

ISSN 1560-9510 (Print)  
ISSN 2412-0677 (Online)

# Детская хирургия

Russian Journal  
of Pediatric Surgery



**1**

**Том 26 • 2022**

Volume 26 • Issue 1 • 2022

ISSN 1560-9510



9 771560 951002



<https://ps.elpub.ru>

ОАО «ИЗДАТЕЛЬСТВО  
"МЕДИЦИНА"»



МОСКВА

НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ РЕЦЕНЗИРУЕМЫЙ ЖУРНАЛ

# Детская хирургия

Журнал им. Ю.Ф. Исакова

Основан в 1997 году  
Выходит один раз в 2 месяца

PUBLISHING HOUSE  
"MEDICINE"  
MOSCOW

SCIENTIFIC-PRACTICAL PEER REVIEWED JOURNAL

# Detskaya Khirurgiya

Journal im. Yu.F. Isakova

Russian Journal of Pediatric Surgery

Since 1997  
Published once every 2 months

Том 26  
2022

1

Volume 26 • Number 1 • 2022

Журнал входит в рекомендованный Высшей аттестационной комиссией при Министерстве науки и высшего образования Российской Федерации (ВАК) Перечень рецензируемых научных изданий, в которых должны быть опубликованы основные научные результаты диссертаций на соискание учёной степени кандидата наук, на соискание учёной степени доктора наук по специальностям: 14.01.19 – Детская хирургия (медицинские науки), 14.01.20 – Анестезиология и реаниматология (медицинские науки), 14.01.23 – Урология (медицинские науки). Журнал включён в Russian Science Citation Index на базе Web of Science, представлен в международном информационно-справочном издании Ulrich's International Periodicals Directory.

The journal is included in the List of peer-reviewed scientific publications recommended by the Higher Attestation Commission under the Ministry of Science and Higher Education of the Russian Federation, in which the main scientific results of dissertations for the degree of Candidate of Sciences should be published, for the degree of Doctor of Sciences.

The Russian Journal of Pediatric Surgery is included in the Russian Science Citation Index based on the Web of Science, presented in the international information and reference publication Ulrich's International Periodicals Directory.

## РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ

**РОШАЛЬ Леонид Михайлович, главный редактор**  
доктор медицинских наук, профессор, (Москва, Россия)

**ШАРКОВ Сергей Михайлович, заместитель главного редактора**  
доктор медицинских наук, профессор (Москва, Россия)

**КАРАСЕВА Ольга Витальевна, ответственный секретарь**  
доктор медицинских наук (Москва, Россия)

**РАЗУМОВСКИЙ Александр Юрьевич, научный редактор**  
доктор медицинских наук, профессор, член-корреспондент РАН  
(Москва, Россия)

**АЛЕКСАНДРОВ А.Е.,** доктор медицинских наук, профессор (Москва, Россия)

**АМЧЕСЛАВСКИЙ В.Г.,** доктор медицинских наук, профессор (Москва, Россия)

**АФУКОВ И.И.,** кандидат медицинских наук, доцент (Москва, Россия)

**БАИРОВ В.Г.,** доктор медицинских наук, профессор (Санкт-Петербург, Россия)

**БЛАНДИНСКИЙ В.Ф.,** доктор медицинских наук, профессор (Ярославль, Россия)

**ВЕЧЕРКИН В.А.,** доктор медицинских наук, профессор (Воронеж, Россия)

**ВРУБЛЕВСКИЙ С.Г.,** доктор медицинских наук, профессор (Москва, Россия)

**ВЫБОРНОВ Д.Ю.,** доктор медицинских наук, профессор (Москва, Россия)

**ГЕЛЬДТ В.Г.,** доктор медицинских наук, профессор (Москва, Россия)

**ГУМЕРОВ А.А.,** доктор медицинских наук, профессор (Уфа, Россия)

**ЗОРКИН С.Н.,** доктор медицинских наук, профессор (Москва, Россия)

**КОВАРСКИЙ С.Л.,** доктор медицинских наук, профессор (Москва, Россия)

**КОЗЛОВ Ю.А.,** доктор медицинских наук, профессор (Иркутск, Россия)

**КУЧЕРОВ Ю.И.,** доктор медицинских наук, профессор (Москва, Россия)

**ЛОПАТИН А.В.,** доктор медицинских наук, профессор (Москва, Россия)

**МИТИШ В.А.,** кандидат медицинских наук, доцент (Москва, Россия)

**МОРОЗОВ Д.А.,** доктор медицинских наук, профессор (Москва, Россия)

**НАЛИВКИН А.Е.,** доктор медицинских наук (Москва, Россия)

**НОВОЖИЛОВ В.А.,** доктор медицинских наук, профессор (Иркутск, Россия)

**ОКУЛОВ А.Б.,** доктор медицинских наук, профессор (Москва, Россия)

**ПОДДУБНЫЙ И.В.,** доктор медицинских наук, профессор (Москва, Россия)

**ПОДКАМЕНЕВ А.В.,** доктор медицинских наук, профессор (Санкт-Петербург, Россия)

**ПОЛЯЕВ Ю.А.,** доктор медицинских наук, профессор (Москва, Россия)

**ПОЛЯКОВ В.Г.,** доктор медицинских наук, профессор, академик РАН (Москва, Россия)

**САФРОНОВ Б.Г.,** доктор медицинских наук, профессор (Иваново, Россия)

**СТЕПАНЕНКО С.М.,** доктор медицинских наук, профессор (Москва, Россия)

**СОКОЛОВ Ю.Ю.,** доктор медицинских наук, профессор (Москва, Россия)

**ТАРАКАНОВ В.А.,** доктор медицинских наук, профессор (Краснодар, Россия)

**ТЕН Ю.В.,** доктор медицинских наук, профессор (Барнаул, Россия)

**ТОЙЧУЕВ Р.М.,** доктор медицинских наук, профессор (Ош, Кыргызстан)

**ЦАП Н.А.,** доктор медицинских наук, профессор (Екатеринбург, Россия)

**ШАМСИЕВ А.М.,** доктор медицинских наук, профессор (Самарканд, Республика Узбекистан)

**ЯЦЫК С.П.,** доктор медицинских наук, профессор, член-корреспондент РАН  
(Москва, Россия)

**Научно-практический рецензируемый журнал «ДЕТСКАЯ ХИРУРГИЯ»**  
Том 26, № 1, 2022

Выходит 6 раз в год.  
Основан в 1997 г.

Журнал зарегистрирован Федеральной службой по надзору в сфере связи, информационных технологий и массовых коммуникаций.  
Свидетельство о регистрации № 77-37082 от 05.08.2009 г.

Все права защищены.

Никакая часть издания не может быть воспроизведена без согласия редакции.

При перепечатке публикаций с согласия редакции ссылка на журнал «Детская хирургия» обязательна.

Ответственность за содержание рекламных материалов несут рекламодатели.

### УЧРЕДИТЕЛЬ

ОАО «Издательство "Медицина"»

### ИЗДАТЕЛЬ

ОАО «Издательство "Медицина"»  
Почтовый адрес: 115088, Москва, ул. Новоостаповская, д. 5, строение 14

### РЕДАКЦИЯ

#### Заведующая редакцией

Валентина Ивановна Легонькова  
Тел.: +7 915 205 95 44  
E-mail: legonkova.v@yandex.ru

### САЙТ ЖУРНАЛА:

<https://ps.elpub.ru>

### ПОДПИСКА

на электронную версию журнала:  
<https://www.ivis.ru>

ООО «ИВИС»

Тел.: +7 495 777 65 57

Факс: +7 499 232 68 81

E-mail: sales@ivis.ru

(абонентам доступны выпуски журнала с 2014 г.)

### РЕКЛАМА

Тел.: +7 915 205 95 44

E-mail: legonkova.v@yandex.ru

Оригинал-макет

С.М. Мешкорудникова

Переводчик А.А. Алексеева

Техническое редактирование, вёрстка, обработка графического материала  
С.М. Мешкорудникова

ISSN 1560-9510 (Print)

ISSN 2412-0677 (Online)

Детская хирургия. 2022. 26(1).

С. 1–60.

ЛР № 010215 от 29.04.97.

Сдано в набор 11.01.2022.

Подписано в печать 20.03.2022.

Опубликовано 25.03.2022.

Формат 60 × 88 1/8. Печать офсетная.

Печ. л. 7,5. Усл. печ. л. 7,0. Уч.-изд. л. 4,1.

Цена свободная.

© ОАО «Издательство "Медицина"», 2022

## EDITORIAL BOARD

### **LEONID M. ROSHAL, Editor-in-Chief**

MD, PhD, DSc, Prof. (Moscow, Russian Federation)

### **SERGEY M. SHARKOV, Assistant Editor-in-Chief**

MD, PhD, DSc, Prof. (Moscow, Russian Federation)

### **OLGA V. KARASEVA, Editorial Secretary**

MD, PhD, DSc (Moscow, Russian Federation)

### **ALEXANDER Yu. RAZUMOVSKIY, Scientific Editor**

MD, PhD, DSc, Prof., Corresponding Member of the Russian Academy of Sciences (Moscow, Russian Federation)

**ANDREY E. ALEKSANDROV**, MD, PhD, DSc (Moscow, Russian Federation)

**VALERY G. AMCHESLAVSKIY**, MD, PhD, DSc (Moscow, Russian Federation)

**IVAN I. AFUKOV**, MD, PhD (Moscow, Russian Federation)

**VLADIMIR G. BAIROV**, MD, PhD, DSc, Prof. (St. Petersburg, Russian Federation)

**VALERY F. BLANDINSKIY**, MD, PhD, DSc, Prof. (Yaroslavl, Russian Federation)

**VLADIMIR A. VECHERKIN**, MD, PhD, DSc, Prof. (Voronezh, Russian Federation)

**SERGEY G. VRUBLEVSKIY**, MD, PhD, DSc, Prof. (Moscow, Russian Federation)

**DMITRIY Yu. VYBORNOV**, MD, PhD, DSc, Prof. (Moscow, Russian Federation)

**VADIM G. GELDT**, MD, PhD, DSc, Prof. (Moscow, Russian Federation)

**AITBAY A. GUMEROV**, MD, PhD, DSc, Prof. (Ufa, Russian Federation)

**SERGEY N. ZORKIN**, MD, PhD, DSc, Prof. (Moscow, Russian Federation)

**SEMYON L. KOVARSKIY**, MD, PhD, DSc, Prof. (Moscow, Russian Federation)

**YURII A. KOZLOV**, MD, PhD, DSc, Prof. (Irkutsk, Russian Federation)

**YURII I. KUCHEROV**, MD, PhD, DSc, Prof. (Moscow, Russian Federation)

**ANDREY V. LOPATIN**, MD, PhD, DSc, Prof. (Moscow, Russian Federation)

**VALERY A. MITISH**, MD, PhD (Moscow, Russian Federation)

**DMITRIY A. MOROZOV**, MD, PhD, DSc, Prof. (Moscow, Russian Federation)

**ALEXANDER E. NALIVKIN**, MD, PhD, DSc (Moscow, Russian Federation)

**VLADIMIR A. NOVOZHILOV**, MD, PhD, DSc, Prof. (Irkutsk, Russian Federation)

**ALEXEY B. OKULOV**, MD, PhD, DSc, Prof. (Moscow, Russian Federation)

**IGOR V. PODDUBNY**, MD, PhD, DSc, Prof. (Moscow, Russian Federation)

**ALEXEY V. PODKAMENEV**, MD, PhD, DSc (St. Petersburg, Russian Federation)

**YURII A. POLJAEV**, MD, PhD, DSc, Prof. (Moscow, Russian Federation)

**VLADIMIR G. POLYAKOV**, MD, PhD, DSc, Prof., Academician of the Russian Academy of Sciences (Moscow, Russian Federation)

**BORIS G. SAFRONOV**, MD, PhD, DSc, Prof. (Ivanovo, Russian Federation)

**SERGEY M. STEPANENKO**, MD, PhD, DSc (Moscow, Russian Federation)

**YURII Yu. SOKOLOV**, MD, PhD, DSc, Prof. (Moscow, Russian Federation)

**VICTOR A. TARAKANOV**, MD, PhD, DSc, Prof. (Krasnodar, Russian Federation)

**YURII V. TEN**, MD, PhD, DSc, Prof (Barnaul, Russian Federation)

**RAHMANBEK M. TOICHUEV**, MD, PhD (Osh, Kyrgyzstan)

**NATALIA A. TSAP**, MD, PhD, DSc (Ekaterinburg, Russian Federation)

**AZAMAT M. SHAMSIEV**, MD, PhD, DSc, Prof. (Samarkand, Republic of Uzbekistan)

**SERGEY P. YATSYK**, MD, PhD, DSc, Prof., Corresponding Member of the Russian Academy of Sciences (Moscow, Russian Federation)

Scientific-Practical Peer Reviewed Journal  
**DETSKAYA KHIRURGIYA**  
(Russian Journal of Pediatric Surgery)  
Volume 26, Number 1, 2022

6 times a year.  
Founded in 1997.

The journal is registered with the Press Committee of the Russian Federation. Certificate of registration No. 77-37082 of August 05, 2009.

All rights reserved.

No part of the publication can be reproduced without the written consent of editorial office.

Any reprint of publications with consent of editorial office should obligatory contain the reference to the Russian Journal of Pediatric Surgery provided the work is properly cited.

The content of the advertisements is the advertiser's responsibility.

### **FOUNDER**

Open Joint-Stock Company  
"Publishing "Medicine"

### **PUBLISHER**

Open Joint-Stock Company  
"Publishing "Medicine"  
Postal address:  
Novoostapovskaya street, 5/14,  
Moscow, 115088, Russian Federation

### **EDITORIAL OFFICE**

#### **Head of the editorial office**

Valentina I. Legonkova  
Phone: +7 915 205 95 44  
E-mail: legonkova.v@yandex.ru

### **THE JOURNAL'S WEBSITE:**

<https://ps.elpub.ru>

### **SUBSCRIBE**

to electronic journal version:  
<https://www.ivis.ru>

Limited Liability Company "IVIS"  
Phone: +7 495 777 65 57  
Fax: +7 499 232 68 81  
E-mail: sales@ivis.ru  
(subscribers will have access to issues of the magazine from 2014)

### **ADVERTISE**

Phone: +7 915 205 95 44  
E-mail: legonkova.v@yandex.ru

Translator: A.A. Alekseeva  
Original layout, technical editing,  
layout editor, processing of graphic material:  
S.M. Meshkorudnikova

ISSN 1560-9510 (Print)  
ISSN 2412-0677 (Online)

Russian Journal of Pediatric Surgery. 2022.  
26(1). P. 1–60.

Put in a set: January 11, 2022  
Signed to the press: March 20, 2022  
Published: March 25, 2022  
Format 60 × 88 1/8. Offset printing.  
Printed sheet 7.5.  
Free price.

© Open Joint-Stock Company  
"Publishing "Medicine", 2022

**ОРИГИНАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ**

*Кесаева Т.В., Караваева С.А., Котин А.Н., Казан А.В.* Особенности течения послеоперационного периода у детей с болезнью Гиршпрунга после эндоректальных вмешательств ..... 5

*Новожилов В.А., Степанова Н.М., Милукова Л.П., Петров Е.М., Звонков Д.А., Ханхасова Т.Д., Воропаева А.В., Круталевич Ю.М., Черемнов В.С., Обарчук О.Г.* Повторные комбинированные операции при болезни Гиршпрунга ..... 10

**ОБЗОРЫ**

*Румянцева Г.Н., Казакова Е.И., Бревдо Ю.Ф., Казаков А.Н.* Современный взгляд на лечение эктопированной поджелудочной железы в гастродуоденальную зону у детей (обзор литературы) ..... 18

*Пименова Е.С., Королев Г.А.* Патология энтеральной нервной системы у детей с аноректальными пороками развития ..... 24

*Раушенбах Н.Г., Багаев В.Г., Амчславский В.Г., Иванова Т.Ф., Джанмирзоева А.Ю. кызы.* Применение анестезирующих и лечебных свойств ксенона при подготовке детей к пластическому закрытию ран. . . . 29

**КЛИНИЧЕСКАЯ ПРАКТИКА**

*Панчоян В.М., Белякова О.О., Белов С.А.* Хирургическое лечение грыжи Литтре у ребёнка 6 месяцев. . . . 35

*Поддубный И.В., Трунов В.О., Толстов К.Н., Аксенова Н.В., Бронникова Е.Ю., Федорова Е.В., Магер А.О., Малашенко А.С., Ханов М.М.* Торакоскопическое лечение буллезной болезни лёгкого у спортсмена-подростка ..... 38

*Никонов А.В., Сапелкин С.В., Митиш В.А.* Микропенная склерооблитерация при лечении венозно-кавернозной мальформации лица у ребёнка 16 лет. . . . 42

*Щербинин Р.Л., Добродомова С.В., Вечеркин В.А., Хорошилов Д.О., Бочарова Н.В., Дроздов С.И., Крюков Ю.В.* Лапароскопическое лечение дуоденальной атрезии, ассоциированной с *situs inversus abdominis* у новорождённой ..... 47

*Юдин А.Л., Разумовский А.Ю., Афукова О.А., Абович Ю.А., Юматова Е.А.* Системное артериальное кровоснабжение в спектре бронхолегочных сосудистых мальформаций ..... 51

**ИСТОРИЯ ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ****ЮБИЛЕЙ**

Юрий Александрович Поляев (к 70-летию со дня рождения) ..... 58

**НЕКРОЛОГ**

Айвар Кабинович Файзулин (1961–2021). . . . . 60

**ORIGINAL STUDY**

*Kesaeva T.V., Karavaeva S.A., Kotin A.N., Kagan A.V.* Features of postoperative course in children with Hirschsprung's disease after endorectal interventions ..... 5

*Novozhilov V.A., Stepanova N.M., Milyukova L.P., Petrov E.M., Zvonkov D.A., Khankhasova T.D., Voropaeva A.V., Krutalevich Yu.M., Cheremnov V.S., Obarchuk O.G.* Redo pull-through combined procedures in Hirschsprung disease ..... 10

**REVIEWS**

*Rumyantseva G.N., Kazakova E.I., Brevdo Yu.F., Kazakov A.N.* A modern view at the treatment of ectopic pancreas in the gastro-duodenal zone in children (a literature review) ..... 18

*Pimenova E.S., Korolev G.A.* Pathology of the enteral system in children with anorectal malformations ..... 24

*Raushenbakh N.G., Bagaev V.G., Amcheslavsky V.G., Ivanova T.F., Dzhannirzoeva A.Yu. kzy.* Anesthetic and medical properties of Xenon in the preparation of children for plastic wound closure ..... 29

**CLINICAL PRACTICE**

*Panchoyan V.M., Belyakova O.O., Belov S.A.* Surgical treatment of Littre hernia in a 6-month old child ..... 35

*Poddubny I.V., Trunov V.O., Tolstov K.N., Aksyonova N.V., Bronnikova E.Yu., Fedorova E.V., Malashenko A.S., Hanov M.M., Mager A.O.* Thoracoscopic treatment of bullous lung disease in teenage athletes ..... 38

*Nikonov A.V., Sapelkin S.V., Mitish V.A.* Microfoam sclerotherapy for treating a venous malformation on the child's in a 16-year-old child ..... 42

*Shcherbinin R.L., Dobrodomova S.V., Vecherkin V.A., Khoroshilov D.O., Bocharova N.V., Drozdov S.I., Kryukov Yu.V.* Laparoscopic treatment of duodenal atresia associated with *situs inversus abdominis* in a newborn ..... 47

*Yudin A.L., Razumovskiy A.Yu., Afukova O.A., Abovich Yu.A., Yumatova E.A.* Systemic arterial blood supply in the spectrum of bronchopulmonary vascular malformations ..... 51

**HISTORY OF PEDIATRIC SURGERY****JUBILEE**

Yuri Alexandrovich Polyayev (on the 70<sup>th</sup> anniversary of his birth) ..... 58

**OBITUARY**

Aivar Kabirovich Faizulin (1961–2021) ..... 60

<https://doi.org/10.55308/1560-9510-2022-26-1-5-9>

Оригинальная статья / Original article

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2022

*Кесаева Т.В.<sup>1,2</sup>, Караваева С.А.<sup>2,3</sup>, Котин А.Н.<sup>2</sup>, Каган А.В.<sup>1,2</sup>*

## Особенности течения послеоперационного периода у детей с болезнью Гиршпрунга после эндоректальных вмешательств

<sup>1</sup>СПБ ГБУЗ «Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий» 198205, Санкт-Петербург, Российская Федерация;

<sup>2</sup>ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И.П. Павлова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, 197022, Санкт-Петербург, Российская Федерация;

<sup>3</sup>ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет имени И.И. Мечникова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, 191015, Санкт-Петербург, Российская Федерация

**Введение.** Малоинвазивные методики, применяемые для лечения детей с болезнью Гиршпрунга (БГ) привели к снижению числа осложнений, позволили выполнять вмешательства в любом возрасте. В литературе много внимания уделено вопросам хирургического лечения, возможным осложнениям, оценке отдаленных результатов. Особенности течения послеоперационного периода и закономерности восстановления функции толстой кишки после разного вида эндоректальных вмешательств отражены недостаточно.

**Материал и методы.** С 2008 по 2019 г. на базе СПбГБУЗ ДГМКЦВМТ были прооперированы 77 пациентов с разными формами БГ в возрасте от 14 дней до 3 лет. Дети были разделены на три группы в зависимости от способа эндоректальной диссекции – по Соаве, «Соавсону», Свенсону. При анализе учитывали пол, возраст, наличие стомы у пациента, продолжительность операции и госпитализации, особенности течения послеоперационного периода, осложнения.

**Результаты.** Ранний послеоперационный период протекал одинаково во всех группах. У 2 (9%) детей после операции Соаве возникло нагноение послеоперационной раны, у 2 (9%) детей (1 – Соаве, 1 – «Соавсон») выявлен стеноз анастомоза, потребовавший бужирования. Энтероколит после операции был диагностирован у 19 (25%) пациентов. У 20 (26%) детей отмечено временное исчезновение самостоятельного стула в сроки от 14 дней до 6 мес. Большинство из них были пациентами с ректосигмоидной формой БГ. Временные задержки стула чаще встречались после операции Соаве и «Соавсон», реже – после операции Свенсона.

Вопрос выбора оптимального метода диссекции прямой кишки остается дискуссионным. Значимых различий между тремя вариантами эндоректальной диссекции в течение раннего послеоперационного периода не выявлено.

**Заключение.** Трансанальные эндоректальные вмешательства у детей с БГ являются оптимальным методом лечения, обеспечивающим хорошие результаты в послеоперационном периоде. Особенности послеоперационного периода обусловлены адаптацией низведенной кишки к новым условиям опорожнения.

**Ключевые слова:** болезнь Гиршпрунга; аганглиоз; эндоректальные операции; операция Соаве; операция Свенсона

**Для цитирования:** Кесаева Т.В., Караваева С.А., Котин А.Н., Каган А.В. Особенности течения послеоперационного периода у детей с болезнью Гиршпрунга после эндоректальных вмешательств. *Детская хирургия.* 2022; 26(1): 5-9.

<https://doi.org/10.55308/1560-9510-2022-26-1-5-9>

**Для корреспонденции:** Кесаева Тамара Владимировна, детский хирург СПб ГБУЗ «Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий», 198205, Санкт-Петербург, Российская Федерация. E-mail: tomo4ka13@mail.ru

**Участие авторов:** Кесаева Т.В. – концепция и дизайн исследования, сбор и обработка материала, написание текста, редактирование; Котин А.Н., Караваева С.А. – концепция и дизайн исследования, редактирование; Каган А.В. – редактирование. Все соавторы – утверждение окончательного варианта статьи, ответственность за целостность всех частей статьи.

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Финансирование.** Исследование не имело спонсорской поддержки.

Поступила в редакцию 21 ноября 2021 / Принята в печать 07 января 2022 / Опубликовано 2022

*Kesaeva T.V.<sup>1,2</sup>, Karavaeva S.A.<sup>2,3</sup>, Kotin A.N.<sup>2</sup>, Kagan A.V.<sup>1,2</sup>*

## Features of postoperative course in children with Hirschsprung disease after endorectal interventions

<sup>1</sup>Children's City Multidisciplinary Clinical Specialized Center of High Medical Technologies, St-Petersburg, 198205, Russian Federation;

<sup>2</sup>Pavlov First Saint Petersburg State Medical University, St-Petersburg, 197022, Russian Federation;

<sup>3</sup>Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education «North-Western State Medical University Named after I.I. Mechnikov, St-Petersburg, 197022, Russian Federation

**Introduction.** Minimally invasive procedures used in the treatment of children with Hirschsprung's disease (HD) have reduced the rate of complications and allowed to perform these surgeries at any age. In literature, one can find much information on surgical treatment, complications, long-term results. However, features of postoperative period and mechanisms of colon function restorations after different pull-through procedures are not well described.

**Material and methods.** From 2008 to 2019, 77 patients with different forms of HD were operated in Children's Clinical Specialized Center of High Medical Technologies in St-Petersburg. Patients were aged from 14 days till 3 years. They were divided into 3 groups according to the applied endorectal technique- Soave, «Soavson», Swenson. The following parameters were analyzed: age, sex, stoma, surgery duration, length of hospitalization, features of postoperative period, complications.

**Results.** An early postoperative period was similar in all groups. Two children after Soave procedure (9%) had wound infection; two children had anastomotic stricture (1 – Soave, 1 - «Soavson») which was treated with regular dilatations. Enterocolitis was diagnosed in 19 patients (25%). 20 patients (26%) had no self-defecation for 14 days – 6 months after the surgery. Most of the patients had HD of the rectosigmoid form. These disorders developed more often in patients after Soave and «Soavson» procedures, less often- after Swenson one.

**Discussion.** An issue of choosing an optimal technique for rectal dissection is still a debatable one. There has been no any significant difference revealed between the three variants of endorectal dissection during an early postoperative period.

**Conclusion.** A transanal endorectal pull-through procedure in children with HD is a preferable option of choice. It gives good functional outcomes. Features of the postoperative period are caused by the adaptation of new intestine to new defecation conditions.

**Key words:** Hirschsprung's disease; aganglionosis; endorectal pull-through; Soave procedure; Swenson procedure.

**For citation:** Kesaeva T.V., Karavaeva S.A, Kotin A.N., Kagan A.V. Features of postoperative course in children with Hirschsprung disease after endorectal interventions. *Detskaya khirurgiya (Russian Journal of Pediatric Surgery)*. 2022; 26(1): 5-9. <https://doi.org/10.55308/1560-9510-2022-26-1-5-9> (In Russian)

**For correspondence:** Tamara V. Kesaeva, pediatric surgeon, Children's City Multidisciplinary Clinical Specialized Center of High Medical Technologies, St.-Petersburg, Russian Federation. E-mail: tomo4ka13@mail.ru

**Information about authors:**

Kesaeva T.V., <https://orcid.org/0000-0003-4116-5832>

Karavaeva S.A., <https://orcid.org/0000-0001-5884-9128>

Kotin A.N., <https://orcid.org/0000-0003-1207-7171>

Kagan A.V., <https://orcid.org/0000-0002-8657-4886>

**Author contribution:** Kesaeva T.V. – study concept and design, collection and processing of the material, text writing, editing; Kotin A.N., Karavaeva S.A. – study concept and design, editing; Kagan A.V. – editing. All co-authors – approval of the final version of the article, responsibility for the integrity of all parts of the article.

**Conflict of interests.** The authors declare no conflict of interest.

**Funding.** The study had no sponsorship.

Accepted: November 12, 2021 / Received: January 07, 2022 / Published: 2022

## Введение

Для лечения болезни Гиршпрунга (БГ) у детей в России традиционно используются одно- или многоэтапные операции, выполняемые как открытым способом, так и с использованием лапароскопической техники по методикам Соаве–Лёнюшкина, Дюамеля–Баирова и Свенсона–Хиатта–Исакова [1]. С 1995 г., благодаря работам Georgeson, в мировую практику стали широко внедряться эндоректальные вмешательства, сохранившие идеологию классических методов, но имеющие ряд существенных преимуществ. Подобные операции для лечения детей с БГ стали применяться в нашей стране с 2005 г. [2, 3]. Использование мини-инвазивной техники не повлияло на отдалённые результаты лечения, но уменьшило

уровень хирургической агрессии, привело к снижению числа осложнений и позволило выполнять вмешательства в любом возрасте [2–6]. К настоящему времени в литературе представлено достаточно много работ, оценивающих отдалённые результаты эндоректальных вмешательств при БГ [1, 7–13]. Гораздо меньше внимания уделено описанию особенностей течения ближайшего послеоперационного периода и методике ведения детей после такого способа оперативного лечения [13, 14].

*Цель работы* – показать особенности течения послеоперационного периода у детей с болезнью Гиршпрунга после разного типа эндоректальных вмешательств.

## Материал и методы

С 2008 по 2019 г. в Детском городском многопрофильном клиническом специализированном центре высоких медицинских технологий были прооперированы 77 пациентов с разными формами болезни Гиршпрунга в возрасте от 14 дней до 3 лет, включая детей с тотальной аганглиозом толстой кишки. Им выполнялось эндоректальное низведение толстой кишки по одному из трёх вариантов в зависимости от уровня эндоректальной диссекции – операция Соаве, Свенсона, «Соавсон». 56 пациентам выполнено первично-радикальное вмешательство с лапароскопической ассистенцией, 21 пациенту – первым этапом наложены стомы. При анализе операций учитывали пол, возраст, наличие стомы у пациента, продолжительность вмешательства и госпитального периода, особенности течения послеоперационного периода, осложнения, включая развитие энтероколита (табл. 1).

**Эндоректальная диссекция.** Диагноз болезни Гиршпрунга был подтверждён при морфологическом исследовании у всех больных, уровень резекции определялся на основании интраоперационной экспресс-биопсии. В клинической практике мы использовали три техники выделения прямой кишки. На первом этапе освоения методики после циркулярного рассечения слизистой на расстоянии около 1 см от зубчатой линии она выделялась в виде футляра на протяжении 5–7 см до выворачивания прямой кишки (принцип операции Soave). Дальнейшей

Таблица 1 / Table 1

### Характеристика пациентов Patients characteristics

Анализируемые данные	Тип операции			Всего
	Соаве	«Соавсон»	Свенсон	
Количество	24	39	14	77
Пол (м : ж)	21 : 3	31 : 8	11 : 3	–
Возраст на момент операции:				
< 1 мес	9	21	4	34
1–3 мес	6	5	3	14
3–6 мес	4	5	0	9
6–12 мес	3	2	2	7
>12 мес	2	6	5	13
Время операции, мин	148 ± 23	160 ± 39	166,1 ± 14	158 ± 25
Ранние осложнения	3	1	0	4
Длительность госпитализации после операции, койко-дней	17,26	16,69	12,93	15,62
Особенности течения	6	12	2	20

модификацией операции стало выделение слизистого футляра на протяжении только 1–3 см с последующей полнослойной диссекцией прямой кишки (так называемая операция «Соавсон»). В последнее время мы осуществляем полнослойную диссекцию прямой кишки непосредственно с уровня рассечения слизистой (принцип операции Свенсон). Всем детям после резекции аганглионарного участка толстой кишки накладывался однорядный колоанальный анастомоз.

**Послеоперационное наблюдение.** В послеоперационном периоде оценивались сроки экстубации, время отхождения первого стула, возобновления энтеральной нагрузки, длительность госпитализации. В течение первого месяца после выписки всех пациентов осматривали в диспансерном отделении Центра не реже одного раза в неделю. В дальнейшем частота визитов менялась в зависимости от наличия жалоб. Первое калибровочное бужирование анастомоза выполняли на 10–14-е сутки после операции, далее – при каждом визите к оперирующему хирургу в течение первых 6 мес после операции. Время стабилизации состояния ребёнка в послеоперационном периоде определялось как временной интервал с момента выполнения радикальной операции до появления ежедневного самостоятельного стула в достаточном количестве, отсутствии жалоб на вздутие живота, мацерацию в перианальной области.

Сравнивались три группы детей, оперированных с использованием разного принципа диссекции прямой кишки.

Статистический анализ данных проводили с помощью пакета программ R. Для сравнения частот категориальных признаков применяли точный критерий Фишера, для проверки гипотезы однородности независимых признаков – критерий Краскела–Уоллиса с множественными сравнениями по Тьюки. Для исследования значимости отдельных факторов с учётом воздействия сопутствующих категориальных переменных применяли модель двух- и трехфакторного дисперсионного анализа с фиксированными эффектами. Значимость различия по дисперсиям проверяли при помощи критерия Бартлетта.

**Результаты**

**Время операции** Длительность операции в среднем составила 180 мин. Значимых различий в её длительности при использовании рассматриваемых вариантов эндоректальной диссекции в различных возрастных группах выявлено не было (табл. 2). Следует отметить, что во всех случаях выполнялась интраоперационная экспрессионопия толстой кишки, занимавшая от 45 до 60 мин.

**Интраоперационные осложнения.** Интраоперационных осложнений не отмечено. Кровопотеря была минимальной. Переливание эритроцитарный взвеси потребовалось 20 детям. Это не было связано с вариантами хирургического лечения и возрастом пациента ( $p = 0,2849$ ), а объяснялось фоновой анемией у ребёнка с БГ.

**Послеоперационное течение.** Экстубация большинства детей (92%) осуществлялась в первые сутки после операции. Мы не выявили статистически достоверных различий между анализируемыми вариантами хирургического лечения по времени появления первого стула, началом энтерального питания, переводом из отделения реанимации. Это происходило, как правило, на 1–3-и сутки. В единичных случаях в первые дни после операции требовалась постановка газоотводной трубки с целью декомпрессии толстой кишки в связи с выраженным вздутием живота и беспокойством ребёнка.

**Сроки нахождения в стационаре.** Длительность госпитализации после операции в среднем составила 17 койко-дней (от 7 до 64), при этом средний койко-

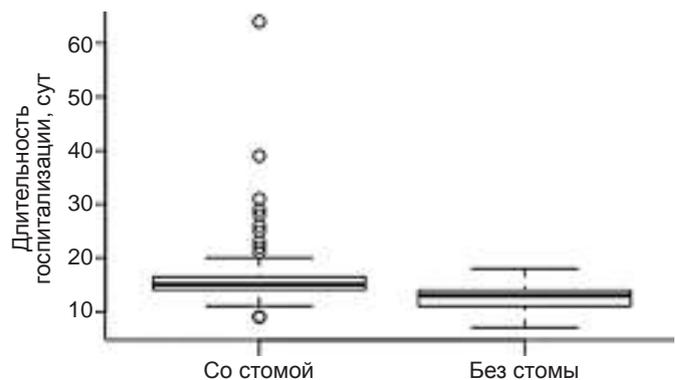
Таблица 2 / Table 2  
Влияние различных факторов на время хирургического лечения  
Influence of various factors during surgery

Фактор	Время, мин	p
Вариант операции:		0,29
Соаве	148 ± 23	
«Соавсон»	160 ± 39	
Свенсон	166,1 ± 14	
Лечение:		0,432
первично-радикальная операция	156,2 ± 55	
этапное лечение	160,8 ± 21	
Возраст пациента при радикальной операции:		0,202
до 1 мес	156,6 ± 55	
1–3 мес	159,1 ± 14	
3–6 мес	181,2 ± 9	
6–12 мес	151,9 ± 7	
старше 1 года	143,7 ± 12	
Форма заболевания:		9e–06
короткая зона аганглиоза	150,6 ± 59	
длинная зона аганглиоза	181,4 ± 17	

день после операции Соаве – 17,26, после операции «Соавсон» – 16,69, операции Свенсон – 12,93 ( $p = 0,202$ ). Продолжительность госпитализации ребёнка, находившегося в стационаре 64 дня после операции, была обусловлена тем, что он страдал сопутствующей патологией – судорожным синдромом на фоне эпилепсии (см. рисунок).

Таким образом, наличие стомы, возраст и форма заболевания не оказывали значимого влияния на сроки послеоперационного нахождения детей в больнице ( $p = 0,259$ ,  $p = 0,942$ ,  $p = 0,201$ ).

**Послеоперационные осложнения.** У 2 (9%) детей после операции Соаве течение послеоперационного периода осложнилось развитием раневой инфекции: в одном случае – нагноением послеоперационной раны у ребенка-носителя колостомы, в другом – образованием пресакрального абсцесса, который дренировался самостоятельно. Стеноз анастомоза выявлен у 2 детей на 14-е сутки после операции при калибровочном бужировании. Оба ребенка были раннего возраста – одного и полутора месяцев жизни (1 – после операции Соаве, 1 – после операции «Соавсон»).



Длительность госпитализации после операции в зависимости от наличия или отсутствия стомы.  
Duration of hospitalization depending on stoma presence.

Таблица 3 / Table 3

**Особенности послеоперационного периода**  
**Features of postoperative period**

Показатель	Всего, n = 77	Тип операции		
		Соаве, n = 24	«Соавсон», n = 39	Свенсон, n = 14
Временное исчезновение стула, абс. (%)	20 (26)	6 (25)	12 (30)	2 (14)
Энтероколит до операции в группе детей с временной задержкой стула, абс.	16	4	10	2
Энтероколит после операции в группе детей с временной задержкой стула, абс.	12	4	6	2

В обоих случаях на фоне регулярных бужирований (1–2 раза в неделю на протяжении 2–3 мес) со стенозом удалось справиться консервативными мерами. Симптомов несостоятельности колоанального анастомоза не было ни в одном случае.

Мацерация перианальной области в послеоперационном периоде встретилась у половины оперированных пациентов. Как правило, она была связана с отхождением частого жидкого стула на протяжении первого месяца после радикальной операции. Мы не относили мацерацию к послеоперационным осложнениям, как принято в зарубежной литературе, а расценивали как особенность течения послеоперационного периода, характерную для детей любого возраста вне зависимости от варианта эндоректальной диссекции ( $p = 0,8606$ ).

**Энтероколит.** Наличие послеоперационного гиршпрунг-ассоциированного энтероколита всегда свидетельствовало о недостаточном опорожнении толстой кишки и необходимости её декомпрессии с помощью высоких промываний. Для оценки активности энтероколита использовалась шкала Langer, учитывающая анамнез, клинические и лабораторные данные, рентгенологическую картину [10].

Послеоперационный энтероколит в разные сроки после радикального вмешательства был диагностирован у 19 пациентов (25% от общего числа больных). У 15 из них это произошло в первые 3 мес после операции, у 2 – через 6 мес, ещё у 2 – через 1 год. Статистической разницы в возникновении энтероколита в послеоперационном периоде в зависимости от вида эндоректальной диссекции не выявлено ( $p = 0,7601$ ).

В группе детей, не болевших энтероколитом до радикальной операции, после операции он встретился лишь в 4 % случаев (у 1 из 24 пациентов), а среди пациентов, у которых энтероколит манифестировал в дооперационном периоде, после операции он рецидивировал у 18 из 53 (35%) детей. Наличие дооперационного энтероколита является фактором риска возникновения энтероколита в послеоперационном периоде ( $p = 0,004$ ).

Проведя сравнительный анализ некоторых важных показателей у оперированных нами детей с БГ, мы получили данные, свидетельствующие о том, что статистических различий у наших пациентов с тремя разными видами эндоректальных диссекций нет. Однако клиническое наблюдение у большинства и эмпирическое исследование результатов выявили некоторые особенности течения послеоперационного периода при различных вариантах диссекции, которые следует учитывать и профилактировать. Прежде всего, у части детей в послеоперационном периоде появлялось временное исчезновение или задержка самостоятельного стула. Это было отмечено у 20 из 77 (26%) пациентов в сроки от 2 нед до 5–6 мес, а также рецидивы

энтероколита в послеоперационном периоде наблюдались у 12 из 77 больных (табл. 3).

Интересным является тот факт, что большинство детей с задержками стула ( $n = 18$ ) были пациентами с ректосигмоидной формой болезни Гиршпрунга. При этом подобные нарушения у детей, имевших длинную зону аганглиоза (до селезёночного угла), мы наблюдали только в 2 случаях, причем всегда в сочетании с синдромом Дауна.

На фоне отсутствия самостоятельного стула у 12 из 19 (60%) детей был диагностирован энтероколит. При этом у всех из них он был и до проведения радикальной операции. У детей с отсутствием энтероколита в дооперационном периоде инфекционный процесс в кишечнике на фоне задержки стула не возникал.

Всё это позволило нам сделать вывод о том, что после всех видов эндоректальной диссекции существует период послеоперационной стабилизации и адаптации толстой кишки к новым условиям опорожнения, когда возможны задержки отхождения стула вплоть до отсутствия самостоятельного стула вообще. Временное отсутствие самостоятельного стула и послеоперационный энтероколит чаще встречались после операции Соаве и «Соавсон» и значительно реже – после операции Свенсона.

При оценке отдалённых результатов в группе детей с временным отсутствием самостоятельного стула лишь у двоих (10%) наблюдались запоры в дальнейшем, во всех остальных случаях самостоятельный стул появлялся в разные сроки после операции (1–7 мес). В дальнейшем эти пациенты не требовали проведения очистительных клизм и приёма слабительных средств.

## Дискуссия

С момента описания Georgeson (1995 г.) методики эндоректального низведения толстой кишки с лапароскопической ассистенцией для лечения болезни Гиршпрунга она стала широко использоваться детскими хирургами [4]. Опубликованы многочисленные исследования, подтверждающие ее эффективность [2–6, 8, 14]. Наиболее дискуссионным остаётся вопрос выбора оптимального метода диссекции прямой кишки. Эволюция техники вмешательства проделала путь от идеологии выделения кишки по Соаве до принципа Свенсона. В мире в равной степени применяются обе методики без каких-либо существенных различий в оценке отдалённых результатов [8, 9, 14–17]. Публикаций, посвящённых анализу течения раннего послеоперационного периода и особенностям дефекации у детей непосредственно после оперативного вмешательства крайне мало [13, 14]. Наши наблюдения показали, что течение раннего послеоперационного периода не зависело от метода диссекции прямой кишки. При соблюдении техники оперативного вмешательства осложнения редки. Использование однорядного шва при наложении колониального анастомоза ни в одном случае не сопровождалось его несостоятельностью. Стеноз анастомоза мы наблюдали только у двух детей на этапе освоения метода. Во всех случаях бужирование оказалось эффективным. Мацерация в перианальной области на протяжении первого месяца после операции отмечена у половины больных. Энтероколит в послеоперационном периоде развился у 25% детей, у большинства из них он был и в дооперационном периоде. У 26% детей мы отметили временное отсутствие самостоятельного стула после операции на протяжении от 2 нед до 6 мес. Как правило, это были пациенты с ректосигмоидной формой заболевания. Ведение детей требовало регулярного использования высокого промывания толстой кишки. Возможной причиной такой реакции на оперативное вмешательство является либо гипертонус сфинктера, либо длительная адаптация низведённой киш-

ки к новым условиям опорожнения. Статистически достоверной разницы в частоте возникновения этой проблемы после различных вариантов диссекции прямой кишки мы не выявили. Однако после операции Свенсона эта особенность течения послеоперационного периода регистрировалась на 10–15% реже. В конечном итоге, при условии низведения ганглионарной кишки, дефекация у всех детей этой группы нормализовалась. Прямой зависимости появления запора в отдалённом периоде наблюдения от временного отсутствия самостоятельного стула в раннем послеоперационном периоде нет. В настоящее время профилактическое промывание низведённой кишки в послеоперационном периоде используется у всех детей.

