

А.А. Переяслов¹, О.О. Лосев², В.Ф. Рыбальченко³, Р.І. Дац¹, О.М. Никифорук¹

Інтенсивна консервативна терапія та хірургічне лікування дітей із синдромом короткої кишки (огляд літератури)

¹Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького, Україна

²Одеський національний медичний університет, Україна

³Національна медична академія післядипломної освіти імені П.Л. Шупика, м. Київ, Україна

PAEDIATRIC SURGERY.UKRAINE.2019.1(62):62-74; DOI 10.15574/PS.2019.62.62

Синдром короткої кишки (СКК), який виникає у дітей після резекції значної частини тонкої кишки, є основним чинником розвитку кишкової недостатності та зумовлює широкий спектр проблем у післяопераційному лікуванні цих пацієнтів.

Інтенсивна консервативна терапія, яка включає повне парентеральне харчування та медикаментозне лікування, є важливим компонентом післяопераційного лікування дітей із СКК. Ця патологія вимагає мультидисциплінарного підходу, а хірургічні втручання допомагають досягти автономності кишечника.

Ключові слова: діти, синдром короткої кишки, інтенсивна терапія, хірургічне лікування.

Intensive care and the surgical treatment children with the short bowel syndrome (review)

A.A. Pereyaslov¹, A.A. Losev², V.F. Rybalchenko³, R.I. Dats¹, O.M. Nykyforuk¹

¹Danylo Halytsky Lviv National Medical University, Ukraine

²Odessa National Medical University, Ukraine

³Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education, Kyiv, Ukraine

Short bowel syndrome (SBS) that arises after extensive intestine resection is the main cause of intestinal failure development in children. SBS determines the wide pattern of problems on the post-operative treatment of such patients.

Intensive care, which includes parenteral nutrition and medication, is the milestone of the post-operative management of children with SBS. SBS is the pathology that requires the multi-disciplinary management, but surgery promotes to achieve the intestinal autonomy.

Key words: children, short bowel syndrome, intensive care, surgery.

Интенсивная терапия и хирургическое лечение детей с синдромом короткой кишки (обзор литературы)

А.А. Переяслов¹, А.А. Лосев², В.Ф. Рыбальченко³, Р.И. Дац¹, О.М. Никифорук¹

¹Львовский национальный медицинский университет имени Данила Галицкого, Украина

²Одесский национальный медицинский университет, Украина

³Национальная медицинская академия последипломного образования имени П.Л. Шупика, г. Киев, Украина

Синдром короткой кишки (СКК), возникающий после обширных резекций тонкой кишки, является основной причиной развития кишечной недостаточности у детей и вызывает широкий спектр проблем в послеоперационном лечении таких пациентов.

Интенсивная консервативная терапия, включая парентеральное питание и медикаментозное лечение, является важным компонентом послеоперационного лечения этих пациентов. Данная патология требует мультидисциплинарного подхода, а хирургические вмешательства способствуют достижению автономии кишечника.

Ключевые слова: дети, синдром короткой кишки, интенсивная терапия, хирургическое лечение.

Синдром короткої кишки (СКК), що виникає після обширних резекцій тонкої кишки, є основним чинником розвитку кишкової недостатності у дітей [15]. Це мультисистемний стан, який зумовлений субоптимальною абсорбцією нутрієнтів, води та електролітів внаслідок недостатньої довжини тонкої кишки [53].

Частота розвитку СКК, за даними одних авторів, коливається від 3 до 5 випадків на 100000 новонароджених [27,91], а за іншими – 24,5 на 100000 з переважанням недоношених новонароджених [95], та супроводжується суттєвим зниженням якості життя та численними ускладненнями. СКК частіше виникає у новонароджених, та

Таблиця 1

Класифікація синдрому короткої кишки у дітей (L. Rossi та співавт., 2007)

Клас	Довжина кишки, см
I	0–10
II	>10–25
III	>25–50
IV	>50–75
Підклас	Характеристика
A	Резекція голодної та порожньої кишки
B	Резекція голодної та порожньої кишки + видалена баугінієва заслінка
C1	Резекція правої половини товстої кишки, як мінімум, до рівня судин colica media
C2	Резекція, як мінімум, 80% товстої кишки
D	Резекція дванадцятипалої кишки (вказується довжина частини, що резектована, зокрема D2 – резектовано 2 см)
E	Недоношені новонароджені класифікуються відносно довжини кишки при повному терміні. Наприклад, у недоношеної дитини на 27 тижні гестації залишена довжина тонкої кишки становить 7 см. Скоригована довжина обчислюється діленням довжини тонкої кишки при повному терміні (250 см) на довжину на 27 тижні (145 см), отриманий показник (1,72) множиться на залишену довжину кишки. У даному випадку скорегована довжина становить 12,04 см (клас II). N.B.: при гестаційному віці 27, 31, 35 і 38 тижнів довжина тонкої кишки приблизно 145 см, 172 см, 210 см і 248 см відповідно

майже у 50% з них це зумовлено набутою патологією (некротичний ентероколіт), що супроводжується поширеним некротичним процесом та, відповідно, обширними резекціями тонкої кишки [43]. Другу групу складають новонароджені з вродженими вадами, зокрема заворот середньої кишки з мальротациєю або без неї, атрезія тонкої кишки, особливо тип IIIb, внутрішньоутробний заворот, «зникаючий» гастрошизис (vanishing gastroschisis) та агангліоз із залученням більшої частини тонкої кишки [30,43,94]. Окрему групу складають новонароджені із так званою «вродженою короткою кишкою», яка є наслідком генетичних порушень у зародку тонкої кишки [82].

У 1986 р. P.P. Rickham першим визначив, що видалення понад 70% довжини тонкої кишки призводить до розвитку СКК [85]. У випадках, коли залишається 10% довжини тонкої кишки при збереженій баугінієвій заслінці, або 20% за її відсутності, такий стан називають синдромом «ультракороткої кишки» [79]. Залишення менше 40 см тонкої кишки у дітей зумовлює розвиток синдрому «дуже короткої кишки» [15], залишення 10–30 см – розвиток синдрому «ультракороткої кишки» [7] і синдрому «відсутності кишки», якщо залишається тільки дванадцятипала кишка [14,49].

У 2007 р. L. Rossi та співавт. запропонували класифікацію СКК у дітей, яка ґрунтується на довжині кишки, що залишилась (табл. 1) [80].

Довжина тонкої кишки, яка необхідна для забезпечення повноцінної абсорбції, є предметом дискусій. Довжина тонкої кишки, що залишилась, понад 40 см, збережені баугінієва заслінка та товста кишка

значно покращують шанси на досягнення функціональної ентеральної незалежності [4]. Вважається, що у пацієнтів, у яких залишилось 180 см тонкої кишки, відсутня необхідність у парентеральному харчуванні; за наявності понад 90 см тонкої кишки і практично всієї товстої кишки – парентеральне харчування необхідне протягом року, а при залишеній менше 60 см тонкої кишки, швидше за все, буде необхідне постійне парентеральне харчування, тривалість якого залежить від довжини залишеної товстої кишки [16]. За даними D.J. Andorsky та співавт. (2001), при довжині залишеної тонкої кишки у межах 35 см 50% дітей мають шанс досягнути повної ентеральної автономії без необхідності у хірургічній корекції [5].

Роль баугінієвої заслінки у дітей з СКК залишається також остаточно не визначеною. За даними A.G. Cogan та співавт. (1999), немає різниці у результатах лікування дітей зі збереженою баугінієвою заслінкою або без неї [24]. Більш пізні дослідження довели, що тривалість повного парентерального харчування чітко залежить від довжини тонкої кишки, що залишилась, та наявності баугінієвої заслінки [37]. За даними T. Wester та співавт. (2017), відсутність баугінієвої заслінки визначає необхідність неодноразових операцій для видовження кишки [98].

Питання впливу довжини товстої кишки на адаптацію тонкої кишки, що залишилась, також остаточно не вирішено [75], хоча ферментація, яка відбувається у товстій кишці, суттєво впливає на абсорбцію нутрієнтів у цих пацієнтів [80]. Бактеріальне розщеплення складних вуглеводів до жирних кислот із коротким ланцюгом, яке відбувається у товстій

Огляд

кишці, є додатковим джерелом енергії для організму, що визначає доцільність збереження цілісності кишок, коли це можливо, та уникаючи накладання стоми [48,88].

