |        |   |
| 12    |  |                          |                           |  |        |   |
| 15    |  |                          |                           |  |        |   |
| 18    |  |                          |                           |  |        |   |
| 21    |  |                          |                           |  |        |   |
| 24    |  |                          |                           |  |        |   |
| 3     |  |                          |                           |  |        |   |

#### Приложение 5. Продукты для энтерального питания

Таблица 1а. Химический состав мономерных электролитных смесей (на 1 л готового раствора)

| Препарат | Декстроза + калия хлорид + натрия хлорид + натрия цитрат | Оралит <sup>р</sup> | Орасан <sup>р</sup> | Регидрон <sup>ф</sup> | Натрия хлорид + калия хлорид + натрия бикарбо | Хумана, электролит с фенхелем | Хумана, электролит со вкусом банана |
|----------|--|---------------------|---------------------|-----------------------|---|-------------------------------|-------------------------------------|
|          |  |                     |                     |                       |   |                               |                                     |

|                            |                                  |        |                         |                               |  |                 |                 |
|----------------------------|----------------------------------|--------|-------------------------|-------------------------------|--|-----------------|-----------------|
|                            | (Цитраглюкосо-лан <sup>Ⓢ</sup> ) |        |                         |                               | нат + экстракт ромашки и сухой + глюкоза (Гастролит <sup>Ⓢ</sup> ) |                 |                 |
| Производитель              | «Мосхим-фарм»,<br>Россия         | Россия | No-vartis,<br>Швейцария | Orion<br>Pharma,<br>Финляндия | Polfa,<br>Польша   | Ху-мана<br>ГМБХ | Ху-мана<br>ГМБХ |
| Натрия хлорид, г/ммоль     | 1,75                             | 3,5    | 3,5                     | 3,5/59,9                      | 0,6  |                 |                 |
| Калия хлорид, г/ммоль      | 1,25                             | 1,5    | 2,5                     | 2,5/33,5                      | 1,5  |                 |                 |
| Магния хлорид, г/ммоль     | -                                | -      | -                       | -                             | -  |                 |                 |
| Натрия бикарбонат, г/ммоль | -                                | 2,5    | -                       | -                             | 2,5  |                 |                 |
| Натрия фумарат, г/ммоль    | -                                | -      | -                       | -                             | -  |                 |                 |
| Натрия цитрат, г/ммоль     | 1,45                             | -      | 2,9                     | 2,9/11,2                      | -  |                 |                 |
| Декстроза (глюкоза), г     | 7,5                              | 20,0   | 10,9                    | 10,0/55,5                     | 32,5   |                 |                 |
| Экстракт ромашки, г        | -                                | -      | -                       | -                             | 0,5  |                 |                 |

**Таблица 16.** Химический состав электролитных смесей (на 1 л готового раствора)

|                         |         |        | Хумана, электролит с фенхелем   | Хумана, электролит со вкусом банана   |
|-------------------------|---------|--------|---|---|
| Возраст                 |         |        | Для детей с первых дней жизни и взрослых  | Для детей старше 3 лет и взрослых   |
| Состав                  |         |        | Глюкоза, натрия хлорид, мальтодекстрин, калия цитрат, натрия цитрат, экстракт и масло фенхеля, экстракт тмина | Глюкоза, натрия хлорид, мальтодекстрин, калия цитрат, натрия цитрат, натуральный ароматизатор банан, ацесульфам калия |
| Энергетическая ценность | ккал    |        | 80  | 80  |
|                         | кДж     |        | 330   | 330   |
| Глюкоза                 | ммоль/л | 74-111 | 87  | 86  |
| Мальтодекстрин          | г/л     |        | 2,0   | 2,0   |
| Натрий                  | ммоль/л | 60     | 60  | 60  |
| Калий                   | ммоль/л | 20     | 18  | 20  |
| Хлорид                  | ммоль/л | >25    | 49  | 50  |
| Цитрат                  | ммоль/л | 10     | 10  | 10  |
| Осмолярность            | мосм/л  | <250   | 188   | 230   |

**Таблица 2.** Химический состав и энергетическая ценность смесей для детей первого года жизни на основе гидролизатов белка (на 100 мл готовой смеси)

| Название                           | Химический состав, г |          |          | ккал  |
|------------------------------------|----------------------|----------|----------|-------|
|                                    | белки                | жиры/СЦТ | углеводы |       |
| Нутрилон пепти ТСЦ*, Нутриция      | 1,8                  | 3,6/1,8  | 6,9      | 67    |
| Альфаре аллергия*, Нестле          | 1,7                  | 3,4/0    | 7,3      | 67    |
| Альфаре*, Нестле                   | 2,24/2,46            | 3,4/1,4  | 7,5      | 70/72 |
| Нутрамиген 1 Липил**, Mead Jonson  | 1,9                  | 3,7/0    | 7,5      | 67    |
| Фрисопеп АС**, Frisland Nutirition | 1,5                  | 3,5/0    | 7,2      | 67    |
| Фрисопеп*                          | 1,5                  | 3,5/0    | 7,2      | 67    |

\* На основе гидролизатов белков молочной сыворотки. \*\* На основе гидролизата казеина.

**Таблица 3.** Химический состав и энергетическая ценность полуэлементных смесей для энтерального питания детей старше года (на 100 мл готового продукта)

| Название                          | Химический состав, г |           |                  | Калорийность, ккал |
|-----------------------------------|----------------------|-----------|------------------|--------------------|
|                                   | белки                | жиры/СЦТ  | углеводы/лактоза |                    |
| Пептамен Юниор<br>Энтерал, Нестле | 2,8                  | 3,64/2,04 | 13,8/0           | 99                 |
| Пептамен Юниор<br>Адванс          | 4,5                  | 6,6/4     | 18               | 150                |

**Таблица 4.** Химический состав и энергетическая ценность полуэлементных смесей для энтерального питания детей старше 3 лет и взрослых (на 100 мл готовой смеси)

| Название                                   | Химический состав, г |          |          | Калорийность, ккал |
|--|----------------------|----------|----------|--------------------|
|  | белки                | жиры/СЦТ | углеводы |                    |
| Нутриен эменталь (для взрослых), Нутритекс | 4,1                  | 3,2/1,6  | 13,7     | 100                |
| Пептамен энтерал                           | 4                    | 3,7/2,6  | 12,7/0   | 100                |

**Таблица 5а.** Состав аминокислотного раствора Аминовен Инфант

| Состав                        | 6% раствор   | 10% раствор  |
|-------------------------------|--------------|--------------|
| Незаменимые аминокислоты, %   | 52           | 52           |
| Разветвленные аминокислоты, % | 30           | 30           |
| Общее содержание азота, г/л   | 9            | 14,9         |
| Осмолярность, мосм/л          | 531          | 885          |
| Углеводы и электролиты        | Отсутствуют  | Отсутствуют  |
| Форма выпуска                 | 100 и 250 мл | 100 и 250 мл |

