

Syndróm krátkeho čreva u dojčiat a batoliat

MUDr. Jarmila Hornová, PhD., MUDr. Jana Kosnáčová, prof. MUDr. Ľudmila Podracká, CSc.

Detská klinika LF UK a NÚDCH, Bratislava

Syndróm krátkeho čreva predstavoval v minulosti závažný klinický problém a pre pacientov mal často fatálne následky. Chirurgická resekcia rozsiahlej časti gastrointestinálneho traktu znamená redukciu funkčnej plochy čreva, čo vedie k chronickým hnačkám, stratám vody a elektrolytov a následne k rozvoju malnutície. Pacienti sú dlhodobo závislí od parenterálnej výživy. Táto liečba vyžaduje zavedenie centrálnych venózných katétrov a je spojená so závažnými, často život ohrozujúcimi komplikáciami. Vďaka efektívnemu manažmentu domácej parenterálnej výživy sa v ostatných rokoch podarilo predĺžiť prežívanie, ako aj zlepšiť kvalitu života detí so syndrómom krátkeho čreva.

Kľúčové slová: syndróm krátkeho čreva, parenterálna výživa, centrálny venózný katéter

Short bowel syndrome in pediatric patients

Short bowel syndrome (SBS) has been a serious long-lasting clinical problem for years with fatal outcomes for patients. Surgical resection of large portion of gastrointestinal tract results in reduced function of gut mass, which is accompanied by malabsorption with subsequent chronic diarrhoea, water-electrolytes imbalance and malnutrition. Pediatric patients are dependent on long-term parenteral nutrition. However, SBS that requires long-term parenteral nutrition, which is provided by venous catheters, may be associated with various life threatening complications. Recent advances and development of effective technique of home parenteral nutrition in last decades result in succeeded elongation of living, improved children's quality of life with short bowel syndrome and better outcomes for these patients.

Key words: short bowel syndrome, parenteral nutrition, central venous catheter

Pediatr. prax, 2020;21(2):46-50

Úvod

Syndróm krátkeho čreva (SKČ) predstavoval ešte v nedávnej minulosti závažný medicínsky problém s fatálnym koncom, najmä v dôsledku ťažkej chronickej malnutície. Historickým medzníkom bol rok 1968, keď Dr. Dudricka a Dr. Wilmore odštartovali revolúciu v manažmente syndrómu krátkeho čreva (1). Príčinou vzniku krátkeho čreva je najčastejšie rozsiahla chirurgická resekcia veľkého úseku čreva, ktorá má za následok výraznú redukciu funkčnej intestinálnej plochy. Tento zásah spôsobuje zrýchlený tranzit potravy a látok črevom, torpidne hnačky s masívnymi stratami vody a elektrolytov a následne závažnú, často až extrémnu malabsorpciu (2). Stav závažnej malabsorpcie charakteristický pre SKČ sa rozvinie, ak je dĺžka reziduálneho čreva menšia ako 40 cm. V odbornej literatúre sa ale väčší dôraz ako na dĺžku či segment zostávajúceho čreva kladie na „funkčnú“ definíciu syndrómu, ktorá podčiarkuje signifikantný stupeň malabsorpcie makro- a mikronutrientov. Zachované črevo v rozsahu 15 – 40 cm sa spája s črevnou adaptáciou, vývojom intestinálnej autonómie a možnosťou zrušiť parenterálnu výživu.

Epidemiologické údaje o výskyte SKČ sa líšia, čiastočne aj pre nejednotnosť definície. Niektorí autori definujú SKČ u dojčiat ako závislosť od parenterálnej výživy viac ako 90 dní (3), resp. iní viac ako 60 dní (4, 5). Zohľadňujúc rozdielne definície, sa incidencia SKČ udáva 0,02 – 0,1 % medzi živo narodenými (6, 7) a 0,7 % u novorodencov s veľmi nízkou pôrodnou hmotnosťou (8). Prevalencia stavu v ostatných desaťročiach stúpa vďaka pokrokom v neonatálnej intenzívnej starostlivosti, nutričnej podpore, anestézii, ako aj vďaka moderným operačným technikám. Až 80 % SKČ v detskej populácii vzniká v priebehu novorodeneckého obdobia.

Etiopatogenéza

SKČ patrí medzi najzávažnejšie príčiny akútneho zlyhania čreva u detí. Vyvolávajúce príčiny vedúce k SKČ sú rôzne. V novorodeneckom období je najčastejšou príčinou nekrotizujúca enterokolitída (35 %), komplikovaný mekoniový ileus (20 %), rozsiahle defekty brušnej steny (12,5 %), atrezia čreva (10 %) či volvulus (10 %) (6). U starších detí sú častými príčinami trauma, volvulus a Crohnova choroba. Zriedkavejšie je dôvodom chirurgickej intervencie Hirschsprungova

choroba, venózne a artériové uzávery či poruchy črevnej motility (tabuľka 1) (9).

