



¹ Московский
клинический научно-
практический центр
им. А.С. Логинова

² Научно-
исследовательский
институт
организации
здравоохранения
и медицинского
менеджмента, Москва

³ Национальный
медицинский
исследовательский
центр
колопроктологии
им. А.Н. Рыжих,
Москва

Маршрутизация пациентов с синдромом короткой кишки: пути улучшения

Т.Н. Кузьмина, д.м.н.¹, К.А. Никольская, к.м.н.^{1,2}, О.В. Князев, д.м.н.^{1,3},
А.В. Сергеева¹, О.В. Ахмадуллина, к.м.н.¹, О.А. Смирнова, к.м.н.¹,
И.А. Ли, д.м.н.¹

Адрес для переписки: Карине Аксельевна Никольская, k.nikolskaya@mknc.ru

Для цитирования: Кузьмина Т.Н., Никольская К.А., Князев О.В. и др. Маршрутизация пациентов с синдромом короткой кишки: пути улучшения. Эффективная фармакотерапия. 2024; 20 (46): 68–72.

DOI 10.33978/2307-3586-2024-20-46-68-72

Крайне редкая частота синдрома короткой кишки, неравномерная распространенность, необходимость наблюдения специалистами различных профилей, отсутствие единого регистра в РФ затрудняют формирование единообразного алгоритма наблюдения и лечения. Также имеются сложности в организации «маршрута» пациента от момента установления диагноза до начала регулярной терапии за пределами стационара, в амбулаторных условиях или дневном стационаре. Длительная, практически пожизненная терапия данного заболевания, осуществляемая в течение суток, обеспечивающая непосредственно жизнедеятельность пациента путем постоянного парентерального питания через специализированные устройства сосудистого доступа, сложна, является тяжелым испытанием как для пациента, так и для его родственников. Кроме того, затруднительно определить статус пациента: с одной стороны, полное излечение возможно только после пересадки кишки, с другой – данная программа в РФ на этапе становления. Паллиативный статус в такой ситуации присваивать некорректно. Патронаж пациентов данной категории должен осуществляться медицинским персоналом со специализированной подготовкой в отношении ухода за устройством сосудистого доступа. Также необходим строгий контроль за параметрами гомеостаза и быстрая коррекция, что, возможно, будет осуществляться с помощью телемедицинских консультаций.

Ключевые слова: синдром короткой кишки, домашнее парентеральное питание, порт-система, осложнения длительного парентерального питания

Введение

Синдром короткой кишки (СКК) относится к редким орфанным заболеваниям. Частота СКК составляет 1–30 случаев на 1 млн жителей в зависимости от региона [1, 2], в связи с чем существуют трудности в маршрутизации пациентов данной категории.

Основное общепринятое понятие СКК – клиническое состояние, обусловленное хронической кишечной недостаточностью с необходимостью постоянной заместительной терапии, включающей длительное парентеральное введение всех жизненно важных компонентов (белков в виде растворов аминокислот, жиров в виде жировых эмульсий, углеводов в виде концентрирован-

ных растворов декстрозы, микроэлементов, жирно/водорастворимых витаминов).

Этиология возникновения данного состояния различна. Одной из наиболее частых причин является обширная резекция кишечника, требующая заместительной терапии в раннем послеоперационном периоде. Достаточно редкой причиной зависимости от парентерального питания является псевдообструкция, когда длина кишечника не изменяется, но из-за выраженных моторных нарушений всасывание питательных субстратов значительно снижено, также большой проблемой является часто рецидивирующая кишечная непрохо-



димность, сопровождающаяся необходимостью декомпрессии, в связи с чем пациентам формируют гастростому, реже илеостому [3].

Однако в последующем пациенты не всегда нуждаются в постоянном парентеральном питании, возможно развитие трех сценариев течения заболевания:

- полная адаптация, когда пациент получает натуральный рацион, расстройства нутриционного статуса отсутствуют;
- дополнительное парентеральное введение отдельных компонентов (препараты железа, электролиты, микроэлементы, аминокислотные растворы). Длительность такой терапии более двух лет означает невозможную адаптацию и практически пожизненное курсовое лечение;
- постоянное обеспечение питания может осуществляться только парентеральным путем. Прерывание данной методики приводит к тяжелым электролитным, белково-энергетическим расстройствам.