**Таблица 5б.** Растворы глюкозы

| Концентрация, % | Калорийность, ккал/л | Осмолярность, мосм/л |
|-----------------|----------------------|----------------------|
| 10              | 400                  | 555                  |
| 20              | 800                  | 1110                 |

**Таблица 6.** Препараты для парентерального питания «все в одном»

| В 100 мл | Б | Ж | У | Ккал | Макроэлементы, ммоль/100 мл |    |    |    |    | Осм |
|----------|---|---|---|------|-----------------------------|----|----|----|----|-----|
|          |   |   |   |      | К                           | Na | Cl | Mg | Ca |     |
|          |   |   |   |      |                             |    |    |    |    |     |

|   |                                       |     |      |      |     |     |     |     |     |    |      |  |  |  |
|---|---------------------------------------|-----|------|------|-----|-----|-----|-----|-----|----|------|--|--|--|
| Аминокислоты для парентерального питания + прочие препараты [жировые эмульсии для парентерального питания + декстроза + минералы] (Кабивен центральный <sup>♦</sup> ), (мешок 1026 мл, Фрезениус Каби: 300 мл аминокислот, 200 мл 20% эмульсии липидов, 526 мл 19% глюкозы), всего в упаковке | 30                                    | 40  | 99   | 900  |     |     |     |     |     |    |      |  |  |  |
| В 100 мл готового раствора  | 3,7                                   | 4   | 9,7  | 87   |     |     |     |     |     |    |      |  |  |  |
| Кабивен периферический <sup>♦</sup> , мешок 1440 мл (300 мл 18% раствора аминокислот, 255 мл 20% эмульсии липидов, 885 мл 11% глюкозы), всего в упаковке  | 54                                    | 51  | 97   | 1000 |     |     |     |     |     |    |      |  |  |  |
| В 100 мл готового раствора  | 3,7                                   | 3   | 6,7  | 69   |     |     |     |     |     |    |      |  |  |  |
| Аминокислоты для парентерального питания + прочие препараты [жировые эмульсии для парентерального питания + декстроза + минералы] (СМОФ- Кабивен центральный <sup>♦</sup> ) 1477 мл (750 мл 10% раствора аминокислот, 281 мл 20% смофлипида, 446 мл 42% глюкозы)                              | 75                                    | 56  | 187  | 1600 | 225 | 225 | 450 | 7,5 | 7,5 | 30 | 1500 |  |  |  |
| В 10 мл   | 5                                     | 3,7 | 1,87 | 108  |     |     |     |     |     |    |      |  |  |  |
| СМОФКабивен центральный <sup>♦</sup> 986 мл, в 100 мл   | Аналогично 100 мл упаковки на 1447 мл |     |      |      |     |     |     |     |     |    |      |  |  |  |

Таблица 6. Препараты для парентерального питания «все в одном» (окончание)

| В 100 мл   | Б                 | Ж  | У                  | Ккал | Макроэлементы, ммоль/100 мл |    |    |     |     | Осм |
|--|-------------------|----|--------------------|------|-----------------------------|----|----|-----|-----|-----|
|  |                   |    |                    |      | К                           | Na | Cl | Mg  | Ca  |     |
| СМОФКабивен периферический <sup>♦</sup> 1206 мл (656 мл 10% глюкозы, 170 | 38 г (азот 6,2 г) | 34 | 85 г (13%, 380 мл) | 800  | 23                          | 30 | 27 | 1,9 | 9,9 | 850 |

|   |      |                           |                            |      |    |    |  |    |     |   |  |     |      |  |
|---|------|---------------------------|----------------------------|------|----|----|--|----|-----|---|--|-----|------|--|
| мл 20% смолфлипида, 380<br>мл 13% раствора глюкозы)   |      |                           |                            |      |    |    |  |    |     |   |  |     |      |  |
| В 100 мл  | 3,15 | 2,8                       | 7                          | 66   |    |    |  |    |     |   |  |     |      |  |
| Оликлиномель N8-800 <sup>♦</sup> 2<br>л   | 100  | 60<br>(15%,<br>400<br>мл) | 250<br>(31,25%,<br>800 мл) | 2000 | -  |    |  | 40 |     |   |  | 4,5 | 1230 |  |
| В 100 мл  | 5    | 3                         | 12,5                       | 100  |    |    |  |    |     |   |  |     |      |  |
| Оликлиномель N4-550 E <sup>♦</sup><br>1 л   | 22   | 20<br>(15%,<br>200<br>мл) | 80 (400<br>мл)             | 610  | 16 | 21 |  |    | 2,2 | 2 |  | 8,5 | 750  |  |
| Оликлиномель N7-1000<br>E <sup>♦</sup> 2 л  | 40   | 40<br>(15%,<br>200<br>мл) | 160 (мл)                   | 1200 | 24 | 32 |  |    | 2,2 | 2 |  | 10  | 1450 |  |
| Аминокислоты для<br>парентерального питания<br>+ прочие препараты<br>[жировые эмульсии для<br>парентерального питания<br>+ декстроза + минералы]<br>(Нутрифлекс липид 40/80<br>периферический <sup>♦</sup> )<br>(контейнеры 1250, 1850<br>мл), в 100 мл | 3,2  | 4                         | 6,4                        | 76   |    |    |  |    |     |   |  |     |      |  |
| Нутрифлекс липид<br>48/150 центральный <sup>♦</sup><br>(контейнеры 1250, 1850<br>мл), в 100 мл  | 3,8  | 4                         | 12                         | 101  |    |    |  |    |     |   |  |     |      |  |
| Нутрифлекс липид<br>70/180 центральный <sup>♦</sup><br>(контейнеры 625 мл, 1250,<br>1850), в 100 мл   | 5,7  | 4                         | 14,4                       | 116  |    |    |  |    |     |   |  |     |      |  |

