

ОАО «ИЗДАТЕЛЬСТВО
"МЕДИЦИНА"»



Журнал «Детская хирургия»
включен в Russian Science Citation
Index на базе Web of Science,
представлен в международном
информационно-справочном
издании Ulrich's International
Periodicals Directory

Зав. редакцией **В.И. Легонькова**

Тел.: +7 915 205 95 44
E-mail: 2487561@idm.msk.ru
www.medlit.ru

ЛР № 010215 от 29.04.97

Почтовый адрес: 115088, Москва,
ул. Новоостановская, д. 5,
строение 14

ОТДЕЛ РЕКЛАМЫ

Тел. +7 915 205 95 44,
+7 903 724-40-29
E-mail: oao-meditsina@mail.ru

Ответственность за
достоверность информации,
содержащейся в рекламных
материалах, несут
рекламодатели.

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

Подписка через интернет:
www.akc.ru
www.pressa-rf.ru

Подписка на электронную
версию журнала:
www.elibrary.ru



СОЮЗ ПЕДИАТРОВ РОССИИ

Детская хирургия.

Журнал им. Ю.Ф. Исакова

Научно-практический журнал

Выходит один раз в 2 месяца

Основан в 1997 г.

Том 23 • 4 • 2019

Главный редактор **Л.М. РОШАЛЬ**, д. м. н., проф.

Зам. гл. редактора **С.М. Шарков**, д. м. н., проф.

Отв. секретарь **О.В. Карасева**, д. м. н., проф.

Научный редактор **А.Ю. Разумовский**, д. м. н., проф.,
член-корр. РАН

РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ:

А.Е. АЛЕКСАНДРОВ, д. м. н., проф. (Москва), **В.Г. АМЧЕСЛАВСКИЙ**, д. м. н., проф. (Москва), **И.И. АФУКОВ**, к. м. н., доцент (Москва), **Л. БОЙ**, д. м. н., проф. (Неймеген, Голландия), **С.Г. ВРУБЛЕВСКИЙ**, д. м. н., проф. (Москва), **Д.Ю. ВЫБОРНОВ**, д. м. н., проф. (Москва), **В.Г. ГЕЛЬДТ**, д. м. н., проф. (Москва), **Ж.-М. Ги**, д. м. н., проф. (Марсель, Франция), **А.Ф. ДРОНОВ**, д. м. н., проф. (Москва), **С.Н. ЗОРКИН**, д. м. н., проф. (Москва), **С.Л. КОВАРСКИЙ**, д. м. н., проф. (Москва), **Ю.И. КУЧЕРОВ**, д. м. н., проф. (Москва), **А.В. ЛОПАТИН**, д. м. н., проф. (Москва), **Дж. МАЙР**, д. м. н., проф. (Базель, Швейцария), **В.А. МИТИШ**, к. м. н., доцент (Москва), **Д.А. МОРОЗОВ**, д. м. н., проф. (Москва), **А.Е. НАЛИВКИН**, д. м. н. (Москва), **А.Б. ОКУЛОВ**, д. м. н., проф. (Москва), **И.В. ПОДДУБНЫЙ**, д. м. н., проф. (Москва), **А.В. ПОДКАМЕНЕВ**, д. м. н., проф. (Санкт-Петербург), **Ю.А. ПОЛЯЕВ**, д. м. н., проф. (Москва), **В.Г. ПОЛЯКОВ**, д. м. н., проф., акад. РАН (Москва), **С.М. СТЕПАНЕНКО**, д. м. н., проф. (Москва), **Ю.Ю. СОКОЛОВ**, д. м. н., проф. (Москва), **Р.-Б. ТРЁБС**, д. м. н., проф. (Бохум, Германия), **С.П. ЯЦЫК**, д. м. н., проф., член-корр. РАН (Москва)

РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ:

В.Г. Баиров, д. м. н., проф. (Санкт-Петербург), **В.Ф. Бландинский**, д. м. н., проф. (Ярославль), **В.А. Вечеркин**, д. м. н., проф. (Воронеж), **А.А. Гумеров**, д. м. н., проф. (Уфа), **В.А. Кожевников**, д. м. н., проф. (Барнаул), **Ю.А. Козлов**, д. м. н., проф. (Иркутск), **Т.К. Немилова**, д. м. н., проф. (Санкт-Петербург), **В.А. Новожилов**, д. м. н., проф. (Иркутск), **Б.Г. Сафронов**, д. м. н., проф. (Иваново), **В.А. Тараканов**, д. м. н., проф. (Краснодар), **Ю.В. Тен**, д. м. н., проф. (Барнаул), **Г.И. Чепурной**, д. м. н., проф. (Ростов-на-Дону), **Н.А. Цап**, д. м. н., проф. (Екатеринбург)

МЕЖДУНАРОДНЫЙ РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ:

К.С. Ормантаев, д. м. н., доцент (Алматы, Казахстан), **Ш.Р. Султонов**, д. м. н., проф. (Душанбе, Таджикистан), **Р.М. Тойчуев**, д. м. н., проф. (Ош, Кыргызстан), **А.М. Шамсиев**, д. м. н., проф. (Самарканд, Узбекистан)

Журнал «Детская хирургия» входит в рекомендуемый ВАК перечень ведущих рецензируемых научных журналов и изданий, в которых должны быть опубликованы основные научные результаты диссертаций на соискание ученой степени доктора и кандидата наук по специальностям: 14.01.19 – Детская хирургия (медицинские науки), 14.01.20 – Анестезиология и реаниматология (медицинские науки), 14.01.23 – Урология (медицинские науки).

115088, Moscow,
Novoostapovskaya str., 5,
building 14

Tel.: +7 915 205 95 44

E-mail: 2487561@idm.msk.ru
www.medlit.ru

«Izdatel'stvo Meditsina» –
co-founder of the Association
of Science Editors and Publishers
(ASEP). Journals published
by «Izdatel'stvo Meditsina»
adhere to the recommendations
of the ASEP



THE UNION OF PEDIATRICIANS OF RUSSIA

Detskaya Khirurgiya.

Journal im. Yu.F. Isakova

Yu.F. Isakov Russian Journal of Pediatric Surgery

Bimonthly Journal

Since 1997

Volume 23 • 4 • 2019

Editor-in-Chief

L.M. ROSHAL, MD, PhD, DSc, Prof.

Assistant Editor-in-Chief **S.M. Sharkov**, MD, PhD, DSc, Prof.

Editorial Secretary

O.V. Karaseva, MD, PhD, DSc, Prof.

Scientific Editor

A.Yu. Razumovskiy, MD, PhD, DSc, Prof.,
Corresponding Member of the RAS

EDITORIAL BOARD:

A.E. ALEKSANDROV, MD, PhD, DSc (Moscow), **V.G. AMCHESLAVSKIY**, MD, PhD, DSc (Moscow), **I.I. AFUKOV**, MD, PhD (Moscow), **Leo H.D.J. BOOIJ**, MD, PhD, DSc, Prof. (Nijmegen, Holland), **S.G. VRUBLEVSKIY**, MD, PhD, DSc, Prof. (Moscow), **D.Yu. VYBORNŌV**, MD, PhD, DSc, Prof. (Moscow), **V.G. GEL'DT**, MD, PhD, DSc, Prof. (Moscow), **J.-M. GUYS**, MD, PhD, DSc, Prof. (Marseille, France), **A.F. DRONOV**, MD, PhD, DSc, Prof. (Moscow), **S.N. ZORKIN**, MD, PhD, DSc, Prof. (Moscow), **S.L. KOVARSKIY**, MD, PhD, DSc, Prof. (Moscow), **Yu.I. KUCHEROV**, MD, PhD, DSc, Prof. (Moscow), **A.V. LOPATIN**, MD, PhD, DSc, Prof. (Moscow), **J. MAYR**, MD, PhD, DSc, Prof. (Basel, Switzerland), **V.A. MITISH**, MD, PhD (Moscow), **D.A. MOROZOV**, MD, PhD, DSc, Prof. (Moscow), **A.E. NALIVKIN**, MD, PhD, DSc (Moscow), **A.B. OKULOV**, MD, PhD, DSc, Prof. (Moscow), **I.V. PODDUBNY**, MD, PhD, DSc, Prof., **A.V. PODKAMENEV**, MD, PhD, DSc (Sankt-Petersburg), **Yu.A. POLJAEV**, MD, PhD, DSc, Prof. (Moscow) **V.G. POLYAKOV**, MD, PhD, DSc, Prof., Academician of Russian Academy of Sciences (Moscow), **S.M. STEPANENKO**, MD, PhD, DSc (Moscow), **Yu.Yu. SOKOLOV**, MD, PhD, DSc, Prof. (Moscow), **R.-B. TRŌBS**, MD, PhD, DSc, Prof. (Bochum, Germany), **S.P. YATSYK**, MD, PhD, DSc, Prof., Corresponding Member of the RAS (Moscow)

EDITORIAL COUNCIL:

V.G. BAIROV, MD, PhD, DSc, Prof. (Sankt-Petersburg), **V.F. BLANDINSKIY**, MD, PhD, DSc, Prof. (Yaroslavl'), **V.A. VECHERKIN**, MD, PhD, DSc, Prof. (Voronezh), **A.A. GUMEROV**, MD, PhD, DSc, Prof. (Ufa), **V.A. KOZHEVNIKOV**, MD, PhD, DSc, Prof. (Barnaul), **YU.A. KOZLOV**, MD, PhD, DSc, Prof. (Irkutsk), **T.K. NEMILOVA**, MD, PhD, DSc, Prof. (Sankt-Petersburg), **V.A. NOVOZHILOV**, MD, PhD, DSc, Prof. (Irkutsk), **B.G. SAFRONOV**, MD, PhD, DSc, Prof. (Ivanovo), **V.A. TARAKANOV**, MD, PhD, DSc, Prof. (Krasnodar), **YU. V. TEN**, MD, PhD, DSc, Prof. (Barnaul), **G.I. CHEPURNOY**, MD, PhD, DSc, Prof. (Rostov-na-Donu), **N.A. TSAP**, MD, PhD, DSc (Ekaterinburg)

INTERNATIONAL EDITORIAL COUNCIL:

K.S. ORMANTAIEV, MD, PhD, DSc, Associate Professor (Almaty, Kazakhstan), **Sh.R. SULTONOV**, MD, PhD, DSc, Prof. (Dushanbe, Tadjikistan), **R.M. TOICHUEV**, MD, PhD (Osh, Kyrgyzstan), **A.M. SHAMSIEV**, MD, PhD, DSc, Prof. (Samarkand, Uzbekistan)

СОДЕРЖАНИЕ

ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ

- Хасанов Р.Р., Свобода Д., Коль М., Гумеров А.А., Вагапова В.Ш., Гумеров Р.А., Вессель Л.М.** Морфологические изменения мышечных слоёв тонкой кишки при синдроме короткой кишки в эксперименте. 176
- Абайханов Р.И., Прудникова Т.А., Киргизов И.В.** Сравнительная характеристика результатов хирургического лечения коротких форм болезни Гиршпрунга у детей. 181
- Васильева И.Г., Шарков С.М., Сафронов Б.Г., Волков И.Е., Буров И.С., Дементьев А.П., Можаяев А.В.** Динамика фенотипических проявлений дисплазии соединительной ткани у детей с уроandroлогической патологией в возрастном аспекте. 188
- Вечеркин В.А., Воронова О.К., Тома Д.А., Коряшкин П.В.** «Третий режим» движения крови и параметры центральной гемодинамики у детей при аппендикулярном перитоните и деструктивной пневмонии. 193
- Юшина Т.Е., Горбатова Н.Е., Дорофеев А.Г., Батунина И.В., Золотов С.А., Саруханян О.О.** Лазерная фотодеструкция пиогенной гранулемы кожи у детей. 196

ОБЗОРЫ

- Аунг Пьяе Сви, Холостова В.В.** Сосудистые мальформации толстой кишки. 201
- Кугушев А.Ю., Лопатин А.В., Ясонов С.А.** Синдром гипоглоссии: обзор литературы и клинические случаи. 206

КЛИНИЧЕСКАЯ ПРАКТИКА

- Румянцев Г.Н., Волков С.И., Юсуфов А.А., Казаков А.Н., Бревдо Ю.Ф., Трухачев С.В., Светлов В.В., Гуськова О.Н.** Успешное лечение повреждения селезёнки, осложнившегося гигантской посттравматической кистой. 211
- Кацупеев В.Б., Чепурной Г.И., Чепурной М.Г., Матвеев О.Л., Дадаян А.Г., Воловик К.Г., Бабич И.И., Хоронько Ю.В., Лукаш Ю.В.** Редкое наблюдение сочетания омфалоцеле с изолированными энтерокистами у новорождённого. 215
- Машков А.Е., Слесарев В.В., Друзюк Е.З.** Абдомино-скротальное гидроцеле у грудного ребенка. 218
- Козлов М.Ю., Малащенко А.С., Щербетеев А.А.** Применение лапароскопической ревизии холедоха при лечении грудного ребенка с холедохолитиазом. 220

ИСТОРИЯ МЕДИЦИНЫ

ПАМЯТНАЯ ДАТА

- Памяти Александра Ивановича Птицына. 224
- Памяти Анатолия Егоровича Пугачева. 227
- Памяти Гирея Алиевича Баирова (на 2-й стр. обложки)

CONTENTS

ORIGINAL ARTICLES

- Khasanov R.R., Svoboda D., Kohl M., Gumerov A.A., Vagapova V.S., Gumerov R.A., Wessel L.M.** Morphological changes in the muscle layers of small intestine in the short bowel syndrome in experiment. 176
- Abayhanov R.I., Prudnikova T.A., Kirgizov I.V.** Comparative characteristics of outcomes after surgical treatment of the Hirschsprung's short form disease in children. 181
- Vasilyeva I.G., Sharkov S.M., Safronov B.G., Volkov I.E., Burov I.S., Dementyev A.P., Mozhayev A.V.** Dynamics of phenotypic manifestations of connective tissue dysplasia in children with uroandrological pathology in the age aspect. 188
- Vecherkin V.A., Voronova O.K., Toma D.A., Koryashkin P.V.** The "third mode" of blood flow and parameters of central hemodynamics in children with appendicular peritonitis and destructive pneumonia. 193
- Yushina T.E., Gorbatova N.E., Dorofeev A.G., Batunina I.V., Zolotov S.A., Sarukhanyan O.O.** Laser photo-destruction of pyogenic granulomas of the skin in children. 196

REVIEWS

- Aung Pyae Swe, Kholostova V.V.** Vascular malformations in the rectum and colon. 201
- Kugushev A.Yu., Lopatin A.V., Yasonov S.A.** Hypoglossia: literature review and two cases. 206

CLINICAL PRACTICE

- Rumyantseva G.N., Volkov S.I., Yusufov A.A., Kazakov A.N., Brevdo Yu.F., Trukhachev S.V., Svetlov V.V., Guskova O.N.** Successful treatment of injured spleen complicated by a giant post-traumatic cyst. 211
- Katsupeev V.B., Chepurnoy G.I., Chepurnoy M.G., Matveev O.L., Dadayan A.G., Volovik K.G., Babich I.I., Khoronko Yu.V., Lukash Yu.V.** A rare case of the combination of omphalocele with isolated enterocysts in a newborn. 215
- Mashkov A.E., Slesarev V.V., Druzyuk E.Z.** Abdomino-scrotal hydrocele in an infant. 218
- Kozlov M.Yu., Malashenko A.S., Shcherbeteev A.A.** Laparoscopic choledoch revision for the treatment of choledocholithiasis in an infant. 220

HISTORY OF MEDICINE

MEMORIAL DATE

- In memory of A.M Ptitzin. 224
- In memory of A.E. Pugachev. 227
- In memory of G.A. Bairov

ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2019

*Хасанов Р.Р.^{1,2}, Свобода Д.², Коль М.³, Гумеров А.А.¹, Вагапова В.Ш.⁴, Гумеров Р.А.¹, Вессель Л.М.²***МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ МЫШЕЧНЫХ СЛОЁВ ТОНКОЙ КИШКИ ПРИ СИНДРОМЕ КОРОТКОЙ КИШКИ В ЭКСПЕРИМЕНТЕ**¹Кафедра детской хирургии с курсом Института дополнительного и профессионального образования, Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Башкирский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, 450015, г. Уфа;²Клиника детской хирургии, университетская клиника Маннгейм, Университет Гайдельберг, Германия, Germany, Mannheim, 81676;³Клиника медицины детей и подростков университетского медицинского центра Шлейсвиг-Холстейн, Любек, Германия, Germany, 23538;⁴Кафедра анатомии человека, Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Башкирский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, 450015, г. Уфа**Введение.** У пациентов с синдромом короткой кишки часто наблюдается патологическое расширение диаметра оставшегося участка тонкой кишки, приводящее к нарушению функций кишечника. Изменения в мышечном слое тонкой кишки, ведущие к этому состоянию, до настоящего времени не изучены.**Цель исследования** – изучить роль мышечного слоя тонкой кишки в процессе адаптации и дилатации кишечника при синдроме короткой кишки.**Материал и методы.** Эксперимент проводился на 22 крысах, у 12 из которых был смоделирован синдром короткой кишки, остальные 10 крыс, которым выполнили только лапаротомию, входили в контрольную группу. Изучались диаметр и толщина мышечных слоёв тощей и подвздошной кишки.**Результаты.** При синдроме короткой кишки развивается выраженная дилатация тощей и подвздошной кишок. Толщина продольного и поперечного мышечных слоёв тощей кишки была достоверно больше в группе крыс с СКК, чем в контрольной группе. В подвздошной кишке наблюдалась гипертрофия только поперечного мышечного слоя, продольный мышечный слой в основной и контрольной группах практически не отличался.**Заключение.** При синдроме короткой кишки морфологические изменения происходят не только в слизистой оболочке, но и в мышечных слоях тонкой кишки, что проявляется дилатацией тонкой кишки и гипертрофией её мышечных слоёв. Эти изменения являются результатом кишечной адаптации и патофизиологичны для синдрома короткой кишки.**Ключевые слова:** синдром короткой кишки; кишечная адаптация; мышечные кишечные слои; дилатация тонкой кишки.**Для цитирования:** Хасанов Р.Р., Свобода Д., Коль М., Гумеров А.А., Вагапова В.Ш., Гумеров Р.А., Вессель Л.М. Морфологические изменения мышечных слоёв тонкой кишки при синдроме короткой кишки в эксперименте. *Детская хирургия.* 2019; 23(4): 176-180. DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2019-23-4-176-180>**Для корреспонденции:** Гумеров Айтбай Ахметович, доктор мед. наук, профессор, заведующий кафедрой детской хирургии с курсом ИДПО ФГБОУ ВО «Башкирский государственный медицинский университет», 450008, г. Уфа. E-mail: pedsurg@bk.ru*Khasanov R.R.^{1,2}, Svoboda D.², Kohl M.³, Gumerov A.A.¹, Vagapova V.S.⁴, Gumerov R.A.¹, Wessel L.M.²***MORPHOLOGICAL CHANGES IN THE MUSCLE LAYERS OF SMALL INTESTINE IN THE SHORT BOWEL SYNDROME IN EXPERIMENT**¹Department of Pediatric Surgery with a course of additional vocational education, Bashkir State Medical University, Ufa, 450015, Russian Federation;²Department of Pediatric Surgery, University of Mannheim, Clinical Faculty of Heidelberg, 68167, Mannheim, Germany;³Department of Pediatric and Adolescent Medicine, University Medical Center Schleswig-Holstein, 23538, Lübeck, Germany⁴Department of Human Anatomy of Bashkir State Medical University, Ufa, 450015, Russian Federation**Introduction.** Patients with the short bowel syndrome often have intestinal dilatation which impairs intestinal functions. Changes in the muscle intestinal layers, which cause this condition, are not studied well yet.**Purpose.** To study the role of small intestine muscle layers in the intestinal adaptation and dilatation in the short bowel syndrome.**Materials and methods.** 22 rats were taken into the experimental trial; short bowel syndrome was modelled in 12 of them; 10 other rats which had only laparotomy were in the control group. The diameter and thickness of muscle layers in the small intestine and ileum were studied.**Results.** In the short bowel syndrome, one can observe a significant dilatation of the small intestine and ileum. Thickness of longitudinal and circular layers of the small intestine was significantly larger in rats with the short bowel syndrome in comparison to the control group. In the ileum, only the circular muscle layer was hypertrophied; there was no difference in the thickness of longitudinal muscle layer in rats with the short bowel syndrome and in rats from the control group.

Conclusion. *In rats with the short bowel syndrome, morphological changes occur not only in the mucous layer, but also in muscle layers of the small intestine what is manifested by the intestinal dilatation and hypertrophy of muscle layers. These changes are results of intestinal adaptation and are pathophysiological for the short bowel syndrome.*

Key words: *short bowel syndrome; intestinal adaptation; intestinal muscle layers; dilatation of small bowel.*

For citation: Khasanov R.R., Svoboda D., Kohl M., Gumerov A.A., Vagapova V.S., Gumerov R.A., Wessel L.M. Morphological changes in the muscle layers of small intestine in the short bowel syndrome in experiment. *Detskaya khirurgiya (Russian Journal of Pediatric Surgery)* 2019; 23(4): 176-180. (In Russian). DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2019-23-4-176-180>

For correspondence: *Aytbai A. Gumerov*, doctor of medical sciences, professor, head of the department of pediatric surgery with a course of Additional Vocational Education of Bashkir State Medical University, Ufa 450015, Russian Federation. E-mail: pedsurg@bk.ru

Information about authors: Gumerov A.A., <http://orcid.org/0000-0001-6183-8286>

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

Acknowledgments. The study had no sponsorship.

