

Одобрен
Объединенной комиссией
по качеству медицинских услуг
Министерства здравоохранения
Республики Казахстан
от «28» ноября 2017 года
Протокол №33

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННАЯ НИЗКАЯ КИШЕЧНАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ

1. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ:

1.1 Код(ы) МКБ-10:

МКБ-10	
Код	Название
Q 41	Врожденные отсутствие, атрезия и стеноз тонкого кишечника
Q 41.1	Врожденные отсутствие, атрезия и стеноз тощей кишки
Q 41.2	Врожденные отсутствие, атрезия и стеноз подвздошной кишки
Q 41.8	Врожденные отсутствие, атрезия и стеноз других уточненных частей тонкого кишечника
Q 41.9	Врожденные отсутствие, атрезия и стеноз тонкого кишечника неуточненной части
Q 42.8	Врожденные отсутствие, атрезия и стеноз других частей толстого кишечника
Q 42.9	Врожденные отсутствие, атрезия и стеноз толстого кишечника неуточненной части
Q 43.3	Врожденные аномалии фиксации кишечника
Q 43.4	Удвоение кишечника
Q 43.8	Другие уточненные врожденные аномалии кишечника
Q 43.9	Врожденная аномалия кишечника неуточненная

1.2 Дата разработки/пересмотра протокола: 2017 год.

1.3 Сокращения, используемые в протоколе:

НКН	—	низкая кишечная непроходимость
ЖКТ	—	желудочно-кишечный тракт
ИВЛ	—	искусственная вентиляция легких
ИТ	—	интенсивная терапия
ИФА	—	иммуноферментный анализ
МРТ	—	магнитно-ядерная томография
НСГ	—	нейросонография
ОАК	—	общий анализ крови
ОАМ	—	общий анализ мочи

ЭКГ	–	электрокардиограмма
ЭхоКГ	–	эхокардиография

1.4 Пользователи протокола: неонатологи, детские анестезиологи-реаниматологи, детские (неонатальные) хирурги.

1.5 Категория пациентов: новорожденные, дети.

1.6 Шкала уровня доказательности:

A	Высококачественный мета-анализ, систематический обзор РКИ или крупное РКИ с очень низкой вероятностью (++) систематической ошибки, результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
B	Высококачественный (++) систематический обзор когортных или исследований случай-контроль или высококачественное (++) когортное или исследование случай-контроль с очень низким риском систематической ошибки или РКИ с невысоким (+) риском систематической ошибки, результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
C	Когортное, или исследование случай-контроль, или контролируемое исследование без рандомизации с невысоким риском систематической ошибки (+), результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию или РКИ с очень низким или невысоким риском систематической ошибки (++ или +), результаты которых не могут быть непосредственно распространены на соответствующую популяцию.
D	Описание серии случаев или неконтролируемое исследование или мнение экспертов.
GPP	Наилучшая клиническая практика.

1.7 Определение [1]: к врожденной низкой кишечной непроходимости относятся все виды непроходимости тонкой и толстой кишки.

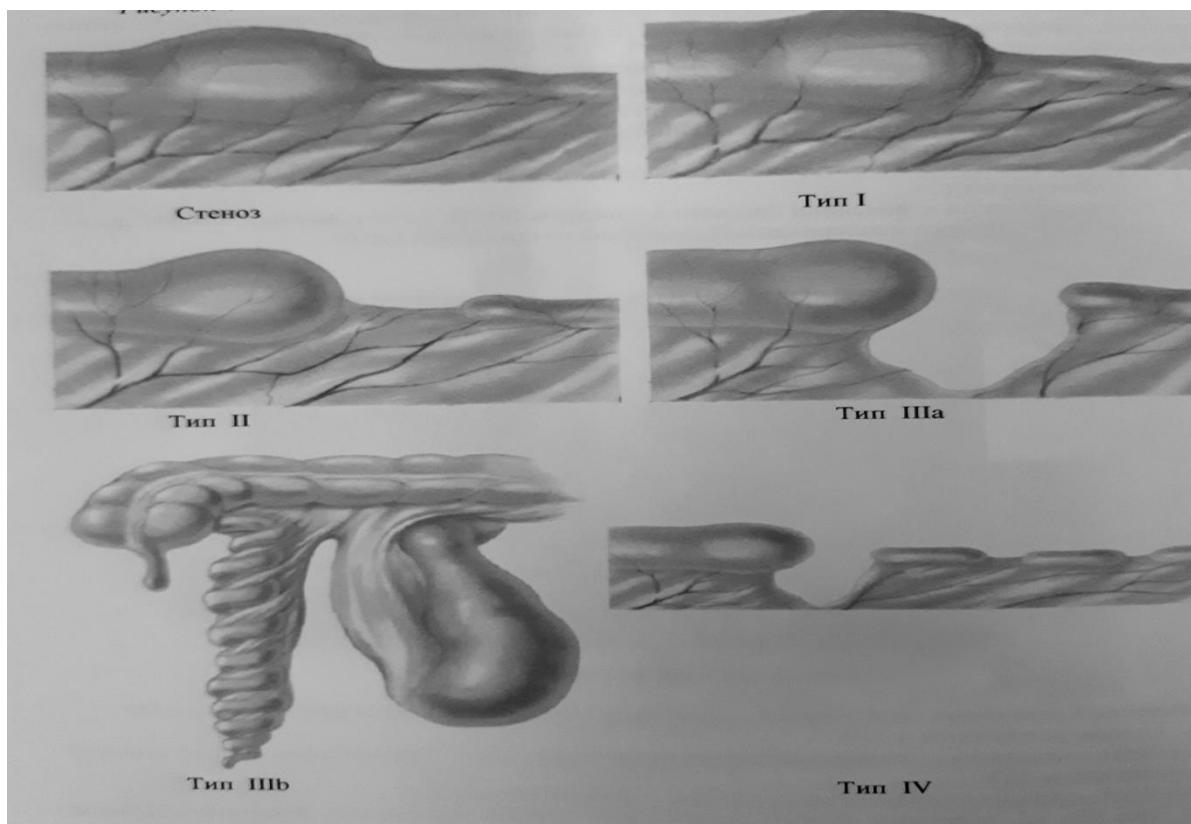
NB! В среднем заболевание встречается у 1: 1500-2000 живорожденных детей.

1.8 Классификация [1-3]:

Пороки развития кишечной трубки (атрезии, стенозы).

Встречаются 4 типа:

- стеноз;
- I тип – мембрана с непрерывающимся слоем проксимального и дистального сегментов;
- II тип – атрезия с тяжом между слепыми концами кишки;
- III тип – атрезия с полным разобщением слепых концов и V –образным дефектом брыжейки с закручиванием вокруг сосуда в виде «яблочной кожуры» (appel peel);
- IV тип – множественные атрезии тонкой кишки.