Сучасна лікувальна тактика у дітей із СКК, яка спрямована на досягнення автономії кишок і, відповідно, незалежності від парентерального харчування, складається з наступних етапів [35]:

1. Консервативне лікування.
2. Хірургічне подовження тонкої кишки.
3. Трансплантація тонкої кишки.

Консервативне лікування

Консервативна терапія починається відразу після хірургічного втручання, а її обсяг залежить від стадії СКК (гостра, одужання, підтримки). До лікування дітей після масивних резекцій кишки повинні залучатись неонатолог, гастроентеролог, хірург та лікар-дієтолог [4]. Метою лікування дітей із СКК є забезпечити достатню нутритивну підтримку для їх повноцінного росту, мінімізувати втрати рідини, електролітів та нутрієнтів та збільшити адаптаційні можливості кишок, що залишились [4,96].

Парентеральне харчування є основним елементом лікування пацієнтів із СКК, незалежно від віку. Повне парентеральне харчування спрямоване на отримання пацієнтом адекватної кількості калорій, макро- та мікронутрієнтів для забезпечення потреб організму [4], проте тривале парентеральне харчування зумовлює зростання ризику різноманітних ускладнень, зокрема інфікування центральних венозних катетерів, патологію печінки, метаболічні захворювання кісток тощо [21,30].

Калорійність парентерального харчування повинна покривати добову потребу дитини, водночас уникаючи надмірного збільшення маси тіла за відсутності росту [4]. При парентеральному харчуванні слід звертати увагу на необхідну кількість протеїнів, з метою запобігання катаболізму, яка у частини пацієнтів може сягати 3,5 г/кг/добу [97]. Деякі автори вважають недоцільним використання вуглеводів у ранньому післяопераційному періоді, оскільки багато пацієнтів не можуть засвоїти таку кількість калорій [56].

З огляду на те, що діти із СКК повинні отримувати адекватну кількість калорій, ліпіди є важливим елементом парентерального харчування, проте вони є одним із чинників виникнення захворювань печінки, які асоціюються з кишковою недостатністю (IFALD – intestinal failure-associated liver disease) [41]. Рівень прямого білірубину >34 мкМ/л, зростання рівня трансаміназ і γ -глутаміл трансферази після двох тижнів парентерального харчування у дітей з

СКК, які не мали порушень функції печінки, є свідченням розвитку IFALD [21]. При використанні жирових емульсій, які містять соєву олію та ω -6 жирні кислоти, добова доза не повинна перевищувати 1 г/кг, тоді як при використанні сумішей, що містять риб'ячий жир та ω -3 жирні кислоти, ця доза може бути збільшена [21,41]. При такому дозуванні відмічений поступовий регрес холестази та важкість IFALD [4,21,29]. Крім того, жирові емульсії на основі риб'ячого жиру не асоціюються із розвитком дефіциту жирних кислот, гіпертригліцеридемії, інфекцій, затримкою росту та коагулопатією [18,29]. Використання емульсії на основі риб'ячого жиру як монотерапії, хоча і зменшує біохімічні прояви холестази, проте не покращує гістологічні зміни у печінці [65]. Більш нові жирові суміші, одна з яких містить комбінацію з чотирьох олій (соєвої, оливкової, риб'ячої та середньоланцюгової олії), а друга, що містить поєднання соєвої та оливкової олій, були схвалені FDA (Food and Drug Administration) для лікування СКК у дорослих у 2016 та 2013 роках відповідно [30]. У пілотному порівняльному дослідженні у дітей з IFALD чотирьохкомпонентна жирова емульсія виявила суттєві переваги перед традиційною жировою емульсією на основі соєвої олії [28].

У зв'язку зі зменшенням кількості ліпідів при парентеральному введенні, почали використовувати високі дози глюкози, що, у свою чергу, може зумовити розвиток стеатозу печінки [21]. Згідно з керівництвами Американського товариства з ентерального та парентерального харчування, Європейського товариства з дитячої гастроентерології, гепатології та харчування, Американської педіатричної академії харчування встановлений ліміт введення глюкози для немовлят і дітей раннього віку – 12–14 мг/кг/хв [34]. Проте у дітей із СКК, при зменшенні кількості жирів, неможливо витримати рекомендації щодо обмеження кількості глюкози (недостатня калорійність), що зумовлює необхідність постійного моніторингу рівня глюкози та функції печінки [21].

Медикаментозне лікування передусім спрямоване на збереження та підтримку водно-електролітного балансу, попередження септичних ускладнень.

Підтримка водно-електролітного балансу та нутритивного статусу включає інфузійну терапію у поєднанні з повним парентеральним харчуванням. Об'єм інфузійної терапії ґрунтується на масі пацієнта та втратах рідини, що визначається втратами через стому (за її наявності), назогастральний зонд та дренажі, і зазвичай становить 1 мл на кожний мілі-

літр [21]. У відповідь на хірургічний стрес та масивну резекцію кишки, понад $\frac{2}{3}$ її довжини, може розвинутихся транзиторна гіперсекреція соляної кислоти шлунка та гіпергастринемія [47], що вимагає введення H_2 -блокаторів та інгібіторів протонної помпи [17]. Шлункова гіперсекреція сприяє поглибленню процесів мальабсорбції, оскільки кислота інактивує ферменти підшлункової залози та зв'язує жовчні кислоти [21].

Стосовно ентерального харчування протягом гострої фази СКК одностайної думки немає. Більшість клініцистів дотримуються тактики раннього призначення ентерального харчування, що має на меті сприяти кишковій автономії, досягнути щонайшвидшого повного ентерального харчування та уникнути ускладнень, асоційованих з парентеральним харчуванням [42,56]. Крім того, постійне потрапляння макронутрієнтів у кишечник сприяє вивільненню панкреатичних і кишкових ферментів разом з гормонами, що у своє чергу покращує процеси адаптації кишок та абсорбції поживних речовин [96]. За даними F. Joly та співавт. (2009), тривале зондове харчування з використанням полімерних сумішей суттєво збільшує абсорбцію протеїнів та ліпідів порівняно з пероральним прийомом їжі [51].

Оптимальна формула для ентерального харчування залишається не визначеною. Більшість дослідників надають перевагу материнському молоку, хоча дані про переваги цього вибору обмежені [30], або напівформульованим чи гідролізованим сумішам, які містять середньо- або довголанцюгові тригліцериди [56,81]. Поєднання середньо- та довголанцюгових тригліцеридів (у співвідношенні 30%:70%) є оптимальною комбінацією для всмоктування у пацієнтів із субтотальною резекцією тонкої кишки з або без товстокишкової стоми [21]. Локалізація стоми (проксимальна, ілеостома або колостома) також має значення для ентерального харчування, оскільки діарея та перистомальні ускладнення можуть суттєво зменшувати ентеральне харчування [89]. Успішність ентерального харчування ґрунтується на трьох чинниках: об'єм випорожнень, наявність блювання та ступінь подразнення кишок. За наявності випорожнень >50 мл/кг/добу збільшення обсягу ентерального харчування протипоказане, >40 мл/кг/добу – відносне протипоказання до збільшення, $30-40$ мл/кг/добу – може збільшуватись з обережністю [87].

Пацієнти з СКК потребують постійного контролю водно-електролітного балансу, оскільки наявність ілеостоми або порушення функції товстої кишки зумовлюють значні втрати натрію з випо-

роженнями. Інфузійна терапія (різноманітні сольові розчини) у пацієнтів з СКК вважається обов'язковою, коли об'єм випорожнень становить $>1,5$ л/добу, а діурез – <800 мл/добу [72]. Особливої уваги щодо контролю водно-електролітного балансу вимагають діти з термінальною ілеостоמוю, у яких втрати можуть сягати декількох літрів зі значним зменшенням рівнів натрію та магнію [13]. За відсутності адекватного поповнення натрію може розвинутихся компенсаторний гіперальдостеронізм з подальшим виведенням натрію із сечею [83].