Осуществление такого рода лечения требует создания специализированной службы – «домашнего» парентерального питания (ПП), которая включает: патронаж и обучение пациентов, регулярный лабораторный мониторинг, психологическую поддержку пациентов с СКК.

В Москве постоянно ведется работа над усовершенствованием маршрутизации гастроэнтерологических пациентов, в т.ч. и пациентов с СКК. В декабре 2021 г. в соответствии с приказом Департамента здравоохранения города Москвы от 28.12.2021 г. № 1310 «О Центре редких (орфанных) заболеваний у взрослых» на базе государственного бюджетного учреждения здравоохранения города Москвы «Городская клиническая больница № 67 им. Л.А. Ворохобова Департамента здравоохранения города Москвы» создан Центр редких (орфанных) заболеваний для оказания плановой медицинской помощи, организации консилиумов врачей с целью определения прогноза, тактики медицинского обследования и лечения пациентов с редкими (орфанными) заболеваниями. Также в центре регистрируются новые случаи возникновения СКК и пациенты, перешедшие из детской сети, достигшие 18-летнего возраста.

В то же время Московский клинический научно-практический центр (МКНЦ) им. А.С. Логинова – приемник ЦНИИ гастроэнтерологии исторически имеет богатую клиническую практику, научно обоснованный подход к обследованию, наблюдению и терапии пациентов с СКК. С целью оптимизации маршрутизации пациентов в данной работе приведен опыт по ведению и лечению таких пациентов.

Материал и методы

В связи с тем, что в Российской Федерации система «домашнего» парентерального питания до конца не создана, точных данных о распространенности СКК нет [4]. На конец апреля 2024 г. в ГБУЗ МКНЦ им. А.С. Логинова ДЗМ зарегистрированы 18 пациентов с СКК (табл. 1), проживающих как в Москве, так и в регионах РФ (Томск – 1, Ярославская область – 1, Оренбургская

Таблица 1. Характеристика наблюдаемых пациентов

Причина резекции	Оставшийся сегмент кишки	Пол	Возраст
Тромбоз брыжеечных сосудов	35 см тонкой кишки (еюностома)	Женский	39 лет
	60 см тонкой кишки (еюностома)	Мужской	44 года
	Еюнотрансверзоанастомоз	Мужской	42 года
	100 см еюноилеоанастомоз	Женский	52 года
	50 см тонкой кишки (еюностома)	Мужской	61 год
	80 см тонкой кишки еюноилеоанастомоз	Мужской	71 год
	Энтероэнтероанастомоз	Мужской	62 года
Спаечная болезнь брюшной полости	50 см тонкой кишки (обходной еюноилеоанастомоз)	Женский	31 год
	Энтероэнтероанастомоз и илеотрансверзоанастомоз	Мужской	41 год
	Продольная резекция желудка, еюнотрансверзоанастомоз	Женский	49 лет
	Энтероэнтероанастомоз	Женский	67 лет
Болезнь Крона кишечника	Илеотрансверзоанастомоз, гастроэнтероанастомоз	Женский	36 лет
	Еюнотрансверзоанастомоз	Мужской	40 лет
Инвагинация	Илеоилеоанастомоз	Мужской	20 лет
Травма кишечника	Илеотрансверзоанастомоз	Мужской	37 лет
	80 см тонкой кишки еюноилеоанастомоз	Женский	47 лет
Псевдообструкция	Гастростома	Женский	27 лет
	Гастростома	Мужской	21 год

область – 1, Новокузнецк – 1, Тульская область – 1, Сызрань – 1, Тверская область – 1, Тамбовская область – 1, Москва – 10). Длительность проводимого парентерального питания составляла от 12 лет до 2 месяцев [4, 5]. Для улучшения оказания медицинской помощи и наблюдений данной категории пациентов в МКНЦ им. А.С. Логинова создана собственная маршрутизация.

