

[et al.] Dev Med Child Neurol. 2016;58(1):16–28. doi: 10.1111/dmcn.12786.-13

10. Paz JA, Silva CA, Marques-Dias MJ. Randomized double-blind study with prednisone in Sydenham's chorea. Pe-di-atr Neurol. 2006;34(4):264–269-12

11. Severe Sydenham's chorea (chorea paralytica) successfully treated with plasmapheresis /

Miranda M. [et al.] J Clin Mov Disord 2015. p.p. 2-11

12. Sydenham Chorea Managed With Immunoglobulin in Acute Rheumatic Fever. /Ali A, Anugwom GO, Rehman U. [et al.] Cureus. 2021;13(5):e14990. -2

13. Treatment of Sydenham chorea with corticosteroids / Cardoso F, Maia D, Cunningham

MC, Valenka G. Mov Disord. 2003;18(11):1374–1377.-4

14. Rheumatic chorea: relationship to systemic manifestations and response to corticosteroids / Walker AR, Tani LY, Thompson JA [et al.] J Pediatr. 2007;151(6):679–683-14

15. Yilmaz S, Mink JW. Treatment of Chorea in Childhood. Pediatr Neurol. 2020;102:10–9-15

DOI 10.25789/YMJ.2025.89.27

УДК 577.112.386:616-008.9

А.А. Чепурченко, В.А. Щербак, Н.М. Щербак

## СИНДРОМ КОРОТКОЙ КИШКИ У ДЕТЕЙ

Синдром короткой кишки (СКК) — это симптомокомплекс, вызванный отсутствием большей части тонкого кишечника с развитием мальдигестии и мальабсорбции. Целью исследования является описание собственного клинического наблюдения за ребенком с СКК. В результате своевременного начала лечения удалось добиться стабилизации его состояния, перевода на энтеральное вскармливание без применения синтетического аналога глюкагоноподобного пептида-2.

**Ключевые слова:** синдром короткой кишки, парентеральное питание, дети, тедуглутид

Short bowel syndrome (SBS) is a symptom complex caused by the absence of most of the small intestine with the development of maldigestion and malabsorption. The purpose of this scientific review was to describe clinical observation of a child with SBS. As a result of timely initiation of treatment, it was possible to stabilize the boy's condition and transfer him to enteral feeding with no synthetic analogue of glucagon-like peptide-2.

**Keywords:** short bowel syndrome, parenteral nutrition, children, teduglutide.

Для цитирования: Чепурченко А.А., Щербак В.А., Щербак Н.М. Синдром короткой кишки у детей. Якутский медицинский журнал. 2025; 89(1): 119-121. <https://doi.org/10.25789/YMJ.2025.89.27>

**Введение.** Синдром короткой кишки (СКК) — это симптомокомплекс, вызванный отсутствием большей части тонкого кишечника с развитием мальдигестии и мальабсорбции [8]. В Российской Федерации создан регистр детей с СКК, в 2020 г. в нем состояло 220 больных [5].

**Целью исследования** является описание собственного клинического наблюдения за ребенком с СКК, который достиг энтеральной автономии без применения синтетического аналога глюкагоноподобного пептида-2.

**Патологическая физиология.** Наиболее частыми причинами развития СКК у детей являются врожденные и перинатальные заболевания: некротизирующий энтероколит (НЭК), мальротация средней кишки, гастрошизис и атрезия кишеч-

ника, цитомегаловирусная инфекция [16]. НЭК является основой почти 30% всех случаев СКК. В большинстве случаев пациенты вынуждены находиться на парентеральном питании (ПП), что приводит к различным осложнениям со стороны различных органов и систем [14].

После резекции кишечника организм реагирует процессом, называемым интестинальной адаптацией (ИА), который состоит из приспособительных изменений сохраненного участка кишки, у детей этот процесс начинается вскоре после утраты кишечника и продолжается в течение нескольких лет [6, 15].

Первый период характеризуется диареей с массивной потерей жидкости и электролитов, что требует парентерального введения данных веществ [8]. В дальнейшем возникает гиперплазия эпителия [17].

Пациенты с резекцией толстой кишки подвергаются значительному риску обезвоживания [10]. Через толстый кишечник всасывается больше всего натрия и воды, однако также поглощаются питательные вещества с ферментированными углеводами. Пациенты, страдающие СКК, могут получать до 50% своих потребностей в питании через толстую кишку [2, 9].