- 1) Пороки развития, вызывающие сдавление кишечной трубы из вне (аберантный сосуд, энтерокистомы, лимфангиома брыжейки тонкой кишки);
- 2) Пороки развития нарушения иннервации кишечной стенки (гипоганглиоз, агангилиз, нейрональная дисплазия);
- 3) Пороки приводящие к обтурации просвета кишки вязким меконием (кишечная форма муковисцидоза -микониальный илеус);
- 4) Пороки поворота и фиксации брыжейки (мальротация) :
 - мальротация без заворота (патологическая фиксация различных отделов кишечника);
 - мальротация с заворотом средней кишки;
 - мальротация с заворотом тонкой кишки;
 - синдром Ледда;
 - мезоколикопариетальные грыжи.

2. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ [1-3]:

2.1 Диагностические критерии[1-3]:

В пренатальном периоде:

Жалобы и анамнез: наличие в семье рождения детей с пороками развития и хромосомными аномалиями.

Лабораторные исследования: нет специфических тестов.

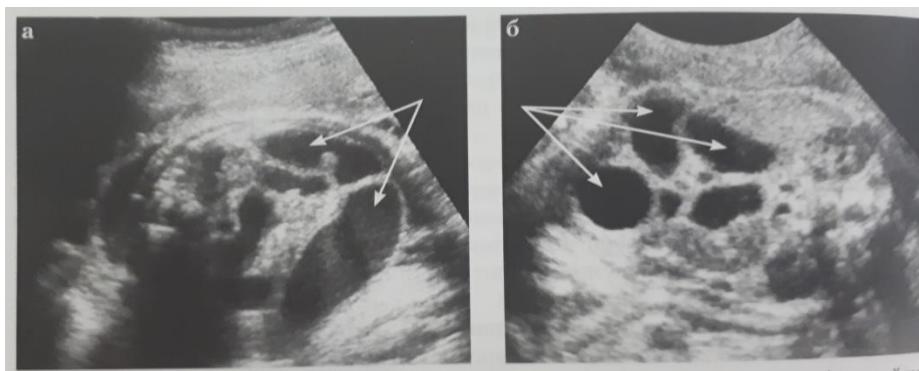
NB! При антенатальной диагностике кишечной непроходимости следует исключить муковисцидоз. С этой целью (при возможности) производят исследование крови

как будущих родителей, так и плода на наличие гена муковисцидоза. Если оба родителя гетерозиготны по гену муковисцидоза, то весьма вероятно рождение больного ребенка, и в этом случае целесообразно рекомендовать прерывание беременности;

В крови беременной может сопровождать повышения уровня альфа-фетопротеина.

Инструментальные исследования [4-7]:

- УЗД плода – атрезия тонкого и толстого кишечника - на 20-24-29 нед. – делятация (расширение) петель кишечника на разных уровнях (множество расширенных петель кишечника) с усиленной перистальтикой и плавающими частицами мекония, количество петель отражает уровень непроходимости.



NB! Пренатальный консилиум:

Консилиум должен включать врача-генетика, врача ультразвуковой диагностики, акушера-гинеколога, неонатального хирурга, по показаниям – неонатолога и других специалистов. При проведении консилиума беременная женщина и члены ее семьи информируются о характере поражения плода, возможных исходах беременности, прогнозе для жизни и здоровья ребенка. При наличии показаний даются рекомендации по поводу прерывания беременности.

ПОСЛЕ РОЖДЕНИЯ:

Если кишечная непроходимость была диагностирована антенатально, сразу после рождения ребенка необходимо установить желудочный зонд и опорожнить желудок, и перевести новорожденного в специализированный стационар

Жалобы и анамнез:

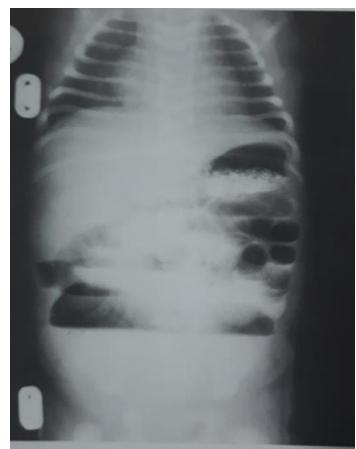
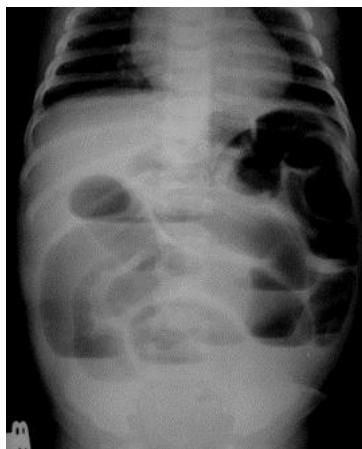
- наиболее ранним и постоянным симптомом является отсутствие мекония:
 - при стенозах и полной атрезии кишечника мекони отходит малыми порциями и при очистительной клизме получают только слепки неокрашенной слизи;
 - при заворотах меконий и переходный стул могут выделяться до 4-5-го дня жизни, затем стул становится скучным с примесью крови, и, наконец, его выделение прекращается.
- Рвота: следует обращать внимание на время ее появления, интенсивность проявления, наличие патологических примесей в рвотных массах, связь рвоты с кормлением (рвота «фонтаном», срыгивание, регургитация), динамику этого симптома. Характер рвотных (срыгиваемых) масс разнится в зависимости от

уровня, на котором возникла непроходимость кишечной трубы. У новорожденных с синдромом кишечной непроходимости, который развивается на уровне тощей, подвздошной и толстой кишки, возникает рвота химусом, вплоть до каловой.

- Боли в животе- у новорожденных можно судить по поведению: ребенок становится беспокойным, сучит ножками. Приступы беспокойства свидетельствуют о схваткообразных болях, характерных для странгуляционной непроходимости (заворот «средней кишки», синдром Ледда, заворот подвздошной кишки). Перерастяжение кишечных петель при низкой атрезии также вызывает боли в животе, которые усиливаются при пальпации, при этом ребенок стонет.
- К концу первых суток жизни состояние ребенка постепенно ухудшается: он беспокоится, крик его приобретает болезненный характер. Быстро нарастают явления интоксикации- вялость, адинамия, нарушение микроциркуляции. Живот прогрессивно вздувается, за счет перерастяжения петель кишечника, которые конкурируют через переднюю брюшную стенку, можно наблюдать перистальтические волны
- Интоксикация и эксикоз нарастают быстро за счет перерастяжения кишечных петель, нарушением проницаемости тонкой кишки, всасыванием токсинов брюшинными листками.

Инструментальные исследования :

- **Рентгенологическое исследование брюшной полости** – обзорная рентгенограмма брюшной полости в вертикальном положении. При низкой кишечной непроходимости на обзорных рентгенограммах можно выявить повышенное газонаполнение петель кишечника, дилатированные петли, иногда наличие уровней.