Хорошие ранние послеоперационные результаты после одноэтапных трансанальных операций с лапароскопической ассистенцией и без неё описаны в больших сериях наблюдений [5, 6, 14, 16, 18]. По данным ряда исследователей, эти результаты противоречивы [12, 14]. Некоторые авторы считают нецелесообразным сравнение методик трансанального низведения с лапароскопической ассистенцией и без неё, так как сроки послеоперационного наблюдения в этих группах пациентов разные [7, 13]. Существует мнение, что в отдалённые сроки после трансанальных вмешательств без абдоминального этапа функциональные результаты ухудшаются [13]. Ряд хирургов считает, что эндоректальные вмешательства без лапароскопической ассистенции могут вызывать перерастяжение анального сфинктера и приводить к его повреждению [7–9]. Наш опыт позволяет говорить о том, что лапароскопический этап при эндоректальном низведении толстой кишки у детей с болезнью Гиршпрунга имеет ряд существенных преимуществ. Он позволяет оценить состояние кишки на протяжении, выполнить экспресс-биопсию и определить границу резекции, практически бескровно и малотравматично мобилизовать кишку, предотвратить необходимость перерастяжения анального сфинктера, а в конце операции проконтролировать правильность низведения кишки и отсутствие её натяжения.

## Заключение

Наши данные свидетельствуют о том, что в настоящее время трансанальные эндоректальные вмешательства у детей с болезнью Гиршпрунга являются оптимальными методами лечения этой патологии, обеспечивающими хорошие результаты в послеоперационном периоде. Несмотря на то, что каких-либо статистически значимых различий в течение раннего послеоперационного периода между тремя вариантами эндоректальной диссекции выявлено не было, следует подчеркнуть, что после этих вмешательств существуют некоторые особенности, обусловленные периодом стабилизации и адаптации толстой кишки к новым условиям опорожнения. В течение этого периода следует оказывать поддержку и обеспечивать адекватное опорожнение кишечника посредством периодических промываний толстой кишки, что позволит наладить нормальный пассаж и предотвратить развитие гиршпрунг-ассоциированного энтероколита.

## ЛИТЕРАТУРА

(п.п. 4–10, 12–14, 17 см. в References)

1. Ионов А.Л., Гогина А.А., Сулавко Я.П. Повторные операции после хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей. *Детская хирургия*. 2017; 21(1): 42–6.
2. Поддубный И.В., Морозов Д.А. Лапароскопические операции при агангиозе толстой кишки у детей. *Клиническая и экспериментальная хирургия. Петровский журнал*. 2014; 3: 84–9.
3. Поддубный И.В., Исаев А.А., Алиева Э.И. Лапароскопические операции при болезни Гиршпрунга у детей. *Материалы Между-*

*народный хирургический конгресс «Новые технологии в хирургии»*. Ростов на Дону. 2005; 57.

11. Полухов РЮШ, Ближайшие и отдалённые результаты хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей. *Казанский медицинский журнал*. 2018; 99(2): 230–4.
15. Смирнов А.Н., Дронов А.Ф., Холостова В.В., Чундокова М.А., Залихин Д.В., Маннанов А.Г., Война С.В., Анисимова Е.А. Хирургическое лечение болезни Гиршпрунга у детей. 10 лет «на новых рельсах»: итоги. *Детская хирургия*. 2017; 21(6): 310–5.
16. Говорухина О.А. Диагностика и лечение болезни Гиршпрунга у детей на современном этапе. *Новости хирургии*. 2017; 25(5): 510–7.

## REFERENCES

1. Ionov A.L., Gogina A.A., Sulavko Ya.P. Redo-procedures after surgical repair of Hirschsprung's disease. *Detskaya Khirurgiya*. 2017; 21(1): 42–46. (In Russian)
2. Poddubny I.V., Morozov D.A. Laparoscopic operations in children with colonic agangliosis. *Clinical and experimental surgery. Petrovsky Journal*. 2014; 3: 84–89. (In Russian)
3. Poddubny I.V., Isaev A.A., Alieva E.I. Laparoscopic operations in children with Hirschsprung's disease. *Materialy Mezhdunarodnyj hirurgicheskij kongress «Novye tekhnologii v hirurgii»* Ростов на Дону. 2005; 57. (In Russian)
4. Georgeson K.E., Cohen R.D., Hebra A., Jona J.Z., Powell D.M., Rothenberg S.S., Tagge E.P., Primary Laparoscopic-Assisted Endorectal Colon Pull-Through for Hirschsprung's Disease A New Gold Standard. *Annals of Surgery*. 1999; 229(5): 678–683.
5. Langer J.C., Durrant A.C., De la Torre L., Teitelbaum D.H., Minkes R.K., Caty M.G., et al. One-stage transanal Soave pullthrough for Hirschsprung disease: a multicenter experience with 141 children. *Annals of Surgery*. 2003; 238: 569–83.
6. De la Torre L., Ortega A. Transanal versus open endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *Journal of Pediatric Surgery*. 2000; 35: 1630–2.
7. Stensrud K.J., Emblema R., Bjørnland K. Anal endosonography and bowel function in patients undergoing different types of endorectal pull-through procedures for Hirschsprung disease. *Journal of Pediatric Surgery*. 2015; 50: 1341–6.
8. Stensrud K.J., Emblem R., Bjørnland K. Functional outcome after operation for Hirschsprung disease — transanal vs transabdominal approach. *Journal of Pediatric Surgery*. 2010; 45(8): 1640–4.
9. Levitt M.A., Dickie B., Pena A. The Hirschsprungs patient who is soiling after what was considered a “successful” pull-through. *Seminars in Pediatric Surgery*. 2012; 21(4): 344–53.
10. Rouzrokh M., Khaleghnejad A.T., Mohejerzadeh L., et al: What is the most common complication after one-stage transanal pull-through in infants with Hirschsprung's disease? *Pediatric Surgery International*. 2010; 26: 967–70.
11. Polyhov R.Sh., Blizhajshie i otdalyonnye rezul'taty hirurgicheskogo lecheniya bolezni Girshprunga u detei. *Kazanskij medicinskij zhurnal*. 2018; 99(2): 230–4. (In Russian)
12. Rintala R.J., Lindahl H.G., Rasanen M. Do children with repaired low anorectal malformations have normal bowel function? *Journal of Pediatric Surgery*. 1997; 32: 823–6.
13. Teitelbaum D.H., Cilley R.E., Sherman N.J., Bliss D., Uitvlugt N.D., Renaud E.J., et al. A decade of experience with the primary pull-through for hirschsprung disease in the newborn period: a multicenter analysis of outcomes. *Annals of Surgery*. 2000; 232: 372–80.
14. De La Torre L., Langer J.C., Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung disease: technique, controversies, pearls, pitfalls, and an organized approach to the management of postoperative obstructive symptoms. *Seminars in Pediatric Surgery*. 2010; 19(2): 96–106.
15. Smirnov A.N., Dronov A.F., Kholostova V.V., Chundokova M.A., Zalikhin D.V., Minnanov A.G., Voina S.V., Anisimova E.A. Surgical treatment of Hirschsprung's disease in children. 10 years on a new avenue of research. results. *Russian Journal of Pediatric Surgery*. 2017; 21(6): 310–5. (In Russian)
16. Govoruhina O.A. Diagnosis and treatment of children with Hirschsprung's disease. *Novosti hirurgii*. 2017; 25(5): 510–7. (In Russian)
17. Ishikawa N., Kubota A., Kawahara H., Hasegawa T., Okuyama H., Uehara S., et al. Transanal mucosectomy for endorectal pull-through in Hirschsprung's disease: comparison of abdominal, extraanal and transanal approaches. *Pediatric Surgery International*. 2008; 24: 1127–9.

<https://doi.org/10.55308/1560-9510-2022-26-1-10-17>

Оригинальная статья

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2022

**Новожилов В.А.<sup>1,2,3</sup>, Степанова Н.М.<sup>1,3</sup>, Милюкова Л.П.<sup>1</sup>, Петров Е.М.<sup>3</sup>, Звонков Д.А.<sup>3</sup>, Ханхасова Т.Д.<sup>1</sup>, Воропаева А.В.<sup>1</sup>, Круталевич Ю.М.<sup>3</sup>, Черемнов В.С.<sup>3</sup>, Обарчук О.Г.<sup>3</sup>**

## Повторные комбинированные операции при болезни Гиршпрунга

<sup>1</sup>ФГБОУ ВО «Иркутский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, 664003, Иркутск, Российская Федерация;

<sup>2</sup>Иркутская государственная медицинская академия последипломного образования – филиал ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Министерства здравоохранения Российской Федерации, 664049, Иркутск, Российская Федерация;

<sup>3</sup>ОГАУЗ Городская Ивано-Матренинская детская клиническая больница, 664009, Иркутск, Россия

**Введение.** Одной из актуальных проблем современной реконструктивной колопроктологии детского возраста является высокий процент осложнений после проведенных первичных реконструктивных вмешательств по поводу болезни Гиршпрунга. В настоящее время в клинической практике существует широкая палитра оперативных приёмов, комбинация которых позволяет избавить ребёнка от тяжёлых состояний, приводящих к инвалидизации. Выбор объёма повторных вмешательств является строго индивидуальным, зависящим от характера осложнения, видов ранее выполненных операций, исходного статуса пациента. Ключевым в выработке лечебной тактики являются данные инструментального и морфологического исследования биоптатов, взятых в результате предшествующих вмешательств и зачастую требующих уточнения в дальнейшем.

**Материал и методы.** За период с 2010 по 2021 г. на базе Центра лечения аномалий развития аноректальной области и колоректальной хирургии детского возраста в ОГАУЗ «Городская Ивано-Матренинская детская клиническая больница» г. Иркутска 18 пациентам выполнены повторные операции после первичных корригирующих вмешательств с использованием трансанальной резекции в комбинации с задней сагиттальной перинеотомией по поводу болезни Гиршпрунга. Показаниями к повторному оперативному лечению в большинстве случаев явились остаточная аганглионарная зона и рецидив запоров – у 11 (61,2%) пациентов, рубцовая деформация и стеноз анального канала – у 5 (27,8%), стриктура колоанального анастомоза – у 1 (5,5%), рубцовый стеноз неоректум в сочетании с ректобульбарным свищом – у 1 (5,5%).

**Результаты.** У 13 (72,2%) пациентов достигнут хороший клинический результат, что подтверждалось отсутствием жалоб со стороны родителей, сохранением ритма опорожнения (от 1 до 4 дефекаций в сутки), характером стула (тип 3–6 по Бристольской шкале оценки кала). В 4 (22,2%) случаях констатировано наличие хронического толстокишечного стаза, при котором отмечено снижение частоты дефекации до 2–3 раз в неделю, с сохранением позыва и редкими эпизодами анальной инконтиненции переполнения, требующего консервативного лечения по программе опорожнения кишечника. У одного пациента отмечена стриктура коло-анального анастомоза, которая устранена путем ее рассечения и дальнейшей дилатации.

**Заключение.** Для определения показаний к повторной корригирующей операции необходимо проведение комплексной оценки состояния толстой кишки и промежности с использованием клиничко-функциональных и морфологических исследований. Трансанальное низведение является относительно безопасной процедурой, выполнимой даже после предшествующего использования эндоректальной резекции, в большинстве случаев позволяющей добиться хороших и удовлетворительных клинических послеоперационных результатов. Программа реабилитации после повторных вмешательств носит строго персонализированный характер, разрабатывается на основании результатов оценки состояния сформированного коло-анального анастомоза и дистальной части сформированного коло-анального анастомоза и дистальной части низведённой кишки при тесном взаимодействии хирурга и гастроэнтеролога.

**Ключевые слова:** болезнь Гиршпрунга; аганглиоз; повторные комбинированные операции; трансанальное низведение; задняя сагиттальная перинеотомия

**Для цитирования:** Новожилов В.А., Степанова Н.М., Милюкова Л.П., Петров Е.М., Звонков Д.А., Ханхасова Т.Д., Воропаева А.В., Круталевич Ю.М., Черемнов В.С., Обарчук О.Г. Повторные комбинированные операции при болезни Гиршпрунга. *Детская хирургия*. 2022; 26(1): 10-17. <https://doi.org/10.55308/1560-9510-2022-26-1-10-17>

**Для корреспонденции:** Новожилов Владимир Александрович, профессор, заведующий кафедрой детской хирургии Иркутского государственного медицинского университета, 664003, Иркутск, Российская Федерация. E-mail: novozilov@mail.ru

**Участие авторов:** Новожилов В.А. – лечение пациента, концепция и дизайн статьи, аналитическая работа, написание текста, редактирование; Степанова Н.М. – лечение пациента, концепция и дизайн статьи, аналитическая работа, написание текста, редактирование; Милюкова Л.П. – редактирование; Петров Е.М. – лечение пациента, работа с первичной документацией, редактирование; Звонков Д.А. – лечение пациента, работа с архивным материалом, литературой, первичной документацией, статистическая обработка; Ханхасова Т.Д., Воропаева А.В. – работа с архивным материалом, литературой, первичной документацией; Круталевич Ю.М., Черемнов В.С. – работа с первичной документацией и архивным материалом; Обарчук О.Г. – лечение пациента, работа с первичной документацией. Все соавторы – утверждение окончательного варианта статьи, ответственность за целостность всех частей статьи.

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Финансирование.** Исследование не имело спонсорской поддержки.

Поступила в редакцию 12 января 2022 / Принята в печать 07 января 2022

<https://doi.org/10.55308/1560-9510-2022-26-1-10-17>

Original article

© AUTHORS, 2022

**Novozhilov V.A.<sup>1,2,3</sup>, Stepanova N.M.<sup>1,3</sup>, Milyukova L.P.<sup>1</sup>, Petrov E.M.<sup>3</sup>, Zvonkov D.A.<sup>3</sup>,  
Khankhasova T.D.<sup>1</sup>, Voropaeva A.V.<sup>1</sup>, Krutalevich Yu.M.<sup>3</sup>, Cheremnov V.S.<sup>3</sup>, Obarchuk O.G.<sup>3</sup>**

## Redo pull through combined procedures in Hirschprung disease

<sup>1</sup>Irkutsk State Medical University, 664003 Irkutsk, Russian Federation;

<sup>2</sup>Irkutsk State Medical Academy of Postgraduate Education, 664049 Irkutsk, Russian Federation;

<sup>3</sup>Municipal Ivano-Matreninskaya Children's Clinical Hospital, 664009 Irkutsk, Russian Federation

**Introduction.** One of the actual problems of reconstructive colorectal surgery in childhood is a high frequency of complications after the initial reconstructive procedures for Hirschprung disease. Currently, in the clinical practice there is a wide range of surgical techniques, the combination of which allows to avoid serious outcomes leading to child's disability. The choice of the volume of repeated surgeries is strictly individual, depending on the nature of complications, types of previously performed surgeries as well as on patient's initial status. The key for developing a curative tactics is findings after instrumental and morphological examination which were obtained for previous interventions and which often require additional further clarification.

**Material and methods.** In 2010–2021, in the Center of Pediatric Colorectal Anomalies (Irkutsk, Russia) redo endorectal pull-through surgeries were performed in 18 patients with Hirschprung disease after previous correcting interventions. Surgeons made transanal resection in combination with posterior sagittal perineotomy. Indications for repeated surgical procedures, in most cases, were residual aganglionic segments and the constipation relapses – 11 (61,2%) patients; scar deformation and anus channel stenosis – 5 (27,8%) patients; stricture of coloanal anastomosis – 1 (5,5%) patient; scar stenosis of the neorectum with a recto-bulbar fistula – 1 (5,5%) patient.

**Results.** 13 (72,2%) patients had good clinical outcomes: no parents' complaints, stable rhythms of defecation (from 1 to 4 times per day), feces contents (type 3–6 by Bristol scale of feces). In 4 (22,2%) cases, there was chronic constipation where defecation was 2–3 times a week with preserved defecation urgencies and rare episodes of anal overflow incontinence requiring conservative treatment under the bowel emptying program. One patient had a stricture of coloanal anastomosis which was corrected with its dissection and further dilatation.

**Conclusion.** To confirm indications for redo surgeries, a comprehensive assessment of the colon and perineum with clinical, functional and morphological examination is required. Transanal pull-down is a relatively safe procedure which, in most cases, has good and satisfactory clinical postoperative results and which may be performed even after previous endorectal resections. The rehabilitation program after the discussed surgery is strictly personalized and developed under close interaction of a surgeon and a gastroenterologist after assessing the state of the formed coloanal anastomosis and the distal part of the pulled-down intestine.

**Key words:** Hirschprung disease; agangliosis; repeated pull-through transanal procedures; posterior sagittal perineotomy

**For citation:** Novozhilov V.A., Stepanova N.M., Milyukova L.P., Petrov E.M., Zvonkov D.A., Khankhasova T.D., Voropaeva A.V., Krutalevich Yu.M., Cheremnov V.S., Obarchuk O.G. Redo pull-through combined procedures in Hirschprung disease. *Detskaya khirurgiya (Russian Journal of Pediatric Surgery)*. 2022, 26(1): 10-17. <https://doi.org/10.55308/1560-9510-2022-26-1-10-17> (In Russian)

**For correspondence:** Vladimir A. Novozhilov, Prof., Chief of Department of Pediatric Surgery, Irkutsk State Medical University, Irkutsk, 664003, Russian Federation. E-mail: [novozhilov@mail.ru](mailto:novozhilov@mail.ru)

### Information about authors:

Novozhilov V.A., <https://orcid.org/0000-0002-9309-6691>

Stepanova N.M., <https://orcid.org/0000-0001-5821-7059>

Milyukova L.P., <https://orcid.org/0000-0002-4481-6824>

Petrov E.M., <https://orcid.org/0000-0002-1083-0951>

Zvonkov D.A., <https://orcid.org/0000-0002-5541-7335>

Khankhasova T.D., <https://orcid.org/0000-0002-5415-2718>

Voropaeva A.V., <https://orcid.org/0000-0002-5541-7335>

Krutalevich J.M., <https://orcid.org/0000-0002-8784-3160>

Cheremnov V.S., <https://orcid.org/0000-0001-6135-4054>

Obarchuk O.G., <https://orcid.org/0000-0002-5541-7335>

**Author contribution:** Novozhilov V.A. – patient's care, study concept and design, analytical work, text writing, editing; Stepanova N.M. – patient's care, study concept and design, analytical work, text writing, editing; Milyukova L.P. – editing; Petrov E.M. – patient's care, editing, work with primary documentation; Zvonkov D.A. – patient's care, work with archival material, literature, primary documentation, statistical processing; Khankhasova T.D., Voropaeva A.V. – work with archival material, literature, primary documentation; Krutalevich Yu.M., Cheremnov V.S. – work with primary documentation and archival material; Obarchuk O.G. – patient's care, work with primary documentation. All co-authors – approval of the final version of the article, responsibility for the integrity of all parts of the article.

**Conflict of interests.** The authors declare no conflict of interest.

**Funding.** The study had no sponsorship.

Accepted: January 12, 2022 / Received: January 07, 2022

## Введение

Уровень научно-технического прогресса на современном этапе развития медицинской науки позволил изменить подходы к лечению больных с болезнью Гиршпрунга, что в целом способствовало улучшению результатов лечения этой группы детей. Однако лечение осложнений после первичной коррекции врождённого аганглиоза является одной из сложных задач колопроктологии детского возраста [1–6]. В большинстве случаев в клиниках, обладающих опытом лечения пациентов с подобной патологией, отмечаются хорошие и удовлетворительные результаты [2, 7–10]. Тем не менее, в ряде случаев, несмотря на безупречно выполненную операцию, в отдалённые сроки имеют место осложнения различного характера: стеноз анального канала или линии колоректального анастомоза, ретракция низведённой кишки, межфутлярный абсцесс, остаточная аганглионарная зона, формирование параректальных свищей и др. [6, 11–15]. Все это приводит к инвалидизации и социальной изоляции детей на фоне тяжёлых морфофункциональных расстройств в форме хронического запора, различной степени выраженности анальной инконтиненции, клинических проявлений Гиршпрунг-ассоциированного колита и др. [9, 16–18]. Вопросы тактических и технических решений в выборе способа коррекции хирургических осложнений приобретают принципиально важное значение для реабилитации данной сложной категории пациентов [19–23]. С этих позиций мы анализируем свой опыт использования различных вариантов доступа и объёма повторного оперативного лечения детей, перенесших первичные реконструктивные вмешательства по поводу болезни Гиршпрунга.

*Цель исследования* – анализ результатов повторных оперативных вмешательств после различных вариантов

коррекции болезни Гиршпрунга с использованием комбинированного подхода к резекции толстой кишки, включающего трансанальный и задний сагиттальный трансаноректальный (PSTRA) доступы, с формированием эндоректального колоанального анастомоза.

## Материал и методы

В период с 2010 по 2021 г. на базе Центра лечения аномалий развития аноректальной области и колоректальной хирургии детского возраста в ОГАУЗ «Городская Ивановская детская клиническая больница» г. Иркутска 18 пациентов были оперированы повторно с применением трансанальной резекции толстой кишки по поводу различных осложнений первичных реконструктивных операций при болезни Гиршпрунга.

Мальчиков было 13 (72,2%), девочек – 5 (27,8%). Возраст пациентов на момент проведения повторной коррекции колебался от 2 до 12 лет (средний возраст – 5 лет 11 мес.). Из них первичная операция Соаве-Лённошкина выполнена у 8 (44,4%) пациентов, трансанальная резекция по де-ла Торре-Ортега – у 4 (22,2%), операция Свенсона – у 3 (16,7%), Соаве-Джорджесона – у 3 (16,7%).

Показаниями к повторному оперативному лечению в большинстве случаев явились остаточная аганглионарная зона и рецидив запоров – у 11 (61,2%) пациентов; рубцовая деформация и стеноз анального канала – у 5 (27,8%); стриктура колоанального анастомоза – у 1 (5,5%); рубцовый стеноз неоректум в сочетании с ректобульбарным свищем – у 1 (5,5%) (рис. 1, 2, 3, 4).

Трансанальное низведение у всех пациентов выполнено без формирования мышечного футляра.

Характер осложнений после первичных корригирующих вмешательств представлен в таблице.



**Рис. 1.** Ирригограмма, прямая проекция. Остаточная аганглионарная зона.

**Fig 1.** Irrigogram, direct projection. Residual aganglionic area.



**Рис. 2.** Ирригограмма, прямая проекция. Стеноз колоанального анастомоза.

**Fig 2.** Irrigogram, direct projection. Stenosis of the colonanal anastomosis.



**Рис. 3.** Уретроскопия. Приобретённая ректобульбарная фистула.

**Fig. 3.** Urethroscopy. Acquired rectobulbar fistula.



**Рис. 4.** Ректоскопия. Стеноз колоанального анастомоза.

**Fig. 4.** Rectoscopy. Stenosis of the colonanal anastomosis.

**Спектр осложнений после первичных корригирующих вмешательств по поводу болезни Гиршпрунга**  
**Spectrum of complications after primary corrective interventions for Hirschsprung disease**

Вид осложнения	Количество	
	абс.	%
Остаточная аганглионарная зона/рецидив запоров	11	61,2
Рубцовая деформация/стеноз анального канала	5	27,8
Стриктура колоанального анастомоза	1	5,5
Рубцовый стеноз неоректум в сочетании с ректоуретральным бульбарным свищом	1	5,5

**Ренизведение** с использованием заднего сагиттального доступа выполнено у 3 (16,7 %) пациентов, при этом в двух случаях был использован трансаноректальный подход, позволивший разобщить приобретённую ректоуретральную бульбарную фистулу, иссечь рубцово-изменённые ткани и адекватно восстановить анатомические взаимоотношения органов малого таза.

Ретроспективное исследование было проведено путем интервьюирования родителей, оценки клинического статуса пациентов, изучения ирригограмм, данных клинкофункциональных методов, морфологии и эндоскопии.

**Технологические аспекты.** Этап лапароскопии нами использовался в 11 (61,1%) случаях. Основной целью данного доступа являлась панорамная визуализация органов брюшной полости, определение степени выраженности спаечного процесса, наличие рубцовых изменений в области малого таза, состояние толстой кишки и оценка возможности её низведения с использованием лапароскопии, а также интраоперационная биопсия и уровень низведения низводимого сегмента.

**Этап лапаротомии.** У 7 (38,9%) детей первым этапом произведена лапаротомия. Основанием к выполнению лапаротомии без использования диагностической лапароскопии явилось наличие грубых многочисленных рубцов брюшной стенки, наличие множественных стом (рис. 5), выполненных на различных этапах коррекции заболевания, выраженность спаечно-адгезивного процесса в животе, прогнозируемая необходимость проведения приёма разворота толстой кишки на 180 градусов с целью низведения. Использование лапаротомного доступа позволило оценить состояние толстой кишки, её расположение и ангиоархитектонику, возможность адекватного низведения на промежность без натяжения. В ходе открытого вмешательства выполнялась мобилизация кишки, интраоперационная биопсия, подготовка заведомо функционального сегмента кишки к низведению на промежность.

**Этап трансанальной мобилизации.** Выполнение данного этапа проводили в литотомическом положении пациента на операционном столе. Обязательным условием успешности этапа является использование тракционной системы Lone Star®, позволяющей значительно улучшить обзор ограниченного операционного поля, защиту зубчатой линии при выполнении резекции, определённую степень свободы рук хирургов. По мере растяжения анального кольца оценивали наличие или отсутствие зубчатой линии, выраженность рубцовых изменений в перианальной области и анальном канале. Сохранение анатомической целостности анального канала имело ключевое значение в механизме удержания кишечного содержимого в последующем.



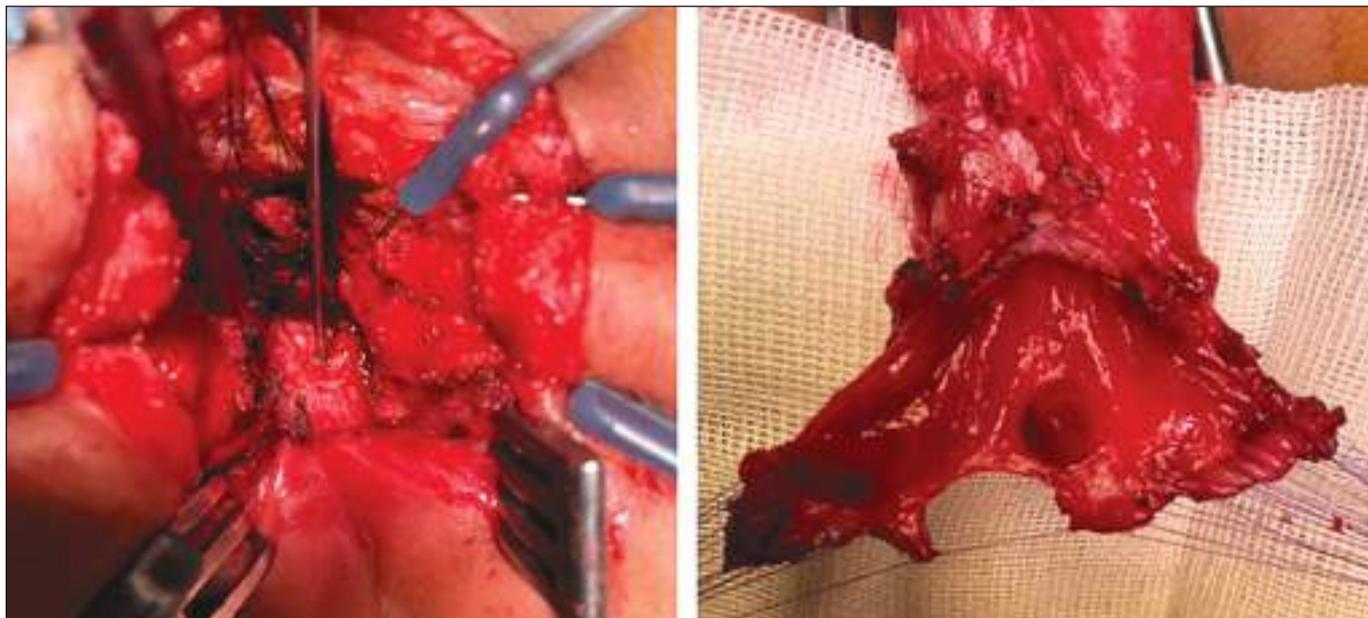
**Рис. 5.** Множественные кишечные стомы и послеоперационные рубцы передней брюшной стенки после неоднократных хирургических вмешательств.

**Fig 5.** Multiple intestinal stomas and postoperative scars on the anterior abdominal wall after repeated surgeries.

Для предотвращения повреждения структур анального канала и зубчатой линии ретрактором Lone Star® создавали дубликатуру из слизистой оболочки, отступая на 1–1,5 см выше linea dentale. Далее, отступая 1 см от уровня стояния крючков-фиксаторов с целью осуществления дальнейшей тракции, накладывали множественные нити-держалки (PDS-5/0) с интервалом 3–4 мм на слизистую оболочку толстой кишки.

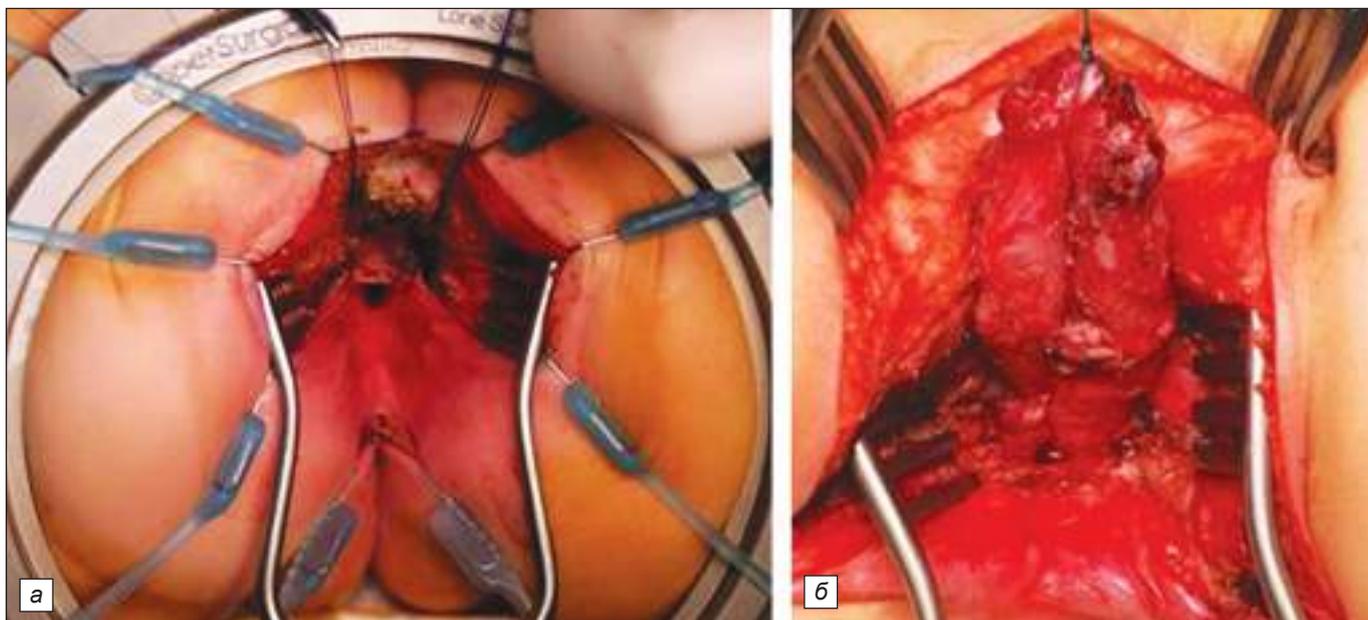
Мобилизацию толстой кишки в пределах ректального канала осуществляли с помощью монополярной коагуляции в режиме Valleylab (Valleylab™, "Covidien", США). На наш взгляд, данный режим идеально подходит для работы в этой анатомической зоне, благодаря своим технологическим особенностям. Следующим этапом производили аккуратную мобилизацию толстой кишки от окружающих тканей. При этом в подавляющем большинстве анализируемых случаев не выполняли формирование серозно-мышечной манжеты в классическом варианте, поскольку при первичной коррекции производилась операция Соаве. Описанным способом выделяли тазовый отдел низведённой ранее патологической части толстой кишки вплоть до переходной складки брюшины и проникновения в свободную брюшную полость, после чего со стороны промежности производили резекцию мобилизованного тазового сегмента и низведение гистологического и функционально состоятельного отдела толстой кишки. Заключительным этапом формировали эндоректальный колоанальный анастомоз узловыми швами. В завершение выполняли илеостомию для создания условий хорошего заживления анастомоза.

В случае выполнения лапароскопии, после трансанальной мобилизации, вышележащий сегмент толстой кишки низводили на промежность, патологическую часть



**Рис. 6.** В просвет ректоуретральной фистулы установлен пуговчатый зонд. Устье ректоуретральной фистулы после мобилизации прямой кишки и её разобщения.

**Fig 6.** A bellied probe is placed in the lumen of the rectourethral fistula. The mouth of rectourethral fistula after mobilization and separation.



**Рис. 7.** Задний трансаноректальный доступ (PSTRA): *а* – рассечена задняя стенка низведенной кишки; *б* – рубцовый стеноз анального канала.

**Fig 7.** Posterior transanorectal access (PSTRA): *a* – posterior wall of the lowered intestine is dissected; *b* – cicatricial stenosis of the anal canal.

кишки резецировали и формировали колоанальный анастомоз. При этом в ситуации, где не использовали протективную стому, вышележащий низведенный сегмент кишки интубировали газоотводной трубкой соответствующего диаметра.

Задняя сагиттальная перинеотомия для низведения функционально здоровой кишки нами была использована у 3 (16,7%) пациентов. Показаниями для применения данного доступа явились выраженные рубцовые изменения анального канала и тазовой части кишки. В одном случае при наличии рубцовой деформации в сочетании с при-

обретённым ректоуретральным бульбарным свищом при выполнении задней сагиттальной перинеотомии проведено рассечение задней стенки низведенной ранее кишки (PSTRA) (рис. 6).

Ещё одним показанием для использования трансаноректального доступа явилась грубая рубцовая деформация анального канала и наличие остаточной серозно-мышечной манжеты (рис. 7).

Применение трансаноректального подхода в этих случаях позволило улучшить обзор операционного поля, визуализировать и разобщить ректоуретральную бульбарную

фистулу, выполнить мобилизацию скомпрометированной кишки проксимально вплоть до тазовой брюшины и последующей её резекции, а также сформировать колоанальный анастомоз с восстановлением структур анального канала под контролем электростимулятора.

На 10–12-е сутки послеоперационного периода под общим наркозом выполняли осмотр промежности с целью оценки состояния линии эндоректального анастомоза и проведения калибровочного бужирования. Во всех случаях с профилактической целью в последующем назначался курс лечебно-профилактической дилатации анастомоза до формирования нежного эластичного рубца. После полного заживления анастомоза начинали использование тренировочных клизм для формирования механизма волевого удержания кишечного содержимого, позы на дефекацию. Осмотр хирурга осуществлялся еженедельно с обязательным проведением ректального пальцевого исследования неоректум. Определённые сложности представляло послеоперационное ведение пациентов из отдалённых районов области и соседних регионов. Консультативная помощь данной категории детей осуществлялась дистанционно с использованием различных коммуникативных интернет-ресурсов.

Спустя 3–6 мес после реконструктивной операции выполняли закрытие превентивной кишечной стомы. Одновременно с этим значительное внимание уделяли диете и профилактике осложнений со стороны колоанального анастомоза, режиму дефекации.

Таким образом, всем детям после реконструкции завершающим этапом выполнялся комплекс мероприятий, направленных на восстановление функции дистального отдела толстой кишки, тренировку замыкательного механизма и профилактику локальных осложнений и Гиршпрунг-ассоциированного энтероколита.

## Результаты

Отдалённые результаты прослежены в период от 3 до 11 лет. Контрольное обследование пациентов осуществлялось в стационаре. Комплекс диагностических мероприятий включал, помимо общеклинического осмотра и обязательного ректального пальцевого исследования, динамическую ирригоскопию, фиброколоноскопию с биопсией стенки толстой кишки на различных уровнях, копрологическое обследование (копрограмма, кал на микрофлору, обследование на токсины *C. Difficile* тип А и В), а при наличии показаний (подозрение на нейрональную интестинальную дисплазию или остаточную транзитную зону) выполнение биопсии стенки низведённого сегмента толстой кишки. У 13 (72,2%) пациентов достигнут хороший клинический результат, что подтверждалось отсутствием жалоб со стороны родителей, сохранением ритма опорожнения (от 1 до 4 дефекаций в сутки), характером стула (тип 3–6 по Бристольской шкале оценки кала).

В 4 (22,2%) случаях констатировано наличие хронического толстокишечного стаза, при котором отмечены снижение частоты дефекации до 2–3 раз в нед, с сохранением позыва и редкими эпизодами анальной инконтиненции переполнения. Улучшению транзита у данной категории детей способствовали коррекция программы питания, приём слабительных, биопрепаратов, курсовое противоречивое лечение (физиопроцедуры, массаж живота, ЛФК), очистительные клизмы.

У одного пациента – хронический запор и анальная псевдоинконтиненция, причиной возникновения которых являлась значимая стриктура сформированного колоанального анастомоза. В данном наблюдении пациенту было выполнено повторное оперативное вмешательство

в объёме рассечения стриктуры с последующим курсом лечебно-профилактического бужирования.

После повторно выполненных вмешательств у 3 (16,7%) больных в течение первого года после реконструктивной операции отмечен Гиршпрунг-ассоциированный энтероколит. Нужно отметить, что зачастую данная категория детей поступала в инфекционные отделения с диагнозом острой кишечной инфекции. Интенсивная комплексная терапия позволила ликвидировать проявления ГАЭК консервативно во всех случаях.

У 5 (27,8%) пациентов в раннем послеоперационном периоде отмечено появление перианального дерматита лёгкой и среднетяжёлой степени выраженности, что потребовало комплексного консервативного лечения.

Дизурических нарушений, формирования гнойно-септических раневых осложнений мы не наблюдали ни в одном случае.

## Обсуждение

В ходе анализа полученных результатов можно констатировать, что основной причиной возникновения неудачных функциональных результатов после проведённой первичной корригирующей операции является остаточная агангионарная зона либо переходная зона. Это состояние мы наблюдали у 11 (61,2 %) детей. Консервативная терапия, направленная на улучшение функциональных результатов, в течение длительного промежутка времени оказалась неэффективной. Попытки консервативно нормализовать режим опорожнения дистальных отделов толстой кишки способствовали лишь появлению вторичной дилатации вышележащего сегмента кишечной трубки. В результате всем детям для нормализации состояния и поддержания адекватного нутритивного статуса с целью подготовки к повторной операции выполнено наложение илеостомы. Обязательное условие успеха – выполнение поэтапной биопсии толстой кишки для определения уровня последующей повторной резекции. При гистологическом изучении препаратов этой группы пациентов у 7 (38,8%) выявлена остаточная зона агангиоза низведённого сегмента толстой кишки, у 4 (22,2%) в исследуемом сегменте кишечной трубки определяли дисгангиоз типа В в сочетании с гипертрофией нервных стволов. Это обстоятельство при проведении клинко-морфологических параллелей интерпретировано нами как остаточная переходная зона. Всем детям после подготовительного этапа проведена трансанальная резекция аномально развитой толстой кишки. В 7 (38,8%) случаях ввиду выраженного спаечного процесса в брюшной полости вследствие ранее выполненных неоднократных оперативных вмешательств доступом выбора для мобилизации толстой кишки являлась лапаротомия. Оперативный приём разворота на 180 градусов был использован нами у 4 (22,2%) пациентов.

Другой значимой причиной возникновения запора после ранее выполненных реконструктивных вмешательств являлся стеноз в области анального канала. Это осложнение отмечено в 4 (22,2%) наблюдениях. Причиной данного осложнения, на наш взгляд, являлись следующие факторы: во-первых, ретракция низведённой кишки вследствие избыточного натяжения и ишемии, во-вторых, определяющим развитием стеноза низведённой кишки являлся склероз серозно-мышечной муфты после операции Соаве. Наличие протяжённого стеноза потребовало проведения лапароскопически ассистированной мобилизации и трансанального низведения одновременно двумя бригадами хирургов. При выполнении промежностного этапа основное внимание уделялось тщательному удалению рубцово-изменённых тканей.

Во всех случаях удалось выполнить лапароскопическую мобилизацию сегментов толстой кишки, трансанальное низведение на промежность и формирование эндоректального колоанального анастомоза.

Использование заднего трансаноректального доступа с рассечением задней стенки неоректум и анального канала для мобилизации и разобщения приобретённой ректоуретральной бульбарной фистулы, на наш взгляд, является доступом выбора, позволяющим значительно улучшить визуализацию операционного поля, мобилизовать и разобщить фистулу, определить протяжённость рубцовой деформации анального канала, низвести здоровый участок толстой кишки и сформировать колоанальный анастомоз.

Устранение короткой стриктуры сформированного колоанального анастомоза после трансанального низведения было выполнено путём рассечения рубца в косопоперечном направлении и последующего проведения лечебно-профилактического бужирования.

После выполнения повторного трансанального низведения толстой кишки всем пациентам проводилась калибровка колоанального анастомоза с подбором соответствующего возрасту бужа Гегара и разработка последующей программы лечебно-профилактического бужирования с целью предотвращения формирования стеноза.

На наш взгляд, преимуществами заживления эндоректального анастомоза на фоне отключённой кишки очевидны: отсутствует пассаж кишечного содержимого, рубец в зоне анастомоза формируется более нежным, эластичным и в последующем легко поддаётся растяжению. При заживлении анастомоза и готовности неоректум выполняли реконструкцию просвета кишечной трубки.

Все пациенты после повторных реконструкций требовали проведения длительных реабилитационных мероприятий, включающих подбор диеты, формирование позы и волевого удержания, режима дефекации с использованием восстановительных физиотерапевтических процедур.

Диспансерное наблюдение детей, перенесших повторные неоднократные вмешательства по поводу болезни Гиришпрунга, – приоритетное направление работы мультидисциплинарной команды врачей. По нашему мнению, длительность наблюдения за такой категорией пациентов не должна определяться чёткими временными рамками, а при необходимости продолжаться до перевода ребёнка во взрослую лечебную сеть. Комплекс мероприятий профилактического направления – строго индивидуальный, зависит от исходного статуса пациента, хирургического анамнеза, возраста, сопутствующей патологии, его текущего нутритивного статуса. Основными направлениями реабилитации являлись мероприятия, направленные на восстановление функции дистального отдела толстой кишки, тренировку замыкательного механизма, профилактику локальных осложнений, в том числе Гиришпрунг-ассоциированного энтероколита.

## Заключение

Трансанальное низведение – относительно безопасная процедура, выполняемая даже после предшествующего использования эндоректальной резекции, что в большинстве случаев позволяет добиться хороших и удовлетворительных клинических результатов. Для определения показаний к повторной корригирующей операции необходимо проведение комплексной оценки состояния толстой кишки и промежности с использованием не только клинико-функциональных методов, но и обязательного патоморфологического исследования. Выбор объёма резекции

должен определяться, исходя прежде всего, из данных результатов исследования биопсийного материала.

С целью профилактики послеоперационной стриктуры в зоне анастомоза необходимо тщательно и аккуратно сопоставлять слизистую низводимой кишки и анального канала. Одно из обязательных условий при выполнении трансанальной резекции – иссечение и удаление рубцово изменённых тканей ректального канала.

Комплекс реабилитационных мероприятий после повторных вмешательств должен включать обязательную калибровку и профилактическое бужирование колоанального анастомоза, соблюдение диеты и режима опорожнения дистальных отделов толстой кишки.

## ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

- Смирнов А.Н., Дронов А.Ф., Холостова В.В., Маннанов А.Г., Задихин Д.В., Ермоленко Е.Ю. Повторные операции при болезни Гиришпрунга у детей. *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. 2013; 3(4): 42–9.
- Смирнов А.Н., Дронов А.Ф., Холостова В.В., Маннанов А.Г., Залихин Д.В., Ермоленко Е.Ю. Redosurgery for hirschsprung disease in children. *Rossiiskij vestnik detskoi hirurgii, anesteziologii i reanimatologii*. 2013; 3(4): 42–9. (in Russian)
- Дронов А.Ф., Смирнов А.Н., Холостова В.В., Залихин Д.В., Маннанов А.Г. Операция Соаве при болезни Гиришпрунга у детей – 50-летний опыт применения. *Детская хирургия*. 2016; 20(6): 303–9. <https://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2016-20-6-303-9>
- Дронов А.Ф., Смирнов А.Н., Холостова В.В., Залихин Д.В., Маннанов А.Г. The Soave procedure in Hirschsprung disease of children. *Detskaya khirurgiya* 2016; 20(6): 303–9. <https://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2016-20-6-303-309> (In Russian)
- Сварич В.Г., Киргизов И.В. Наш опыт лечения болезни Гиришпрунга у детей. *Детская хирургия*. 2016; 20(5): 264–8. <https://doi.org/10.18821/1560-9510-2016-20-5-264-268>
- Сварич В.Г., Киргизов И.В. Our experience with the treatment of Hirschsprung disease in children. *Detskaya khirurgiya* 2016; 20(5): 264–8. <https://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2016-20-5-264-268> (In Russian)
- Морозов Д.А., Пименова Е.С., Филиппов Ю.В., Гончарь В.Ф., Айрапетян М.И., Аршинова М.А., Чудинов Д.С. Операция О. Swenson – базовая технология хирургии болезни Гиришпрунга. *Детская хирургия*. 2016; 20(4): 203–10. <https://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2016-20-4-203-210>
- Морозов Д.А., Пименова Е.С., Филиппов Ю.В., Гончарь В.Ф., Айрапетян М.И., Аршинова М.А., Чудинов Д.С. О. Swenson's operation, a basic surgical technology for Hirschsprung's disease. *Detskaya khirurgiya* 2016; 20(4): 203–10. <https://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2016-20-4-203-210> (In Russian)
- Prato A.P., Mattioli G., Giunta C., Magillo P., Bisio G.M., Jasonni V. Redo surgery in Hirschsprung disease: what did we learn? Unicentric experience on 70 patients. *Journal of Pediatr Surg*. 2010; 45: 747–54.
- Prato A.P., Arnoldi R., Faticato M.G., Mariani N., Dusio M.P., Felici F., Tentori A., Nozza P. Minimally Invasive Redo Pull-Throughs in Hirschsprung Disease. *Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques*. 2020; 30(9): 2–6. <https://doi.org/10.1089/lap.2020.0250>
- Смирнов А.Н., Дронов А.Ф., Холостова В.В., Чундокова М.А., Залихин Д.В., Маннанов А.Г., Война С.В., Анисимова Е.А. Хирургическое лечение болезни Гиришпрунга у детей. 10 лет «на новых рельсах»: итоги. *Детская хирургия*. 2017; 21(6): 310–5. <https://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2017-21-6-310-315>
- Смирнов А.Н., Дронов А.Ф., Холостова В.В., Чундокова М.А., Залихин Д.В., Маннанов А.Г., Война С.В., Анисимова Е.А. Surgical treatment of Hirschsprung's disease in children. 10 years on a new avenue of research. Results. *Detskaya khirurgiya*. 2017; 21(6): 310–5. <https://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2017-21-6-310-315> (in Russian)
- Котин А.Н., Караваева С.А., Кесаева Т.В. Отдаленные результаты трансанальных эндоректальных вмешательств у детей с болезнью Гиришпрунга. *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. 2020; 10(3): 86.
- Kotin A.N., Karavaeva S.A., Kesaeva T.V. Outcome results of transanal endorectal procedures in children with Hirschsprung disease. *Rossiiskij vestnik detskoi hirurgii, anesteziologii i reanimatologii*. 2020; 10(3): 86. (in Russian)
- Obermayr F., Szavay P., Beschorner R., Fuchs J. Outcome of transanal endorectal pull-through in patients with Hirschsprung's disease. *Eur J Pediatr Surg*. 2009; 19: 220–3.

10. Keith E. Georgeson, MD, Roger D. Cohen, MD, Andre Hebra, MD, Juda Z. Jona, MD, David M. Powell, MD, Steven S. Rothenberg, MD, and Edward P. Tagge, MD Primary Laparoscopic-Assisted Endorectal Colon Pull-Through for Hirschsprung's Disease. A new Gold Standard. *Annals of Surgery*. 1999; 229 (5): 678–83.
11. Ионов А.Л., Гогина А.А., Сулавко Я.П. Повторные операции после хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей. *Детская хирургия*. 2017; 21(1): 42–6.  
Ionov A.L., Gogina A.A., Sulavko Ya.P. Redo-procedures after surgical repair of Hirschsprung's disease. *Detskaya khirurgiya*. 2017; 21(1): 42–6. (in Russian)
12. Морозов Д.А., Пименова Е.С., Шавров А.А., Нетесова Е.В., Кеженбаева К.М., Лудикова М.Ю., Айрапетян М.И., Тарасова Д.С., Яковенко Д.Д. Результат повторной реконструктивной ректопластики «in situ» у подростка со стенозом колоректального анастомоза после операции Дюамеля. *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. 2017; 7(1): 40–6.  
Morozov D.A., Pimenova E.S., Shavrov A.A., Netesova E.V., Kezhenbaeva K.M., Ludikova M.Yu., Ayrapetyan M.I., Tarasova D.S., Yakovenko D.D. The result of recurrent reconstructive rectoplasty in situ in adolescent with colorectal anastomotic stenosis following Duhamel's procedure. *Rossiiskij vestnik detskoj hirurgii, anesteziologii i reanimatologii*. 2017; 7(1): 40–6. (in Russian)
13. Levitt M.A., Dickie B., Pena A. The Hirschsprung's patient who is soiling after what was considered a "successful" pull-through. *Seminars in Pediatric Surgery*. 2012; 21(4): 344–53.
14. Ralls M.W., Freeman J.J., Rabah R., Coran A.G., Ehrlich P.F., Hirschl R.B., Daniel H. Teitelbaum D.H. Redo pullthrough for Hirschsprung disease: A single surgical group's experience. *Journal of Pediatric Surgery*. 2014; 49: 1394–9. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2014.04.009>
15. Friedmacher F., Puri P. Residual aganglionosis after pull-through operation for Hirschsprung's disease: a systematic review and meta-analysis *Pediatr Surg Int*. 2011; 27(10): 1053–7. <https://doi.org/10.1007/s00383-011-2958-5>
16. Поддубный И.В., Козлов М.Ю., Трунов В.О., Толстов К.Н., Афаунов М.В., Исмаилов М.У. Повторные лапароскопические операции при болезни Гиршпрунга у детей. *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. 2014; 4(2): 94–8.  
Poddubnyi I.V., Kozlov M.Yu., Tolstov K.N., Afaunov M.V., Ismailov M.U. Redo-laparoscopic procedures for the Hirschsprung disease in children. *Rossiiskij vestnik detskoj hirurgii, anesteziologii i reanimatologii*. 2014; 4(2): 94–8. (in Russian)
17. Ossama M., Zakaria, Gouda M. ElLabban, Mohammed E. Shams Fecal incontinence after single-stage Soave's pull-through: abdominal versus transanal endorectal pull-through. *Annals of Pediatric Surgery*. 2012; 8(1): 1687–4137. <https://doi.org/10.1097/01XPS.0000407759.30719.57>
18. Schweizer P., Berger S., Schweizer M., Holschneider A.M., Beck O. Repeated pull-through surgery for complicated Hirschsprung's Disease – principles derived from clinical experience. *Journal of Pediatric Surgery*. 2007; 42: 536–43.
19. Peña A., Elicevik M., Levitt M.A. Reoperations in Hirschsprung disease. *Journal of Pediatric Surgery*. 2007; 42: 1008–14.
20. Hassan H.S., Hashish A.A., Fayad H., Elian A., Elatar A., Afify M., Elhalaby E.A. Redo Surgery for Hirschsprung's Disease. *Annals of Pediatric Surgery*. 2008; 14(1): 42–50.
21. Peng C., Chen Y., Pang W., Zhang T., Wang Z., Wu D., Wang K. Redo Transanal Soave Pull Through with or without Assistance in Hirschsprung Disease: An Experience in 46 Patients. *Eur J Pediatr Surg*. 2021; 31(2): 182–6. <https://doi.org/10.1055/s-0040-1710028>
22. Miyano G., Takeda M., Koga H., Okawada M., Nakazawa-Tanaka N., Ishii J., Doi T., Lane G.J., Okazaki T., Urao M., Yamataka A. Hirschsprung's disease in the laparoscopic transanal pull-through era: implications of age at surgery and technical aspects. *Pediatr Surg Int*. 2018; 34(2): 183–8. <https://doi.org/10.1007/s00383-017-4187-z>
23. Li Q., Zhang Z., Xiao P., Ma Y., Yan Y., Jiang Q., Low Y., Li L. Surgical approach and functional outcome of redo pull-through for postoperative complications in Hirschsprung's disease. *Pediatr Surg Int*. 2021; 37(10): 1401–7. <https://doi.org/10.1007/s00383-021-04965-4>

<https://doi.org/10.55308/1560-9510-2022-26-1-18-23>

Обзорная статья / Review article

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2022

Румянцева Г.Н.<sup>1</sup>, Казакова Е.И.<sup>1</sup>, Бревдо Ю.Ф.<sup>2</sup>, Казаков А.Н.<sup>1</sup>

## Современный взгляд на лечение эктопированной поджелудочной железы в гастродуоденальную зону у детей (обзор литературы)

<sup>1</sup>ФГБОУ ВО «Тверской государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, 170100, Тверь, Российская Федерация;

<sup>2</sup>ГБУЗ «Детская областная клиническая больница», 170100, Тверь, Российская Федерация

**Введение.** Эктопия поджелудочной железы (ЭПЖ) у детей является редким пороком развития. В детской практике она считается редкой причиной болевого синдрома. Несмотря на то, что в основном эктопия может протекать бессимптомно, у некоторых детей обнаруживаются проявления заболевания в раннем возрасте, что приводит к необходимости оперативного лечения.

**Материал.** В исследовании проведён анализ отечественных и зарубежных литературных данных об эктопии поджелудочной железы в гастродуоденальную зону, опубликованных за последние 20 лет. Поиск проводился по ключевым словам в таких поисковых системах, как: Library, eLibrary, PubMed, Medline. Изучили наиболее значимые работы прошлого века.

**Результаты.** В статье представлен обзор 32 литературных источников, в котором собраны исследования об эпидемиологии, классификации, происхождении, диагностике и лечении эктопированной поджелудочной железы в гастродуоденальной зоне. В этой работе отдельно подчеркнуто использование минимально инвазивной хирургии для радикальной коррекции этого врождённого порока развития.

**Заключение.** В хирургическом вмешательстве нуждаются пациенты с выраженной болевой симптоматикой при отсутствии эффекта от консервативного лечения. Цель оперативного лечения заключается в полнослойной резекции стенки желудка, несущей эктопированный участок железы. Все чаще у детей используется минимально инвазивная хирургия для удаления эктопированной поджелудочной железы.

Ключевые слова: эктопия поджелудочной железы; хористома; лапароскопия; дети

**Для цитирования:** Румянцева Г.Н., Казакова Е.И., Бревдо Ю.Ф., Казаков А.Н. Современный взгляд на лечение эктопированной поджелудочной железы в гастродуоденальную зону у детей (обзор литературы). *Детская хирургия*. 2022; 26(1): 18-23. <https://doi.org/10.55308/1560-9510-2022-26-1-18-23>

**Для корреспонденции:** Казакова Елена Игоревна, аспирант кафедры детской хирургии ФГБОУ ВО «Тверской государственный медицинский университет» МЗ РФ, 170100, Тверь, Российская Федерация. E-mail: sei24021991@mail.ru

**Участие авторов:** Румянцева Г.Н. – концепция и дизайн исследования, редактирование; Бревдо Ю.Ф. – концепция и дизайн исследования; Казакова Е.И. – сбор и обработка материала, написание текста; Казаков А.Н. – написание текста. Все соавторы – утверждение окончательного варианта статьи, ответственность за целостность всех частей статьи.

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Финансирование.** Исследование не имело спонсорской поддержки.

Поступила 14 октября 2021 / Принята 07 февраля 2022

Румынцева Г.Н.<sup>1</sup>, Казакова Е.И.<sup>1</sup>, Бревдо Ю.Ф.<sup>2</sup>, Казак А.Н.<sup>1</sup>

## A modern view at the treatment of ectopic pancreas in the gastro-duodenal zone in children (a literature review)

<sup>1</sup>Tver State Medical University, 170100 Tver, Russian Federation;

<sup>2</sup>Regional Children's Clinical Hospital, 170100 Tver, Russian Federation

**Introduction.** Ectopic pancreas (EP) in children is a rare malformation. In the pediatric practice, it is rarely manifested with a pain syndrome. Although most ectopia cases are asymptomatic, some children have signs of the disease at an early age what may require a surgical intervention.

**Material.** The researchers have analyzed domestic and foreign literature on the pancreatic ectopia in the gastro-duodenal zone which was published over the past 20 years and up to the present. The literature search with key words was done at such search engines as: Library, eLibrary, PubMed, Medline. The researchers analyzed the most important works published in the last century.

**Results.** A review of 32 literature sources with data on epidemiology, classification, origin, diagnostics and treatment of ectopic pancreas in the gastro-duodenal zone is presented in the article. This paper specifically draws attention to a minimally invasive surgery for the radical correction of this congenital malformation.

**Conclusion.** Surgical intervention is required for patients with a marked pain symptom after ineffective conservative treatment. The aim of surgery is to perform layered resection of the stomach wall in which the ectopic pancreatic tissue is located.

Key words: ectopic pancreas; choristoma; laparoscopy; children

**For citation:** Rumyantseva G.N., Kazakova E.I., Brevdo Yu.F., Kazakov A.N. A modern view at the treatment of ectopic pancreas in the gastro-duodenal zone in children (a literature review). *Detskaya khirurgiya (Russian Journal of Pediatric Surgery)* 2022; 26(1): 18-23. <https://doi.org/10.55308/1560-9510-2022-26-1-18-23> (In Russian)

**For correspondence:** Elena I. Kazakova, post-graduate student at the department of Pediatric Surgery in Tver State Medical University, Tver, 170100, Russian Federation. E-mail: sei24021991@mail.ru

**Information about authors:**

Kazakova E.I., <https://orcid.org/0000-0002-8243-3584>  
Brevdo Yu.F., <https://orcid.org/0000-0001-5623-1500>

Rumyantseva G.N., <https://orcid.org/0000-0001-6709-0352>  
Kazakov A.N., <https://orcid.org/0000-0001-5766-0841>

**Author contribution:** Rumyantseva G.N. – study concept and design, editing; Brevdo Yu.F. – study concept and design; Kazakova E.I. – material collection and processing, text writing; Kazakov A.N. – text writing. All co-authors – approval of the final version of the article, responsibility for the integrity of all parts of the article.

**Conflict of interests.** The authors declare no conflict of interest.

**Funding.** The study had no sponsorship.

Accepted: October 14, 2021 / Received: February 07, 2022

## Введение

Эктопия поджелудочной железы (ЭПЖ) редко встречается у взрослых и еще реже у детей [1]. В литературных источниках можно встретить разнообразные синонимы данного порока развития – хористома, аберантная или добавочная поджелудочная железа [2]. Прогресс в развитии эзофагогастроуденоскопии позволяет выявлять эту патологию значительно раньше [3]. В лечении хористомы используются различные методы. Хирургические варианты включают: мини-лапаротомию с эндоскопическим поддержанным поиском, эндоскопическую коагуляцию ЭПЖ, тотальную эндоскопическую диссекцию хористомы в подслизистом слое и лапароскопическую резекцию образования с эндоскопической навигацией.

Для предупреждения развития осложнений и исключения возможности малигнизации ЭПЖ хирургическое лечение является приоритетным в решении данной проблемы. Необходимость радикального лечения хористомы у детей обосновала Н.В. Винокурова [4], которая рекомендовала полное удаление хористомы из мини-лапаротомного доступа, основываясь на 64 собственных исследованиях.

Верхнесрединная мини-лапаротомия, гастротомия и удаление эктопированной поджелудочной железы до определённого момента считалась операцией выбора для лечения этого заболевания [5]. Современное развитие детской хирургии диктует необходимость снижения хирургической агрессии и поиска минимально инвазивного способа решения данной проблемы. Активное использование лапароскопической хирургии у детей привело к тому, что удаление ЭПЖ с помощью эндовидеохирургии является доступной альтернативой традиционной лапаротомной операции. Однако из-за редкости порока сообщения об использовании этого метода в педиатрической практике представлены единичными случаями [6]. Тактические подходы при обнаружении хористомы разные. Общеизвестно мнение эндоскопистов, оперирующих взрослых больных, в вопросе ЭПЖ – обнаружение данного порока является случайной находкой и не требует лечения [7]. При этом Н.В. Винокурова и Н.А. Цап в своих исследованиях указывают на необходимость удаления всех обнаруженных хористом [4]. Подобное полярное мнение в тактических взглядах на проблему ЭПЖ привело к поиску дополнительной информации для решения вопроса о необходимости коррекции данного порока развития.

В статье представлен обзор литературы, в котором собраны исследования об эпидемиологии, классификации, происхождении, диагностике и лечении эктопированной поджелудочной железы в гастродуоденальную зону. В этой работе отдельно подчеркнута использование минимально инвазивной хирургии для радикальной коррекции данного врождённого порока развития.

## Эпидемиология заболевания

Эктопия поджелудочной железы встречается редко у взрослых пациентов и ещё реже диагностируется у детей [5]. Впервые описание дополнительной поджелудочной железы предоставил Шульц (1727 г.), который обнаружил её в дивертикуле Меккеля [4], и только в 1859 г. было получено первое гистологическое описание, когда J. Klob сообщил о двух случаях, в одном из которых ткань гетеротопической железы располагалась в желудке, а в другом – в тощей кишке [8]. В обзоре, представленном С.В. Бельмер, сообщается о 1607 случаях порока развития, которые были зарегистрированы в разных возрастных группах [5], в том числе у 107 детей [4].

По данным аутопсии, ЭПЖ встречается в диапазоне 0,3–16% [2]. В детской практике врождённый порок упоминается в единичных публикациях и составляет 2% от общего числа [4, 5], однако включение ЭГДС в программу диспансерного наблюдения и применение эндоскопического ультразвукового исследования у взрослых показало, что бессимптомная хористома встречается чаще, чем выявлялось ранее [9]. Так как хористома чаще выявляется у взрослых, определить точную частоту появления этого заболевания у детей сложно. Известно, что ЭПЖ характеризуется преимущественно бессимптомным течением и только в 10–20% случаев она может проявляться осложнениями [10]. В свою очередь, в ретроспективном исследовании, основанном на материале детской больницы г. Екатеринбурга, сообщается о 107 пациентах с аберантной поджелудочной железой, где в 98,1% преобладал абдоминальный синдром наблюдений и только в 1,9% порок развития был случайной находкой [4]. Чаще хористома выявляется в зрелом возрасте от 40 до 60 лет. Вероятно, подобный возрастной ценз связан с расширением показаний к проведению ЭГДС и онконастороженности врачей. Однако, учитывая врождённое происхождение, хористома может быть диагностирована в любом возрасте [5]. По данным ряда авторов, ЭПЖ чаще выявляют у женщин, чем у мужчин [4, 11].

## Этиология

Эктопия (от греч. *ectopos* – смещение), это результат смещения органа в соседние полости тела или наружу при врожденном дефекте (порок развития) или в результате травмы/заболевания (приобретенная). ЭПЖ является пороком развития, который представляет собой миграцию панкреатической ткани за пределы обычно расположенной железы с полным разобщением иннервации и кровоснабжения, она также называется дополнительной или аберантной поджелудочной

железой, хористой [12]. Патологически хориста имеет разное морфологическое строение и может состоять из ацинусов, протоков или островков поджелудочной железы, а также из морфофункциональных незрелых структурных компонентов, которые соответствуют эмбриональной ткани [13, 14]. В некоторых случаях обнаруживаются все компоненты поджелудочной железы, включая протоки, ацинусы и эндокринные островки, тогда как другие состоят только из протоков поджелудочной железы [15].

При эндоскопическом исследовании ЭПЖ чаще всего локализовалась у детей в антральном отделе желудка по большой кривизне, на расстоянии от 1 до 7 см до привратника [13]. В литературе описан случай двойной ЭПЖ в стенку желудка. Было предложено несколько теорий для объяснения патогенеза и возникновения гетеротопии поджелудочной железы. Наиболее убедительная теория предполагает, что во время развития нормальной поджелудочной железы из нескольких эвагинаций, исходящих из стенки примитивной двенадцатиперстной кишки, одна или несколько эвагинаций могут оставаться в стенке кишечника. Миграция этого эмбрионального остатка вместе с развитием желудочно-кишечного тракта приводит к возникновению эктопической ткани поджелудочной железы. Другая теория предполагает, что во время эмбриогенеза может происходить панкреатическая метаплазия энтодермальных тканей, локализованных в подслизистой оболочке желудка [16].

Таким образом, разрушение или полное удаление ЭПЖ является основой для лечения этого заболевания.

## Классификация и дифференциальная диагностика

Поскольку аберрантная поджелудочная железа часто клинически не манифестирует, в большинстве случаев этот диагноз устанавливают случайно, при скрининговых обследованиях и обращении пациентов по поводу других заболеваний [11]. Чаще всего ЭПЖ располагается в желудке (25–93%), двенадцатиперстной кишке (28–36%), тощей кишке (15–47%), дивертикуле Меккеля (5–6%) и подвздошной кишке (3%) [17]. В литературе так же описаны редкие случаи локализации хористомы: средостение, лёгкие, селезёнка, фаллопиевы трубы, пищевод, слепая кишка, прямая кишка, большой сальник, брыжейка тонкой кишки, желчный пузырь [3]. В единичных наблюдениях ЭПЖ располагалась в пупке, лимфатическом узле, забрюшинном пространстве, корне языка, почке [18].

Основным методом диагностики эктопии ПЖ в гастродуоденальную зону является ЭГДС. В большинстве наблюдений хориста располагается в антральном отделе по большой кривизне. На основании эндоскопической картины выделяется 3 типа макроскопического строения ЭПЖ в стенку желудка (ЭПЖСЖ).

*Классификация по типам строения ЭПЖСЖ* [2, 13]:

- тип I – полиповидный. Образование округлой формы, на широком основании, возвышающееся над поверхностью желудка и покрытое слизистой оболочкой желудка (Ia), иногда с незначительным углублением на вершине (Iв);
- тип II – устьевидный. Образование округлой формы, на широком основании, возвышающееся над слизистой желудка с узким – IIa (0,1–0,2 мм) или широким – IIb (0,2–0,5 мм) устьем протока на вершине;
- тип III – кратерообразный. Образование овальной формы в виде полулунной складки слизистой оболочки желудка с кратерообразным углублением в центр.

В зарубежной литературе распространённость в зависимости от локализации в слоях стенки желудка следующая: 73% в подслизистом слое, 17% в собственном мышечном слое и 10% в субсерозном слое [19]. При морфологическом изучении 64 препаратов эктопии ПЖ в стенку желудка у детей Н.В. Винокурова получила данные: в 52 (48,7%) случаях добавочная ПЖ располагалась в подслизистом слое; в 23 (21,5%) – в подслизистом и мышечном слоях; в 17 (15,9%) – слизистом и подслизистом слоях; в 6 (5,6%) – в мышечном слое; в 5 (4,6%) – в слизистом, подслизистом и мышечном слоях; в 4 (3,7%) – в слизистом слое (собственной пластинке) [4].

Впервые морфологическое разделение структуры *гетеротопической ПЖ* на три типа предложил Генрих в 1909 г., однако его классификация была изменена Гаспаром-Фуэнтесом в 1973 г., которая чаще всего используется в зарубежной литературе.

*При I типе гетеротопия* состоит из типичной ткани поджелудочной железы с ацинусами, протоками и островковыми клетками, аналогичными тем, которые наблюдаются в нормальной ПЖ.

*Гетеротопия II типа* состоит только из протоков поджелудочной железы и называется канальцевой разновидностью.

*Гетеротопия III типа* характеризуется только ацинарной тканью (экзокринной поджелудочной железой).

*Гетеротопия IV типа* состоит только из островковых клеток (эндокринная поджелудочная железа) [20].

В отечественной научной практике выделяют 5 вариантов гистологического строения ЭПЖСЖ (морфологический отдел ЦНИЛ УГМА) [14]:

- 1-й – наличие экзокринной части и протокового компонента без панкреатических островков;
- 2-й – наличие нормальных и морфофункциональных незрелых структурных компонентов, которые соответствуют эмбриональной ткани;
- 3-й – наличие всех структурных компонентов, соответствующих нормальной гистологической структуре ПЖ (экзокринный, протоковый компонент и панкреатические островки); – 3.1 – нормальная гистологическая структура ЭПЖ; 3.2 – различные гистологические варианты строения и расположения компонентов ЭПЖ;
- 4-й – наличие только экзокринной части ткани ПЖ;
- 5-й – наличие только протокового компонента ткани ПЖ.

Эктопированная ткань поджелудочной железы обычно неактивна, но может вызывать различные заболевания, которые возникают в её нормальной ткани, такие как острый или хронический панкреатит, образование абсцесса и псевдокист [21]. Пациенты также могут иметь симптомы обструкции выходного отверстия желудка с более крупными поражениями антрального отдела желудка, особенно размером более 1,5 см [22]. У всех обследованных следует наблюдать за изменениями в ЭПЖ и окружающей её слизистой для исключения возможности перерождения. Иммуногистохимическое исследование операционного материала может обнаружить перерождение хористомы по наличию положительной реакции на цитокератин 7 (CK7+; 1:200; ДАКО, Дания), а также наличие клеток экспрессирующих инсулин и глюкагон при окрашивании Ki-67 (F) (иммунное окрашивание коричневым цветом) [23, 24].

Знание дифференциального диагноза важно, чтобы выбрать правильную стратегию лечения. Лимфома, карциноид, стромальные опухоли желудка, а также некоторые другие аномалии желудочно-кишечного тракта должны быть частью дифференциальной диагностики, а доступные методы визуализации, включая эндоскопическое УЗИ,

компьютерную томографию или магнитно-резонансную томографию, а также EUS с тонкоигольной аспирацией позволяют выбрать оптимальную тактику лечения [25]. Симптоматическая ЭПЖ должна быть удалена независимо от выбранного метода лечения, однако чётких рекомендаций по ведению бессимптомных и гистологически не подтверждённых ЭПЖ на сегодняшний день не существует.

## Диагноз

Большинство эктопий поджелудочной железы являются бессимптомными и обнаруживаются во взрослой жизни. Следует отметить, что хористома была причиной хирургического вмешательства в 36% случаев, ещё в 45% случаев диагноз был поставлен случайно во время операции, а в 18% случаев диагноз был установлен эндоскопически и хирургическое вмешательство не потребовалось [26]. ЭПЖ традиционно обнаруживается у детей школьного возраста. В виду инвазивности ЭГДС и особенностей детского организма педиатры не всегда назначают данное исследование в младшей возрастной группе и зачастую это невозможно выполнить в условиях амбулаторного звена. Также не стоит исключать тот факт, что родители, имея собственный опыт ЭГДС, не спешат выполнять эндовидеодиагностику своим детям, пытаясь заменить ее УЗИ. При этом роль эхографии в выявлении ЭПЖ не высока и представлена единичными наблюдениями.

Преимущественно хористома себя клинически не проявляет и обнаруживается как случайная находка, однако может вызывать симптомы в зависимости от размера, локализации и патологических изменений [27]. Эйзенбергер в своих исследованиях 11 пациентов, у которых были диагностированы эктопированные ткани ПЖ, выделил симптомы, которые встречались у пациентов чаще других: тошнота и рвота (27%), боль в эпигастриальной области (27%), изъязвление (27%) и потеря массы тела (18%) [26]. Стоит отметить данные, которые указаны в отечественной литературе, на основании анализа 29 историй болезней на базе ДОКБ г. Твери. Основным клиническим проявлением был болевой абдоминальный синдром, выявленный у 29 (100%) пациентов. Наиболее часто боли локализовались в эпигастриальной области – у 25 (86,2%) детей. В ряде случаев болевой синдром сопровождался диспепсическими расстройствами пищеварения: изжога и тошнота наблюдались у 11 (37,9%) больных, на отрыжку жаловались 16 (55,2%). При дополнительном обследовании у 22 (75,8%) пациентов выявлена дискинезия желчевыводящих путей (ДЖВП), у 2 (6,9%) – гастроэзофагеальный рефлюкс и у 2 (6,9%) – длительно заживающие «зеркальные» язвы луковицы двенадцатиперстной кишки [15]. Ранее считалось, что хористома не в состоянии выделять ферменты и гормоны. Однако современные иммуногистохимические методы исследования позволили доказать их экзокринную и эндокринную активность [27]. Первое место в дооперационной диагностике хористомы занимает ЭГДС, которая представляет клиницисту максимальную визуальную информацию об образованиях в стенке желудка. Опытный эндоскопист без труда отличит обычный полип, к примеру, аденоматозный, от ЭПЖ, которая чаще всего имеет конусовидную или чашевидную форму [5]. В литературе описаны случаи осложнений хористомы, включающие: малигнизацию, острое и хроническое воспаление, желудочно-кишечное кровотечение из эктопированного участка, кистозную трансформацию, перфорацию, абсцедирование, кальцификацию, непроходимость выходного отдела желудка и редкие случаи диареи на её фоне [1, 3, 10, 28, 29].

## Лечение

Показания для лечения симптоматических эктопий поджелудочной железы являются абсолютными, с целью предупреждения указанных выше проблем. Исключением являются только бессимптомные формы, которые требуют обязательного наблюдения, так как вероятность их осложнений ниже, чем риск, связанный с операцией [5]. Эти пациенты должны постоянно наблюдаться, контролируя изменения в хористоме и слизистой желудка и ДПК, с помощью ЭГДС и УЗИ. Доступны различные варианты хирургического лечения, которые включают: мини-лапаротомию с эндоскопическим поддержанным поиском, эндоскопическую коагуляцию, тотальную эндоскопическую диссекцию хористомы в подслизистом слое и лапароскопическую резекцию образования с эндоскопической навигацией.

### Хирургическое лечение

Основные принципы хирургического лечения эктопии поджелудочной железы в гастродуоденальную зону включают полное её удаление или разрушение.

До некоторого времени одним из распространённых методов лечения была мини-лапаротомия с эндоскопическим поддержанным поиском. Н.В.Винокурова описала технику резекции ЭПЖ из небольшого верхнелапаратомного доступа с эндоскопической навигацией у 64 детей [13]. С тех пор этот метод стал успешно применяться многими хирургами для лечения хористомы [2]. Способ лечения аберрантной ПЖ, расположенной в желудке, включающий её удаление под видеоконтролем и отличающийся тем, что гастрокопию осуществляют, проводят через гастроскоп коагуляционный зонд, посредством которого коагулируют область протока аберрантной ПЖ с формированием канала на всю её толщину, затем послойно коагулируют её ткани в направлении от периферии к области сформированного канала, после чего воздействуют на операционную область NO-терапией в терапевтическом режиме в течение 1–2 мин. По данным автора, таким способом было успешно пролечено 15 больных [6], но о широком его применении в литературных источниках не сообщалось.

Эндоскопическая диссекция ЭПЖ в подслизистом слое включает в себя полнослойное удаление патологического образования с фрагментом стенки желудка, что приводит к полному излечению пациентов [30]. Полное удаление образования рассматривается как метод выбора для лечения врождённой патологии. Хотя этот метод является менее инвазивным, но в отечественной литературе о его применении в детской практике мало информации ввиду высокого риска перфорации, кровотечения и утечки желудочного содержимого.

### Минимально инвазивная хирургия

Существуют единичные сообщения о применении лапароскопии для лечения эктопии ПЖ у детей [31]. В литературе имеется множество данных о применении лапароскопического подхода в детской практике, что приводит к снижению боли и быстрому восстановлению пациентов после операции [32]. В своей работе Сварич и соавторы описывают успешное лечение 7 пациентов с аберрантной ПЖ в желудке из лапароскопического доступа путём атипичной клиновидной резекции желудка с использованием однорядного непрерывного обвивного шва с дополнительной герметизацией прядью большого сальника [31].

## Заключение

Эктопия поджелудочной железы в гастродуоденальную зону редко встречается у детей. В педиатрической и взрослой практике она считается уникальной причиной, вызывающей клиническую симптоматику. Хотя большинство хористом у детей – бессимптомные, у некоторых пациентов могут обнаруживаться симптомы заболевания в раннем возрасте, что приводит к необходимости хирургического вмешательства. В операции нуждаются все пациенты с клинической симптоматикой и отсутствием эффекта от консервативного лечения для предупреждения осложнений и малигнизации ЭПЖ. Цель операции состоит в полнослойной резекции ЭПЖ, чтобы провести полное гистологическое исследование операционного материала. Минимально инвазивная хирургия всё чаще используется для лечения ЭПЖ в гастродуоденальную зону у детей.

## ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

- Kilius A., Samalavicius N.E., Danys D., Zaldokas G., Sein D. Asymptomatic heterotopic pancreas in Meckel's diverticulum: a case report and review of the literature. *Journal of medical case reports*. 2015; (9): 108. <https://doi.org/10.1186/s13256-015-0576-x>
- Румянцева Г.Н., Минько Т.Н., Трухачев С.В., Бревдо Ю.Ф., Светлов В.В., Галахова Д.Г. Диагностика и лечение эктопированной поджелудочной железы у детей. *Детская хирургия*. 2013. (1): 34–6. Romyantseva G.N., Minko T.N., Trukhachev S.V., Brevdo Yu.F., Svetlov V.V., Galakhova D.G. Diagnosis and treatment of ectopic pancreas in children. *Detskaya khirurgiya*. 2013; (1): 34–6. (in Russian)
- Kapur S., Mahal P., Miles L., Hussain A. Diagnosing a gastric submucosal tumor using jumbo biopsy «unroofing» technique: a case report and review of the literature. *Case reports in oncological medicine*. 2013; 414518. <https://doi.org/10.1155/2013/414518>
- Винокурова Н.В., Цап Н.А., Дружинин Ю.В., Валамина И.Е., Огнев С.И. Клинико-эндоскопические и морфологические особенности эктопированной поджелудочной железы в стенку желудка у детей. *Уральский медицинский журнал*. 2012 (7): 68–72. Vinokurova N.V., Tsap N.A., Druzhinin Yu.V., Valamina I.Ye., Ognev S.I. Clinical and endoscopic and morphological features of the ectopic pancreas in the stomach wall in children. *Ural'skiy meditsinskiy zhurnal*. 2012 (7): 68–72. (in Russian)
- Бельмер С.В., Костырко Е.В., Приворотский В.Ф., Луппова Н.Е., Аберрантная поджелудочная железа у детей. *Вопросы детской диетологии*. 2013; 11 (3): 49–54. Belmer S.V., Kostyrko Ye.V., Privorotskiy V.F., Luppova N.Ye. Aberrant pancreas in children. *Voprosy detskoj diyetologii*. 2013; 11(3): 49–54. (in Russian)
- Киримов Р.Я., Наливкин А.Е. Патент № 2495631 С1 Российской Федерация, МПК А61В 17/00. Способ лечения аберрантной поджелудочной железы, расположенной в желудке: № 2012123473/14: заявл. 07.06.2012; заявитель Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Московской области «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского» (ГБУЗ МО МОНИКИ). Kirimov R.Ya., Nalivkin A.E. Patent No. 2495631 C1 Russian Federation, IPC A61B 17/00. Method of treatment of an aberrant pancreas located in the stomach: No. 2012123473/14: application 07.06.2012: applicant State Budgetary Healthcare Institution of the Moscow region «Moscow Regional Research Clinical Institute named after M.F. Vladimirovsky» (GBUZ MO MONICA).
- Котляр П.М., Сергеев Н.И., Ребрикова В.А., Сурков С.В., Татарников О.В., Магнитно-резонансная и компьютерная томография в дифференциальной диагностике эктопии ткани поджелудочной железы и забрюшинной опухоли. *Лучевая диагностика и терапия*. 2017; 4(8): 54–9. Kotlyarov P.M., Sergeev N.I., Rebrikova V.A., Surkov S.V., Tatarnikov O.V. Magnetic resonance imaging and computed tomography in the differential diagnosis of ectopia of pancreatic tissue and retroperitoneal tumor. *Lučevaya diagnostika i terapiya*. 2017; 4(8): 54–9. (in Russian)
- Гребенев А.Л. Аномалии поджелудочной железы. *Руководство по гастроэнтерологии*. Под ред. Ф.И. Комарова, А.Л. Гребенева. М.: Медицина, 1996; 3(5): 74–81. Grebenev A.L. Abnormalities of the pancreas. *A guide to gastroenterology [Anomalii podzheľudochnoi zheľezy. Rukovodstvo po gastroenterologii]*. Ed F.I. Komarova, A.L. Grebeneva. Moscow: Meditsina, 1996; 3(5): 74–81. (In Russian)
- Bialek A., Wiechowska-Kozłowska A., Pertkiewicz J., Karpińska K., Marlicz W., Milkiewicz P., Starzyńska T. Endoscopic submucosal dissection for the treatment of neoplastic lesions in the gastrointestinal tract. *World journal of gastroenterology*. 2013; 19(12): 1953–61. PMID: 23569341. PMID: PMC3613111. <https://doi.org/10.3748/wjg.v19.i12.1953>
- Fukino N., Oida T., Mimatsu K., Kida K., Kawasaki A., Kubo Y., Kano H. Diffuse Peritonitis due to Perforated Gastric Ectopic Pancreas. *Case reports in gastroenterology*. 2012; 6(3): 689–94. <https://doi.org/10.1159/000345382>
- Светлов В.В., Минько Т.Н., Румянцева Г.Н., Бревдо Ю.Ф., Трухачев С.В., Иванов П.С. Хористомы у детей. Клиника, диагностика. *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. 2020; 10(S): 146. Svetlov V.V., Minko T.N., Romyantseva G.N., Brevdo Yu.F., Trukhachev S.V., Ivanov P.S., Choristoma in children. *Clinic, diagnostics. Rossiyskiy vestnik detskoy khirurgii, anesteziologii i reanimatologii*. 2020; 10(S): 146. (in Russian)
- Kim J.Y., Lee J.M., Kim K.W., Park H.S., Choi J.Y., Kim S.H., Kim M.A., Lee J.Y., Han J.K., Choi B.I. Ectopic pancreas: CT findings with emphasis on differentiation from small gastrointestinal stromal tumor and leiomyoma. *Radiology*. 2009 Jul; 252(1): 92–100. <https://doi.org/10.1148/radiol.2521081441>
- Винокурова Н.В. Диагностика и хирургическое лечение эктопии поджелудочной железы в стенку желудка у детей. Автореферат диссертации на соискание учёной степени кандидата медицинских наук. М.: 2008. Vinokurova N.V. Diagnosis and surgical treatment of pancreatic ectopia in the stomach wall in children; Abstract of the dissertation for the degree of Candidate of Medical Sciences [Diagnostika i khirurgicheskoye lecheniye ektopii podzheľudochnoy zheľezy v stenkú zheludka u detey; Avtoreferat dissertatsii na soiskaniye uchenoy stepeni kandidata meditsinskikh nauk]. Moscow: 2008. (in Russian)
- Iwahashi S., Nishi M., Yoshimoto T. et al. A case of gastric heterotopic pancreas with gastroduodenal invagination. *Surg case rep*. 2019; 5: 110. <https://doi.org/10.1186/s40792-019-0669-7>
- Singh D., Bansal R. Heterotopic Pancreas Presenting as Gastric Polyp. *Surgical Science*. 2014; 5: 135–7. <https://doi.org/10.4236/ss.2014.54024>
- Zhao Z., Sim C.K., Mantoo S. Heterotopic pancreas in the omphalomesenteric duct remnant in a 9-month-old girl: a case report and literature review. *Diagnostic pathology*. 2017; 12(1): 49. <https://doi.org/10.1186/s13000-017-0643-2>
- Shamoon D., Sostre V., Patel V., Volfson A. A Case of Heterotopic Pancreatic Tissue Discovered in the Distal Esophagus. *Case reports in gastrointestinal medicine*. 2020; 4695184. <https://doi.org/10.1155/2020/4695184>
- Elwir S., Glessing B., Amin K., Jensen E., Mallery S. Pancreatitis of ectopic pancreatic tissue: a rare cause of gastric outlet obstruction. *Gastroenterology report*. 2017; 5(3): 237–40. <https://doi.org/10.1093/gastro/gov037>
- Yang C.W., Che F., Liu X.J., Yin Y., Zhang B., Song B. Insight into gastrointestinal heterotopic pa. 2021; 12(1): 144. <https://doi.org/10.1186/s13244-021-01089-0>
- Vyawahare M.A., Musthyla N.B. Ectopic pancreas at the ampulla of Vater diagnosed with endoscopic snare papillectomy: A case report and review of literature. *World journal of gastrointestinal endoscopy*. 2021; 13(9): 437–46. <https://doi.org/10.4253/wjge.v13.i9.437>
- Sharma D.K., Agarwal S., Saran R.K., Agarwal A.K. Pseudocyst of ectopic pancreas of the duodenal wall masquerading as malignant cystic tumor of pancreas. *Saudi journal of gastroenterology : official journal of the Saudi Gastroenterology Association*. 2009; 15(4): 271–3. <https://doi.org/10.4103/1319-3767.56101>
- Monier A., Awad A., Szmigielski W., Muneer M., Alrashid A., Darweesh A., Hassan H. Heterotopic pancreas: a rare cause of ileoileal intussusception. *Polish journal of radiology*. 2014; 79: 349–51. <https://doi.org/10.12659/PJR.890913>
- Song D.E., Kwon Y., Kim K.R., Oh S.T., Kim J.S. Adenocarcinoma arising in gastric heterotopic pancreas: a case report. *J Korean Med Sci*. 2004 Feb; 19(1): 145–8. PMID: 14966359. PMID: PMC2822253. <https://doi.org/10.3346/jkms.2004.19.1.145>
- Guimarães M., Rodrigues P., Gonçalves G., Nora M., Monteiro M.P. Heterotopic pancreas in excluded stomach diagnosed after gastric bypass surgery. *BMC surgery*. 2013; 13: 56. <https://doi.org/10.1186/1471-2482-13-56>
- Catalano F., Rodella L., Lombardo F., Silano M., Tomezzoli A., Fuini A., Di Cosmo M.A., de Manzoni G., Trecca A. Endoscopic submucosal dissection in the treatment of gastric submucosal

- tumors: results from a retrospective cohort study. *Gastric Cancer*. 2013 Oct; 16(4): 563–70. Epub 2012 Dec 28. PMID: 23271043. <https://doi.org/10.1007/10120-012-0225-7>
26. Betzler A., Mees S.T., Pump J. et al. Clinical impact of duodenal pancreatic heterotopia – Is there a need for surgical treatment? *BMC Surg*. 2017; 17: 53. <https://doi.org/10.1186/s12893-017-0250-x>
27. Bromberg S.H., Camilo Neto C., Borges A.F., Franco M.I., França L.C., Yamaguchi N. Pancreatic heterotopias: clinicopathological analysis of 18 patients. *Rev Col Bras Cir*. 2010 Dec; 37(6): 413–9. English, Portuguese. PMID: 21340256. <https://doi.org/10.1590/s0100-69912010000600007>
28. Lee M.J., Chang J.H., Maeng I.H., Park J.Y., Im Y.S., Kim T.H., Han S.W., Lee D.S. Ectopic pancreas bleeding in the jejunum revealed by capsule endoscopy. *Clin Endosc*. 2012 Sep; 45(3): 194–7. Epub 2012 Aug 22. PMID: 22977800. PMID: PMC3429734. <https://doi.org/10.5946/ce.2012.45.3.194>
29. Papaziogas B., Koutelidakis I., Tsiaousis P., Panagiotopoulou K., Paraskevas G., Argiriadou H., Atmatzidis S., Atmatzidis K. Carcinoma developing in ectopic pancreatic tissue in the stomach: a case report. *Cases journal*. 2008 Oct 18; 1(1): 249. PMID: 18928565. PMID: PMC2577107. <https://doi.org/10.1186/1757-1626-1-249>
30. Menon L., Buscaglia J.M. Endoscopic approach to subepithelial lesions. *Therapeutic advances in gastroenterology*. 2014; 7(3): 123–30. <https://doi.org/10.1177/1756283X13513538>
31. Сварич В.Г., Лисицын Д.А., Ислентьев Р.Н., Перевозчиков Е.Г., Каганцов И.М., Особенности диагностики и лечения хористомы желудка у детей. *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. 2018; 8(2): 73–8. Svarich V.G., Lisitsyn D.A., Islentyev R.N., Perevozchikov Ye.G., Kagantsov I.M. Features of diagnosis and treatment of gastric choristoma in children. *Rossiyskiy vestnik detskoy khirurgii, anesteziologii i reanimatologii*. 2018; 8(2): 73–8. (in Russian)
32. Соколов Ю.Ю., Ефременков А.М., Зыкин А.П., Туманова Е.Л., Омарова Ж.Р., Антонова Д.В., Ахматов Р.А. Кистозные удвоения желудка с локализацией в поджелудочной железе у детей. *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. 2020; 10(1): 35–42. Sokolov Yu.Yu., Yefremenkov A.M., Zykin A.P., Tumanova Ye.L., Omarova Zh.R., Antonova D.V., Akhmatov R.A. Cystic doubling of the stomach with localization in the pancreas in children. *Rossiyskiy vestnik detskoy khirurgii, anesteziologii i reanimatologii*. 2020; 10(1): 35–42. (in Russian)

<https://doi.org/10.55308/1560-9510-2022-26-1-24-28>

Обзорная статья / Review article

© ПИМЕНОВА Е.С., КОРОЛЕВ Г.А., 2022

*Пименова Е.С., Королев Г.А.*

## Патология энтеральной нервной системы у детей с аноректальными пороками развития

ФГАОУ ВО «Первый московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет)», 119991, Москва, Российская Федерация

**Введение.** Статья посвящена проблемам порока развития энтеральной нервной системы (ЭНС) у пациентов с аноректальными мальформациями (АРМ). Функциональные нарушения желудочно-кишечного тракта у пациентов с АРМ после аноректопластики (неполное опорожнение кишечника, запоры и недержание кала) являются актуальной проблемой детской хирургии.