Received: May 21, 2019

Accepted: May 27, 2019

Введение

Синдром короткой кишки (СКК) – это тяжелое угрожающее жизни заболевание, которое возникает в результате массивной резекции кишечника и проявляется хронической кишечной недостаточностью [1, 2]. Причинами массивной резекции кишечника у детей являются некротический энтероколит, атрезия кишечника, гастрошизис [3, 4], заворот кишки [5, 6], синдром Цильсер-Уильсона [7] и другие более редкие причины, как, например, обширная инфантильная гемангиома брюшной полости [8]. Гастрошизис нередко сочетается с другими пороками развития кишечника, что усложняет лечение данной патологии [9]. У взрослых – болезнь Крона, мезентеральный тромбоз, злокачественные новообразования и т.д. [10, 11].

После массивной резекции тонкой кишки оставшейся абсорбционной поверхности кишечника недостаточно для обеспечения потребностей организма необходимыми питательными веществами [12, 13], поэтому пациенты нуждаются в парентеральном питании [14]. Ответной реакцией организма на данное состояние являются функциональные и структурные изменения в кишечнике – кишечная адаптация [13, 15]. Проявлениями кишечной адаптации являются пролиферация энтероцитов, увеличенная высота ворсинок и глубина крипт, а также изменения в обмене белков [16, 17]. Известно, что наиболее активные изменения в тонкой кишке происходят в течение первых 4–24 мес [18]. Кишечная адаптация после массивной резекции кишечника очень важна для увеличения всасываемой способности кишки и является важным механизмом в достижении кишечной автономии у таких пациентов.

У ряда пациентов с СКК наблюдается патологическое расширение оставшегося участка тонкой кишки, приводящее к нарушению транспортной функции кишечника с развитием застоя кишечного содержимого, разрастанием патогенной микрофлоры в расширенном участке кишки, а также транслокацией бактерий из просвета кишки в ее стенку. Клинически эти изменения проявляются развитием D-лактатацидозов и усилением мальабсорбции и мальдигестии.

В литературе нет единого мнения об изменениях мышечного слоя тонкой кишки при синдроме короткой кишки. Ряд авторов в экспериментах на крысах описывают гипертрофию мышечных слоёв тонкой кишки как реакцию кишечной адаптации при СКК [19]. Другие авторы в эксперименте на мышах описывают изменения диаметра и длины кишки при СКК, однако утверждают, что гипертрофия мышечных слоёв тонкой кишки при СКК отсутствует [16]. Кроме того, в литературе не обсуждается какую роль могут играть выявленные в эксперименте изменения мышечного слоя тонкой кишки в клинической картине заболевания у пациентов и в обосновании применения хирургического лечения.

Цель работы – исследование мышечных слоёв тонкой кишки при СКК в эксперименте и изучение влияния выявленных изменений на клиническую картину и обоснование хирургического лечения.

Материал и методы

Экспериментальное исследование с целью выявления морфологических изменений мышечного слоя стенки при синдроме короткой кишки выполнено на 22 крысах породы Wistar со средней массой тела 260–360 г. Обезболивание достигалось интраоперационной инъекцией кетамина из расчета 40 мг/кг и ромбуна – 4 мг/кг.

Эксперименты на животных выполнялись в исследовательской лаборатории университета города Любек (Германия). Исследование тканей тонкой кишки проводилось в исследовательской лаборатории медицинского факультета Мангейм университета Гейдельберг (Германия).

Экспериментальные исследования были выполнены в соответствии с приказами МЗ СССР № 755 от 12 августа 1977 г. «О мерах по дальнейшему совершенствованию организационных форм работы с использованием экспериментальных животных», № 791 от 27 июня 1978 г. «О внесении дополнений в приказ МЗ СССР № 755 от 12 августа 1977 г.», положениями Хельсинкской декларации по вопросам медицинской этики и Международными рекомендациями по проведению медико-биологических исследований с использованием животных.

Для выполнения поставленной задачи животные были распределены на 2 группы.

В 1-й (основная группа) 12 крысам после лапаротомии модулировали синдром короткой кишки путем субтотальной резекции с сохранением 5 см тощей кишки и 5 см подвздошной кишки от илеоцекального угла. Наложен анастомоз конец в конец.

Во 2-й (контрольная группа) было 10 крыс, которым выполнена лапаротомия без резекции тонкой кишки. После операции животным 1-й группы антибактериальная терапия не проводилась. Через 2 нед животные выведены из опыта с усыплением углекислым газом. После выведения животных из опыта производили забор всей тонкой кишки, фиксировали в растворе нейтрального формалина в течение суток при комнатной температуре, материал заливали парафином на аппарате для создания парафиновых блоков HistoCore Arcadia H Leica (Leica, Германия). Полученные парафиновые блоки нарезали толщиной 5 мт при помощи микротомы Leica RM 2245 (Leica, Германия). Далее препараты располагали на предметном стекле, окрашивали гематоксилином и эозином на аппарате для покраски гистологических препаратов Leica AutoSTAINAER XL (Leica, Германия) и покрывали покровным стеклом. Препараты микроскопировались при помощи световой и фазово-контрастной микроскопии с использованием инверсионных микроскопов Olympus IX 70 и Keyence BM9000X с пакетом программного обеспечения.

Производился анализ мышечных слоёв тонкой кишки у крыс основной и контрольной групп. Исследовались общий диаметр тонкой кишки, толщина мышечных слоёв до и после анастомоза. Толщина мышечных слоёв измерялась через каждые 500 мт. Отдельно измерялась толщина продольного и поперечного мышечных слоёв.

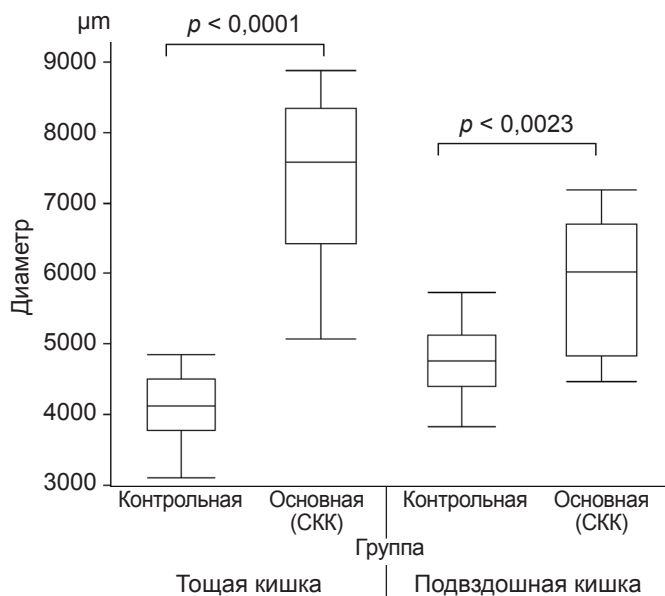


Рис. 1. Диаметр тощей и подвздошной кишок у крыс основной (СКК) и контрольной групп.

Статистический анализ производился при помощи программ Microsoft Excel и JMP 13.0. Нормальность распределения данных оценивалась визуально по диаграммам распределения и при помощи теста Шапиро–Вилка (Shapiro–Wilk Test). При нормальном распределении данных они описывались при помощи средней и стандартного отклонения. При сравнении таких данных использовался *t*-критерий Стьюдента (*t*-test). При ненормальном распределении данные описывались при помощи медианы и 25- и 75-го перцентилей. Сравнение таких данных производилось при помощи непараметрического критерия суммы рангов Уилкоксона (Wilcoxon 2-Sample test), который также называется тестом Манна–Уитни (Mann–Whitney Test).

Результаты

Крысы с СКК в течение первой недели после операции потеряли 10–15% своего веса. К концу второй недели они набрали свой дооперационный вес. В послеоперационном периоде ни одна крыса не умерла.

Диаметр тощей кишки у крыс с СКК составил $7332,29 \pm 1237,1 \mu\text{m}$, диаметр подвздошной – $5846,62 \pm 931,8 \mu\text{m}$. У крыс контрольной группы диаметр тонкой кишки составил $4105,4 \pm 536,14 \mu\text{m}$, диа-

метр подвздошной – $4771,8 \pm 526,0 \mu\text{m}$. Анализ данных показал статистически достоверное различие диаметров как тощей кишки ($p < 0,0001$), так и подвздошной ($p < 0,0023$) между основной и контрольной группами (рис. 1).

При изучении продольного мышечного слоя в группе с СКК было выявлено, что его толщина в тощей кишке составила $47 (23–90) \mu\text{m}$, в подвздошной кишке – $30 (21–44) \mu\text{m}$. Тогда как в контрольной группе эти показатели были следующими: $22 (14,25–31,5) \mu\text{m}$ и $22 (16–35) \mu\text{m}$ в тощей и подвздошной кишках соответственно (рис. 2, а, б).

Толщина продольного мышечного слоя тощей кишки в основной группе составила $27 (17–48) \mu\text{m}$, что практически в два раза больше по сравнению с контрольной группой, в которой это значение составило $15 (10–22) \mu\text{m}$. Разница была статистически достоверной ($p < 0,0001$) (см. рис. 2). Толщина продольного мышечного слоя подвздошной кишки составила в основной группе $20 (14–29) \mu\text{m}$, в контрольной группе также $20 (11–27) \mu\text{m}$. Данные достоверно не различались (рис. 3.)

Толщина поперечного мышечного слоя тощей кишки в основной группе (СКК) составила $47 (23–90) \mu\text{m}$, в контрольной группе – $22 (14,25–31,5) \mu\text{m}$. Толщина поперечного мышечного слоя подвздошной кишки в основной группе (СКК) составила $30 (21–44) \mu\text{m}$, в контрольной – $22 (16–35) \mu\text{m}$ (рис. 4). Толщина мышечного слоя как в тощей кишке ($p < 0,0001$), так и в подвздошной ($p < 0,0001$) была достоверно большей в основной группе по сравнению с контрольной. Следует отметить, что в тощей кишке гипертрофия мышечного слоя у крыс основной группы с СКК была более выражена.

Обсуждение

Кишечная адаптация, развивающаяся после массивной резекции тонкой кишки, затрагивает все ее структуры. Влияние СКК на слизистую тонкой кишки, описанное многими авторами, проявляется её гипертрофией, удлинением ворсинок и углублением крипт, увеличивая резорбтивную поверхность слизистой оболочки. При СКК происходят изменения и в мышечной оболочке тонкой кишки, что приводит к дилатации тонкой кишки, «формированию резервуара» и застою кишечного содержимого.

Клинически эти изменения проявляются усилением мальабсорбции и мальдигестации, разрастанием патогенной микрофлоры, что ведет к таким осложнениям, как D-лактат-ацидоз, транслокации бактерий из просвета кишки, изъязвление слизистой с развитием кишечных кровотечений. Эти состояния требуют хирургической и

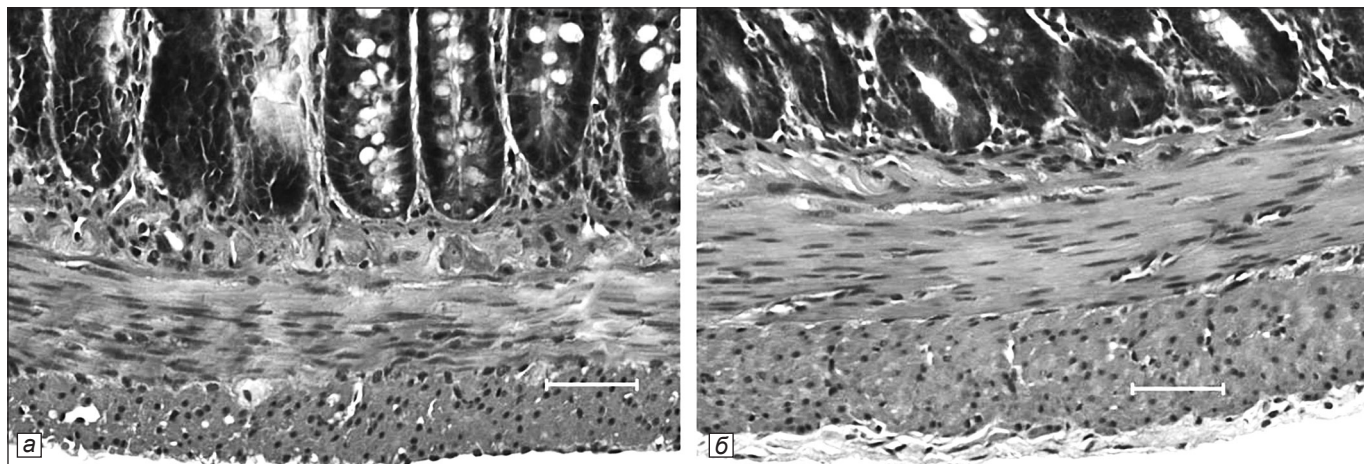


Рис. 2. Толщина продольного слоя тощей кишки у крыс контрольной (а) и основной (б) групп.

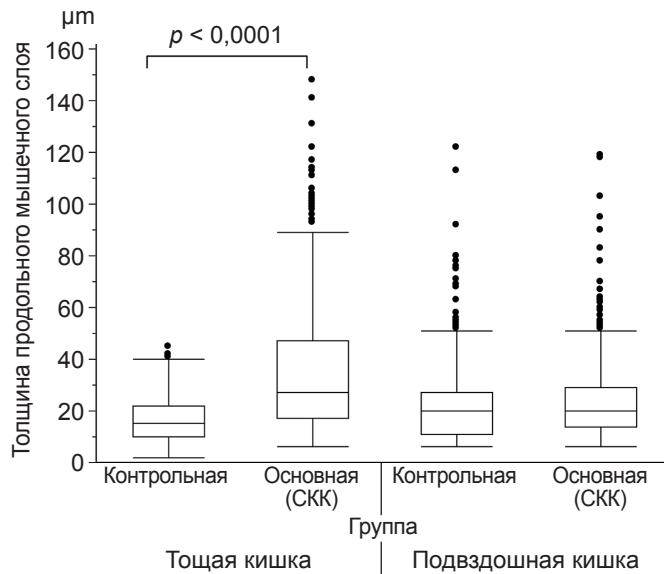


Рис. 3. Толщина продольного мышечного слоя тощей и подвздошной кишок в основной (СКК) и контрольной группах.

медикаментозной коррекций. Наличие дилатированного участка тонкой кишки дает возможность применять у таких больных удлиняющие кишечник операции, такие как продольное интестинальное удлинение (Longitudinal intestinal lengthening and tailoring (LILT)) и последовательная трансверсальная энтеростомия (Serial transversal enterostomy procedure (STEP)) [15]. Однако патоморфологические изменения мышечных слоев тонкой кишки до сих пор не изучены. Неизвестно, является ли расширение тонкой кишки результатом наложенного межкишечного анастомоза или оно вызвано кишечной адаптацией.

Наши данные показали, что при СКК развивается выраженная дилатация тощей и подвздошной кишок. Подвздошная кишка у крыс основной (СКК) группы находилась дистальнее наложенного межкишечного анастомоза, в контрольной же группе целостность кишечника не нарушалась и кишечный анастомоз не накладывался. Диаметр подвздошной кишки у крыс основной группы был достоверно больше по сравнению с контрольной группой. Это свидетельствует о том, что дилатация тонкой кишки при синдроме короткой кишки связана с кишечной адаптацией. Кишечный анастомоз и возможное сужение просвета кишки в этом районе, приводящие к компенсаторному расширению кишки, также могут играть роль в расширении тонкой кишки, однако это не основной механизм, приводящий к дилатации кишки.

Изучение мышечных слоев показало, что толщина продольного и поперечного мышечных слоев тощей кишки у крыс основной группы была достоверно больше, чем в контрольной группе. В подвздошной кишке наблюдалась гипертрофия только поперечного мышечного слоя, продольный мышечный слой в основной и контрольной группах практически не отличался, в основной группе он составил 20 (14–29) μm , в контрольной – 20 (11–27) μm .

Важно отметить, что дилатация тощей и подвздошной кишок при синдроме короткой кишки не является атонической дилатацией с гипотрофией мышечного слоя, а, наоборот, сопровождается выраженной гипертрофией мышечных слоев. Данный феномен значительно увеличивает мышечную массу оставшейся после резекции

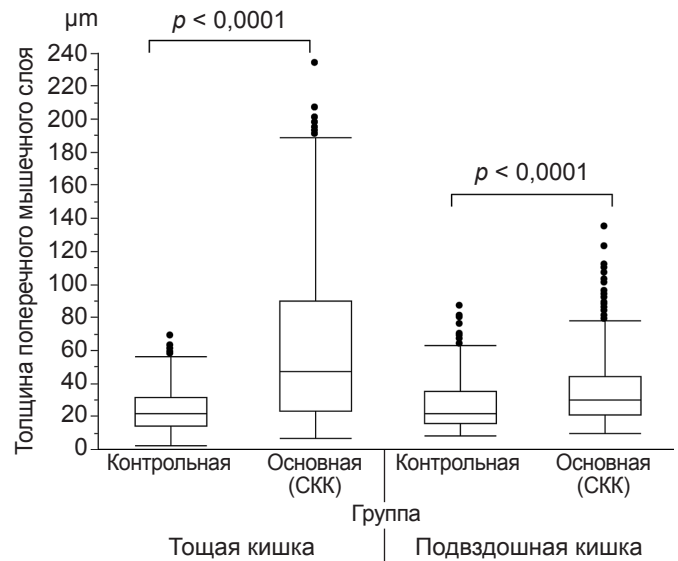


Рис. 4. Толщина поперечного слоя тонкой кишки у крыс контрольной и основной групп.

тонкой кишки и является следствием кишечной адаптации. Выявленная нами взаимосвязь дилатации тонкой кишки с изменениями мышечного слоя тонкой кишки раскрывает еще один механизм кишечной адаптации при синдроме короткой кишки. Так, наряду с описанными ранее проявлениями кишечной адаптации [11, 12], увеличение диаметра тонкой кишки позволяет квадратично увеличить площадь интестинальной поверхности тонкой кишки, что дает больше пространства для увеличения площади слизистой оболочки кишки и, соответственно, для увеличения абсорбционной ее поверхности. С другой стороны, увеличение диаметра тонкой кишки затрудняет проталкивание кишечного содержимого по кишечнику. Для увеличения эффективности перистальтики развивается компенсаторная гипертрофия мышечного слоя кишки, что подтверждается нашими данными о том, что в группе крыс с синдромом короткой кишки наблюдалась выраженная дилатация тощей кишки (до анастомоза) и подвздошной кишки (после анастомоза) наряду с гипертрофией поперечного мышечного слоя как в тощей кишке (до анастомоза), так и в подвздошной кишке (после анастомоза).

Выводы

1. При СКК морфологические изменения тонкой кишки происходят не только в слизистой оболочке. Эти изменения затрагивают также и мышечные слои тонкой кишки, что проявляется дилатацией тонкой кишки и гипертрофией её мышечных слоев. Эти изменения являются результатом кишечной адаптации, патофизиологичны для СКК и поэтому присущи всем пациентам с СКК.