**Таблица 7.** Рекомендованные ежедневные витаминные потребности при парентеральном питании [74, 89]

| Витамин | Недоношенные дети | Младенцы | Дети     |
|---------|-------------------|----------|----------|
| А, мкг  | 75-300            | 300-750  | 450-1000 |
| D, ME   | 200-500           | 100-1000 | 200-2500 |

|                       |           |         |         |
|-----------------------|-----------|---------|---------|
| Е, мг                 | 3-15      | 3-10    | 10-15   |
| К, мкг                | 5-80      | 50-75   | 50-70   |
| В <sub>1</sub> , мг   | 0,1-0,5   | 0,4-0,5 | 1,5-3,0 |
| В <sub>2</sub> , мг   | 0,15-0,30 | 0,4-0,6 | 1,1-3,6 |
| В <sub>6</sub> , мг   | 0,08-0,35 | 0,1-1,0 | 1,5-2,0 |
| В <sub>12</sub> , мкг | 0,3-0,6   | 0,3-3,0 | 3-100   |
| С, мг                 | 20-40     | 25-35   | 20-100  |
| Фолиевая к-та, мкг    | 50-200    | 20-80   | 100-500 |
| Биотин, мкг           | 5-30      | 35-50   | 150-300 |
| Ниацин, мг            | 0,5-2     | 6-8     | 5-40    |

**Таблица 8.** Потребности в микроэлементах у пациентов, находящихся на парентеральном питании [74, 89]

| Микроэлементы | Недоношенные дети | Младенцы | Дети      |
|---------------|-------------------|----------|-----------|
| Железо, мкг   | 100-200           | 50       | 100-2500  |
| Цинк, мкг     | 300-500           | 100-250  | 1000-5000 |
| Медь, мкг     | 20-50             | 20-30    | 200-300   |
| Селен, мкг    | 1-2               | 2-3      | 30-60     |
| Марганец, мкг | 1-10              | 1-10     | 50-250    |
| Молибден, мкг | 0,25-2            | 0,25-10  | 50-70     |
| Хром, мкг     | 0,25-3            | 0,25-2   | 10-20     |
| Йод, мкг      | 1-1,5             | 1-5      | 50-100    |
| Фтор, мкг     | -                 | 20       | 20        |

### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Аверьянова Ю.В. Вессель Л., Ерпулева Ю.В., Николаев В.В., Степанов А.Э., Чубарова А.И., Щукин В.В., Хасанов Р.Р. Федеральные клинические рекомендации «Лечение детей с синдромом короткой кишки» // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2014. Т. 4, № 4. С. 92-108.
2. Бережанский Б.В., Жевнерев А.А. Катетер-ассоциированные инфекции кровотока // Клиническая микробиология и антимикробная химиотерапия. 2006. Т. 8, № 2. С. 130-144.
3. Епулева Ю.В. Дифференцированный подход к назначению жировых эмульсий в детской практике // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2013. № 2. С. 80-88.

4. Ерпулёва Ю., Лекманов А.У., Лукин В.В., Иванина Т.А. и др. Сравнительная оценка нутритивного статуса ребенка с изменением показателя белка ТТР // Тезисы докладов пятого международного конгресса «Парентеральное и энтеральное питание». М., 2001. С. 28-29.
5. Ерпулёва Ю., 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.
6. Ерпулева Ю.В. Роль аминокислот в программе парентерального питания у детей // Трудный пациент. 2014. № 1-2, Т. 12. С. 29-32.
7. Ерпулева Ю.В., Лекманов А.У., Будкевич Л.И. Патент на изобретение № 2306937. Способ раннего энтерального питания детей с тяжелой термической травмой. 2007.
8. Костомарова Е.А. Реабилитация детей с синдромом короткой кишки и другими формами хронической кишечной недостаточности: Автореф... дис. канд. мед. наук. М., 2019.
9. Лейси Дж.М., Кроуч Дж.Б., Бенфелл К. и др. Эффекты парентерального питания с добавкой глутамин у недоношенных детей // Journal of Nutrition. 2001. Vol. 131 (Supplement). P. 2585-2589. Материалы Международного симпозиума по глутамину, 2-3 октября 2000 г., Сонеста Бич, Бермуды.
10. Лекманов А.У. Протокол катетеризации вен. М., 2008. 20 с.
11. 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.
12. 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.
13. Нутритивная поддержка детей в интенсивной терапии. Глава 37. Национальное руководство. Парентеральное и энтеральное питание / под ред. проф. М.Ш. Ху-

бутия, проф. Т.С. Поповой, проф. А.И. Салтанова. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014. 799 с.

14. Нью Д. Гастроэнтерология и питание. Проблемы и противоречия в неонатологии / под ред. Р. Полина: пер. с англ., под ред. Ю.Г. Мухиной. М.: Логосфера, 2014.

15. Пруткин М.Е., Чубарова А.И., Крючко Д.С., Бабак О.А., Балашова Е.Н., Грошева Е.В., Жиркова Ю.В., Ионов О.В., Ленюшкина А.А., Киртбая А.Р., Кучеров Ю.А., Монахова О.А., Ремизов М.В., Рюмина И.И., Терлякова О.Н., Штатнов М.К. Парентеральное питание новорожденных, клинические рекомендации / под ред. Н.Н. Володина. РАСПМ, РАН, Союз педиатров России. 2015. 48 с. ([http://www.raspm.ru/files/rec\\_draft\\_4.pdf](http://www.raspm.ru/files/rec_draft_4.pdf), [http://neonatology.pro/content/uploads/2015/10/klinrec\\_parenteral\\_2015.pdf](http://neonatology.pro/content/uploads/2015/10/klinrec_parenteral_2015.pdf)).

16. Розинов М.В., Чубарова А.И., Ерпулева Ю.В., Аверьянова Ю.В., Демура С.А., Косов Д.А. Российский регистр детей с синдромом «короткой кишки» // Рос. вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2017. Т. 7,

№ 4. С. 38-45.

17. Руководство по клиническому питанию. Особенности нутриционной поддержки больных в педиатрии. Глава 11. Клиническое питание больных в интенсивной медицине: практическое руководство / под ред. В.М. Луфта, С.Ф. Багненко. 2-е изд., доп. СПб.: Арт-Экспресс, 2013. 460 с., ил.

18. Чубарова А.И., Ерпулева Ю.В., Аверьянова Ю.В., Костомарова Е.А. Пособие для родителей детей, нуждающихся в длительном парентеральном питании.

М., 2017.

19. Чубарова А.И., Мухина Ю.Г., Слабука Н.В., Лысиков Ю.А. Изменения гистологической структуры кишечной стенки у детей первых месяцев жизни с хирургическими заболеваниями кишечника // Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология. 2010. № 1. С. 64-70.

20. Чубарова А.И., Костомарова Е.А., Жихарева Н.С. Синдром короткой кишки: оценка прогностических маркеров и эффективности реабилитации // Российский вестник хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2017. Т. 7,

№ 4. С. 46-52.

21. Чубарова А.И., Костомарова Е.А., Жихарева Н.С., Радченко Е.Р. Снижение частоты осложнений при использовании туннелированных катетеров у детей с синдромом короткой кишки, находящихся на домашнем парентеральном питании // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2015. Т. 5. С. 98-106.