Závažnosť klinickej manifestácie SKČ sa medzi chorými značne líši. V závislosti od veku dieťaťa, základnej diagnózy, dĺžky a lokalizácie postihnutého čreva sú najčastejšími klinickými symptómami excesívne straty tekutín a elektrolytov, porucha vstrebávania makronutrientov (bielkoviny, cukry a tuky), deficit vitamínov a minerálov, neprospievanie a zaostávanie v raste (10). Gastrointestinálny trakt reaguje na masívnu stratu čreva intestinálnou adaptáciou, pri ktorej dochádza ku kompenzačným morfológickým a funkčným zmenám slúžiacim na zväčšenie absorpčnej kapacity čreva. Črevná adaptácia je charakterizovaná zvýšeným prekrvením reziduálneho čreva, intestinálnym rastom a dilatáciou. K zväčšeniu celkovej absorpčnej plochy prispieva predĺženie črevných klkov a prehĺbenie krýpt či proliferácia enterocytov. Patofyziológia týchto mechanizmov nie je presne známa, avšak adaptačný proces vyžaduje prítomnosť nutrientov v črevnom lúмене (11). Enterálne živiny stimulujú sekreciu početných trofických polypeptidov a iných humorálnych mediátorov (napr. gastrínu, enteroglukagónu a jeho prekur-

zorov). Recentné výskumy preukázali, že pre trofiku a rast čreva má význam najmä glutamín (11). V súčasnosti sa intenzívne študuje aj vplyv špecifických rastových faktorov podporujúcich intestinálnu adaptáciu.

Klinický priebeh

Klinický priebeh SKČ sa klasifikuje do troch štádií:

1. štádium – bezprostredne po resekcii
2. štádium – postupná adaptácia
3. štádium – maximálna adaptácia.

Prvé štádium – úvodné, sa začína bezprostredne po resekcii a trvá približne 1 – 2 týždne. V klinike dominujú početné vodnaté hnačky, ktoré spôsobujú masívne straty vody a iónov a vedú k rozvratu vnútorného prostredia. Adekvátny energetický príjem a udržateľný nutričný stav možno dosiahnuť len parenterálnou výživou. Pri potrebe parenterálnej výživy dlhšie ako tri týždne hrozí riziko hepatálneho poškodenia, preto sa odporúča upravenie dávky intravenózných lipidov na 1 g/kg/deň (12).

Druhé štádium charakterizuje postupná adaptácia. Môže trvať mesiace, počas ktorých pacienta opatrne a postupne zatažujeme enterálnou výživou, avšak na dosiahnutie adekvátneho príjmu kalórií, substitúcie iónov a tekutín je nevyhnutná stále aj parenterálna výživa.

Tretie štádium je obdobím maximálnej adaptácie. Pacient má už dostatočný enterálny príjem a parenterálna výživa sa môže ukončiť. Maximálna adaptácia sa zvyčajne dosiahne počas 24 – 36 mesiacov od iniciálneho intestinálneho inzultu. Autori v multicentrickej kohorte zahŕňajúcej 272 detí so zlyhaním čreva, ktoré prospektívne sledovali v priemere 33,5 mesiacov, zistili, že enterálnu autonómiu dosiahlo až 43 % dojčiat (13). Je zaujímavé, že niektorí pacienti dospeli k intestinálnej autonómii až po 3 rokoch. To svedčí o enormne vysokom potenciáli gastrointestinálneho traktu u dojčiat a batoliat progresívne predlžovať črevo. Časť pacientov nedosiahne toto štádium a zostávajú závislí od parenterálnej výživy (14).

Laboratórny monitoring

U všetkých detí na parenterálnej výžive a po prechode na enterálne kŕmenie sa odporúča rutinný laboratórny monitoring podľa protokolu (12).