2. Периодическое измерение диаметра тонкой кишки у пациентов с СКК, наряду с другими обследованиями пациента, позволит своевременно распознавать дилатацию тонкой кишки с неэффективной перистальтикой и развитием кишечного застоя и своевременно выявить показания к применению удлиняющих кишечник операций.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

ЛИТЕРАТУРА

(пп. 1, 3–6, 10, 12, 13, 15–19 см. в REFERENCES)

2. Розинов М.В., Чубарова А.И., Ерпулева Ю.В., Аверьянова Ю.В., Демур С.А., Косов Д.А. Российский регистр детей с синдромом «короткой кишки». *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. 2017; 7(4): 38-45.
7. Хасанов Р.Р., Гумеров А.А., Вессель Л.М. Причины развития синдрома короткой кишки. *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. 2017; 7(3): 8-12.
8. Аверьянова Ю.В., Степанов А.Э., Разумовский А.Ю., Поляев Ю.А., Макаров С.П., Васильев К.Г., Бологов А.А., Ашманов К.Ю., Мызин А.В., Исаева М.В., Бурмистров И.Ю., Кочкин В.С., Брюсов Г.П., Рогожин Д.В., Эктова А.П. Успешное лечение синдрома короткой кишки у ребенка с обширной инфантильной гемангиомой брюшной полости. *Детская хирургия*. 2015; 19(6): 50-3.
9. Чепурной М.Г., Чепурной Г.И., Кацупеев В.Б., Арутюнов А.В., Лейга А.В., Дмитриев С.Г., Варичева Н.В., Астахов Р.Е., Семешин А.В., Лукаш Ю.В. Гастрошизис в сочетании с множественными пороками развития кишечника. *Детская хирургия*. 2018; 22(2): 109-11.
11. Тимербулатов В.М., Тимербулатов Ш.В., Асманов Д.И., Асманов Д.И., Султанбаев А.У. Диагностика ишемических повреждений кишечника при некоторых острых хирургических заболеваниях органов брюшной полости. *Креативная хирургия и онкология*. 2017; 7(3): 12-9. <https://doi.org/10.24060/2076-3093-2017-7-3-12-19>.
14. Ерпулева Ю.В., Чубарова А.И., Вайнштейн Н.П., Британшская Е.А., Митина Ю.Ю. Осложнения длительного парентерального питания новорожденных и детей грудного возраста. *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. 2017; 7(1): 59-69.
5. Olieman J.F., et al. Impact of infantile short bowel syndrome on long-term health-related quality of life: a cross-sectional study. *J. Pediatr. Surg.* 2012; 47(7): 1309-16.
6. Duro D., Kamin D., Duggan C. Overview of pediatric short bowel syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2008; 47 (Suppl 1): 33-6.
7. Khasanov R.R., Gumerov A.A., Vessel L.M. The causes of the short bowel syndrome. *Rossiyskiy vestnik detskoy khirurgii, anesteziologii i reanimatologii*. 2017; 7(3): 8-12. (In Russian).
8. Averyanova Y.V., Stepanov A.E., Razumovsky A.Yu., Polyayev Yu.A., Makarov S.P., Vasilev K.G., Bologov A.A., Ashmanov K.Yu., Myzin A.V., Isaeva M.V., Burmistrov I.Yu., Kochkin V.S., Bryusov G.P., Rogozhin D.V., Ektova A.P. Successful treatment of short bowel syndrome in a child with extensive infantile abdominal hemangioma. *Detskaya khirurgiya*. 2015; 19(6): 50-3. (in Russian)
9. Chepurnoy M.G., Chepurnoy G.I., Katsupееv V.B., Arutyunov A.V., Leyga A.V., Dmitriev S.G., Varicheva N.V., Astakhov R.E., Semeshin A.V., Lukash Yu.V. Gastroschisis in the combination with multiple intestinal malformations. *Detskaya khirurgiya*. 2018; 22(2): 109-11. (in Russian)
10. Wales P.W., Christison-Lagay E.R. Short bowel syndrome: epidemiology and etiology. *Semin Pediatr Surg.* 2010; 19(1): 3-9.
11. Timerbulatov V.M., Timerbulatov S.V., Sagitov R.B., Sultanabaev A.U., Asmanov D.I. diagnostics of the intestine ischemic damages in some acute surgical diseases of abdominal cavity. *Kreativnaya khirurgiya i onkologiya*. 2017; 7(3): 12-9. <https://doi.org/10.24060/2076-3093-2017-7-3-12-19>. (In Russian)
12. Goulet O., Sauvat F. Short bowel syndrome and intestinal transplantation in children. *Curr Opin Clin Nutr Metab Care*, 2006; 9(3): 304-13.
13. Oliveira C., N. de Silva, Wales P.W. Five-year outcomes after serial transverse enteroplasty in children with short bowel syndrome. *J Pediatr Surg.* 2012; 47(5): 931-7.
14. Erpuleva Y.V., Chubarova A.I., Weinstein N.P., Britanishskaya E.A., Mitina Y.Y. complications of long-term parental nutrition and children of breast age. *Rossiyskiy vestnik detskoy khirurgii, anesteziologii i reanimatologii*. 2017; 7(1): 59-69. (In Russian).
15. O'Brien D.P., et al. Intestinal adaptation: structure, function, and regulation. *Semin Pediatr Surg.* 2001; 10(2): 56-64.
16. Martin C.A., et al. Resection-induced intestinal adaptation and the role of enteric smooth muscle. *J Pediatr Surg.* 2008; 43(6): 1011-7.
17. Stephens A.N., et al. Proteomic analysis of the intestinal adaptation response reveals altered expression of fatty acid binding proteins following massive small bowel resection. *J Proteome Res.* 2010; 9(3): 1437-49.
18. Goulet O. and F. Ruemmele. Causes and management of intestinal failure in children. *Gastroenterology*. 2006; 130(2 Suppl 1): 16-28.
19. Chen J., Wen J., Cai W. Smooth muscle adaptation and recovery of contractility after massive small bowel resection in rats. *Exp Biol Med (Maywood)*. 2012; 237(5): 578-84.

REFERENCES

1. Rege A.S., Sudan D.L. Autologous Gastrointestinal Reconstruction: Review of the Optimal Nontransplant Surgical Options for Adults and Children With Short Bowel Syndrome. *Nutr Clin Pract*, 2012.
2. Rosinov M.V., Chubarova A.I., Erpuleva Y.V., Averiyanova U.V., Demura S.A., Kosov D.A. Russian register of children with short bowel syndrome. *Rossiyskiy vestnik detskoy khirurgii, anesteziologii i reanimatologii*. 2017; 7(4): 38-45. (In Russian).
3. Weih S., et al. Current practice and future perspectives in the treatment of short bowel syndrome in children-a systematic review. *Langenbecks Arch Surg*, 2012; 397(7): 1043-51.
4. Nucci A., et al., Interdisciplinary management of pediatric intestinal failure: A 10-year review of rehabilitation and transplantation. *Journal of Gastrointestinal Surgery*/ 2008; 12(3): 429-35.

Поступила 21мая 2019

Принята 27 мая 2019

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2019

Абайханов Р.И.¹, Прудникова Т.А.¹, Киргизов И.В.²**СРАВНИТЕЛЬНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РЕЗУЛЬТАТОВ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ КОРОТКИХ ФОРМ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА У ДЕТЕЙ**¹Федеральное государственное автономное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Министерства здравоохранения Российской Федерации, 119296, г. Москва;²Федеральное государственное бюджетное учреждение «Центральная клиническая больница с поликлиникой» Управления делами Президента Российской Федерации, 121359, г. Москва

Актуальность. Болезнь Гиршпрунга занимает одно из ведущих мест среди заболеваний пищеварительного тракта у детей. Несмотря на многообразие методов диагностики болезни Гиршпрунга, ни один из них не обладает абсолютной достоверностью при подозрении на короткую форму заболевания, и только оценка результатов комплекса исследований в совокупности с клинической картиной позволяет установить достоверный диагноз. В статье, по сравнению с ранее принятой методикой, проанализированы результаты хирургического лечения коротких форм болезни Гиршпрунга у детей методом дозированного рассечения внутреннего анального сфинктера под ультразвуковым контролем.

Материал и методы. В работу вошли результаты обследования 83 детей в возрасте от 1 до 17,5 лет с установленным диагнозом болезни Гиршпрунга с ультракоротким аганглионарным сегментом. Выделено 2 группы пациентов: 1-я группа – 41 пациент, которым проведена оперативная коррекция по методике Линна, во 2-ю группу вошли 42 ребенка, оперированных по новой методике.

Результаты. Дети, оперированные методом дозированного рассечения внутреннего анального сфинктера под ультразвуковым контролем, в отдаленном послеоперационном периоде показали хороший результат – 31 (74%) пациент, удовлетворительный результат имели 10 (24%) пациентов, неудовлетворительный – зарегистрирован у 1 (2%). В группе детей, оперированных по методике Линна, хороший результат достигнут у 23 (57%) пациентов, удовлетворительный – у 15 (37%), неудовлетворительный – у 3 (6%) пациентов.

Заключение. Ректальная форма болезни Гиршпрунга с коротким и ультракоротким сегментом требует оперативного лечения в подавляющем большинстве случаев. При этом операцию дозированного рассечения внутреннего анального сфинктера под ультразвуковым контролем можно считать операцией выбора у данной категории больных.

Ключевые слова: болезнь Гиршпрунга; короткие формы болезни Гиршпрунга; детская колопроктология; детская хирургия.

Для цитирования: Абайханов Р.И., Прудникова Т.А., Киргизов И.В. Сравнительная характеристика результатов хирургического лечения коротких форм болезни Гиршпрунга у детей. *Детская хирургия*. 2019; 23(4): 181-187. DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2019-23-4-181-187>

Для корреспонденции: Абайханов Расул Иосифович, врач-детский хирург, заведующий консультативным отделением ФГАУ «НМИЦЗД» Минздрава России, 119296, г. Москва. E-mail: r09r@mail.ru

Abaikhanov R.I.¹, Prudnikova T.A.¹, Kirgizov I.V.²**COMPARATIVE CHARACTERISTICS OF OUTCOMES AFTER SURGICAL TREATMENT OF THE HIRSCHSPRUNG'S SHORT FORM DISEASE IN CHILDREN**¹National Medical Research Center of Children's Health, Ministry of Health of Russian Federation, Moscow, 119296, Russian Federation;²Central Clinical Hospital with Outpatient Unit, Department of Presidential Affairs, Moscow, 121359, Russian Federation

Actualy. The Hirschsprung's disease is one of the leading pathologies in the digestive tract in children. Despite the variety of diagnostic techniques for this disease, none of them has an absolute certainty when the short form disease is suspected, and only the assessment of findings after complex examination plus clinical picture can result in establishing a reliable diagnosis. The authors analyze outcomes of surgical treatment of the Hirschsprung's short form disease in children when the technique of dosed dissection of the internal anal sphincter under ultrasound control was applied and compare these results with those when conventional surgical techniques were used.

Material and methods. 83 children aged 1-17.5 y.o. with the established diagnosis of Hirschsprung's disease and an ultrashort aganglionic segment were taken into the study. Patients were divided into two groups. Group 1 (41 patient) who had surgical correction by the Lynn technique; Group 2 (42 children) who were operated on by the new developed technique.

Results. 74% (31 patient) of children who were operated on by the dosed dissection of the internal anal sphincter under ultrasound control had good results in their late postoperative period; 10 patients (24%) had satisfactory results; unsatisfactory outcome was seen in 1 patient (2%). In children, who were operated on by the Lynn technique, good results were in 23 patients (57%); satisfactory results in 15 patients (37%) and unsatisfactory result in 3 patients (6%).

Conclusion. The rectal form of Hirschsprung's disease with a short and ultrashort segment requires surgical treatment in the vast majority of cases. In this case, surgery with dosed dissection of the internal anal sphincter under ultrasound control can be a method of choice.

Key words: Hirschsprung's disease; short forms Hirschsprung's disease; pediatric coloproctology; pediatric surgery.

For citation: Abaikhanov R.I., Prudnikova T.A., Kirgizov I.V. Comparative characteristics of outcomes after surgical treatment of the Hirschsprung's short form disease in children. *Detskaya khirurgiya (Russian Journal of Pediatric Surgery)* 2019; 23(4): 181-187. (In Russian). DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2019-23-4-181-187>

For correspondence: Rasul I. Abaikhanov, pediatric surgeon, head of the consultative department in National Medical Research Center of Children's Health of Ministry of Health of Russian Federation, Moscow, 119296, Russian Federation. E-mail: r09r@mail.ru

Information about authors: Abaikhanov R.I., <https://orcid.org/0000-0003-1803-6987>; Prudnikova T.A., <https://orcid.org/0000-0002-9969-1993>; Kirgizov I.V., <https://orcid.org/0000-0001-5796-5266>

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

Acknowledgments. The study had no sponsorship.

Received: April 30, 2019

Accepted: May 27, 2019

Актуальность

Болезнь Гиршпрунга (БГ) занимает одно из ведущих мест среди заболеваний пищеварительного тракта у детей. Несмотря на современный уровень развития медицины, в частности колопроктологии, проблема диагностики и лечения БГ у детей различного возраста до настоящего времени остается актуальной и требует дальнейшего изучения. Стоит отметить, что чем больше протяженность пораженного участка толстой кишки, тем ярче клинические проявления заболевания.

Однако существуют ректальные формы заболевания с коротким и ультракоротким аганглионарным сегментом и, так называемой, «ахалазией анального сфинктера». При типичных формах болезни Гиршпрунга, как правило, в настоящее время не возмещает трудностей в диагностике и выборе метода оперативного лечения [1–3], но диагностика и хирургическое лечение коротких форм заболевания вызывает много вопросов, требующих решения.

Несмотря на многообразие методов диагностики БГ (ультразвуковые, рентгеноконтрастные, гистохимические, функциональные исследования), ни один из упомянутых методов не обладает абсолютной достоверностью при подозрении на короткую форму заболевания, и только оценка результатов комплекса исследований в совокупности с клинической картиной позволяет установить достоверный диагноз.

Традиционно, в мире использовались классические хирургические методы оперативного лечения, такие как: брюшно-промежностная резекция по Соаве, Соаве-Лёнушкину, Свенсену, Дюамелю и Стейту-Ребейну. В 1998 г. Де ла Торре и Ортега предложили трансанальную резекцию ректосигмоидного отдела при ректальной форме БГ. Однако существуют и другие методы хирургического лечения ректальных форм БГ, такие как частичная сфинктеротомия в различных модификациях [4, 5].

Таким образом, несмотря на все многообразие методов диагностики и хирургического лечения коротких форм БГ, нет четких алгоритмов диагностики, определяющих показания к проведению того или иного вида оперативного лечения, что и обусловило проведение нашего исследования.

Цель работы – анализ результатов хирургического лечения коротких форм БГ у детей методом дозированного рассечения внутреннего анального сфинктера под ультразвуковым контролем по сравнению с ранее принятой методикой.

Материал и методы

В работу вошли результаты обследования 83 детей (61 мальчик и 22 девочки) в возрасте от 1 до 17,5 лет с установленным диагнозом болезнь Гиршпрунга с ультракоротким аганглионарным сегментом. Распределение детей по возрасту и полу представлено в табл. 1.

Во всех возрастных группах преобладали мальчики, что совпадает с большинством исследований, проводившихся ранее [6], однако среди пациентов с ультракоротким аганглионарным сегментом соотношение между девочками и мальчиками было определено, как 1:2–1:3, тогда как в большинстве случаев у детей с другими формами БГ это соотношение колеблется в пределах 1:4–1:5.

На первом этапе проводилось стандартное обследование, включавшее сбор и анализ жалоб, анамнестических данных, клинический осмотр, проведение общеклинических и лабораторных исследований. Инструментальные методы обследования включали в себя: ирриграфию с определением ректоободочного индекса, ультразвуковое исследование органов брюшной полости, аноректальную манометрию с проведением профилометрии анального канала с определением тонуса сфинктеров в покое и при сжатии, ректоанального ингибиторного рефлекса, длины анального канала, а также пороговых показателей, пато-

Таблица 1

Распределение детей по возрасту и полу

Возраст, годы	Пол		Всего
	мальчик	девочка	
1–3	2	1	3
4–7	37	12	49
8–12	19	8	27
13–18	3	1	4
Всего...	61	22	83

морфологию (полнослойная биопсия стенки прямой кишки по Свенсену).

Ирриграфия является одним из наиболее информативных методов для дифференциальной диагностики запоров, не поддающихся консервативному лечению.

Важным является определение ректоободочного индекса, оценки ретроректального пространства. Так, по результатам ирриграфии у всех пациентов выявлены признаки расширения дистальных отделов толстой кишки, из них у 65 – изолированное умеренное расширение прямой кишки, у 18 – значительное расширение прямой кишки с вовлечением сигмовидной. Определение ректоободочного индекса дало следующие результаты: у 17 пациентов ректоободочный индекс составил 1,8–2,7, у 65 – 1,3–1,75.

Следующим этапом обследования была аноректальная манометрия с проведением профилометрии анального канала, определением ректоанального ингибиторного рефлекса (РАИР), силы произвольного сжатия, длины анального канала и порога ректальной чувствительности.

Метод аноректальной манометрии заключается в том, что путем одновременного выведения катетера из прямой кишки с определенной скоростью и записи давления с известной скоростью можно определить давление на любом участке анального канала и прямой кишки, а также наиболее точно определить длину анального канала.

Регистрируя давление по всей протяженности анального канала, метод позволяет с наибольшей достоверностью определить тонус отдельных компонентов сфинктерного аппарата в покое и силу при произвольном сокращении, а также оценить РАИР и порог ректальной чувствительности. Аноректальная манометрия помогает определить гипер- и гиподисфункцию аноректального комплекса [7, 8].

В связи с тем, что проведение данного исследования требует сознательного участия пациента, выполнения определенных команд на разных этапах исследования, аноректальная манометрия проводилась детям старше 3 лет. Таким образом, исследование проведено у 80 пациентов. Для определения нормальных показателей профилометрии и ректальной манометрии обследовано 30 детей в возрасте 3–15 лет без нарушений деятельности желудочно-кишечного тракта и патологии аноректальной области, которые составили референтную группу.

Результаты

При проведении профилометрии разброс значений варьировал в широких пределах. Так у 78 детей средние показатели давления в анальном канале в состоянии покоя были выше нормальных значений на 25% ($p < 0,001$). Еще у 2 исследуемых средние показатели были ниже нормальных значений на 24% ($p < 0,001$).

При анализе результатов исследования максимального давления сжатия в анальном канале значений выше нормы зарегистрировано не было. В пределах нормы показатели были у 4 исследуемых. Показатели ниже нормальных значений были зарегистрированы у 76 пациентов ($p < 0,001$). Снижение показателя давления в среднем составило 4,5% ($p < 0,05$).

При сравнительном анализе данных, полученных при определении длины анального канала в покое, мы выяснили, что у 80 исследуемых больных показатели превышают нормальные значения в среднем на 9% ($p < 0,05$).

У 78 пациентов, при определении длины анального канала при сжатии, мы получили показатели ниже нормальных значений в среднем на 8% ($p < 0,05$). Показатели в пределах нормальных значений были зарегистрированы у 2 исследуемых детей.

Положительный РАИР не выявлен ни в одном случае. При проведении аноректальной манометрии, у 57 пациентов РАИР не вызывался. Обратный РАИР был выявлен у 23 пациентов.

При анализе полученных данных определения порога ректальной чувствительности появления позыва на дефекацию, мы получили следующие показатели: у всех испытуемых объем жидкости, необходимый для возникновения первичного позыва к дефекации (ППД), был выше нормы в среднем на 27% ($p < 0,01$), порог императивного позыва к дефекации (ПИПД) был повышен в среднем на 12% у 75 пациентов, у оставшихся 5 показатели в пределах нормальных значений.

При проведении морфологического исследования (полнослойная биопсия стенки прямой кишки по Свенсону) диагноз был подтвержден отсутствием нервных ганглиев в биоптатах [9].

Сопоставив результаты комплексного обследования детей, страдающих хроническими запорами, а также результатов гистологического исследования биоптатов мы установили, что для коротких форм БГ характерны следующие признаки:

1. Отсутствие характерного для других форм БГ анамнеза заболевания – более позднее начало и длительный период компенсации.
2. Отсутствие триады (суженная зона, переходная зона, супрастенотическое расширение), характерной для БГ по данным ирригографии, наличие короткой суженной зоны или ее отсутствие, наличие изолированного супрастенотического расширения.
3. Ректоободочный индекс выше 1 (1,2–1,4), сужение ретроректального пространства.
4. Гипертонус сфинктера в покое на 25–30% выше нормы.
5. Сила максимального сжатия ниже нормальных значений в среднем на 4–5%.
6. Длина анального канала выше нормы в среднем на 9%.
7. Удлинение анального канала при сжатии в среднем на 8% ниже нормальных значений.
8. РАИР отсутствует у 72 % исследуемых с короткой формой БГ. У 28% вызывался обратный РАИР.
9. Порог позыва к дефекации был выше нормальных значений на 27%. Порог императивного позыва к дефекации был выше нормальных значений на 12%.
10. Отсутствие нервных ганглиев в биоптатах при проведении полнослойной биопсии стенки прямой кишки по Свенсену.

Хирургическое лечение коротких форм болезни Гиршпрунга

Хирургическое лечение БГ при наличии длинного аганглионарного сегмента заключается в удалении патологически измененной части кишки и перемещении на ее место здорового, нормально функционирующего сегмента, что, как правило, также подтверждается морфологически.

Данный подход нецелесообразен для суперкороткой формы заболевания, что связано с локализацией аганглионарной зоны, преимущественно в области промежностного отдела прямой кишки. В основе лечения ультракоротких форм БГ лежит устранение патологического повышенного тонуса аганглионарного сегмента, локализующегося на уровне внутреннего сфинктера прямой кишки.

Наиболее распространенным оперативным вмешательством при коротких формах БГ и остаточной зоне аганглиоза после брюшно-промежностной резекции участка кишки по поводу других форм заболевания является внутренняя сфинктеромиотомия, названная операцией Линна. Метод заключается в иссечении полосы мышечного слоя прямой кишки длиной от 4 до 6 см и шириной 1 см на уровне внутреннего анального сфинктера.

К недостаткам относятся: малый угол операционного поля, необходимость дополнительного освещения. Длительность операции составила в среднем 25–35 мин.

Вторым актуальным методом хирургической коррекции следует считать закрытую сфинктеротомию.

Недостатками способа является риск полного пересечения внутреннего сфинктера, а также риск повреждения наружного сфинктера и сосудов геморроидального сплетения.

Модификация данного оперативного вмешательства разработана на базе хирургического отделения Научного центра здоровья детей РАМН (г. Москва), патент РФ № 2417767 от 10.05.11, и названа дозированным рассечением внутреннего анального сфинктера под ультразвуковым контролем.

Суть метода: в прямую кишку вводится конвексный ультразвуковой датчик аппарата «Viking-2400» с частотой 9,0 МГц. Определяется зона внутреннего сфинктера. Проводится новокаиновая блокада на 3,6 и 9 ч условного циферблата, что позволяет минимизировать объем ингаляционного наркоза, а также значительно снизить потребность в послеоперационной анальгезии (рис. 1, см. на вклейке).

Производится кожный разрез в перианальной области на 7 ч условного циферблата в проекции межсфинктерной борозды. Далее под ультразвуковым контролем в разрез перианальной области вводится скальпель на глубину 0,6–1,1 см, далее скальпель разворачивается лезвием в сторону стенки кишки и производится рассечение мышечных волокон внутреннего анального сфинктера в поперечном направлении под контролем УЗ-датчика не более чем на 1/3–1/2 толщины сфинктера.

УЗ-датчик извлекается из анального канала. Осуществляется контроль на гемостаз. Разрез перианальной области ушивается при помощи 1 узлового шва. Рана обрабатывается спиртом, наклеивается асептическая повязка (рис. 2, см. на вклейке). Длительность операции 6–9 мин.

Предлагаемый способ позволяет выполнить сфинктеротомию с минимальной вероятностью повреждения, как протовета кишки, так и прилегающих тканей.