**Клиника.** Клиника проявляется

нарушением физического, нервно-психического развития, водно-электролитного и кислотно-основного баланса из-за недостаточного поступления микро- и макронутриентов. К основным признакам СКК относят следующие: диарея, боли в животе, вздутие кишечника, потеря массы тела, дегидратация, стеаторея, отечность, слабость, сонливость, анемия, поливитаминовая недостаточность.

**Лечение и прогноз.** После этапа хирургических вмешательств детей переводят на ПП, сначала в стационаре, затем в домашних условиях. Выживаемость после обширных резекций кишечника через 3 года составляет 87–89%, однако большинство больных вынуждены получать ПП. Дальнейшим принципом лечения является достижение полной независимости от ПП. С этой целью рекомендуется применение синтетического аналога глюкагоноподобного пептида-2 (GLP-2) [13].

GLP-2 – интестинальный фактор роста, продуцируемый L-клетками подвздошной и дистальных отделов толстой кишки [10]. Синтетический аналог GLP-2, тедуглутид (Т) увеличивает размер ворсинок и глубину крипт эпителия кишечника. В 2021 г. Т был официально зарегистрирован в нашей стране и разрешен для применения у детей с СКК старше 1 года [3]. Уста-

Читинская гос. медицин. академия: **ЧЕПУРЧЕНКО Анастасия Андреевна** – ординатор, [chepurchenko98@gmail.com](mailto:chepurchenko98@gmail.com), **ЩЕРБАК Владимир Александрович** – д.м.н., проф., зав. кафедрой, [shcherbak2001@mail.ru](mailto:shcherbak2001@mail.ru), <http://orcid.org/0000-0002-2032-7612>, Author ID РИНЦ 497238, SPIN-код: 7095-5359, Author ID Scopus 56175430800, Researcher ID WoS K-4626-2017. **ЩЕРБАК Наталья Михайловна** – к.м.н., доцент, ассистент кафедры, <https://orcid.org/0000-0002-2472-6952>, Author ID РИНЦ 635252.

новлено, что Т позволяет уменьшить ПП, время инфузий и даже добиться полного перехода на энтеральную автономию [7]. Подвздошная кишка более способна увеличивать площадь поверхности ворсинок, высоту ворсинок и глубину крипт, а также развивать процессы увеличения длины, диаметра и двигательной функции [11]. Эта часть кишечника, по сравнению с тощей кишкой, специализируется на всасывании витамина В12, желчных кислот, жидкости и способна эффективно увеличивать свою всасывающую способность [4].

**Клинический случай.** Мальчик Р., 24.11.2021 года рождения от 3-й беременности, вторых родов. Беременность протекала на фоне хронического вирусного гепатита С, хронического цервицита, железодефицитной анемии легкой степени, на 31-й неделе ОРВИ легкой степени. Роды оперативные на сроке гестации 40 недель. Причинами кесарева сечения были преждевременная отслойка нормально расположенной плаценты тяжелой степени без признаков наружного кровотечения и острый дистресс плода.

Физическое развитие при рождении: масса тела 2850 г, длина 50 см, окружность груди 33 см, головы 34 см. Оценка по шкале Апгар 1-3 балла. Состояние тяжелое за счет дыхательных нарушений на фоне асфиксии, с рождения находился на ИВЛ. В неврологическом статусе синдром угнетения ЦНС, на осмотр реагировал тоническими судорогами.

На 3-и сут жизни динамика отрицательная за счет абдоминального синдрома (парез кишечника 2-3-й степени, желудочное кровотечение), гемодинамических нарушений, нарастания дыхательной недостаточности. По данным рентгенографии выявлен пневматоз, наличие свободного воздуха в брюшной полости. Был выставлен диагноз НЭК 3Б ст., перитонит. После проведения предоперационной подготовки выполнена операция - дренирование брюшной полости в обеих подвздошных областях. Состояние в послеоперационном периоде было крайне тяжелое.

После относительной стабилизации выполнена повторная операция: лапаротомия, ревизия кишечника, желудка, тотальная резекция тощей кишки, субтотальная резекция толстой кишки, дуодено-илеоанастомоз "конец в конец", концевая илеостомия, санация, дренирование брюшной полости. Во время операции проводилась трансфузия фильтрованной эритроцитарной

массы (ФЭМ). В послеоперационном периоде состояние сохранялось длительное время крайней степени тяжести, нестабильное, проводилась массивная интенсивная терапия, ребенок перенес тяжелую полиорганную недостаточность. На 12-е сут начата энтеральная нагрузка водой, с 14-х сут - смесью "Нутрилон пепти гастро" с постепенным расширением объема.