22. Чубарова А.И., Слабука Н.В., Кыштымков 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.

23. Чубарова А.И., Степанова Н.В., Голоденко Н.В., Кыштымков М.В., Эверстова Т.Н. Использование лечебных смесей для искусственного вскармливания с включением среднецепочечных триглицеридов в питании детей пер-

вых месяцев жизни с пострезекционным синдромом // Вопросы детской диетологии. 2012. № 10, № 3. С. 5-13.

24. Чубарова А.И., Ерпулева Ю.В., Аверьянова Ю.В., Костомарова Е.А. Пособие для родителей детей, нуждающихся в длительном парентеральном питании. М., 2017.

25. Ameh E.A. Bowel resection in children // East. Afr. Med. J. 2001. Sep. 78 (9). P. 477-479.

26. Amin S.C., Pappas C., Iyengar H., Maheshwari A. Short bowel syndrome in the NICU // Clinical Perinatology. 2013. Mar; N 40 (1). P. 53-68.

27. Andorsky D.J., Lund D.P., Lillehei C.W., Jaksic T., Dicanzio J., Richardson D.S., Collier S.B., Lo C., Duggan C. Nutritional and other postoperative management of neonates with short bowel syndrome correlates with clinical outcomes // J. Pediatr. 2001. Jul; N 139 (1). P. 27-33.

28. Andorsky D.J., Lund D.P., Lillehei C.W., Jaksic T., Dicanzio J., Richardson D.S., Collier S.B., Lo C., Duggan C. Nutritional and other postoperative management of neonates with short bowel syndrome correlates with clinical outcomes // J. Pediatr. 2001. Jul; N 139 (1). P. 27-33.

29. Angelico M., Della Guardia P. Hepatobiliary complications associated with total parenteral nutrition // Aliment. Pharmacol. Ther. 2000. Vol. 14. Suppl. 2. P. 54.

30. Arslanoglu S., Moro G.E., Tauschel H.D., Boehm G. Ursodeoxycholic acid treatment in preterm infants: a pilot study for the prevention of cholestasis associated with total parenteral nutrition // Pediatr. Gastroenterol Nutr. 2008. Feb; N 46 (2).

P. 228-231.

31. Baldwin-Price H.K., Copp D., Singleton A.O.Jr. Reversed intestinal segments in the management of anenteric malabsorption syndrome // Annals of Surgery. 1965. N 161. P. 225-230.

32. Barr R.G., Ferraioli G., Palmeri M.L. et al. Elastography assessment of liver fibrosis: Society of Radiologists in Ultrasound consensus conference statement // Radiol. 2015. N 276. P. 845-861.

33. Beath S., Pironi L., Gabe S. et al. Collaborative strategies to reduce mortality and morbidity in patients with chronic intestinal failure including those who are referred for small bowel transplantation // Transplant. 2008. N 85. P. 1378-1384.

34. Belza C., Fitzgerald K., de Silva N., Avitzur Y., Steinberg K., Courtney-Martin G., Wales P.W. Predicting Intestinal Adaptation in Pediatric Intestinal Failure. A Retrospective Cohort Study // Annals Surgery. 2019. May; N 269 (5). P. 988-993.

35. Bianchi A. Experience with longitudinal intestinal lengthening and tailoring // European Journal of Pediatric Surgery. 1999. N 9. P. 256-259.

36. Bianchi A. From the cradle to enteral autonomy: the role of autologous gastrointestinal reconstruction // Gastroenterology. 2006. Vol. 130. S138-146.

37. Panis Y., Messing B., Rivet P., Coffin B., Hautefeuille P., Matuchansky C., Ram-baud J.C., Valleur P. (1997) Segmental reversal of the small bowel as an alternative to intestinal transplantation in patients with short bowel syndrome // Ann. Surg.

Vol. 225(4). P. 401-407.

38. Bianchi A. Intestinal loop lengthening a technique for increasing small intestinal length // Journal of Pediatric Surgery. 1980. N 15. P. 145-151.

39. Bishay M., Pichler J., Horn V. et al. Intestinal failure-associated liver disease in surgical infants requiring long-term parenteral nutrition // *Pediatric Surg.* 2012.

N 47. P. 359-362.

40. Bisseling T.M., Willems M.C., Versleijen M.W., Hendriks J.C., Vissers R.K., Wanten G.J. Taurolidine lock is highly effective in preventing catheter-related bloodstream infections in patients on home parenteral nutrition: a heparin-controlled prospective trial // *Clin. Nutr.* 2010 Aug. N 29 (4). P. 464-468.

41. Carter B.A., Cohran V.C., Cole C.R. Outcomes from a 12-Week, Open-Label, Multicenter Clinical Trial of Teduglutide in Pediatric Short Bowel Syndrome //

*J. Pediatr.* 2016.

42. Cavicchi M., Beau P., Crenn P., Degott C., Messing B. Prevalence of liver disease and contributing factors in patients receiving home parenteral nutrition for permanent intestinal failure // *Ann. Intern. Med.* 2000. N 132. P. 525.

43. Celebi S., Sezgin M.E., Cakir D., Baytan B., Demirkaya M. et al. Catheter-associated bloodstream infections in pediatric hematology-oncology patients // *Pediatrics Hematol. and Oncol.* 2013. Apr. 30 (3). P. 187-194.

44. Chandra R., Kesavan A. Current treatment paradigms in pediatric short bowel syndrome // *Clinical Journal Gastroenterology.* 2018. Apr. N 11 (2). P. 103-112.

45. Christensen R.D., Henry E., Wiedmeier S.E. et al. Identifying patients, on the first day of life, at high-risk of developing parenteral nutrition-associated liver disease // *Perinatology.* 2007. N 27. P. 284-290.

46. Chwals WJ. Infant and pediatric nutrition // Zaloga G., ed. *Nutrition in critical care.* Mosby. St. Louis, MO, 1994.

47. Cole C.R., Hansen N.I., Higgins R.D., Bell E.F., Shankaran S. et al. Bloodstream infections in very low birth weight infants with intestinal failure // *Pediatrics.* 2012. Jan. N 160 (1). P. 54-92.

48. Cole C.R., Hansen N.I., Higgins R.D. et al. Very low birth weight preterm infants with surgical short bowel syndrome: incidence, morbidity and

mortality and growth outcomes at 18 to 22 months // *Pediatrics*. 2008. N 122. P. 573-582.

49. Colomb V., Dabbas-Tyan M., Taupin P. et al. Long-term outcome of children receiving home parenteral nutrition: a 20-year single-center experience in 302 patients // *Pediatrics Gastroenterol. Nutr.* 2007. N 44. P. 347-353.