Tabuľka 1. Príčiny vzniku SKČ (9)

Prenatálne	Neonatálne	Deti
defekty brušnej steny (gastroschíza)	nekrotizujúca enterokolitída	invaginácia
volvulus	volvulus	polypózy
atrézie	mekoniový ileus	rozsiahle hemangiómy
rozsiahla aganglionóza	vaskulárne príhody	trauma
	primárne poruchy motility	tumory

U dojčiat a batoliat s vysokou stómiou alebo frekventovanými stolicami sa odporúča pravidelne vyšetrovať sodík v moči. Sérové koncentrácie nedostatočne odrážajú celkové zásoby sodíka v organizme, lebo sú kompenzované aktiváciou systému renín a aldosterón. Nízky obsah sodíka v tele významne prispieva k neprospeievaniu a retardácii telesného rastu. Niektorí autori preto odporúčajú suplementovať enterálnu výživu sodíkom tak, aby sa močové koncentrácie sodíka udržiavali nad 20 mmol/l (15). V praxi sa osvedčilo podávanie orálnych rehydratačných roztokov (16). Nutrienty sú rôzne absorbované v rôznych úsekoch tenkého čreva, a preto resekcia určitého úseku znamená predispozíciu na deficienciu špecifických nutrientov a vitamínov (tabuľka 2) (18). Monitorovanie vitamínu B12 je dôležité u detí s resekovaným distálnym úsekom ilea. Za senzitívny marker vypovedajúci o stave metabolizmu vitamínu B12 sa považuje sérová koncentrácia kyseliny metylmalónovej.

Liečba

Liečba SKČ je náročná a vyžaduje úzku multidisciplinárnu spoluprácu. Komplexná terapia zahŕňa:

1. parenterálnu výživu
2. enterálnu výživu
3. medikamentóznou liečbu
4. chirurgickú intervenciu.

Cieľom komplexnej liečby je dosiahnuť prosperovanie dieťaťa. Úspech terapie závisí najmä od absorpčnej kapacity reziduálneho čreva. Vo všeobecnosti sa predpokladá, že pacient s reziduálnym črevom dlhším ako 30 cm má šancu do 12 mesiacov ukončiť parenterálnu výživu a pokračovať len na enterálnej výžive (11).

Parenterálna výživa

Dlhotrvajúca parenterálna výživa vyžaduje dlhodobý centrálny venózný vstup. Parenterálnu výživu začíname

Tabuľka 2. Anatomická resekcia a riziko deficiencie pri SKČ (18)

Resekcia	Riziko deficitu
duodenum	železo, foláty
jejunum	vápnik, zinok
ileum	vitamín B12, žľožové kyseliny, vitamíny rozpustné v tukoch (A, D, E, K)
ileocekálna chlopňa	malabsorpcia makronutrientov dôsledku zrýchleného tranzitu črevom

bezprostredne po resekcii čreva a pokračujeme v nej aj v období zavádzania enterálnej výživy. Určená je na korekciu veľkých strát tekutín a elektrolytov, dodávku adekvátneho množstva kalórií či mikronutrientov. Odporúčajú sa komerčne vyrábané infúzne vaky all-in-one s balansovaným obsahom glukózy, lipidov, aminokyselín, obohatené o elektrolyty, vitamíny a stopové prvky. Nie sú však k dispozícii pre novorodencov a dojčatá, ktorým sa vaky pripravujú „na mieru“. Pri potrebe parenterálnej výživy dlhšie ako 3 týždne sa pre riziko hepatálneho poškodenia upravuje dávka intravenózných lipidov na 1 g/kg/deň (12).

V prvých dňoch sa parenterálna výživa podáva kontinuálne, neskôr, hlavne pri domácej parenterálnej výžive, sa snažíme prejsť na cyklické podávanie. Deti lepšie tolerujú nočnú aplikáciu výživy (nočný feeding), lebo neobmedzuje ich bežné denné aktivity. Treba ale upozorniť, že cyklické podávanie je pre novorodencov a dojčatá rizikové pre nezrelosť glukoneogenézy, limitované zásoby glykogénu a veľkú potrebu glukózy (12).

Enterálna výživa

Enterálna výživa je hlavným cieľom v manažmente SKČ. Enterálny prívod potravy sa odporúča začať čo najskôr po stabilizácii dieťaťa a ústupe paralytického ilea, pretože prítomnosť nutrientov v čreve štartuje adaptačné procesy. Naopak, chýbanie enterálneho príjmu indukuje atrofii črevnej sliznice. V súčasnosti nie je