**Материалы.** Поиск источников литературы по теме проводился с использованием баз данных Scopus, PubMed, Google Scholar и eLibrary.

**Результаты.** Причины неудовлетворительных результатов лечения многочисленны: недоразвитие мышц тазового дна, аномалии развития крестцово-копчиковой области, повторные операции. В последние годы определённое внимание уделяется патологии энтеральной нервной системы в структуре АРМ, так как внутриутробная миграция нейробластов и формирование нейрональной сети кишечника идет в неразрывной связи с закладкой задней кишки. При этом в источниках литературы информация о состоянии ЭНС у детей с аноректальными трансформациями немногочисленна и разрозненна. Нарушение развития ЭНС у пациентов с АРМ, по данным разных авторов, колеблется от 3,5 до 94%. Частота истинного аганглиоза (болезни Гиршпрунга) у детей с АРМ, по данным многоцентровых исследований, невелика (до 3,4%).

**Заключение.** АРМ – это группа врождённых пороков развития аноректальной области. Качество жизни пациентов после операции нередко страдает за счёт развития функциональных нарушений, таких как неполное опорожнение кишечника, запоры, недержание кала.

Необходимы дальнейшие исследования, направленные на выявление изменений ЭНС при аноректальных пороках развития с целью коррекции тактики ведения и улучшения качества жизни пациентов после операции.

**Ключевые слова:** аноректальные мальформации; энтеральная нервная система; дети

**Для цитирования:** Пименова Е.С., Королев Г.А. Патология энтеральной нервной системы у детей с аноректальными пороками развития. *Детская хирургия.* 2022; 26(1): 24-28. <https://doi.org/10.55308/1560-9510-2022-26-1-24-28>

**Для корреспонденции:** Королев Григорий Алексеевич – клинический ординатор кафедры детской хирургии и урологии-андрологии им. Л.П. Александрова ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова МЗ РФ (Сеченовский Университет)», 119991, Москва, Российская Федерация. E-mail: KorolevG.A@yandex.ru

**Участие авторов:** Пименова Е.С. – концепция и дизайн исследования, редактирование; Королев Г.А. – сбор и обработка материала, написание текста. Все соавторы – утверждение окончательного варианта статьи, ответственность за целостность всех частей статьи.

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Финансирование.** Исследование не имело спонсорской поддержки.

Поступила в редакцию 12 октября 2021 / Принята в печать 07 января 2022

*Pimenova E.S., Korolev G.A.*

## Pathology of the enteral nervous system in children with anorectal malformations

Sechenov First Moscow State Medical University, Moscow, 119991, Russian Federation

**Introduction.** The review describes a pathology of the enteric nervous system (ENS) in patients with anorectal malformations (ARM). Functional gastrointestinal disorders in children with APM after anorectoplasty (bowel impaction, constipation and fecal incontinence) is an actual problem in pediatric surgery.

**Materials.** Literature searches was done in Scopus, PubMed, Google Scholar and eLibrary databases.

**Results.** Reasons of unsatisfactory outcomes after the treatment are various: underdevelopment of pelvic floor muscles, low sacral ratio, redo procedures. In recent years, a certain attention has been paid to the pathology of enteric nervous system in the structure of ARM pathologies, since the intrauterine migration of neuroblasts and formation of the intestinal neuronal network are inextricably linked with the hindgut anlage. At the same time, literature on ENS state in children with anorectal transformations is not numerous and scattered. Impairments in ENS development in patients with ARM, by different authors, ranges from 3.5 to 94%. By findings of multicenter trials, the incidence of true agangliosis (Hirschsprung's disease) in children with ARM is low (up to 3.4%).

**Conclusion.** ARM is a group of congenital malformations of the anorectal region. The quality of life of such patients often worsens after surgery due to functional disorders, such as incomplete bowel movements, constipation and fecal incontinence. Further researches are

needed to identify changes in ENS in patients with anorectal malformations in order to correct management tactics and improve their quality of life after surgery.

Key words: anorectal malformations; enteric nervous system; children

**For citation:** Pimenova E.S., Korolev G.A. Pathology of the enteral system in children with anorectal malformations. *Detskaya khirurgiya (Russian Journal of Pediatric Surgery)* 2022; 26(1): 24-28. <https://doi.org/10.55308/1560-9510-2022-26-1-24-28> (In Russian)

**For correspondence:** Grigoriy A. Korolev, resident, department of pediatric surgery and urology-andrology, Sechenov First Moscow State Medical University, 119991, Moscow, Russian Federation. E-mail: KorolevG.A@yandex.ru

**Information about authors:**

Pimenova E.S., <https://orcid.org/0000-0001-7206-5987> Korolev G.A., <https://orcid.org/0000-0001-5730-3684>

**Author contribution:** Pimenova E.S. – study concept and design, editing; Korolev G.A. – material collection and processing, text writing. All co-authors – approval of the final version of the article, responsibility for the integrity of all parts of the article.

**Conflict of interests.** The authors declare no conflict of interest.

**Funding.** The study had no sponsorship.

Accepted: October 12, 2021 / Received: January 12, 2022

## Введение

Аноректальные мальформации (АРМ) – это врождённые пороки развития аноректальной области и тазового дна (ранее классифицируемые как «атрезия ануса») [1, 2]. Аноректальные пороки составляют одну из наиболее многочисленных групп врождённых колопроктологических заболеваний в детском возрасте [1, 3]. В настоящее время нет убедительных данных, объясняющих причины развития АРМ. У пациентов с АРМ нередко наблюдаются функциональные нарушения ЖКТ – задержка стула, недержание кала, диарея, в том числе после успешно выполненной хирургической коррекции. Одним из актуальных вопросов в настоящее время остаётся влияние пороков развития энтеральной нервной системы (ЭНС) на течение АРМ [4, 5].

*Цель обзора* – обобщение информации об аномалиях ЭНС у пациентов с АРМ.

## Этиология и патогенез аноректальных мальформаций

Согласно данным мировой литературы, частота встречаемости АРМ приблизительно 1 на 5000 новорождённых и 1 на 1500 живорождённых [1, 6, 7]. Примерно у половины детей с АРМ выявляют сопутствующие аномалии: патологию мочеполовой системы (40–50%), заболевания сердечно-сосудистой системы (30–35%), спинальный дизрафизм (25–30%), пороки развития ЖКТ (5–10%). В 4–9% случаев АРМ входит в состав ассоциации VACTERL (группа сочетанных аномалий развития; название VACTERL составлено из первых букв наименований пороков, входящих в состав синдрома:

- V (лат. *Vertebral anomalies*) – аномалии позвоночника и рёбер;
- A (лат. *Ani atresia*) – атрезия ануса;
- C (лат. *Cardiovascular anomalies*) – дефекты перегородок и другие пороки сердца;
- TE (лат. *Tracheo-esophageal fistula*) – трахеопищеводный свищ с атрезией пищевода;
- R (лат. *Renum vitia*) – аномалии почек – агенезия, дисплазия, гидронефроз; единственная пупочная артерия;
- L (лат. *Tibiae defectus*) – дефекты лучевой кости – гипоплазия I пальца или лучевой кости, преаксиальная полидактилия и синдактилия) [2, 5].

Этиология аноректальных пороков до конца не изучена. В настоящее время ведутся исследования о влиянии генетических мутаций, окружающей среды и тератогенных факторов [8]. Нередки случаи семейных форм АРМ, которые входят в состав синдромов Куррарино (мутация

в гене *HLXB9*), Палистера-Холла, Таунса-Брокса (мутация в гене *Sall1*). В настоящее время расшифрованы и описаны гены, отвечающие за развитие аноректальных мальформаций (*WNT3A*, *PCSK5*, *TCF4*, *MKKS*, *GLI2*, *HOXD12*, *BMP4*), а также мутации в различных генах (*Shh*, *Gli*, *Bmp7*, *Wnt5a*), приводящих к нарушению развития уроректальной перегородки и формированию аноректальных пороков [1, 5].

Существуют две теории, объясняющие патогенез АРМ, – гипотеза «несостоявшейся миграции» и «нарушения каудальной дифференцировки» [3, 9]. ЖКТ развивается из трёх зародышевых листков: мезодермы, энтодермы и эктодермы. В ходе эмбриогенеза ЖКТ подразделяется на три отдела – переднюю, среднюю и заднюю кишки [10]. АРМ развиваются вследствие аномалий развития задней кишки. В настоящее время выделяют два критических момента формирования кишечника в раннем неонатальном периоде – инвагинацию конечной энтодермы и дифференцировку мышечной мезенхимы [11].

Варианты АРМ могут быть разнообразными, нередко при отсутствии ануса в должствующем месте прямая кишка может свищем впасть в мочевой пузырь, уретру, преддверье влагалища, а также иметь единое с влагалищем и уретрой выходное отверстие на промежность (персистирующая клоака у девочек) [12].

## Морфология и функции энтеральной нервной системы

Формирование ЭНС начинается с миграции нервных клеток от нервного гребня в спланхическую мезодерму передней кишки, затем эти клетки мигрируют каудально в среднюю кишку. Нервная система задней кишки закладывается из крестцового нервного гребня [13]. Таким образом, процесс развития кишки неразрывно связан с развитием ЭНС.

Как самостоятельный отдел нервной системы ЭНС не была выделена вплоть до 70-х гг. XX века. Ранее использовался термин, предложенный А.Д. Ноздрачевым, «метасимпатический отдел вегетативной нервной системы» [14]. В настоящее время ЭНС описана как совокупность нейронов и сплетений, берущих свое начало от *nervus vagus* и нервного гребня. Компоненты ЭНС мигрируют и дифференцируются в области кишечника под воздействием транскрипционного фактора *Sox10* и фактора *RHOX2B* [15, 16]. Основные ганглионарные образования ЖКТ – сплетения Мейсснера (подслизистые нервные сплетения) и Ауэрбаха (межмышечные нервные сплетения) [17]. Они контролируют сократимость гладких мышц стенки всего ЖКТ, работу желёз, секрецию жидко-

сти и электролитов независимо от ЦНС [7, 16, 18]. Также выделяют интерстициальные клетки Кахаля (ИКК), которые располагаются в толще мышечных слоев, служат пейсмекерами медленных волн деполяризации и контролируют локальную регуляцию функциональной активности гладкой мускулатуры кишечника [19, 20]. ЭНС также осуществляет взаимодействие со многими другими клетками ЖКТ – эпителиальными, эндокринными и иммунными – для управления различными физиологическими реакциями и процессами в кишечнике [16].

Логично было бы предположить, что нарушении формирования задней кишки у плода, может сопутствовать изменение миграции нейробластов от нервного гребня по кишке. Однако до настоящего времени взаимосвязь этих процессов не изучена [7].

## Патология ЭНС при АРМ

Хирургическая тактика у детей с различными вариантами АРМ согласована, при этом неудовлетворительные функциональные результаты – неполное опорожнение кишечника, запоры и недержание кала по-прежнему являются проблемой для многих пациентов в послеоперационном периоде [1, 15]. Нарушение отхождения стула является наиболее частой жалобой после хирургической коррекции пороков, возникающей у 30–60% пациентов. Копростаз может являться причиной интоксикации и должен подвергаться незамедлительной терапии. Принято считать, что возможными причинами развития запора в послеоперационном периоде могут быть недоразвитие мышц таза, рубцовый стеноз, аномалии кишечной иннервации или денервация в ходе операции [21]. Связь аноректальных пороков и аномалий нервной системы является предметом споров, данные коллег противоречивы.

Так, K. V. Parkkulainen и соавт. оценивали состояние кишечных ганглиев у 25 пациентов с АРМ и обнаружили аганглиоз (отсутствие нервных ганглиев в стенке кишки) у 15 (60%) больных [4].

В свою очередь, W. B. Kiesewetter с коллегами провели исследование с участием 32 детских хирургических центров в США и Канаде, в котором была дана оценка 296 пациентам с АРМ. Лишь у 10 (3,4%) диагностирован аганглиоз [22].

A. M. Holschneider обследовал 52 пациента с АРМ и обнаружил нарушения иннервации у 49 (94%), в 23 случаях отмечен аганглиоз дистальных отделов свищевого хода, который обычно низводят на место, где должен быть анус. Из 209 биопсий прямой кишки в 10 (31%) случаях был выявлен классический аганглиоз, гипоганглиоз диагностирован у 11 (37,9%), у 4 (13,8%) – нейрональная интестинальная дисплазия (деформация и гипертрофия подслизистых нервных ганглиев), у 3 (10,3%) – другие варианты дисганглиоза [23].

W. A. Meier-Ruge и соавт. оценили 41 пациента с АРМ и отметили аномалии ЭНС в 46% случаев: в 7 (17%) случаях были выявлены признаки болезни Гиршпрунга, у 7 (17%) пациентов был диагностирован олиганейрональный гипоганглиоз (уменьшение количества ИКК и глиальных клеток в составе нервного сплетения Ауэрбаха), у 5 (12%) установили нейрональную дисплазию подслизистых ганглиев [24, 25].

M. Macedo и соавт. [21] провели опыт на животных, направленный на изучение связи АРМ и ЭНС. Для эксперимента применялась модель АРМ, созданная с помощью этилениомочевины (ЭТМ), которая обладает тератогенным эффектом. Экспериментальные животные были разделены на 3 группы: А – здоровые плоды крыс, которым не вводилась ЭТМ; В – плоды без АРМ, рожденные от крыс, которым вводилась ЭТМ, группа С – плоды с АРМ, рожден-

ные от крыс, которым вводили тератогенный фактор. ЭТМ применяли на 11-й день гестации в дозе 125 мг/кг. Крысам выполнялось кесарево сечение на 21-е сутки. Полученные результаты оценивали с помощью иммуногистохимического анализа кальций-связывающего белка s100, который находится в ткани нервных клеток. В результате авторы обнаружили статистически значимые различия между тремя группами: в группе А наблюдалась наибольшее количество ганглиозных клеток, а в группе С – наименьшее. Авторы сделали вывод, что количество нервных ганглиев имеет прямую зависимость от АРМ [21]. Эти данные подтверждаются исследованием W. Wang и соавт., которые, используя модель, описанную выше, пришли к аналогичному выводу [7].

R. A. Schoenberg и D. Kluth, с целью изучения ЭНС, провели опыт на куриных эмбрионах. *In vivo* проводилось лигирование кишечника на 11-й день развития эмбриона без перевязки сосудов. При микроскопическом анализе проксимальных и дистальных участков кишечной стенки относительно «стеноза» было обнаружено, что подслизистое сплетение практически отсутствовало, а количество сплетений Ауэрбаха уменьшалось в непосредственной близости к лигатуре в проксимальном отделе кишки. Авторы предположили, что эти нарушения связаны со значительным расширением проксимального отдела кишки. Клетки Кахаля, которые окружают межмышечные нервные сплетения, отсутствовали как в проксимальном, так и в дистальном отделе кишки. В дистальных отделах кишки был выявлен аганглиоз [26].

Y. Huang и соавт. подтвердили важность влияния мутации гена *Shh* на развитие АРМ. В ходе работы было установлено, что метилирование (подавление) промотора гена *Shh* несколько выше в группе пациентов с «высокими» формами АРМ, чем с «низкими», и значительно выше, чем в группе здоровых пациентов. Таким образом, экспрессия гена *Shh* была снижена у пациентов обеих групп АРМ, по сравнению с пациентами группы контроля [27].

В свою очередь, P. Mandhan и соавт. на модели животных с АРМ, созданной с помощью ЭТМ – 125 мг/кг, установили влияние гена *Shh* не только на развитие аноректальных пороков, но и на развитие патологии ЭНС, уточнив, что патологии ЭНС и АРМ развиваются параллельно [28].

P. Parkash и соавт. [29] исследовали содержание нейронспецифической енолазы (НСЕ) – фермента гликолиза, вазоактивного кишечного пептида (ВИП), обеспечивающего стимуляцию гладкой мускулатуры кишечника и усиление кровотока, и нейротрансмиттеров Р (SP-100), обеспечивающих передачу сигналов между синапсами, с помощью иммуногистохимического анализа кишечной стенки крыс с АРМ, которым вводилась ЭТМ. В ходе эксперимента они установили, что НСЕ, ВИП и SP-100 заметно снижены в прямой кишке при «высоких» формах АРМ и умеренно снижены при «низких» пороках по сравнению с контрольной группой. Количество интрамуральных ганглиев, окрашенных антисывороткой ВИП и SP-100, было снижено в обеих группах АРМ, что указывает на повреждение и тормозных и возбуждающих нервных волокон в кишке при АРМ. Данный факт может объяснить нарушение моторики кишечника после оперативного вмешательства.

Схожее исследование провели Y. Kubota с коллегами. Они также установили, что на более поздних этапах эмбрионального развития у плодов с АРМ наблюдается снижение SP-100 и ВИП. Также они обнаружили снижение c-kit (фактора, участвующего в пролиферации и миграции клеток) в циркулярном мышечном слое толстой кишки при АРМ [30].

Глиальный нейрональный фактор (Glial cell-derived neurotrophic factor – GDNF) способствует поддержанию жизнедеятельности и пролиферации предшественников нервных клеток кишечника и имеет выраженный нейротрофический эффект. У. Huang и соавт. установили, что у крыс с АРМ наблюдается сниженная экспрессия GDNF по сравнению с контрольной группой, что может быть одной из причин развития АРМ. Экспериментальным животным с АРМ выполнялось введение экзогенного GDNF на 10-е сутки гестации, однако частота рождаемости потомства с АРМ осталась неизменной. Авторы предположили, что развитие АРМ становится необратимым после закладки задней кишки [31]. J.F. Werff и соавт., так же как и В. Q. Qi с коллегами, подтвердили, что любая деформация и деградация хвостовой части кишки может вызвать аномальное развитие клоакальной мембраны, вызывая АРМ и патологию ЭНС [32, 33].

Таким образом, в настоящее время до конца не выяснено, что является первопричиной аномалии развития задней кишки, но большинство авторов пришли к выводу, что АРМ и патология ЭНС нередко развиваются параллельно.

## Заключение

АРМ – это группа врождённых пороков развития аноректальной области. Качество жизни пациентов после операции нередко страдает за счет развития функциональных нарушений, таких как неполное опорожнение кишечника, запоры и недержание кала.

ЭНС – часть периферической нервной системы, отвечающая за функцию кишечника. Согласно данным исследований последних лет, у пациентов с АРМ патология кишечных ганглиев встречается в 3,5–94% случаев. Подобный разброс данных объясняется разнородными по составу и числу выборками в разных исследованиях.

Функциональные расстройства у пациентов с АРМ могут быть связаны с патологией развития ЭНС. Многоцентровые исследования указывают на низкую вероятность сочетания АРМ с болезнью Гиршпрунга (3,5%), однако различные варианты дисганглиоза (нейрональная кишечная дисплазия, гипоганглиоз и другие) довольно часто встречаются при АРМ.

Необходимы дальнейшие исследования, направленные на выявление изменений ЭНС при аноректальных пороках развития с целью коррекции тактики ведения и улучшения качества жизни пациентов после операции.

## ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Аверин В.И., Ионов А.Л., Караваева С.А., Комиссаров И.А., Котин А. и др. Аноректальные мальформации у детей (Федеральные клинические рекомендации). *Детская хирургия*. 2015; 19(4): 29–35.  
Averin V.I., Ionov A.L., Karavaeva S.A., Kotin A.N., Mokrushina O.G. et al. Anorectal malformations in children (federal clinical guidelines). *Detskaya khirurgiya*. 2015; 19(4): 29–35. (In Russian)
2. Wetherill C., Sutcliffe J. Hirschsprung disease and anorectal malformation. *Early Hum Dev*. 2014 Dec; 90(12): 927–32. <https://doi.org/10.1016/j>
3. Леньюшкин А.И. *Детская колопроктология*. М.: Медицина, 1990.  
Lenyushkin A.I. *Pediatric Coloproctology [Detskaya koloproctologiya]*. Moscow: Medicine, 1990. (In Russian)
4. Parkkulainen K.V., Hjelt L., Sulamaa M. Anal atresia combined with aganglionic megacolon. *Acta Chir Scan*. 1959; 118: 252–6.
5. Gangopadhyay A.N., Pandey V. Anorectal malformations. *J Indian Assoc Pediatr Surg*. 2015 Jan-Mar; 20(1): 10–5. <https://doi.org/10.4103/0971-9261.145438>

6. Wood R.J., Levitt M.A. Anorectal Malformations. *Clin Colon Rectal Surg*. 2018 Mar; 31(2): 61–70. <https://doi.org/10.1055/s-0037-1609020>
7. Wang W., Jia H., Zhang H., Chen Q., Zhang T. et al. Abnormal innervation patterns in the anorectum of ETU-induced fetal rats with anorectal malformations. 2011 May 16; 495(2): 88–92. <https://doi.org/10.1016/j.neulet.2011.02.057>
8. Wang C., Li L., Cheng W. Anorectal malformation: the etiological factors. *Pediatr Surg Int*. 2015 Sep; 31(9): 795–804. <https://doi.org/10.1007/s00383-015-3685-0>
9. Исакова Ю.Ф., Дронова А.Ф. *Детская хирургия: национальное руководство*. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2014.  
Isakova Yu.F., Dronova A.F. *Pediatric Surgery: National Guide [Detskaya khirurgiya. Natsionalnoe rukovodstvo]*. Moscow: GEOTAR-Media; 2014. (In Russian)
10. Bhatia A., Bordoni B. *Embryology, Gastrointestinal*. December 30, 2018. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK537172/> (Accessed June 21, 2019)
11. Khanna K., Sharma S., Pabalan N. A review of genetic factors contributing to the etiopathogenesis of anorectal malformations. *Pediatr Surg Int*. 2018 Jan; 34(1): 9–20. Epub 2017 Nov 1. <https://doi.org/10.1007/s00383-017-4204-2>
12. Pena A., Devries P.A. Posterior sagittal anorectoplasty: Important technical considerations and new applications. *J Pediatr Surg*. 1982; 17: 796–811.
13. Hill M.A. Embryology Neural Crest – Enteric Nervous System. 11 March 2019. Available at: [https://embryology.med.unsw.edu.au/embryology/index.php/Neural\\_Crest\\_-\\_Enteric\\_Nervous\\_System](https://embryology.med.unsw.edu.au/embryology/index.php/Neural_Crest_-_Enteric_Nervous_System)
14. Гайворонский И.В. *Нормальная анатомия человека*. Санкт-Петербург: СпецЛит; 2011.  
Gaivoronsky I.V. *Normal human anatomy [Normalnaya anatomiya cheloveka]*. St. Petersburg: Speclit; 2011. (In Russian)
15. Suzuki R., Miyahara K., Murakami H., Doi T., Lane G.J. et al. Abnormal neural crest innervation in Sox10-Venus mice with all-trans retinoic acid-induced anorectal malformations. *Pediatr Surg Int*. 2014 Feb; 30(2): 189–95. <https://doi.org/10.1007/s00383-013-3452-z>
16. Rao M., Gershon M.D. Enteric nervous system development: what could possibly go wrong? *Nat Rev Neurosci*. 2018 Sep; 19(9): 552–65. <https://doi.org/10.1038/s41583-018-0041-0>
17. Shannon K., Vanden Berghe P. The enteric nervous system in PD: gateway, bystander victim, or source of solutions. *Cell Tissue Res*. 2018 Jul; 373(1): 313–26. <https://doi.org/10.1007/s00441-018-2856-4>
18. Mundt E., Bates M.D. Genetics of Hirschsprung disease and anorectal malformations. *Semin Pediatr Surg*. 2010 May; 19(2): 107–17. <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2009.11.015>
19. Агаджанова Л.С., Румянцева Т.А., Румянцева В.В. С-KIT позитивные клетки в мышечной оболочке желудка крысы. *Астраханский медицинский журнал*. 2013; 8(1): 18–20.  
Agadzhanova L.S., Rumyantseva T.A., Rumyantseva V.V. C-KIT positive cells in the muscle membrane of the rat stomach. *Astrahanskij medicinskij zhurnal*. 2013; 8(1): 18–20. (In Russian)
20. Зашихин А.Л., Агафонов Ю.В., Любезнова А.Ю. К вопросу о локализации интерстициальных клеток Кахала в составе гладкой мускулатуры различных органов систем. *Экология человека*. 2012; (3): 56–8.  
Zashikhin A.L., Agafonov Yu.V., Lyubeznova A.Yu. On the question of the localization of the interstitial Cajal cells as part of the smooth muscles of various organ systems. *Ekologiya cheloveka*. 2012; (3): 56–8. (In Russian)
21. Macedo M., Martins J.L., Meyer K.F., Soares I.C. Study of the density of ganglion cells in the terminal bowel of rats with anorectal malformations. *Acta Cir Bras*. 2007 Nov–Dec; 22(6): 441–5.
22. Kiesewetter W.B., Sukarochana K., Sieber W.K. The frequency of aganglionosis associated with imperforate anus. *Surgery*. 1965 Nov; 58(5): 877–80.
23. Holschneider A.M., Ure B.M., Pfrommer W., Meier-Ruge W. Innervation patterns of the rectal pouch and fistula in anorectal malformations: a preliminary report. *J Pediatr Surg*. 1996 Mar; 31(3): 357–62.
24. Meier-Ruge W.A., Holschneider A.M. Histopathologic observations of anorectal abnormalities in anal atresia. *Pediatr Surg Int*. 2000; 16(1–2): 2–7.
25. Meier-Ruge W.A., Bruder E. Anorectal irregularities in anal atresia. *Pathobiology*. 2005; 72: 59–62. <https://doi.org/10.1159/000084386>
26. Schoenberg R.A., Kluth D. Experimental small bowel obstruction in chick embryos: Effects on the developing enteric nervous system. *J Pediatr Surg*. 2002 May; 37(5): 735–40.

27. Huang Y., Zhang P., Zheng S., Dong R. Hyper methylation of SHH in the pathogenesis of congenital anorectal malformations. *J Pediatr Surg.* 2014 Sep; 49(9): 1400-4. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2014.03.007>
28. Mandhan P., Sullivan M., Quan Q.B., Beasley S. The contribution of the sonic hedgehog cascade in the development of the enteric nervous system in fetal rats with anorectal malformations. *J Pediatr Surg.* 2007 Dec; 42(12): 2080-5.
29. Mandhan P., Qi B.Q., Beasley S.W. Aberrations of the intrinsic innervation of the anorectum in fetal rats with anorectal malformations. *J Pediatr Surg.* 2005 Feb; 40(2): 397-402.
30. Kubota Y., Cho H., Umeda T., Abe H., Kurumi Y. et al. Abnormal development of intrinsic innervation in murine embryos with anorectal malformations. *Pediatr Surg Int.* 2012 Mar; 28(3): 295-8. <https://doi.org/10.1007/s00383-011-3017-y>
31. Huang Y., Zheng S. Effect of exogenous glial cell-derived neurotrophic factor on development of the enteric nervous system in the rectal end of fetal rats with anorectal malformations. *Pediatr Surg Int.* 2013 Apr; 29(4): 375-9. <https://doi.org/10.1007/s00383-012-3251-y>
32. Van der Werff J.F., Nivelstein R.A., Brands E., Luijsterburg A.J., Vermeij-Keers C. Normal development of the male anterior urethra. *Teratology.* 2000 Mar; 61(3): 172-83.
33. Qi B.Q., Beasley S.W., Williams A.K., Fizelle F. Apoptosis during regression of the tailgut and septation of the cloaca. *J Pediatr Surg.* 2000 Nov; 35(11): 1556-61.

<https://doi.org/10.55308/1560-9510-2022-26-1-29-34>

Обзорная статья

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2022

Раушенбах Н.Г.<sup>1</sup>, Багаев В.Г.<sup>1,2</sup>, Амчславский В.Г.<sup>1</sup>, Иванова Т.Ф.<sup>1</sup>, Джанмирзоева А.Ю. кызы<sup>1</sup>

## Применение анестезирующих и лечебных свойств ксенона при подготовке детей к пластическому закрытию ран

<sup>1</sup>ГБУЗ г. Москвы «Научно-исследовательский институт неотложной детской хирургии и травматологии Департамента здравоохранения г. Москвы», отделение анестезиологии и реанимации, 119180, Москва, Российская Федерация;

<sup>2</sup>ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Министерства здравоохранения Российской Федерации, 123242, Москва, Российская Федерация

**Введение.** В обзоре представлены экспериментальные и клинические исследования по использованию ксенона в субнаркотической концентрации для обезболивания и лечения острого стрессового расстройства. Процесс подготовки ран к пластическому закрытию у детей длительный и болезненный, требующий проведения большого количества анестезий при перевязках, что приводит к когнитивным нарушениям, сказываясь на памяти, и обучаемости. Каждый третий ребёнок, переживший тяжёлую травму, страдает острым стрессовым расстройством: нарушение сна, эмоциональная неуравновешенность, тревожность, замкнутость, неадекватность поступков. Ксенон (Xe) является нетоксичным анестетиком, в концентрации 20–50% не только обезболивает, но и купирует острое стрессовое расстройство, проявляет седативные и антистрессорные свойства, нормализует сон.

**Цель исследования** – изучить литературные данные о возможности использования субнаркотических концентраций Xe для обезболивания и купирования острого стрессового расстройства на этапе подготовки ребёнка к пластическому закрытию раневого дефекта.

**Материал и методы.** Анализ литературных данных проведён в поисковых системах PubMed, Scopus, eLIBRARY, Cyberleninka на английском и русском языках с использованием ключевых запросов: «Xenon», «Xenon and anesthesia», «Xenon therapy» «Actions of Xenon», «Лечение обширных ран у детей», «Острое стрессовое расстройство».

По результатам проведённого анализа литературы планируется выполнить исследование о возможности использования субнаркотических концентраций Xe для обезболивания и лечения острого стрессового расстройства на этапе подготовки ребёнка к пластическому закрытию раневого дефекта.

**Результаты.** Анализ данных проведённых исследований показал нетоксичность Xe, что даёт возможность его неоднократного применения для анестезии у детей. То, что Xe уменьшает проявления тревожного, депрессивного и психосоматического симптомов у больных с острыми и хроническими стрессовыми расстройствами, позволяет рассчитывать на его положительные эффекты в лечении детей с обширными ранами травматического происхождения на этапе подготовки их к пластическому закрытию.

**Заключение.** Практическое отсутствие в имеющейся научной литературе исследование по оценке эффективности применения субнаркотических концентраций Xe, при перевязках обширных ран на этапе подготовки раневого процесса к пластическому закрытию у детей с острыми стрессовыми расстройствами, обосновывает проведение соответствующего научного исследования.

**Ключевые слова:** обезболивание ксеноном; нейропротекция ксеноном; антистрессорный эффект ксенона

**Для цитирования:** Раушенбах Н.Г., Багаев В.Г., Амчславский В.Г., Иванова Т.Ф., Джанмирзоева А.Ю. кызы. Применение анестезирующих и лечебных свойств ксенона при подготовке детей к пластическому закрытию ран. *Детская хирургия.* 2022; 26(1): 29-34. <https://doi.org/10.55308/1560-9510-2022-26-1-29-34>

**Для корреспонденции:** Багаев Владимир Геннадьевич – доктор медицинских наук, профессор кафедры анестезиологии, реаниматологии и токсикологии детского возраста ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования», 123242, Москва, Российская Федерация; ведущий научный сотрудник отделения анестезиологии и реанимации ГБУЗ г. Москвы «НИИ неотложной детской хирургии и травматологии» ДЗМ, 119180, Москва, Российская Федерация. E-mail: bagaev61@mail.ru

**Участие авторов:** Раушенбах Н.Г. – концепция и дизайн исследования, статистическая обработка, написание текста; Багаев В.Г. – концепция и дизайн исследования, сбор и обработка материала; Иванова Т.Ф. – сбор и обработка материала; Амчславский В.Г. – редактирование; Джанмирзоева А.Ю. кызы – . Все соавторы – утверждение окончательного варианта статьи, ответственность за целостность всех частей статьи.

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Финансирование.** Исследование не имело спонсорской поддержки.

Поступила в редакцию 18 ноября 2021 / Принята в печать 07 февраля 2022

<https://doi.org/10.55308/1560-9510-2022-26-1-29-34>

Review article

© AUTHORS, 2022

*Raushenbakh N.G.<sup>1</sup>, Bagaev v.g.<sup>1,2</sup>, Amcheslavsky V.G.<sup>1</sup>, Ivanova T.F.<sup>1</sup>, Dzhanmirzoeva A.Yu. kyzy<sup>1</sup>*  
**Anesthetic and medical properties of xenon in the preparation of children for plastic wound closure**

<sup>1</sup>Clinical and Research Institute of Emergency Pediatric Surgery and Trauma, 119180, Moscow, Russian Federation;

<sup>2</sup>Russian Medical Academy for Continuous Post-Diploma Education, 123242, Moscow, Russian Federation

**Introduction.** The authors present their experience in experimental and clinical studies on the application of Xenon (Xe) in sub-narcotic concentrations for pain relief and for the treatment of acute stress disorders. Preparing wounds for plastic closure in children is a long and painful process which requires many anesthesia procedures during dressings. It leads to cognitive disorders, affects memory and learning potentials. Every third child who survived a severe trauma suffers of acute stress disorders: bad sleep, emotional imbalance, anxiety, asociality, inappropriate actions. Xenon is a non-toxic anesthetic. In the concentration of 20–50%, it is not only anesthetizes, but also decreases acute stress disorders, has sedative and anti-stress effects and normalizes sleep.

**Objectives.** To study literature data on the potentials of gas Xe in subnarcotic concentrations for pain relief and for decreasing acute stress disorders at the stage of preparing a child for plastic closure of a wound defect.

**Material and methods.** Literature search was done in PubMed, Scopus, eLIBRARY, Cyberleninka in English and Russian using key words: “Xenon”, “Xenon and anesthesia”, “Xenotherapy” “Actions of Xenon”, “Treatment of extensive wounds in children”, “Acute stress disorders”.

**Results.** The analysis of the data of the conducted studies showed the non-toxicity of Xe, which makes it possible to use it repeatedly for anesthesia in children. The fact that Xe reduces the manifestations of anxiety, depressive and psychosomatic symptoms in patients with acute and chronic stress disorders allows us to count on its positive effects in the treatment of children with extensive wounds of traumatic origin at the stage of preparing them for plastic closure.

**Conclusion.** The practical absence in the available scientific literature of a study to assess the effectiveness of the use of sub-narcotic concentrations of Xe, when dressing extensive wounds at the stage of preparation of the wound process for plastic closure in children with acute stress disorders, justifies the conduct of an appropriate scientific study.

**Key words:** Xenon anesthesia; Xenon neuroprotection; Xenon anti-stress action

**For citation:** Raushenbakh N.G., Bagaev V.G., Amcheslavsky V.G., Ivanova T.F., Dzhanmirzoeva A.Yu. kyzy. Anesthetic and medical properties of Xenon in the preparation of children for plastic wound closure. *Detskaya khirurgiya (Russian Journal of Pediatric Surgery)* 2022; 26(1): 29-34. <https://doi.org/10.55308/1560-9510-2022-26-1-29-34> (In Russian)

**For correspondence:** Vladimir G. Bagaev, leading researcher, intensive care department, Clinical and Research Institute of Emergency Pediatric Surgery and Trauma, 119180 Moscow, Russian Federation. E-mail: [bagaev61@mail.ru](mailto:bagaev61@mail.ru)

**Author contribution:** Raushenbakh N.G. – study concept and design, statistical processing, text writing; Bagaev V.G. – study concept and design, material collection and processing; Ivanova T.F. – material collection and processing; Amcheslavsky V.G. – editing; Dzhanmirzoeva A.Yu. kyzy – . All co-authors – approval of the final version of the article, responsibility for the integrity of all parts of the article.

**Conflict of interests.** The authors declare no conflict of interest.

**Funding.** The study had no sponsorship.

Accepted: November 18, 2021 / Received: February 07, 2022

## Введение

Лечение обширных ран, полученных в результате тяжёлой травмы (автотравма, минно-взрывная, множественные укусы собак, и т.д.), на этапе подготовки к пластическому закрытию, процесс длительный и болезненный для ребёнка, трудоёмкий для хирурга и анестезиолога [1]. По многолетнему опыту работы нашей клиники продолжительность подготовительного этапа к реконструктивно-пластическому составляет до двух недель [2]. В 1-ю фазу раневого процесса (воспаления) перевязки болезненные (хирургическая обработка ран, наложение вакуум-систем, ревизия раневых карманов и т.д.), они требуют проведения общей ингаляционной или внутривенной анестезии [3, 4]. Во 2-й фазе раневого процесса (репарации), после купирования воспаления перевязки становятся менее болезненными, ребёнок больше испытывает страх от предстоящей перевязки, нежели боль, для купирования которой у детей младшего

возраста (до 7 лет) используют галогеносодержащие анестетики (ГСА) с низким МАК (севофлурана – 0,7 об.%, изофлурана – 0,5 об.%) [4]. У более старших – комбинацию внутривенных анестетиков пропофол с кетамин или пропофол с фентанилом [5]. За период подготовки раневого процесса к пластическому закрытию детям проводится до 10–15 анестезий. Многократное использование ГСА или внутривенных анестетиков может приводить к когнитивным нарушениям, что в дальнейшем влияет на память и обучаемость детей [6, 7].

Наличие у Хе анальгетических, седативных, анксиолитических и терапевтических свойств, отсутствие у него токсичности, а также специфика течения раневого процесса, подтолкнуло нас к мысли о возможном применении инертного газа в субнаркотической концентрации для обезболивания на этапе подготовки раневого процесса к пластическому закрытию.

*Цель исследования* – изучить данные литературы о возможности использования субнаркотических концентра-

ций Хе для обезболивания и лечения острого стрессового расстройства на этапе подготовки ребёнка к пластическому закрытию раневого дефекта.

## Материал и методы

Проведён анализ данных литературы в поисковых системах PubMed, Scopus, eLIBRARY, Cyberleninka на английском и русском языках с использованием ключевых запросов: «Xenon», «Xenon and anesthesia», «Xenon therapy» «Actions of Xenon», «Лечение обширных ран у детей», «Острое стрессовое расстройство».

Было рассмотрено более 150 источников за период с 1999 по 2021 гг. В обзор включены клинические и экспериментальные исследования, посвящённые применению Хе в субнаркотической концентрации для обезболивания и лечения пациентов с травмой.

## Результаты

### *История открытия ксенона*

Инертный газ Хе, относящийся к семейству «благородных» газов, без цвета и запаха, имеющий 9 изотопов, плохо растворимый в воде, с температурой кипения 108,12°, а плавления – 111,85° по Цельсию, был открыт в 1898 г. британскими химиками W. Ramsay и M.W. Travers (Уильям Рамзай и Моррис Уильям Траверс (Трэверс)) [8]. Впервые для анестезии в клинических условиях Хе использовали исследователи S. Cullen и E. Gross в 1951 г. [9]. В продвижении инертного газа Хе как анестетика в России огромную роль сыграли исследования, проводимые Л.А. Баучидзе, А.В. Смольниковым, Н.Е. Буровым [10]. Под руководством Н.Е. Букова в 2000 г. была создана первая в мире монография «Ксенон в анестезиологии» [11]. Под его руководством на кафедре анестезиологии и реаниматологии РМАПО был выполнен весь комплекс доклинических и клинических испытаний Хе, который с 1999 г. стал разрешён к медицинскому применению в качестве средства для анестезии. С 2010 по 2014 г. в НИИ НДХИТ г. Москва и ДОКБ г. Екатеринбург было проведено исследование, которое показало эффективность и безопасность анестезии с применением Хе, было доказано отсутствие токсического эффекта на организм ребёнка [12]. По результатам данного исследования в 2014 г. МЗ России были внесены изменения в инструкцию по применению медицинского Хе, в которой он разрешён для поддержания анестезии у детей в возрасте от 1 года до 18 лет (инструкция ЛС-000121 – 28.11.2014 г.) [13].

### *Аналгетические и седативные свойства ксенона*

Механизм анестезирующих свойств Хе реализуется на клеточном уровне, путём ингибирования двух групп рецепторов – NMDA и AMPA – и слабого воздействия на ГАМК-рецепторы, изменяя временно и обратимо передачу нервными клетками ноцицептивных и неноцицептивных стимулов [14, 15]. До конца механизм действия инертного газа неизвестен, предполагается, что он не вступает в химические реакции с молекулами нейронов, но способен влиять на вышеперечисленные рецепторы, путем образования с молекулами воды кристаллогидратов, что способствует сохранению постксеноновых структур в виде водного ассоциата, проявляя все свои анестетические и терапевтические свойства [16–18]. В последнее время исследователей привлекают не только аналгетические, но и лечебные свойства инертного газа, которые проявляются при его использовании уже начиная с субнаркотических концентраций [19–21]. Разработанные методики обезболивания Хе в концентрации до 50% оказались эффективны при лечении болевых синдромов на догоспитальном и госпитальном этапах [22–24].

Их отличает эффективность и безопасность обезболивания, простота и доступность не только на госпитальном, но и на догоспитальном этапе при травматических повреждениях, стенокардии и болезненных перевязках [25]. Первые исследования, проведённые в НИИ НДХИТ г. Москвы, показали эффективность применения инертного газа в лечении детей с минно-взрывной травмой после теракта в г. Керчь: отмечалось быстрое купирование болевого синдрома, включая фантомные боли [26]. Широкие перспективы ингаляций Хе раскрываются в детской реабилитологии: при проведении активной двигательной реабилитации во время ингаляций 30% Хе с O<sub>2</sub> через маску из-за отсутствия боли объём движений в суставе травмированной конечности увеличивался на 10 градусов [27].

Простота методики, эффективность и безопасность, а также отсутствие токсичности у анестетика несомненно найдут ему применение в терапии болевых синдромов у детей, а также при перевязках обширных ран.