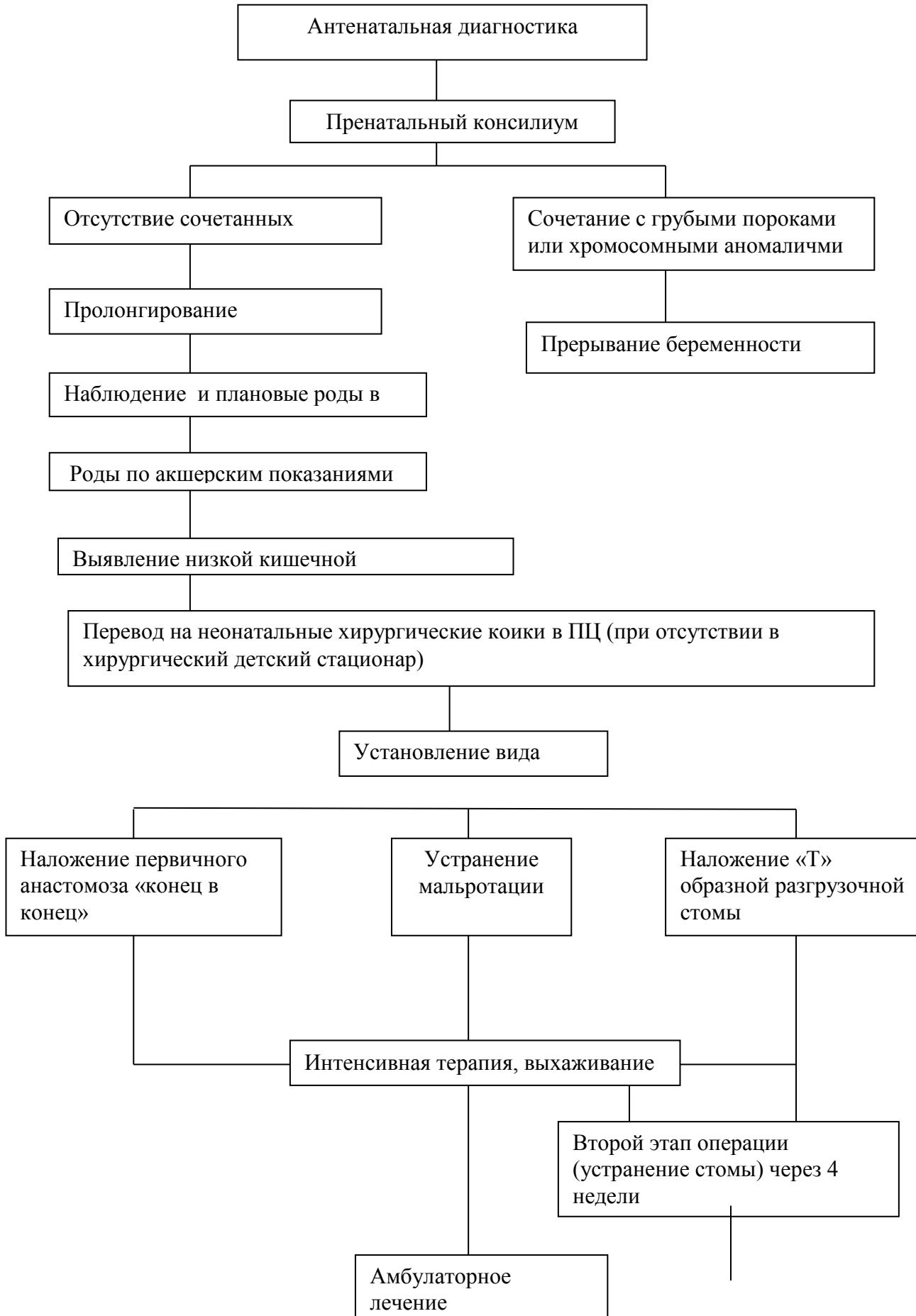
- **Иrrигография** (исследование проводится с водорастворимым контрастным веществом, введенным через прямую кишку), при этом:
 - в случае непроходимости контрастируется резко суженная толстая кишка;
 - очень высокое стояние слепой кишки — при синдроме Ледда;
 - очень низкое стояние слепой кишки — при острой форме болезни Гиршпунга;

- острый и низко лежащий правый изгиб характерен для низкой атрезии, тупой и высоко расположенный - для болезни Гиршпрунга.
- **Рентгенконтрастное исследование** (водорастворимый контраст): проводят пассаж контрастной метки по желудочно-кишечному тракту с рентгенологическим контролем (через 30 мин, 1 час, 3 часа, 6 часов, 12 часов).
При синдроме мальротации: замедленная эвакуация из расширенной двенадцатиперстной кишки, двенадцатиперстно-тонкокишечный переход располагается справа от позвоночного столба и может определяться симптомом «ключев»-контраст из двенадцатиперстной кишки, попадая в зону заворота, выглядит как тонкий, сужающийся к концу «ключев».
- **УЗИ органов брюшной полости (доплер):** при синдроме мальротации (заворот средней кишки):
 - аномальное расположение и пульсация верхней брыжеечной вены, которая в норме лежит центральнее и правее верхней брыжеечной артерии;
 - симптом «улитки» (извитой ход мезентеральных сосудов в ножке заворота).

Показание для консультации специалистов:

- консультация невропатолога – при выявлении изменений со стороны центральной нервной системы (гидроцефалии, вентрикуломегалии, гипоксический – ишемического поражения головного мозга) на НСГ или при сочетании пороков развития центральной нервной системы;
- консультация кардиолога – назначение консервативной терапии при выявлении гемодинамических нарушений;
- консультация уролога – определение сроков коррекций патологий при выявлении патологий мочеполовой системы;
- консультация генетика – для выявления хромосомной аномалии.

2.1 Диагностический алгоритм:



2.2Дифференциальный диагноз и обоснование дополнительных исследований:

Характеристика	ВКН	Атрезия тонкой кишки	Пороки поворота и фиксации брыжейки	Пороки приводящие к обтурации просвета кишки вязким меконием	Динамическая кишечная непроходимость
Начало заболевания	Острое, с первых суток жизни	Острое, со 2-х суток жизни	Острое, с 3-5-х суток жизни	Постепенное, со 2-х суток жизни	На фоне основного заболевания (пневмония, патология со стороны ц.н.с)
Рвота	Срыгивание, переходящая в обильную рвоту без кишечной примеси при каждом кормлении	Обильная с примесью желчи и зеленью, не связанная с кормлением	Сначала срыгивание, потом рвота с примесью желчью и зелени, после кормления	Срыгивание, переходящая в обильную рвоту и кишечной примеси, не связанная с кормлением	Сначала срыгивание, потом рвота с примесью желчи и зелени не связанная с кормлением
Стул	Скудный зеленого цвета или отсутствует, в прямой кишке слизь	отсутствует	Постепенно становится скудным, мелкими порциями, возможно с примесью крови	отсутствует	Скудный, переходящий в запор
Симптомы со стороны живота	Вздутье эпигастральной области, уменьшается после рвоты, нижняя половина живота запавшая, живот мягкий безболезненный	Равномерное вздутье живота, контурация петель кишечника, пальпация болезненная	Вздутье эпигастральной области, живот резко болезненный	Вздутье живота, пальпируются заполненные меконием петли тонкой кишки	Равномерное вздутье живота, болезненный при пальпации.
Поведение, состояние	Спокойное, эксикоз выявляют с 2-х суток	Спокойное, нарастание эксикоза и токсикоза, вялость	Приступы беспокойство, прогрессирующий эксикоз и токсикоз, шок	Беспокойство, стон, токсикоз, эксикоз	Нарастание эксикоза и токсикоза, вялость
Данные рентгенологического обследования	Наличие двух газовых пузырей «dapple Babel» и уровней жидкости,	Повышенное газонаполнение петель тонкой кишки, множественные уровни жидкости, затемнение	Скудное газонаполнение кишечника. При проведении рентгеноконтрастного исследования -дуоденостаз,	В большой части живота определяются множественные урвни	Повышенное равномерное газонаполнения петель тонкого и толстого кишечника