50. Colomb V., Goulet O., Ricour C. Home enteral and parenteral nutrition in children // *J. Clin. Gastroent.* 1998. Vol. 12. P. 897-894.

51. Courtney C.M., Warner B.W. Pediatric intestinal failure-associated liver disease // *Current Opinion Pediatrics*. 2017. Vol. 29. N 50. P. 363-370.

52. Cronk D.R., Ferguson D.C., Thompson J.S. Malnutrition impairs postresection

intestinal adaptation // *JPEN J. Parenter Enteral Nutr.* 2000. Mar-Apr. N 24 (2). P. 76-80.

53. Cruz A.M., Cordero M.J., Aguilera V., Gonzalez F. Rubio M. et al. Home parenteral nutrition in infants and children in a tertiary level hospital between 1993 and 2009 // *Nutr. Hosp.* 2012. N 27 (1). P. 262-265.

54. Cserni T., Biszku B., Guthy I. et al. The first clinical application of the spiral intestinal lengthening and tailoring (silt) in extreme short bowel syndrome // *Journal of Gastrointestinal Surgery*. 2014. N 18. P. 1852-1857.

55. Cserni T., Varga G., Erces D. et al. Spiral intestinal lengthening and tailoring - first in vivo study // *Journal of Pediatric Surgery*. 2013. N 48. P. 1907-1913.

56. De Marco G., Sordino D., Bruzzese E., Di C.S., Mambretti D. et al. Early treatment with ursodeoxycholic acid for cholestasis in children on parenteral nutrition because of primary intestinal failure // *Aliment. Pharmacol. Ther.* 2006. Jul 15. N 24 (2). P. 387-94.

57. Demerhi F.R., Stephens L., Herrman E. et al. Enteral autonomy in pediatric short bowel syndrome: predictive factors one year after diagnosis // *Pediatr. Surg.* 2015. N 50. P. 131-135.

58. Diamond I.R., de Silva N.T., Tomlinson G.A. et al. The role of parenteral lipids in the development of advanced intestinal failure-associated liver

disease in infants: a multiple-variable analysis // Parenter. Enteral. Nutr. 2011. N 35. P. 596602.

59. Diamond I.R., Grant R.C., Pencharz P.B., de Silva N., Feldman B.M. et al. Preventing the progression of Intestinal Failure-Associated Liver Disease in infants using a composite lipid emulsion: A Pilot Randomized Controlled Trial of SMOF lipid // Parenter Enteral Nutr. 2017. Jul; N 41 (5). P. 866-877.

60. Dibb M., Teubner A., Theis V., Shaffer J., Lal S. Review article: the management of long-term parenteral nutrition // Aliment. Pharmacol. Ther. 2013. Mar. N 37

(6). P. 587-603.

61. Duro D., Mitchell P.D., Kalish L.A. et al. Risk factors for parenteral nutrition-associated liver disease following surgical therapy for necrotizing enterocolitis: A Glaser Pediatric Research Network Study // Pediatr. Gastroenterol. Nutr. 2011.

N 52. P. 595-600.

62. El Kasmi K.C., Anderson A.L., Devereaux M.W. et al. Toll-like receptor 4-dependent Kupffer cell activation and liver injury in a novel mouse model of parenteral nutrition and intestinal injury // Hepatology. 2012. N 55. P. 15181528, 139, 140, 192.

63. Engstrand L.H., Wefer H., Nystrom N. et al. Intestinal dysbiosis in children with short bowel syndrome is associated with impaired outcome // Microbiome. 2015. N 3. P. 18.

64. Erasmus H.D., Ludwig-Auser H.M., Paterson P.G., Sun D., Sankaran K. Enhanced weight gain in preterm infants receiving lactase-treated feeds: a randomized, doubleblind, controlled trial // J. Pediatr. 2002. Oct; N 141 (4). P. 532-537.

65. Erpuleva Y., Borovik T., Ivanina T. et al. Transthyretin (TTR) as a marker of protein deficiency in children // First International Congress on Transthyretin in Health and Disease. Strasbourg, 2002. P. 101.

66. Erpuleva Y., Lekmanov A. Effectiveness of «all-in-one» nutrition in children in ICU. Clinical Nutrition Supplements // Abstracts of the 33 rd ESPEN Congress Gothenburg, Sweden, 3-6 September 2011. Vol. 6. Supplement 1. P. 121.

67. Erpuleva Y., Lekmanov A. Total parenteral nutrition in children having acute surgical pathology // 5<sup>th</sup> World Congress on Pediatric Critical Care, Geneva, Switzerland, 2007. P. A197.
68. ESPEN/ESPGHAN Guidelines on pediatric parenteral nutrition // Clin. Nutrition. 2006. N 25. P. 177-360.
69. Ferreira N., Falconer J., Harley C., Rawat D., Fell J., Köglmeier J. Improved serum bilirubin with SMOF lipid in children with intestinal failure on long term parenteral nutrition BSPGHAN winter meeting 28-30<sup>th</sup> January, 2009.
70. Gandullia P., Lugani F., Costabello L., Arrigo S., Calvi A., Castellano E., Vignola S., Pistorio A., Barabino A.V. Long-term home parenteral nutrition in children with chronic intestinal failure: A 15-year experience at a single Italian centre // Dig.Liver Dis. 2011. Jan. N 43 (1). P. 28-33.
71. Goes-Silva E., Abreu T.F, Frota A.C.C. Use of Peripherally Inserted Central Catheters to Prevent Catheter Associated Bloodstream Infection in Children // Infect. Control Hosp. Epidemiol. 2009. Oct. N 30 (10). P. 1024-1026.
72. Goulet O., Antgbi H., Wolf C., Talbotec C., Alcindor L.G., Corriol O., Lamor M., Colomb-Jung V. A new intravenous fat emulsion containing soybean oil, medium-chain triglycerides, olive oil, and fish oil: a single-center, double-blind randomized study on efficacy and safety in pediatric patients receiving home parenteral nutrition // JPEN J. Parenter Enteral Nutr. 2010. Sep-Oct. N 34 (5). P. 485-495.
73. Goulet O., Colomb-Jung V., Joly F. Role of the colon in short bowel syndrome and intestinal transplantation // Pediatr Gastroenterol Nutr. 2009. N 48. P. 66-71.
74. Greenberg R.G., Moran C., Ulshen M., Smith B., Benjamin D.K., Cohen-Wolkowicz M. Outcomes of Catheter-associated Infections in Pediatric Patients with Short Bowel Syndrome // J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr. 2010.
75. Guidelines for the use of parenteral and enteral nutrition in adult and pediatric patients // J. Parent. Enteral. Nutr. 2002. N 26 (Suppl). 1SA-138SA.