В возрасте 1 месяц 20 дней для дальнейшего лечения и выхаживания ребенка в послеоперационном периоде поступил в отделение раннего возраста. Состояние при поступлении тяжелое за счет интоксикации, выраженного синдрома мальабсорбции, грубой неврологической симптоматики, анемии, обменно-трофических нарушений. Длительное время состояние ребенка сохранялось нестабильным, тяжелым, прогрессировали потери кишечного содержимого по стоме. В динамике отмечалось нарастание интоксикации, резкое увеличение белков острой фазы воспаления, в гемограмме - нарастание лейкоцитоза, снижение уровня гемоглобина до анемии тяжелой степени, что требовало трансфузии ФЭМ, проведения непрерывной инфузионной терапии с целью частичного ПП. На фоне интенсивной терапии удалось расширить питание до 2/3 объема от физиологической потребности, купировать синдром интоксикации; в весе достигнута положительная динамика, отмечалась тенденция к повышению уровня гемоглобина.

Учитывая относительную стабилизацию состояния, ребенок был подготовлен для проведения реконструктивной хирургической коррекции стомы. После проведения предоперационной подготовки 10.03.2022 г. выполнена реконструктивная операция: лапаротомия, энтеролиз, реконструктивная резекция подвздошной кишки, аппаратный илеоанастомоз "бок в бок". В послеоперационном периоде находился в отделении анестезиологии и реанимации, получал ПП, обезболивание, антибактериальную терапию, по поводу анемии тяжелой степени была проведена трансфузия ФЭМ.

После относительной стабилизации состояния 17.03.2022 г. для дальнейшего лечения, выхаживания был вновь переведен в отделение раннего возраста. Состояние в послеоперационном периоде сохранялось длительное время тяжелым. Постепенно расширялся объем питания до физиологической потребности, который ребенок начал усваивать, наметилась положительная динамика веса. Длительно со-

хранялся синдром холестаза, на фоне лечения купирован приемом гепатопротекторов. Сохраняется неврологическая симптоматика в виде синдрома двигательных нарушений. Постоянно проводилась коррекция терапии и питания, состояние постепенно стабилизировалось. Ребенок не получал Т, поскольку в Российской Федерации препарат был зарегистрирован только в год рождения пациента и разрешен к применению старше 1 года, а он ещё не достиг данного возраста. Родители отказались от воспитания мальчика, и он был переведен в Дом ребенка. По достижении возраста 1 года, с которого разрешено использование Т, было решено отказаться от применения препарата, поскольку ребенок и без него достиг энтеральной автономии.

В настоящее время больному 3 года. Он находится на полном энтеральном питании, постепенно расширяет свой рацион. Медикаментозно получает на постоянной основе ферменты, аминокислотную смесь, препараты железа. Сохраняется умеренная задержка физического и нервно-психического развития. Продолжает воспитываться в Доме ребенка.

**Заключение.** Отличительным признаком данного случая является то, что в результате своевременного начала лечения удалось добиться стабилизации состояния мальчика, перевода на энтеральное вскармливание без применения синтетического аналога глюкагоноподобного пептида-2.

*Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.*

## Литература

1. Бесова Д.А., Садыкова А.Г. Синдром короткой кишки у детей. Клиническое наблюдение ребенка с синдромом короткой кишки // Children's Medicine of the North-West. 2023. Т. 11, № 5. С. 28-29.
2. Besova D.A., Sadykova A.G. Short bowel syndrome in children. Clinical observation of a child with short bowel syndrome // Children's Medicine of the North-West. 2023. Vol. 11, No. 5. P. 28-29.
3. Карпеева Ю.С., Новикова В.П., Хавкин А.И. Синдром короткой кишки: от представления до лечения // Вопросы детской диетологии. 2021. Т.19, №6. С. 75-85. DOI: 10.20953/1727-5784-2021-6-75-85.
4. Karpeeva Yu.S., Novikova V.P., Khavkin A.I. Short bowel syndrome: from presentation to treatment // Issues of pediatric dietetics. 2021. Vol. 19, No. 6. P. 75-85.
5. Клиническое наблюдение успешного лечения синдрома короткой кишки у ребенка с использованием препарата тедуглутид / Д.А. Полубояринова, М.О. Ревнова, Н.Л. Волкова, Т.В. Мишкина // Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. 2024. Т. 103, № 3. С. 198-202. — DOI 10.24110/0031-403X-2024-103-3-198-202.