Алгоритм маршрутизации пациентов с синдромом короткой кишки в МКНЦ им. А.С. Логинова (далее – Центр)

1. Наблюдение пациентов с синдромом короткой кишки

1.1. Наблюдение пациентов с СКК, имеющих московский полис обязательного медицинского страхования, осуществляется врачами гастроэнтерологами Центра посредством телемедицинских консультаций или по переписке через электронную почту не реже одного раза в три месяца.

Для осуществления обратной связи и систематического диспансерного наблюдения не реже одного раза в три месяца в консультативно-диагностическом отделении (КДО) Центра создана электронная почта (SKK@mknc.ru) для уточнения даты консультации и помощи пациентам при возникновении других ситуаций.

1.2. Врачи-гастроэнтерологи, ответственные за наблюдение пациентов с СКК, письмом по электронной почте один раз в три месяца уведомляют пациента о необходимости выполнения лабораторных исследований по месту прикрепления с последу-



ющей очной консультацией в КДО Центра или видеоконсультацией. При отсутствии обратной связи пациента с врачом-гастроэнтерологом Центра сообщается о данной ситуации окружному гастроэнтерологу с последующей передачей актива в поликлинику по месту прикрепления.

1.3. Один раз в три месяца окружным гастроэнтерологом открывается запись на необходимые лабораторные исследования для пациентов с СКК.

1.4. При проведении видеоконсультации врач-гастроэнтеролог оценивает данные лабораторных исследований через единую медицинскую систему ЕМИАС.

1.5. Всем пациентам с СКК выдается памятка с указанием:

- частоты наблюдения (один раз в три месяца);
- перечня лабораторных исследований, проводимых один раз в три месяца (общеклинический анализ крови, клинический анализ мочи, биохимический анализ крови: кислотно-щелочное состояние, глюкоза, показатели обмена белка, азотистые шлаки, электролиты, уровень печеночных трансаминаз, микроэлементы); один раз в шесть месяцев (витамин D, витамин B₁₂);
- сайта Центра для возможности записи на видеоконсультацию;
- ФИО и адреса рабочей электронной почты врача-гастроэнтеролога, ответственного за наблюдение пациентов;
- при согласии пациента на очную консультацию или желании пациента очной консультации в КДО Центра чаще одного раза в три месяца обязательно наличие направления 057/у из поликлиники по месту прикрепления;
- при возникновении симптомов инфицирования порт-системы или центрального венозного катетера (ЦВК) (возникновение гиперемии, отека, выбухания в месте стояния порт-системы или ЦВК, появление температурной реакции на введение препаратов через центральный венозный доступ) пациент должен незамедлительно связаться с врачом-гастроэнтерологом, ответственным за наблюдение пациента, по электронной почте или с помощью видеоконсультации.

1.6. Врач-гастроэнтеролог, ответственный за наблюдение пациентов, обязан (не реже одного раза в день) отслеживать письма, поступающие на адрес электронной почты.

1.7. Главным внештатным гастроэнтерологом города Москвы осуществляется рассылка данной памятки окружным гастроэнтерологам, главным врачам амбулаторного звена для передачи курируемым пациентам.

1.8. Главным внештатным гастроэнтерологом города Москвы осуществляется рассылка писем главным врачам городских поликлиник города Москвы с указанием в них необходимости выдачи направлений 057/у пациентам с СКК в Центр.

Наибольшей проблемой при ведении данных пациентов является инфицирование порт-системы, которое наблюдается примерно у 22,2%, в связи с чем

требуется госпитализация и проведение комплексного обследования для исключения тромбоза, тромбоза флебита, бактериальных посевов с последующей комбинированной антибиотикотерапией, с параллельным использованием периферических или иных сосудистых доступов для проведения парентерального питания. При остром тромбозе флебита требуется экстренная госпитализация в стационар с отделением сосудистой хирургии.