За наявності високої стоми деякі пацієнти потребують використання протидіарейних середників. Для зменшення діареї у дітей з СКК можливе використання лоперамід, дифеноксилат+атропін, холестераміну та кодеїну, проте порівняльних досліджень щодо ефективності цих середників не проводилось [4,17,89]. За неефективності високих доз лоперамід (до 24 мг/добу) можна використовувати кодеїн у дозі $10-60$ мг/добу [13]. У пацієнтів із СКК ці середники призначаються за 30 хв до годування та перед сном [96]. Ще одним із чинників виникнення діареї у дітей із СКК є мальабсорбція жовчних кислот, які всмоктуються у дистальних відділах тонкої кишки [59]. Цю діарею можна лікувати середниками, які зв'язують жовчні кислоти (холестерамін). У дітей із резекцією проксимальних відділів тонкої кишки може спостерігатись відносний дефіцит жовчних кислот, а їх зв'язування буде посилювати мальабсорбцію жирів, що зумовлює недоцільність введення холестераміну [57].

Порушення моторики травного каналу (здуття живота, блювання, неможливість засвоєння рідини або сумішей при ентеральному введенні) – часта причина різноманітних порушень та ускладнень у пацієнтів з СКК, зокрема надмірного росту бактерій, лактозного ацидозу та бактеріальної транслокації з розвитком системного інфікування [4,30]. Це зумовлює необхідність медикаментозної корекції порушень моторики травного каналу, для якої використовують різні прокінетики: цизаприд, метоклопрамід, антибіотики, які мають стимулюючий ефект на перистальтику (еритроміцин, кларитроміцин, амоксицилін з клавулановою кислотою) або ципрогептадин [4,30].

Надмірний ріст бактерій у тонкій кишці, що зумовлений порушенням анатомії та моторики кишок, відсутністю баугінієвої заслінки та, можливо, введенням антацидів, є типовим для пацієнтів з СКК [30]. Бактеріальний ріст понад 100000 колоній/мл вважається патологічним і вимагає відповідного лі-

Огляд

Таблиця 2

Дієтичне харчування при синдромі короткої кишки

Речовина	Колостома відсутня	Наявна колостома
Рідина	гіпотонічна і/або оральні розчини для регідратації	оральні розчини для регідратації
Вуглеводи	50–60% необхідного калоражу складні вуглеводи обмеження простих цукрів низький вміст лактози	40–50% необхідного калоражу складні вуглеводи обмеження простих цукрів
Жири	20–30% необхідного калоражу адекватна кількість ефірних жирів середньо/довголанцюгові тригліцериди	30–40% необхідного калоражу адекватна кількість ефірних жирів довголанцюгові тригліцериди
Білки	20–30% необхідного калоражу	20–30% необхідного калоражу
Клітковина	5–10 г/добу	5–10 г/добу
Оксалати	обмежені	без обмежень

кування [89]. Ще одним джерелом інфікування у пацієнтів з СКК є венозні катетери. Частота виявлення катетер-асоційованої інфекції може сягати 80% [20]. Для зменшення ризику цього шляху інфікування використовують «етанолову пробку», що суттєво зменшує кількість випадків катетер-асоційованого інфікування [68]. Для попередження надмірного бактеріального росту та інфікування частіше використовуються антибіотики широкого спектра дії (група цефалоспоринов, захищені пеніциліни тощо) у поєднанні з метронідазолом [4,30,89]. Після закінчення гострого періоду рекомендується циклічне (1–2 тижні на місяць) введення антибіотиків [30,89].

Додавання мікронутрієнтів (вітамінів та мінералів) є важливим компонентом нутритивної підтримки пацієнтів з СКК. Найчастіше спостерігається дефіцит цинку, заліза, кальцію, магнію та вітамінів D і B₁₂, що вимагає постійного контролю за їх рівнем та відповідної корекції [30,96]. У дітей зі збереженою товстою кишкою рекомендується введення препаратів кальцію (2–3 мг/добу) для попередження розвитку гіпероксалурії внаслідок мальабсорбції ліпідів, яка може зумовити розвиток нефролітіазу [71].

Періодичне стимулювання росту кишки шляхом введення факторів росту (гормон росту у поєднанні з глюкагоном або аналог глюкагонподібного пептиду 2) є ще одним компонентом лікування дітей з СКК [17,97].

L. Rossi та співавт. (2007) повідомили про збільшення порожньо-клубової довжини на 450% після субтотальної резекції тонкої кишки лише при використанні «агресивної» нутритивної підтримки [80].

Поступове зменшення обсягу парентерального харчування може проводитись лише після того, як достовірно збільшиться об'єм та засвоєння ентерального харчування [89].

Рекомендації щодо дієтичного харчування у пацієнтів з СКК залежать від довжини тонкої кишки, що залишилась, та наявності/відсутності колостоми (табл. 2) [89].

Після завершення гострої фази та стабілізації стану пацієнта необхідно вирішити питання закриття стоми, особливо за наявності проксимальної стоми. Якомога раннє відновлення цілісності кишечника дозволяє усім залишеним сегментам кишки брати участь у процесах травлення та абсорбції, що, у свою чергу, стимулює процеси кишкової адаптації. Раннє закриття стоми, зокрема при завороті або некротичному ентероколіті, є важливим компонентом лікування [62,78]. Окрім того, раннє закриття стоми асоціюється зі швидким досягненням незалежності від парентерального харчування [5]. Слід зазначити, що закриття стоми у перші 7–10 днів після первинного втручання супроводжується високим ризиком ятрогенного ушкодження кишки та іншими інтраопераційними ускладненнями, а кращі результати реконструктивних втручань спостерігаються у дітей, яких оперували через 3–6 місяців [44].

Хірургічне лікування

Чинниками, що визначають стан дитини після первинного хірургічного втручання (резекції кишки), є:

- 1) вік дитини на момент операції;
- 2) місце та протяжність резектованої кишки;
- 3) функціонування (абсорбція та моторика) залишеної частини кишки;
- 4) адаптаційна здатність залишеної частини кишки;
- 5) можливе пошкодження кишки (інфекції, надмірний бактеріальний ріст, ішемія, стриктури);
- 6) розвиток ускладнень, зумовлених тривалим парентеральним харчуванням (захворювання печінки, рецидивні катетерасоційовані інфекції) [20,21].

Таблиця 3

Варіанти хірургічного лікування при СКК (K.R. Iyer, 2014, зі змінами)

Операції для покращення моторики за наявності розширеної кишки	Операції для сповільнення кишкового пасажу за відсутності розширеної кишки	Операції для збільшення поверхні слизової оболонки кишки
Звужувальна ентеропластика LILT STEP SILT Плікація кишки*	Сегментарне реверсування тонкої кишки Ізоперистальтична інтерпозиція товстої кишки	Послідовне видовження кишечника Контрольоване розтягнення тканин

Примітка: * – не використовується у зв'язку з неефективністю, становить тільки історичний інтерес.

Хірургічні втручання у дітей із СКК

Хірургічна корекція СКК показана при неефективності консервативної терапії. Показання до хірургічного видовження кишки ґрунтуються на віці дитини, анатомічних особливостях частини кишки, що залишилась, нутритивному статусі, функції печінки та наявності/відсутності супровідної патології [35].

Відносно оптимального віку дитини, коли необхідно проводити реконструктивне втручання, узгоджені рекомендації у літературі відсутні. Ці операції виконують як у неонатальному періоді [25], так і у підлітковому віці [58,62]. Водночас, за даними S.J. Wood та співавт. (2013), кращі результати у новонароджених і немовлят із СКК отримані у тих випадках, коли повторне (реконструктивне) втручання проводили протягом першого року життя [99]. За рекомендаціями R. Figueroa-Colon та співавт. (1996), хірургічне втручання необхідно виконувати після завершення періоду адаптації кишечника [33], проте часовий проміжок розвитку адаптації має дуже широкі межі – від 6 місяців до двох років [76].

Для вибору методу хірургічної корекції важливе значення мають наступні анатомічні характеристики кишки, що залишилась: її довжина, наявність/відсутність баугінієвої заслінки та мінімальне розширення петель кишки [35].

Залежність від парентерального харчування понад 6 місяців та неможливість компенсувати 10–50% необхідної калорійності при ентеральному харчуванні є показаннями до оперативного лікування [44,67].

Тривале повне парентеральне харчування асоціюється із захворюваннями печінки, зокрема у новонароджених і дітей дошкільного віку найчастіше з холестазом, а у підлітків – зі стеатогепатитом, які можуть прогресувати до IFALD, фіброзу печінки із розвитком термінальних стадій печінкової недостатності [73]. Доопераційна пункційна біопсія печінки та визначення показників INR (International Normalized Ratio) є основними критеріями відбору пацієнтів до хірургічної корекції СКК та прогностич-

ними показниками можливих ускладнень у післяопераційному періоді [78]. Деякі автори розглядають наявність жовтяниці у дітей із СКК у якості показання до раннього хірургічного втручання [9,97].