76. Gura K.M., Duggan C.P. and Colliner S.B. Reversal of parenteral nutrition-associated liver disease in two infants with short bowel syndrome using parenteral fish oil: implications for future management // *Pediatrics*. 2006. N 197. P. 201.
77. Hassall E., Israel D., Shepherd R., Radke M., Dalvag A., Skold B., Junghard O., Lundborg P. // *J. Pediatr*. 2000. Dec. N 137 (6). P. 800-807.
78. Omeprazole for treatment of chronic erosive esophagitis in children: a multicenter study of efficacy, safety, tolerability and dose requirements // International Pediatric Omeprazole Study Group. *J. Pediatr*. 2000. Dec. N 137 (6). P. 800-807.
79. Hermans D., Talbotec C., Lacaille F., Goulet O., Ricour C., Colomb V. Early central catheter infections may contribute to hepatic fibrosis in children receiving long-term parenteral nutrition // *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr*. 2007. N 44. P. 459-463.
80. Hukkinen M., Merras-Salmio L., Sipponen T. et al. Surgical rehabilitation of short and dysmotile intestine in children and adults // *Scandinavian Journal of Gastroenterology*. 2015. N 50. P. 153-161.
81. Jeejeebhoy K.N. Short bowel syndrome: a nutritional and medical approach // *CMAJ*. May 14. 2002. P. 166 (10).
82. Jeeppesen P.B., Gabe S.M., Seidner D.L. Lee H.M., Oliver C. Factors Associated With Response to Teduglutide in Patients With Short-Bowel Syndrome and Intestinal Failure? Factors Associated With Response to Teduglutide in Patients With Short-Bowel Syndrome and Intestinal Failure Factors Associated With Response to Teduglutide in Patients With Short-Bowel Syndrome and Intestinal Failure // *Gastroenterology*. 2018. N 154 (4). P. 874-885.
83. Jeffries H.E., Mason W., Brewer M., Oakes K.L, Munoz E.I. et al. Prevention of central venous catheter-associated bloodstream infections in pediatric intensive care units: a performance improvement collaborative // *Infect Control Hosp. Epidemiol*. 2009. Jul. N 30 (7). P. 645-651.
84. Johnson E., Vu L., Matarese L.E. Bacteria, Bones, and Stones: Managing Complications of Short Bowel Syndrome // *Nutr. Clin. Pract*. 2018. Aug. N 33 (4).

P. 454-466.

85. Neelis E.G., Olieman J.F., Hulst J.M., de Koning B.A., Wijnen R.M., Rings E.H. Promoting intestinal adaptation by nutrition and medication // *Best. Pract. Res. Clin. Gastroenterol.* 2016. Apr. N 30 (2). P. 249-261.

86. Kaufman S.S., Loseke C.A., Anderson J.B., Murray N.D., Vanderhoof J.A., Young R.J. Magnesium acetate vs magnesium gluconate supplementation in short bowel syndrome // *J. Pediatr. Gastroenterology.* 1993. N 16. P. 104-105.

87. Kevin M., Christopher H., Megan E., Elan D., Cohen, John J., Charles R. Long-Term Central Venous Access in Pediatric Patients at High Risk: Conventional versus Antibiotic-Impregnated Catheters // *Journal of Vascular and Interventional Radiology.* 2014. Vol. 25, Issue 3. P. 411-418.

88. Kim H.B., Fauza D., Garza J. et al. Serial transverse enteroplasty (STEP): a novel bowel lengthening procedure // *Journal of Pediatric Surgery.* 2003. N 38. P. 425-429.

89. Klein C.J., Havranek T.G., Revenis M.E., Hassanali Z., Scavo L.M. Plasma fatty acids in premature infants with hyperbilirubinemia: before-and-after nutrition support with fish oil emulsion // *Nutr. Clin. Pract.* 2013. Feb. N 28 (1). P. 87-94.

90. Klenoff-Brumberg H.L., Genen L.H. High versus low medium chain triglyceride content of formula for promoting short term growth of preterm infants // *Cochrane Database Syst. Rev.* 2003. N (1). P. 777.

91. Koehler A.N., Yaworski J.A., Gardner M., Kocoshis S., Reyes J., Barksdale E.M.Jr. Coordinated interdisciplinary management of pediatric intestinal failure: a 2-year review // *J. Pediatr. Surg.* 2000. Feb. N 35 (2). P. 380-385.

92. Koletzko B., Goulet O., Hunt J., Krohn K., Shamir R. For the Parenteral Nutrition Guidelines Working Group. Guidelines on Paediatric Parenteral nutrition of the European Society of Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (ESPGHAN) and the European Society for Clinical Nutrition and Metabolism (ESPEN), Supported by the European Society of Paediatric Research (ESPR) // *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* 2005. N 41, Suppl. 2. P. 1-87.

93. Korpela K., Mutanen A., Salonen A. et al. Intestinal microbiota signatures associated with histological liver steatosis in pediatric-onset intestinal failure // *J. Parenteral Enteral Nutrition.* 2017. N 41. P. 238-248.