Tabuľka 3. Odporúčania pre enterálnu výživu (18)**Výdaj stolice:**

ak < 10 ml/kg/deň alebo < 10 stolíc/deň → navýšenie o 10 – 20 ml/kg/deň

ak 10 – 20 ml/kg/deň alebo 10 – 12 stolíc/deň → bez zmeny

ak > 20 ml/kg/deň alebo > 12 stolíc/deň → redukcia počtu alebo objemu dávok

Výdaj stómiou:

ak < 2 ml/kg/hod. → navýšenie 10 – 20 ml/kg/deň

ak 2 – 3 ml/kg/hod. → bez zmeny

ak > 3 ml/kg/hod. → redukcia počtu alebo objemu dávok

jednoznačný názor, čo podávať detskému pacientovi, ale väčšina centier odporúča materské mlieko. Výhodou materského mlieka je obsah rôznych živín a trofických faktorov podporujúcich rozvoj intestinálnej mikrobioty a imunitného systému a tiež nižšia osmotická nálož v porovnaní s formulou. Ak nie je materské mlieko dostupné, alebo je zle tolerované, odporúčajú sa aminokyselinové prípravky (15, 17). Obnovenie a tolerovanie enterálneho príjmu je rozhodujúce pre dlhodobú prognózu detí s SKČ. Efektívny enterálny manažment uľahčuje praktické algoritmy vychádzajúce zo stratifikujúcich protokolov – tabuľka 3 (18). Vo všeobecnosti sa odporúča začať s podávaním malého množstva, jednotlivé dávky navyšovať opatrne podľa tolerancie pacienta. Toleranciu enterálnej výživy sledujeme na základe strát stolicou alebo stómiou. Cieľom je dosiahnutie množstva výživy 150 – 200 ml/kg/deň, ev. 100 – 140 kcal/kg/deň. Tieto dávky umožňujú redukciu parenterálnej výživy, ale tak, aby bol naďalej zabezpečený hmotnostný prírastok. V praxi sa osvedčilo navyšovanie dávky o 10 ml/kg/deň. Klinické skúsenosti z veľkých centier preukázali, že na dosiahnutie črevnej autonómie je dôležitý nielen spôsob výživy (parenterálna verzus enterálna výživa), ale aj obsah enterálnej nutritcie (13, 18). Enterálna výživa sa môže aplikovať kontinuálne alebo bolusovo. Výhodou kontinuálneho podávania je lepšia utilizácia živín redukovanou absorpčnou plochou, lepšia tolerancia osmotickej nálože, efektívnejší rast a intestinálna adaptácia. Za výhodu bolusového podávania sa považuje fyziologická sekrécia hormónov a vyprázdňovanie žľaz, lepšia mobilita a kvalita života pacienta a v neposlednom rade aj podpora normálneho stravovania, návykov a zručností dieťaťa (9). So stúpajúcim podielom enterálnej výživy sa postupne znižuje objem parenterálnej výživy až do jej ukončenia.

Medikamentózna liečba

Cieľom medikamentózneho liečby je obmedziť straty tekutín a iónov. Gastrická hypersekrécia je bežná u pacientov s SKČ a je úmerná rozsahu črevnej resekcie. Nízke pH inaktivuje pankreatické enzýmy a dekonjugáciou žlčových solí prispieva k malabsorpcii tukov. Na zmiernenie gastrickej hypersekrécie sa v klinike využívajú H₂ blokátory (ranitidín, famotidín) alebo inhibítory protónovej pumpy PPI (omeprazol, lanzoprazol) (11). Na zníženie frekvencie torpidných hnačiek a masívnych strát tekutín sa v indikovaných prípadoch podáva oktreotid, ktorý inhibuje gastrointestinálnu sekréciu a motilitu. Oktreotid ale na druhej strane znižuje kontraktilitu žľaz, čím zvyšuje riziko cholelitiázy, a tiež blokuje efekt trofických faktorov (19, 20).

Farmaká ovplyvňujúce motilitu črevného traktu (loperamid) sa využívajú v manažmente detí s početnými hnačkami (viac ako 10 stolíc/deň, frekventované stolice v noci). Cholestyramín môže byť efektívny pri hnačkách s obsahom žlčových kyselín.

Pacienti s SKČ majú skrátený tranzitný čas črevom. Príčinou je chýbanie fyziologických mechanizmov predlžujúcich transport, ako sú odstránená ileocekálna chlopňa a hrubé črevo. Lieky ovplyvňujúce tranzit sa však u detí používajú len zriedkavo.

Dysmotility čreva v dôsledku fibrózy alebo stenózy po chirurgických intervenciách vedú k stagnácii črevného obsahu a rozvoju SIBO (Small intestine bacterial overgrowth), čo zhoršuje malabsorpciu a podporuje hnačky (21). V liečbe sa používajú antibiotiká, napr. metronidazol, rifaximín, v rôznych terapeutických schémach.

Súčasťou komplexnej liečby je suplementácia chýbajúcich nutričov (vitamíny rozpustné v tukoch, vitamín B12, stopové prvky). V ostatných rokoch

sa na stimuláciu intestinálnej adaptácie skúma úloha špecifických rastových faktorov (rastový hormón, IL-11) a glutamínu. Do popredia sa dostáva glucagon-like peptide 2 (GLP-2), ktorý produkujú L-bunky v terminálnom ileu a ktorý má trofický efekt na črevo, zlepšuje absorpciu a adaptáciu (22).