### *Антистрессорный эффект ксенона*

В результате дорожно-транспортных происшествий, ожогов, стихийных катастроф, нападений животных, в отличие от взрослых пациентов, дети с тяжёлыми травматическими повреждениями больше подвержены стрессу, у них в 6,5–29,0% случаях возникает острая стрессовая реакция (ОСР) [28, 29]. Известно, что в возникновении страха основную роль играет миндалина, находящаяся в медиальной части височной доли, отвечающая за когнитивные функции, эмоции, обучение, память, внимание и восприятие, она играет важную роль в образовании негативных эмоций и страха [30, 31]. В ранее проведённых исследованиях Н. Hemmings и J. Mantz у взрослых пациентов было продемонстрировано, что антистрессорный эффект реализуется ингибированием NMDA- и AMPA-рецепторов в миндалине [32]. В экспериментальных и клинических исследованиях, доказано, что Хе подавляет реконсолидацию долгосрочной памяти о событии, вызвавшем стресс, оказывая анксиолитическое действие путём усиления тормозных процессов и регуляции нейрональной возбудимости нервной системы [33, 34]. Применение ингаляций Хе в субнаркотической концентрации показало эффективность и безопасность метода в терапии панических расстройств, сохраняя длительность анксиолитического эффекта до 6 мес и более [35]. Для лечения пациентов с посттравматическим стрессовым расстройством (ПТСР) в России разработана методика с использованием Хе в концентрации 45–55%, которая в дальнейшем была зарегистрирована как новая медицинская технология «Метод коррекции острых и хронических стрессовых расстройств, основанный на ингаляции терапевтических доз медицинского ксенона марки КсеМед®» [36]. Об эффективности лечения ПТСР субнаркотическими концентрациями Хе свидетельствуют исследования Т.В. Игошиной и соавт. (2017), в которых отмечено уменьшение проявлений тревожного, депрессивного и психосоматического симптомов у больных [37]. Первый опыт применения инертного газа у детей с ОСР после теракта, показал, что в концентрации 20–30% Хе восстанавливает нормальный физиологический сон, нормализует психоэмоциональное состояние ребёнка [26, 38].

Эффективность терапии Хе в лечении ОСР, несомненно, представляет интерес на этапе подготовки раневого процесса к пластическому закрытию у детей с травмой, так как проводя обезболивание при перевязках субнаркотическими концентрациями инертного газа, появляется возможность одновременно лечить стрессовую реакцию ребёнка, а Хе рассматривать как лечебный анестетик.

### Нейропротективные свойства ксенона

Механизм повреждающего воздействия гипоксии на головной мозг включает дефицит глюкозы и кислорода, что ведёт к накоплению лактата и развитию ацидоза, активируется эксайтотоксичность, происходит гиперстимуляция глутаматных NMDA-рецепторов, что в итоге приводит к гибели нейронов через апоптоз и некроз [39, 40]. Нейропротективные свойства Хе реализуются путём подавления NMDA глутаматных рецепторов, гиперстимуляция которых приводит к смерти нейронов через апоптоз и некроз [41, 42]. Ингаляции Хе в дозировках прекодиционирования позволяют предотвратить механизм гибели нейронов при гипоксии, инсульте, уменьшает периваскулярное воспаление, размер инфаркта, улучшает тем самым неврологический исход [43, 44]. Доказана эффективность Хе при неонатальной гипоксии-ишемии – у животных уменьшался размер инфаркта мозга и улучшались неврологические исходы [45–47]. Экспериментальные и клинические исследования показывают, что инертный газ в концентрации 50% уменьшает объём контузии мозга, предотвращает развитие вторичного повреждения мозга и улучшает неврологический исход при тяжёлой ЧМТ [48]. Нейропротективные свойства Хе изучались также при анестезиях у детей – уровень нейротрофического фактора BDNF после проведения анестезии статистически достоверно ( $p < 0,05$ ) повышался на 27% по сравнению с исходным уровнем, свидетельствуя о проявлении нейропротективных свойств анестезии и защите мозга от возможной гипоксии [49].

### Органопротективный эффект ксенона

В ранее проведённых экспериментальных исследованиях доказан кардиопротективный эффект инертного газа: прекодиционирование Хе в моделях ишемического повреждения у животных показало уменьшение размера инфаркта и более низкий уровень ферментов повреждения миокарда [50, 51]. Механизм реализации кардиопротективного эффекта Хе связан с ферментными системами (фосфатидилинозитол-3-киназа (PI3K), протеинкиназа С (PKC), ERK-киназа [52]. При проведении анестезии Хе у больных с ИБС, при операциях аортокоронарного шунтирования показатели гемодинамики (ДЗЛК, ЦВД, САД и др.) не изменялись [53]. Учитывая кардиопротективный эффект Хе, он является анестетиком выбора у больных с кардиальной патологией. Проявляя симпатолитическую активность, не угнетает систолическую функцию левого желудочка, тем самым поддерживая стабильную работу миокарда [54]. Исследования, проведённые при анестезиях Хе у детей, также показали стабильность гемодинамики во время операций, за счёт улучшения «лузитропной» функции миокарда, что проявляется повышением фракции выброса левого желудочка, минутного объёма сердца ( $p < 0,001$ ) и ударного объёма ( $p < 0,001$ ), не влияя на контрактильную функцию миокарда [55].

### Изучение токсичности ксенона

Интерес к использованию инертного газа для анестезии у детей связан с отсутствием у него системной токсичности, что особенно актуально у детей с ожогами, обширными ранами, когда требуется проведение большого количества наркозов в период подготовки ран к пластическому закрытию [2, 12]. Доказательством наименьшего влияния на когнитивные функции Хе является исследование, проведённое Bronso A. и соавт. в 2010 г., где продемонстрировано его преимущество перед севофлюраном [56]. Ранее проведёнными исследованиями доказано отсутствие у Хе тератогенного, канцерогенного и эмбриотоксического действия [57, 58]. Исследования специалистов НИИ

НДХиТ анестезий у детей также продемонстрировали отсутствие у Хе в концентрации 60–65% повреждающего воздействия на мозг ребёнка, так как уровень маркера нейрональной токсичности S100b после анестезии снижился ( $p < 0,001$ ) [49].

### Способы и пути введения ксенона в организм

В настоящее время на отечественном рынке представлен ряд аппаратов для проведения лечебных сеансов Хе. Наиболее распространёнными терапевтическими комплексами, разработанными в России, являются: КТК-01, КТК-02 (ООО «КсеМед», Россия); «МАГи-АМЦ»-1 (ЗАО «АТОМ-МЕД ЦЕНТР», Россия); «АКТ-2»-1 (ЗАО «АТОМ-МЕД ЦЕНТР», Россия). Одни комплексы представлены в переносном – транспортном варианте, другие – в стационарном. Переносной вариант является компактной конструкцией, упакованной в «чемодан-сумку», более удобный в работе медичины кагастроф, МЧС, скорой медицинской помощи и силовых ведомствах (МВД, МО, ФСБ и т.д.). Другие аппараты требуют для работы электрическое питание 220 вольт и больше подходят для стационарного лечения. Аппараты также делятся на ручную регулировку (механическую) концентрации Хе и автоматическую. Автоматическая поддержка позволяет контролировать концентрацию инертного газа, давление на подающих и выходных магистралях, контролировать время проведения ингаляции и выводить информацию на табло концентрации. Для терапии как у взрослых, так и у детей используется медицинский Хе – КсеМед® (РУ № ЛС-000121), производимый ООО «Акела-Н», высокой степени очистки – 99,9999% (ФСП 42-0526510904 от 09.04.2005 г.). Более широкому распространению терапии Хе, как у нас в стране, так за рубежом является препятствием стоимость инертного газа. На непродолжительные и малоинвазивные процедуры от 10 до 20 мин при дыхании по закрытому контуру, при герметичном дыхательном контуре расходуется от 2,5 до 5 л Хе [26]. На сегодняшний день стоимость 1 л инертного газа превышает 2000 рублей, что сдерживает его практическое применение в рамках ОМС. Сегодня чаще всего его используют при проведении научных исследований, а также для обезболивания и лечения в коммерческих медицинских центрах. Хотя потребность в Хе, как нетоксичного препарата с его уникальными лечебными и анестезирующими свойствами высока как у взрослых, так и у детей.

### Заключение

Проведённый литературный обзор по изучению анальгетических и лечебных свойств Хе показал в экспериментальных и клинических исследованиях высокую эффективность и безопасность субнаркологических концентраций инертного газа. Медицинский Хе по своим свойствам следует относить к «лечебным анестетикам», так как при отсутствии токсичности, уже в субнаркологической концентрации он начинает проявлять не только анестезирующие, но и лечебные свойства. По сочетанности данных свойств Хе несомненно будет востребован в проведении обезболивания при выполнении перевязок у детей с обширным раневым процессом (посттравматические раневые дефекты, ожоговые раны и т.д.) на этапе подготовки к пластическому закрытию. Как показал анализ литературных данных, каждый третий ребёнок с обширным раневым процессом страдает ОСР; проводя обезболивание при перевязках ран субнаркологическими концентрациями Хе, у нас появляется возможность одновременно лечить травматическую психику ребёнка. Лечение ОСР, как и когнитивных нарушений, возникающих при многократных анестезиях, представляет серьёзную проблему в детской

травматологии и хирургии, они развиваются независимо от возраста ребёнка, а в случае неэффективного лечения переходят в хроническую форму – ПТСР. Фармакотерапия и работа психологов не всегда бывают эффективны в его купировании.

Исследований, посвящённых изучению эффективности и безопасности применения субнаркозных концентраций Хе для обезболивания при перевязках и купирования ОСР у детей, в зарубежной и отечественной литературе нет. Большинство исследований, проведённых у детей, относится к анестезиям, где используются высокие концентрации Хе 60–65%. В НИИ НДХИТ планируется провести исследование по оценке эффективности применения субнаркозных концентраций Хе при перевязках обширных ран у детей на этапе подготовки раневого процесса к пластическому закрытию с ОСР. Больные с обширными тканевыми дефектами требуют проведения большого количества анестезий, которые вызывают у детей когнитивные нарушения, а наличие ОСР осложняет течение раннего посттравматического периода. Надеемся, что применение «лечебного наркоза Хе» позволит научно обосновать или опровергнуть эффективность его применения у детей с обширными ранами на этапе подготовки к закрытию раневого дефекта.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Митиш В.А., Налбандян Р.Т., Исхаков О.С., Сидоров С.В., Басаргин Д.Ю., Багаев В.Г., Коваленко М.И., Мединский П.В., Соков С.Л. Особенности оказания специализированной хирургической помощи пострадавшим при землетрясении в Непале. *Раны и раневые инфекции*. 2016; 3(4): 34–49.
2. Mitish V.A., Nalbandyan R.T., Iskhakov O.S., Sidorov S.V., Basargin D.Yu., Bagaev V.G., Kovalenko M.I., Medinskiy P.V., Sokov S.L. Specifics of rescuing specialized surgical operation for earthquake-stricken in Nepal. *Rany i ranevye infekcii*. 2016; 3(4): 34–49. (in Russian)
3. Багаев В.Г., Саратовский А.С., Митиш В.А., Пужицкий Л.Б., Мединский П.А., Журавлев Н.А., Басаргин Д.Ю., Воробьев Д.А. Медицинская помощь пострадавшим детям Гаити. *Анестезиология и реаниматология*. 2011; 1: 27–9.
4. Bagaev V.G., Saratovskiy A.S., Mitish V.A., Puzhitskiy L.B., Medinskiy P.A., Zhuravlev N.A., Basargin D.Yu., Vorobyev D.A. Medical care provision to the victim children of Haiti. *Anesteziologya i reanimatologiya*. 2011; 1: 27–9. (in Russian)
5. Блатун Л.А., Чекмарева И.А., Митиш В.А., Пасхалова Ю.С., Ушаков А.А., Крутиков М.Г., Вишневецкая Г.А., Бобровников А.Э., Магомедова С.Д., Мединский П.В., Налбандян Р.Т., Соков С.Л., Борисов И.В., Усу Вуйюу О.Ю., Муньос Сепэда П.А. Гнойно-некротические поражения кожи и мягких тканей. Тактика местного медикаментозного лечения. *Гастроэнтерология. Хирургия. Интенсивная терапия. Consilium Medicum*. 2019; 2: 53–62.
6. Blatun L.A., Chekmareva I.A., Mitish V.A., Paskhalova I.S., Ushakov A.A., Krutikov M.G., Vishnevskaya G.A., Bobrovnikov A.E., Magomedova S.D., Medinskiy P.V., Nalbandyan R.T., Sokov S.L., Borisov I.V., Vuuyuu O.Yu.U., Sepeda P.A.M. Purulent and necrotic lesions of the skin and soft tissues. Tactics of local medical treatment. *Gastroenterologiya. Khirurgiya. Intensivnaya terapiya. Consilium Medicum*. 2019; 2: 53–62. (in Russian)
7. Amcheslavsky V.G., Bagaev V.G., Saratovsky A.S. et al. The choice of anesthesia to children suffered in an earthquake. *18<sup>th</sup> World Congress on Disaster & Emergency Medicine. Manchester*; 2013: 7–8.
8. Pandit J.J. Intravenous anesthetic agents. *AnesthIntens Care dosing in pediatric anesthesia. Pediatr Anesth*. 2011; 24(8): 806–812.
9. Weiss M., Vutskits L., Hansen T. G., Engelhardt T. Safe Anesthesia For Every To – The SAFETOTS initiative. *Curr. Opin Anaesthesiol*. 2015; 28(3): 302–7. <https://doi.org/10.1097/aco.0000000000000186>
10. McCann M.E., Soriano S.G. Does general anesthesia affect neurodevelopment in infants and children? *BMJ*. 2019; 367: 16459. <https://doi.org/10.1136/bmj.16459>
11. Пыжик Т.Н. Ксенон: место в химии и медицине. *Журнал Гродненского государственного медицинского университета*. 2009; 3 (27): 9–11.
12. Pyzhik T.N. Xenon: its role in chemistry and medicine. *Zhurnal Grodnenskogo Gosudarstvennogo Meditsinskogo Universiteta*. 2009; 3(27): 9–11. (in Russian)
13. Буров Н.Е., Потапов В.Н., Макеев Г.Н. *Ксенон в анестезиологии: Клинико-эксперим. исслед.* М.: Пульс; 2000.
14. Burov N.E., Potapov V.N., Makeev G.N. *Xenon in anesthesiology: Clinical and experimental study [Xenon v anesteziologii: Kliniko-experimentalnye issledovaniya]*. Moscow: Pul's; 2000. (in Russian)

15. Cullen S.C., Gross E.G. The anesthetic properties of xenon in animals and human beings, with additional observations on krypton. *Science*. 1951; 113(2942): 580–2. <https://doi.org/10.1126/science.113.2942.580>
16. Амчеславский В.Г., Багаев В.Г., Арсеньева Е.Н., Лукьянов В.И., Быков М.В., Сабинина Т.С., Пинелис В.Г. Изменение уровня нейромаркеров S 100b и BDNF при анестезиях ксеноном и севофлураном у детей. *Медицинский алфавит. Неотложная медицина*. 2014; 1(5(221)): 33–6.
17. Amcheslavsky V.G., Bagaev V.G., Arsenieva E.N., Lukyanov V.I., Bykov M.V., Sabinina T.S., Pinelis V.G. Changes in the level of S100b and BDNF neuromarkers during anesthesia with xenon and sevoflurane in children. *Medicinskiy alfavit. Neotlozhnaya medicina*. 2014; 1(5(221)): 33–6. (in Russian)
18. Багаев В.Г., Амчеславский В.Г., Хмельницкий К.Е., Пинелис В.Г., Арсеньева Е.Н., Васильева И.В., Львова Е.А. Результаты клинического исследования эффективности и безопасности ксенона при общей анестезии у детей. *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. 2012; 4: 70–7.
19. Bagaev V.G., Amcheslavsky V.G., Hmelnitskiy K.E., Pinelis V.G., Arsenieva E.N., Vasileva I.V., L'vova E.A. Results of clinical efficacy and safety studies xenon anesthesia in children. *Rossiyskiy vestnik drtskoy khirurgii, anesteziologii i reanimatologii*. 2012; 4: 70–7. (in Russian)
20. Лазарев Н.В., Люблина Е.И., Мадорская Р.Я. О наркотическом действии ксенона. *Физиологический журнал СССР им. И.М. Сеченова*. 1948; 34(1): 131–4.
21. Lazarev N.V., Lublina E.I., Madorskaya R.Ya. About the narcotic effect of xenon. *Physiologicheskii Zhurnalurnal SSSR imeni I.M. Sechenov*. 1948; 34(1): 131–4. (in Russian)
22. Бабиков А.С., Рабинович С.А., Наумов С.А., Давыдова Н.С., Костромитина Г.Г., Заводиленко Л.А., Айрапетян С.М. Ксеноновые ингаляции для купирования болевых синдромов в стоматологии. В кн.: *Сборник трудов X Всероссийской научно-практической конференции «Образование и практика в стоматологии» по единой тематике «Стоматология и социально-значимые заболевания» 11–13 февраля 2013, Москва*. Санкт-Петербург: Человек; 2013: 26–7.
23. Babikov A.S., Rabinovich S.A., Naumov S.A., Davydova N.S., Kostromitina G.G., Zavodilenko L.A., Hayrapetyan S.M. Xenon inhalations for relief of pain syndromes in dentistry. In: *Proceedings of the X All-Russian Scientific and Practical Conference "Education and Practice in Dentistry" on a single topic "Dentistry and socially significant diseases" February 11–13, 2013, Moscow [Sbornik trudov X Vserossiyskoy nauchno-prakticheskoy konferentsii "Obrazovanie i praktika v stomatologii" po edinoj tematike "Stomatologiya i socialno-znachimye zabolvaniya, 11–13 Fevralya 2013, Mopskva]*. Saint-Petersburg: Chelovek; 2013; 26–7. (in Russian)
24. Pauling L. A Molecular theory of general anesthesia. *Science*. 1961; 134(3471): 15–21.
25. Багаев В.Г., Девайкин Е.В., Амчеславский В.Г., Давыдов М.Ю., Лукьянов В.И. Оценка уровня седации с помощью БИС-мониторинга при анестезии ксеноном у детей. *Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского*. 2013; 92(4): 124–5.
26. Bagaev V.G., Devaykin E.V., Amcheslavsky V.G., Davidov V.G., Lukyanov V.I. Assessment of sedation level using BIS monitoring during xenon anesthesia in children. *Pediatriya. Zhurnal imeni G.N. Speransky*. 2013; 92(4): 124–5. (in Russian)
27. Giacalone M., Abramo A., Giunta F., Forfori F. Xenon-related analgesia: a new target for pain treatment. *Clin J Pain*. 2013 Jul; 29(7): 639–43. <https://doi.org/10.1097/AJP.0b013e31826b12f5>
28. Marx T., Froeba G., Wagner D., Baeder S., Goertz A., Georgieff M. Effects on haemodynamics and catecholamine release of xenon anaesthesia compared with total i. v. anaesthesia in the pig. *Br J Anaesth*. 1997; 78(3): 326–7. <https://doi.org/10.1093/bja/78.3.326>
29. Genov P.G., Smirnova O.V., Timerbaev V.Kh. Xenon for postoperative analgesia: why not? Article in Russian. *Anesteziol Reanimatol*. 2011 May–Jun; (3): 74–7.
30. Буров Н.Е., Потапов В.Н., Молчанов И.В., Николаев Л.Л., Коробов А.В. *Наркоз ксеноном. Методические рекомендации*. М: РМАПО; 2003.
31. Burov N.E., Potapov V.N., Molchanov I.V., Nikolaev L.L., Korobov A.V. *Xenon anesthesia. Methodological recommendations [Narkoz xsenonom. Metodologicheskie rekomendatsii]*. Moscow: RMAPO, 2003. (in Russian)
32. Буров Н.Е., Антонов А.А., патентообладатели. *Способ аутоаналгезии ксенон-кислородной смесью*. Россия Патент RU 2271815. 21.11.2003 г.
33. Burov N.E., Antonov A.A., authors; Burov N.E., Antonov A.A., assignees. Method of autoanalgesia with mixture xenon-oxygen. Russian Federation patent RU 2271815. 2003 Nov 21. (in Russian)
34. Сабинина Т.С., Багаев В.Г., Амчеславский В.Г., Иванова Т.Ф., Багаева Ю.В., Лукьянов В.И., Аверьянов С.Н., Раушенбах Н.Г., Голубев Б.И. Эффективность ингаляций ксенона в комплексной терапии минно-взрывной травмы у детей. В кн.: *Сборник тезисов XXI конгресса педиатров России с международным участием «Актуальные проблемы педиатрии», Москва, 15–17 февраля 2019. М.: 2019; 213.*
35. Sabinina T.S., Bagaev V.G., Amcheslavskiy V.G., Ivanova T.F., Bagaeva Yu.V., Lukyanov V.I., Averyanov S.N., Raushenbach N.G., Golubev B.I. The effectiveness of xenon inhalations in the complex

- therapy of mine-blast trauma in children. In: *Collection of abstracts of the XXI Congress of Pediatricians of Russia with international participation "Actual problems of pediatrics"*. Moscow, February 15–17, 2019 [Sbornik tezisev XXI kongressa pediatrov Rossii s mezhduнародnym uchastiem "Aktualnye problem pediatriti". Moskva, 15–17 fevralya 2019]. Moscow: 2019. (in Russian)
23. Багаева Ю.В., Валиуллина С.А., Быстров А.С., Багаев В.Г. Ранняя двигательная реабилитация в условиях терапии ксеноном у детей. В кн.: *IV Всероссийский конгресс с международным участием «Медицинская помощь при травмах и неотложных состояниях в мирное и военное время. Новое в организации и технологиях»*. Сборник тезисов. Санкт-Петербург: Изд-во «Человек и здоровье»; 2019: 23–4. Bagaeva Yu.V., Valiullina S.A., Bystrov A.S., Bagaev V.G. *Early motor rehabilitation in the conditions of xenon therapy in children*. In: *IV All-Russian Congress with international participation "Medical care for injuries and emergencies in peacetime and wartime. New in organization and technology"* [IV Vserossiyskiy kongress s mezhduнародnym uchastiem "Medicinskaya pomoshch pri travmakh i неотложных состояниях в мирное и военное время"]. Abstracts. Saint-Petersburg: Chelovek & zdorovye, 2019; 23–4. (in Russian)
  24. Meiser-Stedman R., Smith P., Glucksman E., Yule W., Dalgleish T. The posttraumatic stress disorder diagnosis in preschool- and elementary school-age children exposed to motor vehicle accidents. *American Journal of Psychiatry*. 2008; 165(10): 1326–37. <https://doi.org/10.1176/appi.ajp.2008.07081282>
  25. Scheeringa M.S., Wright M.J., Hunt M.P., Zeanah Ch.H. Factors affecting the diagnosis and prediction of PTSD symptomatology in children and adolescents. *American Journal of Psychiatry*. 2006; 163(4): 644–51. <https://doi.org/10.1176/ajp.2006.163.4.644>
  26. Павлов И.П. *Полное собрание сочинений*. Т. 3, кн. 2. *Двадцатилетний опыт объективного изучения высшей нервной деятельности животных: главы XXXVI–LXIII (1923–1936 гг.)*. М.: 1951; 353–79. Pavlov I.P. *Complete Works*. Vol. 3, book 2. *Twenty years of experience in the objective study of higher nervous activity of animals: Chapter XXXVI–LXIII (1923–1936)* [Polnoe sobranie sochineniy. Tom 3, kniga 2. Dvadsatiletniy opyt obektivnogo izucheniya vysshey nervnoy deyatel'nosti zhivotnykh: glavy XXXVI–LXIII (1923–1936)]. Moscow: 1951; 353–79. (in Russian)
  27. Fanselow M.S., Poulos A.M. The neuroscience of mammalian associative learning. *Annu Rev Psychol*. 2005; 56: 207–34. <https://doi.org/10.1146/annurev.psych.56.091103.070213>
  28. Reichelt A.C., Lee J.L.C. Memory reconsolidation in aversive and appetitive settings. *Front Behav Neurosci*. 2013; 7: 118. <https://doi.org/10.3389/fnbeh.2013.00118>
  29. Котровская Т.И., Бубеев Ю.А., Счастливцева Д.В. Влияние ксенона на посттравматические следы памяти. *Авиакосмическая и экологическая медицина*. 2019; 53(2): 13–20. <https://doi.org/10.21687/0233-528X-2019-53-2-13-20>
  30. Kotrovskaya T.I., Bubeev Yu.A., Schastlivtseva D.V. Xenon effect on posttraumatic traces memories. *Aviakosmicheskaya i ekologicheskaya medicina*. 2019; 53(2): 13–20. <https://doi.org/10.21687/0233-528X-2019-53-2-13-20> (in Russian)
  31. Przybyslawski J., Sara S.J. Reconsolidation of memory after its reactivation. *Beh Brain Res*. 1997; 84: 241–6. [https://doi.org/10.1016/s0166-4328\(96\)00153-2](https://doi.org/10.1016/s0166-4328(96)00153-2)
  32. Dobrovolsky A., Ichim, T.E., Ma D., Kesari S., Bogin V. Xenon in the treatment of panic disorder: an open label study. *J Transl Med*. 2017; 15(1): 137. <https://doi.org/10.1186/s12967-017-1237-1>
  33. Бубеев Ю.А., Котровская Т.И., Кальманов А.С. Ксенон-кислородная газовая ингаляция для коррекции негативных последствий стресса. В кн.: *Ксенон и инертные газы в медицине. Материалы конференции анестезиологов-реаниматологов медицинских учреждений МО РФ*. Москва: ГВКГ им. Н.Н. Бурденко, 2008; 4–9. Bubeev Yu.A., Kotrovskaya T.I., Kalmanov A.S. Xenon-oxygen gas inhalation for correction of negative effects of stress. In: *Xenon and inert gases in medicine: Proceedings of the conference of anesthesiologists-resuscitators of medical institutions of the Ministry of Defense of the Russian Federation [Xenon I inertnye gazy v medicine: Materialy konferencii anesteziologov-reanimatologov medicinskikh uchrezhdeniy MO RF]*. Moscow: GWGC named after N.N. Burdenko, 2008; 4–9. (in Russian)
  34. Игошина Т.В. Коррекция связанных со стрессом невротических расстройств методом ингаляции субнаркологических доз ксенона в условиях санатория. *Кремлёвская медицина. Клинический вестник*. 2013; 4: 37–42. Igoshina T.V. Correction of stress-induced neurotic disorders using inhalation with subnarcotic xenon doses in a sanatorium rehabilitation. *Kremlevskaya medicina. Klinicheskiy vestnik*. 2013; 4: 37–42. (in Russian)
  35. Сабинина Т.С., Багаев В.Г., Алексеев И.Ф. Перспективы применения лечебных свойств ксенона в педиатрии. *Педиатрическая фармакология*. 2018; 15(5): 390–5. <https://doi.org/10.15690/pf.v15i5.1961> Sabinina T.S., Bagaev V.G., Alekseev I.F. Prospects for the use of medical properties of xenon in pediatrics. *Pediatricheskaya farmakologiya*. 2018; 15(5): 390–5. <https://doi.org/10.15690/pf.v15i5.1961> (in Russian)
  35. Xiang Z., Yuan M., Hassen G.W., Gampel M., Bergold J. Lactate induced excitotoxicity in hippocampal slice cultures. *Exp Neurol*. 2004; 186(1): 70–7. <https://doi.org/10.1016/j.expneurol.2003.10.015>
  36. Smith W.S. Pathophysiology of focal cerebral ischemia: a therapeutic perspective. *J Vasc Interv Radiol*. 2004; 15(1 Pt 2): S3–12. <https://doi.org/10.1097/01.rvi.0000108687.75691.0c>
  37. Schifilliti D., Grasso G., Conti A., Fodale V. Anaesthetic-related neuroprotection: intravenous or inhalational agents? *CNS Drugs*. 2010; 24(11): 893–907. <https://doi.org/10.2165/11584760-000000000-00000>
  38. Hardingham G.E., Bading H. The Yin and Yang of NMDA receptor signalling. *Trends Neurosci*. 2003; 26(2): 81–9. [https://doi.org/10.1016/S0166-2236\(02\)00040-1](https://doi.org/10.1016/S0166-2236(02)00040-1)
  39. Esencan E., Yuksel S., Tosun Y.B., Robinot A., Solaroglu I., Zhang J.H. Xenon in medical area: emphasis on neuroprotection in hypoxia and anesthesia. *Medical Gas Research*. 2013; 3(1): 4. <https://doi.org/10.1186/2045-9912-3-4>
  40. Rizvi M., Jawad N., Li Y., Vizcaychipi M.P., Maze M., Ma D. Effect of noble gases on oxygen and glucose deprived injury in human tubular kidney cells. *Exp Biol Med (Maywood)*. 2010; 235(7): 886–91. <https://doi.org/10.1258/ebm.2010.009366>
  41. Dworschak M. Pharmacologic neuroprotection – is xenon the light at the end of the tunnel? *Crit Care Med*. 2008; 36(8): 2477–9. <https://doi.org/10.1097/CCM.0b013e31818113d2>
  42. Dingley J., Tooley J., Porter H., Thoresen M. Xenon provides short-term neuroprotection in neonatal rats when administered after hypoxia-ischemia. *Stroke*. 2006; 37(2): 501–6. <https://doi.org/10.1161/01.STR.0000198867.31134.ac>
  43. Thoresen M., Hobbs C.E., Wood T., Chakkarapani E., Dingley J. Cooling combined with immediate or delayed xenon inhalation provides equivalent long-term neuroprotection after neonatal hypoxia-ischemia. *J Cereb Blood Flow Metab*. 2009; 29(4): 707–14. <https://doi.org/10.1038/jcbfm.2008.163>
  44. Campos-Pires R., Armstrong S.P., Sebastianietal A., Luh C., Gruss M., Radyushkin K., Hirnet T., Werner Ch., Engelhard K., Franks N.P., Thal S.C., Dickinson R. Xenon improves neurological outcome and reduces secondary injury following trauma in an in vivo model of traumatic brain injury. *Crit Care Med*. 2015; 43(1): 149–58. <https://doi.org/10.1097/CCM.0000000000000624>
  45. Li Q., Lian C., Zhou R., Li T., Xiang X., Liu B. Pretreatment with xenon protected immature rabbit heart from ischaemia/reperfusion injury by opening of the mitoKATP channel. *Heart Lung Circ*. 2013; 22(4): 276–83. PMID: 23261327. <https://doi.org/10.1016/j.hlc.2012.10.016>
  46. Mio Y., Shim Y.H., Richards E., Bosnjak Z.J., Pagel P.S., Bienengraeber M. Xenon preconditioning: the role of pro-survival signaling, mitochondrial permeability transition and bioenergetics in rats. *Anesth Analg*. 2009; 108(3): 858–66. PMID: 19224794. <https://doi.org/10.1213/ane.0b013e318192a520>
  47. Hausenloy D.J., Lecour S., Yellon D.M. Reperfusion injury salvage kinase and survivor activating factor enhancement pro-survival signaling pathways in ischemic preconditioning: two sides of the same coin. *Antioxid Redox Signal*. 2011; 14(5): 893–907. PMID: 20615076. <https://doi.org/10.1089/ars.2010.3360>
  48. Goto T., Hanne P., Ishiguro Y., Ichinose F., Niimi Y., Morita S. Cardiovascular effects of xenon and nitrous oxide in patients during fentanyl-midazolam anaesthesia. *Anaesthesia*. 2004; 59(12): 1178–83. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2044.2004.03900.x>
  49. Baumert J.-H., Falter F., Eletr D., Hecker K.E., Reyle-Hahn M., Roussaint R. Xenon anaesthesia may preserve cardiovascular function in patients with heart failure. *Acta Anaesthesiol Scand*. 2005; 49(6): 743–9. <https://doi.org/10.1111/j.1399-6576.2005.00662.x>
  50. Багаев В.Г., Быков М.В., Амчелавский В.Г. Гемодинамические эффекты при анестезии ксеноном у детей. *Педиатрическая фармакология*. 2014; 11(3): 42–47. Bagaev V.G., Bykov M.V., Amchelslavsky V.G. Hemodynamic effects of xenon anesthesia in children. *Pediatricheskaya Farmakologiya*. 2014; 11(3): 42–47. (in Russian)
  51. Bronco A., Ingelmo P.M., Aprigliano M., Turella M., Sahillioglu E., Bucciero M., Somaini M., Fumagalli R. Xenon an aesthesia produces better early postoperative cognitive recovery than sevoflurane anaesthesia. *Eur J Anaesthesiol*. 2010; 27(10): 912–916. <https://doi.org/10.1097/EJA.0b013e32833b652d>
  52. Буров Н.Е., Арзамасцев Е.В., Кониенко Л.Ю., Кудимова Л.А. Влияние ксенона на репродуктивную функцию. *Анестезиология и реаниматология*. 2002; 4: 71–2. Burov N.E., Arzamashev E.V., Kornienko L.Y., Kudimova L.A. The effect of xenon on reproductive function. *Anesteziologiya I reanimatologiya*. 2002; 4: 71–2. (in Russian)
  53. Буров Н.Е., Арзамасцев Е.В., Кониенко Л.Ю., Кудимова Л.А. Исследование тератогенного и эмбриогенного действия ксенона. *Анестезиология и реаниматология*. 2002; 4: 69–70. Burov N.E., Arzamashev E.V., Kornienko L.Y., Kudimova L.A. Investigation of teratogenic and embryotoxic effects of xenon. *Anesteziologiya I reanimatologiya*. 2002; 4: 69–70. (in Russian)

<https://doi.org/10.55308/1560-9510-2022-26-1-35-37>

Клиническое наблюдение / Clinical observation

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2022

Панчоян В.М.<sup>1</sup>, Белякова О.О.<sup>1</sup>, Белов С.А.<sup>2</sup>

## Хирургическое лечение грыжи Литтре у ребёнка 6 месяцев

<sup>1</sup>ГАУЗ «Краевой клинический центр специализированных видов медицинской помощи», 690091, Владивосток, Российская Федерация;

<sup>2</sup>Медицинский центр ФГАОУ ВО «Дальневосточный федеральный университет», 690922, Владивосток, Российская Федерация

**Введение.** Оказание хирургической помощи при осложнённых грыжах передней брюшной стенки остаётся острым вопросом в детской хирургии. Известно, что наиболее частым и опасным осложнением грыж является ущемление. При этом риск развития ущемления у детей первых 6 мес жизни достигает 24%. Клиническое течение ущемлённой паховой грыжи у детей характеризуется большой вариативностью симптомов вследствие возрастных особенностей пациентов, анатомических и патоморфологических свойств органов и систем. Правильная оценка клинических, лабораторно-инструментальных данных позволяет выявить особые ущемления.

**Материал и методы.** Представлен случай клинического наблюдения и хирургического лечения ребенка 6 мес с грыжей Литтре.

**Результаты.** По данным литературы, в структуре жалоб, при ущемлении грыжи у детей грудного возраста, превалирует симптом эмоционального и двигательного беспокойства. Отдельную группу составляют пациенты с особыми видами ущемления. К такой группе относится грыжа Литтре как один из вариантов пристеночного ущемления. Подобное ущемление не превышает 0,5% от общего количества ущемлений. При этом клинические симптомы нетипичного ущемления могут носить невыраженный или неклассический характер. Известно, что сглаженность клинических проявлений ущемления, ограниченность диагностического потенциала лабораторных, рентгенологических и ультразвуковых исследований у детей младшего возраста повышает риск развития деструктивных изменений стенки кишечника. Поэтому активная хирургическая тактика лечения грыж предотвращает развитие нетипичного ущемления и осложнений, связанных с ним.

**Заключение.** Таким образом, раннее выявление грыж передней брюшной стенки, начиная с периода новорожденности, правильная тактика их наблюдения и своевременное хирургическое лечение являются основой профилактики перитонита и кишечной непроходимости у детей.

Ключевые слова: грыжа Литтре; ущемлённая грыжа; хирургическое лечение; дивертикул Меккеля

**Для цитирования:** Панчоян В.М., Белякова О.О., Белов С.А. Хирургическое лечение грыжи Литтре у ребёнка 6 месяцев. *Детская хирургия.* 2022; 26(1): 35-37. <https://doi.org/10.55308/1560-9510-2022-26-1-35-37>

**Для корреспонденции:** Белов Сергей Анатольевич, кандидат мед. наук, хирург Медицинского центра ФГАОУ ВО ДВФУ, 690922, г. Владивосток, Российская Федерация. E-mail: sur\_belove@mail.ru

**Участие авторов:** Панчоян В.М. – концепция и дизайн исследования; Белякова О.О. – сбор и обработка материала; Белов С.А. – написание текста, редактирование. Все соавторы – утверждение окончательного варианта статьи, ответственность за целостность всех частей статьи.

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Финансирование.** Исследование не имело спонсорской поддержки.

Поступила в редакцию 02 сентября 2021 / Принята в печать 07 февраля 2022

Panchoyan V.M.<sup>1</sup>, Belyakova O.O.<sup>1</sup>, Belov S.A.<sup>2</sup>

## Surgical treatment of Littre hernia in a 6-month old child

<sup>1</sup>Regional Clinical Center for Specialized Types of Medical Care, 690091, Vladivostok, Russian Federation;

<sup>2</sup>Far Eastern Federal University – Medical Center, 690922, Vladivostok, Russian Federation

**Introduction.** A surgical care in complicated hernias of the anterior abdominal wall remains an acute issue in pediatric surgery. Strangulated hernia is the most common and dangerous complication. It is worth mentioning that the risk of developing this complication in children during the first six months of their life reaches 24%. The clinical course of strangulated hernia in children is characterized by a large variety of symptoms depending on patient's age, anatomical and pathomorphological features of his/her organs and systems. A correct assessment of clinical, laboratory and instrumental findings can help in identifying uncommon types of hernia infringement.

**Material and methods.** A case of clinical observation and surgical treatment of a 6-month old child with Littre hernia is presented.

**Results.** By the literature data, emotional and motor restlessness prevails in the structure of complaints in infants with strangulated hernia. Patients with uncommon types of hernia infringement may be regarded as a separate group. Patients with Littre hernia,

which is one of the types of parietal infringement, belong to this group. Littre hernia incidence does not exceed 0.5% of the total number of hernia strangulations. Clinical symptoms of the atypical hernia infringement may be mild or non-classical. It is known that mild clinical manifestations of strangulated hernia as well as limited diagnostic potentials of laboratory, X-ray and ultrasound examinations in young children increase the risk of developing destructive changes in the intestinal wall. Therefore, an active surgical tactics of hernia treatment prevents the development of atypical forms of hernia infringement and complications associated with it.

**Conclusion.** Thus, early detection of hernias of the anterior abdominal wall, since the neonatal period, an adequate observation tactics and timely performed surgical intervention is the basis for preventing peritonitis and intestinal obstruction in young children.

**Keywords:** Littre hernia; strangulated hernia; surgical treatment; Meckel's diverticulum

**For citation:** Panchoyan V.M., Belyakova O.O., Belov S.A. Surgical treatment of Littre hernia in a 6-month old child. *Detskaya khirurgiya (Russian Journal of Pediatric Surgery)*. 2022; 26(1): 35-37. <https://doi.org/10.55308/1560-9510-2022-26-1-35-37> (In Russian)

**For correspondence:** Sergei A. Belov, surgeon, Medical Center, Far Eastern Federal University, 690922, Vladivostok, Russian Federation. E-mail: [sur\\_belove@mail.ru](mailto:sur_belove@mail.ru)

**Information about authors:**

Panchoyan V.M., <https://orcid.org/0000-0001-9892-3863> Belyakova O.O., <https://orcid.org/0000-0003-0898-7607>  
Belov S.A., <https://orcid.org/0000-0001-5325-2891>

**Author contribution:** Panchoyan V.M. – research concept and design; Belyakova O.O. – material collection and processing; Belov S.A. – text writing, editing. All co-authors – approval of the final version of the article, responsibility for the integrity of all parts of the article.

**Conflict of interests.** The authors declare no conflict of interest.

**Funding.** The study had no sponsorship.

Accepted: September 02, 2021/ Received: February 07, 2022

## Введение

В структуре ургентной абдоминальной патологии ущемлённые грыжи (УГ) занимают одну из лидирующих позиций и составляют порядка 6,5% [1]. Наибольшее количество ущемлений наблюдается при правосторонних паховых грыжах. Согласно литературным данным, чаще встречаются у младенцев, детей и лиц молодого возраста мужского пола [2–4].

Клиническое течение ущемлённой паховой грыжи у детей характеризуется большой вариативностью симптомов вследствие возрастных особенностей пациентов, анатомических и патоморфологических свойств органов и систем [5, 6]. Правильная оценка клинических, лабораторно-инструментальных данных позволяет своевременно выявить УГ [7, 8].

Известно, что соблюдение всех методических рекомендаций не гарантирует устранение всех трудностей в диагностике УГ [2, 9]. Например, когда имеется его редкое сочетание с дивертикулумом Меккеля.

Грыжа Littre (1700) – одна из редких хирургических патологий, так как дивертикул Меккеля встречается у 2% людей. При ущемлении могут наблюдаться все степени изменения в ущемлённой стенке кишки, вплоть до некроза и перфорации с образованием абсцесса или флегмоны [10]. Поэтому актуальна проблема своевременной диагностики и хирургического лечения особых форм УГ.

## Описание клинического случая

Больной К., 6 мес, поступил в экстренном порядке в хирургический стационар ГАУЗ «Краевой клинический центр специализированных видов медицинской помощи» г. Владивостока с двигательным возбуждением и плачем. Известно, что с третьего месяца после рождения у ребёнка отмечались приступы беспокойства и вздутие живота, что связывали с особенностями вскармливания. Кроме того, пациент наблюдался по месту жительства с врождённой правосторонней паховой грыжей с 7(!) приступами ущемления в анамнезе.

Общий осмотр ребёнка выявил тяжёлое общее состояние, двигательное беспокойство, учащённое дыхание и сердцебиение, симметричное вздутие живота, небольшое выпячивание в правой паховой области, спускающееся в мошонку. Нормотермия. Дыхание пуэрильное,

выслушивается по всем полям. Пульс ритмичный – до 140 уд. в 1 мин. Язык суховат, обложен белым налётом. На пальпацию брюшной полости реакции не отмечено, симптомов раздражения брюшины нет. Аускультативно выслушивалась вялая перистальтика кишечника. Газы отходят плохо. Локально выявлено небольшое напряжение в области грыжевого выпячивания, не вызывающее дополнительное беспокойство при пальпации. Эффекта вправления нет.

Лабораторные исследования свидетельствовали о воспалительной реакции организма в виде лейкоцитоза до  $12 \cdot 10^9/\text{л}$  с нейтрофильным сдвигом лейкограммы влево. Рентгенологическое исследование грудной и брюшной полости патологических изменений не показало. УЗ-исследование выявило отёчность тканей правой половинки мошонки, скопление экзонегативного содержимого неоднородной структуры при неизменённом яичке.

По результатам обследования пациенту установлен диагноз – *врождённая, невправимая, косая пахово-мошоночная грыжа справа, осложнённая ущемлением петель кишки*, выставлено показание к оперативному лечению.

*Протокол операции от 05.04.2021 г.:* грыжесечение справа по Дюамелю П. Под общей анестезией после обработки операционного поля осуществлён операционный доступ к паховому каналу справа. Из спаек и сращений выделен грыжевой мешок. Грыжевой мешок содержит ущемлённый участок тонкой кишки и дивертикул Меккеля. Последний фиксирован ко дну грыжевого мешка тязом и спускается в мошонку (см. риунок). Дивертикул гиперемирован, отёчен, напряжён, булавовидно расширен на верхушке. После устранения ущемления жизнеспособность кишки восстановилась. Учитывая высокий риск развития деструкции стенки из-за недостаточного кровоснабжения, дивертикул Меккеля удалён методом дивертикулэктомии. Грыжевой мешок удалён до шейки. Операция завершена пластикой пахового канала по Дюамелю П. Послеоперационный диагноз: ущемлённая врождённая правосторонняя косая пахово-мошоночная грыжа. Грыжа Литтре.