Clinical case of short bowel syndrome in a child treated with Teduglutide drug with positive outcome. / D. A. Poluboyarinova, M.O. Revnova, N.L. Volkova, T. V. Mishkina // Pediatrics. Journal named after G. N. Speransky. 2024. Vol. 103, No. 3. P. 198-202.

4. Региональный опыт лечения детей с синдромом короткой кишки / А.А. Камалова, А.А. Подшивалин, Г.И. Сажеева, Э.Э. Дружкова // Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2022. Т. 67, № 5. С. 231-236. DOI 10.21508/1027-4065-2022-67-5-231-236.

Regional experience in treating children with short bowel syndrome / A.A. Kamalova, A. A. Podshivalin, G.I. Sageeva, E.E. Druzhkova // Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics. 2022. Vol. 67, No. 5. P. 231-236.

5. Розин В.М. Синдром короткой кишки у детей: итоги конференции. // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2021. Т. 11, №2. С. 221-225. DOI 10.17816/psaic972.

Rozinov V.M. Short bowel syndrome in children: conference results. // Russian Bulletin of Pediatric Surgery, Anesthesiology and Resuscitation. 2021. Vol. 11, No. 2. P. 221-225.

6. Синдром короткой кишки у пациентов детского возраста. Текущее состояние проблемы и лечения пациентов в России / Е.Л. Никонов, А.И. Чубарова, Ю.В. Аверьянова [и др.] // Докладная гастроэнтерология. 2020. Т. 9, № 3. С. 5-15. DOI 10.17116/dokgastro202090315.

Short bowel syndrome in pediatric patients. Current state of the problem and treatment of patients in Russia / E.L. Nikonov, A.I. Chubarova, Yu. V. Averianova [et al.] // Evidence-Based Gastroenterology. 2020. Vol. 9, No. 3. P. 5-15.

7. Тропина Е.П., Змановская В.А. Успешный опыт применения тедуглутида в лечении детей с синдромом короткой кишки // Российский педиатрический журнал. 2022. Т. 25, №5. С. 344–349. <https://doi.org/10.4656/1560-9561-2022-25-344-349>.

Tropina E.P., Zmanovskaya V.A. Successful experience of using teduglutide in the treatment of children with short bowel syndrome // Russian Pediatric Journal. 2022. Vol. 25, No. 5. P. 344–349.

8. Caporilli C., Gianni G., Grassi F. An Overview of Short-Bowel Syndrome in Pediatric Patients: Focus on Clinical Management and Prevention of Complications. *Nutrients*. 2023 May 17. 15(10). 2341. doi: 10.3390/nu15102341.

9. Chacon M.A., Wilson N.A. The Challenge of Small Intestine Length Measurement: A Systematic Review of Imaging Techniques. *J Surg Res*. 2023 Oct. 290. 71-82. doi: 10.1016/j.jss.2023.04.011.

10. Chiba M., Masumoto K., Kaji T. Efficacy and Safety of Teduglutide in Infants and Children With Short Bowel Syndrome Dependent on Parenteral Support. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2023 Sep 1. 77(3). 339-346. doi: 10.1097/MPG.0000000000003867.

11. Gombošová L., Suchanský M., Krivuš J. Evaluation of the Effectiveness of Teduglutide Treatment in Patients with Short Bowel Syndrome in Slovakia-Multicenter Real-World Study. *J Clin Med*. 2024 Feb 22. 13(5). 1238. doi: 10.3390/jcm13051238.

12. Muto M, Kaji T, Onishi S. An overview of the current management of short-bowel syndrome in pediatric patients. *Surg Today*. 2022 Jan. 52(1). 12-21. doi: 10.1007/s00595-020-02207-z.

13. Pironi L., Sasdelli A.S. Intestinal Failure-Associated Liver Disease. *Clin Liver Dis*. 2019 May. 23(2). 279-291. doi: 10.1016/j.cld.2018.12.009.

14. Puoti M.G., Köglmeier J. Nutritional Management of Intestinal Failure due to Short Bowel Syndrome in Children. *Nutrients*. 2022 Dec 23. 15(1). 62. doi: 10.3390/nu15010062.

15. Shakhsher B.A., Warner B.W. Short Bowel Syndrome. *Curr Treat Options Pediatr*. 2019 Dec;5(4):494-505. doi: 10.1007/s40746-019-00179-y.