Результаты хирургического лечения

На втором этапе исследования все пациенты были разделены на 2 группы по виду выполненной операции. До 2011 г. пациенты были оперированы по разработанной ранее и принятой в этой категории больных методике Линна ($n = 41$). С 2011 г. все пациенты оперированы по разработанной в нашей клинике модификации операции дозированного рассечения внутреннего анального сфинктера под ультразвуковым контролем ($n = 42$).

Результаты проведенного хирургического лечения оценивались нами спустя 9–12 мес после оперативного лечения.

При катamnестическом обследовании в сроки 9–12 мес после проведенного оперативного вмешательства выполнено контрольное обследование всех пациентов с ультракороткой формой БГ (83 ребенка). Для оценки использовались критерии хороших, удовлетворительных и неудовлетворительных результатов лечения, которые получали при опросе пациентов и/или их родственников.

Таблица 2

Распределение основных жалоб после операции в группах*

Жалобы	1-я группа, n = 42		2-я группа, n = 41		Всего			
	до операции	после операции	до операции	после операции	до операции		после операции	
					абс.	%	абс.	%
Задержка стула, дни:								
регулярный	—	29	—	20	—	—	49	59
до 1–3	5	12	7	18	12	14,5	30	36,1
до 3–5	21	1	20	2	41	49,4	3	3,6
до 5–7	13	—	2	—	25	30,1	1	1,2
более 7	3	—	2	—	5	6	—	—
Необходимость очистительной клизмы:								
ежедневно	16	—	18	—	34	40,9	—	—
3–4 раза в нед	21	1	16	3	37	44,6	4	4,8
1–2 раза в нед	5	10	7	15	12	14,5	25	25,1
не нуждается	—	31	—	23	—	—	54	65
Вздутие живота	38	3	37	5	75	90,4	8	9,6
Боли в животе	31	5	35	6	66	79,5	11	13,3
Тошнота, рвота	11	1	10	3	21	25,3	4	4,8
Повышение температуры тела	3	—	2	—	5	6	—	—
Каломазание	16	7	18	11	34	41	18	21,7
Всего... *	n = 83 (100%)							

Примечание. * – у одного пациента могло быть несколько жалоб.

Хорошим результатом считали отсутствие жалобы на состояние здоровья, наличие позыва к дефекации, регулярный самостоятельный стул ежедневно или через день, отсутствие энкопреза, улучшение качества жизни. Удовлетворительным считали результат при наличии периодических жалоб, связанных с состоянием органов брюшной полости (тошнота, метеоризм, боли в животе), наличии самостоятельного стула 1 раз в 2–3 дня, а также при необходимости прибегать к очистительной клизме не чаще 2 раз в нед, наличии энкопреза не чаще 1–2 раза в нед, улучшении качества жизни. Неудовлетворительным результатом считали наличие постоянных или частых жалоб, таких как тошнота, рвота, метеоризм, боль, отсутствие самостоятельного стула, ежедневные или частые эпизоды энкопреза, качество жизни не улучшалось. Динамика по жалобам представлена в табл. 2.

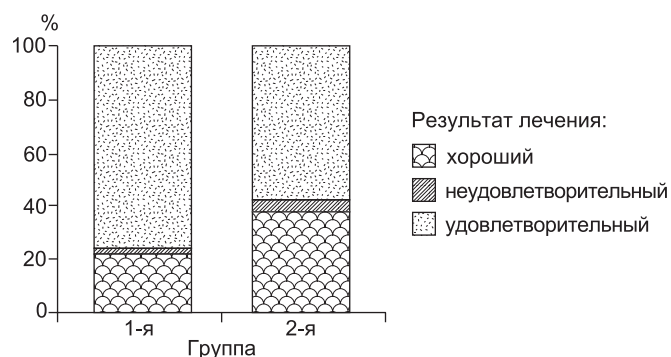


Рис. 3. Результаты хирургического лечения детей с суперкороткой формой болезни Гиршпрунга.

Положительная динамика отмечена в обеих группах детей (см. табл. 2). Так, если до оперативного вмешательства задержка стула до 3–5 дней отмечалась у половины детей, еще у 36% составляла 5 и более дней, а у 5 детей превышала 7 дней, после операции у 59% детей отмечался регулярный самостоятельный стул, у 36% задержки стула не превышали 1–3 дня и лишь у 4 больных сохранялись длительные задержки стула. Каломазание сохранялось у 21% детей, при этом во 2-й группе их число было больше, при этом следует отметить, что в 2 случаях каломазание появилось после операции.

Таким образом, при анализе данных (рис. 3) хороший результат в 1-й группе был у 31 (74 %) пациента, удовлетворительный – у 10 (24%), неудовлетворительный – у 1 (2%). Во 2-й группе хороший результат был у 23 (57 %) пациентов, удовлетворительный результат – у 15 (37 %), неудовлетворительный – у 3 (6%).

Обсуждение результатов хирургического лечения

Для объективной оценки результатов хирургического лечения всем детям проведено инструментальное и функциональное обследование с оценкой динамики по основным показателям. Следует отметить, что использование функциональных методов исследования, в частности аноректальной манометрии, в комплексе со стандартными методами исследования, такими как

УЗИ и рентгеноконтрастное исследование, позволяет провести дифференциальную диагностику коротких форм БГ, а также отследить динамику в катамнезе.

По сравнению с дооперационной рентгенологической картиной на ирригограммах, выполненных через 12 мес после операции, у всех пациентов, независимо от типа выполненной операции, в 64 % случаев ректоободочный индекс составил 1,0–1,2. У 36% пациентов – 1,2–1,4. При сравнении полученных результатов (табл. 3) с данными, полученными до оперативного лечения, наблюдается достоверное уменьшение диаметра прямой кишки ($p < 0,05$).

При сравнении результатов исследования давления в анальном канале в покое и при максимальном сжатии мы видим, что показатели в 1-й группе, как и во 2-й, достоверно отличаются от нормальных значений ($p < 0,05$). Однако при сравнении результатов между собой, мы видим,

Таблица 3

Значение ректоободочного индекса у детей по группам до и после проведенной операции

Ректоободочный индекс	1-я группа, n = 42		2-я группа, n = 41	
	до операции	после операции	до операции	после операции
< 1	—	—	—	—
> 1:				
1,2–1,75	24	14	22	13
1,8–2,7	18	1	19	3
1,0–1,2	—	27	—	25

Таблица 4

Давление ($M \pm \sigma$, мм. рт. ст.) в анальном канале в покое через 12 мес после оперативного лечения у больных с короткой формой БГ

Показатель	Возраст больных, годы						Всего
	3–7		8–12		13–17		
	давление	<i>n</i>	давление	<i>n</i>	давление	<i>n</i>	
Давление в анальном канале в покое (норма)	53,9 ± 6,5		64,9 ± 6,5		72,9 ± 6,5		–
1-я группа	57,6 ± 11,3	26	69 ± 11	14	78,2 ± 6,5	2	42
2-я группа	63,8 ± 13,3	26	74,6 ± 13	13	85,2 ± 7,4	2	41
Всего...	–	52	–	27	–	4	83

Примечание. Здесь и в табл. 5–9: n – количество пациентов.

Таблица 5

Давление ($M \pm \sigma$, мм. рт. ст.) в анальном канале при максимальном сжатии через 12 мес после оперативного лечения у больных с короткой формой БГ

Показатель	Возраст больных, годы						Всего
	3–7		8–12		13–17		
	давление	<i>n</i>	давление	<i>n</i>	давление	<i>n</i>	
Давление в анальном канале при максимальном сжатии (норма)	124,4 ± 8,1		138,4 ± 8,1		152,4 ± 8,1		–
1-я группа	122,6 ± 7,3	26	135 ± 11	14	147,2 ± 7,5	2	42
2-я группа	117,8 ± 8,3	26	129,6 ± 9,8	13	136,2 ± 9,4	2	41
Всего...	–	52	–	27	–	4	83

что показатели 1-й группы статистически значимо лучше показателей 2-й группы ($p < 0,05$) (табл. 4, 5).

Аналогичные результаты мы получили при сравнении длины анального канала в покое и при максимальном сжатии между 1-й и 2-й группами: показатели 1-й группы были достоверно лучше и ближе к нормальным значениям нежели показатели 2-й ($p < 0,05$) (табл. 6, 7)

Схожую картину восстановления функционального состояния прямой кишки мы получили при определении порога позыва дефекации и императивного позыва дефекации через 12 мес после оперативного лечения. Как и при указанных выше исследованиях, показатели 1-й группы пациентов были значимо лучше и ближе к нормальным значениям нежели показатели 2-й ($p < 0,05$) (табл. 8, 9).

При определении РАИР через 12 мес после оперативного лечения существенных отличий от первоначальных данных, полученных до оперативного лечения, не было в обеих группах пациентов.

Динамика основных показателей до и после оперативного вмешательства по группам представлена в сводной таблице 10.

Положительная динамика по всем показателям отмечается в обеих группах (см. табл. 10), однако показатели, относящиеся к восстановлению дистальных отделов толстой кишки, такие как нормализация размеров прямой кишки, ректоободочного индекса, восстановление стенок дистальных отделов толстой кишки, несколько лучше в 1-й группе.

Следует отметить, что анализируя полученные результаты в разных возрастных группах, мы выявили более выраженную динамику у детей младшего возраста, тогда как в старшей возрастной группе показатели имели более выраженное отклонение от нормы и клинический эффект

Таблица 6

Длина ($M \pm \sigma$, см) анального канала в покое через 12 мес после оперативного лечения у больных с короткой формой БГ

Показатель	Возраст больных, годы						Всего
	3–7		8–12		13–17		
	давление	<i>n</i>	давление	<i>n</i>	давление	<i>n</i>	
Длина анального канала в покое (норма)	1,7 ± 0,2		2,2 ± 0,35		2,6 ± 0,45		–
1-я группа	1,7 ± 0,3	26	2,4 ± 0,25	14	2,5 ± 0,5	2	42
2-я группа	1,85 ± 0,3	26	2,6 ± 0,3	13	2,7 ± 0,5	2	41
Всего...	–	52	–	27	–	4	83

Таблица 7

Длина ($M \pm \sigma$, см) анального канала при максимальном сжатии через 12 мес после оперативного лечения у больных с короткой формой БГ

Показатель	Возраст больных, годы						Всего
	3–7		8–12		13–17		
	давление	<i>n</i>	давление	<i>n</i>	давление	<i>n</i>	
Длина анального канала при сжатии (норма)	2,5 ± 0,2		3,1 ± 0,35		3,6 ± 0,45		–
1-я группа	2,5 ± 0,3	26	3,2 ± 0,4	14	3,5 ± 0,5	2	42
2-я группа	2,4 ± 0,35	26	3,0 ± 0,5	13	3,3 ± 0,5	2	41
Всего...	52		27		4		83

Таблица 8

Пороговые показатели ($M \pm \sigma$, мл) чувствительности прямой кишки (первичный позыв к дефекации) у детей с короткой формой БГ через 12 мес после операции

Показатель	Возраст больных, годы						Всего
	3–7		8–12		13–17		
	давление	<i>n</i>	давление	<i>n</i>	давление	<i>n</i>	
Порог позыва к дефекации (норма)	38 ± 19		59,6 ± 28		82 ± 32		–
1-я группа	41 ± 17	26	66 ± 32	14	88 ± 26	2	42
2-я группа	48 ± 18	26	75 ± 27	13	94 ± 31	2	41
Всего...	–	52	–	27	–	4	83

Таблица 9

Пороговые показатели чувствительности прямой кишки (порог императивного позыва к дефекации) у детей с короткой формой БГ через 12 мес после операции

Показатель	Возраст больных, годы						Всего
	3–7		8–12		13–17		
	давление	<i>n</i>	давление	<i>n</i>	давление	<i>n</i>	
Порог императивного позыва к дефекации (норма)	54 ± 18		81,8 ± 26		103 ± 29		–
1-я группа	57 ± 19	26	90 ± 29	14	116 ± 25	2	42
2-я группа	63 ± 16	26	98 ± 31	13	124 ± 31	2	41
Всего...	–	52	–	27	–	4	83

Таблица 10

Динамика основных показателей до и после оперативного вмешательства по группам

Показатель	Группа			
	1-я, n = 42		2-я, n = 41	
	до операции	после операции	до операции	после операции
Общее состояние:				
удовлетворительное	34	41	35	38
средней тяжести	7	1	6	3
тяжелое	1	–	–	–
Стул:				
ежедневный самостоятельный	–	29	–	20
эпизодические задержки	12	6	14	8
частые задержки	37	1	35	3
Неполное опорожнение кишечника	42	11	41	18
Каломазание:				
нет	26	35	23	30
эпизодическое	12	3	13	5
постоянное	4	1	4	3
Общий анализ крови:				
без патологии	28	37	27	34
лимфоцитоз	12	3	13	5
анемия	5	1	3	1
увеличение СОЭ	8	1	5	1
Общий анализ мочи:				
без патологии	9	33	11	25
лейкоцитурия	25	8	26	12
гематурия	7	1	5	2
бактериурия	18	5	15	11
УЗИ-признаки:				
расширение нижних отделов толстого кишечника	42	28	41	27
утолщение стенок прямой кишки	29	14	27	18
истончение стенок прямой кишки	11	10	10	10
Рентгенографические показатели:				
прямая кишка:				
в пределах нормы	–	27	–	25
расширена	42	15	41	16
сигмовидная кишка:				
в пределах нормы	26	38	27	35
расширена	16	4	14	6
Ректоободочный индекс:				
1,0–1,1	–	27	–	25
1,2–1,4	24	14	22	13
> 1,4	18	1	19	3

Таблица 11

Сравнительная характеристика методов оперативного лечения коротких форм БГ, $M \pm \sigma$

Показатель	1-я группа	2-я группа
Длительность операции, мин	8 ± 3	18 ± 5
Длительность госпитализации, сут	7 ± 2	11,9 ± 1,3
Длительность анестезии, мин	17 ± 4	31 ± 3
Длительность обезболивания после операции, сут	2 ± 0,7	3,3 ± 0,5
Активность пациента	Любое положение	Любое положение

Примечание. $p < 0,05$ – при сравнении исследуемых групп.

проявлялся медленнее. Это свидетельствует о выраженности вторичных изменений в дистальных отделах толстой кишки на фоне длительно существующего колостаз, в ряде случаев носящих необратимый характер. Также важным является тот факт, что такие изменения, как утолщение стенок кишки, и особенно их истончение, что можно отнести к вторичным изменениям на фоне хронического колостаз, встречались преимущественно в старшей возрастной группе и мало изменялись в динамике.

Таким образом, отдаленные результаты оперативного лечения пациентов, вошедших в первую группу и оперированных методом дозированного рассечения внутреннего анального сфинктера под ультразвуковым контролем в нашей модификации, достоверно лучше в сравнении со 2-й группой пациентов, прооперированных по методике Линна.

Сравнительная характеристика методов оперативного лечения представлена в табл. 11.

К достоинствам операции (см. табл. 11) дозированного рассечения внутреннего анального сфинктера под ультразвуковым контролем (1-я группа), по сравнению с операцией Линна (2-я группа), можно отнести простоту выполнения, малую инвазивность, меньшую продолжительность оперативного вмешательства (в среднем 8 и 18 мин соответственно) и общей анестезии (в среднем 17 мин в основной группе и 31 мин в контрольной). Также отмечается менее продолжительные периоды необходимого послеоперационного обезболивания, пребывания в хирургическом отделении в послеоперационном периоде (сокращение сроков пребывания с 11,9 до 7 сут). Единственным недостатком является необходимость ультразвукового оборудования с конвексным датчиком.

Таким образом, все предложенные методы оперативного вмешательства при суперкороткой форме БГ носят патогенетический характер, что оправдано с учетом локализации зоны поражения, при этом операцией выбора следует считать наименее инвазивную методику. Наилучшим вариантом оперативного вмешательства при суперкороткой форме БГ является дозированное рассечение внутреннего анального сфинктера под ультразвуковым контролем.

Заключение

Хронический толстокишечный стаз у детей является комплексным заболеванием, требующим внимания с первых признаков его проявления. Своевременная диагностика позволяет избежать развития вторичных изменений стенки толстой кишки и, при назначении адекватного лечения, достигнуть стойкого улучшения состояния и излечения заболевания.

Ректальная форма БГс коротким и ультракоротким сегментом требует оперативного лечения в подавляю-

щем большинстве случаев. Возможно консервативное ведение пациентов с этой формой заболевания при наличии стойкого положительного эффекта, но при этом следует помнить, что эффективность консервативной терапии напрямую зависит от строгого соблюдения всех ее принципов, комплексного подхода к ее проведению. При этом эффект может носить временный характер. Ранняя диагностика, правильное определение степени и уровня поражения толстой кишки помогает оценить целесообразность дальнейшего проведения консервативной терапии и своевременно выполнить оперативное вмешательство. При этом операцию дозированного рассечения внутреннего анального сфинктера под ультразвуковым контролем можно считать операцией выбора у данной категории больных.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.
Степень достоверности. Достоверность результатов работы определяется использованием достаточного количества наблюдений, современных методик исследования и методов статистической обработки полученных результатов. Методы описательной статистики – компьютерная обработка в программе Statistica 6.0.

Участие авторов: концепция и дизайн исследования – Абайханов Р.И., Киргизов И.В.; сбор и обработка материала – Р.И. Абайханов Р.И.; статистическая обработка – Абайханов Р.И.; написание текста – Абайханов Р.И., Прудникова Т.А.; редактирование – Киргизов И.В., Прудникова Т.А.

ЛИТЕРАТУРА

(пп. 5–9 см. в REFERENCES)

1. Ленюшкин А.И. Болезнь Гиршпрунга: традиции и новые тенденции (30 летний клинический опыт). *Детская хирургия*. 1997; (1): 31-7.
2. Полухов Р.Ш. Непосредственные результаты трансанального эндоректального низведения при болезни Гиршпрунга у детей. В кн.: *Актуальные проблемы педиатрии: матер. XVIII конгр. пед. России*. Москва: 2015.
3. Смирнов А.Н., Дронов А.Ф., Холостова В.В., Маннанов А.Г., Залихин Д.В., Ермоленко Е.Ю. Повторные операции при болезни Гиршпрунга у детей. *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. 2013; 3(4): 42-9.
4. Комиссаров И.А., Леванович В.В., Комиссаров М.И. Использование рассечения внутреннего сфинктера заднего прохода при его гипертрофии у детей. *Вестник хирургии им. И.И. Грекова*. 2010; 169(4): 58-60.
1. Lenyushkin A.I. Hirschsprung's disease: traditions and new trends (30 years of clinical experience). *Detskaya hirurgiya*. 1997; (1): 31-7. (In Russian)
2. Poluhin R.Sh. Direct results of transanal endorectal pull-through in Hirschsprung's disease in children. In book: *actual problems of Pediatrics: math. XVIII Congress of ped. of Russia. [Aktualnye problemy pediatrii mater. XVIII kongr. ped. Rossii]*. Moscow: 2015; 375. (In Russian)
3. Smirnov A.N., Dronov A.F., Holostova V.V., Mannanov A.G., Zalihin D.V., Ermolenko E.U. Repeated operations in Hirschsprung's disease in children. *Russian Bulletin of Pediatric Surgery, Anesthesiology and reanimatology [Rossijskij vestnik detskoj hirurgii anesteziologii i reanimologii]*. 2013; 3(4): 42-9. (In Russian)
4. Komissarov I.A., Levanovich V.V., Komissarov M.I. Application of the inner anal sphincter dissection in its hypertrophy in children. *Bulletin of surgery. aft. I.I. Grekov [Vestnik hirurgii im. I.I. Grekova]*. 2010; 169(4): 58-60. (In Russian)
5. Doodnath R., Puri P. Long-term outcome of internal sphincter myectomy in patients with internal anal sphincter achalasia. *Pediatr. Surg. Int.* 2009, Oct; 25(10): 869-71. doi: 10.1007/s00383-009-2436-5
6. Bradnock T.J., Knight M., Kenny S., Nair M., Walker G.M. Hirschsprung's disease in the UK and Ireland: incidence and anomalies. *Archives of Disease in Childhood*. 2017 Aug; 102(8): 722-727. doi: 10.1136/archdischild-2016-311872
7. Tran V.Q., Mahler T., Bontems P., Truong D.Q., Robert A., Goyens P., Steyaert H. Interest of Anorectal Manometry During Long-term Follow-up of Patients Operated on for Hirschsprung's Disease. *Journal of Neurogastroenterology and Motility*. 2018; 24(1): 70-8. <https://doi.org/10.5056/jnm17019>
8. Hong J. Clinical Applications of Gastrointestinal Manometry in Children. *Pediatric Gastroenterology, Hepatology & Nutrition*. 2014 Mar; 17(1): 23-30. <https://doi.org/10.5223/pghn.2014.17.1.23>
9. Guinard-Samuel V., Bonnard A., Penchmaur M., Berrebi D. A variant pattern of Calretinin immunohistochemistry on rectal suction- biopsies is full specific of short- segment Hirschsprung's disease. *Pediatr. Surg. Int.* 2014 Aug; 30(8): 803-8. doi: 10.1007/s00383-014-3526-6. Epub 2014 Jun 20.

Поступила 30 апреля 2019
Принята в печать 27 мая 2019

Васильева И.Г.¹, Шарков С.М.^{2,3}, Сафронов Б.Г.¹, Волков И.Е.¹, Буров И.С.¹, Дементьев А.П.¹, Можяев А.В.¹

ДИНАМИКА ФЕНОТИПИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ У ДЕТЕЙ С УРОАНДРОЛОГИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИЕЙ В ВОЗРАСТНОМ АСПЕКТЕ

¹Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Ивановская государственная медицинская академия» Министерства здравоохранения Российской Федерации, 153000, г. Иваново;

²Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Морозовская детская городская клиническая больница» Департамента здравоохранения города Москвы, 119049, г. Москва;

³Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет), 119991, г. Москва

Введение. В статье проведено сравнительное исследование фенотипических проявлений недифференцированной соединительнотканной дисплазии у детей различных возрастных групп с урологической и андрологической патологией.