Крім того, хірургічне втручання показане у дітей із розширенням залишених петель тонкої кишки, прискореним пасажем, ультракороткою тонкою кишкою [23,75,77] та рецидивними проявами сепсису, що викликаний бактеріальною транслокацією [35,45]. Надмірний бактеріальний ріст, порушення моторики кишечника, які проявляються у вигляді діареї, блювання, та/або D-лактозний ацидоз також вважаються показаннями до хірургічної корекції СКК [65,67].

Наявність одного чи більше розширених (діаметр просвіту кишки у понад двічі перевищує вікову норму) сегментів кишки, що залишились, є передумовою успіху автогенної хірургічної реконструкції [23].

Усі хірургічні втручання у дітей з СКК та кишковою недостатністю можна розділити на дві групи: 1) реконструктивні втручання на тонкій кишці; 2) трансплантація тонкої кишки. У свою чергу, реконструктивні втручання на тонкій кишці спрямовані на вирішення наступних проблем: покращення кишкової моторики за наявності розширеної кишки, сповільнення пасажу за відсутності розширеної кишки та збільшення площі слизової оболонки кишки (табл. 3).

Операції для покращення моторики за наявності розширеної кишки

Звужувальну ентеропластику використовують лише при надмірному розширенні кишки за наявності адекватної її довжини, а втрата площі поверхні слизової кишки є компромісом для покращення перистальтики [48]. Втручання полягає у наступному: по протибрижовій поверхні висікається смужка стінки кишки, а кишка ушивається ручним швом або за допомогою зшивального апарату. Проте створення анастомозу між дилатованою проксимальною частиною дванадцятипалої та порожньої

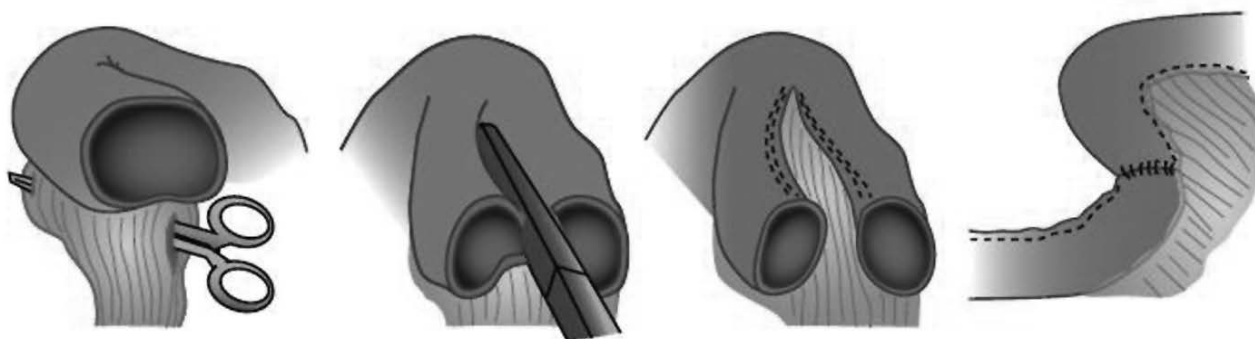


Рис. 1. Схема операції LILT [75]

кишки зі звуженою дистальною частиною кишки супроводжується сповільненням пасажу, рефлюксом жовчі, стазом із надмірним бактеріальним ростом, D-лактозним ацидозом та хронічним запаленням [46].

На сьогодні двома основними автогенними реконструктивними втручаннями на тонкій кишці, після субтотальної її резекції, вважаються Longitudinal Intestinal Lengthening and Tailoring (LILT) (Повздожне видовження та сшивання кишки) і Serial Transverse Enteroplasty (STEP) (Послідовна поперечна кишкова пластика). У 2014 році T.Cserni et al. продемонстрували новий метод видовження тонкої кишки у дітей з екстремально короткою кишкою – Spiral Intestinal Lengthening and Tailoring (SILT) (Спіральне видовження та сшивання кишки) [26].

Повздожне видовження та сшивання кишки (Longitudinal Intestinal Lengthening and Tailoring – LILT)

Метод LILT вперше був запропонований у 1980 р. А. Bianchi [12].

Анатомічними критеріями можливості проведення операції LILT є наявність розширеної (діаметр >3 см) кишки довжиною >20 см, а частина кишки, що залишилась, перевищує 40 см [39].

Метод ґрунтується на тому, що мезентеріальні судини підходять до стінки кишки з того чи іншого боку по середній лінії, утворюючи передні та задні гілки. У розширеному сегменті кишки між цими гілками є достатній авскульярний простір, що дозволяє розділити брижу на два листки, не порушуючи при цьому кровопостачання кишкової стінки. Після розділення брижі, кишку поздовжньо розсікають з використанням степлерів з одночасним зшиванням розділених напівкожухностей кишки або використовують електрокоагулятор, з наступним ручним ушиванням [44]. Згодом А. Bianchi відмовився від використання степлерів у зв'язку з високою частотою утворення норичь між розділеними частинами киш-

ки [11]. Наступним етапом операції є формування ізоперистальтичних анастомозів між окремими кишковими трубками, які були сформовані (рис. 1).

Після завершення операції за методом LILT сформовані петлі удвічі довші, але їхній діаметр становить половину початкового діаметра. Хоча діаметр новосформованої петлі зменшується, проте площа всмоктувальної поверхні кишки зберігається, що має більш важливе значення порівняно з видовженням кишки [48].

До переваг методу LILT належить можливість збільшити довжину кишки зі збереженням перистальтики, що є важливим моментом за наявності роздутої, з порушеною моторикою кишки [23].

При обранні цього методу видовження тонкої кишки необхідно враховувати анатомічні варіанти кровопостачання петлі кишки, зокрема можливе переважання кровопостачання однієї стінки може зумовити неефективність методу LILT [90].

У випадках, коли технічно неможливо розділити брижу на окремі листки (за наявності важкого спайкового процесу або вкорочена кишка представлена лише розширеною дванадцятипалою кишкою) використовується двохетапний метод подовження кишки – метод Iowa [55]. При цьому розширена кишка підшивається до інших органів черевної порожнини (частіше печінка або інша петля кишки) або до передньої черевної стінки, що має на меті формування додаткової колатеральної судинної сітки, яка, у подальшому, дозволить подовжити кишку [55]. Головним недоліком такого втручання є необхідність проведення численних лапаротомій для визначення ступеня розвитку колатеральної сітки та можливості проведення реконструктивного втручання [77].

Альтернативою цього методу, за наявності лише дилатованої дванадцятипалої кишки, яку не можна видалити, оскільки в ній відбувається всмоктування кальцію, заліза та інших мінералів та вітамінів, є метод поперечної клапанної дуоденопластики (**Transverse Flap Duodenoplasty – TFD**) [2].

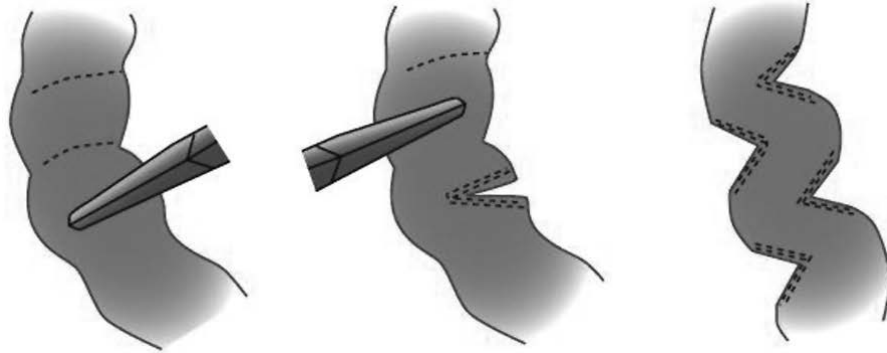


Рис. 2. Схема операції STEP [75]

Послідовна поперечна кишкова пластика (Serial Transverse Enteroplasty – STEP)

У 2003 р. Н.В. Kim та співавт. запропонували новий метод видовження тонкої кишки, при якому відсутня необхідність у маніпуляціях на брижі, повного розкриття просвіту кишки та накладання кишкових анастомозів [54]. При цьому методі, який отримав назву послідовної поперечної кишкової пластики, розширена кишка розсікається тільки частково, перемінно та послідовно з кожної сторони кишки під кутом 180° до попереднього розрізу (рис. 2). Метод ґрунтується на анатомічних особливостях кровопостачання стінки кишки – кровоносні судини від брижового краю кишки пересікають перпендикулярно її довгої осі, і такі розрізи не порушують її кровопостачання, а крім того необхідні лише мінімальні вертикальні розрізи брижі [54]. Метод STEP формує зигзагоподібний кишковий канал діаметром 1,5–2 см, дозволяє при цьому збільшити довжину кишечника понад 100% від вихідної довжини, тоді як використання методу LILT видовжує кишку не більше ніж на 50% [35,86].