Chirurgická liečba

Cieľom chirurgickej liečby je zachovať čo najväčšiu časť čreva a/alebo obnoviť jeho kontinuitu (anastomózy, stómie). Chirurgická intervencia pozostáva z:

1. transplantácie čreva alebo čreva a pečene
2. netransplantačných techník.

Medzi netransplantačné techniky patrí longitudinálne predlžovanie čreva podľa Bianchiho a enteroplastiky s taperingom (11). Transplantácia sa indikuje u pacientov závislých od totálnej parenterálnej výživy s vyčerpanými cievnyimi prístupmi a so závažnými komplikáciami asociovanými s totálnou parenterálnou výživou (11).

Komplikácie liečby SKČ

Početné sprievodné komplikácie súvisia prevažne s parenterálnou liečbou. Najčastejšie sa stretávame s infekčnými stavmi a poškodením pečene. Zdrojom najzávažnejších infekčných komplikácií sú centrálné venózne katétre (CVK). Ide o systémové infekcie – katérové sepsy, tzv. CRBSI (Catheter-related bloodstream infection). Incidencia CRBSI sa udáva v počtoch katérových septík na 1 000 katérových dní. Štatistické údaje sa líšia, kolíšu v rozmedzí 3,8 – 11,3 septických prípadov/1 000 katérových dní (23). Menej časté septické epizódy sa pozorujú pri tunelizovaných centrálnych venózných katéetroch. Vysoké riziko pre rozvoj CRBSI predstavuje prematurita, predchádzajúce chirurgické intervencie, krátke reziduálne črevo, prítomnosť enterostómie, nedostatočná enterálna výživa, CVK a dĺžka parenterálnej výživy či užívanie antacid (24). Zdrojom infekcie môžu byť baktérie bežne sa vyskytujúce na koži, môže nastať priama intraluminálna kontaminácia alebo hematogénny rozsev infekcie. Najčastejšími mikrobiálnymi pôvodcami sú koaguláza negatívne

stafylokoky (30 – 40 %), *Staphylococcus aureus* (15 – 20 %), G-baktérie (30 – 40 %) a *Candida* sp. (6 – 9 %) (25, 26). Intraluminálnu kolonizáciu CVK s osídlením mikróbov podporuje prítomnosť biofilmu na povrchu katétra. Biofilm uľahčuje prežívanie mikróbov adherujúcich na povrch katétra a značne sťažuje eradikáciu pôvodcov infekcie (27, 28). Liečbu katérovej sepsy treba začať hneď pri podozrení. Základným princípom je systémová cielená antibiotická liečba a lokálna aplikácia baktericídneho roztoku do CVK (29).

Podľa Vanderhoofa a spol. je ochorenie pečene asociované s parenterálnou výživou najčastejšou príčinou smrti u chorých s SKČ (30). Predisponujúce riziko pre rozvoj hepatálneho poškodenia predstavujú opakované katérové infekcie, prematurita a nízka pôrodná hmotnosť, nedostatok enterálnej výživy, prerušenie entero-hepatálneho obehu (proximálna stómia a resekcia ilea), intestinálna stáza a SIBO (9). Pri totálnej parenterálnej výžive sa často pozoruje nešpecifická elevácia hepatálnych transamináz, ktorá nevyžaduje zásadné zmeny liečby. Najčastejším prejavom ochorenia hepatobiliárneho systému u pacientov s SKČ na totálnej parenterálnej výžive je cholestáza (31). Až u 50 % pacientov na totálnej parenterálnej výžive bez perorálneho príjmu dlhšie ako 3 mesiace sa vytvorí bilárny sludge – blato alebo žlčníkové kamene. V tabuľke 4 sú uvedené faktory podporujúce vznik ochorenia pečene (9).