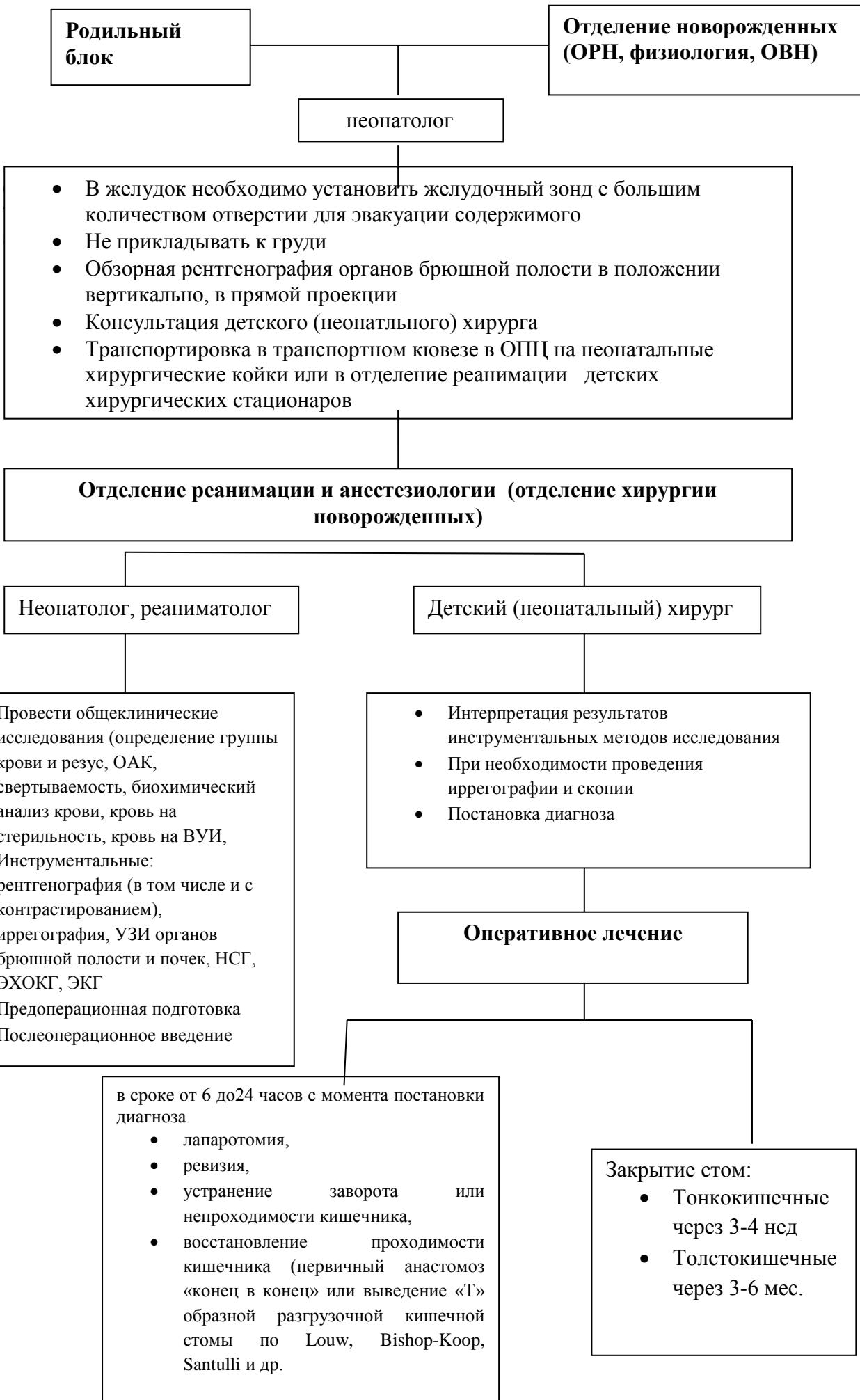
	затемнение нижней половины брюшной полости	нижней половины брюшной полости, при иррегографии- толстый кишечник суженный, гаустрация выраженная	замедленный пассаж по тонкому кишечнику.		
--	--	---	---	--	--

3. ТАКТИКА ЛЕЧЕНИЯ НА АМБУЛАТОРНОМ УРОВНЕ: нет

4. ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ГОСПИТАЛИЗАЦИИ С УКАЗАНИЕМ ТИПА ГОСПИТАЛИЗАЦИИ: нет.

5. ТАКТИКА ЛЕЧЕНИЯ НА СТАЦИОНАРНОМ УРОВНЕ [1-3]: восстановление целостности кишечника при возможном сохранении максимальной его длины.

5.1 карта наблюдения пациента, маршрутизация пациента (*схемы, алгоритмы*):



5.2 Немедикаментозное лечение: нет.

5.3 Медикаментозное лечение:

Антибактериальная терапия [6,7] (УД – D)

Всем новорожденным антибактериальную терапию следует начинать сразу после рождения до полного исключения возможной реализации тяжелой бактериальной инфекции (сепсис, пневмония, нагноение послеоперационной раны).

- **При эмпирическом лечении в качестве «стартовой терапии»** схема должна включать 2 антибиотика широкого спектра действия [1,5,10].

Таблица – 2. Выбор антибактериальных препаратов.

Антимикробные химиопрепараты	Показания к применению
Препараты «стартовой» терапии	
Антибиотики: Цефалоспорины I-II поколения Аминопенициллины Макролиды (по показаниям)	<u>Инвазивный</u> – с целью профилактики тяжелой бактериальной инфекции (пневмоний, сепсиса), как монотерапия, так и в комбинации.
Препараты «резерва»	
Цефалоспорины III-IV поколения Аминогликозиды II-III поколения Карбапенемы (имипенем, меропенем)	<u>Инвазивные</u> – тяжелые формы с гнойно-воспалительным компонентом в очаге или осложнениями (гнойный плеврит, пневмоторакс), среднетяжелые – при неэффективности препаратов стартовой терапии.

«Препаратами резерва» при лечении ВПР легких у новорожденных служат карбапенемы, которые при проведении эмпирической терапии назначаются в случаях неэффективности предшествующего лечения или по витальным показаниям.