До недоліків методу STEP можна віднести повне порушення орієнтації м'язових волокон у стінці кишки: циркулярні м'язові волокна стають повздовжніми, а повздовжні – циркулярними [26]. Орієнтація м'язових волокон є важливою складовою нормальної моторики кишечника. У незміненій кишці перистальтичний рефлекс опосередковується знаходженням їжі/хімусу у її просвіті. При цьому циркулярні волокна стискають просвіт кишки прокси-

мальніше харчової грудочки, попереджуючи його ретроградне переміщення, а наступні скоординовані скорочення повздовжніх м'язових волокон сприяють переміщенню харчової грудочки у каудальному напрямку [60]. Після видовження кишки за методом STEP першими починають скорочуватись повздовжні волокна (які первинно були циркулярними), а потім циркулярні (первинно повздовжні), що може зумовити порушення перистальтики та розвиток стазу [26].

На відміну від методу LILT, метод STEP можливо використовувати як первинне втручання у новонароджених із вродженою дилатацією тонкої кишки, яка зумовлена гастрошизисом або проксимальною атрезією тонкої кишки [25,50,54], а також у якості повторного втручання [76].

Цей метод, у поєднанні із консервативною терапією, посилює потенціал росту кишки у межах до 300% у частини пацієнтів [44].

Спіральне видовження та зшивання кишки (Spiral Intestinal Lengthening and Tailoring – SILT)

Спіральне видовження та зшивання кишки – нове хірургічне втручання, що супроводжується мінімальними маніпуляціями на брижі та порівняно з методом STEP суттєво не порушує орієнтації м'язових волокон стінки кишки [26], а крім того може виконуватись при незначній дилатації кишки або фіброзних змінах брижі [22]. При цьому методи розширену петлю кишки розсікають поперемінними розрізами (з боку брижового та протибрижового

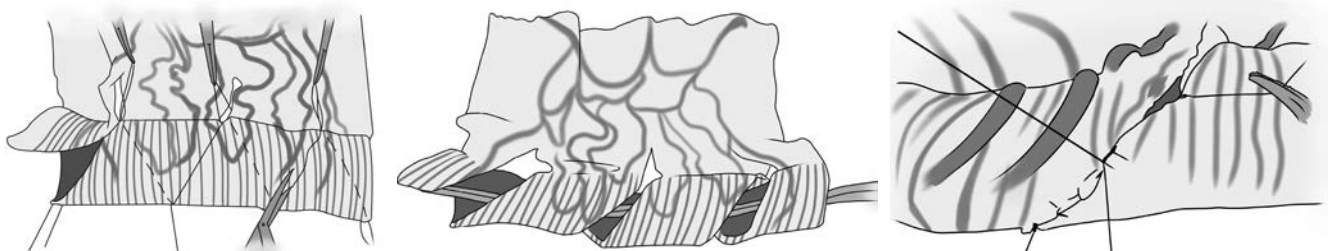


Рис. 3. Схема операції SILT

Огляд

Таблиця 4

Порівняльна характеристика різних методів подовження тонкої кишки (Т. Scerni та ін., 2014, зі змінами)

Метод	Маніпуляції на брижі	Орієнтація м'язових волокон	Недоліки
LILT 	Суттєві	Не порушена 	Технічно складне втручання. Необхідна наявність однорідного розширення кишки. Одноразове втручання
STEP 	Мінімальні	Повністю змінена 	Необхідна наявність розширення кишки. Рецидив дилатації кишки та погіршення абсорбції. Тривалий процес адаптації (1–2 роки)
SILT 	Мінімальні	Порушена мінімально 	Немає відомостей

краю), зберігаючи кут між ними 45° і 60° (рис. 3). У місці наближення розрізу до брижового краю кишки розсікають брижу в аваскулярному проміжку на 2–3 см. Завдяки такому спіралеподібному розсіченню кишки після її ушивання вона стає довшою порівняно з результатами за методом LILT, проте просвіт її звужується [26].

Головним недоліком цього методу є необхідність повного розкриття просвіту кишки, подібно до методу LILT [45].

Спрощена порівняльна характеристика автогенних реконструктивних втручань у дітей із СКК наведена у таблиці 4.

У відділенні педіатричної автогенної кишкової реконструкції та реабілітації у Манчестері (Великобританія) використовують комбіновані способи видовження тонкої кишки – поєднання LILT і STEP або ж окремо ці методи у поєднанні з інтерпозицією товстої кишки, що має назву «Манчестерський метод» [23].

Видовження кишки за методом LILT або STEP, як і будь-яке хірургічне втручання, може супроводжуватись інтра- та післяопераційними ускладненнями.

Стеноз анастомозу, неспроможність по лінії прошивання степлерами, міжкишкові абсцеси та норичі, а також некроз сформованої кишкової трубки були найчастішими ускладненнями на ранніх етапах засвоєння методу LILT [10]. У подальшому частота таких ускладнень суттєво зменшилась [88].

Кровотеча та неспроможність по лінії розсічення кишки [35,86], найчастіше на кінчику степлера, що потребує накладення додаткових швів [52], є найпоширенішими інтраопераційними ускладненнями методу STEP.

За характером ускладнень та віддаленими результатами обидва методи хірургічного видовження тонкої кишки практично не відрізняються один від одного. Вища частота рецидиву дилатації кишки відмічена після втручання за методом STEP (49%), проте цей самий метод, на відміну від методу LILT, можна використовувати повторно [6]. Рецидив дилатації кишки може виникнути протягом року після операції, що сповільнює перехід на ентеральне харчування [65]. З метою попередження рецидиву дилатації кишки і виникнення порушень моторики пропонується використовувати накладання стоми за Bishop-Coop або Santulli [84]. Вибір того чи іншого методу накладання стоми залежить від стану дистальної та проксимальної кишки, а також від локалізації та ступеня невідповідності діаметра кишок. Стома за Bishop-Coop накладається у випадках, коли виконана резекція порожньої або проксимальної частини клубової кишки зі значними втратами рідини, а стома за Santulli – при більш дистальних резекціях з меншими втратами рідини [84].

Застосування методів LILT, STEP та SILT за наявності ультракороткої тонкої кишки (наявна лише дванадцятипала кишка) є потенційно небезпеч-

ним – короткі брижові судини, близько розташована підшлункова залоза та ризик ушкодження загальної жовчної протоки або Фатерового сосочка, що зумовлює необхідність використання TFD [2].

Таким чином, рішення про вибір методу видовження кишки – LILT чи більш технічно простий STEP або SILT – у дітей із СКК залежить лише від хірурга.

Операції для сповільнення кишкового пасажу за відсутності розширеної кишки

Серед усіх хірургічних втручань, які спрямовані на сповільнення пасажу за відсутності дилатованої кишки, найбільш сприятливі результати отримані при використанні методу сегментарного реверсування тонкої кишки (SRSB – Segmental Reversal of the Small Bowel) [48]. При використанні методу SRSB формується антиперистальтичний сегмент кишки довжиною у середньому 10–12 см, який вставляють приблизно на 10 см проксимальніше кінцевої ентеростоми або тонко-товстокишкового анастомозу [89]. Дані про використання цієї методики у дітей відсутні, проте у дорослих 45% пацієнтів досягли незалежності від парентерального харчування [8].

Більш ранні втручання, зокрема створення штучних клапанів або кишень, інтерпозиція петлі товстої кишки не принесли результатів, яких від них очікували [10]. Слід зазначити, що створення інвагінаційного клапана, з використанням еверсійної техніки як при формуванні ілеостоми, дозволяє в подальшому провести втручання по видовженню кишки [36]. Проте при формуванні такого клапана у частині кишки, що складає внутрішню частину клапана, відбуваються некротичні зміни з наступною неконтрольованою кишковою обструкцією, зумовлюючи необхідність видалення цього клапана і, відповідно, частини кишки, зменшуючи і без того коротку кишку. Усе це і пояснює відсутність широкого застосування даної методики [10].