2. Необходимость установки порт-системы больным с СКК

2.1. Пациент по направлению 057/у записывается через колл-центр на консультацию к врачу-гастроэнтерологу в КДО для проведения консилиума в составе: врач-гастроэнтеролог, врач-хирург, врач-анестезиолог-реаниматолог.

2.2. На консилиуме определяют сроки госпитализации в стационар короткого пребывания (СКП).

2.3. Пациента госпитализируют в отделение СКП, где в условиях операционной выполняют установку порт-системы.

3. Инфицирование порт-системы или ЦВК у больных с СКК

3.1. При возникновении клинических симптомов инфицирования порт-системы или ЦВК пациент связывается по электронной почте или с помощью видеоконсультации с врачом-гастроэнтерологом, ответственным за наблюдение пациента. Врач-гастроэнтеролог связывается с окружным гастроэнтерологом для выдачи направления 057/у пациенту и самостоятельно записывает пациента на ближайшую консультацию.

При необходимости очной консультации врач-гастроэнтеролог сообщает пациенту об обязательном получении направления в поликлинику по месту жительства для консультации в КДО Центра, при получении направления записи через колл-центр к врачу-гастроэнтерологу, отвечающему за пациентов с СКК.

3.2. Информация обо всех пациентах с СКК должна быть доведена до всех сотрудников колл-центра.

3.3. Гастроэнтеролог инициирует консилиум в условиях КДО в составе: врач-гастроэнтеролог, врач-нутрициолог (для определения степени белково-энергетической недостаточности), врач-хирург (для определения наличия воспаления в области установки порт-системы или ЦВК), врач-анестезиолог-реаниматолог (для определения показаний к удалению порт-системы или ЦВК и необходимости обеспечения альтернативного венозного доступа), врач-инфекционист.

3.4. При наличии воспаления в области установки порт-системы или ЦВК пациента маршрутизируют в Государственную клиническую больницу № 15 им. О.М. Филатова.

3.5. При отсутствии воспаления в области установки порт-системы или ЦВК, но при наличии клинических проявлений катетер-ассоциированной инфекции необходим забор крови из порт-системы на стерильность и чувствительность к антибиотикам с дальнейшей передачей в бактериологическую лабораторию.



3.6. Решением консилиума пациента госпитализируют в наблюдательное отделение под наблюдение врача-гастроэнтеролога.

3.7. При подозрении на наличие тромбоза выполняют дополнительные исследования в КДО центра: ультразвуковую доплерографию сосудов и (или) компьютерную томографию органов грудной клетки.

3.8. При выявлении тромбоза пациент госпитализируется в отделение сосудистой хирургии с обязательным привлечением к лечению врача-гастроэнтеролога, ответственного за наблюдение пациента.

3.9. После получения данных посева крови на стерильность и определения чувствительности микроорганизмов к антибактериальным препаратам при необходимости назначают антибактериальную терапию.

3.10. При необходимости обеспечения альтернативного внутривенного доступа пациенту устанавливают центральный венозный катетер в условиях отделения интенсивной терапии.

3.11. В рамках данной госпитализации при необходимости проводят коррекцию белково-энергетической недостаточности, антикоагуляционную терапию и консилиум в составе врача-гастроэнтеролога, врача-хирурга, врача-анестезиолога-реаниматолога для решения вопроса о необходимости удаления порт-системы или ЦВК.

3.12. При необходимости удаления порт-системы после выписки пациента он по направлению 057/у госпитализируется в отделение СКП. В рамках СКП при необходимости обеспечивают альтернативный сосудистый доступ (ответственный врач – анестезиолог-реаниматолог).

Обеспечение препаратами парентерального питания, которые входят в список жизненно важных лекарств, проводится на основании ежегодного обследования в условиях стационара, контроля за состоянием порт-системы или иного сосудистого доступа, пересмотра документов (справка ЕДВ (единые денежные выплаты) на календарный год), с последующим оформлением протокола врачебной комиссии Центра.