94. Lacaille F., Gupte G., Colomb V., D'Antiga L., Hartman C., Hojsak I., Kolacek S., Puntis J., Shamir R. ESPGHAN Working Group of Intestinal Failure and Intestinal Transplantation. Intestinal failure-associated liver disease: a position paper of the ESPGHAN Working Group of Intestinal Failure and Intestinal Transplantation // *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* 2015. N 60 (2). P. 272-283.
95. Lam G., Strogach I.G., Baron N., Thompson J.F. Normal Growth and Essential Fatty Acid Status in Children With Intestinal Failure on Lipid Limitation // *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* 2016. Feb; N 62 (2). P. 335-340.
96. Le H.D., Fallon E.M., de Meijer V.E., Malkan A.D., Puder M., Gura K.M. Innovative parenteral and enteral nutrition therapy for intestinal failure // *Semin. Pediatr. Surg.* 2010. Feb. N 19 (1). P. 27-34.
97. Martinez M., Fabeiro M., Dalieri M., Barcellandi P., Prozzi M. et al. Outcome and survival of pediatric Short Bowel Syndrome (SBS) // *Nutr. Hosp.* 2011. Jan-Feb. N 26 (1). P. 239-242.
98. Mayer K., Grimm H., Grimminger F., Seeger W. Parenteral nutrition with n-3 lipids in sepsis // *Br. J. Nutr.* 2002. Jan. N 87. Suppl. 1. P. 69.
99. Mayer K., Meyer S., Reinholz-Muhly M., Maus U., Merfels M., Lohmeyer J., Grimminger F., Seeger W. Short-Time Infusion of Fish Oil-Based Lipid Emulsions, Approved for Parenteral Nutrition, Reduces Monocyte Proinflammatory Cytokine Generation and Adhesive Interaction with Endothelium in Humans // *The Journal of Immunology.* 2003. N 171. P. 4837-4484.
100. Merritt R.J., Cohran V., Raphael B.P., Sentongo T., Volpert D. et al. Intestinal Rehabilitation Programs in the Management of Pediatric Intestinal Failure and Short Bowel Syndrome // *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* 2017. Nov. N 65 (5). P. 588-596.
101. Modi B.P., Langer M., Ching Y.A. et al. Improved survival in a multidisciplinary short bowel syndrome program // *Pediatr. Surg.* 2008. N 43. P. 20-24.
102. 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 // *Parenter. Enteral. Nutr.* 2011. Sep. N 35 (5). P. 581-587.
103. Mouw E., Chessman K., Leshner A., Tagge E. Use of an ethanol lock to prevent catheter-related infections in children with short bowel syndrome // *Pediatr Surg.* 2008 Jun. N 43 (6). P. 1025-1029.
104. Mutanen A., Lohi J., Heikkila P. et al. Loss of ileum decreases serum fibroblast growth factor 19 in relation to liver inflammation and fibrosis in pediatric onset intestinal failure // *Hepatology.* 2015. N 62. P. 1391-1397.
105. Nader E., Lambe C., Talbotec C., Pigneur B., Lacaille F. et al. Outcome of home parenteral nutrition in 251 children over a 14-y period: report of a single center // *Am. J. Clin. Nutr.* 2016. May. N 103 (5). P. 1327-1336.
106. Nandivada P., Carlson S.J., Chang M.I. et al. Treatment of parenteral nutrition-associated liver disease: the role of lipid emulsions // *Adv. Nutr.* 2013. N 4. P. 711-717.
107. Neelis E.G., Olieman J.F., Hulst J.M., de Koning B.A., Wijnen R.M., Rings E.H. Promoting intestinal adaptation by nutrition and medication // *Best. Pract. Res. Clin. Gastroenterol.* 2016. Apr. N 30 (2). P. 249-261.
108. Nehra D., Fallon E.M., Puder M. The prevention and treatment of intestinal failure-associated liver disease in neonates and children // *Surg. Clin. N. Am.* 2011. N 91. P. 543-563.
109. Nightingale J.M. Management of patients with a short bowel syndrome // *World J. Gastroenterol.* 2001. Dec. N 7 (6). P. 741-751.
110. Norsa L., Emanuele N., Angelo D.G., Florence L., Lorenzo D'Antiga. Prevention and Treatment of Intestinal Failure-Associated Liver Disease in Children // *Nutrients.* 2018. N 10. P. 664.
111. Norsa L., Artru S., Lambe C., Talbotec C., Pigneur B., Ruemmele F. et al. Long term outcomes of intestinal rehabilitation in children with neonatal very short bowel syndrome: Parenteral nutrition or intestinal transplantation // *Clin. Nutr. Edinb. Scotl.* 2018. Vol. 1. P. 1-5.
112. Nucci A., Burns R.C., Armah T. et al. Interdisciplinary management of pediatric intestinal failure: a 10-year review of rehabilitation and

transplantation // J. Gastrointest Surg. 2008. N 12. P. 429-35; discussion 435-6.

113. O'Keefe S.J., Buchman A.L., Fishbein T.M. et al. Short bowel syndrome and intestinal failure: consensus definitions and overview // Clin. Gastroenterol.

Hepatol. 2006. N 4. P. 6-10.

114. O'Brien D.P., Nelson L.A., Huang F.S., Williams J.L., Warner B.W. Intestinal adaptation: structure, function and regulation // Semi Pediatr Surg. 2001. N 10

(2). P. 56-64.

115. O'Brien D.P., Nelson L.A., Kemp C.J., Williams J.L., Wang Q., Erwin C.R., Hasselgren P.O., Warner B.W. Intestinal permeability and bacterial translocation are uncoupled after small bowel resection // J. Pediatr. Surg. 2002. Mar. N 37 (3).

P. 390-394.

116. Olieman J.F., Penning C., Spoel M., Ijsselstijn H., van den Hoonaard T.L. et al. Long-term impact of infantile short bowel syndrome on nutrition status and growth // Br. J. of Nutrition. 2012. Vol. 107. P. 1489-1497.

117. Omari T.I., Haslam R.R., Lundborg P., Davidson G.P. Effect of omeprazole on acid gastroesophageal reflux and gastric acidity in preterm infants with pathological acid reflux. J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr. 2007. Jan. N 44 (1). P. 41-44.

118. Panis Y., Messing B., Rivet P., Coffin B., Hautefeuille P., Matuchansky C., Rambaud J.C., Valleur P. Segmental reversal of the small bowel as an alternative to intestinal transplantation in patients with short bowel syndrome // Ann. Surg. 1997. N 225 (4). P. 401-407.

119. Pichler J., Horn V., Macdonald S., Hill S. Intestinal failure-associated liver disease in hospitalised children // Arch. Dis. Child. 2012. N 97. P. 211-214.

120. Pironi L. et al. ESPEN endorsed recommendation. Definition and classification of intestinal failure in adults // Clinical Nutrition. 2015. N 34. P. 171-180.

121. Pironi L., Goulet O., Buchman A., Messing B., Gabe S., Candusso M., Bond G., Gupte G., Pertkiewicz M., Steiger E., Forbes A., Van Gossum A., Daniele A. The Home Artificial Nutrition and Chronic Intestinal Failure Working Group of ESPEN Outcome on home parenteral nutrition for benign intestinal failure: A review of the literature and benchmarking with the European prospective survey of ESPEN // *Clinical Nutrition*. 2012. N 31. P. 831-845.

122. Potts W.J. Intestinal failure. *Pediatric surgery*. Cg 28 // *J. Am. Med. Assoc.* 1955. Feb 19. N 157 (8). P. 627-630.

123. Premkumar M.H., Carter B.A., Hawthorne K.M., King K., Abrams S.A. High rates of resolution of cholestasis in parenteral nutrition-associated liver disease with fish oil-based lipid emulsion monotherapy // *J. Pediatr.* 2013. Apr. N 162 (4).

P. 793-798.

124. Rafeeq M., Bremner R., Davies P., Protheroe S., Holden C., Johnson T., Murphy M.S. A sudden and marked reduction in PN cholestasis on changing from a conventional intravenous lipid source to SMOF lipid // BSPGHAN winter meeting 28-30th January. 2009.