В каждом неонатальном отделении должны разрабатываться собственные протоколы по использованию антибиотиков, основанных на анализе спектра возбудителей, вызывающих ранний сепсис.

Таблица – 3. Антибактериальные препараты для лечения инфекций у доношенных новорожденных (УД – D) [10]

Препараты	Суточная доза для парентерального введения (кроме макролидов)
Аминопенициллины	
Ампициллин	50 –100 мг/кг в 3 введения
Амоксициллин /claveulanat	50 мг/кг в 3 введения
Ингибиторзащищенные пенициллины с антисинегнойным действием	
Тикарциллин/claveulanat	50 мг/кг в 3 введения
Цефалоспорины 1–2 поколения	
Цефазолин	50 –100 мг/кг в 3 введения
Цефуроксим натриевая соль	50 –100 мг/кг в 2 введения
Цефалоспорины 3 поколения	
Цефтазидим	50 –100 мг/кг в 3 введения
Цефоперазон	50 –100 мг/кг в 2 введения

Карбапенемы	
Имипенем	60 мг/кг в 3 введения
Гликопептиды	
Ванкомицин	60 мг/кг в 2 введения
Линкозамиды	
Клиндамицин	25 мг/кг в 3 введения
Макролиды для приема внутрь	
Спирамицин	15 тыс. Ед/кг в 2 приема
Рокситромицин	5–8 мг/кг в 2 приема
Азитромицин	10 мг/кг в 1 прием
Препараты других групп	
Хлорамфеникол	80–100 мг/кг в 2 введения
Метронидазол	30 мг/кг в 3 введения

Противогрибковая терапия (УД – D) [4]:

Со 2-3 суток жизни назначается противогрибковый препарат:

- Флуконазол в дозе 3мг/кг два раза в неделю в течение 6 недель. В отделениях с высокой частотой инвазивных грибковых инфекций рекомендуется проводить профилактическое лечение.

С) Инфузационная терапия (УД – D) [1,2,6,7,8]:

- У большинства новорожденных должно быть начато внутривенное введение жидкостей по 70-80 мл/кг в день. Объем инфузционной терапии может быть очень вариабельным, но редко превышает 100 – 150 мл/кг/сут;
- У новорожденных объем инфузии и электролитов должен рассчитываться индивидуально, допуская 2,4-4% потери массы тела в день (15% в общем) в первые 5 дней;
- Прием натрия должен быть ограничен в первые несколько дней постнатальной жизни и начат после начала диуреза с внимательным мониторингом баланса жидкости и уровня электролитов.

Если есть гипотензия или плохая перфузия 10 – 20 мл/кг 0,9% NaCl следует вводить один или два раза (УД – D) [4].

Расчет необходимого объема электролитов (УД – А) [1,7,8]:

Введение натрия и калия целесообразно начинать не ранее третьих суток жизни, кальция с первых суток жизни.

Расчет дозы натрия:

- Потребность в натрии составляет 2 ммоль/кг/сутки
- Гипонатриемия <130 ммоль/л, опасно < 125 ммоль/л
- Гипернатриемия > 150 ммоль/л, опасно > 155 ммоль/л
- 1 ммоль (мЭкв) натрия содержится в 0,58 мл 10% NaCl
- 1 ммоль (мЭкв) натрия содержится в 6,7 мл 0,9% NaCl 1 мл 0,9% (физиологического) раствора хлорида натрия содержит 0,15 ммоль Na.

Коррекция гипонатриемии ($\text{Na} < 125 \text{ ммоль/л}$)

Объем 10% NaCl (мл) = (135 – Na больного) × m тела × 0,175

Расчет дозы калия:

- Потребность в калии составляет 2 – 3 ммоль/кг/сутки
- Гипокалиемия $< 3,5 \text{ ммоль/л}$, опасно $< 3,0 \text{ ммоль/л}$
- Гиперкалиемия $> 6,0 \text{ ммоль/л}$ (при отсутствии гемолиза), опасно $> 6,5 \text{ ммоль/л}$ (или если на ЭКГ имеются патологические изменения)
- 1ммоль (мЭкв) калия содержится в 1 мл 7,5% KCl
- 1 ммоль (мЭкв) калия содержится в 1,8 мл 4% KCl

$V (\text{мл } 4\% \text{ KCl}) = \text{потребность в K+ (ммоль)} \times m \text{ тела} \times 2$

Расчет дозы кальция:

- Потребность в Ca^{++} новорожденных составляет 1–2 ммоль/кг/сутки
- Гипокальциемия $< 0,75 – 0,87 \text{ ммоль/л}$ (доношенные – ионизированный Ca^{++}), $< 0,62 – 0,75 \text{ ммоль/л}$ (недоношенные – ионизированный Ca^{++})
- Гиперкальциемия $> 1,25 \text{ ммоль/л}$ (ионизированный Ca^{++})
- 1 мл 10% хлорида кальция содержит 0,9 ммоль Ca^{++}
- 1 мл 10% глюконата кальция содержит 0,3 ммоль Ca^{++}

Расчет дозы магния:

- Потребность в магнии составляет 0,5 ммоль/кг/сут
- Гипомагниемия $< 0,7 \text{ ммоль/л}$, опасно $< 0,5 \text{ ммоль/л}$
- Гипермагниемия $> 1,15 \text{ ммоль/л}$, опасно $> 1,5 \text{ ммоль/л}$
- 1 мл 25% магния сульфата содержит 2 ммоль магния

Г) Поддерживайте необходимый уровень артериального давления с помощью адекватной объемной нагрузки

- Восполнение ОЦК при гипотензии рекомендуется проводить 0,9% раствором хлорида натрия по 10 – 20 мл/кг, если была исключена дисфункция миокарда (коллоидные и кристаллоидные растворы) [5,11] (УД – D) и инотропных препаратов [5] (УД – D):
- Эпинефрин 0,05 – 0,5 мкг/кг/мин.

Таблица – 4. Потребность новорожденных в электролитах при проведении парентерального питания (А) [7, 8]

Ион	Сроки начала введения	Источник	Перевод в систему СИ (мгЭкв в ммоль)	Количество раствора, содержащее 1 ммоль	Физиологическая потребность суточная
K	2-3 с.ж	4% KCL- 0,54 ммоль/мл 7,5% KCL – 1 ммоль/мл 10% KCL – 1,35	Для K 1 мэкв=1ммо ль	1,85 мл 4% KCL=1 ммоль	1-2-3 ммоль/кг. Повторное введение фуросемида 3-4 ммоль/кг

		ММОЛЬ/МЛ			
	К (мл 4%)= ФП (1-2-3-4 ммол/кг)х масса в кг х1,8				
Ca	Конец 1-х с.ж. профилактика ранней гипокальциемии	10% Са глюконат- 0,45 мэкв/мл (0,23ммоль/ мл) 10% Са хлорид- 0,136 мэкв/мл	Для Са 1 мэкв=0,5 ммоль/л	4,4 мл 10% Са глюконат=1 ммоль	0,25-0,5-1 ммол/кг (1-2- 3 мл/кг) или 100-200 мг/кг
Na	С момента установления диуреза (3 с.ж.)	0,9% NaCL- 0,15 ммоль/мл 10% NaCL - 1,5 ммоль/мл	Для Na 1 мэкв= ммоль	6,6мл 0,9% NaCL=1ммо ль 0,66 мл 10% NaCL -1 ммоль	2-3 ммоль/кг
Cl			Для Cl 1 мэкв=1 ммоль		2-6 ммоль/кг
Mg	1с.ж. (профилактика гипомагниемии)	25% MgSO4	Для Mg 1 мэкв=0,5 ммоль/л	1 ммоль = 1мл 25% MgSO4	0,2 мл/кг 25% MgSO4 (50 мг/кг)

Послеоперационное введение (УД – D)

Инфузионная терапия проводится в объемах, превышающих физиологическую потребность, так как после операции продолжается значительная потеря жидкости и белка в просвет кишки и брюшную полость. В связи с этим показаны переливания коллоидных препаратов для поддержания колloidно-осмотического давления плазмы в нормальных пределах.