Материал и методы. В исследование вошли 214 детей в возрасте от 1 мес до 17 лет с клиническими проявлениями недифференцированной дисплазии соединительной ткани, находившихся на лечении в детском уроandroлогическом отделении по поводу врожденных аномалий развития и заболеваний мочеполовой системы. При установлении недифференцированной дисплазии соединительной ткани применялась общепринятая таблица внешних фенотипических маркеров с оценкой их в баллах.

Результаты. У детей грудного возраста наиболее часто выявлялись аномалии ушных раковин и кожи. В дошкольном возрасте в наибольшем проценте случаев выявлялись краниоцефальные аномалии, патология костно-суставной системы и аномалии ушных раковин. В ходе исследования установлено, что увеличение процента выявления глазных аномалий нарастает с возрастом. Причем 2 и более глазные аномалии встречались наиболее часто у старших детей. Аномалии полости рта диагностировались лишь у четверти грудных детей и проявлялись у них единичным признаком. В более старших возрастных категориях аномалии полости рта отмечались более чем у половины пациентов, причем часто они были не единичными. В ходе обследования старших школьников отмечено, что у всех детей этой возрастной категории имелись те или иные аномалии со стороны костно-суставной системы, причем почти всегда они были множественными.

Заключение. Соматические проявления недифференцированной дисплазии соединительной ткани часто носят полиорганный характер и нередко имеют неспецифичные клинические симптомы. Выявление закономерностей формирования уроandroлогической патологии у пациентов различных возрастных групп на фоне соединительнотканной несостоятельности обеспечит своевременную профилактику и коррекцию висцеральных проявлений дисплазии у детей.

Ключевые слова: дети; дисплазия; соединительная ткань; фенотипические признаки; уроandroлогические заболевания.

Для цитирования: Васильева И.Г., Шарков С.М., Сафронов Б.Г., Волков И.Е., Буров И.С., Дементьев А.П., Можяев А.В. Динамика фенотипических проявлений дисплазии соединительной ткани у детей с уроandroлогической патологией в возрастном аспекте. *Детская хирургия*. 2019; 23(4): 188-192. DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2019-23-4-188-192>

Для корреспонденции: Можяев Александр Васильевич, кандидат мед. наук, доцент кафедры детских хирургических болезней, анестезиологии и реаниматологии ФГБОУ ВО «ИвГМА» МЗ РФ, 153000, Иваново. E-mail: mozhaev@isma.ivanovo.ru

Vasilyeva I.G.¹, Sharkov S.M.^{2,3}, Safronov B.G.¹, Volkov I.E.¹, Burov I.S.¹, Dementyev A.P.¹, Mozhaev A.V.¹

DYNAMICS OF PHENOTYPIC MANIFESTATIONS OF CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA IN CHILDREN WITH UROANDROLOGICAL PATHOLOGY IN THE AGE ASPECT

¹Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education "Ivanovo State Medical Academy" of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Ivanovo, 153000, Russian Federation;

²Morozovsky Municipal Children's Hospital, Healthcare Department of Moscow, Moscow, 119049, Russian Federation;

³I.M. Sechenov First Moscow State Medical University, Moscow, 119991, Russian Federation

Introduction. The article includes a comparative study of phenotypic manifestations of undifferentiated connective tissue dysplasia in children of different age groups with urological and andrological pathology.

Material and methods. The trial performed included 214 children aged from 1 month to 17 years with clinical manifestations of undifferentiated connective tissue dysplasia who were treated in the children's uroandrological department for congenital malformations of the urogenital system. The generally accepted table of external phenotypic markers in scores was used in establishing undifferentiated connective tissue dysplasia.

Results. In infants, the most frequent disorders were in ears and skin. In the preschool age, in the majority of cases, cranioccephalic abnormalities, pathology of osteo-articular system and ears were met. The trial has revealed that the rate of ocular abnormalities increases with age. Moreover, two or more ocular problems were most common in older children. Anomalies of the oral cavity were diagnosed only in a quarter of infants and were manifested in them by a single sign. In older age groups, oral cavity anomalies were in more than half of the patients, and often they were not isolated. During the survey of senior schoolchildren, it was noted that all children of this age group had this or that disorder in their osteo-articular system, and almost always they were multiple.

Conclusion. Somatic manifestations of undifferentiated connective tissue dysplasia are often multiorgan and often have non-specific clinical symptoms. Identification of patterns of formation of uroandrological pathology in patients of different age groups with connective tissue insufficiency will ensure timely prevention and correction of visceral manifestations of dysplasia in children.

Key words: children; dysplasia; connective tissue; phenotypic signs; uroandrological diseases.

For citation: Vasilyeva I.G., Sharkov S.M., Safronov B.G., Volkov I.E., Burov I.S., Dementyev A.P., Mozhaev A.V. Dynamics of phenotypic manifestations of connective tissue dysplasia in children with uroandrological pathology in the age aspect. *Detskaya khirurgiya (Russian Journal of Pediatric Surgery)* 2019; 23(4): 188-192. (In Russian). DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2019-23-4-188-192>

For correspondence: Alexander V. Mozhaev, Ph.D., associate professor of the department of pediatric surgical diseases, anesthesiology and resuscitation, Ivanovo State Medical University of Ministry of Health of Russian Federation, Ivanovo, 153000, Russian Federation. E-mail: mozhaev@isma.ivanovo.ru

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

Acknowledgments. The study had no sponsorship.

Received: 22 May 2019

Accepted: 24 June 2019

Введение

В структуре заболеваний пациентов детского возраста в последнее время растет роль недифференцированной соединительнотканной дисплазии (НСТД) [1, 2]. Вопросы изучения висцеральных проявлений дисплазии соединительной ткани у детей все чаще находят свое отражение в литературных источниках последних лет [1, 3–6]. В настоящее время имеются указания на особенности хронологической последовательности формирования различной соматической патологии у детей и подростков в возрастном аспекте [5]. Наиболее часто дисплазия проявляется у детей школьного возраста [1, 2]. В частности, в научных публикациях приводятся данные о состоянии вегетативной нервной системы у школьников на фоне соединительнотканной несостоятельности [2]. Описана ассоциация патологии почек и мочевыводящих путей у детей школьного возраста [1]. Однако до настоящего времени практически нет сведений об особенностях фенотипических проявлений дисплазии соединительной ткани при урологических заболеваниях в разные периоды детского возраста.

Очевидно, что в развитии и течении врожденной уроandroлогической патологии большое значение имеет ассоциация этих заболеваний с синдромом недифференцированной соединительнотканной дисплазии, поскольку доказано негативное влияние диспластических процессов на формирование зрелости функциональных структур соединительной ткани, в том числе – и мочеполовой системе [7]. Намечившаяся тенденция к увеличению врожденной уроandroлогической патологии в популяции детей диктует необходимость дальнейшего изучения этой проблемы в возрастном аспекте, с целью выявления факторов риска для развития и особенностей течения патологии почек, мочевых путей и половых органов у мальчиков при наличии у них признаков соединительнотканной дисплазии.

Цель исследования – сравнительный анализ фенотипических проявлений соединительной ткани на фоне дисплазии при урологических заболеваниях в разные периоды детского возраста.

Материал и методы

Настоящее исследование проводилось в уроandroлогическом отделении для детей Областной клинической больницы г. Иванова.

Работа основана на результатах обследования и лечения 214 детей с различной уроandroлогической патологией.

Общезвестна классификация периодов детского возраста [7, 8], которая включает:

I. Период внутриутробного (антенатального) развития (40 нед).

II. Интранатальный период (период от начала родов до рождения ребенка).

III. Внеутробный период:

1. Период новорожденности – от рождения до 4 нед: от рождения до 7 дней – ранний неонатальный период, от 7 дней до 28 дней – поздний неонатальный период.
2. Период грудного возраста (период младенчества или младший ясельный возраст) – от 4 нед до 12 мес.
3. Преддошкольный возраст – от 1 года до 3 лет.
4. Дошкольный возраст – от 4 до 6 лет.
5. Младший школьный возраст – от 7 до 11 лет.
6. Старший школьный возраст – от 12 до 17–18 лет.

В объем нашего исследования вошли 5 периодов: грудной возраст, преддошкольный, дошкольный, младший школьный и старший школьный возраст.

Спектр урологической патологии включал в себя пиелозктазию, пузырно-мочеточниковый рефлюкс (ПМР), сообщающуюся водянку оболочек яичка, крипторхизм, гипоспадию, варикоцеле и фимоз. Ниже представлена характеристика уроandroлогической патологии у детей групп наблюдения по возрастам (табл. 1).

При обследовании детей мы использовали стандартную таблицу фенотипических проявлений дисплазии, куда входят краниоцефальные признаки, глазные проявления, аномалии полости рта, костно-суставные изменения и внешние изменения со стороны кожи, ее придатков и мышц. При оценке внешних проявлений дисплазии учитывалось наличие или отсутствие конкретного признака у ребенка. Также мы изучали процент наличия двух и более стигм из данной группы фенотипических проявлений мезенхимальной несостоятельности в каждой возрастной категории наблюдаемых больных.

Результаты

Проведен анализ частоты встречаемости фенотипических проявлений соединительнотканной дисплазии у обследуемых детей в различные возрастные периоды (табл. 2).

У детей грудного возраста наиболее часто выявлялись аномалии ушных раковин и кожи (85 и 70% соответствен-

Таблица 1

Врожденная уроandroлогическая патология у обследованных детей в возрастном аспекте

Нозологическая форма	Количество обследованных детей в различные возрастные периоды				
	грудной	пред-дошкольный	дошкольный	младший школьный	старший школьный
Пиелозктазия	45	10	7	9	7
ПМР	1	7	6	10	3
Водянка яичка	1	12	12	3	–
Крипторхизм	–	10	5	6	–
Гипоспадия	–	2	3	3	2
Варикоцеле	–	–	–	3	26
Фимоз	–	–	10	9	2
Всего...	47	41	43	43	40
Итого			214		

Таблица 2

Фенотипические проявления (в %) дисплазии у детей в различные периоды детства

Стигмы	Период детства				
	грудной	пред-дошкольный	дошкольный	младший школьный	старший школьный
Краниоцефальные:					
наличие	66	88	67	79	83
2 и более признаков	23	86	72	74	58
Глазные:					
наличие	36	58	44	42	60
2 и более признаков	18	46	42	44	37
Полости рта:					
наличие	25	61	60	65	58
2 и более признаков	—	56	38	61	43
Ушных раковин:					
наличие	85	76	88	88	90
2 и более признаков	35	55	53	55	50
Костно-суставной системы:					
наличие	64	80	98	98	100
2 и более признаков	60	79	95	90	93
Кожи, ее придатков и мышц:					
наличие	70	58	65	60	68
2 и более признаков	64	71	57	81	52

но). Краниоцефальные аномалии и патология костно-суставной системы имели место более чем у половины детей этой возрастной категории (66 и 64%). У трети детей выявлялись глазные изменения (36%), в четверти случаев — аномалии полости рта (25%). В преддошкольном возрасте в наибольшем проценте случаев выявлялись краниоцефальные аномалии (88 %), патология костно-суставной системы (80 %) и аномалии ушных раковин (76%).

Краниоцефальные аномалии наиболее часто выявлялись у детей преддошкольного возраста (88 %) и школьников (79–83%), причем у детей преддошкольного периода они отмечались по двум и более признакам, в то время как в грудном возрасте эти стигмы выявлялись в меньшем проценте случаев (66%), а наличие двух и более краниоцефальных аномалий развития выявлялись лишь у 23% младенцев.

Увеличение процента выявления глазных аномалий нарастает с возрастом: от 36% — у младенцев, до 60% — в старшем школьном возрасте. Причем 2 и более глазные аномалии у ребенка мы наблюдали в группе грудных детей всего лишь в 18% случаев, в то время как в более старших возрастных группах этот процент достигал 42–46%.

Аномалии полости рта диагностировались лишь у четверти грудных детей и проявлялись у них единичным признаком. В более старших возрастных категориях аномалии полости рта отмечались более чем у половины пациентов, причем часто они были не единичными.

Почти все дети старшего школьного возраста (90%) имели аномалии ушных раковин, и у половины из них эти стигмы были множественными (50%). В грудном же возрасте несколько аномалий ушных раковин диагностировались у каждого третьего ребенка (35%), хотя общий процент этих стигм был у них также высок (85%).

В ходе обследования старших школьников отмечено, что у всех детей этой возрастной категории имелись те или иные аномалии со стороны костно-суставной системы,

Таблица 3

Фенотипические признаки дисплазии соединительной ткани у детей в разные возрастные периоды

Фенотипические признаки дисплазии	Период детства				
	грудной	пред-дошкольный	дошкольный	младший школьный	старший школьный
Краниоцефальные:					
сросшиеся брови	+	+	+	+	+
седловидный нос	+	+	+	+	+
плоский затылок	+	+	+	+	+
загнутый нос	—	+	+	+	+
плоский профиль лица	+	+	+	+	+
затылочная шпора	+	+	+	+	+
две макушки	+	+	+	+	+
широкая переносица	+	+	+	+	+
скошенный лоб	+	+	+	+	+
короткая шея	+	+	+	+	+
искривление носовой перегородки	+	+	+	+	+
Глазные:					
короткие глазные щели	—	+	—	+	+
синие склеры	—	+	+	—	+
узкие глазные щели	+	+	+	+	+
эпикант	+	—	+	—	—
телекант	+	+	+	+	+
гипотелоризм	+	+	—	+	+
гипертелоризм	+	+	+	+	+
монголоидный разрез глаз	+	—	—	—	+
птоз	—	+	—	+	+
гетерохромия радужки	—	+	—	—	+
антимонголоидный разрез глаз	+	+	+	+	+
неправильный рост ресниц	—	—	—	—	+
миопия	+	—	+	—	+
гиперметропия	—	—	+	+	—
астигматизм	—	—	+	+	+
косоглазие	+	+	+	—	+
Аномалии полости рта:					
короткая уздечка языка	—	+	—	—	—
скошенный подбородок	+	—	—	—	+
толстые губы с бороздами	—	+	—	+	+
«готическое небо»	+	+	+	+	+
прогения	—	—	—	+	+
нарушение роста зубов	—	+	+	+	+
трема	—	+	+	+	+
нарушение прикуса	—	+	+	+	+
множественный кариес зубов	—	+	+	+	+
Аномалии ушных раковин:					
низкое расположение	—	—	+	+	—
приросшая мочка	+	+	+	+	+
большие уши	+	+	+	+	+
оттопыренные уши	+	+	+	+	+
утолщенные уши	+	+	+	+	+
неполное развитие ушного завитка	—	+	+	+	+

Продолжение таблицы на стр. 191.

Продолжение таблицы 3

Фенотипические признаки дисплазии	Период детства				
	грудной	пред-дошкольный	дошкольный	младший школьный	старший школьный
Аномалии ушных раковин:					
маленькая и отсутствующая мочка	+	+	+	+	+
мягкие ушные раковины	+	—	—	—	—
косое направление ушных раковин	+	—	+	+	+
отсутствие козелка	+	+	—	—	+
преушная фистула	+	—	—	—	—
околоушные придатки	+	—	—	—	—
деформация ушной раковины	+	+	+	+	+
Аномалии костно-суставной системы:					
долихостеномелия	+	—	—	—	+
умеренная гипермобильность суставов	—	—	+	+	+
выраженная гипермобильность суставов	—	—	+	—	—
короткий мизинец	—	—	+	—	+
частичная синдактилия	+	—	—	—	—
полидактилия	+	—	—	—	—
утолщение ногтевой фаланги	—	+	+	—	—
поперечная ладонная складка	+	+	+	—	+
брахидактилия	—	+	+	+	+
арахнодактилия	—	+	+	+	+
диспропорция размеров пальцев рук	—	+	+	+	+
варусная или вальгусная деформация	+	+	+	+	+
косолапость	+	—	—	—	+
врожденная мышечная кривошея	—	—	+	—	—
пяточные стопы	+	—	—	—	—
преобладание 2-го пальца стопы над 1-м	+	—	—	—	—
патологический кифоз грудного отдела позвоночника	+	+	+	+	+
лордоз поясничного отдела позвоночника	—	—	+	+	—
асимметрия стояния лопаток	—	+	+	—	+
симптом «прямой» спины	—	—	+	+	+
боли в области позвоночника	—	—	+	+	+
воронкообразная деформация грудной клетки	—	—	+	—	—
килевидная деформация грудной клетки	—	+	+	—	+
выраженная деформация грудной клетки	—	—	—	+	+
сколиоз I степени	—	—	+	+	+
сколиоз II степени	—	+	+	+	+
сколиоз III степени	—	—	—	—	—
плоскостопие	+	+	+	+	+

Продолжение таблицы 3

Фенотипические признаки дисплазии	Период детства				
	грудной	пред-дошкольный	дошкольный	младший школьный	старший школьный
«сандалевидная» щель	+	+	+	+	+
широкий короткий большой палец стопы	+	+	+	+	+
Hallus valgus	—	—	—	+	—
«натоптыши» на тыльной поверхности стоп	—	+	—	+	—
артралгии	—	—	+	—	+
рецидивирующие вывихи/подвывихи суставов	—	—	—	+	—
дисплазия тазобедренных суставов в анамнезе	+	+	+	—	+
асимметрия длины ног	—	+	—	—	—
крыловидные лопатки	+	+	+	—	+
«плоская спина»	—	+	—	—	+
Spina bifida	+	—	—	—	—
Аномалии кожи, ее придатков и мышц:					
кожа бархатистая, нежная	+	+	+	+	+
кожа тонкая	+	+	+	+	+
расширенная сосудистая сеть	+	+	—	+	—
гиперэластичность кожи	—	—	—	+	+
келоидные рубцы	—	—	—	—	+
отсутствие или гипоплазия сосков	—	—	—	+	—
гемангиомы	+	—	—	—	—
невусы крупные	+	+	+	+	+
множественные невусы	+	+	+	+	+
гиперпигментация кожи	+	—	—	+	+
депигментация кожи	—	—	—	+	—
разный уровень сосков	+	+	+	+	+
гипертелоризм сосков	+	+	+	+	+
гирсутизм	—	+	—	+	+
гиперрастяжимость кожи	—	—	—	+	—
экхимозы, петехии, носовые кровотечения	+	+	—	—	+
эндотелиальные пробы	—	+	+	+	+
стрии	—	—	—	—	+
гипертрихоз	—	—	+	—	—
расширение венозной сети	+	+	+	+	+
изменения ногтей	—	+	+	+	+
миотонический синдром, диастаз прямых мышц живота	+	+	+	+	+
грыжи, опущение органов	+	+	+	+	+
низкое стояние пупочного кольца	+	—	—	—	—
сакральный синус	+	—	—	—	—

причем почти всегда они были множественными (93%). По мере уменьшения возраста процент этих стигм снижался, достигая минимума у детей грудного возраста (64%).

Аномалии кожи, ее придатков и мышц наиболее часто диагностировались у пациентов грудного возраста (70%).

Наличие (+) или отсутствие (–) фенотипических признаков соединительнотканной несостоятельности у обследованных пациентов в разные периоды детства представлено в табл. 3.

Обсуждение

Сравнительная характеристика фенотипов детей с уроандрологической патологией на фоне недифференцированной дисплазии соединительной ткани показала некоторую динамику внешних проявлений дисплазии в возрастном аспекте.

У детей грудного возраста наиболее часто выявлялись аномалии ушных раковин и кожи. У трети детей – глазные изменения, в четверти случаев – аномалии полости рта. Увеличение процента выявления глазных аномалий и аномалий полости рта нарастает с возрастом.

Краниоцефальные аномалии наиболее часто выявлялись у детей дошкольного периода и школьников, причем у пациентов дошкольного возраста данные фенотипические проявления дисплазии отмечались по двум и более признакам, в то время как в грудном возрасте эти стигмы выявлялись в меньшем проценте случаев, а наличие двух и более краниоцефальных аномалий развития – у четверти младенцев.

Почти все дети старшего школьного возраста имели аномалии ушных раковин, и у половины из них эти стигмы были множественными. В грудном же возрасте несколько аномалий ушных раковин диагностировались у каждого третьего ребенка, хотя общий процент этих стигм был у них также высок.

В ходе обследования старших школьников отмечено, что у всех детей этой возрастной категории имелись те или иные аномалии со стороны костно-суставной системы, причем почти всегда они были множественными. По мере уменьшения возраста процент этих стигм снижался, достигая минимума у детей грудного возраста.

Выявление подобных закономерностей преобладания определенных маркеров дисплазии актуально, поскольку является основанием для создания фенотипического портрета ребенка конкретного возраста с данной нозологической формой и своевременной коррекции лечебно-диагностических мероприятий при различной уроандрологической патологии у детей на фоне недифференцированной дисплазии соединительной ткани.