Гистологическая картина была представлена дивертикулумом длиной 2 см с диффузной полиморфноклеточной инфильтрацией всех слоёв с формированием микроабсцессов и единичных очагов некроза слизистой, что соответствует деструктивному дивертикулиту. Послеопераци-



Дивертикул Меккеля после устранения ущемления.  
Meckel's diverticulum after infringement removal.

онный период протекал гладко, без осложнений. Заживление послеоперационной раны произошло первичным натяжением. Из стационара ребёнок выписан с выздоровлением. Спустя 3 мес после хирургического вмешательства лабораторные и клинические исследования согласно показателям возрастной нормы. Ребёнок растёт и развивается соответственно возрасту.

### Обсуждение

Оказание хирургической помощи при осложнённых грыжах передней брюшной стенки остаётся острым вопросом в детской хирургии. Известно, что наиболее частым и опасным осложнением грыж является ущемление. При этом риск развития ущемления у детей первых шести месяцев жизни достигает 24% [3, 11].

В структуре жалоб, при ущемлении грыжи у детей грудного возраста, превалирует симптом эмоционального и двигательного беспокойства. Отдельную группу составляют пациенты с особыми видами ущемления. К такой группе относится грыжа Литтре как один из вариантов пристеночного ущемления. Подобное ущемление не превышает 0,5% от общего количества ущемлений [2]. При этом клинические симптомы нетипичного ущемления могут носить невыраженный или неклассический характер.

Совокупность факторов: слабое кровоснабжение дивертикула, сглаженность клинических проявлений ущемления, ограниченность диагностического потенциала лабораторных, рентгенологических и ультразвуковых исследований у детей младшего возраста повышает риск развития деструктивных изменений стенки кишечника. Подтверждением чему является представленный случай. Поэтому активная хирургическая тактика лечения грыж предотвращает развитие нетипичного ущемления и осложнений, связанных с ним.

### Заключение

Раннее выявление грыж передней брюшной стенки, начиная с периода новорождённости, правильная тактика их наблюдения и своевременное хирургическое лечение являются основой профилактики перитонита и кишечной непроходимости у детей.

### ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Ревихвили А.Ш., Федоров А.В., Сажин В.П., Оловянный В.Е. Состояние экстренной хирургической помощи в Российской Федерации. *Хирургия. Журнал им. Н.И. Пирогова*. 2019; (3): 88–97. <https://doi.org/10.17116/hirurgia201903188>  
Revishvili A.Sh., Fedorov A.V., Sazhin V.P., Olovyanniy V.E. Emergency surgery in Russian Federation. *Khirurgiya. Zhurnal im. N.I. Pirogova*. 2019; (3): 88–97. <https://doi.org/10.17116/hirurgia201903188> (in Russian)
2. Дронов А.Ф., Козлов Ю.А., Мокрушина О.Г., Морозов Д.А., Новожилов В.А., Петлах В.И., Поддубный И.В., Разумовский А.Ю., Розин В.М., Соколов Ю.Ю., Стальмахович В.Н., Шебеньков М.В. Ущемлённые паховые грыжи у детей. *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. 2013; (3): 87–96.  
Dronov A.F., Kozlov Y.A., Mokrushina O.G., Morozov D.A., Novozhylov V.A., Petlakh V.I., Poddubnyi I.V., Razumovsky A.Y., Rozinov V.M., Sokolov J.J., Stalmahovich V.N., Schebenkov V.M. Strangulated inguinal hernia in children. *Rossiiskij vestnik detskoj hirurgii, anesteziologii i reanimatologii*. 2013; (3): 87–96. (in Russian)
3. Козлов Ю.А., Новожилов В.А., Барадиева П.Ж., Звонков Д.А., Очиров Ч.Б. Ущемленные паховые грыжи у детей. *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. 2018; 8(1): 80–95.  
Kozlov Y.A., Novozhilov V.A., Baradieva P., Zvonkov D.A., Ochirov Ch.B. Incarcerated inguinal hernia at children. *Rossiiskij vestnik detskoj hirurgii, anesteziologii i reanimatologii*. 2018; 8(1): 80–95. <https://doi.org/10.30946/2219-4061-2018-8-1-80-95> (in Russian)
4. Бландинский Ф.В., Нестеров В.В., Соколов С.В., Котова З.Н., Анфиногенов А.Л. Хирургическое лечение мальчиков с грыжами пахового канала. Анализ пятилетнего опыта. *Креативная хирургия и онкология*. 2019; 9(1): 37–43. <https://doi.org/10.24060/2076-3093-2019-9-1-37-43>  
Blandinskii V.F., Nesterov V.V., Sokolov S.V., Kotova Z.N., Anfinogenov A.L. Surgical treatment of inguinal canal hernias in boys: an analysis of five years' experience. *Kreativnaya hirurgiya i onkologiya*. 2019; 9(1): 37–43. <https://doi.org/10.24060/2076-3093-2019-9-1-37-43> (in Russian)
5. Клёнова В.А., Резина Л.А. Взгляд медицины XX века на вопросы изучения герниологии детского возраста: прошлое и настоящее. *Вестник Совета молодых учёных и специалистов Челябинской области*. 2017; 2(17): 49–52.  
Klenova V.A., Rezina L.A. Medical opinion on questions of study of inguinal hernias in children in the 20<sup>th</sup> century: the past and the present. *Vestnik Soveta molodyh uchonyh i specialistov Chelyabinskoy oblasti*. 2017; 2(17): 49–52. (in Russian)
6. Притула В.П., Рыбальченко В.Ф. Хирургическое лечение новорождённых и детей грудного возраста с заболеваниями пахово-мошоночной области. *Хирургия. Восточная Европа*. 2015; 3(15): 68–74.  
Prytula V.P., Rybalchenko V.F. Surgical treatment of newborns and infants suffering from edematous and hyperemic scrotum. *Khirurgiya. Vostochnaya Evropa*. 2015; 3(15): 68–74. (in Russian)
7. Spakhi O.V., Kopylov Ye.P., Paholchuk O.P. Diagnosis and treatment of inguinoscrotal hernias in children. *Zdorov'e rebenka*. 2016; 1(69): 152–4. (in Ukrainian)
8. Игнатьев Р.О. Хирургия грыж передней брюшной стенки в практике детского уролога. *Вестник урологии*. 2015; (1): 35–43.  
Ignatiev R.O. Hernia surgery of the anterior abdominal wall in the practice of pediatric urology. *Vestnik urologii*. 2015; (1): 35–43. (in Russian)
9. Акрамов Н.Р., Галлямова А.И. Состояние хирургического лечения патологии вагинального отростка брюшины у мальчиков, как «Зеркало» детской репродуктологии. *Практическая медицина*. 2016; 5(97): 111–5.  
Akramov N.R., Gallyamova A.I. State of surgical treatment of peritoneum processus vaginalis pathology in boys as reflection of children's reproductology. *Prakticheskaya medicina*. 2016; 5(97): 111–5. (in Russian)
10. Пименов И.А. Дивертикул Меккеля: краткий обзор современной литературы [Электронный ресурс]. *Электронное научное издание Альманах Пространство и Время*. 2018; 16(3–4): 4. <https://doi.org/10.24411/2227-9490-2018-12032>  
Pimenov I.A. Meckel's Diverticulum: A Brief Up-to-date Literature Review. Electronic. *Scientific Edition Almanac Space and Time*. 2018; 16(3–4): 4. <https://doi.org/10.24411/2227-9490-2018-12032> (in Russian)
11. Mattei P., Hebra A., Glenn J.B. *Fundamentals of Pediatric Surgery*. In: Mattei P., ed. New York: Springer New York. 2011; 663–672. <https://doi.org/10.1007/978-1-4419-6643-8>

<https://doi.org/10.55308/1560-9510-2022-26-1-38-41>

Клиническое наблюдение / Clinical observation

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2022

**Поддубный И.В.<sup>1,3</sup>, Трунов В.О.<sup>1,2</sup>, Толстов К.Н.<sup>1,3</sup>, Аксенова Н.В.<sup>1</sup>, Бронникова Е.Ю.<sup>1</sup>, Федорова Е.В.<sup>1,3</sup>, Магер А.О.<sup>3</sup>, Малащенко А.С.<sup>1</sup>, Ханов М.М.<sup>1</sup>**

## Торакоскопическое лечение буллезной болезни лёгкого у спортсмена-подростка

<sup>1</sup>ФГБУ «Федеральный научно-клинический центр детей и подростков Федерального медико-биологического агентства», 115409, Москва, Российская Федерация;

<sup>2</sup>ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, кафедра детской хирургии (Москва), 117997, Москва, Российская Федерация;

<sup>3</sup>ФГБОУ ВО «Московский государственный медико-стоматологический университет имени А.И. Евдокимова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, 127473, Москва, Российская Федерация

**Введение.** Буллезная эмфизема лёгких (БЭЛ) – одно из самых часто встречаемых заболеваний лёгких в детском возрасте. Частым осложнением БЭЛ является первичный спонтанный пневмоторакс. Так, по данным некоторых авторов, 88–92% случаев пневмоторакса приходится на БЭЛ, в связи с чем изучение данной патологии представляет собой клинический интерес. **Материал и методы.** В статье описан клинический случай буллезной болезни лёгкого у спортсмена-подростка, представлены современные данные по этиологии, патогенезу, лечению заболевания. Пациенту были проведены лабораторно инструментальные исследования, по результатам которых диагноз был подтверждён.

**Результаты.** Пациенту проведена торакоскопическая резекция лёгкого, анализ катamnестических данных свидетельствует о радикальности проведённого хирургического лечения.

**Заключение.** Полученный клинический опыт применения торакоскопической резекции лёгкого, ускорение сроков реабилитации, а также снижение частоты развития послеоперационных осложнений доказывает преимущество малоинвазивной методики оперативного вмешательства

Ключевые слова: буллезная болезнь; торакоскопи; реабилитации; резекция лёгкого; дети

**Для цитирования:** Поддубный И.В., Трунов В.О., Толстов К.Н., Аксенова Н.В., Бронникова Е.Ю., Федорова Е.В., Магер А.О., Малащенко А.С., Ханов М.М. Торакоскопическое лечение буллезной болезни лёгкого у спортсмена-подростка. *Детская хирургия*. 2022; 26(1): 38–41. <https://doi.org/10.55308/1560-9510-2022-26-1-38-41>

**Для корреспонденции:** Алёна Олеговна Магер – аспирант кафедры детской хирургии ФГБУ ВО МГМСУ им. А.И. Евдокимова МЗ РФ, 127473, Москва, Российская Федерация. E-mail: mageral@yandex.ru

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Финансирование.** Исследование не имело спонсорской поддержки.

**Участие авторов:** Поддубный И.В. – концепция и дизайн исследования, редактирование; Трунов В.О. – концепция и дизайн исследования, написание текста, редактирование; Толстов К.Н., Аксенова Н.В. – концепция и дизайн исследования; Федорова Е.В., Малащенко А.С., Бронникова Е.В., Ханов М.М. – сбор и обработка материала; Магер А.О. – написание текста. Все соавторы – утверждение окончательного варианта статьи, ответственность за целостность всех частей статьи.

Поступила 11 октября 2021 / Принята 07 января 2022

**Poddubny I.V.<sup>1,3</sup>, Trunov V.O.<sup>1,2</sup>, Tolstov K.N.<sup>1,3</sup>, Aksyonova N.V.<sup>1</sup>, Bronnikova E.Yu.<sup>1</sup>, Fedorova E.V.<sup>1,3</sup>, Mager A.O.<sup>3</sup>, Malashenko A.S.<sup>1</sup>, Hanov M.M.<sup>1</sup>**

## Thoracoscopic treatment of bullous lung disease in teenage athletes

<sup>1</sup>Federal Scientific and Clinical Center for Children and Adolescents, Moscow, 115409, Russian Federation;

<sup>2</sup>Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, 117997, Russian Federation;

<sup>3</sup>Evdokimov Moscow State University of Medicine and Dentistry, Moscow, 127473, Russian Federation

**Introduction.** Bullous lung disease (BLD) is one of the most common lung diseases in childhood. BLD frequent complication is primary spontaneous pneumothorax. According to some authors, 88–92% of pneumothorax cases occur in BLD patients; therefore, to study this pathology is of a clinical interest.

**Material and methods.** The article describes a case report of bullous lung disease in a teenage athlete. The article also presents modern data on BLD etiology, pathogenesis and treatment. The established diagnosis was confirmed by laboratory and instrumental findings.

**Results.** The child had thoracoscopic resection of the lung. Assessment of catamnestic findings shows the radical nature of surgical intervention.

**Conclusion.** *The obtained clinical experience of thoracoscopic lung resection confirms advantages of the applied minimally invasive surgical treatment which are accelerated rehabilitation period and less postoperative complications.*

**Key words:** *bullos lung disease; thoracoscopy; rehabilitation; lung resection; children*

**For citation:** Poddubnyi I.V., Trunov V.O., Tolstov K.N., Aksyonova N.V., Bronnikova E.Yu., Fedorova E.V., Mager A.O., Malashenko A.S., Hanov M.M. Thoracoscopic treatment of bullous lung disease in teenage athletes. *Detskaya khirurgiya (Russian Journal of Pediatric Surgery)* 2022; 26(1): 38-41. <https://doi.org/10.55308/1560-9510-2022-26-1-38-41> (In Russian)

**For correspondence:** *Alena O. Mager*, postgraduate student, department of pediatric surgery, Evdokimov Moscow State University of Medicine and Dentistry, 127473 Moscow, Russian Federation. E-mail: [mageral@yandex.ru](mailto:mageral@yandex.ru)

**Information about authors:**

Poddubnyi I.V., <https://orcid.org/0000-0002-9077-6990>

Tolstov K.N., <https://orcid.org/0000-0003-2412-414X>

Malashenko A.S., <https://orcid.org/0000-0001-8167-5939>

Mager A.O., <https://orcid.org/0000-0002-2498-0184>

Trunov V.O., <https://orcid.org/0000-0002-7568-4297>

Fedorova E.V., <https://orcid.org/0000-0002-5824-4732>

Khanov M.M., <https://orcid.org/0000-0003-3354-5018>

**Author contribution:** *Poddubnyi I.V.* – concept and design of the study, editing; *Trunov V.O.* – concept and design of the study, text writing, editing; *Tolstov K.N., Aksyonova N.V.* – concept and design of the study; *Bronnikova E.Yu., Fedorova E.V., Malashenko A.S., Hanov M.M.* – collection and processing of the material; *Mager A.O.* – text writing. *All co-authors* – approval of the final version of the article, responsibility for the integrity of all parts of the article.

**Conflict of interests.** The authors declare no conflict of interests.

**Funding.** The study had no sponsorship.

Accepted: October 11, 2021 / Received: January 07, 2022

## Введение

Буллезная эмфизема лёгких (БЭЛ) – заболевание, которое характеризуется патологическим расширением дистальных бронхиол и сопровождается деструктивно-морфологическими изменениями альвеолярных стенок, с последующим образованием булл, наполненных воздухом тонкостенных полостей [1]. Буллы лёгких могут быть как врождёнными, так и приобретёнными. Для врождённых булл наиболее вероятными причинами возникновения считают факторы, нарушающие эластичность и прочность элементов структуры лёгких: патологическая микроциркуляция, изменение свойств сурфактанта, врождённый дефицит альфа-1-антитрипсина, встречающийся у жителей Северной Европы, врождённые нарушения соединительной ткани (синдром Марфана и Элерса–Данло) [2], а также содержание в воздухе газообразных веществ (соединения кадмия, окислы азота и др.), табачного дыма, пылевых частиц [3]. В основе патогенеза заболевания лежит патологическая перестройка всего респираторного отдела лёгкого; ослабление его эластических свойств приводит к тому, что во время выдоха и, следовательно, повышения внутригрудного давления, мелкие бронхи, не имеющие своего хрящевого каркаса и лишённые эластической тяги лёгкого, пассивно спадаются, увеличивая этим бронхиальное сопротивление на выдохе и повышение давления в альвеолах. Бронхиальная проходимость на вдохе при первичной эмфиземе не нарушается. К факторам развития приобретённых форм буллезной болезни относятся повышение давления в респираторном отделе лёгких и перерастяжение альвеол, альвеолярных ходов и респираторных бронхиол. Наибольшее значение среди них имеет обструкция дыхательных путей, возникающая при хроническом обструктивном бронхите [4]. Понижение внутригрудного давления во время вдоха, вызывая пассивное растяжение бронхиального просвета, уменьшает степень имеющейся бронхиальной обструкции; положительное внутригрудное давление в период выдоха вызывает дополнительную компрессию бронхиальных ветвей и, усугубляя уже имеющуюся бронхиальную обструкцию, способствует задержке инспирированного воздуха в альвеолах и их перерастяжению [5].

По данным различных источников, частота встречаемости заболевания среди мальчиков выше, чем у девочек и составляет от 80 до 85% [6–9]. Средний возраст таких

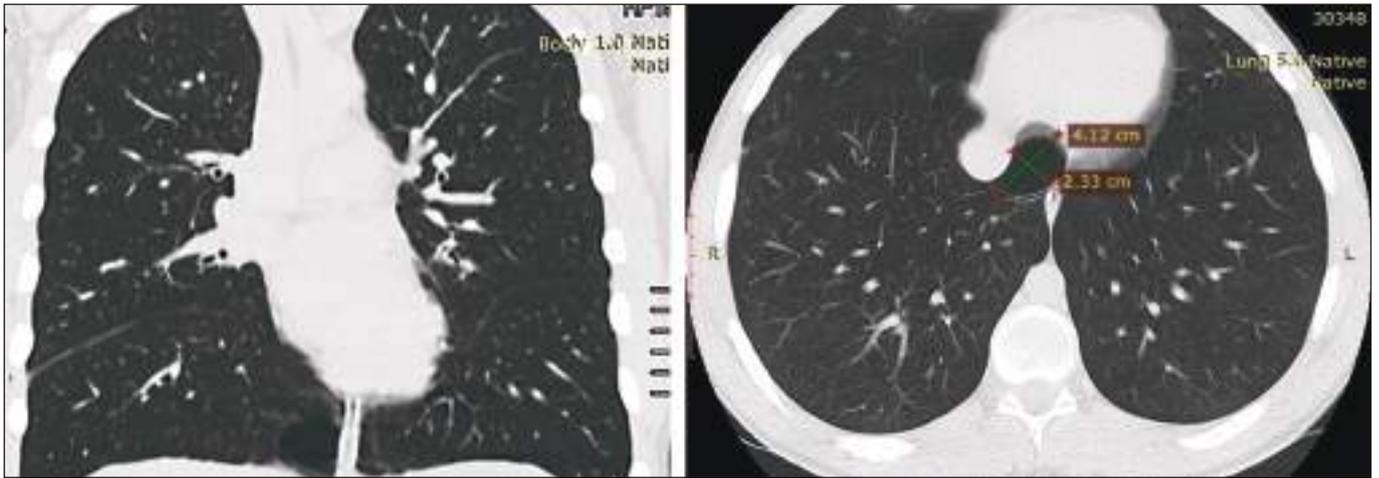
пациентов – 15 лет [7]. Буллезная болезнь обычно протекает бессимптомно, но нередко, как в случае с нашим пациентом, осложняется разрывом булл и возникновением спонтанного пневмоторакса [10–17].

В качестве ведущих патогенетических факторов кроме хронических инфекционных заболеваний дыхательных путей могут быть также профессионально обусловленные вредности, а именно длительная игра на духовых музыкальных инструментах, работа стеклодувом, а также профессиональные занятия спортом, сопряжённые с апное – плавание, водное поло, фридайвинг, приводящие к ослаблению гладкой мускулатуры бронхов, нарушению микроциркуляции в них.

Диагноз буллезной болезни ставится на основании данных рентгенологического обследования – компьютерной томографии, однако наиболее достоверными методами диагностики являются торакаскопия и морфологическое исследование ткани лёгкого [6]. Характерным признаком является наличие тонкостенных кистозных полостей различного диаметра, чаще располагающихся в области 1-го сегмента лёгких. «Золотым стандартом» лечения данного заболевания на сегодняшний день является выполнение атипичной резекции лёгкого [18, 19]. При этом, по мнению многих авторов, обязательным условием для предотвращения рецидива заболевания является выполнение плевродеза [5, 13]. Следуя современным тенденциям активного внедрения малоинвазивных технологий, в том числе и в педиатрическую практику, выполнение данной операции из торакаскопического доступа является малотравматичным и целесообразным [13, 14, 20].

## Клинический случай

Представляем клинический случай буллезной болезни, диагностированной у подростка 16 лет. Из анамнеза больного известно, что с 8 лет он занимается водным поло. За медицинской помощью не обращался, в лечебных учреждениях по поводу заболеваний органов дыхания не обследовался и не лечился, ежегодно проходил углублённое медицинское обследование. У ближайших родственников проявлений буллезной эмфиземы не встречалось. Обычно, во время занятий спортом, при физической нагрузке высокой интенсивности жалоб не предъявлял. За 1 мес до госпитализации в нашу клинику на фоне полного здоровья во время тренировки отметил болезненные



**Рис. 1.** Предоперационная компьютерная томография лёгких спортсмена-подростка 16 лет.

**Fig. 1.** Preoperative computed tomography of the lungs of a 16-year-old adolescent athlete.

ощущения в области грудной клетки справа при физической нагрузке средней интенсивности. В связи с нарастанием болевого синдрома, появления одышки госпитализирован в стационар по месту жительства, где, по данным рентгенографического исследования, выявлен пневмоторакс справа. Выполнена пункция плевральной полости, получен воздух в объёме более 1 литра, выполнено дренирование плевральной полости. В послеоперационном периоде отмечено отхождение воздуха по дренажу в течение 7 дней с постепенной тенденцией к уменьшению. Плевральный дренаж удалён на 10-е послеоперационные сутки.

При контрольной КТ отмечается субплевральная буллезная эмфизема правого лёгкого, представленная двумя полостями размерами до 4 см в диаметре, локализованная в нижней доле и прилежащая к перикарду (рис. 1).

Пациент выписан из стационара с рекомендациями для лечения в специализированном центре, был госпитализирован в ФНКЦ детей и подростков ФМБА для проведения планового оперативного вмешательства. После дообсле-

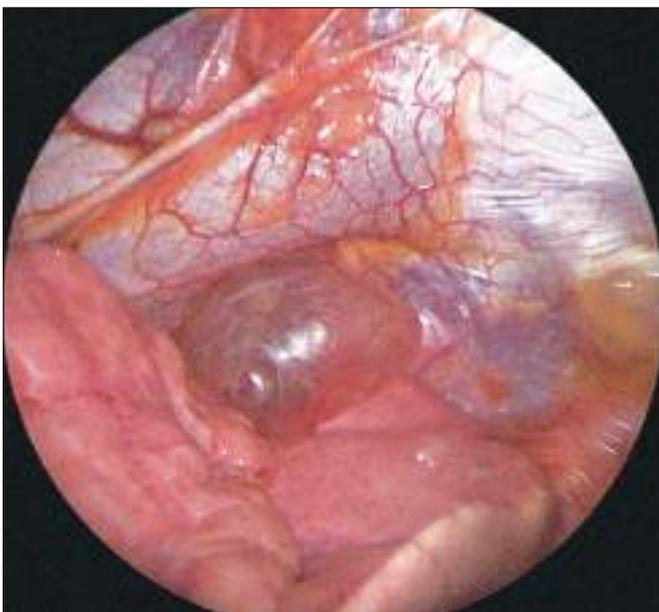
дования ему была выполнена диагностическая торакоскопия в условиях эндотрахеальной интубации в положении на левом боку. Установлено три 5 мм троакара в 5-м, 7-м, 10-м межреберьях по средней подмышечной линии справа. После инсуффляции воздуха в плевральную полость под давлением 8 мм рт. ст. правое лёгкое коллабировано.

При ревизии выявлено напряжённое кистозное образование, расположенное под висцеральной плеврой в проекции S10 и интимно прилежащее к перикарду диаметром около 4 см (рис. 2).

Лёгкое мобилизовано с использованием биполярного коагулятора, булла отделена от перикарда без повреждения последнего.

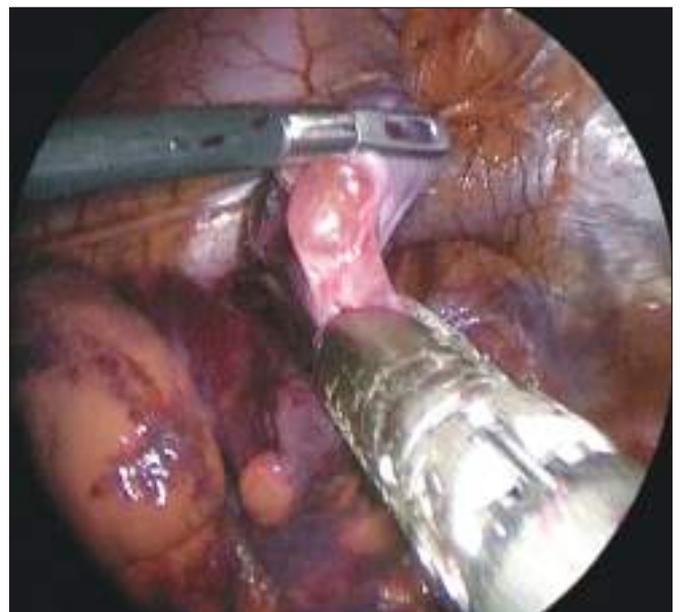
На буллёзно изменённый сегмент правого лёгкого наложен линейный сшивающий аппарат (кассеты 45 мм, 60 мм), выполнена атипичная резекция (рис. 3).

Проверен аэростаз путем инстилляции в плевральную полость стерильного физиологического раствора. Через одно из троакарных отверстий установлен плевральный дренаж, подведённый к верхушке лёгкого, подключена



**Рис. 2.** Интраоперационный вид булл.

**Fig. 2.** Intraoperative bullae view.



**Рис. 3.** Резекция лёгкого сшивающим аппаратом.

**Fig. 3.** Lung resection with a suturing apparatus.

система пассивной аспирации из дренажа. Интраоперационной кровопотери не отмечалось. Для коррекции болевого синдрома, профилактики послеоперационного кровотечения и пневмоторакса ребёнок переведён в отделение реанимации. За время нахождения в РАО его состояние с положительной динамикой, послеоперационный период протекал на фоне умеренно выраженного болевого синдрома, по дренажу из плевральной полости отделяемого не отмечали. По данным контрольной рентгенографии, проведённой через 1 сут после операции, лёгкое полностью расправлено, дренаж удалён. На 2-е послеоперационные сутки ребёнок переведён в хирургическое отделение, где продолжена антибактериальная терапия, смена наклеек в послеоперационной области. Пациент выписан из стационара на 7-е послеоперационные сутки с рекомендациями возобновить занятия спортом через 1 мес, продолжить амбулаторное наблюдение.

### Обсуждение

Представленный клинический случай иллюстрирует развитие «профессионального» заболевания у спортсмена, сопряжённого с частыми апноэ на фоне физической нагрузки, повышения внутригрудного давления. Возникновение закономерного осложнения в данном случае купировано в экстренном порядке. По данным литературы и нашему опыту, в этих случаях разрыв буллы с формированием пневмоторакса, а также его последующее дренирование может приводить к исчезновению эмфизематозной полости, связанной с образованием рубца в этой области. В нашем наблюдении, по данным последующего контрольного обследования, выявлено, что излечения не произошло. В связи с чем выполнена малоинвазивная торакокопическая резекция поражённой части лёгкого, сопряжённая с ускоренным сроком реабилитации и значительно меньшим болевым синдромом в сравнении с тем же вмешательством, выполняемым из торакотомного доступа. Также необходимо отметить, что в этом случае значительно ниже вероятность развития послеоперационного спаечного процесса, ограничивающего подвижность и эластичность лёгкого.

### Заключение

Таким образом, выполнение малоинвазивных операций у детей и подростков, в том числе профессионально занимающихся спортом, должно быть приоритетной задачей ведущих детских лечебных учреждений. Малая травматичность, ускорение сроков реабилитации, а также снижение частоты развития послеоперационных осложнений – вот основные преимущества применения торако- и лапароскопических технологий. При наличии достаточного опыта малоинвазивный доступ является безопасным и высокоэффективным в сравнении с традиционными методиками хирургических вмешательств.

### ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Light R.W. *Pleural diseases*. 3rd ed. Baltimore: Williams and Wilkins; 1995.
2. Бродская О.Н., Поливанов Г.Э. Буллезная эмфизема и буллезная болезнь лёгких. *Практическая пульмонология*. 2019; 1: 15–21. Brodskaya O.N., Polivanov G.E. Bullous emphysema and bullous lung disease. *Practicheskaya pulmonologiya*. 2019; 1: 15–21. (In Russian)
3. Ng G.Y.H., Nah S.A., Teoh O.H., Ong L.Y. Primary spontaneous pneumothorax in children: factors predicting recurrence and contralateral occurrence. *Pediatr Surg Int*. 2020 Mar; 36(3): 383–9.
4. Metachronous recurrent pediatric primary spontaneous pneumothorax: A case presentation and literature review. *Int J Surg Case Rep*. 2020; 76: 139–43. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2020.09.141>

5. Civelek Z., Dalgıç N., Tanık C., Ertürk Ş.M., Akın M., Kafadar İ. Congenital cystic adenomatoid malformation diagnosed during adolescence. *Med Bull Sisli Etfal Hosp*. 2017; 51: 247–51.
6. Румянцева Г.Н., Буровникова А.А., Бревдо Ю.Ф. и соавт. Диагностика и лечение спонтанного пневмоторакса у детей, вызванного буллезной болезнью лёгких. *Детская хирургия*. 2019; 23(1s3): 55. Rumyantseva G.N., Burovnikova A.A., Brevdo Yu.F. Diagnosis and treatment of spontaneous pneumothorax in children caused by bullous lung disease. *Detskaya khirurgiya (Russian Journal of Pediatric Surgery)* 2019; 23(1s3): 55. (In Russian)
7. Разумовский А.Ю., Алхасов А.Б., Митупов З.Б., Степаненко Н.С., Задверник А.С. Выбор метода лечения у детей буллезной болезни лёгких, осложнённой спонтанным пневмотораксом. *Московский хирургический журнал*. 2018; 3(61): 156. Razumovsky A.Yu., Alkhasov A.B., Mitupov Z.B., Stepanenko N.S., Zadvernuk A.S., Petrov A.V. The choice of treatment method in children of bullous lung disease complicated by spontaneous pneumothorax. *Moskovskiy Khirurgicheskij Zhurnal*. 2018; (3): 156. (In Russian)
8. Zhang Z., Du L., Feng H., Liang C., Liu D. Pleural abrasion should not routinely preferred in treatment of primary spontaneous pneumothorax. *J Thorac Dis*. 2017; 9: 1119–25.
9. Sahn S.A., Heffner J.E. Spontaneous pneumothorax. *N Engl J Med* 2000; 342: 868–74.
10. Dotson K., Timm N., Gittelman M. Is spontaneous pneumothorax really a pediatric problem? A national perspective. *Pediatr Emerg Care*. 2012; 28: 340–4.
11. Henry M., Arnold T., Harvey J. Pleural Diseases Group, Standards of Care Committee, British Thoracic Society. *BTS guidelines for the management of spontaneous pneumothorax*. *Thorax*. 2003; 58(2): 39–52.
12. Baumann M.H., Strange C., Heffner J.E., Light R., Kirby T.J., Klein J., et al. AACP Pneumothorax Consensus Group. Management of spontaneous pneumothorax: an American College of Chest Physicians Delphi consensus statement. *Chest*. 2001; 119: 590–602.
13. Tschopp J.M., Bintcliffe O., Astoul P., Canalis E., Driesen P., Janssen J., et al. ERS task force statement: diagnosis and treatment of primary spontaneous pneumothorax. *Eur Respir J*. 2015; 46: 321–35.
14. Robinson P.D., Cooper P., Ranganathan S.C. Evidence-based management of paediatric primary spontaneous pneumothorax. *Paediatr Respir Rev*. 2009; 10: 110–7.
15. Некрасова Е.Г., Мликова Т.В., Бабин И.Г. Буллезная болезнь лёгких у детей, этапное лечение. *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. 2021; 11(S): 98. Nekrasova E.G., Mlikova T.V., Babin I.G. Bullous Lung Disease In Children, Stage-By-Stage Treatment. *Russkiy Vestnik Detskoy Khirurgii, Anestezologii i Reanimatologii*. 2021; 11(S): 98. (In Russian)
16. Разумовский А.Ю., Аллаберганов К.А., Алхасов М.Б. и соавт. Видеоторакокопические операции при буллезной болезни лёгких у детей. *Российский педиатрический журнал*. 2007; (6): 61–2. Razumovsky A.Yu., Allaberganov K.A., Alkhasov M.B. Videothoracoscopic operations for bullous lung disease in children. *Russkiy Vestnik Detskoy Khirurgii*. 2007; 6: 61–2. (In Russian)
17. Demir M., Akın M., Kaba M., Filiz Ş., Sever N., Karadağ Ç.A., Dokucu A.İ. Thoracoscopic Resection in the Treatment of Spontaneous Pneumothorax. *Sisli Etfal Hastan Tip Bul*. 2020 Mar 25; 54(1): 94–7. <https://doi.org/10.14744/SEMB.2018.88310>
18. Bialas R.C., Weiner T.M., Phillips J.D. Video-assisted thoracic surgery for primary spontaneous pneumothorax in children: is there an optimal technique? *J Pediatr Surg*. 2008; 43: 2151–5.
19. Ciriaco P., Muriana P., Bandiera A., Carretta A., Melloni G., Negri G., et al. Video-assisted thoracoscopic treatment of primary spontaneous pneumothorax in older children and adolescents. *Pediatr Pulmonol*. 2016; 51: 713–6.
20. Rokicki W., Rokicki M., Wojtacha J., Filipowski M., Dżejili A., Czyżewski D. Is it possible to standardize the treatment of primary spontaneous pneumothorax? Part 2: surgical methods of treatment. *Kardiochir Torakochirurgia Pol*. 2016; 13: 328–33.
21. Дибиров М.Д., Рабиджанов М. Роль видеоторакокопии в выборе метода лечения спонтанного пневмоторакса при буллезной болезни. *Эндоскопическая хирургия*. 2007; 13(4): 16. Dibirov M.D., Rabidzhanov M. The role of videothoracoscopy in the choice of a method of treatment of spontaneous pneumothorax in bullous disease. *Endoskopicheskaya khirurgiya*. 2007; 13(4): 16. (In Russian)
22. Купцов Д.А. Буллезная болезнь лёгких у детей. *Вестник Уральского государственного медицинского университета*. 2018; 1: 31–2. Kuptsov D.A. Bullous lung disease in children. *Vestnik Uralskogo Gosudarstvennogo Medicinskogo Universiteta*. 2018; 1: 31–2. (In Russian)

<https://doi.org/10.55308/1560-9510-2022-26-1-42-46>

Клиническое наблюдение / Clinical observation

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2022

*Никонов А.В.<sup>1</sup>, Сапелкин С.В.<sup>1,2</sup>, Митиш В.А.<sup>1,2,3</sup>*

## Микропенная склерооблитерация при лечении венозно-кавернозной мальформации лица у ребёнка 16 лет

<sup>1</sup>ГБУЗ города Москвы «Научно-исследовательский институт неотложной детской хирургии и травматологии Департамента здравоохранения города Москвы», 119180, г. Москва, Российская Федерация;

<sup>2</sup>ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр хирургии имени А.В. Вишневского» Министерства здравоохранения Российской Федерации, 117997, г. Москва, Российская Федерация;

<sup>3</sup>ФГАОУ ВО «Российский университет дружбы народов», 117198, г. Москва, Российская Федерация

**Введение.** Врождённые пороки развития сосудов являются одними из самых сложных патологий в современной сосудистой хирургии. В связи с большой вариабельностью поражений в каждом конкретном случае необходим индивидуальный подход при выборе тактики лечения.

**Материал и методы.** Девочка, 16 лет, обратилась в клинику с диагнозом венозно-кавернозная мальформация правой половины лица. В анамнезе по месту жительства ребёнку было предложено иссечение образования, от которого родители отказались. При дообследовании ребенка выявлено субтотальное поражение правой жевательной мышцы с распространением ангиоматозных тканей на верхнюю губу и область носогубного треугольника. Учитывая объём и локализацию поражения, от открытого хирургического вмешательства решено воздержаться. Ребёнку была выполнена этапная склерооблитерация ангиоматозных тканей.

**Результаты.** На фоне проведённого лечения достигнуто значимое уменьшение образования в размерах, полное купирование болевого синдрома, лицо пациентки стало симметричным.

**Заключение.** Применение индивидуального подхода при выборе оптимальной тактики лечения венозных мальформаций позволяет достичь наибольшего функционального и косметического результата.

**Ключевые слова:** венозная мальформация; ангиодисплазия лица; микропенная склерооблитерация

**Для цитирования:** Никонов А.В., Сапелкин С.В., Митиш В.А. Микропенная склерооблитерация при лечении венозно-кавернозной мальформации лица у ребёнка 16 лет. *Детская хирургия.* 2022; 26(1): 42-46. <https://doi.org/10.55308/1560-9510-2022-26-1-42-46>

**Для корреспонденции:** Никонов Андрей Васильевич, зав. приёмным отделением, врач-детский хирург ГБУЗ г. Москвы «НИИ неотложной детской хирургии и травматологии ДЗМ», 119180, г. Москва, Российская Федерация. E-mail: Anikonov87@yandex.ru

**Участие авторов:** Никонов А.В. – написание текста; Сапелкин С.В., Митиш В.А. – редактирование. Все соавторы – утверждение окончательного варианта статьи, ответственность за целостность всех частей статьи.

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Финансирование.** Исследование не имело спонсорской поддержки.

Поступила в редакцию 26 ноября 2021 / Принята в печать 07 февраля 2021

*Nikonov A.V.<sup>1</sup>, Sapelkin S.V.<sup>1,2</sup>, Mitish V.A.<sup>1,2,3</sup>*

## Microfoam sclerotherapy for treating a venous malformation on the child's in a 16-year-old child

<sup>1</sup>Clinical and Research Institute of Emergency Pediatric Surgery and Trauma, 119180, Moscow, Russian Federation;

<sup>2</sup>A.V. Vishnevsky National Medical Research Center of Surgery, 117997, Moscow, Russian Federation;

<sup>3</sup>Peoples' Friendship University of Russia, 117198, Moscow, Russian Federation

**Introduction.** Congenital vascular malformation is one of the most difficult pathologies in modern vascular surgery. Due to a large variability of lesions in each case, a personalized approach is required.

**Material and Methods.** A 16-year-old girl with a right half-face venous malformation was consulted in the clinic. While visiting a local clinic at the place of her residence, she was proposed to have a radical excision of the lesion, but her parents refused of it. Our additional examination revealed a subtotal lesion of the right masticatory muscle with invasion into the upper lip and in the area of nasolabial triangle. It was decided not to do an open surgery because of the volume and location of the lesion. The patient had the staged sclero-obliteration of angiomatous tissues.

**Results.** After the treatment, the lesion was significantly reduced in size; there was a complete relief of pain syndrome; in addition, the patient's face became more symmetrical.

**Conclusion.** An individual approach when choosing the optimal tactics for the treatment of venous malformations allows to achieve the best functional and cosmetic outcomes.

**Key words:** venous malformation; facial angiiodysplasia; micropenic sclerobliteration

**For citation:** Nikonov A.V., Sapelkin S.V., Mitish V.A. Microfoam sclerotherapy for treating a venous malformation on the child's in a 16-year-old child. *Detskaya khirurgiya (Russian Journal of Pediatric Surgery)* 2022; 26(1): 42–46. <https://doi.org/10.55308/1560-9510-2022-26-1-42-46> (In Russian)

**For correspondence:** Andrey V. Nikonov, head of reception department, pediatric surgeon at Clinical and Research Institute of Emergency Pediatric Surgery and Trauma, 119180, Moscow, Russian Federation. E-mail: Anikonov87@yandex.ru

**Information about authors:**

Nikonov A.V., <https://orcid.org/0000-0001-9239-9466>  
Mitish V.A., <https://orcid.org/0000-0001-6411-0709>

Sapelkin S.V., <https://orcid.org/0000-0003-3610-8382>

**Author contribution:** Nikonov A.V. – text writing; Sapelkin S.V., Mitish V.A. – editing. All co-authors – approval of the final version of the article, responsibility for the integrity of all parts of the article.

**Conflict of interests.** The authors declare no conflict of interest.

**Funding.** The study had no sponsorship.

Accepted: November 26, 2021 / Received: February 07, 2022

## Введение

Врождённые пороки развития сосудов (ангиодисплазии) – один из самых сложных в диагностике и лечении разделов в современной сосудистой хирургии. Частота встречаемости ангиодисплазий, по данным литературы, не превышает 2,6% среди всех больных с патологией периферических сосудов. Венозные мальформации (ВМ) составляют самую многочисленную группу среди них (54,2–60%). В большинстве случаев преобладают поражения верхних и нижних конечностей – 67,3%. Поражения головы и шеи встречаются в 18,2% случаев [1–3].

Ведущим методом в диагностике ВМ является ультразвуковое исследование (УЗИ), что связано с простотой и безопасностью его проведения, а также возможностью многократного повторения. Однако для выбора наиболее оптимальной тактики лечения необходимо применение таких современных методов исследования, как компьютерная томография (КТ) с внутривенным контрастным усилением и магнитно-резонансная томография (МРТ). Проведение комплексного обследования поражённой области позволяет получить более чёткую картину о характере, топографии и объёме поражения и, в итоге, выбрать наиболее адекватный метод лечения.

В современной практике применяют различные методы лечения ВМ. При открытом хирургическом вмешательстве возможно проведение как радикального иссечения (при локальном поражении), так и частичное удаление ангиоматозных тканей (в случае распространённого ангиоматоза). В последние годы в практику активно внедряется малоинвазивная пункционная эндовазальная лазерная облитерация и методика склерооблитерации [4–6].

Большая вариабельность поражений при ВМ требует индивидуального подхода при выборе тактики лечения в каждом конкретном случае [7–8].

В данном клиническом наблюдении мы хотим продемонстрировать успешный опыт лечения пациентки с ВМ лица сложной анатомической локализации.

## Описание клинического наблюдения

В НИИ неотложной детской хирургии и травматологии обратилась пациентка К., 16 лет, с жалобами на боли в области правой щеки, наличие синюшного образования в области угла рта справа. Данное образование отмечено с рождения, после физических нагрузок увеличивается в размерах. Интенсивность болевого синдрома в области правой щеки с возрастом постепенно возрастала. После холода или длительного жевания возникали выраженные боли, не позволявшие открыть рот, затруднявшие речь и жевание. Пациентка сама пальпировала плотное образование в области правой щеки. Ребёнок наблюдался по месту жительства у хирургов. Со слов родителей было предложено выполнение иссечения образования, от которого мать ребёнка отказалась.

При клиническом осмотре обращала на себя внимание умеренная асимметрия лица, правая щека была несколько увеличена в размерах, отмечалось незначительное нависание угла рта справа, где визуализировалось синюшное образование размерами до 1,5 × 1,0 см, не выступающее над поверхностью кожи. В области правой жевательной мышцы пальпировалось образование плотно-эластичной консистенции до 3 см в диаметре, слегка болезненное (рис. 1).