В 2022 г. подан проект клинических рекомендаций «Синдром короткой кишки с кишечной недостаточностью (СКК-КН) у взрослых» [6], подготовленный Северо-Западной ассоциацией парентерального и энтерального питания, Межрегиональной ассоциацией по неотложной хирургии, Общероссийской общественной организацией «Российская гастроэнтерологическая ассоциация», Общероссийской общественной организацией содействия развитию медицинской реабилитации «Союз реабилитологов России» и Общероссийской общественной организацией трансплантологов «Российское трансплантологическое общество».

В соответствии с клиническими рекомендациями контроль за состоянием пациентов осуществляют в зависимости от потребностей в парентеральном питании и внутривенной регидратации. Возможно проведение инфузии в рамках «стационара на дому», наблюдение осуществляют специалисты поликлини-

ки, имеющие подготовку по вопросам энтерального и парентерального питания (центр домашнего клинического питания), либо врачами группы нутритивной поддержки (хирургом, гастроэнтерологом, диетологом).

Показанием для стационарного лечения являются: прогрессирующая потеря массы тела 5% и более в течение месяца, частота стула более пяти раз, клинические признаки гиповолемии, трудно поддающиеся коррекции, сдвиги электролитного и кислотно-основного состава крови, проблемы с сосудистым доступом.

Диспансерное наблюдение за пациентами с СКК-КН осуществляется в соответствии с приказом Министерства здравоохранения РФ от 27 апреля 2021 г. № 404н «Об утверждении Порядка проведения профилактического медицинского осмотра и диспансеризации определенных групп взрослого населения». В соответствии с указанным приказом пациенты должны проходить профилактический медицинский осмотр и диспансеризацию в медицинской организации, в которой они получают первичную медико-санитарную помощь. Ответственным за организацию и проведение профилактического медицинского осмотра и диспансеризации является врач-терапевт участковый или врач общей практики (семейный врач). По результатам проведенного обследования устанавливается группа здоровья пациента, которая может быть изменена. Пациенты с СКК-КН относятся к группе здоровья IIIа с необходимостью оказания специализированной медицинской помощи. К осмотру и динамической оценке состояния их здоровья, а также определению дальнейшей необходимости в проведении инфузионной терапии и парентерального питания больных в домашних условиях должны привлекаться специалисты центров, имеющих группы нутритивной поддержки и оказывающих специализированную медицинскую помощь данной категории пациентов [6].

Заключение

Первоочередной задачей на сегодняшний день является создание группы нутритивной поддержки. Основные функции данной структуры состоят в проведении обучающих программ, контроле за состоянием пациентов с СКК и их сосудистыми доступами (порт-системой/катетером), участии в обеспечении препаратами энтерального и парентерального питания, координации помощи смежных специалистов, осуществлении физической и психологической поддержки, минимизации осложнений проводимой терапии, что будет способствовать дальнейшему развитию стационарзамещающих технологий. Постоянный мониторинг состояния пациентов, соблюдение протоколов терапии способны предотвратить тяжелые последствия, в т.ч. катетер-ассоциированные инфекции, тромбоз центральной вены и метаболические осложнения, такие как заболевания печени и костей, дисбаланс питательных микроэлементов [6, 7].



В МКНЦ им. А.С. Логинова создана междисциплинарная команда, включающая в себя врача-гастроэнтеролога, врача-нутрициолога, врача-хирурга, врача-анестезиолога-реаниматолога, ведущего специалиста организационно-методического отдела по гастроэнтерологии Департамента здравоохранения Москвы. Однако существует и ряд нерешенных проблем. В настоящее время для детей существует отдельный регистр, который был создан по инициативе Российской ассоциации детских хирургов. В этом регистре содержатся данные более чем о 100 маленьких пациентах.

Кроме того, для улучшения маршрутизации пациентов с СКК необходимо создать Федеральный регистр взрослых пациентов, в который будут внесены пациенты всех регионов России. Для организации четкой маршрутизации пациентов с СКК и улучшения оказания им квалифицированной помощи в Москве необходимо создание Городского гастроэнтерологического центра на базе ГБУЗ МКНЦ им. А.С. Логинова ДЗМ. ●

Авторы заявляют об отсутствии возможных конфликтов интересов.