Операції для збільшення поверхні слизової оболонки кишки

Створення неослизивої є ілюзорною метою, проте використання методів послідовного видовження та контрольованого розтягнення тканин (СТЕ – controlled tissue expansion) перед хірургічним видовженням кишки має швидкий, хоча й обмежений, клінічний ефект [36,70]. Результати використання методу STE обмежені (10 пацієнтів), проте вони досягли своєї мети провести хірургічне видовження за методом LILT у всіх пацієнтів, але більш важливим є те, що у 90% було досягнуто ентеральної автономії [70]. Незважаючи на те, що це обмежене неконтрольоване ретроспективне дослідження, у якому не

зазначені важливі анатомічні деталі, зокрема наявність/відсутність товстої кишки, віддалені результати є вражаючими, а сам метод потребує подальшого вивчення [48].

Трансплантація тонкої кишки

Трансплантація кишки є єдиним методом порятунку дітей із незворотною кишковою недостатністю, у яких тривале парентеральне харчування супроводжується розвитком важких ускладнень, зокрема печінкової недостатності із портальною гіпертензією або важкою коагулопатією, тромбозом однієї із центральних вен та рецидивною септицимією [64,75]. Основна мета при трансплантації тонкої кишки – досягнути повної парентеральної автономії [1]. Перша спроба пересадки тонкої кишки була виконана у 1964 р. у Бостоні (США) [3]. Проте перші трансплантації закінчувались невдало, внаслідок різноманітних технічних ускладнень і відсутності ефективної імуносупресивної терапії [74]. Перша вдала мультиорганна трансплантація була виконана Т. Starzl та співавт. (1989) [85], а згодом О. Goulet та співавт. (1992) провели успішну ізольовану пересадку тонкої кишки [38]. На сьогодні п'ятирічна виживаність дітей після трансплантації тонкої кишки (ізольованої або комбінованої), за даними північних країн, становить 92% [92].

Показаннями до трансплантації тонкої кишки у пацієнтів із СКК вважають недостатність парентерального харчування, яка включає рецидивну катетер-асоційовану інфекцію (понад два рази на рік, фунгемія, шок, гострий респіраторний дистрес-синдром), наявність тромбозу двох із шести основних центральних вен, порушення росту і розвитку дитини, важкої дегідратації, яка рефрактерна до поповнення електролітами, загроза розвитку печінкової недостатності або ж діагностований цироз печінки з портальною гіпертензією [93]. Порушення моторики кишки, такі як тотальний агангліоз або патологія мікрворсинок, гастроінтестинальний неопластичний синдром, із залученням сонячного та мезентеріального сплетення (десмоїдні та високодиференційовані нейроендокринні пухлини), та ультракортка (<10 см) залишена частина тонкої кишки також вважаються показаннями до трансплантації [40,69].

Протипоказання до трансплантації кишки такі самі, як і при пересадці інших органів – активний гнійно-септичний або злоскісний процес, що є абсолютними протипоказаннями до трансплантації. Водночас важкі неврологічні порушення та психосоціальні чинники в окремих випадках можуть розглядатись як відносні протипоказання [48].

Огляд

Пересадка тонкої кишки має декілька варіантів залежно від наявності супровідної органної недостатності: ізольована – виконується при відсутності асоційованої тяжкої печінкової дисфункції, яка підтверджена біопсією печінки, та комбінована трансплантація печінки та кишки за наявності супровідних незворотних змін у печінці [76]. Для ізольованої пересадки тонкої кишки частіше використовують термінальну частину клубової кишки, оскільки це технічно більш безпечно, і вона має кращий адаптаційний потенціал порівняно з порожньою кишкою [61].

У хворих із незначними біохімічними та гістологічними змінами у печінці ізольована трансплантація тонкої кишки зумовлює покращення функціонального стану печінки, а також може викликати покращення гістологічних змін [31,32].

Незважаючи на тенденцію до більш раннього проведення трансплантації кишки, понад 50% пацієнтів знаходяться у «листі очікування» на таке втручання, з одночасним знаходженням у «листі очікування» на трансплантацію печінки [63]. На жаль, тривале очікування трансплантації кишки зумовлює незворотні зміни у печінці, що вимагає комбінованої трансплантації – кишки та печінки. Летальність серед таких пацієнтів становить 30% порівняно з 9% серед тих пацієнтів, які очікують тільки на трансплантацію кишки [19].

Таким чином, основними методами лікування дітей з СКК є інтенсивна інфузійна терапія з повним парентеральним харчуванням, упродовж післяопераційного періоду, з наступним автогенним видовженням кишки та/або трансплантацією тонкої кишки. Обидва методи автогенної реконструкції (LILT і STEP) порівнянні за результатами, а вибір того чи іншого методу залежить від клінічної ситуації та уподобань хірурга. Трансплантація тонкої кишки, хоча і є рятівною операцією при лікуванні життєвонебезпечної кишкової недостатності, її використання обмежене життєздатністю трансплантата, тривалим періодом очікування та фінансовими і фізичними можливостями реципієнта.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Література

1. Abu-Elmagd KM. (2006, Febr). Intestinal transplantation for short bowel syndrome and gastrointestinal failure: current consensus, rewarding outcomes, and practical guidelines. *Gastroenterology*. 130 (2): S132–S137.
2. Alberti D, Righetti L, Bianchi A, deAngelis GL, Boroni G. (2018). Transverse flap duodenoplasty (TFD): a new technique in autologous bowel reconstructive surgery. *Pediatr Surg Int*. 34 (5):567–571.

3. Alican F, Hardy JD, Cayirli M et al. (1971). Intestinal transplantation: laboratory experience and report of a clinical case. *Am J Surg*. 121 (2):150–159.
4. Amin SC, Pappas C, Iyengar H, Maheshwari A. (2013). Short bowel syndrome in the NICU. *Clin Perinatol*. 40 (1):53–68.
5. Andorsky DJ, Lund DP, Lillehei CW et al. (2001). Nutritional and other postoperative management of neonates with short bowel syndrome correlates with clinical outcomes. *J Pediatr*. 139 (1):27–33.
6. Barrett M, Demehri FR, Ives GC et al. (2017). Taking a STEP back: Assessing the outcomes of multiple STEP procedures. *J Pediatr Surg*. 52(1):69–73.
7. Batra A, Keys SC, Johnson MJ et al. (2017). Epidemiology, management and outcome of ultrashort bowel syndrome in infancy. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 102 (6):F551–F556.
8. Beyer-Berjot L, Joly F, Maggiori L et al. (2012). Segmental reversal of the small bowel can end permanent parenteral nutrition dependency: an experience of 38 adults with short bowel syndrome. *Ann Surg*. 256 (5):739–744.
9. Bianchi A. (1999). Experience with longitudinal intestinal lengthening and tailoring. *Eur J Pediatr Surg*. 9 (4):256–259.
10. Bianchi A. (2006). From the cradle to enteral autonomy: the role of autologous gastrointestinal reconstruction. *Gastroenterology*. 130 (2):S138–S146.
11. Bianchi A. (1984). Intestinal lengthening: An experimental and clinical review. *J R Soc Med*. 77;3: 35–41.
12. Bianchi A. (1980). Intestinal loop lengthening – a technique for increasing small intestinal length. *J Pediatr Surg*. 15(2):145–151.
13. Billiauw L, Maggiori L, Joly F, Panis Y. (2018). Medical and surgical management of short bowel syndrome. *J Visc Surg*. 155(4):283–291.
14. Bueno J, Redecillas S, García L et al. (2015). Duodenal lengthening in short bowel with dilated duodenum. *J Pediatr Surg*. 50(3): 493–496.
15. Capriati T, Giorgio D, Fusaro F et al. (2018). Pediatric short bowel syndrome: predicting four-year outcome after massive neonatal resection. *Eur J Pediatr Surg*. 28(5):455–463.
16. Carbonnel F, Cosnes J, Chevret S et al. (1996). The role of anatomic factors in nutritional autonomy after extensive bowel resection. *JPEN J Parenter Enteral Nutr*. 20(4):275–280.
17. Ching YA, Gura K, Modi B, Jaksic T. (2007). Pediatric intestinal failure: nutrition, pharmacologic and surgical approaches. *Nutr Clin Pract*. 22(6):653–663.
18. Chung PH, Wong KK, Wong RM et al. (2010). Clinical experience in managing pediatric patients with ultra-short bowel syndrome using omega-3 fatty acid. *Eur J Pediatr Surg*. 20(2):139–142.
19. Chungfat N, Dixler I, Cohran V et al. (2007). Impact of parenteral nutrition-associated liver disease on intestinal transplant waitlist dynamics. *J Am Coll Surg*. 205(6):755–761.
20. Cole CR, Frem JC, Schmotzer B et al. (2010). The rate of bloodstream infection is high in infants with short bowel syndrome: relationship with small bowel bacterial overgrowth, enteral feeding, and inflammatory and immune responses. *J Pediatr*. 156 (6):941–947.
21. Cole CR, Kocoshis SA. (2013). Nutrition management of infants with surgical short bowel syndrome and intestinal failure. *Nutr Clin Pract*. 28(4):421–428.
22. Coletta R, Aldeiri B, Morabito A. (2018, Jun, 19). Institutional experience with spiral intestinal lengthening and tailoring. *Eur J Pediatr Surg*. doi 10.1055/s-0038-1660850.
23. Coletta R, Khalil BA, Morabito A. (2014). Short bowel syndrome in children: surgical and medical perspectives. *Semin Pediatr Surg*. 23(5): 291–297.
24. Coran AG, Spivak D, Teitelbaum DH. (1999). An analysis of the morbidity and mortality of short bowel syndrome in the pediatric age group. *Eur J Pediatr Surg*. 9 (4): 228–230.
25. Cowles RA, Lobritto SJ, Stylianou S et al. (2007). Serial transverse enteroplasty in a newborn patient. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 45 (2): 257–260.