Альбумин. 5 % раствор альбумина является изоонкотическим, то есть имеет одинаковое с плазмой онкотическое давление. Введение данного препарата снижает вязкость крови, улучшает микроциркуляцию.

- Введение 5 % раствора альбумина – нежелательно при отеке мозга и других состояниях, когда противопоказаны инфузии большого количества жидкости.
- 10 % раствор альбумина является слабым гиперонкотическим белковым раствором, который способен поддерживать онкотическое давление крови. При его применении в циркуляторное русло привлекается межтканевая жидкость и удерживается в нем, что сопровождается повышением и стабилизацией давления.
- 20 % раствор альбумина является гиперонкотическим инъекционным средством. При применении высококонцентрированного раствора альбумина, в раннем послеоперационном периоде у новорожденных с шоком нежелательных эффектов не наблюдается. Низкий объем волемической нагрузки при использовании 20% альбумина позволяет адекватно производить коррекцию электролитных нарушений, а также максимально рано начинать частичное парентеральное питание для восполнения энергетических затрат. У детей дозу препарата устанавливают индивидуально, с учетом показания, клинического состояния и массы тела пациента.

Рекомендуемая разовая доза составляет 0, 5 – 1 г/кг. Препарат можно применять у недоношенных грудных детей.

В ближайшее время после операции при отсутствии противопоказаний следует начать парентеральное питание, потребность в котором может сохраняться на срок от нескольких недель до нескольких месяцев.

D) Парентеральное питание: Объем жидкости рассчитывается с учетом (баланса жидкости; диуреза; динамики массы тела; уровня натрия. Уровень натрия должен поддерживаться на уровне 135 –145 ммоль/л.

Углеводы – обязательный компонент парентерального питания независимо от срока гестации и массы тела при рождении. 1 г глюкозы содержит 3,4 ккал.

Эндогенно глюкоза вырабатывается 8 мг/кг/мин у доношенных и 6 мг/кг/мин у недоношенных. В случае переносимости углеводной нагрузки (уровень глюкозы в крови не более 8 ммоль/л) углеводную нагрузку следует увеличивать ежедневно на 0,5-1 мг/кг/мин, но не более 12 мг/кг/мин. Контроль безопасности и эффективности дотации глюкозы осуществляется путем мониторирования уровня глюкозы в крови. Если уровень глюкозы в крови составляет от 8 до 10 ммоль/л, углеводную нагрузку не следует увеличивать.

Если уровень глюкозы в крови пациента остается <3 ммоль/л, следует увеличить углеводную нагрузку на 1 мг/кг/мин. Если уровень глюкозы в крови пациента при контроле составляет <2,2 ммоль/л, следует болюсно ввести раствор 10% глюкозы из расчета 2 мл/кг.

Белки – потребность в препаратах белка указана в таблице – 5.

1 г аминокислот содержит 4 ккал. Обмен аминокислот у новорожденных имеет ряд особенностей, поэтому, для проведения безопасного парентерального питания следует использовать препараты белка, разработанные и созданные специально для новорожденных детей. Препараты для парентерального питания взрослых не должны применяться у новорожденных. При развитии у ребенка клиники почечной недостаточности и повышении уровня креатинина выше 160 мкмоль/л следует снизить дотацию белка на 0,5 г/кг/сут.

Таблица – 5. Потребности в основных нутриентах при проведении парентерального питания в зависимости от массы тела при рождении (УД – С)

Потребности в питательных веществах при проведении парентерального питания					
	<750	750-1250	1250-1500	1500-2000	>2000
Жидкость:					
От (мл/кг/сут)	80-100	80-100	80-100	80-100	60-80
До (мл/кг/сут)	150-160	150-160	150-160	150-160	140-160
Белки*					
От (г/кг/сут)	2 - 3	2 - 3	2-3	2-3	1-1,5
До (м/кг/сут)	4	4	3 - 3,5	3	2
Шаг (г/кг/сут)	0,5	0,5	0,5	0,5	0,5
Жиры:					

От (г/кг/сут)	2-3	1-3	1-3	1,5	1
До (г/кг/сут)	3 - 4	3- 4	3	3	3
Шаг (г/кг/сут)	0,5	0,5	0,5	0,5	0,5
Углеводы:					
От (мг/кг/мин)	4- 7	4-7	5 - 7	6 - 7	6 - 8
До (мг/кг/мин)	12	12	12	12	12
Шаг (мг/кг/мин)	1	1	1	1	1 - 2

***белковая нагрузка не изменяется до достижения объема энтерального питания 50 мл/кг/сут**

Жиры – 1 г жира содержит 10 ккал. При применении жировых эмульсии необходимо принимать во внимание следующие обстоятельства: наименьшее число осложнений вызывает применение 20% жировой эмульсии. Инфузия жировой эмульсии должна проводиться равномерно и постоянно в течение суток. Если инфузия жировой эмульсии проводится в общий венозный доступ, следует соединять инфузионные линии максимально близко к коннектору катетера, при этом необходимо использовать фильтр для жировой эмульсии. Системы, через которые производится инфузия жировой эмульсии, необходимо защищать от света. Не следует добавлять раствор гепарина в жировую эмульсию.

Контроль безопасности и эффективности дотации жиров: контроль безопасности вводимого количества жиров проводится на основании контроля концентрации триглицеридов в плазме крови 1 раз в сутки и после изменения скорости введения. При невозможности контролировать уровень триглицеридов следует проводить тест на прозрачность сыворотки. За 2-4 ч до анализа необходимо приостановить введение жировых эмульсий. В норме уровень триглицеридов не должен превышать 2,26 ммоль/л (200 мг/дл). Если уровень триглицеридов выше допустимого, следует уменьшить дотацию жировой эмульсии на 0,5 г/кг/сут.