16. Shcherbak V.A., Popova N.G., Stepanova N.N. Cytomegalovirus infection in newborns: a need to challenge long-established ideas. *Clinical Practice in Pediatrics*. 2015. 10(1). 46-53.

17. Warner B.W. The Pathogenesis of Resection-Associated Intestinal Adaptation. *Cell Mol Gastroenterol Hepatol*. 2016 May 14. 2(4). 429-438. doi: 10.1016/j.jcmgh.2016.05.001.

С.Н. Алексеева, В.Б. Егорова, Я.А. Мунхалова,  
В.И. Варламова, Т.Е. Бурцева

## ФЕТО-ФЕТАЛЬНЫЙ ТРАНСФУЗИОННЫЙ СИНДРОМ У НОВОРОЖДЕННОГО

DOI 10.25789/YMJ.2025.89.28

УДК 618.25-06

Представлен клинический случай фето-фетального трансфузионного синдрома у новорожденного. Фето-фетальный трансфузионный синдром (ФФТС) – тяжелое осложнение многоплодной монохориальной беременности, которое требует своевременной, правильной диагностики, установления диагноза и последующей фетоскопической лазерной коагуляции анастомозов для сохранения беременности. Приведенный клинический случай ФФТС у новорожденного ребенка позволяет акцентировать внимание неонатологов, реаниматологов

ОАРИТ новорожденных на особенностях клиники, диагностики и лечения данной патологии. Формирование ФФТС в данном случае стало возможным ввиду единой плаценты, что, вероятно, привело к развитию трансплацентарных сосудистых коммуникаций и циркуляторного дисбаланса между внутриплацентарными сосудистыми руслами плодов-близнецов.

**Ключевые слова:** фето-фетальный трансфузионный синдром, новорожденный, донор, реципиент, недоношенность, двойня, синдром анемии – полицитемии.

A clinical case of feto-fetal transfusion syndrome in a newborn is presented. Feto-fetal transfusion syndrome (FFTS) is a severe complication of multiple monochoric pregnancy, which requires timely, correct diagnosis, diagnosis and subsequent fetoscopic laser coagulation of anastomoses to preserve pregnancy. The above clinical case of FFTS in a newborn child allows neonatologists and neonatal intensive care unit specialists to focus their attention on the features of the clinic, diagnosis and treatment of this pathology. The formation of FFTS in this case became possible due to a single placenta, which probably led to the development of transplacental vascular communications and circulatory imbalance between the intraplacental vascular beds of twin fetuses.

**Keywords:** feto-fetal transfusion syndrome, newborn, donor, recipient, prematurity, twins, anemia – polycythemia syndrome.

**Для цитирования:** Алексеева С.Н., Егорова В.Б., Мунхалова Я.А., Варламова В.И., Бурцева Т.Е. Клинический случай: фето-фетальный трансфузионный синдром у новорожденного. Якутский медицинский журнал. 2025; 89(1): 121-125. <https://doi.org/10.25789/YMJ.2025.89.28>

**АЛЕКСЕЕВА Саргылана Николаевна** – к.м.н., зам. директора Перинатального центра ГАУ РС(Я) «РБ№1 – НЦМ им. М.Е. Николаева» (677008, г. Якутск, Сергеляхское шоссе, 4), доцент Медицинского института СВФУ им. М.К. Аммосова, ORCID 0000-0002-0550-9397; **ЕГОРОВА Вера Борисовна** – к.м.н., доцент Медицинского института СВФУ им. М.К. Аммосова, 677027, г. Якутск, ул. Кулаковского, 36, [veraborisovna@yandex.ru](mailto:veraborisovna@yandex.ru), ORCID 0000-00003-3051-5251; **МУНХАЛОВА Яна Афанасьевна** – к.м.н., зав. кафедрой Медицинского института СВФУ им. М.К. Аммосова, ORCID 0000-0002-9657-5612; **ВАРЛАМОВА Варвара Ивановна** – врач-неонатолог Перинатального центра ГАУ РС(Я) «РБ №1 – НЦМ им. М.Е. Николаева»; **БУРЦЕВА Татьяна Егоровна** – д.м.н., проф. Медицинского института СВФУ им. М.К. Аммосова, в.н.с.-руковод. лаб. ЯНЦ КМП (677000, г. Якутск, ул. Ярославского, 6/3), ORCID 0000-0002-5490-2072.