26. Cserni T, Biszku B, Guthy I et al. (2014). The first clinical application of the spiral intestinal lengthening and tailoring (Silt) in extreme short bowel syndrome. *J Gastrointest Surg.* 18 (10): 1852–1857.
27. DeLegge M, Alsolaiman MM, Barbour E et al. (2007). Short bowel syndrome: parenteral nutrition versus intestinal transplantation. Where are we today? *Dig Dis Sci.* 52 (4):876–892.
28. Diamond IR, Grant RC, Pencharz PB et al. (2017). Preventing the progression of intestinal failure-associated liver disease in infants using a composite lipid emulsion: a pilot randomized controlled trial of SMOFlipid. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* 41 (5):866–877.
29. Diamond IR, Sterescu A, Pencharz PB et al. (2009). Changing the paradigm: omegaven for the treatment of liver failure in pediatric short bowel syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 48(2):209–215.
30. Duggan CP, Jaksic T. (2017). Pediatric intestinal failure. *N Engl J Med.* 377 (7):666–675.
31. Fiel MI, Sauter B, Wu HS et al. (2008). Regression of hepatic fibrosis after intestinal transplantation in total parenteral nutrition liver disease. *Clin Gastroenterol Hepatol.* 6(8):926–933.
32. Fiel MI, Wu HS, Iyer K et al. (2009). Rapid reversal of parenteral-nutrition-associated cirrhosis following isolated intestinal transplantation. *J Gastrointest Surg.* 13(9):1717–1723.
33. Figueroa-Colon R, Harris PR, Birdsong E et al. (1996). Impact of intestinal lengthening on the nutritional outcome for children with short bowel syndrome. *J Pediatr Surg.* 31(7):912–916.
34. Forchielli ML, Miller SJ. (2005). Nutritional goals and requirements. In: Merritt R. (Ed.) *The A.S. P.E. N. Nutrition Support Practice Manual.* 2nd ed. Silver Spring, MD: A.S. P.E. N:38–53.
35. Frongia G, Kessler M, Weih S et al. (2013). Comparison of LILT and STEP procedures in children with short bowel syndrome – A systematic review of the literature. *J Pediatr Surg.* 48 (8):1794–1805.
36. Georgeson K, Halpin D, Figueroa R et al. (1994). Sequential intestinal lengthening procedures for refractory short bowel syndrome. *J Pediatr Surg.* 29 (2):316–320.
37. Goulet O, Baglin-Gobet S, Talbot C et al. (2005). Outcome and long-term growth after extensive small bowel resection in the neonatal period: a survey of 87 children. *Eur J Pediatr Surg.* 15(2):95–101.
38. Goulet O, Révillon Y, Canioni D et al. (1992). Two and one-half-year follow-up after isolated cadaveric small bowel transplantation in an infant. *Transplant Proc.* 24(3):1224–1225.
39. Goulet O, Sauvat F. (2006). Short bowel syndrome and intestinal transplantation in children. *Curr Opin Clin Nutr Metab Care.* 9(3):304–313.
40. Grant D, Abu-Elmagd K, Reyes J et al. (2005). Intestine Transplant Registry. Report of the Intestine Transplant Registry: a new era has dawned. *Ann Surg.* 241(4):607–613.
41. Gura KM, Duggan CP, Collier SB et al. (2006). Reversal of parenteral nutrition-associated liver disease in two infants with short bowel syndrome using parenteral fish oil: implications for future management. *Pediatrics.* 118 (1):197–201.
42. Gutierrez IM, Kang KH, Jaksic T. (2011). Neonatal short bowel syndrome. *Semin Fetal Neonatal Med.* 16 (3):157–163.
43. Höllwarth ME. (2017). Surgical strategies in short bowel syndrome. *Pediatr Surg Int.* 33 (4):413–419.
44. Hosie S, Loff S, Wirth H et al. (2006). Experience of 49 longitudinal intestinal lengthening procedures for short bowel syndrome. *Eur J Pediatr Surg.* 16(3):171–175.
45. Hommel MJ, van Baren R, Haveman JW. (2016). Surgical management and autologous intestinal reconstruction in short bowel syndrome. *Best Pract Res Clin Gastroenterol.* 30(2):263–280.
46. Hukkinen M, Kivisaari R, Merras-Salmio L et al. (2017). Small bowel dilatation predicts prolonged parenteral nutrition and decreased survival in pediatric short bowel syndrome. *Ann Surg.* 266(2):369–375.
47. Hyman PE, Everrett SL, Harada T. (1986). Gastric acid hypersecretion in short bowel syndrome in infants: association with extent of resection and enteral feeding. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 5(2):191–197.
48. Iyer KR. (2014). Surgical management of short bowel syndrome. *J Parenter Enteral Nutr.* 38;1: S53–S59.
49. Jain V, Huerta S. (2016). More on ‘No Gut Syndrome’: A case report. *Int J Surg Case Rep.* 19:35–37.
50. Javid PJ, Kim HB, Duggan CP, Jaksic T. (2005). Serial transverse enteroplasty is associated with successful short-term outcomes in infants with short bowel syndrome. *J Pediatr Surg.* 40 (6):1019–1023.
51. Joly F, Dray X, Corcos O et al. (2009). Tube feeding improves intestinal absorption in short bowel syndrome patients. *Gastroenterology.* 136(3):824–831.
52. Jones BA, Hull MA, Potanos KM et al. International STEP Data Registry. (2013) Report of 111 consecutive patients enrolled in the international serial transverse enteroplasty (STEP) data registry: a retrospective observational study. *J Am Coll Surg.* 216(3):438–446.
53. Khalil BA, Ba'ath ME, Aziz A et al. (2012). Intestinal rehabilitation and bowel reconstructive surgery. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 54(4):505–509.
54. Kim HB, Lee PW, Garza J et al. (2003). Serial transverse enteroplasty for short bowel syndrome: a case report. *J Pediatr Surg.* 38(6):881–885.
55. Kimura K, Soper RT. (1993). A new bowel elongation technique for the short-bowel syndrome using the isolated bowel segment Iowa models. *J Pediatr Surg.* 28(6):792–794.
56. Kocoshis SA. (2010). Medical management of pediatric intestinal failure. *Semin Pediatr Surg.* 19 (1):20–26.
57. Kumpf VJ. (2014). Pharmacologic management of diarrhea in patients with short bowel syndrome. *JPEN J Parenter Enter Nutr.* 38;1:38–44.
58. Leung MW, Chan IH, Chao NS et al. (2012). Serial transverse enteroplasty for short bowel syndrome: Hong Kong experience. *Hong Kong Med J.* 18(1):35–39.
59. Mangalat N, Teckman J. (2018). Pediatric intestinal failure review. *Children (Basel).* 5(7):10.
60. Marieb E, Hoehn K. (2010). Motility of the small intestine. In: *Human Anatomy & Physiology 8th Ed.*, Marieb E., Hoehn K. (Eds), San Francisco, Calif., Benjamin Cummings/Pearson: 910.
61. Marino IR, Lauro A. (2018). Surgeon's perspective on short bowel syndrome: Where are we? *World J Transplant.* 8(6):198–202.
62. Masumoto K, Souzaki R, Nagata K et al. (2007). Improvement in the quality of life using both Bianchi's procedure and the closure of a jejunostomy in a case with short bowel syndrome. *Pediatr Surg Int.* 23(3):285–288.
63. Mazariegos GV, Steffick DE, Horslen S et al. (2010). Intestine transplantation in the United States, 1999–2008. *Am J Transplant.* 10;4:2:1020–1034.
64. Mazariegos GV, Superina R, Rudolph J et al. (2011). Current status of pediatric intestinal failure, rehabilitation, and transplantation: summary of a colloquium. *Transplantation.* 92(11):1173–1180.
65. Mercer DF, Hobson BD, Fischer RT et al. (2013). Hepatic fibrosis persists and progresses despite biochemical improvement in children treated with intravenous fish oil emulsion. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 56(4):364–369.
66. Mercer DF, Hobson BD, Gerhardt BK et al. (2014). Serial transverse enteroplasty allows children with short bowel to wean from parenteral nutrition. *J Pediatr.* 164(1):93–98.
67. Merras-Salmio L, Pakarinen MP. (2015). Refined multidisciplinary protocol-based approach to short bowel syndrome improves outcomes. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 61(1):24–29.
68. Mezoff EA, Fei L, Troutt M et al. (2016). Ethanol lock efficacy and associated complications in children with intestinal failure. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* 40(6):815–819.
69. Moon JI, Selvaggi G, Nishida S et al. (2005). Intestinal transplantation for the treatment of neoplastic disease. *J Surg Oncol.* 92(4):284–291.