Ограничения для введения жировых эмульсий:

- При персистирующей легочной гипертензии дотация жировых эмульсий не должна превышать 2 г/кг/сут;
- У пациентов с тяжелой идиопатической тромбоцитопенией должна быть исследована сывороточная концентрация триглицеридов и снижена доза парентеральных липидов;
- При наличии гипербилирубинемии, требующей проведения фототерапии, следует избегать высоких доз липидов ($>2\text{ г/кг/сут}$). Липиды сами не вытесняют билирубин, но свободные жирные кислоты вытесняют билирубин из связи с альбумином. В то же время было показано, что раннее введение липидов не увеличивает клинически значимое развитие желтухи. Инфузия жировых эмульсий

должна быть отменена при тяжелой гипербилирубинемии, требующей проведения операции заменного переливания крови;

- Сепсис. Существует недостаточно доказательств, чтобы рекомендовать изменения дотации жировых эмульсий при сепсисе. Дотацию жировых эмульсии необходимо осуществлять под контролем уровня триглицеридов;
- Некоторые препараты (например, амфотерицин и стероиды) приводят к повышенной концентрации триглицеридов.

Побочные эффекты и осложнения внутривенного введения липидов, в том числе гипергликемия, возникают при скорости введения, превышающей 0,15 г/кг/ч.

Алгоритм расчета программы парентерального питания (УД – D)

1. Расчет общего количества жидкости.

2. Расчет необходимого объема электролитов.

Расчет дозы натрия

Для расчета объема натрия, необходимого для проведения парентерального питания следует считать, что 1 мл 0,9% (физиологического) раствора хлорида натрия содержит 0,15 ммоль натрия.

$V_{\text{натрия}} (\text{мл}) = \text{масса тела} * \text{потребность в Na (моль)} / 0,15$.

Расчет дозы калия

Для расчета объема калия, требуемого для проведения парентерального питания, следует считать, что 1 мл 7,5% раствора хлорида калия содержит 1 ммоль калия. Если для дотации калия мы используем 4% раствор хлорида калия, то 1 ммоль K⁺ содержится в 2 мл 4% KCl. $V_{\text{калия}} (\text{мл}) = \text{потребность в K}^+ (\text{ммоль}) * \text{масса тела} * 2$.

Расчет дозы глюкозы исходя из скорости утилизации по формуле:

$V_{\text{глюкозы}} (\text{г/сут}) = \text{скорость утилизации глюкозы} (\text{мг/кг/мин}) * \text{масса тела} * 1,44$.

Расчет объема жировой эмульсии по формуле:

$V_{\text{жировой эмульсии}} (\text{мл}) = \text{масса тела} * \text{доза жиров (г/кг)} * 100 / \text{концентрация жировой эмульсии (\%)}$

Расчет необходимой дозы аминокислот по формуле:

$V_{\text{аминокислот}} (\text{мл}) = \text{масса тела} * \text{доза аминокислот (г/кг)} * 100 / \text{концентрация аминокислот (\%)}$

Определение объема, приходящегося на глюкозу по формуле:

$V_{\text{глюкозы}} = \text{Общее количество жидкости} - V_{\text{электролитов}} - V_{\text{жировой эмульсии}} - V_{\text{аминокислот}}$

Необходимый объем глюкозы различных концентраций можно рассчитать по формуле:

$$V_2 = \text{Доза} * 100 - C_1 V / C_1 - C_2$$

$$V_1 = V - V_2,$$

доза – доза глюкозы в граммах

C1 – меньшая концентрация глюкозы

C2 – большая концентрация глюкозы

V – общий объем, приходящийся на глюкозу

V1 – объем глюкозы меньшей концентрации

V2 – объем глюкозы большей концентрации

Рассчитать калорийность парентерального питания по формуле:

Калорийность = доза глюкозы (г) * 3,4 + доза белка (г) * 4 + доза жиров (г) * 10.

При планировании парентерального питания следует учитывать баланс калорий. Энергетическую ценность жировой эмульсии не желательно превышать более 40% от общего числа калорий. Энергетическую же ценность раствора глюкозы не следует превышать более 60% от общего числа калорий при проведении полного парентерального питания.

Для более точного расчета осмолярности раствора можно использовать формулу:
Осмолярность (мосм/л) = [аминокислоты (г/л) * 8] + [глюкоза (г/л) * 7] + [натрий (ммоль/л) * 2] + [фосфор (мг/л) * 0,2] – 50.

Растворы, расчетная осмолярность которых превышает 850 – 1000 мосм/л, в периферическую вену вводить не рекомендуется.

В клинической практике при расчете осмолярности следует считать концентрацию сухого вещества.

Прекращение парентерального питания

При достижении объема энтерального питания 120-140 мл/кг, парентеральное питание может быть прекращено.

Мониторинг при проведении парентерального питания

Одновременно с началом парентерального питания сделать общий анализ крови и определить:

- концентрацию глюкозы в крови;
- концентрацию электролитов (K, Na, Ca);
- содержание общего/прямого билирубина, трансамина в сыворотке крови;
- содержание триглицеридов в плазме.

Во время парентерального питания необходимо ежедневно определять:

- динамику массы тела;
- диурез;
- концентрацию глюкозы в моче;
- концентрацию электролитов (K, Na, Ca);
- концентрацию глюкозы в крови (при увеличении скорости утилизации глюкозы – 2 раза в сут);
- содержание триглицеридов в плазме (при увеличении дозы жиров);

При длительном парентеральном еженедельно выполнять общий анализ крови и определять:

- концентрацию глюкозы в крови;
- электролиты (K, Na, Ca);
- содержание общего/прямого билирубина, трансамина в сыворотке крови;
- содержание триглицеридов в плазме;
- уровень креатинина и мочевины в плазме.

Осложнения парентерального питания

- Инфекционные осложнения. Парентеральное питание является одним из основных факторов риска госпитальной инфекции, наряду с катетеризацией центральной вены и проведением ИВЛ;
- Выпот в плевральную полость/перикард (1,8/1000 поставленных глубоких линий, летальность составила 0,7/1000 установленных линий);

- Холестаз встречается у 10-12% детей, получающих длительное парентеральное питание. Доказанными эффективными способами профилактики холестаза являются возможно более раннее начало энтерального питания и применение препаратов жировых эмульсий с добавлением рыбьего жира (СМОФ – липид);
- Гипогликемия/гипергликемия;
- Электролитные нарушения;
- Флебит;
- Остеопения.

Перечень основных инотропных и вазоактивных, седативных препаратов

Фармакологическая группа	Название ММН	Разовая доза	УД
Седативные, обезболивающие препараты	Фентанил 0,005% 2мл	1 – 3 мкг/кг /час	D
	Диазепам 5мг/мл 2мл	0,1 мг/кг/час	D
	Морфин 1% 1мл		D
	Пипекурония бромид 4 мг	0,025мг/кг/час	D
	Ацетаминофеном 80мг	10–15 мг/кг 2-3 раза в сутки	D
Инотропные препараты	Адреналин 0,18 % 1 мл	0,05 – 0,5 мкг/кг/мин.	D
Растворы для инфузии	Декстроза 40%, 5 мл	0,5 – 1 мг/кг/мин	D
	Магния сульфат 25%, 5 мл		D
	Натрия хлорид 0,9% 5 мл		D
	Декстроза 5% 200мл		D
	Декстроза 10% 200мл		D
	Натрия хлорид, калия хлорид, натрия гидрокарбонат 200мл		D
	Кальция глюконат 10%, 10 мл		D
	Жировая эмульсия для парентерального питания 10 % 500 мл	0,5–2 г/кг/сут.	D
	Комплекс аминокислот для парентерального питания не менее 20 аминокислот 5% с сорбитолом 200 мл	0,5 г/кг/сут	D

5.4 Хирургическое вмешательство [1-3,8-10]:

Показания к экстренной операции (в течении 2-х часов) при НКН:

- перфорация, перитонит;

- поздняя диагностика ВКН (после 24 часов с момента рождения или появления первых симптомов НКН) – непосредственная угроза некроза и перфорации тонкого кишечника.