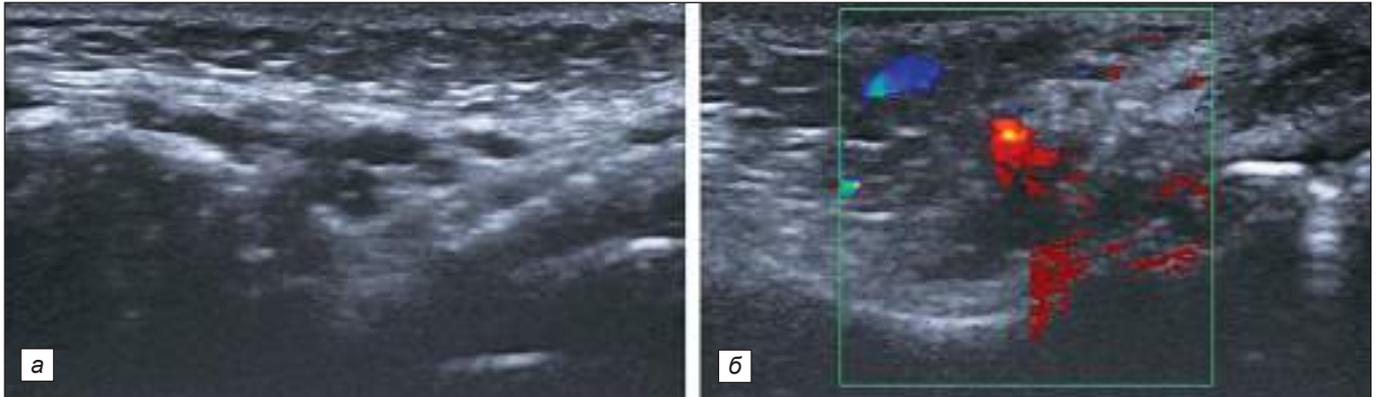


**Рис. 1.** Пациентка К., 16 лет, до начала лечения.

**Fig. 1.** Patient K., 16 y. o., before treatment.

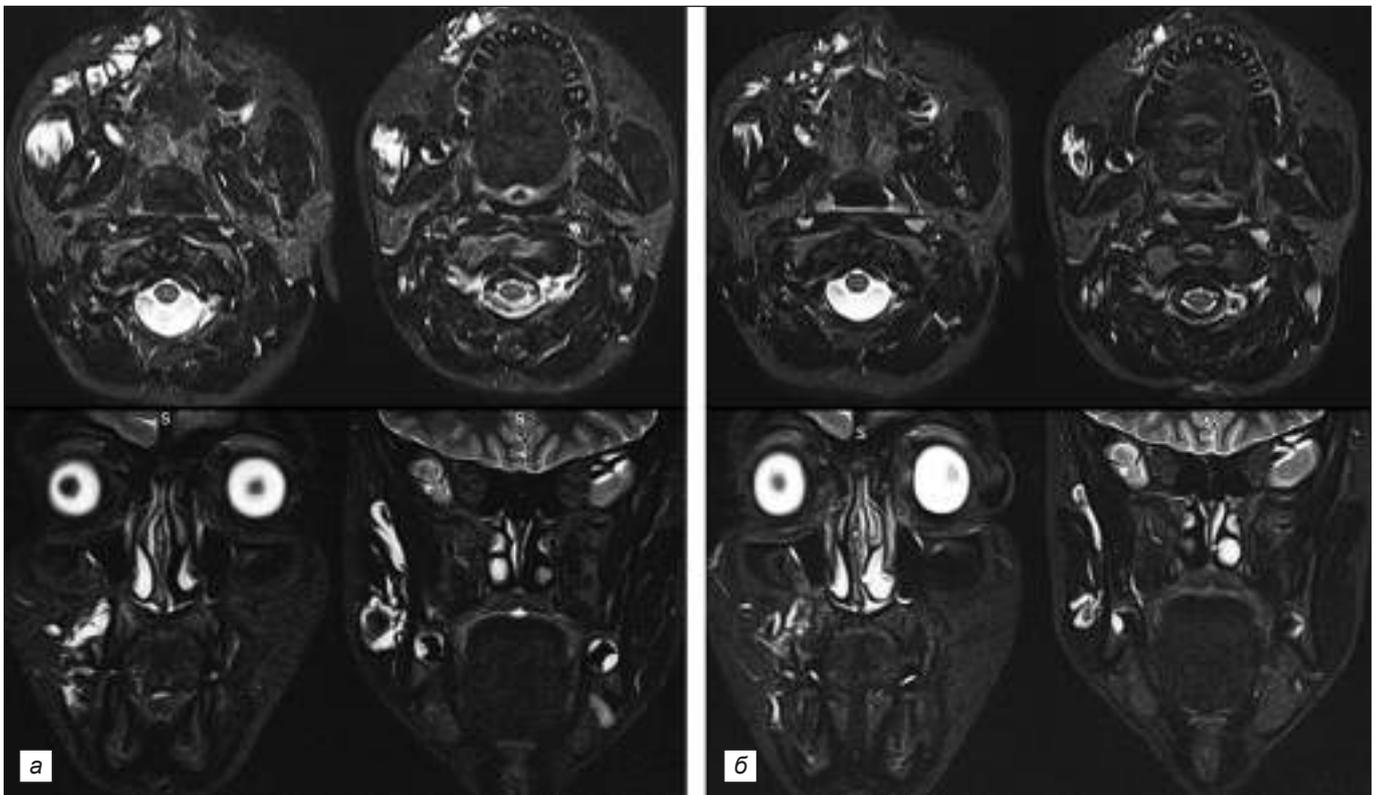
При дуплексном сканировании мягких тканей лица в толще жевательной мышцы и подкожно-жировой клетчатке правой половины лица выявлены множественные каверны диаметром до 1,0–1,5 см. В режиме доплеровского картирования в образовании лоцировался низкоскоростной кровоток (рис. 2).

При МРТ выявлена ангиодисплазия правой половины лица, венозно-кавернозная форма с субтотальным поражением правой жевательной мышцы и распространением на верхнюю губу и область носогубного треугольника справа (рис. 3, а).



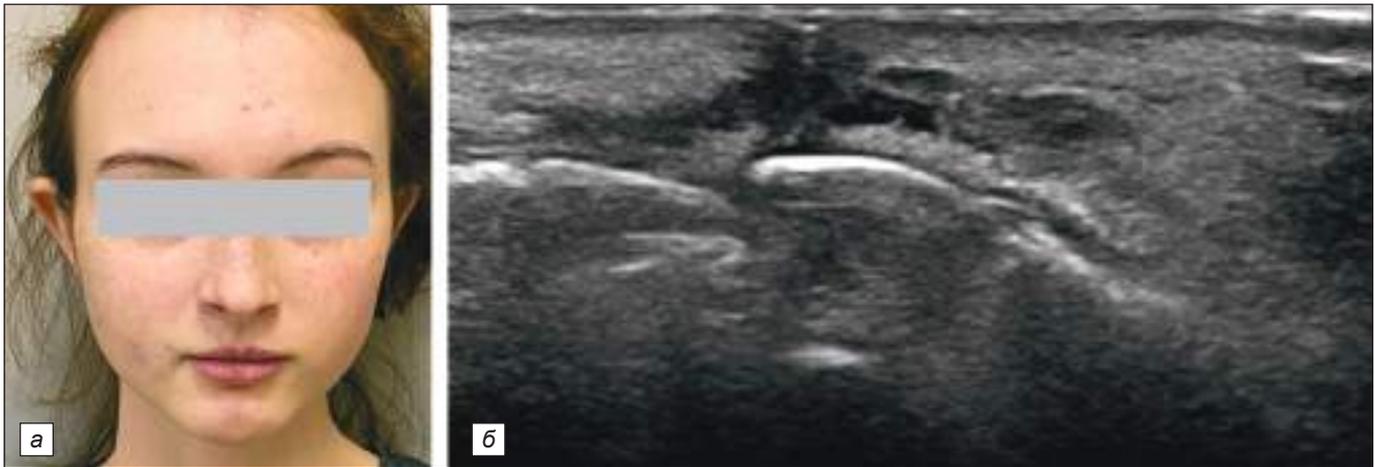
**Рис. 2.** а – УЗИ мягких тканей щечной области в В-режиме: патологическое образование округлой формы в толще жевательной мышцы с наличием эхо-негативных полостей (указано стрелкой); б – дуплексное сканирование в режиме ЦДК: множественные венозные каверны с низкоскоростным кровотоком.

**Fig. 2.** а – ultrasound of soft tissues in the buccal region in B-mode: pathological round lesion penetrating into the thickness of the masticatory muscle with echo-negative cavities (indicated by an arrow); б – duplex scanning in CDM mode: multiple venous caverns with low velocity blood flow.



**Рис. 3.** МРТ: а – до начала лечения, в жевательной мышце, круговой мышце рта справа, мышце, опускающей угол рта справа, и прилежащей жировой клетчатке определяется многоузловое образование с наличием участков пониженного и повышенного МР-сигнала на Т2-взвешенном изображении, приблизительные размеры образования 81×20×70 мм; б – через 3 мес перед 2-м этапом склерооблитерации.

**Fig. 3.** MRI: а – before treatment, a multinodular formation with zones of decreased and increased MR-signal on a T2-weighted image is seen in the chewing muscle, in the circular muscle of the mouth on the right, in the muscle which lowers the corner of the mouth on the right, and in the adjacent fatty tissues. Approximate dimensions of the formation are 81×20×70 mm; б – in 3 months, before the second stage of sclerobliteration.



**Рис. 4.** Фото пациентки (а) и УЗ-исследование в В-режиме (б) через 1 год перед 3-м этапом склерооблитерации.  
**Fig. 4.** Patient’s photo (a) and B-mode ultrasound (б) in a year, before the third stage of sclerobliteration.

Учитывая локализацию и объём поражения, от открытого хирургического вмешательства решено отказаться. Пациентке предложена этапная склерооблитерация ангиоматозных тканей. Принимая во внимание детский возраст и локализацию поражения, вмешательство выполнялось под общей анестезией. Под ультразвуковым контролем выполнена пункция одной из каверн в толще жевательной мышцы. При аспирации получена венозная кровь. В полость каверны введено 5,0 мл микропенной формы 1,5% этоксисклерола – отмечено заполнение каверн склерозантом. Компрессия обеспечивалась на непродолжительное время. Послеоперационный период протекал гладко, воспалительных явлений не было, отмечался умеренный отёк мягких тканей правой половины лица. Пациентка была выписана в удовлетворительном состоянии.

В динамике боли при жевании перестали беспокоить, асимметрия лица стала менее выраженной. При выполнении МРТ через 3 мес центральные отделы образования тотально склерозированы, сохранились остаточные сосудистые каверны в области носогубного треугольника справа, подкожно-жировой клетчатки правой щеки и в толще жевательной мышцы (рис. 3, б).

Через 4 мес пациентке выполнен второй этап склерооблитерации ангиоматозных тканей лица. Аналогично вмешательство выполнено под общей анестезией. Под УЗИ-контролем выполнена пункция одной из каверн в толще подкожно-жировой клетчатки правой щеки, введено 3,0 мл микропенной формы 1,5% раствора этоксисклерола. Также выполнена пункция одной из каверн в области угла рта справа, введено 2 мл 1% раствора этоксисклерола. Послеоперационный период протекал гладко, воспалительных явлений не было, отмечался умеренный отёк мягких тканей правой половины лица. Пациентка была выписана в удовлетворительном состоянии. В динамике у девочки перестало пальпироваться плотно-эластичное образование в области правой щеки, лицо стало симметричным, синюшное образование в области угла рта уменьшилось в размерах (рис. 4).

Через 1 год выполнен 3-й этап микропенной склерооблитерации резидуальных ангиоматозных тканей правой щёчной области 1,5% раствором этоксисклерола в объёме 4.0 мл и склерооблитерация резидуальных ангиоматозных тканей угла рта справа 1,0 мл 1,0% раствором препарата. В послеоперационном периоде отмечался умеренный

отёк мягких тканей правой половины лица, без воспалительных явлений.

При катамнестическом осмотре через 3 мес лицо симметричное, в области угла рта имеется остаточное синюшное образование незначительных размеров, патологических образований в области правой щеки не пальпируется (рис. 5). Объём движений нижней челюсти полный, движения безболезненны. Со слов пациентки крайне редко беспокоят незначительные тянущие боли в области правой щеки, не требующие приёма обезболивающих препаратов и не нарушающие речь и процесс жевания.



**Рис. 5.** Вид пациентки после лечения (катамнез через 3 мес).  
**Fig. 5.** The final appearance of the patient (catamnesis in 3 months).

## Обсуждение

Венозные мальформации имеют большую вариабельность поражения. Единой стратегии в лечении данной патологии не существует. В каждом конкретном случае тактика лечения должна выбираться индивидуально с учётом особенностей расположения и объёма поражения патологическим процессом.

Появление и внедрение техники микропенной склерооблитерации позволило в ряде случаев отказаться от активной хирургической тактики в лечении этой категории пациентов. Резекционные вмешательства при мальформациях сопряжены как с повышенным риском интраоперационных осложнений, так и невозможностью проведения в большинстве случаев радикального пособия в силу распространённости и анатомических особенностей поражения. Склерооблитерация, будучи малоинвазивным вмешательством, минимизирует интраоперационные риски, не сводя их полностью на нет. При проведении данного лечения существует определённая вероятность неврологических осложнений. В обзоре литературы с анализом 1214 пациентов частота неврологических жалоб после склеротерапии составила 1,85% [9]. Соответственно, проведение всех подобных вмешательств должно осуществляться после тщательного дообследования и с обязательным применением интраоперационной ультразвуковой навигации.

Склеротерапия не всегда гарантировано ведет к улучшению. В работе Sumera A. и соавт. значимое улучшение было достигнуто только в 32% случаев, улучшение средней степени выраженности – в 27%, а слабое улучшение – в 18%. Повысить частоту положительных исходов позволяет тактика этапных сеансов склерооблитерации [10].

## Заключение

Как показывает наш опыт, стремиться к полному иссечению образования не всегда целесообразно. Для достижения наиболее функционального и косметического результата при лечении венозных мальформаций (что особенно важно при локализации на лице) необходимо выбирать оптимальную тактику лечения. Микропенная склеротерапия позволяет достигнуть приемлемого клинического эффекта при минимальной частоте потенциальных осложнений.

## ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Mulliken J.B., Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plastic and reconstructive surgery*. 1982; 69(3): 412–22. <https://doi.org/10.1097/00006534-198203000-00002>
2. Lee B.B., Kim D.I., Huh S. et al. New experiences with absolute ethanol sclerotherapy in the management of a complex form of congenital venous malformation. *Journal of vascular surgery*. 2001; 33(4): 764–72. <https://doi.org/10.1067/mva.2001.112209>
3. Fishman S.J., Mulliken J.B. Vascular anomalies: a primer for pediatricians. *Pediatric Clinics of North America*. 1998; 45(6): 455–1477. [https://doi.org/10.1016/s0031-3955\(05\)70099-7](https://doi.org/10.1016/s0031-3955(05)70099-7)
4. Kumar S., Bhavana K., Kumar B. et al. *Image-Guided Percutaneous Injection Sclerotherapy of Venous Malformations*. 2020. SN Comprehensive Clinical Medicine. <https://doi.org/10.1007/s42399-020-00412-y>
5. Chen R.J., Vrazas J.I., Penington A.J. Surgical Management of Intramuscular Venous Malformations. *Journal of Pediatric Orthopaedics*. 2021; 41(1): e67–3. <https://doi.org/10.1097/BPO.0000000000001667>
6. Дан В.Н., Сапелкин С.В., Кармазановский Г.Г., Тимина И.Е. Венозные мальформации (ангиодисплазии) – возможности современных методов диагностики и лечения. *Флебология*. 2010; 4(2): 42–8. Dan V.N., Sapelkin S.V., Karmazanovskii G.G., Timina I.E. Venous malformations (angiodyspasia) – the possibilities of modern methods of diagnosis and treatment. *Flebologiya*. 2010; 4(2): 42–8. (in Russian)
7. Коротких Н.Г., Ольшанский М.С., Степанов И.В. Склерозирующая терапия в комплексном лечении сосудистых мальформаций головы и шеи. *Российский стоматологический журнал*. 2012; 1: 30–1. Korotkikh N.G., Olshansky M.S., Stepanov I.V. Sclerosing therapy in the complex treatment of vascular malformations of the head and neck. *Rossiyskiy stomatologicheskii zhurnal*. 2012; 1: 30–1. (in Russian)
8. Рогинский В.В., Неробеев А.Г., Надточий А.Г. и соавт. Малоинвазивные методы лечения сосудистых поражений головы и шеи. *Онкопедиатрия*. 2015; 3: 323–4. Roginskiy V.V., Nerobeev A.G., Nadochiy A.G. Minimally invasive methods of treatment of vascular lesions of the head and neck. *Onkopediatriya*. 2015; 3: 323–4. (in Russian)
9. Qiu Y., Chen H., Lin X. et al. Outcomes and complications of sclerotherapy for venous malformations. *J Vasc Endovascular Surg*. 2013; 47: 454–61. <https://doi.org/10.1177/1538574413492390>
10. Sumera A., Clifford R.W., Sinha A. et al. The treatment of venous malformations with percutaneous sclerotherapy at a single academic medical center. *Phlebology*. 2016; 31(9): 603–9. <https://doi.org/10.1177/0268355516633380>

<https://doi.org/10.55308/1560-9510-2022-26-1-47-50>

Клиническое наблюдение / Clinical observation

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2022

Щербинин Р.Л.<sup>1</sup>, Добродомова С.В.<sup>1</sup>, Вечеркин В.А.<sup>2</sup>, Хорошилов Д.О.<sup>1</sup>, Бочарова Н.В.<sup>1</sup>, Дроздов С.И.<sup>1</sup>, Крюков Ю.В.<sup>1</sup>

## Лапароскопическое лечение дуоденальной атрезии, ассоциированной с *situs inversus abdominis* у новорождённой

<sup>1</sup>БУЗ ВО «Воронежская областная детская клиническая больница № 1», 394024, Воронеж, Российская Федерация;

<sup>2</sup>ФГБОУ ВО «Воронежский государственный медицинский университет имени Н.Н. Бурденко» Министерства здравоохранения Российской Федерации, 394036, Воронеж, Российская Федерация

**Введение.** Сочетание врождённой дуоденальной атрезии (ДА) с *situs inversus abdominis* (SIA) встречается крайне редко. В исследовании представлено описание использования лапароскопии для лечения этой ассоциации.

**Описание клинического наблюдения.** Новорождённая девочка была доставлена в клинику БУЗ ВО «Воронежская областная детская клиническая больница № 1» на 4-е сутки жизни с регулярной рвотой желчью и потерей массы тела. В результате обследования у ребёнка выявлена ДА в сочетании с SIA. После предоперационной подготовки ребёнку выполнен дуоденодуоденоанастомоз по Kimura. В результате проведённого лечения проходимость двенадцатиперстной кишки (ДПК) восстановлена. Ребёнок выписан в удовлетворительном состоянии на полном энтеральном питании с хорошей динамикой набора массы тела.

**Заключение.** Представленный случай демонстрирует возможность успешного лапароскопического лечения врождённой дуоденальной обструкции в сочетании с SIA в условиях профильного стационара 3-го уровня.

Ключевые слова: дуоденальная атрезия; *situs inversus*; лапароскопия; новорождённые

**Для цитирования:** Щербинин Р.Л., Добродомова С.В., Вечеркин В.А., Хорошилов Д.О., Бочарова Н.В., Дроздов С.И., Крюков Ю.В. Лапароскопическое лечение дуоденальной атрезии, ассоциированной с *situs inversus abdominis* у новорождённой. *Детская хирургия*. 2022; 26(1): 47-50. <https://doi.org/10.55308/1560-9510-2022-26-1-47-50> (In Russian)

**Для корреспонденции:** Щербинин Роман Леонидович, заведующий хирургическим отделением для новорождённых БУЗ ВО «ВОДКБ № 1», 394024, Воронеж, Российская Федерация. Email: [neonatalurgery@inbox.ru](mailto:neonatalurgery@inbox.ru)

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Финансирование.** Исследование не имело спонсорской поддержки.

**Участие авторов:** Щербинин Р.Л. – концепция и дизайн исследования, сбор и обработка материала, статистический анализ, написание текста, редактирование; Вечеркин В.А. – редактирование; Добродомова С.В., Хорошилов Д.О., Бочарова Н.В., Дроздов С.И., Крюков Ю.В. – сбор и обработка материала. Все соавторы – утверждение окончательного варианта статьи, ответственность за целостность всех частей статьи.

Поступила 03 марта 2021 / Принята 07 января 2022

Shcherbinin R.L.<sup>1</sup>, Dobrodomova S.V.<sup>1</sup>, Vecherkin V.A.<sup>2</sup>, Khoroshilov D.O.<sup>1</sup>, Bocharova N.V.<sup>1</sup>, Drozdov S.I.<sup>1</sup>, Kryukov Yu.V.<sup>1</sup>

## Laparoscopic treatment of duodenal atresia associated with *situs inversus abdominis* in a newborn

<sup>1</sup>Voronezh Regional Children's Clinical Hospital No 1, Voronezh, 394024, Russian Federation;

<sup>2</sup>Voronezh State Medical University named after N.N. Burdenko, Voronezh, 394036, Russian Federation

**Introduction.** A combination of congenital duodenal obstruction (CDO) and *situs inversus abdominis* (SIA) is an extremely rare case. The present article describes a laparoscopic technique applied for the care in such patient.

**Case presentation.** A newborn girl was admitted to the hospital on the 4th day of her life with regular bile vomiting and weight loss. Examination revealed CDO combined with SIA. After preoperative preparation and condition stabilization, the child was operated on and Kimura duodenoanastomosis was put. After the performed treatment, duodenal patency was restored. The patient was discharged home in a satisfactory state. She had complete enteral feeding with a good dynamics of weight gain.

**Conclusion.** The described case demonstrates the effectiveness of laparoscopic approach in patients with CDO and SIA hospitalized in a regional children's hospital.

**Keywords:** congenital duodenal obstruction; duodenal obstruction; *situs inversus*; laparoscopy; newborns

**For citation:** Shcherbinin R.L., Dobrodomova S.V., Vecherkin V.A., Khoroshilov D.O., Bocharova N.V., Drozdov S.I., Kryukov Yu.V. Laparoscopic treatment of duodenal atresia associated with *situs inversus abdominis* in a newborn. *Detskaya khirurgiya (Russian Journal of Pediatric Surgery)* 2022; 26(1): 47-50. <https://doi.org/10.55308/1560-9510-2022-26-1-47-50> (In Russian)

**For correspondence:** Roman L. Shcherbinin, head of neonatal surgery unit in Voronezh Regional Children's Clinical Hospital No 1, Voronezh, 394024, Russian Federation. E-mail: neonatalsurgery@inbox.ru

**Information about authors:**

Shcherbinin R.L., <https://orcid.org/0000-0002-1395-9435> Dobrodomova S.V., <https://orcid.org/000-0001-8973-266X>  
 Vecherkin V.A., <https://orcid.org/0000-0002-6024-6585> Khoroshilov D.O., <https://orcid.org/0000-0001-8140-9358>  
 Drozdov S.I., <https://orcid.org/0000-0002-6209-6058>

**Author contribution:** Shcherbinin R.L. – study concept and design, material collection and processing, statistical analysis, text writing, editing; Vecherkin V.A. – editing; Dobrodomova S.V., Khoroshilov D.O., Bocharova N.V., Drozdov S.I., Kryukov Yu.V. – material collection and processing. All authors – approval of the final version of the article, responsibility for the integrity of all parts of the article.

**Conflict of interests.** The authors declare no conflict of interest.

**Funding.** The study had no sponsorship.

Accepted: December 03, 2021 / Received: January 07, 2022

## Введение

Situs inversus abdominis («зеркальное» расположение органов брюшной полости) (SIA) встречается с частотой от 1/5000 до 1/20000 новорождённых детей [1]. Это состояние в сочетании с дуоденальной атрезией (ДА) описано не более, чем в 30 опубликованных клинических наблюдениях [1, 2]. SIA может протекать асимптоматически и быть диагностировано случайно во время лапаротомии или аутопсии [3]. Однако при ассоциации с ДА SIA выявляется в раннем неонатальном возрасте [3, 4]. При этом наиболее часто встречается мембранозная форма ДА (тип I) [2]. В литературе встречается значительное количество публикаций со сравнительным анализом методов лечения ДА, однако нам не встретилось описаний завершённого лапароскопического лечения ДА при SIA [1]. Мы представляем первое клиническое наблюдение, когда была использована лапароскопия в лечении новорождённого ребёнка, у которого тип I ДА в сочетании с SIA был диагностирован постнатально.

## Клиническое наблюдение

Новорождённая девочка появилась на свет от первой беременности, протекавшей на фоне анемии, ОРВИ в 1-м триместре, хронической внутриутробной гипоксии плода. Роды в срок, самостоятельные. Масса тела при рождении 3200 г, длина тела 54 см, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Пренатально порок не диагностирован. В роддоме отмечались срыгивания с желчью со вторых суток. Из

роддома выписана домой на 4-е сутки. Дома отмечалась рвота с желчью практически после каждого кормления, потеря массы тела. 11.04.2021 самостоятельно обратились в БУЗ ВО «Воронежская областная детская клиническая больница № 1» (БУЗ ВО ВОДКБ № 1). Госпитализирована в отделение хирургии новорождённых.

При рентгенографии органов брюшной полости 11.04.21 определено наличие «double bubble» – синдрома за счёт расширенных желудка и двенадцатиперстной кишки (ДПК). При этом желудок в брюшной полости располагался справа, а ДПК – слева. В петлях нижележащих отделов кишечника –газонаполнение отсутствовало. При гастрографии с использованием водорастворимого контраста от 11.04.21 – обратное расположение желудка и кишечника. Выраженное замедление эвакуации контрастного вещества из желудка и ДПК на фоне их резкого расширения. УЗИ органов брюшной полости подтвердило результаты рентгенографии, но не внесло значимых дополнений в диагноз. При нейросонографии от 12.04.21 выявлены признаки гипоксии, перивентрикулярного отёка. При неврологическом осмотре выявлены признаки церебральной депрессии. УЗИ сердца от 12.04.21 – открытое овальное окно, НКО. Проводилась предоперационная подготовка, направленная на коррекцию водно-электролитных нарушений.

13.04.21 выполнена лапароскопическая пластика ДПК (дуоденодуоденоанастомоз по Kimura). Карбоксиперитонеум (давление 8 мм рт. ст., скорость газового потока 1л/мин). Через инфраумбиликальный доступ осуществлена постановка эндоскопа Hopkins 30° 3,9 мм. Под контролем эндоскопа в правом мезогастрiiи и левом мезогипогастрiiи проведены второй и третий троакары – 3,9 мм. Правая и левая доли печени имеют приблизительно одинаковые размеры. Отмечается аномальная лобуляция печени. Желчный пузырь располагался правее от линии позвоночного столба. Илеоцекальный угол (ИЦУ) располагался под печенью справа от линии позвоночника, фиксирован рыхлыми эмбриональными сращениями. Восходящая толстая кишка располагалась влево и вверх, по направлению к селезёночному углу, где была фиксирована к желудку и ДПК рыхлыми эмбриональными сращениями. После разделения желудочно-ободочных и дуоденально-ободочных сращений, тщательно мобилизована ДПК. Обнаружена зона обструкции на уровне вертикальной порции ДПК. Выше стенозированного участка ДПК значительно расширена, дистальнее – спавшаяся. При нагнетании воздуха в желудок, дальше зоны стеноза, он не проходит (рис. 1).

Выполнена поперечная дуоденотомия – 2 см. Однако через проведённый разрез доступ в желудок оказался невозможным. Причина – мембрана, располагающаяся в просвете ДПК в косой плоскости (рис. 2).

Рана ДПК ушита. Выполнена поперечная дуоденотомия 2 см выше прежнего разреза, на дилатированном

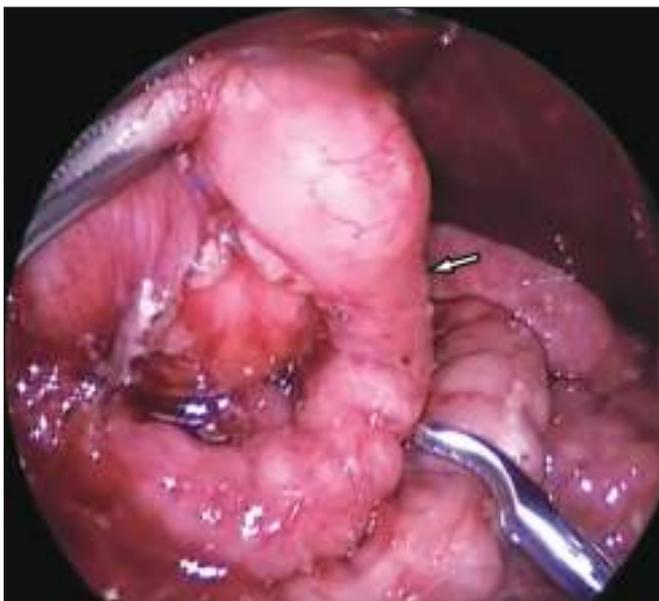
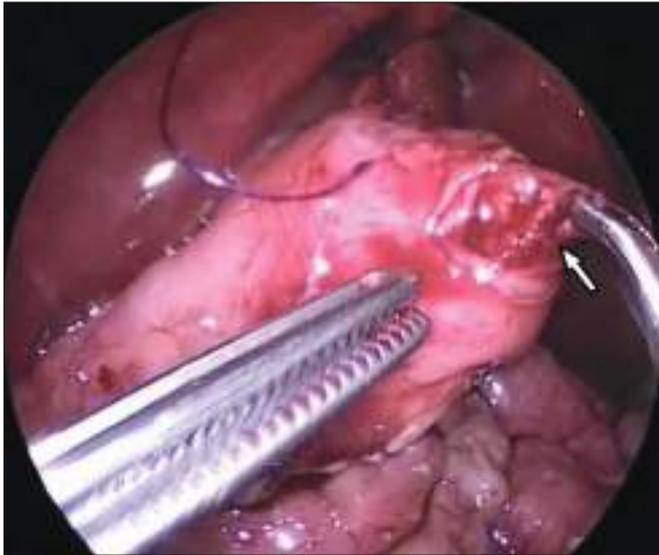
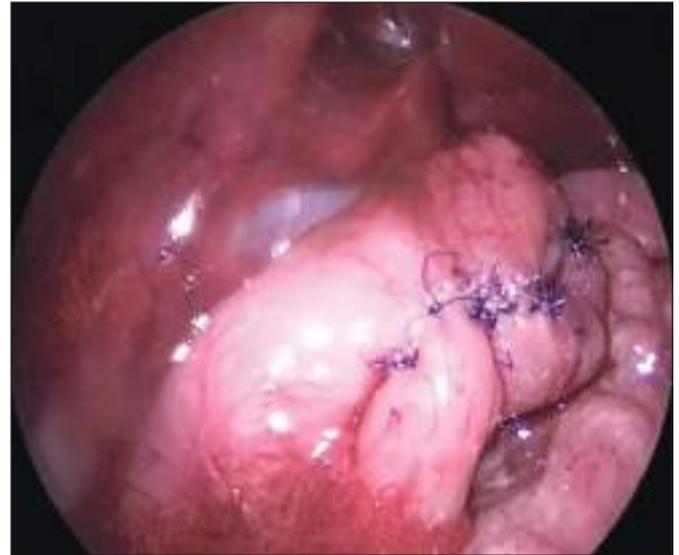


Рис. 1. Участок стеноза двенадцатиперстной кишки.

Fig. 1. Stenosis of the duodenum.



**Рис. 2.** Мембрана двенадцатиперстной кишки.  
**Fig. 2.** Duodenum membrane.



**Рис. 3.** Общий вид дуодено-дуоденоанастомоза.  
**Fig. 3.** View of duodenuodenoanastomosis.

участке. На нисходящем спавшемся сегменте ДПК ниже зоны обструкции проведена продольная дуоденотомия 2 см. Выполнен дуоденодуоденоанастомоз по Kimura узловыми швами биодеградирующей нитью 6.0 (рис. 3).

Воздух из желудка проходит через анастомоз в дистальные отделы ДПК и тощую кишку при герметичности анастомоза. Послеоперационный период протекал без осложнений. Энтеральная пауза 5 сут. Старт кормления – антирефлюксная смесь. Возрастной объём кормления достигнут на 9–10-е сутки (грудное молоко и смесь). Выписана на 26-е сутки в удовлетворительном состоянии. Масса тела при поступлении – 2847 г, при выписке – 3446 г.

### Обсуждение

Situs inversus abdominis («зеркальное» расположение органов брюшной полости) (SIA) встречается с частотой от 1/4000 до 1/20000 новорождённых детей [1, 2, 5, 6]. По данным S. Gfroerer и соавт. (2019), ДА наблюдается от 1/2500 новорождённых. Это состояние в сочетании с врождённой дуоденальной обструкцией (ВДО) описано не более, чем в 30 опубликованных клинических наблюдениях [1, 2]. SIA может протекать асимптоматически и быть диагностировано случайно во время лапаротомии или аутопсии. [3]. Однако при ассоциации с ДА SIA выявляется в раннем неонатальном возрасте [3, 4]. При этом наиболее часто встречается стеногическая и мембранозная форма ВДО (тип I). II и III типы ДА представлены атрезией ДПК без дефекта брыжейки и с его наличием, соответственно [2, 5, 6]. В нашем случае ВДО было представлено типом I. SIA часто ассоциирована с серьезными сердечными аномалиями. В представленном клиническом наблюдении, за исключением открытого овального окна, другой врождённой патологии сердца не выявлено. Дородовое ультразвуковое исследование в представленном случае не позволило установить диагноз, несмотря на то, что ультразвук в пренатальном периоде имеет высокую диагностическую значимость как при обычном расположении внутренних органов, так и при SIA [7, 8]. В постнатальном периоде обычная обзорная рентгенография позволяет определить уровень обструкции [9].

Причины формирования ДА остаются противоречивыми. Предполагается, что патология формируется в результате нарушения процесса реканализации после 7-й недели гестации в результате хромосомных нарушений или ишемии [10–13]. Другой взгляд на происхождение этой аномалии предполагает влияние сосудистого фактора, приводящего к ишемии и формированию зоны обструкции в результате сосудистой катастрофы.

Лапаротомия является стандартным доступом для коррекции ДА. Вместе с прогрессом минимально инвазивной хирургии лапароскопия стала использоваться в лечении врождённой дуоденальной непроходимости, включая случаи ее сочетания с мальротацией. Однако применение малоинвазивной техники при сочетании ДА с SIA не представлено.

Использование лапароскопии в этом случае требует изменённой техники установки лапаропортов и манипулирования. В представленном случае оказалось достаточной установка трёх троакаров. Учитывая наличие SIA, мы предпочли разместить инструмент для правой руки в левом мезоэпигастрии, а левый – в правом мезоэпигастрии, максимально сместив его к передней аксиллярной линии. Троакар для эндоскопа разместили инфраумбиликально. В процессе вмешательства мы не испытывали технических неудобств, связанных с «необычным» расположением органов, исключая уровень выполнения проксимальной дуоденотомии, выполненной в надежде на мембранэктомию. Однако выполнение повторной поперечной дуоденотомии выше препятствия и продольной дуоденотомии ниже препятствия позволили выполнить анастомоз Kimura без каких-либо трудностей. Для удобства выполнения манипуляций мы фиксировали ДПК транспариетальным швом, таким образом стабилизировав двенадцатиперстную кишку.

Итак, при сочетании ДА и SIA, методом выбора является лапароскопия, так как позволяет лучше выполнить обзор и мобилизацию ДПК. Для удобства вмешательства необходимо заранее определиться с расположением троакаров, так как при обычной анатомии органов брюшной полости их расположение может отличаться. Технически лапароскопическая пластика ДПК при сочетании ДА и SIA не отличается сложностью по сравнению с обычном расположении внутренних органов.

## Заключение

Таким образом, сочетание ДА и SIA встречается очень редко. Пренатальная диагностика этого состояния, очевидно, может сократить сроки предоперационной подготовки. Представленный случай демонстрирует возможность успешного лапароскопического лечения ДА в сочетании с SIA.

## ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. AlKhilawy O., AlMuhsin A.M., Zakarneh E., et al. Laparoscopic cholecystectomy in situs inversus totalis: case report with review of techniques. *Int J Surg Case Rep.* 2019; 59: 208–12.
2. Nawaz A., Matta H., Hamchou M., et al. Situs inversus abdominus in association with congenital duodenal obstruction: a report of two cases and review of the literature. *Pediatr Surg Int.* 2005; 21: 589–92.
3. Qiang S., Fan M., Cui Q., Li Z., Zhou Y., Li Q., Li F. Management of duodenal atresia associated with situs inversus abdominus: a case report. *Medicine.* 2020; 99: 31.
4. Rahul Gupta, Varsha Soni, Prakash Devidas Valse, Ram Babu Goyal, Arun Kumar Gupta, Praveen Mathur Neonatal intestinal obstruction associated with situs inversus totalis: two case reports and a review of the literature. *J Med Case Rep.* 2017; 11: 264.
5. Козлов Ю.А., Новожилов В.А., Распутин А.А., Сыркин Н.В., Подкаменев А.В., Юрков П.С., Соловьев А.А., Вебер И.Н., Кононенко М.И. Лапароскопическая дуоденoduodenостомия в лечении врожденной дуоденальной непроходимости – первоначальный опыт. *Детская хирургия.* 2012; 5: 34–7.
6. Козлов Ю.А., Новожилов В.А., Тысячный А.С., Кононенко М.И., Кузнецова Н.Н. Сравнительный анализ использования лапаротомии и лапароскопии в лечении дуоденальной атрезии. *Анналы хирургии.* 2013; 4: 26–34.
7. Choudhry M.S., Rahman N., Boyd P., et al. Duodenal atresia: associated anomalies, prenatal diagnosis and outcome. *Pediatr Surg Int.* 2009; 25: 727–30.
8. Bishop J.C., McCormick B., Johnson C.T., et al. The double bubble sign: duodenal atresia and associated genetic etiologies. *Fetal Diagn Ther* 2020; 47: 98–103.
9. Van der Zee D.C. Laparoscopic repair of duodenal atresia: revisited. *World J Surg.* 2011; 35: 1781–4.
10. Adams S.D., Stanton M.P. Malrotation and intestinal atresias. *Early Hum Dev.* 2014; 90: 921–5.
11. Gharpure V. Duodenal atresia. *J Neonatal Surg.* 2014; 3: 14.
12. Jones M.L.M., Sarila G., Chapuis P., et al. The role of fibroblast growth factor 10 signaling in duodenal atresia. *Front Pharmacol.* 2020; 11: 250.
13. Brantberg A., Blaas H.G., Salvesen K.A., et al. Fetal duodenal obstructions: increased risk of prenatal sudden death. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2002; 20: 439–46.

<https://doi.org/10.55308/1560-9510-2022-26-1-51-57>

Клиническое наблюдение / Clinical observation

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2022

Юдин А.Л.<sup>1</sup>, Разумовский А.Ю.<sup>2</sup>, Афукова О.А.<sup>1</sup>, Абович Ю.А.<sup>1</sup>, Юматова Е.А.<sup>1</sup>

## Системное артериальное кровоснабжение в спектре бронхолёгочных сосудистых мальформаций

<sup>1</sup>ФГБОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Россия, 117997, г. Москва, Российская Федерация;

<sup>2</sup>ГБУЗ города Москвы «Детская городская клиническая больница имени Н.Ф. Филатова» Департамента здравоохранения города Москвы, 123001, г. Москва, Российская Федерация

**Введение.** Врождённые бронхолёгочные сосудистые мальформации включают широкий спектр нарушений в трёх основных компонентах лёгких: дыхательных путях и паренхиме, артериях и венах. Пороки развития всех основных компонентов тканей лёгкого: артериального кровоснабжения, венозного оттока и дыхательных путей могут представлять собой варианты единого первичного комплекса лёгочно-сосудистых аномалий.

**Описание наблюдения.** Представлено клиническое наблюдение, которое демонстрирует чрезвычайно интересную смешанную бронхоартериовенозную мальформацию, затрагивающую лёгочные дыхательные пути, лёгочную артерию и лёгочную вену. В диагностике использованы различные инструментальные методы, ключевым из которых явилась компьютерная томография с внутривенным контрастированием.

**Заключение.** В обсуждении рассмотрен широкий спектр патологических изменений, наблюдаемых в данном клиническом случае, терминология, проанализирован характер каждого компонента.

**Ключевые слова:** компьютерная томография; бронхоартериовенозная мальформация; секвестрация лёгких; подкожнообразное лёгкое; атрезия лёгочной артерии; персистирующая левая верхняя полая вена; левая нижняя полая вена

**Для цитирования:** Юдин А.Л., Разумовский А.Ю., Афукова О.А., Абович Ю.А., Юматова Е.А. Системное артериальное кровоснабжение в спектре бронхолёгочных сосудистых мальформаций. *Детская хирургия.* 2022; 26(1): 51-57. <https://doi.org/10.55308/1560-9510-2022-26-1-51-57>

**Для корреспонденции:** Ольга Анатольевна Афукова, кандидат мед. наук, доцент кафедры лучевой диагностики и терапии ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова МЗ РФ, 117997, г. Москва, Российская Федерация. E-mail: afukova.oa@mail.ru

**Участие авторов:** Юдин А.Л. – концепция и дизайн исследования; Разумовский А.Ю. – редактирование; Афукова О.А. – сбор и обработка материала; Абович Ю.А., Юматова Е.А. – написание текста. Все соавторы – утверждение окончательного варианта статьи, ответственность за целостность всех частей статьи.

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Финансирование.** Исследование не имело спонсорской поддержки.

Поступила в редакцию 26 ноября 2021 / Принята в печать 07 февраля 2022

Yudin A.L.<sup>1</sup>, Razumovskiy A.Yu.<sup>1,2</sup>, Afukova O.A.<sup>1</sup>, Abovich Yu.A.<sup>1</sup>, Yumatova E.A.<sup>1</sup>

## Systemic arterial blood supply in the spectrum of bronchopulmonary vascular malformations

<sup>1</sup>Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, 117997, Russian Federation;

<sup>2</sup>Filatov Children's City Clinical Hospital, Moscow, 123001, Russian Federation

**Introduction.** Congenital bronchopulmonary vascular malformations manifest a wide range of disorders in the three main components of the lungs: respiratory tract and lung parenchyma, arteries and veins. Malformations of all the main components of lung tissues, namely, arterial blood supply, venous outflow and respiratory tract - may be variants of a single primary complex of pulmonary-vascular anomalies.

**Observation.** A described clinical case demonstrates an extremely interesting mixed bronchoarteriovenous malformation affecting the pulmonary respiratory tract, pulmonary artery and pulmonary vein. Various instrumental techniques were used for the diagnostics, the key of which was computed tomography with intravenous contrast.

**Conclusion.** The article presents a wide range of pathological changes observed in this clinical case; it also analyzes the nature of each component and terminology.

**Key words:** CT; bronchopulmonary vascular malformations; lung sequestration; horseshoe lung; pulmonary artery atresia; persistent left superior vena cava; left inferior vena cava

**For citation:** Yudin A.L., Razumovskiy A.Yu., Afukova O.A., Abovich Yu.A., Yumatova E.A. Systemic arterial blood supply in the spectrum of bronchopulmonary vascular malformations. *Detskaya khirurgiya (Russian Journal of Pediatric Surgery)* 2022; 26(1): 51-57. <https://doi.org/10.55308/1560-9510-2022-26-1-51-57> (In Russian)

**For correspondence:** Olga A. Afukova, associate professor, department of radiation diagnostics and therapy, Pirogov Russian National Research Medical University, 117997 Moscow, Russian Federation. E-mail: afukova.oa@mail.ru

**Information about authors:**

Yudin A.L., <https://orcid.org/0000-0002-0310-0889>  
Afukova O.A., <https://orcid.org/0000-0001-5562-6324>  
Yumatova E.A., <https://orcid.org/0000-0002-6020-9434>

Razumovskiy A.Yu., <https://orcid.org/0000-0002-9497-4070>  
Abovich Yu.A., <https://orcid.org/0000-0002-9446-2163>

**Author contribution:** Yudin A.L. – research concept and design; Razumovskiy A.Yu. – editing; Afukova O.A. – material collection and processing; Abovich Yu.A., Yumatova E.A. – text writing. All co-authors – approval of the final version of the article, responsibility for the integrity of all parts of the article.