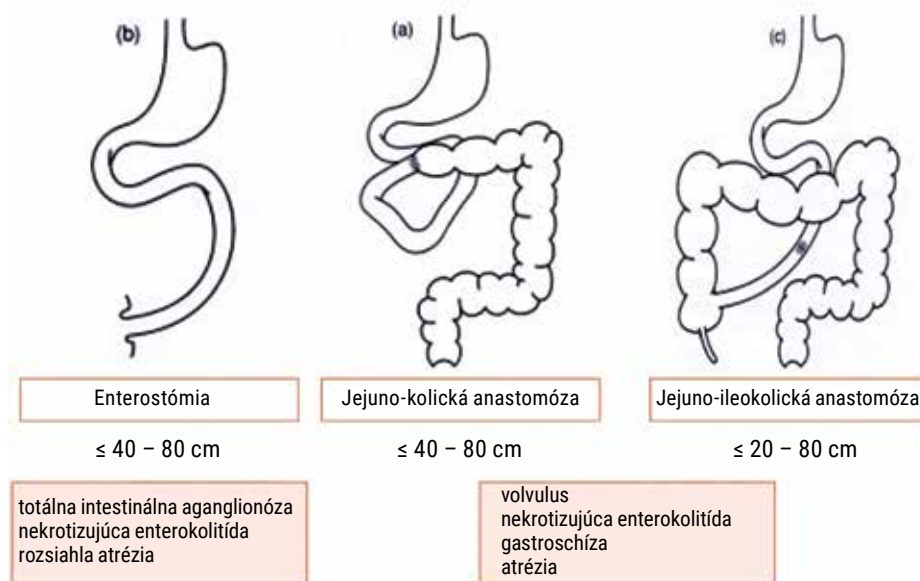
Početné klinické štúdie u detí závislých od dlhodobej parenterálnej výživy zistili vysokú prevalenciu **rastového deficitu**. Pichler a spol. uvádzajú, že až polovica pacientov má lineárny rast viac ako -2 štandardné odchýlky (SD) pre daný vek (32).

Deti na totálnej parenterálnej výžive majú zvýšené riziko metabolického ochorenia kostí. **Metabolické ochorenie kostí** (MBD – metabolic bone disease) asociované s dlhodobým podávaním parenterálnej výživy je charakterizované zníženou minerálnou denzitou, osteoporózou, bolesťami a fraktúrami (33, 34). Zvýšené riziko MBD pretrváva aj po odpojení z parenterálnej výživy. Príčina je pravdepodobne multifaktorálna, nedo-

Tabuľka 4. Faktory podporujúce vznik ochorenia pečene (9)

Faktory
prematurita a nízky vek dieťaťa
nekrotizujúca enterokolitída, gastroschíza, atrežia tenkého čreva
intestinálna stáza
SIBO/G negatívna sepsa
recidivujúce katérové sepsy – CRBSI
parenterálna výživa
agresívna výživa sondou

Obrázok 1. Klasifikácia SKČ podľa anatómie a príčin črevnej resekcie (9)



statok vitamínu D, fosforu, aminokyselín, energetická rozkolísanosť, ako aj kontaminácia alumíniom. Tieto ťažkosti sa však môžu prejavovať až v neskoršom veku (35, 36). Diagnostika osteopatie sa opiera o pravidelné denzitometrické vyšetrenie s meraním hustoty kostí a monitorovanie aktivity markerov kostného obratu (37).

SIBO je charakterizované prítomnosťou baktérií v tenkom čreve. Opisuje sa ako malabsorpčný syndróm podmienený črevnou stázou. Častejšie postihuje pacientov s resekovanou ileocekálnou chlopňou a chorých s abnormálnou motilitou čreva (napr. atrezie, NEC). V liečbe sa používajú antibiotiká, napr. metronidazol, rifaximín, v rôznych terapeutických schémach (8).

Prognóza

Dlhodobá prognóza SKČ sa odvíja od viacerých faktorov, ako sú:

- dĺžka zachovaného čreva
- reziduálna časť jednotlivých segmentov tenkého čreva

Tabuľka 5. Faktory ovplyvňujúce prognózu pacientov s SKČ (11)

Pozitívne faktory	Negatívne faktory
ileum ako reziduálne črevo	jejunum ako reziduálne črevo
zachovaný kolon	vysoká jejunostómia
nízky vek v čase resekcie	vek v čase resekcie viac ako 1 – 2 roky
„zdravý“ ostatný GIT	dysfunkcia ostatného GIT

- zachovanie ileocekálnnej chlopne
- vek pacienta v čase resekcie (11).

Faktory ovplyvňujúce prognózu pacienta uvádza tabuľka 5 (11). Z praktického hľadiska je kľúčové, ktorý úsek čreva bol resekovaný, lebo od toho v značnej miere závisí adaptačná schopnosť čreva. V proximálnom tenkom čreve – duodene a jejune – prebieha absorpcia základných proteínov, sacharidov a tukov. Pri chýbaní tohto anatomického úseku dokáže zachované ileum straty kompenzovať. Avšak opačne to neplatí. Ileum má teda väčšiu adaptačnú kapacitu ako ostatné časti čreva (11).

Obrázok 1 uvádza klasifikáciu SKČ podľa anatómie a príčin črevnej resekcie (9). Strata ileocekálnnej chlopne výrazne zhoršuje prognózu pacientov, najmä pre významné riziko SIBO a malabsorpcie.