Типы операции:

При атрезии тонкой кишки:

- Лапаротомия (предпочтительно поперечный доступ на 1,5-2,0 см. выше пупка), альтернатива – эндоскопия:
 - при не больших разницах диаметра концов- « конец в конец» (косым срезом сегмента дистального конца или продольным рассечением дистальной кишки или пликационно - адаптационные анастомозы по de Lorimier);
 - при больших разницах диаметра концов- разгрузочные «Т» образные анастомозы по Louw, Bishop-Koop, Santulli и другие.

При синдроме мальротации:

- при *синдроме Ледда* и при *изолированном завороте (обратная ротация)* с выводением поперечной кишку из тоннеля.

При мекониальном илеусе – эвакуация кишечного содержимого и наложение различные способы энтеротомии (тубулярная энтеростомия, двойная концевая энтеростомия по Микуличу) [10].

Кистозное удвоение тонкого и толстого кишечника - резекция участка кишечника с прилегающей кистой и наложение кишечного анастомоза.

При атрезии толстого кишечника (без аноректальной мальформации и болезни Гиршпрунга) - колоно-колоноанастомоз « конец в конец»;

При перфорациях, некрозах кишечника - разгрузочные «Т» образные анастомозы по Louw, Bishop-Koop, Santulli и другие.

NB! В дальнейшем (на 3-4-й неделе жизни), когда восстановится пассаж по кишечнику и рассосётся фибринный футляр, стому закрывают путём иссечения Т-образного и наложения анастомоза "конец в конец".

5.5 Дальнейшее ведение [2]:

- Всем детям, оперированным по поводу НКН, необходимо диспансерное наблюдение до 3-х лет. Распределение пациентов в диспансерные группы и объем лечебно-диагностических мероприятий осуществляется на основании отдаленного результата через 1 год после операции.
- Диспансеризацию «по обращению» можно рекомендовать только у детей с хорошим результатом оперативного лечения – первая группа. Какого-либо дополнительного лечения у них не требуется. Необходимо лишь ежегодное амбулаторное обследование, неспецифическая иммунопрофилактика острых респираторных заболеваний, лечебная физическая культура.
- Пациентам с формированной «синдромом короткой кишки» оперативное лечение показано в возрасте старше 1-2 -х лет, в плановом порядке.
- У пациентов, входящих во вторую и третью диспансерные группы(удовлетворительный и неудовлетворительный результат), а так же с формированной « синдромом короткой кишки» необходимо не менее 2 раз в год стационарное обследование и лечение в соответствии с выявленной патологией и

рекомендациями детского хирурга, гастроэнтеролога. Диспансеризация таких детей должна быть «активной и целенаправленной» (УД – В).

6. Индикаторы эффективности лечения:

- отсутствие послеоперационных осложнений – абдоминального сепсиса, некротического энтероколита с перфорацией кишечника; сужения зоны анастомоза;
- отсутствие признаков воспаления послеоперационной раны – несостоятельность швов апоневроза;
- отсутствие в послеоперационном периоде спаечной кишечной непроходимости.

7. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ПРОТОКОЛА:

7.1 Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:

- 1) Ерекешов Асылжан Абубакирович – кандидат медицинских наук, ассоциированный профессор, детский (неонатальный) хирург, заведующий отделением хирургии новорожденных ГКП на ПХВ «Перинатальный центр №1» акимата г. Астаны.
- 2) Рамазанов Ерлан Амангельдинович – детский (неонатальный) хирург, заведующий отделением общей детской хирургии ГКП на ПХВ «Областная детская больница» г. Павлодар.
- 3) Желдыбаев Нуржан Сергеевич – неонатальный хирург отделения хирургии новорожденных ГКП на ПХВ «Перинатальный центр №1» акимата г. Астана.
- 4) Смагулова Газиза Ажмагиевна – кандидат медицинских наук, доцент, заведующая кафедрой пропедевтики внутренних болезней и клинической фармакологии РГП на ПХВ «Западно-Казахстанский государственный медицинский университет им. М. Оспанова».

7.2 Указание на отсутствие конфликта интересов: нет.

7.3 Список рецензентов: Рабандияров Марат Рабандиярович – кандидат медицинских наук, врач высшей категории, нейрохирург (детский), лауреат Государственной Премии, главный врач ГКП на ПХВ «Областная детская больница» Управления здравоохранения Жамбылской области, г. Тараз .

7.4 Указание условий пересмотра протокола: пересмотр протокола через 5 лет после его опубликования и с даты его вступления в действие или при наличии новых методов с уровнем доказательности.

7.5 Список использованной литературы:

- 1) Prem Puri: Newborn Surgery. Second Edition. London, 2003, ARNOLD.5: 379;
- 2) Исаков Ю.Ф., Гераськин А.В. : Неонатальная хирургия (руководство для врачей) : Москва, «Династия», стр. 480-482 , 2011 г.;
- 3) Пренатальная эхография. Под редакцией М.В. Медведева. 1-шу изд. Москва; «Реальное время» 2005 г.435-8,

- 4) Wax J.R, Hamilton T., Cartin A. Congenital jejunoileal atresia. *J. Ultrasound Med.*, 2006; 25: 337-42
- 5) Simpson AJ Leonidas JC, et al. Roentgen diagnosis of midgut malrotation: value of upper gastrointestinal radiographic study. *J. Pediatr Surg* 1972; 7:243)
- 6) Dufour-D, De Laet MH, Dassonville M, et al. Midgut malrotation, the reliability of sonographic diagnosis. *Pediatr Radiol.* 1992; 22:21-3)
- 7) Ерекешов А.А. Тактика введение новорожденных с неотложной врожденной хирургической патологией. Методические рекомендации. Мед. Универ Астана. Астана 2010 год. стр 23-27
- 8) Burke MS, Ragi JM, Karamanoukian HL, et al. New strategies nonoperative management of meconium ileus. *J Pediatr Surg* 2002; 37: 760-4
- 9) P. Puri · M. E. Hällsworth (Eds.) . *Pediatric Surgery*. Springer 2006; 23: 229
- 10) Jones AM, Isenburg J, Salemi JL, et al. Increasing Prevalence of Gastroschisis — 14 States, 1995–2012. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep* 2016;65:23–26;