Литература

1. Billiauws L., Thomas M., Le Beyec-Le Bihan J., Joly F. Intestinal adaptation in short bowel syndrome. What is new? *Nutr. Hosp.* 2018; 35: 731–737.
2. Pironi L., Corcos O., Forbes A., et al. Intestinal failure in adults: recommendations from the ESPEN expert groups. *Clin. Nutr.* 2018; 37: 1798–1809.
3. Хатьков И.Е., Цвиркун В.В., Парфенов А.И. и др. Хроническая интестинальная псевдообструкция: трудности диагностики и лечения. Клиническое наблюдение. *Терапевтический архив.* 2021; 93 (8): 926–942.
4. Кузьмина Т.Н., Никольская К.А., Ахмадуллина О.В. и др. Пути решения проблемы домашнего парентерального питания пациентов с синдромом короткой кишки. *Проблемы социальной гигиены, здравоохранения и истории медицины.* 2022; 30 (спецвыпуск): 1050–1054.
5. Кузьмина Т.Н. Оптимизация маршрутизации пациентов с синдромом короткой кишки (СКК). Тезисы IV Научно-методического форума организаторов здравоохранения «Инвестиция в здоровье: медицинская наука для человека», 6–8 декабря 2022 г., с. 32.
6. Аверьянова Ю.В., Батыршин И.М., Демко А.Е. и др. Клинические рекомендации Северо-Западной ассоциации парентерального и энтерального питания, Межрегиональной ассоциации по неотложной хирургии, Российской гастроэнтерологической ассоциации, Союза реабилитологов России и Российского трансплантационного общества по диагностике и лечению синдрома короткой кишки с кишечной недостаточностью у взрослых. *Российский журнал гастроэнтерологии, гепатологии, колопроктологии.* 2022; 32 (1): 60–103.
7. Zhao T., Liu H., Han J. Ethanol lock is effective on reducing the incidence of tunneled catheter-related bloodstream infections in hemodialysis patients: a systematic review and meta-analysis. *International Urology and Nephrology.* 2018; 50 (9): 1643–52.

Routing Patients with Short Bowel Syndrome: Ways to Improve

T.N. Kuzmina, PhD¹, K.A. Nikolskaya, PhD^{1,2}, O.V. Knyazev, PhD^{1,3}, A.V. Sergeeva¹, O.V. Ahmadullina, PhD¹, O.A. Smirnova, PhD¹, I.A. Li, PhD¹

¹ Loginov Moscow Clinical Scientific Center

² Moscow City Health Department

³ Ryzhikh National Medical Research Centre for Coloproctology, Moscow

Contact person: Karina A. Nikolskaya, k.nikolskaya@mknc.ru

The extremely rare frequency of short bowel syndrome (SBS), uneven prevalence, the need for monitoring by specialists of various profiles, the lack of a single registry in the Russian Federation makes it difficult to form a uniform algorithm for monitoring and treatment. There are also difficulties in organizing the patient's "route" from the moment of diagnosis to the start of regular therapy outside the hospital in an outpatient or day hospital. Long-term, almost lifelong therapy of this disease, carried out during the day, directly ensuring the vital activity of the patient, through constant parenteral nutrition through specialized vascular access devices, is a difficult ordeal for both the patient and his relatives. It is also difficult to determine the patient's status until the end, on the one hand, a complete cure is possible only after a bowel transplant, on the other hand, this program in the Russian Federation is at the stage of formation. It is incorrect to assign palliative status in such a situation. The patronage of patients in this category should be carried out by medical personnel with specialized training in the care of a vascular access device. It also requires strict control over the parameters of homeostasis and rapid correction, which can be carried out through telemedicine consultations.

Keywords: short bowel syndrome, home parenteral nutrition, port-system, complications of long-term parenteral nutrition