125. Rager R., Finegold M.J. Cholestasis in immature newborn infants: is parenteral alimentation responsible? // *Pediatr.* 1975. N 86. P. 264-269.

126. Raphael B.P., Duggan C. Prevention and Treatment of Intestinal Failure-Associated Liver Disease in Children // *Semin. Liver. Dis.* 2012. November. N 32

(4). P. 341-347.

127. Reddy V.S., Patole S.K., Rao S. Role of probiotics in Short bowel syndrome infants and children - a systematic review // *Journ. Nutrients*. 2013. N 5. P. 679-699.

128. Rege A.S., Sudan D.L. Autologous gastrointestinal reconstruction: review of the optimal nontransplant surgical options for adults and children with short bowel syndrome. *Nutrition in clinical practice: official publication of the American Society for Parenteral and Enteral Nutrition* // 2012. N 56.

129. Reinshagen K., Zahn K., Buch C. et al. The impact of longitudinal intestinal lengthening and tailoring on liver function in short bowel syndrome // *European Journal of Pediatric Surgery*. 2008. N 18. P. 249-253.

130. Robinson D.T., Ehrenkranz R.A. Parenteral nutrition-associated cholestasis in small for gestational age infants // *J. Pediatr.* 2008. N 152. P. 59-62.
131. Wales P.W., Allen N., Worthington P., George D., Compher. C. American Society for Parenteral and Enteral Nutrition; Teitelbaum. D. ASPEN. Clinical guidelines: Support of pediatric patients with intestinal failure at risk of parenteral nutrition-associated liver disease // *J. Parenter. Enter. Nutr.* 2014. N 38. P. 538-557.
132. Rowe M.I., O'Neill J.A., Grosfeld J.L., Fonkalsrud A., Coran A.G. Short-bowel syndrome // *Essentials of Pediatric Surgery.* 1995. Mosby Year book. P. 536-541.
133. Rumbo C., Martinez M.I., Cabanne A. et al. Utility of aminotransferase/platelet ratio index to predict liver fibrosis in intestinal failure-associated liver disease in pediatric patients // *J. Parenter. Enteral. Nutr.* 2016. P. 1-7.
134. Salvia G., Guarino A., Terrin G. et al. Neonatal onset intestinal failure: an Italian multicenter study // *J. Pediatr.* 2008. N 153. P. 674-676.
135. Schalamon J., Schober P.H., Gallippi P., Matthyssens L., Hollwarth M.E. Congenital short-bowel; a case study and review of the literature // *Eur. J. Pediatr. Surg.* 1999. Aug. N 9 (4). P. 248-250.
136. Schalamon J., Mayr J.M, Höllwarth M.E. Mortality and economics in short bowel syndrome // *Best. Pract. Res. Clin. Gastroenterol.* 2003. Dec. N 17 (6). P. 931-942.
137. Schuette S.A., Lashner B.A., Janghorbani M. Bioavailability of magnesium diglycinate vs magnesium oxide in patients with ileal resection // *J. Parenter. Enteral Nutr.* 1994. N 18. P. 430-443.
138. Spencer A.U., Neaga A., West B., Safran J., Brown P., Btaiche I., Kuzma-O'Reilly B., Teitelbaum D.H. Pediatric short bowel syndrome: redefining predictors of success // *Ann. Surg.* 2005. Sep. N 242 (3). P. 403-409.
139. Squires R.H., Duggan C., Teitelbaum D.H. et al. Natural history of pediatric intestinal failure: initial report from the pediatric intestinal failure consortium // *J. Pediatr.* 2012. N 161. P. 723-728.

140. Struijs M.C., Diamond I.R., de Silva N., and Wales P.W. Establishing norms for intestinal length in children // Journal of Pediatric Surgery. 2009. N 44 (5).

P. 933-938.

141. Tannuri U., Barros F., Tannuri A.C. Treatment of short bowel syndrome in children. Value of the Intestinal Rehabilitation // Program. Rev. Assoc. Med. Bras. 2016. Sep; N 62 (6). P. 575-583.

142. Thureen P.J., Hay W.W. Intravenous Nutrition and Postnatal growth of the micropremie, Nutrition and Metabolism of the micropremie // Clinics in Perinatology. 2000. N 27 (1). P. 197-219.

143. Tomsits E., Pataki M., Tolgyesi A., Fekete G., Rischak K., Szollar L. Safety and efficacy of a lipid emulsion containing a mixture of soybean oil, medium-chain triglycerides, olive oil, and fish oil: a randomised, double-blind clinical trial in premature infants requiring parenteral nutrition // J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr. 2010. N 51. P. 514-521.

144. Van Erpecum K.J., Schaap F.G. Intestinal failure to produce FGF19: a culprit in intestinal failure-associated liver disease? // J. Hepatol. 2015. N 62. P. 1231-1233.

145. Vanderhoof J.A., Matya S.M. Enteral and parenteral nutrition in patients with short-bowel syndrome // Eur. J. Pediatr. Surg. 1999. Aug. N 9 (4). P. 214-219.

146. Vegting I.L., Tabbers M.M., Benninga M.A., Wilde J.C., Serlie M.J. et al. Prophylactic anticoagulation decreases catheter-related thrombosis and occlusion in children with home parenteral nutrition // J. Parenter. Enteral. Nutr. 2012. Jul. N 36 (4). P. 456-462.

147. Wales P.W., Allen N., Worthington P., George D., Compher C. American Society for Parenteral and Enteral Nutrition; Teitelbaum. D. ASPEN. clinical guidelines: Support of pediatric patients with intestinal failure at risk of parenteral nutrition-associated liver disease // J. Parenter. Enter. Nutr. 2014. N 38. P. 538-557.

148. 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. N 39.

P. 690-695.

149. Wales P.W., Christison-Lagay E.R. *Seminars in Pediatric Surgery*. 2010. N 19.

P. 3-9.

150. Wasa M. Intestinal adaptation in pediatric patients with short-bowel syndrome // *Eur. J. Pediatr. Surg.* 1999. Aug. N 9 (4). P. 207-209.

151. Welters C.F., Dejong C.H., Deutz N.E., Heineman E. Intestinal adaptation in short bowel syndrome // *ANZ J. Surg.* 2002. Mar. N 72 (3). P. 229-236.

152. Willis T.C., Carter B.A., Rogers S.P. et al. High rates of mortality and morbidity occur in infants with parenteral-nutrition-associated cholestasis // *J. Parenter. Enteral. Nutr.* 2010. N 34. P. 32-37.

153. Woolf G.M., Miller C., Kurian R., Jeejeebhoy K.N. Diet for patients with a short bowel: high fat or high carbohydrate? // *Gastroenterology*. 1983. Apr. N 84 (4). P. 823-828.