**Conflict of interests.** The authors declare no conflict of interest.

**Funding.** The study had no sponsorship.

Received: November 26, 2021 / Accepted: February 07, 2022

## Введение

Врождённые бронхолёгочные сосудистые мальформации включают широкий спектр нарушений в трёх основных компонентах лёгких: дыхательных путях и паренхиме, артериях и венах. Было отмечено, что такие патологические изменения могут представлять собой варианты единого первичного комплекса лёгочно-сосудистых аномалий. Таким образом, Sade R.M. и соавт. в 1974 г. ввели термин «спектр секвестрации» (рис. 1) [1, 2].

Зона А представляет собой изолированные мальформации лёгочных дыхательных путей, но с нормальным кровоснабжением по лёгочной артерии и нормальным лёгочным венозным оттоком. Зона В определяет группу изолированных мальформаций лёгочной артерии, но с нормальными лёгочными дыхательными путями и нормальным лёгочным венозным оттоком. Зона С определяется как изолированная мальформация лёгочных вен с нормальными лёгочными дыхательными путями и нормальным кровоснабжением лёгочной артерии. Зона D определяется как сочетание мальформаций лёгочных дыхательных путей и лёгочной артерии, но с сохранением нормального лёгочного венозного оттока. Зона E определяет сочетание мальформаций лёгочных дыхательных

путей и лёгочной вены, но с нормальным функционированием лёгочной артерии. Зона F определяется как комбинация мальформаций лёгочной артерии и лёгочной вены, но с нормально развитыми дыхательными путями и лёгочной паренхимой. Зона G определяется как смешанные бронхоартериовенозные мальформации, затрагивающие лёгочные дыхательные пути, а также лёгочную артерию и лёгочную вену.

В настоящее время дородовая диагностика позволяет заподозрить порок лёгкого у плода, начиная с 16-й недели гестации. [3]. Наиболее информативным является компьютерная томография (КТ) с внутривенным контрастированием [4]. Идентификация всех компонентов мальформаций важна для определения тактики хирургического лечения [5].

## Клиническое наблюдение

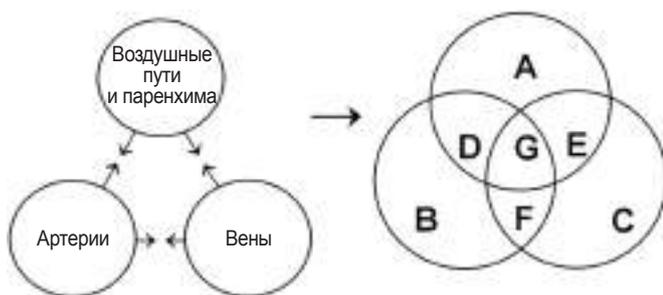
Девочка, 6 лет 9 мес, госпитализирована для обследования. С рождения выявлен врождённый порок сердца: открытое овальное окно (ООО), открытый артериальный проток (ОАП). В 6 мес заподозрен синдром Гольденхара. Порок развития трахеи: полные хрящевые кольца. Операция: скользящая трахеопластика в условиях ЭКМО.

Данные исследований:

**ЭХО-КТ:** атрезия (агенезия) левой ветви лёгочной артерии. ОАП около 2 мм. Дилатация коронарного синуса на фоне персистирующей левой верхней полой вены.

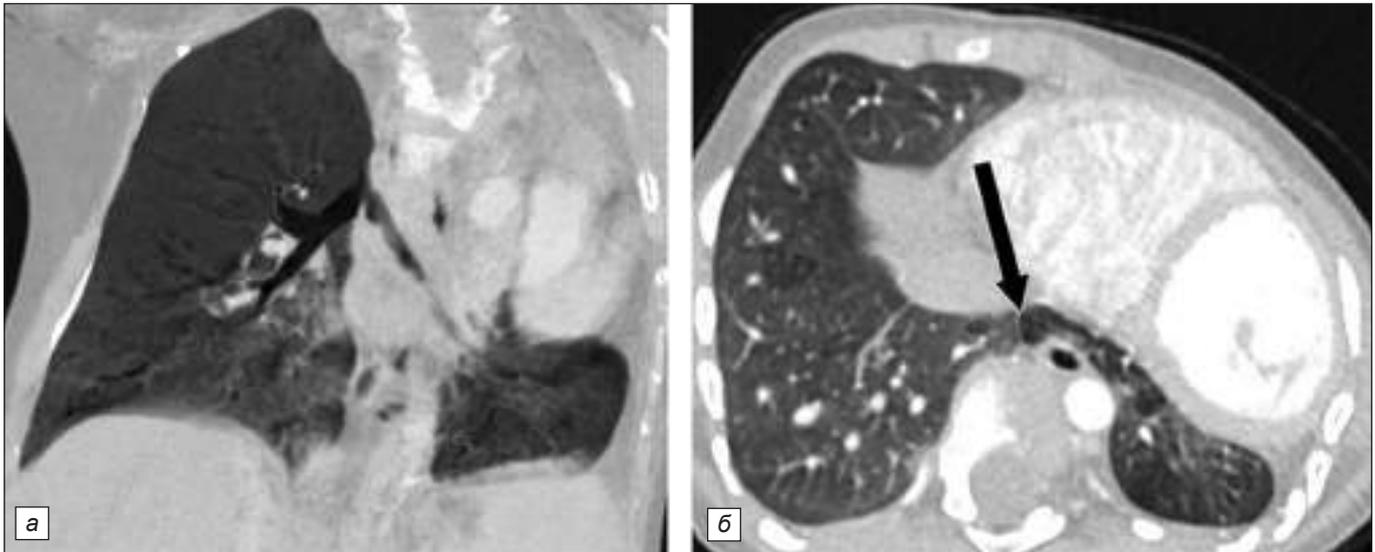
**Ангиография.** Гиперплазированный ствол правой лёгочной артерии, ствол левой лёгочной артерии достоверно не определяется. На возвратной фазе из малого круга кровообращения контрастируется правая лёгочная вена и ретроградный заброс контрастного вещества в левую лёгочную вену (её фрагмент). Отсрочено определяется отток по гиперплазированной правой яремной вене. Яремная и безымянная вена слева не контрастируются. Выполнена грудобрюшная аортография, селективная ангиография секвестра левого лёгкого. Выше отхождения чревного ствола отходит крупный извитой патологический ствол 2,6 мм, кровоснабжающий секвестр левого лёгкого размером 18,1×37,3 мм. Венозный отток от секвестра в левое предсердие.

**Мультиспиральная компьютерная томография органов грудной клетки с внутривенным контрастным усилением:** левое лёгкое выражено уменьшено в объёме, органы средостения полностью смещены в левый гемиторак. Видимая паренхима в базальных отделах левого лёгкого гипервоздушна, общими размерами 66×43×25 мм. К ней направляется артерия от чревного ствола диаметром 2,6 мм. Просвет левого главного бронха сужен до нитевидного на всем протяжении. Левая лёгочная артерия не определяется. Лёгочные вены справа без особенностей,



**Рис. 1.** Спектр возможных лёгочных мальформаций. Окружности представляют собой мальформацию с вовлечением лёгочных дыхательных путей, лёгочных артерий и лёгочных вен. Каждый из трёх одиночных кругов пересекается с двумя другими, формируя фигуру трилистника, при этом внутри образуется семь самостоятельных зон (А–G), обозначающих семь сочетаний различных типов лёгочных мальформаций [адаптировано по: Lee M.L., Lue H.Ch., Chiu .Sh., 2008].

**Fig. 1.** The spectrum of possible pulmonary malformations. Circles is a malformation involving pulmonary airways, pulmonary arteries, and pulmonary veins. Each of these three single circles intersects with the other two to form a trefoil figure with seven independent zones inside (A–G) which demonstrate seven combinations of different types of pulmonary malformations [adapted from: Lee ML, Lue H.Ch., Chiu .Sh., 2008].



**Рис. 2.** *a* – Фрагмент реконструкции КТ (MinIP) во фронтальной плоскости. Резкое уменьшение в объёме левого лёгкого за счёт сохранения пневматизации только нижних отделов; верхние отделы левого гемиторакса занимают увеличенное и смещенное средостение. Бронхи верхней доли слева отсутствуют; просвет левого главного бронха сужен, продолжается в нижнедолевой. *б* – КТ на уровне нижних отделов лёгких. Подковообразное лёгкое. На аксиальном изображении хорошо прослеживается тонкий перешеек, соединяющий задне-нижние отделы обоих лёгких (стрелка).

**Fig. 2.** *a* – Fragment of CT reconstruction (MinIP) in the frontal plane. A sharp decrease in the volume of the left lung due to the preserved pneumatization of only lower sections; upper sections of the left hemithorax are in the enlarged and displaced mediastinum. There are no bronchi in the upper left lobe; lumen of the left main bronchus is narrowed and elongates to the lower lobe. *б* – CT scan at the level of lower lung parts. Horseshoe-shaped lung. On the axial image, a thin isthmus is clearly visible, connects posterior-inferior sections of both lungs (arrow).

впадают в левое предсердие. Слева определяется единичная тонкая вена диаметром около 2 мм, впадающая в левое предсердие. Отмечается левосторонняя добавочная верхняя полая вена диаметром 6,7 мм.

Диагноз: порок развития трахеи: полные хрящевые кольца. Состояние после скользящей трахеопластики в условиях ЭКМО. Аплазия левого лёгкого, секвестрация левого лёгкого. Синдром Гольденхара. Врождённый порок сердца. ОАП. Аномалии развития верхних грудных и шейных позвонков.

### Обсуждение

Данное клиническое наблюдение демонстрирует чрезвычайно интересную смешанную бронхоартериовенозную мальформацию, затрагивающую лёгочные дыхательные пути, лёгочную артерию и лёгочную вену. В обсуждении мы хотим остановиться на более широком спектре патологических изменений, наблюдаемых в данном клиническом случае; рассмотреть терминологию и проанализировать характер каждого компонента.

#### **Аномалия развития бронхиальной системы и лёгочной паренхимы**

Лёгочная гипоплазия / аплазия / агенезия (гипогенетическое лёгкое) встречается редко. Эти состояния часто называют гипогенезией или гипогенетическим лёгочным синдромом [6]. В данном случае у ребёнка представлены признаки гипогенезии левого лёгкого: лобарная агенезия верхней доли и гипоплазия нижней доли левого лёгкого. На компьютерных томограммах мы можем видеть резкое уменьшение в объёме левого лёгкого; лёгочная паренхима представлена только в нижних отделах; сохраняет пневматизацию; лёгочный рисунок прослеживается; кистозные образования в лёгочной ткани не выявлены; изменения архитектоники лёгочной ткани не определяются.

Кроме этого, у данного пациента наблюдается редкая врождённая аномалия – подковообразное лёгкое, при которой правое и левое лёгкое сливаются, сохраняя тонкий перешеек между сердцем и аортой [7]. Подковообразное лёгкое почти всегда характерно для пациентов с односторонней гипоплазией лёгких и чаще поражает правую сторону. В представленном нами клиническом наблюдении правое лёгкое кровоснабжается из правой лёгочной артерии, при этом участок гипоплазированной нижней доли левого лёгкого получает системное кровоснабжение из сосуда, отходящего от аорты. Тонкий перешеек, соединяющий задне-нижние отделы обоих лёгких, хорошо прослеживается на аксиальных КТ-изображениях (рис. 2, *a, б*).

#### **Аномалия артериального кровоснабжения**

В качестве второго компонента аномалии системы артериального кровоснабжения лёгких в клиническом случае присутствует ОАП, атрезия лёгочной артерии, а также системное кровоснабжение гипоплазированной паренхимы левого лёгкого. [8]. При атрезии лёгочной артерии лёгочные артерии не формируются; коллатерали продолжают развиваться и могут стать основным источником крови для лёгких. Основные аортопульмональные коллатеральные артерии (Major aortopulmonary collateral arteries, MAPCA) развиваются на ранних этапах эмбриональной жизни, но регрессируют по мере развития нормальных лёгочных артерий.

Атрезия лёгочной артерии на основании характеристик циркуляции крови в лёгких подразделяется на три типа [9]. При типе А присутствуют собственные лёгочные артерии, которые снабжаются открытым артериальным протоком. При типе В лёгочный кровоток обеспечивается как собственными лёгочными артериями, так и MAPCA. При типе С собственные лёгочные артерии отсутствуют,



**Рис. 3.** Системное кровоснабжение левого лёгкого. КТ торакоабдоминальной области с внутривенным контрастным усилением (фрагмент МIP реконструкции) также демонстрирует дополнительный артериальный сосуд, кровоснабжающий нижнюю долю левого лёгкого (стрелки).

**Fig. 3.** Systemic blood supply of the left lung. CT of the thoracoabdominal region with intravenous contrast enhancement (fragment of MIP reconstruction) also demonstrates an additional arterial vessel supplying the lower lobe of the left lung (arrows).

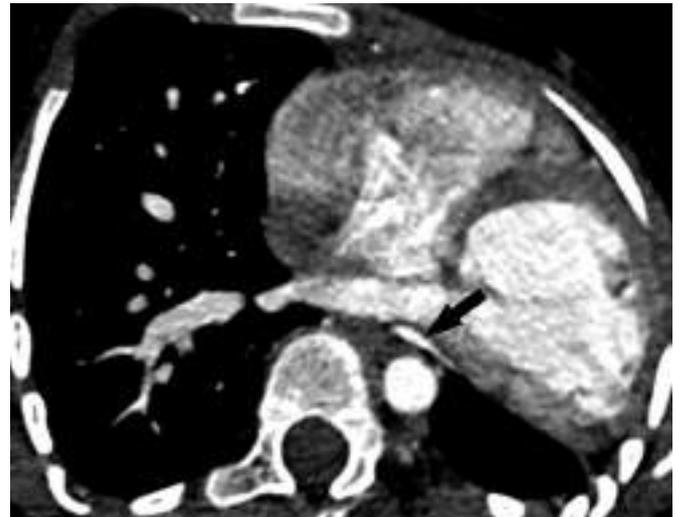
и кровоснабжение осуществляется только через МАРСА. Пациенты с изолированным системным кровоснабжением чаще не имеют клинической симптоматики или жалуются на кровохарканье и одышку при физической нагрузке. Пациентам с кровохарканьем может потребоваться хирургическое вмешательство или эмболизация aberrантной системной артерии [10].

В нашем случае собственные лёгочные артерии в левом лёгком не визуализируются (тип С), а при выполнении аортографии и КТ можно выявить системное кровоснабжение в виде отхождения крупного извитого патологического сосуда (диаметром 2,6 мм) несколько выше уровня чревного ствола, питающего гипоплазированную паренхиму левого лёгкого (рис. 3).

#### **Аномалия венозного кровоснабжения**

В представленном клиническом случае венозный отток правого лёгкого представлен несколькими расширенными правыми лёгочными венами, умеренно гиперплазированная правая лёгочная вена впадает в левое предсердие. Слева же отток от гипоплазированной ткани нижней доли осуществлялся в единичную тонкую вену диаметром около 2 мм, впадающую в устье лёгочных вен в области левого предсердия (рис. 4). Извилистая вена, описанная в 1972 г. [11], которая имеет аномальный ход (расположение) и может быть единственным путём оттока в ипсилатеральном лёгком. Извилистая аномальная вена имеет «виляющий» ход в лёгочной ткани, но в конечном итоге она нормально впадает в правую лёгочную вену и левое предсердие [12].

Кроме этого, при проведении КТ у пациента была отмечена левосторонняя добавочная верхняя полая вена диаметром 6,7 мм, известная как персистирующая левая верхняя полая вена. ПЛВПВ обычно (в 80–92%) дренируется в правое предсердие через расширенный коронарный синус, но примерно в 10–20% случаев дренаж осуществляется в левое предсердие [13, 14]. На представленных



**Рис. 4.** КТ органов грудной клетки с внутривенным контрастным усилением. Отток от гипоплазированной ткани нижней доли левого легкого осуществлялся в единичную тонкую вену диаметром около 2 мм, впадающую в устье лёгочных вен в области левого предсердия (стрелка).

**Fig. 4.** CT scan of the chest with intravenous contrast enhancement. Outflow from hypoplastic tissue of the lower left lobe flows into a single thin vein with a diameter of about 2 mm which runs into the ostium of pulmonary veins in the left atrium (arrow).

томограммах в венозную фазу контрастирования определяется дополнительная сосудистая венозная структура, которая собирает кровь от левой яремной и левой подключичной вены; располагается слева и кзади от дуги аорты, далее следует каудально вниз; ниже устья впадения правой лёгочной вены в левое предсердие, поворачивает по медиальной стенке левого предсердия, после чего эта вена не дифференцируется от сердца (в месте впадения в коронарный синус) (рис. 5, а–в). При эхокардиографии отмечается дилатация коронарного синуса [15]. КТ с контрастным усилением подтвердили отсутствие венозного анастомоза, представленного безымянным стволом (между ВПВ и ПЛВПВ), из-за того, что контрастное вещество, введённое в правую локтевую вену во время КТ, не достигло левой верхней полой вены, а спустилось к сердцу через правую верхнюю полую вену.

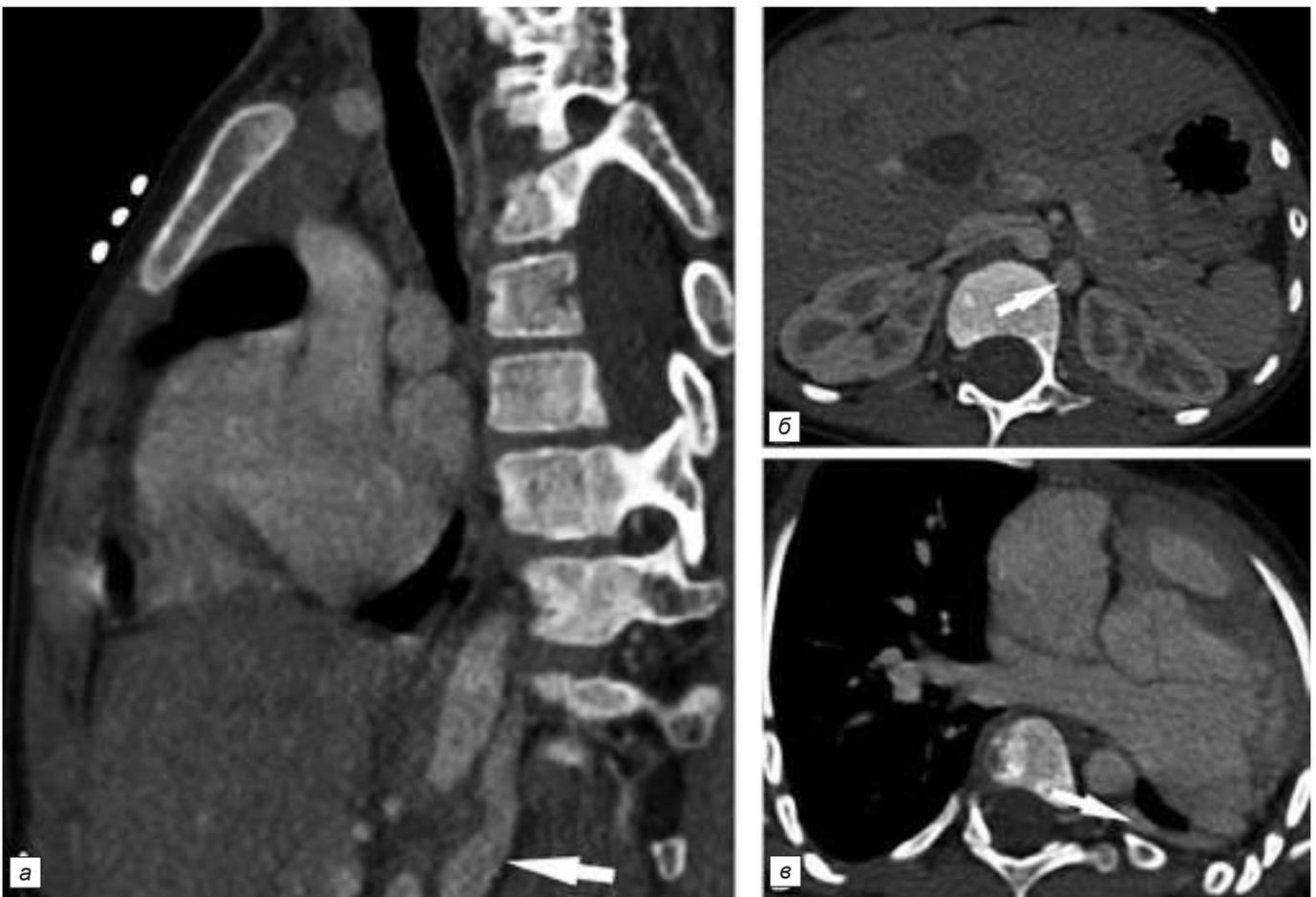
К аномалиям развития венозного русла у данного пациента следует также отнести лежащий на уровне исследования в видимых левых отделах брюшной и в грудной полости ретроаортально расположенный венозный сосуд – удвоение нижней полой вены с продолжением левой нижней полой вены в полунепарную вену. Дополнительная левая нижняя полая вена хорошо дифференцируется на нижних сканах исследования до уровня почечных вен (рис. 6, а–в). Вступив в грудную полость, данная вена направляется вверх по левой боковой поверхности позвоночного столба, кзади и кнаружи от аорты. На уровне впадения правой лёгочной вены в левое предсердие имеет горизонтальное расположение и сливается с описанной выше персистирующей левой верхней полой веной, обе они впадают непосредственно в коронарный синус, а затем и в правое предсердие.

Остаётся открытым вопрос: можно ли говорить о наличии секвестрации лёгкого в данном клиническом наблюдении? В настоящее время термин «секвестрация» используется достаточно часто и порой употребляется во всех случаях системного кровоснабжения доли/сегмента



**Рис. 5.** *а, б, в* – КТ органов грудной клетки с внутривенным контрастным усилением, венозная фаза. Ао – аорта; ПП – правое предсердие; ПЖ – правый желудочек; ЛЖ – левый желудочек; ЛА – лёгочная артерия правая; ЛВ – правая лёгочная вена; КС – коронарный синус; \* – ретроаортально расположенная расширенная полунепарная вена. ПЛВВП располагается слева и кзади от дуги аорты (стрелки), далее следует каудально вниз; ниже устья впадения правой лёгочной вены в левое предсердие, поворачивает по медиальной стенке левого предсердия, после чего эта вена впадает в коронарный синус.

**Fig. 5.** *а, б, в* – CT scan of the chest with intravenous contrast enhancement, venous phase. Ao – aorta; ПП – right atrium; ПЖ – right ventricle; ЛЖ – left ventricle; ЛА – right pulmonary artery; ЛВ – right pulmonary vein; КС – coronary sinus; \* – retro-aortic dilated semi-unpaired vein. Persistent left superior vena cava is located to the left and posterior to the aortic arch (arrows), then follows caudally downward; then turns along the medial wall of the left atrium below the ostium of right pulmonary vein running into the left atrium and finally, flows into the coronary sinus.



**Рис. 6.** *а, б, в* – КТ органов грудной клетки с внутривенным контрастным усилением, венозная фаза. Дополнительная левая нижняя полая вена, ретроаортально расположенная расширенная полунепарная вена (стрелки). На уровне впадения правой лёгочной вены в левое предсердие имеет горизонтальное расположение и сливается с описанной выше персистирующей левой верхней полой веной.

**Fig. 6.** *а, б, в* – CT scan of the chest with intravenous contrast enhancement, venous phase. Additional left inferior vena cava, retro-aortic dilated semi-unpaired vein (arrows). It is located horizontally at the level of right pulmonary vein flowing into the left atrium and merging with the persistent left superior vena cava described above.

лёгкого, то есть кровоснабжения аномальными (абerrантными) артериями, отходящими непосредственно от аорты или ее ветвей. Впервые описанная в 1861 г. лёгочная секвестрация, представляет собой порок развития, характеризующийся наличием диспластической лёгочной ткани, не имеющей связи с трахеобронхиальным деревом и имеющей собственное системное артериальное кровоснабжение [16, 17]. *Внутрилобарная секвестрация* не имеет отдельного плеврального покрытия и окружена нормальной лёгочной тканью со всех сторон. *Внутридолевая секвестрация* встречается чаще (75% всех случаев), обычно локализуется в нижних долях (98%), с преобладанием медиального и задне-базальных сегментов нижней доли левого лёгкого, возможно расположение в других долях. Сосуды системного артериального кровоснабжения чаще всего отходят от нисходящей части грудного отдела аорты (72%) [18]. Другими источниками являются брюшной отдел аорты, чревный ствол и селезёночная артерия (вместе взятые – 21%), межреберная артерия (3%) и редко даже подключичная, левая желудочная, верхняя брыжеечная, диафрагмальная и почечная артерии [19]. Венозный отток практически всегда осуществляется через лёгочные вены (90,97%) [20], особенно через нижние лёгочные вены.

Внутрилобарная секвестрация проявляет себя на компьютерных томограммах как однородная чётко очерченная зона консолидации или поликистозное образование с наличием или без горизонтального уровня жидкости, с отсутствием связи с бронхами [21]. Характерно наличие зон избыточной воздушности в лёгком вокруг консолидации. У большинства пациентов с внутрилобными секвестрациями имеются проявления лёгочной инфекции. В *экстралобарной секвестрации* происходит полное отделение части лёгочной ткани от остальной ткани лёгкого с формированием дополнительной эктопированной доли, окружённой плеврой. Экстралобарная секвестрация (в отличие от интралобарной, не описана) кроме собственного плеврального облачения чаще имеет и системный венозный дренаж [22] через нижнюю полую вену, непарную и полунепарную вены [23]. На КТ экстралобарная секвестрация в большинстве случаев представляется чётко очерченным новообразованием или поликистозным поражением, имеющим собственное плевральное покрытие, без видимого сообщения с бронхами, с системным артериальным притоком из аорты и системным венозным дренажом в непарную или полунепарную вены [21]. В большинстве случаев экстралобарная секвестрация проявляется как солидное образование, обычно в левой параспинальной области или вдоль левого купола диафрагмы [24].

В представленном клиническом случае участки консолидаций или кистозной структуры в лёгочной ткани левого лёгкого не выявлены, дополнительные (добавочные) листки плевры не визуализируются, имеется связь бронхиального дерева с левым главным бронхом. Возможно, в данном случае более уместно употребление термина «псевдосеквестрация». Данное поражение характеризуется системным кровотоком и относительно нормально развитым в нижней доле трахеобронхиальным деревом.

Несмотря на широкий спектр анатомических особенностей, кровоснабжение паренхимы лёгкого системной артерией как основного признака лёгочной секвестрации присутствует более чем в 99% случаев независимо от классификации [25]. Основная цель диагностики лёгочной секвестрации – определить эту системную артерию [26].

## Заключение

Таким образом, при подробном анализе у пациента наблюдались следующие бронхоартериовенозные мальформации: лобарная агенезия верхней доли; гипоплазия нижней доли левого лёгкого; подковообразное лёгкое; открытый артериальный проток, атрезия левой лёгочной артерии, системное кровоснабжение гипоплазированной паренхимы левого лёгкого; единичная извилистая тонкая левая лёгочная вена; персистирующая левая верхняя и добавочная левая нижняя полые вены, впадающие единым стволом в коронарный синус, а также «псевдосеквестрация» левого лёгкого. Чтобы устранить путаницу и разночтения в диагнозах в отношении классификации пороков развития лёгких, целесообразно придерживаться более практического подхода [27], использовать простой язык для описания «того, что на самом деле наблюдается», разделять клинические и патоморфологические описания.

## ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

- Sade R.M., Clouse M., Ellis F.H. The Spectrum of Pulmonary sequestration. *The annals of thoracic surgery*. 1974; 18(6): 644–58. [https://doi.org/10.1016/S0003-4975\(10\)64417-7](https://doi.org/10.1016/S0003-4975(10)64417-7)
- Lee M.L., Lue H.Ch., Chiu .Sh., Chiu H.Y., Tsao L.Y., Cheng Ch.Y., et al. A Systematic Classification of the Congenital Bronchopulmonary Vascular Malformations: Dymorphogeneses of the Primitive Foregut System and the Primitive Aortic Arch System. *Yonsei Med J*. 2008; 49(1): 90–102. <https://doi.org/10.3349/ymj.2008.49.1.90>
- Костюков К.В., Демидов В.Н., Машинец Н.В., Гус А.И. Редкий случай пренатальной диагностики врожденной диафрагмальной грыжи в сочетании с легочным секвестром у плода (обзор литературы и собственное наблюдение). *Ультразвуковая и функциональная диагностика*. 2016; 1: 40–4. Kostyukov K.V., Demidov V.N., Mashinec N.V., Gus A.I. Prenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia combined with pulmonary sequestration (literature review and case report). *Ultrazvukovaya Funkcionalnaya Diagnostika*. 2016; 1: 40–4.
- Разумовский А.Ю., Мокрушина О.Г., Алхасов А.Б., Митупов З.Б., Куликова Н.В., Степаненко Н.С. Торакоскопические резекции лёгких у детей. *Хирургия. Журнал им. Н.И. Пирогова*. 2015; (8): 39–44. Razumovsky A.Yu., Mokrushina O.G., Alkhasov A.B., Mitupov Z.B., Kulikova N.V., Stepanenko N.S. Thoracoscopic lung resection in children. *Khirurgiya. Zhurnal im. N.I. Pirogova*. 2015; (8): 39–44. <https://doi.org/10.17116/hirurgia20158239-44> (in Russian)
- Irodi A., Prabhu S.M., John R.A., Leena R.V. Congenital bronchopulmonary vascular malformations, «sequestration» and beyond. *Indian J Radiol Imaging*. 2015; 25: 35–43. <https://doi.org/10.4103/0971-3026.150138>
- Panicek D.M., Heitzman E.R., Randall P.A., Groskin S.A., Chew F.S., Lane E.J., Markarian B. The continuum of pulmonary developmental anomalies. *Radiographics*. 1987; 7: 747–72. <https://doi.org/10.1148/radiographics.7.4.3448653>
- Le Thuong Vu, Nguyen Minh Duc, Thieu-Thi Tra My, Le Tuan Linh, Mai Tan Lien Bang. Two rare cases of horseshoe lung with scimitar syndrome in Vietnam. *Respiratory Medicine Case Reports*. 2021; 32 (3): 101357. <https://doi.org/10.1016/j.rmcr.2021.101357>
- Rajeshkannan R., Moorthy S., Sreekumar K. P., Ramachandran P.V., Kumar R.K., Remadevi K.S. Role of 64-MDCT in evaluation of pulmonary atresia with ventricular septal defect. *AJR*. 2010; 194: 110–8. <https://doi.org/10.2214/AJR.09.2802>
- Tchervenkov C.I., Roy N. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: pulmonary atresia – ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg*. 2000; 69: 97–105. [https://doi.org/10.1016/s0003-4975\(99\)01285-0](https://doi.org/10.1016/s0003-4975(99)01285-0)
- Singh A.S., Subbain S.K., Subramanian K.G., Agarwal R., Dave D.J., Kulkarni S., et al. Pseudosequestration of the Left Lung. *Tex Heart Inst J*. 2007; 34(2): 195–8.
- Goodman L.R., Jamshidi A., Hipona F.A. Meandering right pulmonary vein simulating the Scimitar syndrome. *Chest*. 1972; 62: 510–2. <https://doi.org/10.1378/chest.62.4.510>
- Odenthal C., Sarikwal A. Anomalous unilateral single pulmonary vein versus scimitar syndrome: comparison of two paediatric cases and a

- review of the literature. *J Med Imaging Radiat Oncol.* 2012; 56: 247–54. <https://doi.org/10.1111/j.1754-9485.2012.02385.x>
13. Tyrak K.W., Holda J., Holda M.K., Koziej M., Piatek K., Klimek-Piotrowska W. Persistent left superior vena cava. *Cardiovasc J Afr.* 2017; 28(3): 1–4. <https://doi.org/10.5830/CVJA-2016-084>
  14. Savu C., Petreanu C., Melinte A., et al. Persistent Left Superior Vena Cava – Accidental Finding. *In Vivo.* 2020; 34(2): 935–41. <https://doi.org/10.21873/invivo.11861>
  15. Mlynarski R., Mlynarska A., Sosnowski M. Coronary venous system in cardiac computer tomography: Visualization, classification and role. *World J Radiol.* 2014; 6(7): 399–408. <https://doi.org/10.4329/wjr.v6.i7.399>
  16. Felker R.E., Tonkin I.L. Imaging of pulmonary sequestration. *Am J Roentgenol.* 1990; 154: 241–9.
  17. Кривошеенко Н.В., Грамзин А.В., Павлушин П.М. и соавт. Поддиафрагмальная экстралобарная секвестрация лёгкого в комбинации с дубликационной кистой желудка у новорождённого. *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии.* 2020; 10(1): 95–102. <https://doi.org/10.17816/psaic601>  
Krivosheenko N.V., Gramzin A.V., Pavlushin P.M., Manakova Ya.L., Shpak L.M., Koinov Yu.Yu., Chikinev Yu.V. Infradiaphragmatic extralobar pulmonary sequestration associated with duplication cyst of the gaster in newborn. *Rossiiskij vestnik detskoj hirurgii, anesteziologii i reanimatologii.* 2020; 10(1): 95–102. (in Russian)
  18. Arjun P., Palangadan S., Haque A., Ramachandran R. Intralobar sequestration. *Lung India.* 2017; 34: 559–61. [https://doi.org/10.4103/lungindia.lungindia\\_51\\_17](https://doi.org/10.4103/lungindia.lungindia_51_17)
  19. Wani S.A., Mufti G.N., Bhat N.A., et al. Pulmonary sequestration: early diagnosis and management. *Case Reports in Pediatrics.* 2015; 2015: 1–2. <https://doi.org/10.1155/2015/454860>
  20. Wei Y., Li F. Pulmonary sequestration: a literature review of 2625 cases. *Chin J Gen Pract.* 2010; 9(10): 714–5. <https://doi.org/10.1016/j.ejcts.2011.01.080>
  21. Pooja Abbey, Mahender K. Narula, Rama Anand. Congenital Malformations and developmental anomalies of the lung. *Radiology.* 2008; 247(3): 632–48. <https://doi.org/10.1148/radiol.2473062124>
  22. Biyyam D.R., Chapman T., Ferguson M.R., Deutsch G., Dighe M.K. Congenital lung abnormalities: embryologic features, prenatal diagnosis and postnatal radiologic-pathologic correlation. *Pediatr Imaging.* 2010; 30(6): 1721–38. <https://doi.org/10.1148/rg.306105508>
  23. Гребнев П.Н., Осипов А.Ю. Диагностика и хирургическое лечение секвестрации лёгких у детей. *Практическая медицина.* 2010; 6: 141–3. Grebnev P.N., Osipov A.Yu. Diagnosis and surgical treatment of lung sequestration in children. *Practical medicine.* 2010; 6: 141–3. (in Russian)
  24. Woodring J.H., Howard T.A., Kanga J.F. Congenital pulmonary venolobar syndrome revisited. *Radiographics.* 1994; 14: 319–69. <https://doi.org/10.1148/radiographics.14.2.8190958>
  25. Savic B., Birtel F.J., Tholen W., Funke H.D., Knoche R. Lung sequestration: report of seven cases and review of 540 published cases. *Thorax.* 1979; 34: 96–101. <https://doi.org/10.1136/thx.34.1.96>
  26. Frush D.P., Donnelly L.E. Pulmonary sequestration spectrum: a new spin with helical CT. *AJR.* 1997; 169: 679–82. <https://doi.org/10.2214/ajr.169.3.9275876>
  27. Bush A. Congenital lung disease: a plea for clear thinking and clear nomenclature. *Pediatr Pulmonol.* 2001; 32: 328–37. <https://doi.org/10.1002/ppul.1126>
-

## **Юрий Александрович Поляев (к 70-летию со дня рождения)**



10 февраля 1952 г. исполнилось 70 лет со дня рождения Юрия Александровича Поляева – доктора медицинских наук, профессора, Заслуженного врача Российской Федерации, заведующего отделением рентгенохирургических методов диагностики и лечения Российской детской клинической больницы ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России.

Юрий Александрович Поляев закончил 2-й Московский ордена Ленина Государственный медицинский институт им. Н.И. Пирогова в 1978 г.

После окончания учёбы, с 1978 по 1980 г. обучался в клинической ординатуре по детской хирургии во 2 Московском ордена Ленина государственном медицинском институте. В дальнейшем избран по конкурсу на должность младшего научного сотрудника проблемной научно-исследовательской лаборатории детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии того же института.

Под руководством Ю.А. Поляева и при его непосредственном участии были разработаны и внедрены в практику детских хирургических стационаров первые ангиографические методики исследования кровообращения у детей, а также функциональные методики исследования регионарного кровообращения. В 1984 г. Юрий Александрович защитил кандидатскую диссертацию на тему: «Регионарное кровообращение, по данным ангиографии, при пороках развития конечностей у детей». Эта работа явилась основным исследовательским трудом для широкого внедрения в практику детской хирургии микрохирургической техники.

С 1986 г. Ю.А. Поляев избран по конкурсу старшим научным сотрудником проблемной научно-исследовательской лаборатории детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии, в которой он возглавил новое направление «Интервенционная радиология». В 1991 г. он защитил докторскую диссертацию на тему: «Рентгеноэндоваскулярная окклюзия в детской хирургии». Данная работа является первым в нашей стране обобщающим клинико-ангиографическим исследованием, в котором на значительном материале разработаны показания и тактика рентгеноэндоваскулярной окклюзии при ангиомах, ангиодисплазиях, хронических пневмониях, варикоцеле и заболеваниях, сопровождающихся патологической функцией селезёнки у детей.

С 1994 г. Юрий Александрович – профессор, заведующий проблемной научно-исследовательской лабораторией детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии Российского государственного медицинского университета. Им опубликовано 280 печатных работ, в том числе и за рубежом. Под его руководством защищено 20 диссертационных работ, из них 3 докторских, он является автором 8 монографий. Профессор Поляев получил 5 рационализаторских предложений отраслевого значения, 7 авторских свидетельств, ему присвоено звание «Изобретатель СССР».

В 1996 г. Ю.А. Поляеву присуждена премия Правительства Российской Федерации за разработку новых технологий в лечении болезней сосудов у новорождённых и детей раннего возраста. В 1998 г. он

стал лауреатом премии мэрии Москвы за научную работу «Применение современных технических средств в лечении гемангиом у детей», в 1999 г. – лауреатом Государственной премии в области науки и техники за цикл работ «Эндоваскулярная хирургия у детей», в 2001 г. – лауреатом академической премии им. С.Д. Терновского РАМН за лучшую научно-практическую работу по детской хирургии «Лечение портальной гипертензии у детей», в 2002 г. – лауреатом премии мэрии Москвы за научную работу «Новые технологии в лечении пигментных образований кожи», в 2006 г. – лауреатом премии правительства Российской Федерации за разработку и внедрение в практику реконструктивно-восстановительной хирургии новых инженерных и биомедицинских технологий.

По инициативе профессора Поляева и при поддержке администрации больницы в 1999 г. на базе Российской детской клинической больницы открылось новое, не имеющее аналогов в нашей стране, коечное отделение рентгенохирургических методов диагностики и лечения.

На базе отделения выполняются все виды инвазивной и неинвазивной лучевой диагностики и все виды рентгеноэндоваскулярной хирургии (рентгено-

эндоваскулярная окклюзия, рентгеноэндоваскулярная дилатация и стентирование, регионарная и локальная инфузия лекарственных веществ, удаление инородных тел из сердца и сосудов).

С 1999 г. Ю.А. Поляев является заведующим этим отделением. Дважды (в 2000 и 2001 гг.) становился лауреатом премии «Здоровое детство» Международного фонда «Поколение».

Он неоднократно представлял материалы научно-практической деятельности на различных международных симпозиумах.

В 2004 г. за цикл работ по рентгеноэндоваскулярной хирургии удостоен диплома и медали Европейской академии естественных наук.

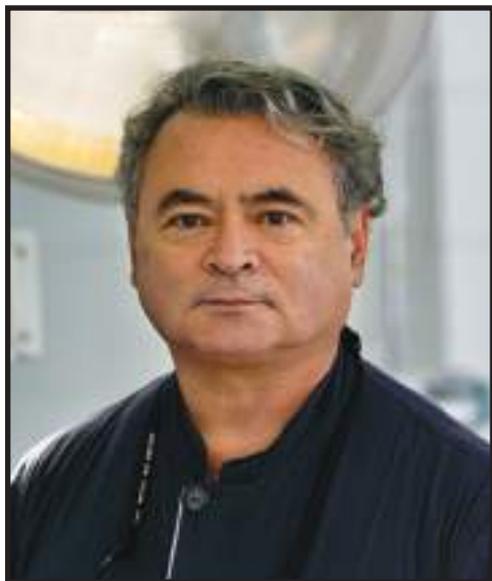
Организаторскую, научную и клиническую деятельность Ю.А. Поляев успешно совмещает с работой в составе редакционной коллегии журналов «Детская хирургия» и «Диагностическая и интервенционная радиология».

Ю.А. Поляев является академиком, действительным членом Российской академии естественных наук и академиком, действительным членом Академии медико-технических наук.

Свой юбилей Юрий Александрович встречает в расцвете творческих сил.

**Коллеги, ученики, соратники, друзья и редакция журнала «Детская хирургия» сердечно поздравляет Юрия Александровича с 70-летним юбилеем, желают крепкого здоровья, счастья, благополучия, дальнейшей активной творческой работы.**

## НЕКРОЛОГ / OBITUARY

**Айвар Кабирович Файзулин (1961–2021)**

26 декабря 2021 года ушёл из жизни Айвар Кабирович Файзулин, талантливый хирург, профессор кафедры детской хирургии МГМСУ.

Айвар Кабирович родился 8 июня 1961 г. в городе Волжск Республики Марий-Эл.

В 1984 г. окончил Казанский государственный медицинский университет, прошел интернатуру на кафедре детской хирургии КГМУ в период с 1984 по 1985 гг. После окончания интернатуры 4 года (1985–1989) он работал в республиканской детской клинической больнице г. Йошкар-Ола. Затем в период с 1989 по 1991 г. прошел ординатуру в РНИМУ им. Пирогова на кафедре детской хирургии, в 1991–1993 гг. заочно обучался в аспирантуре на кафедре детской хирургии РНИМУ. С 1993 по 2003 г. Айвар Кабирович работал детским хирургом-урологом в ДГКБ № 13 им. Филатова, с 2003 г. – детским хирургом-урологом в Измайловской ДГКБ,

с этого же года он – доцент кафедры детской хирургии МГМСУ, с 2007 по 2021 г. – профессор кафедры детской хирургии МГМСУ. Являлся членом Европейской ассоциации детских урологов (ESPU).

Научные интересы и практическая деятельность Айвара Кабировича Файзулина относились к области уроandroлогии и генитальной хирургии, он – автор множества научных работ и патентов на изобретения, его методики хирургического лечения активно используются в клиниках России.

Айвар Кабирович, один из первых в России, стал делать одномоментные операции при тяжёлых пороках развития уретры, возвращая мальчикам радость нормальной жизни. Он – первый в стране и один из первых в мире вырастил искусственную ткань уретры из собственных фибробластов пациента, что позволило заместить очень большие дефекты мочеиспускательной трубки.

За свою жизнь Айвар Кабирович выполнил огромное количество операций и подарил возможность здоровой жизни многим детям и взрослым. На кафедре детской хирургии Айвар Кабирович читал лекции и вёл студенческий кружок, многие бывшие студенты, а теперь коллеги вспоминают его с теплотой – для многих выбор специальности был результатом влияния личности Айвара Кабировича, его разносторонних знаний и опыта, умения передать их ученикам и коллегам. Вся его жизнь – бесконечная преданность своему делу и служение людям. Он всегда был отзывчивым, чутким и неравнодушным к чужим проблемам, его сочувствие и оптимизм вселяли надежду в пациентов и их родителей.

Коллектив Морозовской ДГКБ прощается с Файзулиным Айваром Кабировичем и выражает глубокие соболезнования родным и близким.