Огляд

70. Murphy F, Khalil BA, Gozzini S et al. (2011). Controlled tissue expansion in the initial management of the short bowel state. *World J Surg.* 35(5):1142–1145.
71. Nightingale JMD. (2003). Hepatobiliary, renal and bone complications of intestinal failure. *Best Pract Res Clin Gastroenterol.* 17(6):907–929.
72. Nightingale J, Woodward JM. (2006). Guidelines for management of patients with short bowel. 55;IV:1–12.
73. Naini BV, Lassman CR. (2012). Total parenteral nutrition therapy and liver injury: a histopathologic study with clinical correlation. *Hum Pathol.* 43(6):826–833.
74. Okumura M, Mester M. (1992). The coming of age of small bowel transplantation: a historical perspective. *Transplant Proc.* 24(3):1241–1242.
75. Pakarinen MP. (2015). Autologous intestinal reconstruction surgery as part of comprehensive management of intestinal failure. *Pediatr Surg Int.* 31(5):453–464.
76. Rege A. (2014). The surgical approach to short bowel syndrome – Autologous reconstruction versus transplantation. *Viszeralmedizin.* 30(3):179–189.
77. Rege AS, Sudan DL. (2013). Autologous gastrointestinal reconstruction: review of the optimal nontransplant surgical options for adults and children with short bowel syndrome. *Nutr Clin Pract.* 28(1):65–74.
78. Reinshagen K, Zahn K, Buch C et al. (2008). The impact of longitudinal intestinal lengthening and tailoring on liver function in short bowel syndrome. *Eur J Pediatr Surg.* 18(4):249–253.
79. Rickham PP. (1967). Massive intestinal resection in newborn infants. *Ann R Coll Surg Engl.* 41(6):480–492.
80. Rossi L, Kadamba P, Hugosson C et al. (2007). Pediatric short bowel syndrome: adaptation after massive small bowel resection. *J Pediatr.* 45(2):213–221.
81. Rudolph JA, Squires R. (2010). Current concepts in the medical management of pediatric intestinal failure. *Curr Opin Organ Transplant.* 15(3):324–329.
82. Schalamon J, Schober PH, Gallippi P et al. (1990). Congenital short bowel: a case study and review of the literature. *Eur J Pediatr Surg.* 2(4):248–250.
83. Schwarz KB, Ternberg JL, Bell MJ et al. (1983). Sodium needs of infants and children with ileostomy. *J Pediatr.* 102(4):509–513.
84. Sehgal S, Sandler AD, Alfred Chahine A et al. (2018). Ostomy in continuity: A novel approach for the management of children with complex short bowel syndrome. *J Pediatr Surg.* 53(10):1989–1995.
85. Starzl TE, Rowe MI, Todo S et al. (1989). Transplantation of multiple abdominal viscera. *JAMA.* 261(10):1449–1457.
86. Sudan D, Thompson J, Botha J et al. (2007). Comparison of intestinal lengthening procedures for patients with short bowel syndrome. *Ann Surg.* 246(4):593–604.
87. Sulkowski JP, Minneci PC. (2014). Management of short bowel syndrome. *Pathophysiology.* 21(1):111–118.
88. Tappenden K. (2014). Pathophysiology of short bowel syndrome: considerations of resected and residual anatomy. *J Parenter Enteral Nutr.* 38;1:S14–S22.
89. Thompson JS, Rochling FA, Weseman RA, Mercer DF. (2012). Current management of short bowel syndrome. *Current Prob Surg.* 49 (2):52–115.
90. Thompson JS, Vanderhoof JA, Antonson DL. (1985). Intestinal tapering and lengthening for short bowel syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 4(3):495–497.
91. Vanderhoof JA, Young RJ. (2003). Enteral and parenteral nutrition in the care of patients with short-bowel syndrome. *Best Pract Res Clin Gastroenterol.* 17(6):997–1015.
92. Varkey J, Simrén M, Jalanko H et al. (2015). Fifteen years' experience of intestinal and multivisceral transplantation in the Nordic countries. *Scand J Gastroenterol.* 50(3):278–290.
93. Vianna RM, Mangus RS, Tector AJ. (2008). Current status of small bowel and multivisceral transplantation. *Adv Surg.* 42:129–150.
94. Wales PW, Christison-Lagay ER. (2010). Short bowel syndrome: epidemiology and etiology. *Semin Pediatr Surg.* 19 (1):3–9.
95. Wales PW, de Silva N, Kim J et al. (2004). Neonatal short bowel syndrome: population-based estimates of incidence and mortality rates. *J Pediatr Surg.* 39(5):690–695.
96. Wall EA. (2013). An overview of short bowel syndrome management: adherence, adaptation, and practical recommendations. *J Acad Nutr Diet.* 113(9):1200–1208.
97. Weber TR, Powell MA. (1996). Early improvement in intestinal function after isoperistaltic bowel lengthening. *J Pediatr Surg.* 31(1):61–63.
98. Wester T, Lilja HE, Stenström P, Pakarinen M. (2017). Absent ileocecal valve predicts the need for repeated step in children. *Surgery.* 161(3):818–822.
99. Wood SJ, Khalil B, Fusaro F et al. (2013). Early structured surgical management plan for neonates with short bowel syndrome may improve outcomes. *World J Surg.* 37(7):1714–1717.

Відомості про авторів:

Переяслов Андрій Анатолійович – д.мед.н., проф., проф. каф. дитячої хірургії Львівського НМУ імені Данила Галицького. Адреса: м. Львів, вул. Пилипа Орлика, 4.

Лосєв Олександр Олександрович – д.мед.н., проф., зав. каф. дитячої хірургії Одеського НМУ. Адреса: м. Одеса, вул. Воробйова, 3.

Рибальченко Василь Федорович – д.мед.н., проф., проф. каф. дитячої хірургії НМАПО імені П.Л. Шупика. Адреса: м. Київ, вул. Дорогожицька, 9.

Дац Роман Ігорович – к.мед.н., асистент кафедри дитячої хірургії Львівського національного медичного університету імені Данила Галицького. Адреса: м. Львів, вул. Пилипа Орлика, 4.

Никифороук Олеся Мирославівна – к.мед.н., асистент каф. дитячої хірургії Львівського НМУ імені Данила Галицького. Адреса: м. Львів, вул. Пилипа Орлика, 4.

Стаття надійшла до редакції 27.11.2018 р., прийнята до друку 15.02.2019 р.