Mortalita ochorenia podľa údajov z veľkých centier kolíše medzi 20 – 40 % (14). Retrospektívna analýza multicentrickej severoamerickej kohorty 144 detí so syndrómom krátkeho čreva, ktorá

sumarizovala dáta za roky 2000 – 2007, uvádza mortalitu 27 %, transplantáciu čreva v 26 % a enterálnu autonómiu u 47 % chorých (4). Za najvýznamnejší rizikový faktor sa považuje závislosť od parenterálnej výživy a postihnutie pečene indukované intestinálnym zlyhaním. Optimálny manažment SKČ sa preto zameriava na zníženie potreby parenterálnej výživy.

Záver

Dlhodobá starostlivosť o deti so syndrómom krátkeho čreva kladie nároky na trpezlivosť rodičov aj zdravotníkov. Vyžaduje multidisciplinárny prístup a úzku spoluprácu s rodičmi a lekárom pre deti a dorast. Vďaka zdokonaleniu operačných techník, ale aj možnosti domácej parenterálnej výživy sa významne zlepšila kvalita života chorých s týmto závažným chronickým stavom. Uvedené závery podporujú aj naše klinické skúsenosti s dlhodobým sledovaním 31 detí so syndrómom krátkeho čreva.

Literatúra

1. Wilmore DW, Dudricka SJ. Growth and development of an infant receiving nearly all nutrients entirely by vein. *JAMA*. 1968;20:860-4.
2. DcAntiga L, Goulet O. Intestinal failure in children: the European view. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2013;56:118-126.
3. Sonderheimer JM, Cadnapaphornchai M, Sontag M, Zerbe GO. Predicting the duration of dependence on parenteral nutrition after neonatal intestinal resection. *J Pediatr*. 1998;132:80.
4. Squires SH, Duggan C, Teitelbaum DH, et al. Natural history of pediatric intestinal failure: initial report from the Pediatric Intestinal Failure Consortium. *J Pediatr*. 2012;161:723.
5. Merrit RJ, Cohran V, Raphael BP. Intestinal rehabilitation programs in the management of pediatric intestinal failure and short bowel syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2017;65:588.
6. Wales PW, de Silva N, Kim J. Neonatal short bowel syndrome: population-based estimates of incidence and mortality rates. *J Pediatr Surg*. 2004;39:690-695.
7. Salvia G, Guarino A, Terrin G, et al. Neonatal onset intestinal failure: an Italian multicenter study. *J Pediatr*. 2008;153:674.
8. Cole CR, Hansen NI, Higgins RD, et al. Very low birth weight preterm infants with surgical short bowel syndrome: incidence, morbidity and mortality and growth outcomes at 18 and 22 months. *Pediatrics*. 2008;122:e573.
9. Goulet O, Nader EA, Pigneur B, Lambe C. Short bowel syndrome as the leading cause of intestinal failure in early life: some insights into the management. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr*. 2019;22(4):303-329.
10. Duggan CP, Jakic T. Pediatric intestinal failure. *N Engl J Med*. 2017;377:666.
11. Tannuri U, Barros F, Tannuri ACA. Treatment of short bowel syndrome in children. Value of intestinal rehabilitation program. *Rev Assoc med Bras*. 2016;62(6):575-583.
12. Puntis JW, Hojsak I. ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN guidelines on pediatric parenteral nutrition: Organisational Aspects. *Clinical Nutrition* 2018;37:2392-2400.
13. Khan FA, Squires RH, Litman HJ, et al. Predictors of enteral autonomy in children with intestinal failure: a multicenter cohort study. *J Pediatr*. 2015;167:29.
14. Quiros-Tejiera RE, Ament ME, Rey L, et al. Long-term parenteral nutritional support and intestinal adaptation in children with short bowel syndrome: a 25-year experience. *J Pediatr*. 2004;145:157.
15. Youssef NN, Mezoff AG, Carter BA, Cole CR. Medical update and potential advances in treatment of pediatric intestinal failure. *Curr Gastroenterol Rep*. 2012;14:243.
16. Miller M, Burjonrappa S. A review of enteral strategies in infant short bowel syndrome: evidence-based or NICU culture? *J Pediatr Surg*. 2013;48:1099.
17. Olieman JF, Penning C, Ijsselstijn H, et al. Enteral nutrition in children with short bowel syndrome: current evidence and recommendations for the clinician. *J Am Diet Assoc*. 2010;110:420.
18. Gosselin KB, Duggan C. Enteral nutrition in the management of pediatric failure. *J Pediatr*. 2014;165:1085.