Заключение

Проведено изучение внешних проявлений дисплазии соединительной ткани у детей с уроандрологической патологией в возрастном аспекте. Выявлены закономерности преобладания тех или иных фенотипических мар-

керов дисплазии при заболеваниях и аномалиях развития органов мочеполовой системы в различные периоды детства.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

ЛИТЕРАТУРА

1. Кадурин Т.И., Гнусаев С.Ф., Аббакумова Л.Н. и др. Наследственные и многофакторные нарушения соединительной ткани у детей. Проект российских рекомендаций. *Педиатрия*. 2014; 93(5): 40-5.
2. Кулешов А.В. Состояние вегетативной нервной системы у детей с недифференцированной дисплазией соединительной ткани. *Педиатрия*. 2017; 96(3): 101-6.
3. Горяинова А.В., Шумилов П.В., Семькин С.Ю., Зобкова Г.Ю., Донников А.Е. Клинико-генетические особенности синдрома дисплазии соединительной ткани при муковисцидозе у детей. *Российский педиатрический журнал*. 2018; 21(4): 203-7.
4. Тимофеева Е.П., Рябиченко Т.И., Скосырева Г.А., Карцева Т.В. Здоровье детей и подростков с недифференцированной дисплазией соединительной ткани в онтогенезе. *Journal of Siberian Medical Sciences*. 2015; 3: 20-3.
5. Чемоданов В.В., Горнаков И.С., Буланкина Е.В. *Дисплазии соединительной ткани у детей* Иваново. Ивановский издательский дом. 2004
6. Pyeritz R.E. The Marfan syndrome. *Annu Rev Med*. 2000; 51. 1043-5.
7. Шарков С.М., Васильева И.Г., Стрельников А.И., Полозов В.В. Сравнительная характеристика морфологических изменений и фенотипических маркеров дисплазии соединительной ткани у детей с различной уроандрологической патологией. *Детская хирургия*. 2018; 22(3): 120-3.
8. Капитан Т.В. *Пропедевтика детских болезней с уходом за детьми*. 3-е изд, доп. М.: ММЭДпресс-информ, 2007. 98 стр.

REFERENCES

1. Kadurina T. I., Gnusaev S. F., Abbakumova L. N. Hereditary and multifactorial connective tissue disorders in children. The Russian draft recommendations. *Pediatrya*. 2014; 93(5): 40-5. (in Russian)
2. Kuleshov A. V. State of the autonomic nervous system in children with undifferentiated connective tissue dysplasia. *Pediatrya*. 2017; 96(3): 101-6. (in Russian)
3. Goryainova A. V., Shumilov P. V., Semykin S. Yu., Zobkova G. Yu., Donnikov A. E. Clinical and genetic features of dysplasia syndrome connective tissue in cystic fibrosis in children. *Russyskiy pediatricheskiy zurnal*. 2018; 21(4): 203-7. (in Russian)
4. Timofeeva E. P., Ryabichenko T. I., Skosyeva G. A., Kartseva T. V. Health of children and adolescents with undifferentiated connective tissue dysplasia in ontogenesis. *Journal of Siberian Medical Sciences*. 2015; 3: 20-3. (in Russian)
5. Chemodanov V. V., Gornakov I. S., Bulankina E. V. *Connective tissue dysplasia in children Ivanovo [Displaziya soeditel'noy tkani u detey Ivanovo]*. Ivanovo publishing house. Ivanovo: 2004. (in Russian)
6. Pyeritz R. E. The Marfan syndrome. *Annu Rev Med*. 2000; 51. 1043-5.
7. Sharkov S. M., Vasilieva I. G., Strelnikov A. I., Polozov V. V. Comparative characteristics of morphological and phenotypic changes markers of connective tissue dysplasia in children with various uroandrological pathology. *Detskaya khirurgiya*. 2018; 22(3): 120-3. (in Russian)
8. Captain T. V. *Propaedeutics of children's diseases with child care [Propedevtika detskikh bolezney s okhodom za det'mi]*. 3rd ed., additional Moscow: MMEDpress-inform, 2007. (in Russian)

Поступила 22 мая 2019

Принята 24 июня 2019

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2019

Вечеркин В.А.¹, Воронова О.К.², Тома Д.А.¹, Коряшкин П.В.¹**«ТРЕТИЙ РЕЖИМ» ДВИЖЕНИЯ КРОВИ И ПАРАМЕТРЫ ЦЕНТРАЛЬНОЙ ГЕМОДИНАМИКИ У ДЕТЕЙ ПРИ АППЕНДИКУЛЯРНОМ ПЕРИТОНИТЕ И ДЕСТРУКТИВНОЙ ПНЕВМОНИИ**¹Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Воронежский государственный медицинский университет им. Н.Н. Бурденко» Министерства здравоохранения Российской Федерации, 394036, г. Воронеж;²Автономная некоммерческая организация высшего образования «Российский новый университет», 105005, г. Москва**Введение.** В современной мировой литературе отсутствуют данные об изменении центральной гемодинамики у детей с гнойно-септической патологией. Цель работы – улучшить диагностику сердечно-сосудистых нарушений с использованием аппарата «Кардиокод» у детей с аппендикулярным перитонитом и деструктивными пневмониями.**Материал и методы.** В научном исследовании, аппаратом «Кардиокод» на базе двух областных центров г. Воронежа и г. Белгорода, были изучены параметры гемодинамики у здоровых детей (n = 60) и у детей, больных деструктивной пневмонией (n = 83) и аппендикулярным перитонитом (n = 98). Параметры центральной гемодинамики изучались в до, и послеоперационном периоде до выздоровления.**Результаты.** Установлено, что у детей с аппендикулярными перитонитами и деструктивными пневмониями ЧСС превышает норму от 37 до 58%. Ударный объем у детей с аппендикулярным перитонитом не отличался от нормальных показателей, а у больных с деструктивной пневмонией, определялось его снижение на 10–15%. Показатели ранней диастолы при поступлении были значительно снижены – от 75 до 85% от нормы. Регистрировалось снижение (уменьшение параметров) быстрого изгнания систолы левого желудочка в пределах от 80 до 70% от нормы. У детей с деструктивными пневмониями и аппендикулярными перитонитами, также отмечалось увеличение показателя тонуса восходящей части аорты (Vt.a.).**Выводы.** Использование аппарата «Кардиокод» является эффективным неинвазивным методом ранней диагностики и контроля лечения гемодинамических нарушений у детей с аппендикулярными перитонитами и деструктивными пневмониями.**Ключевые слова:** дети; «третий режим» движения крови; аппендикулярный перитонит; деструктивная пневмония; «Кардиокод»; центральная гемодинамика.**Для цитирования:** Вечеркин В.А., Воронова О.К., Тома Д.А., Коряшкин П.В. «Третий режим» движения крови и параметры центральной гемодинамики у детей при аппендикулярном перитоните и деструктивной пневмонии. *Детская хирургия*. 2019; 22(4): 193-195. DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2019-23-4-193-195>**Для корреспонденции:** Вечеркин Владимир Александрович, доктор мед. наук, профессор, зав. кафедры детской хирургии ФГБОУ ВО «ВГМУ им. Н.Н. Бурденко» МЗ РФ, 394036, г. Воронеж. E-mail: vecherkinva@mail.ruVecherkin V.A.¹, Voronova O.K.², Toma D.A.³, Koryashkin P.V.¹**THE “THIRD MODE” OF BLOOD FLOW AND PARAMETERS OF CENTRAL HEMODYNAMICS IN CHILDREN WITH APPENDICULAR PERITONITIS AND DESTRUCTIVE PNEUMONIA**¹Voronezh State Medical University named after N.N. Burdenko, Voronezh, 394036, Russian Federation²Autonomous Non-Commercial Institution of Higher Education “Russian New University”, Moscow, 105005, Russian Federation**Introduction.** In modern world literature there are no data on changes in the central hemodynamics in children with purulent-septic pathologies. Purpose: to improve diagnostics of cardiovascular disorders in children with appendicular peritonitis and destructive pneumonia using device “Cardiocode”.**Material and methods.** The trial with “Cardiocode” was conducted in two regional medical centers in Voronezh and Belgorod. Hemodynamic parameters were studied in healthy children (n = 60), in children with destructive pneumonia (n = 83) and in children with appendicular peritonitis (n = 98). Parameters of the central hemodynamics were studied in pre- and postoperative period until recovery.**Results.** It has been found out that in children with appendicular peritonitis and destructive pneumonia the heart rate exceeds normal limits by 37-58%. The stroke volume in children with appendicular peritonitis did not differ of normal values, while in children with destructive pneumonia it declines by 10-15%. Early diastole was significantly reduced on admission, by 75-85% of normal limits. Reduction of parameters was recorded in the rapid expulsion of left ventricular systole from 80% to 70% of normal limits. In children with destructive pneumonia and appendicular peritonitis, tone of the ascending part of the aorta (Vt.a) was increased as well.**Conclusion.** Apparatus “Cardiocode” is an effective non-invasive tool for early diagnostics and for controlling treatment of hemodynamic disorders in children with appendicular peritonitis and destructive pneumonia.**Key words:** children; “third mode” of blood flow; appendicular peritonitis; destructive pneumonia; Cardiocode; central hemodynamics.**For citation:** Vecherkin V.A., Voronova O.K., Toma D.A., Koryashkin P.V. The “third mode” of blood flow and parameters of central hemodynamics in children with appendicular peritonitis and destructive pneumonia. *Detskaya khirurgiya (Russian Journal of Pediatric Surgery)* 2019; 23(4): 193-195. (In Russian). DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2019-23-4-193-195>**For correspondence:** Vladimir A. Vecherkin, Dr. Sc. (med), professor, head of chair of pediatric surgery, Voronezh State Medical University named after N.N. Burdenko, Voronezh, 394036, Russian Federation. E-mail: vecherkinva@mail.ru**Information about authors:**Vecherkin V.A., <https://orcid.org/0000-0002-6024-6585>; Voronova O.K., <https://orcid.org/0000-0003-2976-0794>; Toma D.A., <https://orcid.org/0000-0002-2010-1728>; Koryashkin P.V., <https://orcid.org/0000-0002-6447-5035>**Conflict of interest.** The authors declare no conflict of interest.**Acknowledgments.** The study had no sponsorship.

Received: February 14, 2019

Accepted: June 24, 2019

Введение

В классической гидродинамике представлены два режима движения жидкости. Это ламинарный и турбулентный потоки. Физиологи и кардиологи считают, что кровь течёт по сосудам в ламинарном потоке, а в устье аорты течение турбулентное. Движение крови в ламинарном режиме подчиняется и описывается законом Гагена–Пуазейля, характерной особенностью которого является параболическое распределение скоростей в сечении различных сосудов [1–3]. При таком ламинарном течении все компоненты крови (форменные элементы и плазма) равномерно распределены в кровотоке сосуда и движутся со средней скоростью движения всего потока.

Экспериментальные работы по движению крови в кровеносных сосудах не подтвердили концепцию о параболическом распределении скоростей и равномерной структуре потока крови. Показано, что в восходящей аорте профиль скорости плоский, а в нисходящем участке грудной аорты и в других артериях более мелкого калибра, он приобретает М-образную форму [4].

Экспериментально было отмечено, что линейные скорости движения плазмы и эритроцитов не равны – эритроциты движутся со скоростью более высокой, чем плазма [5]. Это особенное распределение скоростей не присуще ни движению крови в режиме Пуазейля, ни турбулентному. Кроме того, следует отметить, что концепция о движении крови в режиме Гагена–Пуазейля противоречит «принципу оптимальности» в биологии [6]. Изложенные факты говорят о том, что кровь движется по сосудам не в режиме Пуазейля, а в другом режиме, при котором существенно снижены потери напора в результате трения и имеет место структурирование потока.

Авторами был обнаружен неизвестный ранее «третий» режим движения жидкости, отличающийся от ламинарного (режим Пуазейля) и турбулентного, с минимальным трением и особой волнообразной структурой потока. Исследованиями было установлено, что именно в этом «третьем» режиме, движется кровь по кровеносным сосудам [7–9].

Первые теоретические и экспериментальные исследования в области гидродинамики, приведшие к разработке теории «третьего» режима течения жидкости, были осуществлены в конце 60-х годов прошлого века российским ученым Поединцевым Г.М. (1929–2006 гг.). С конца 70-х годов в этих работах принимала участие Воронова О.К.

На основе математической модели движения крови по сосудам в «третьем» режиме разработан новый неинвазивный способ определения параметров центральной гемодинамики по длительностям фаз сердечного цикла, в том числе способ, использованный в данной работе (метод Поединцева–Вороновой).

Актуальность

В современной неотложной детской хирургии практически все заболевания, в той или иной степени, сопровождаются нарушениями деятельности сердечно-сосудистой системы. Ранняя диагностика изменений параметров центральной гемодинамики (ЦГ) представляет особо актуальную проблему, так как позволяет диагностировать в ранние сроки шоковые состояния, проводить рациональную комплексную терапию, с возможностью прогнозирования исхода заболевания.

Многие исследователи описывают значительные нарушения сердечной деятельности как перистальтического насоса у пациентов с экстренной хирургической патологией, шокогенной травмой и гнойно-септическими заболеваниями (Р.Л. Кешишян, 2010 г.; А.Н. Закревский, Н.В. Булгакова, 2013 г.). Кроме того, в 2013 г. Пикуза О.И.

и соавт. [10, 11] показали, что в патогенезе развития тяжелых пневмоний, вслед за этапом дыхательных нарушений происходит развитие сердечно-сосудистой недостаточности, в том числе расстройства циркуляторного характера и перегрузка малого круга кровообращения. Вследствие чего происходит спазмирование сосудов малого круга кровообращения, которое обуславливает легочную гипертензию и повышенную нагрузку на правые отделы сердца. В результате происходит снижение сократительной способности миокарда, что в свою очередь, обуславливает нарушение периферической гемодинамики и расстройство микроциркуляции.

При тяжелом течении пневмонии возникает метаболическая недостаточность миокарда (синдром Hegglin II), дегенеративные изменения в мышце сердца и сосудах, повышение проницаемости капилляров.

Кроме того, некоторые авторы считают, что у детей при пневмониях проходящие клинические изменения сердечно-сосудистой системы следует рассматривать как феномен кардиоваскулярной дезадаптации, что способствует усилению симптомов эндотоксикоза и дыхательной недостаточности, и поэтому необходима ранняя диагностика с целью коррекции лечения и профилактики осложнений [12].

Изучение параметров ЦГ методом Поединцева–Вороновой аппаратом «Кардиокод» у детей способствует диагностике лёгочной гипертензии или дефицита ОЦК по показателям фазы ранней диастолы (Vp.d.).

Цель работы: улучшить диагностику сердечно-сосудистых нарушений с использованием аппарата «Кардиокод» у детей с аппендикулярным перитонитом и деструктивными пневмониями.

Материал и методы

Перед исследованием параметров ЦГ у детей с аппендикулярным перитонитом и деструктивными пневмониями, с помощью аппарата «Кардиокод» нами были изучены параметры насосной функции сердца у 60 здоровых детей в возрасте от 3 до 17 лет, который регистрировал ЭКГ и реограмму и рассчитывал нижеуказанные показатели (полученные результаты у здоровых детей представлены в таблице, в виде референсных значений). УО (мл) – ударный объем; МОК (мл) = УО · ЧСС – минутный объем кровообращения; Vp.d. (мл) – объем крови, притекающий в левый желудочек в фазу медленного наполнения в результате действия присасывающей функции желудочка и венозного притока (ранняя диастола); Vc.п. (мл) – объем крови, притекающий в левый желудочек в фазу систолы предсердия, характеризующий контрактильную способность миокарда левого предсердия (систола предсердия). Кроме этого, диастолические объемно-фа-

Параметры ЦГ у детей с аппендикулярным перитонитом и деструктивными пневмониями, в день поступления в хирургический стационар, $M \pm m$

Параметр ЦГ	Аппендикулярный перитонит, % от нормы, $n = 98$	Деструктивная пневмония, % от нормы, $n = 83$	Норма, референсное значение, мл, $n = 60$
ЧСС, уд в 1 мин	126 ± 0,23	143 ± 0,17	92,32 ± 1,26
УО, мл	96 ± 0,09	84 ± 0,11	31,56 ± 1,68
Vp.d., мл	84 ± 0,14	78 ± 0,16	24,67 ± 0,03
Vc.п., мл	108 ± 0,26	119 ± 0,23	8,06 ± 0,02
Vб.и., мл	84 ± 0,19	71 ± 0,16	26,02 ± 0,03
Vм.и., мл	102 ± 0,26	106 ± 0,22	6,72 ± 0,02
Vт.а., мл	103 ± 0,18	106 ± 0,16	10,87 ± 0,01

Примечание. M – средние арифметические величины; m – средняя ошибка среднего арифметического; n – количество наблюдений. $p < 0,05$ – достоверные различия по t -критерию Стьюдента.

зовые параметры V р.д. и Vc.п. характеризуют уровень преднагрузки; Vб.и. (мл) – объем крови, изгоняемый левым желудочком в фазу быстрого изгнания (быстрое изгнание); Vм.и. (мл) – объем крови, изгоняемый левым желудочком в фазу медленного изгнания (медленное изгнание). Систолические объемно-фазовые параметры Vб.и., Vм.и. характеризуют сократительную способность миокарда левого желудочка; Vт.а. (мл) – объем крови, перекачиваемый восходящей аортой как перистальтическим насосом (в фазу медленного изгнания) и за счет этого снижается постнагрузка левого желудочка. Этот показатель характеризует тонус восходящей аорты. «Кардиокод» показывает референсные значения для каждого ребенка в зависимости от пола, возраста, массы тела. У больных с аппендикулярным перитонитом и деструктивными пневмониями, аппарат, в том числе, регистрирует процент отклонения параметров гемодинамики от нормы.

В клинике детской хирургии ВГМУ им. Н.Н. Бурденко г. Воронежа и Детской областной клинической больнице г. Белгорода за последние 5 лет находились на лечении 83 ребенка с деструктивной пневмонией, и 98 детей с аппендикулярным перитонитом, в возрасте от 3 до 17 лет, у которых, при поступлении в хирургический стационар, были изучены параметры ЦГ при помощи аппарата «Кардиокод».

Детям с аппендикулярным перитонитом производилась лапароскопическая аппендэктомия и санация брюшной полости. Пациентам с деструктивными пневмониями выполняли пункцию, дренирование плевральной полости и санационную видеоторакоскопию, по показаниям.

Результаты

Установлено, что в день поступления у детей с аппендикулярным перитонитом и деструктивными пневмониями ЧСС превышает норму на 37–58%. Ударный объем у детей с аппендикулярным перитонитом не отличался от нормальных показателей, а у больных с деструктивными пневмониями при поступлении определялось его снижение на 10–15%. Параметры МОК у детей с аппендикулярным перитонитом и деструктивными пневмониями незначительно изменились или оставались на нормальных значениях.

Показатели ранней диастолы (Vp.д.), указывающие на венозный возврат, были значительно снижены при поступлении, от 75 до 85% от нормы. При этом параметры систолы предсердия (Vc.п.) носили компенсаторный характер, превышая норму на 10–20%.

Рассматривая сократительную способность миокарда, мы констатируем, что у больных с аппендикулярным перитонитом и деструктивной пневмонией регистрируется снижение Vб.и. в пределах от 80 до 70% от нормы. При этом показатели Vм.и. у большинства детей находятся на нормальных значениях или незначительно их превышают. У детей с деструктивными пневмониями и аппендикулярным перитонитом, также отмечалось увеличение показателя тонуса восходящей части аорты (Vт.а.).

Полученные результаты представлены в таблице.

При поступлении в стационар, у 85 детей с аппендикулярными перитонитами и 71 ребенка с деструктивными пневмониями, при анализе данных параметров центральной гемодинамики, показатели ранней диастолы были снижены. Это подтверждает, что ранняя диастола представляет собой один из важнейших параметров насосной функции сердца, и ее уменьшение является ранним признаком снижения ОЦК. Изучение параметров центральной гемодинамики позволяет в первые часы, при поступлении ребенка в хирургический стационар, проводить диагностику сердечно-сосудистых нарушений и осуществлять патогенетически обоснованную комплексную терапию.

Выводы

У детей с гнойными деструктивными пневмониями и аппендикулярными перитонитами регистрируются значительные нарушения показателей ЦГ (% от нормы),

а именно ЧСС ($\wedge$ до 143%), УО ($\vee$ на 10–15%), Vp.д. ($\vee$ на 15–25%), Vб.и. ($\vee$ 20–28%).

Параметры ранней диастолы (Vp.д) и фазы быстрого изгнания (Vб.и) являются одними из важнейших показателей насосной функции сердца, отражающие венозный возврат и сократительную способность миокарда, и являются критериями ранней диагностики сердечно-сосудистых нарушений, которые диагностируются при поступлении в хирургический стационар.

Использование аппарата «Кардиокод» является эффективным неинвазивным методом ранней диагностики и контроля лечения гемодинамических нарушений у детей с аппендикулярными перитонитами и деструктивными пневмониями.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

ЛИТЕРАТУРА (пп. 10, 11 см. в REFERENCES)

1. Фолков Б., Нил Э. *Кровообращение*. М.: Медицина; 1976.
2. *Руководство по кардиологии. Том I*. Под ред. Е.И.Чазова. М.: Медицина; 1982.
3. Джонсов П. *Периферическое кровообращение*. М.: Медицина; 1982.
4. Каро К., Педли Т., Шротер Р., Сид У. *Механика кровообращения*. М.: Мир; 1981.
5. Селезнев С.А., Вашетина С.М., Мазуркевич Г.С. *Комплексная оценка кровообращения в экспериментальной патологии*. Л.: Медицина; 1976.
6. Розен Р. *Принцип оптимальности в биологии*. М.: Мир; 1969.
7. Воронова О.К. *Разработка моделей и алгоритмов автоматизированной оценки транспортной функции сердечно-сосудистой системы*. Дис. канд. тех. наук: ВГТУ: Воронеж; 1995.
8. Поединцев Г.М. О режиме движения крови по кровеносным сосудам. В сб. научных трудов: *Развитие новых неинвазивных методов исследования в кардиологии*. Воронеж: 1983.
9. *Теоретические основы фазового анализа сердечного цикла*. Москва, Хельсинки: Изд-во ИКМ; 2007.
10. Лим М.В., Исаева Л.И., Урунова М.А. Диагностика сердечно-сосудистой недостаточности при пневмониях у детей раннего возраста. *Детская хирургия*. 2019; 23(8): 36.

REFERENCES

1. Folkov B., Nil E. *Blood circulation [Krovoobrashchenie]* Moscow: Medicina; 1976. (in Russian)
2. *Guide to cardiology. Volume I. [Rukovodstvo po kardiologii. Tom I]*. Ed. Chazova E.I. Moscow: Medicina; 1982. (in Russian)
3. Jonsov P. *Peripheral blood circulation [Perifericheskoe krovoobrashchenie]*. Moscow: Medicina; 1982. (in Russian)
4. Caro K., Pedley T., Schrother R., Sid U. *Circulatory Mechanics [Mekhanika krovoobrashcheniya]*. M.: Mir; 1981. (in Russian)
5. Seleznev S.A., Vashetina S.M., Mazurkevich G.S. *Comprehensive assessment of blood circulation in experimental pathology [Kompleksnaya otsenka krovoobrashcheniya v eksperimental'noy patologii]*. Leningrad: Medicina; 1976. (in Russian)
6. Rosen R. *The principle of optimality in biology [Printsip optimal'nosti v biologii]*. Moscow: Mir; 1969. (in Russian)
7. Voronova O.K. *Development of models and algorithms for automated assessment of the transport function of the cardiovascular system*: Dis. Cand. those. Sciences: VSTU. Voronezh: 1995. (in Russian)
8. Poedintsev G.M. On the mode of movement of blood through the blood vessels. *On Sat scientific papers: The development of new non-invasive research methods in cardiology [V sbornike nauchnykh trudov: Razvitie novykh neinvazivnykh metodov issledovaniya v kardiologii]*. Voronezh: 1983. (in Russian)
9. *Theoretical foundations of phase analysis of the cardiac cycle [Teoreticheskie osnovy fazovogo analiza serdechnogo tsikla]*. Moscow, Helsinki: Publishing house IKM; 2007. (in Russian)
10. Chatha N., Fortin D., Bosma K.J. Management of necrotizing pneumonia and pulmonary gangrene: a case series and review of the literature. *Can Respir J*. 2014;21:239–45.
11. Loizzi M., De Palma A., Pagliarulo V., Loizzi D., Sollitto F. Pulmonary infections of surgical interest in childhood. *Thorac Surg Clin*. 2012;22:387–401.
12. Lim M.V., Isayeva L.I., Runova M.A. Diagnosis of cardiovascular insufficiency in pneumonia in young children. *Detskaya khirurgiya*. 2019; 23(8): 36.

Поступила 14 февраля 2019

Принята 24 июня 2019

Юшина Т.Е.¹, Горбатова Н.Е.^{1,2}, Дорофеев А.Г.¹, Батунина И.В.¹, Золотов С.А.¹, Саруханян О.О.^{1,2}

ЛАЗЕРНАЯ ФОТОДЕСТРУКЦИЯ ПИОГЕННОЙ ГРАНУЛЕМЫ КОЖИ У ДЕТЕЙ

¹Государственное бюджетное учреждение здравоохранения города Москвы «Научно-исследовательский институт неотложной детской хирургии и травматологии» Департамента здравоохранения города Москвы, 119180, г. Москва

²Федеральное государственное автономное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Министерства здравоохранения Российской Федерации, 119991, г. Москва

Введение. Пиогенная гранулема (ПГ) – доброкачественное сосудистое опухолевидное образование кожи воспалительной этиологии, часто встречающееся в детском возрасте, причем осложнения в виде изъязвления и кровотечения отмечают в пределах 7,5% случаев.

Материал и методы. Прооперировано 67 пациентов по поводу ПГ, из них у 22 больных в анамнезе было отмечено осложнение кровотечением. Всем пациентам перед оперативным лечением проводили ультразвуковое исследование с цветовым доплеровским картированием данного сосудистого образования. В плановом порядке 57 детям было выполнено оперативное лечение в условиях амбулаторной операционной под местной анестезией. В связи с наличием у 10 больных кровотечения из ПГ, 7 из них, после гемостаза консервативными методами, была выполнена срочная операция, и 3, – с выраженным кровотечением и невозможностью его купирования, – экстренная. Все срочные операции выполнялись под местным обезболиванием в условиях амбулаторной операционной, в экстренном порядке оперировали с учетом возраста ребенка до 3 лет, под общей анестезией в условиях операционной стационара. Все операции по поводу пиогенной гранулемы у 67 пациентов были выполнены способом интерстициальной селективной лазерной фотодеструкции, прототипом которого явился разработанный и запатентованный в ГБУЗ г. Москвы «НИИ НДХиТ» «Способ лечения кавернозных форм гемангиом у детей». Способ был реализован с помощью двухволнового лазерного хирургического аппарата ЛСП «ИРЭ-Полус» (Россия), с длиной волны излучения 0,97 мкм и 1,56 мкм.

Результаты. Послеоперационный период у всех пациентов протекал без осложнений, с полным заживлением раневого дефекта к 10–12-м суткам, рецидива сосудистого образования или наличия его остаточных элементов ни в одном случае не было отмечено. В результате проведенного оперативного лечения у всех 67 пациентов был получен хороший клинический и эстетический результат.

Заключение. Для профилактики и предотвращения осложнений у детей с пиогенными гранулемами показано проведение оперативного лечения с использованием, адаптированной для этой патологии, разработанной технологии способа интерстициальной селективной лазерной фотодеструкции. Способ интерстициальной селективной лазерной фотодеструкции, позволяет радикально удалить патологические ткани пиогенной гранулемы и гарантирует надежный гемостаз, что обеспечивает достижение хорошего клинического и эстетического результата лечения у пациентов детского возраста, в стационарных и амбулаторных условиях.

Ключевые слова: доброкачественные сосудистые образования кожи; пиогенная гранулема; гранулема телеангиэктатическая; лазерная фотодеструкция; дети.

Для цитирования: Юшина Т.Е., Горбатова Н.Е., Дорофеев А.Г., Батунина И.В., Золотов С.А., Саруханян О.О. Лазерная фотодеструкция пиогенной гранулемы кожи у детей. *Детская хирургия.* 2019; 23(4): 197–201. DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2019-23-4-196-200>

Для корреспонденции: Юшина Татьяна Евгеньевна, аспирант ГБУЗ «НИИ неотложной детской хирургии и травматологии» ДЗ г. Москвы, 119180, г. Москва. E-mail: aabff911@gmail.com

Yushina T.E.¹, Gorbatova N.E.^{1,2}, Dorofeev A.G.¹, Batunina I.V.¹, Zolotov S.A.¹, Sarukhanyan O.O.^{1,2}

LASER PHOTO-DESTRUCTION OF PYOGENIC GRANULOMAS OF THE SKIN IN CHILDREN

¹Clinical and Research Institute of Emergency Pediatric Surgery and Trauma (CRIEPST), Moscow, 119180, Russian Federation;

²National Medical Research Center for Children's Health (NCZD), Moscow 119296, Russian Federation

Introduction. Pyogenic granuloma (PG), a benign vascular tumor of the skin of inflammatory etiology, is often met in children. Complications of this pathology (ulceration and bleeding) are seen in 7.5% of cases.

Material and methods. 67 patients were operated on for pyogenic granulomas. 22 patients had bleedings. Before surgery, all patients had sonography with color Doppler mapping of this vascular formation. 57 children had a planned surgery and were operated under topical anesthesia in the outpatient unit. 10 patients on admission had bleedings from pyogenic granulomas. After conservative arresting the bleeding, 7 patients out of these 10 had urgent surgery; in other three children with severe bleeding hemostasis was not achieved conservatively, and they were immediately operated on. All urgent surgical interventions were made under local anesthesia in an outpatient operating room. Patients with emergency cases, were younger than 3 y.o. They were operated in the operation room in the hospital under general anesthesia. Pyogenic granulomas in all 67 patients were removed by the technique of interstitial selective laser photodestruction, the prototype of which was "Method for treating cavernous forms of hemangiomas in children" developed and patented in CRIEPST. For this surgical intervention, two-wave laser surgical device "IRE-Polyus" (Russia), with wavelength of 0.97 mkm and 1.56 mkm was used.

Results. Postoperative period in all patients was uneventful, with complete healing of wound defect in 10–12 days; no recurrences of vascular formation or its residual elements were observed in any case. All 67 patients had good clinical and aesthetic results after the applied surgical technique.

Conclusion. To prevent complications in children with pyogenic granulomas, surgical treatment with the technique of interstitial selective laser photodestruction adapted for this pathology is recommended. The described interstitial selective laser photodestruc-

tion radically removes pathological tissues of pyogenic granulomas and ensures reliable hemostasis, what leads to good clinical and aesthetic results in treating the discussed group of patients both in inpatient and outpatient settings.

Key words: *benign vascular lesions of skin; pyogenic granuloma; teleangiectatic granuloma; laser photodestruction; children.*

For citation: Yushina T.E., Gorbatova N.E., Dorofeev A.G., Batunina I.V., Zolotov S.A., Sarukhanyan O.O. Laser photo-destruction of pyogenic granulomas of the skin in children. *Detskaya khirurgiya (Russian Journal of Pediatric Surgery)* 2019; 23(4): 196-200. (In Russian). DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2019-23-4-196-200>

For correspondence: Tatiana E. Yushina, postgraduate student, Clinical and Research Institute of Emergency Pediatric Surgery and Trauma of the Moscow Healthcare Department, Moscow, 119180. E-mail: aabff911@gmail.com

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

Acknowledgments. The study had no sponsorship.

Received: May 7, 2019

Accepted: June 24, 2019

Введение

Пиогенная гранулема (ПГ) – это приобретенная доброкачественная сосудистая опухоль кожи или слизистой оболочки. Термин «пиогенная гранулема» был впервые введен Hartzell в 1904 г. [1–5]. Согласно классификации международного общества изучения сосудистых аномалий (ISSVA) от 2014 г., ПГ, по клеточным характеристикам и клиническому течению, относят к приобретенным кожным сосудистым опухолям [2, 3].

Клинически ПГ – это выступающее над окружающей кожей образование красно-коричневого цвета, относительно небольшого одиночного шарообразного элемента, как правило, с более узким основанием. В нем расположены хорошо определяемые по данным УЗИ с ЦДК, почти вертикально ориентированные один или, при более широком основании, несколько расширенные базальные сосуды, участвующие в кровоснабжении ПГ [1–3]. Для ПГ характерен быстрый рост и фаза стабилизации процесса, отсутствие спонтанного регресса и склонности к диссеминации и малигнизации [6]. Общий вид ПГ представлен на рис. 1, см. на вклейке.

ПГ чаще имеет локализацию в области лица и в верхних отделах туловища, но может находиться и на другой части тела, например на конечностях. Характерной особенностью образования является его быстрый рост в течение нескольких дней или недель. Даже при минимальной травме может отмечаться относительно сильное кровотечение в связи с наличием внутрикожного патологически расширенного сосуда [1–8]. Наиболее частые осложнения – кровотечение и изъязвление ее поверхности, встречающиеся по данным разных авторов в 7,5% случаев [9].

ПГ считается реактивным опухолеподобным поражением, возникающим при действии на кожу различных повреждающих факторов, таких как хроническое раздражение при трении одеждой или иное травматическое повреждение кожного покрова, гормональный дисбаланс или реакция на введение некоторых лекарственных средств [1, 2, 5]. ПГ встречается у детей во всех возрастных группах. На сегодняшний день наиболее доказанной теорией появления ПГ является ее развитие в связи с посттравматическим дефицитом иннервации в зоне повреждения кожи, и, как следствие, нарушением локального васкулогенеза в этом месте [10–12].

Клинические исследования ряда авторов показали, что у больных с данной патологией отмечается повышение в тканях и в крови уровня FLT4, VEGF, Tie-2, связанных с патологическим ангиогенезом, и фактор роста фибробластов, и т.д. [13–16].

Дифференциальный диагноз ПГ обычно не вызывает затруднений и проводится с вегетирующей пиодермией, меланомой, саркомой Капоши, ангиосаркомой, гломусной опухолью, кератоакантомой, шиповидно-клеточной эпителиомой.

В связи с частыми осложнениями ПГ кровотечением и изъязвлением ее поверхности, а также для профилактики

вышеуказанных осложнений, необходимо своевременное и адекватное лечение. На сегодняшний день существует большое количество лечебных методов удаления ПГ, таких как: хирургическое иссечение, криотерапия, электрокоагуляция, склерозирование, аппликационная лазерная фотодеструкция, а также использование мазей на основе бета-адреноблокаторов и некоторые другие. Существенным недостатком большинства из них, в частности криотерапии, является необходимость проведения нескольких сеансов лечения в связи с непрогнозируемой глубиной воздействия. В результате не исключено сохранение центрального питающего ПГ сосуда, определяющего возможность рецидива данного образования, а многократное воздействие провоцирует образование грубых рубцов [17].

Все вышеуказанные методы не адаптированы к лечению ПГ и не обеспечивают единовременного радикального результата лечения с хорошим клиническим и эстетическим компонентом [1–3, 5, 17].

Наиболее перспективным и эффективным прецизионным способом хирургического лечения различных форм сосудистых образований кожи и подкожной клетчатки является фотодеструкция лазерным излучением в диапазоне длин волн, селективных к гемоглобину и воде, которые преобладают в сосудистых структурах по сравнению с окружающими тканями [18–26].

В ГБУЗ «НИИ неотложной детской хирургии и травматологии» ДЗ г. Москвы на основе феномена избирательного поглощения, преимущественно гемоглобином и водой, лазерного излучения с длиной волны 0,97 мкм и 1,56 мкм, был разработан и запатентован способ интерстициальной селективной лазерной фотодеструкции кавернозных форм гемангиом у детей [19, 26]. На основе этого способа, с учетом особенностей строения ПГ, в «НИИ НДХиТ» была разработана технология интерстициальной селективной лазерной фотодеструкции данной патологии. Оптимальная комбинация режимов указанного селективного лазерного излучения и возможность его доставки непосредственно в ткань сосудистого образования, позволяет последовательно и радикально осуществить фотодеструкцию всех тканей выступающей и глубокой части ПГ, включая ее базальные сосудистые структуры. Технология интерстициальной селективной лазерной фотодеструкции позволяет прогнозировать объем и степень выраженности фотодеструкции патологических сосудистых тканей ПГ без повреждения окружающих тканевых структур, что обеспечивает радикальный результат, надежный гемостаз и одновременно создает оптимальные условия для улучшения местных регенеративных процессов.

Цель работы – оценка эффективности лечения пиогенной гранулемы кожи у детей, включая пациентов с осложнением кровотечения из указанных образований, с помощью разработанной технологии интерстициальной селективной лазерной фотодеструкции.

Материал и методы

В период с 2015 по 2018 г. проведен анализ клинических наблюдений результатов лечения 67 пациентов детского возраста с пиогенными гранулемами, оперированных способом интерстициальной селективной лазерной фотодеструкции. По своей структуре ПГ у всех больных имели вид небольшого красного округлого маленького шарообразного образования на суженном основании; изменений в окружающих их кожном покрове не было. ПГ локализовались преимущественно в местах, подверженных травматическим повреждениям: в области лица, в складках шеи, в области верхнего отдела туловища, реже на волосистой части головы и конечностях (табл. 1).

На основании анамнеза, у всех пациентов была установлена травматическая причина появления пиогенной гранулемы (укус насекомого, царапина и др.). Среди больных было больше мальчиков, что объясняется их большей активностью, приводящей к повреждениям (табл. 2).

В анамнезе у 22 (33%) пациентов было отмечено кровотечение из ПГ, причем у половины из них неоднократно. При невозможности остановить кровотечение из травмированной ПГ родители обратились за специализированной медицинской помощью в ГБУЗ г. Москвы «НИИ НДХиТ».

Общее состояние всех пациентов в предоперационном периоде было удовлетворительным, и они не нуждались в дополнительной предоперационной подготовке. В обязательном порядке всем пациентам выполняли клинический анализ крови с определением времени свертываемости и длительности кровотечения, а при наличии кровотечения также определяли группу и резус-фактор крови. Состояние сосудистого образования до операции фиксировали фотографически. Пример ПГ до операции представлен на рис. 2, а; 3, а; 4, а, см. на вклейке.

Всем пациентам проводили диагностическое ультразвуковое исследование (УЗИ) ПГ с цветовым доплеровским картированием (ЦДК), уточняли локализацию ПГ в коже, определяли характер и скорость кровотока в ее сосудистой ткани, а также расположение и размеры ее базальных сосудов. В работе был использован ультразвуковой сканер HD11 XE, датчик линейный L12-3, режим цветного доплеровского картирования, фирма PHILIPS (USA). Пример УЗИ с ЦДК пиогенной гранулемы до операции представлен на рис. 2, б, в; 3, б, в; 4, б, в, см. на вклейке.

При наличии активного кровотечения из сосудистого образования было проведено местное консервативное кровоостанавливающее лечение – наложение компрессионной повязки с раствором перекиси водорода.

Оперативное лечение всем пациентам было выполнено с применением двухволнового лазерного хирургического аппарата ЛСП «ИРЭ-Полус» (Россия), с длиной волны излучения 0,97 мкм и 1,56 мкм, с системой доставки излучения в тканевую структуру образования, снабженную оконечным устройством в виде пункционного манипулятора. Данный аппарат реализует способ интерстициальной селективной лазерной фотодеструкции [19, 25, 26].

Способ интерстициальной селективной лазерной фотодеструкции ПГ, заключается в использовании одновременно двухволнового лазерного излучения указанного аппарата с длиной волны 0,97 мкм и 1,56 мкм, в соотношении мощностей 2:1, соответственно, и при суммарной мощности в диапазоне от 3 до 6 Вт.

Объем и порядок фотодеструкции тканей ПГ, а именно глубина и направление введения манипулятора, определяли на основании клинических данных и результатов ультразвукового исследования с цветовым доплеровским картированием, формирующих визуальную картину структуры сосудистого образования.

Техника выполнения фотодеструкции ПГ. Во время операции сначала осуществляют фотодеструкцию выступающей части сосудистого образования, перемещая лазерный луч от периферии к центру по всей его поверхности. После фотодеструкции выступающая часть ПГ приобретает серо-коричневый цвет, значительно уплощается и свободно отделяется от основания. Затем осуществляют фотокоагуляцию более глубоких тканевых структур ПГ, включая базальные ее сосуды, путем интерстициального введения пункционного манипулятора через визуализирующиеся в основании их точечные выходы.

Таблица 1

Распределение больных по локализации пиогенной гранулемы

Локализация ПГ	Количество пациентов
Волосистая часть головы	5
Лицо	22
Шея	13
Туловище	21
Конечности	6
Всего...	67

Таблица 2

Характеристика больных по полу и возрасту

Пол	Возраст, годы					Итого
	0,8–3	4–7	8–10	11–14	15–17	
Мальчики	7	14	10	5	4	40
Девочки	6	8	10	3	0	27
Всего...	13	22	20	8	4	67

Оперативное лечение по поводу ПГ в плановом порядке и в амбулаторных условиях было выполнено 57 пациентам. Из 10 пациентов с кровотечением 7 операция сделана в срочном порядке, 3 – в экстренном. (табл. 3).

В амбулаторных условиях всем 64 больным операции были выполнены под местным обезболиванием. Аппликационное обезболивание кремом Акриол-про или мазью ЭМЛА использовали у 39 пациентов, и у 25 больных, в связи с наличием относительно широкого основания ПГ, применили комбинированное обезболивание из сочетания аппликационного указанными препаратами с инъекциями 2% раствора новокаина 0,3–0,5 мл в окружающие образование ткани.

В условиях операционной стационара 3 больным до 3 лет операция была выполнена с использованием общей ингаляционно-масочной, ларинго-масочной анестезии с помощью препарата севофлуран.

Длительность выполнения операции с использованием способа интерстициальной селективной фотодеструкции была минимальной и в среднем составила не более 3–5 мин.

Результаты

Во время выполнения фотодеструкции всех тканей сосудистого образования, включая выпуклую и базальную его часть с относительно глубокими сосудистыми структурами, сразу был отмечен радикальный эффект удаления и полный гемостаз, осложнений не было. Вид послеоперационной области сразу после фотодеструкции представлен на рисунках 2, г; 3, г; 4, г, см. на вклейке.

В течение ближайшего послеоперационного периода состояние всех 67 больных было удовлетворительное, дети были спокойными, область операции их не беспокоила, гипертермии не было. В случае оперативного лечения в условиях стационара, дети находились в клинике в

Таблица 3

Распределение больных по характеру оперативного лечения

Характер операции	Количество больных
Плановая, в амбулаторных условиях, местная анестезия	57
Срочная (от 12 до 24 ч), в амбулаторных условиях, местная анестезия	7
Экстренная (до 12 ч), в условиях стационара, общая анестезия	3
Всего...	67

среднем не более 3–5 сут, далее их выписывали на амбулаторное лечение. На амбулаторном лечении все оперированные дети находились в среднем от 10 до 14 дней с необходимым осмотром 1 раз в 3–5 дней.