19. Rodrigues Ca, Lennard-Jones JE, Thompson DG, Farthing MJ. The effects of octreotide, soy polysaccharide, codeine and loperamide on nutrient, fluid and electrolyte absorption in the short bowel syndrome. *Aliment Pharmacol Ther*. 1989;3:159.
20. Al-Hussaini A, Butzner D. Therapeutic applications of octreotide in pediatric patients. *Saudi J Gastroenterol*. 2012;18:87.
21. Cole CR, Ziegler TR. Small bowel bacterial overgrowth: A negative factor in gut adaptation in pediatric SBS. *Curr Gastroenterol Rep*. 2007;9(6):456-62.
22. Kim ES, Keam SJ. Teduglutide: A review in short bowel syndrome. *Drug*. 2017;77(3):345-52.
23. O'Grady NP, Alexander M, Dellinger EP, Gerberding JL, Heard SO, Mai DG. Guidelines for prevention of intravascular catheter-related infections. The Hospital Infection Control Practices Advisory Committee, Center for Disease Control and Prevention, U.S. Pediatrics. 2002;110:e51.
24. Robinson JL, Casey LM, Huynh HQ, Spady DW. Prospective cohort study of the outcome of and risk factors for intravascular catheter-related bloodstream infections in children with intestinal failure. *J Parenter Enteral Nutr*. 2013;38:625-30.
25. Torres C, Sudan D, Vanderhoof J, et al. Role of an intestinal rehabilitation program in the treatment of advances intestinal failure. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2007;45:204-12.
26. Diamond IR, de Silva N, Pencharz PB, et al. Neonatal short bowel syndrome outcomes after the establishment of the first Canadian multidisciplinary intestinal rehabilitation program: preliminary experience. *J Pediatr Surg*. 2007;42:806-11.
27. Gandullia P, Lugani F, Costabello L, Arrigo S, Calvi A, Castellano E. Long-term home parenteral nutrition in children with chronic intestinal failure: a 15-year experience at a single Italian centre. *Dig Liver Dis*. 2011;43:28-33.
28. Gillanders I, Angstmann K, Ball P, O'Gallaghan M, Thomson A, Wong T. A prospective study of catheter-related complications in HPN. *Clin Nutr*. 2012;31:30-4.
29. Mermel LA, Allon M, Bouza E. Clinical practice guidelines for the diagnosis and management of intravascular catheter-related infection: 2009 Update by the Infectious Diseases Society of America. *Clin Infect Dis*. 2009;49(1):1-45.
30. Vanderhoof JA, Langnas AN. Short bowel syndrome in children and adults. *Gastroenterology*. 1997;113(5):1767-78.
31. Puder M, Valim C, Meisel JA, Le HD, De Meijer VE, Robinson EM. Parenteral fish oil improves outcomes in patient with parenteral nutrition associated liver injury. *Ann Surg*. 2009;250(3):395-402.
32. Pichler J, Chomtho S, Fewtrell M, MacDonald S, Hill S, Hill SM. Growth and bone health in pediatric intestinal failure patients receiving long-term parenteral nutrition. *Am J Clin Nutr*. 2013;97(6):1260-1269.
33. Diamanti A, Bizzarri C, Basso MS, Camarara M, Cappa M, Daniele A. How does long term parenteral nutrition impact the bone mineral status of children with intestinal failure? *J Bone Miner Metab*. 2010;28(3):351-8.
34. Appleman SS, Kalkwarf HJ, Dwivedi A, Heubi JE. Bone deficits in parenteral nutrition-dependent infants and children with intestinal failure are attenuated when accounting for slower growth. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2013;57(1):124-30.
35. Courtney-Martin G, Kosar C, Campbell A, Avitzur Y, Wales PW, Steinberg K et al. Plasma aluminum concentrations in pediatric patient receiving long-term parenteral nutrition. *J Parenter Enteral Nutr*. 2015;39(5):578-85.
36. Hartman C, Shamir R, Simchowicz V, Lohner S, Cai W, Decsi T, the ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN working group on pediatric parenteral nutrition. ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN guidelines on pediatric parenteral nutrition: Complications. *Clinical Nutrition*. 2018;37:2418-2429.
37. Mutanen A, Mäkitie O, Pakarinen MP. Risk of metabolic bone disease in increased both during and after weaning off parenteral nutrition in pediatric intestinal failure. *Horm Res Paediatr*. 2013;79(4):227-35.

MUDr. Jarmila Hornová, PhD.
Detská klinika LF UK a NÚDCH
Limbová 1, 833 40 Bratislava
hornova@nudch.eu