Послеоперационный раневой процесс во всех случаях соответствовал физиологическим срокам, но носил свойственный лазерным ранам локальный асептический характер раневого воспаления без вовлечения тканей, окружающих послеоперационную рану. Полная эпителизация раневого дефекта отмечена на 10–12-е сутки. В ближайшем послеоперационном периоде с 14 до 21-х суток определялось формирование нежного послеоперационного рубца нормотрофического характера и значительно меньшего размера по сравнению с имевшимся ранее сосудистым образованием, в среднем его диаметр составлял от 1 до 3 мм. Вид послеоперационной зоны на 21-е сутки и через 1 мес после операции представлен на рис. 2, д; 3, д; 4, д, см. на вклейке.

Всем пациентам приблизительно через мес после операции для подтверждения радикального результата лечения выполняли УЗИ послеоперационной зоны.

В отдаленном периоде после операции в течение от 6 мес до 1 года с частотой 1 раз в 3–6 мес проводили контрольные осмотры с обязательной фотофиксацией области операции. Во всех случаях было установлено отсутствие рецидива и остаточных элементов сосудистого образования, ПГ, зоны фотодеструкции были представлены ровными, не деформирующими кожный покров и еле заметными, почти точечными, участками. Клинический пример результата лечения через 1 год представлен на рис. 3, е; 4, е; см. на вклейке.

На основании анализа катamnестических данных у всех 67 пациентов детского возраста отмечен хороший клинический и эстетический результат лечения, подтвержденный данными субъективной и объективной оценки ультразвукового исследования.

Клинические примеры и результаты лечения пациентов с ПГ представлены на рис. 2–4.

Клинический пример 1. Пациентка С., 9 лет. Диагноз: пиогенная гранулема средней трети правого бедра.

В декабре 2017 г. родители ребенка заметили точку красного цвета по передней поверхности правого бедра, в последующем она увеличивалась в размерах и приобрела вид красного шарика. Направлены из поликлиники по месту жительства в ГБУЗ г. Москвы «НИИ НДХиТ». Вид пиогенной гранулемы до операции представлен на рис. 2, а, см. на вклейке. Выполнено УЗИ сосудистого образования до операции (рис. 2, б, в, см. на вклейке). В плановом порядке, в условиях амбулаторной операции, под местной комбинированной анестезией: аппликационная, мазь ЭМЛА, в сочетании с инъекционной 2% раствором новокаина – 0,5 мл, было выполнено удаление пиогенной гранулемы средней трети правого бедра способом интерстициальной селективной лазерной фотодеструкции, использована комбинация двух длин волн лазерного излучения, 0,97 мкм и 1,56 мкм, мощность 4,0 Вт и 2,0 Вт соответственно, при суммарной мощности 6,0 Вт. Послеоперационная рана сразу после интерстициальной лазерной фотодеструкции представлена на рис. 2, г, см. на вклейке. Послеоперационный период протекал без особенностей. Через 6 мес отмечен хороший клинический и эстетический результат лечения (рис. 2, д, см. на вклейке).

Клинический пример 2. Пациентка Р., 9 мес. Диагноз: пиогенная гранулема левой щеки, состояние после осложнения кровотечением.

Со слов мамы образование на левой щеке в виде маленькой красной точки родители заметили в конце августа 2015 г. В течение последующего времени образование

увеличилось и превратилось в выпуклое красного цвета округлое образование. В октябре 2015 г. девочка травмировала игрушкой описываемое образование, отмечалось сильное кровотечение. Родители в срочном порядке обратились в ГБУЗ г. Москвы «НИИ НДХиТ». Вид пиогенной гранулемы, состояние после кровотечения до операции, представлен на рис. 3, а, см. на вклейке. Перед операцией выполнено УЗИ сосудистого образования (см. рис. 3, б, в, см. на вклейке). Через 14 ч после обращения, в амбулаторных условиях, под местной комбинированной анестезией: аппликационная, мазь ЭМЛА, в сочетании с инъекционной 2% раствором новокаина 0,3 мл, было выполнено оперативное удаление пиогенной гранулемы левой щеки (рис. 3, г, см. на вклейке). Операция, интерстициальная селективная лазерная фотодеструкция, произведена с использованием комбинации двух длин волн лазерного излучения, длина волны 0,97 мкм и 1,56 мкм, мощность 3,0 Вт и 2,0 Вт соответственно, при суммарной мощности 5,0 Вт. Послеоперационный период протекал без особенностей. Через 2 мес отмечен хороший клинический и эстетический результат (см. рис. 3, д, см. на вклейке).

Клинический пример 3. Пациент Р., 1 год 6 мес. Диагноз: пиогенная гранулема правой щеки, осложненная кровотечением.

У ребенка в начале октября 2016 г. была обнаружена маленькая красная точка на правой щеке, которая впоследствии увеличилась в размере и приобрела вид выпуклого красного цвета округлого образования. Через 1 мес, в ноябре 2016 г. ребенок травмировал описанное образование игрушкой, и появилось относительно сильное кровотечение. Родители обратились в ГБУЗ г. Москвы «НИИ НДХиТ». Вид пиогенной гранулемы, осложненной кровотечением, до операции представлен на рис. 4, а, см. на вклейке. Выполнено УЗИ сосудистого образования до операции (рис. 4, б, в, см. на вклейке). Через 1 ч после обращения, в условиях операционной стационара, с использованием общей ларинго-масочной анестезии с помощью препарата севофлуран, выполнено оперативное удаление пиогенной гранулемы правой щеки (рис. 4, г, см. на вклейке). Операция, интерстициальная селективная лазерная фотодеструкция, проведена с использованием комбинации двух длин волн лазерного излучения, с длиной волны 0,97 мкм и 1,56 мкм, с мощностью 3,0 Вт и 2,0 Вт соответственно, при суммарной мощности 5,0 Вт. Послеоперационный период без особенностей. Через 1 мес отмечен хороший клинический и эстетический результат (рис. 4, д, см. на вклейке).

Выводы

1. Для профилактики ПГ и предотвращения кровотечений показано оперативное лечение с использованием способа интерстициальной селективной лазерной фотодеструкции.

2. Ультразвуковое исследование с цветовым доплеровским картированием формирует визуальную картину выступающей над кожей части и базальных сосудов ПГ, что необходимо для прецизионного выполнения интерстициальной фотодеструкции всех сосудистых ее структур, включая базальные, что исключает возможность рецидива данной патологии.

3. Способ интерстициальной селективной лазерной фотодеструкции обеспечивает радикальность удаления всех патологических сосудистых тканей пиогенной гранулемы, надежный гемостаз, и минимизирует термическое повреждение окружающих ее тканевых структур, что позволяет достичь хорошего клинического и эстетического результата лечения пациентов детского возраста в стационарных и амбулаторных условиях.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

ЛИТЕРАТУРА

(пп. 2, 3, 5, 7–16, 23–25 см. в REFERENCES)

- Доманин А. А., Соловьева О. Н. Расчет диагностической значимости морфологических признаков пиогенной гранулемы и капиллярной гемангиомы. В кн.: *Лечебно-диагностические, морфофункциональные и гуманитарные аспекты медицины*. Тверь: 2011; 57–9.
- Шафранов В. В., Константинов К. В., Поляев Ю. А. Дифференциальная диагностика врожденных ангиодисплазий и гемангиом детского возраста. *Детская хирургия*. 2000; 1: 44–8.
- Богатов В. В., Землякова Л. И. Применение лазерного скальпеля при лечении пиогенных гранулем челюстно-лицевой области. *Вестник Смоленской медицинской академии*. 2010; 2: 30–2.
- Ефанова Е. Н., Русак Ю. Э., Васильева Е. А. и др. Пиогенная гранулема как междисциплинарная проблема. *Лечащий врач*. 2017; 8: 61–3.
- Беликов А. В., Скрипник А. В. Лазерные биомедицинские технологии. Кн. СПб: СПбГУИТМО. 2008.
- Горбатова Н. Е., Дорофеев А. Г., Золотов С. А., Сироткин А. А. Патент 2629802 Российская Федерация, МПК А61В 18/22 (2006.01), А61В 17/34 (2006.01) Способ лечения кавернозных форм гемангиом у детей. № 2629802; заявл. 24.03.2016; опубл. 04.09. 2017, Бюл. № 25. 13 с.
- Минаев В. П. *Современные лазерные аппараты для хирургии и силовой терапии на основе полупроводниковых и волоконных лазеров: рекомендации по выбору и применению*. М.: Издатель И. В. Балабанов, 2009. 48с.
- Шахно Е. А. Физические основы применения лазеров в медицине. Кн. СПб: НИУИТМО. 2012, 129 с.
- Шпольский Э. В. Спектроскопия в биологии. *Успехи физических наук*. 1946; 29(7): 221–49.
- Горбатова Н. Е., Юшина Т. Е., Саруханян О. О. и др. Неотложная лазерная фотодеструкция доброкачественных, осложненных кровотечением, сосудистых образований кожного покрова у детей. *Неотложная медицинская помощь*. 2019; 8(1): 35 – 44.
- Bogatov V. V., Zemljakova L. I. The use of a laser scalpel in the treatment of pyogenic granulomas of the maxillofacial region. *Vestnik Smolenskoj medicinskoj akademii*. 2010; № 2. S. 30–32. (in Russian)
- Mulliken J. B. Vascular malformations of the head and neck. In: *Vascular Birthmarks: Hemangiomas and Malformations*. Philadelphia: Saunders. 1988. 301–42.
- Simmons B. J., Chen L., Hu S. Pyogenic granuloma association with isotretinoin treatment for acne. *Australas J Dermatol*. 2016; 57(4): 144–5.
- Pagliari K. A., Cohen B. A. Pyogenic granuloma in children. *Pediatr Dermatol*. 2004; 21: 10–3.
- Kamal R., Dahiya P., Puri A. Oral pyogenic granuloma: various concepts of etiopathogenesis. *J Oral Maxillofac Pathol*. 2012; 16: 79–82.
- Park, S. H., Lee, J. H., Tak, M. S. et al. A Research of Pyogenic Granuloma Genesis Factor With Immunohistochemical Analysis. *Journal of Craniofacial Surgery*. 2017; 28 (8), 2068–72.
- Wauters O., Sabatiello M., Nikkels-Tassoudji N. et al. Pyogenic granuloma. *Ann Dermatol Venereol*. 2010; 137: 238–42.
- Bragado R., Bello E., Requena L. et al. Increased expression of vascular endothelial growth factor in pyogenic granulomas. *Acta Derm Venereol*. 1999; 79: 422–5.
- Edelstam G., Karlsson C., Westgren M. et al. Human chorionic gonadotropin (hCG) during third trimester pregnancy. *Scand J Clin Lab Invest*. 2007; 67: 519–25.
- Godfraind C., Calicchio M. L., Kozakewich H. Pyogenic granuloma, an impaired wound healing process, linked to vascular growth driven by FLT4 and the nitric oxide pathway. *Mod Pathol*. 2013; 26: 247–55.
- Yuan K., Jin Y. T., Lin M. T. The detection and comparison of angiogenesis associated factors in pyogenic granuloma by immunohistochemistry. *J Periodontol*. 2000; 71: 701–9.
- Efanova E. N., Rusak Ju. E., Vasil'eva E. A. i dr. Pyogenic granuloma as an interdisciplinary problem. *Lechashhij vrach*. 2017; 8: 61–3. (in Russian)
- Belikov A. V., Skripnik A. V. Laser Biomedical Technologies. Кн. СПб: СПбГУИТМО. 2008, 116 . (in Russian)
- Gorbatova N. E., Dorofeev A. G., Zolotov S. A., Sirotkin A. A. Patent 2629802 Rossijskaja Federacija, MPK A61V 18/22 (2006.01), A61V 17/34 (2006.01) A method for the treatment of cavernous hemangiomas in children. № 2629802; zayavl. 24.03.2016; opubl. 04.09. 2017, Bjul. № 25. 13 s. (in Russian)
- Minaev V. P. Modern laser devices for surgery and power therapy based on semiconductor and fiber lasers: recommendations for selection and application. *V kn. M.: Izdatel' I. V. Balabanov*, 2009. 48. (in Russian)
- Shahno E. A. The physical basis of the use of lasers in medicine. *SPb: NIU ITMO*. 2012, 129 s. (in Russian)
- Shpol'skij Je. V. Spectroscopy in biology. *Uspehi fizicheskikh nauk*. 1946; 29(7): 221–49. (in Russian)
- Hale G. M., Querry M. R. Optical constants of water in the 200-nm to 200 microm wavelength region. *Appl. Opt*. 1973; 12: 555–63.
- Kou L., Labrie D., Chylek P. Refractive indices of water and ice in the 0.65- to 2.5-μm spectral range. *Appl. Opt*. 1993; 32: 3531–40.
- Tanzi E. L., Lupton J. R., Alster T. S. Lasers in dermatology: four decades of progress. *J Am Acad Dermatol*. 2003; 49(1): 1–31.
- Gorbatova N. E., Jushina T. E., Saruhanjan O. O. idr. Emergency laser photodestruction of benign vascular formations of the skin in children, complicated by bleeding. *Neotlozhnaja medicinskaja pomoshh'*. 2019; 8(1): 35–44.

Поступила 07 мая 2019

Принята в печать 24 июня 2019

ОБЗОРЫ

© АУНГ ПЬЯЕ СВИ, ХОЛОСТОВА В.В., 2019

Аунг Пьяе Сви, Холостова В.В.

СОСУДИСТЫЕ МАЛЬФОРМАЦИИ ТОЛСТОЙ КИШКИ

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, 117997, г. Москва

В статье представлен систематический обзор литературы, посвященный теме сосудистых мальформаций толстой кишки у детей. Это разнородная группа редко встречающихся заболеваний, в отношении которых до настоящего времени отсутствуют единые подходы к диагностике и лечению. Особую важность проблеме придает тот факт, что сосудистые заболевания толстой кишки сопровождаются массивными кровотечениями, нередко носящими угрожающий жизни характер. В подборе источников использованы базы MedLine и РИНЦ.

Ключевые слова: сосудистые мальформации; толстая кишка; дети.

Для цитирования: Аунг Пьяе Сви, Холостова В.В. Сосудистые мальформации толстой кишки. *Детская хирургия*. 2019; 23(4): 201-205. DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2019-23-4-201-205>

Для корреспонденции: Холостова Виктория Валерьевна, доктор медицинских наук, доцент кафедры детской хирургии ФГБОУ ВО «РНИМУ им Н.И.Пирогова» Минздрава России, 117997, Москва. E-mail: vkholostova@yandex.ru

Aung Pyae Swe, Kholostova V.V.

VASCULAR MALFORMATIONS IN THE RECTUM AND COLON

Pirogov Russian National Research Medical University (RNRMU), Moscow, 117997, Russian Federation

The article presents a systematic review of literature on vascular malformations of the colon in children. This is a heterogeneous group of rare diseases, for which there are no unified approaches to diagnostics and treatment up to now. Of particular importance of the problem is the fact that vascular diseases of the colon are accompanied by massive bleedings, often life-threatening. Medline and RSCI databases were used in the selection of sources.

Key words: vascular malformation; colon; children.

For citation: Aung Pyae Swe, Kholostova V.V. Vascular malformations in the rectum and colon. *Detskaya khirurgiya (Russian Journal of Pediatric Surgery)* 2019; 23(4): 201-205. (In Russian). DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2019-23-4-201-205>

For correspondence: Victoria V. Kholostova, Dr.Sc.(med), assistant professor, chair of pediatric surgery, Russian National Research Medical University of Ministry of Health, Moscow, 117997, Russian Federation. E-mail: vkholostova@yandex.ru

Information about authors: Aung Pyae Swe, <http://orcid.org/0000-0002-2944-1366>; Kholostova V.V., <http://orcid.org/0000-0002-3463-9799>

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

Acknowledgments. The study had no sponsorship.

Received: May 2, 2019

Accepted: May 27, 2019

Среди многочисленных факторов, приводящих к кишечным кровотечениям различной степени интенсивности, наименее изучена ангиодисплазия [1]. Этот термин обозначает патологическое состояние, при котором имеется порочное (патологическое) развитие и строение сосудов кишечной стенки. Капиллярные и кавернозные гемангиомы и ангиодисплазии тонкой и толстой кишок (артериовенозные мальформации), по данным А. А. Шептулина (2000), являются причиной массивных кишечных кровотечений в 30 % случаев. В свою очередь, кровотечения из нижних отделов желудочно-кишечного тракта только в 2% случаев связаны с ангиодисплазией кишечника [2–5]. В 2013 г. экспертной комиссией ассоциации колопроктологов России были разработаны клинические рекомендации по диагностике и лечению больных с ангиодисплазией кишечника [6]. Стоит отметить, что в силу относительной редкости этой патологии опыт отдельных клиник чаще всего представлен единичными (редко более 15–20) наблюдениями. По данным литературы, имеются лишь сведения о некоторых вопросах клиники,

диагностики и лечения врожденных ангиодисплазий, основанных на небольшом числе наблюдений [7–9].

Клинически заболевание проявляется главным образом кровотечениями из прямой кишки во время дефекации и вне зависимости от неё. При эндоскопическом исследовании выявляют синюшно-багровый цвет слизистой кишки на ограниченном участке, отсутствие типичной складчатости, расширенные, извитые, выступающие сосуды, образующие неправильной формы сплетения, четко отграниченные от неизмененных участков слизистой. Биопсия таких образований может привести к массивному кровотечению, остановить которое бывает очень трудно.

До сих пор дискутируется вопрос о значении дисэмбриологических зачатков для возникновения ангиом и о проблеме отличия доброкачественных сосудистых образований от гамартом. Врожденность некоторых сосудистых новообразований или появление их в раннем детском возрасте ясности в понимании генеза не вносят. Опухоли могут развиваться внутриутробно, а тканевые пороки развития – в течение последующей жизни. Но споры будут

продолжаться до тех пор, пока не станет известно, что представляет собой доброкачественная опухоль вообще. Пока же приходится рассматривать и несомненные сосудистые опухоли и предполагаемые пороки развития вместе.

До настоящего времени не существует единства в терминологии и самом понятии о гемангиомах, ангиодисплазиях, сосудистых мальформациях, геморрое и других состояниях, связанных с патологией сосудов прямой кишки и промежности. Так, Benson J.M., анализируя опыт лечения колоректальной гемангиомы у детей, указывает на высокую частоту неправильного диагноза геморроя при данном заболевании. В диагностике колоректальных гемангиом авторы рекомендуют использовать прямую рентгенографию таза, колоноскопию и ирригографию. В ряде случаев считают целесообразным выполнять селективную ангиографию через нижние мезентериальные сосуды. В лечении опухоли методом выбора считают радикальное удаление опухоли с наложением прямого коланального анастомоза [2].

В Государственном научном центре колопроктологии (ГНЦК) А.М. Кузьминовым и соавт. (1993) была предложена собственная классификация с учетом происхождения, морфологического строения ангиодисплазий, распространенности и локализации поражения, а также клинического течения [6, 10–12].

- *По происхождению:*

- I тип – врожденная ангиодисплазия:

- а) не наследственная форма;
 - б) наследственная форма (болезнь Рендю–Ослера).

- II тип – приобретенная ангиодисплазия.

- *По морфологическому строению:*

- 1. Венозная ангиодисплазия:
 - а) капиллярный тип;
 - б) кавернозный тип.
 - 2. Артериовенозная ангиодисплазия.
 - 3. Артериальная ангиодисплазия.

- *По распространенности:*

- 1. Ограниченная ангиодисплазия (поражение одного отдела толстой кишки протяженностью не более 5 см).
 - 2. Диффузная ангиодисплазия (поражение одного или нескольких отделов толстой кишки протяженностью более 5–10 см).
 - 3. Генерализованная ангиодисплазия (системный «ангиоматоз» с сочетанным поражением других органов и систем, синдром Клиппеля–Треноне).

- *По локализации:*

- 1. Толстая кишка.
 - 2. Тонкая кишка.
 - 3. Смешанная форма с поражением толстой и тонкой кишок.

- *По клиническому течению:*

- 1. Неосложненное (в т. ч. бессимптомное).
 - 2. Осложненное.

Тем не менее, и данная классификация не является универсальной, так как не учитывает некоторые редкие сосудистые аномалии, такие как синдром Бина и другие. Defreyne L. и соавт. также указывают на несовершенство классификации сосудистых мальформаций толстой кишки, основываясь на опыте лечения ребенка с сосудистой мальформацией толстой кишки, у которого при ангиографии был установлен неправильный диагноз изолированного варикоза толстой кишки [13].

По данным А.М. Кузьмина и соавт. (1993), врожденная форма ангиодисплазии кишечника, являясь следствием врожденного порока развития сосудов кишечной стенки без признаков пролиферации, установлена у боль-

шинства больных, венозная форма, из их числа, была в 95% наблюдения. Этот факт подтверждают и другие авторы [12].

Соотношение пациентов с кавернозным и капиллярным типом 5:1. Два клинических наблюдения демонстрируют артериальную и артериовенозную формы врожденной ангиодисплазии. В понятие приобретенной ангиодисплазии авторы вкладывают заболевание, причиной которого является приобретенное патологическое (аномальное) строение правильно сформированных расширенных сосудов кишечника. Такая форма заболевания установлена ими у четверти пациентов. В литературе оно известно под различными названиями: сосудистые аномалии, сосудистые мальформации, сосудистые эктазии, телеангиоэктазии.

Одно из крупных исследований было проведено в 2002 г. de la Torre L. и соавт [5]. Цель их исследования – изучение клинических, рентгенологических, хирургических и гистологических характеристик сосудистых мальформаций толстой кишки у детей. Исследовано 18 детей с толстокишечными кровотечениями на фоне сосудистых мальформаций кишечника. Дебют заболевания варьировал от 1 мес жизни до 16 лет. Длительность ЖКК до момента установления правильного диагноза составила от 1 мес до 9 лет. В 72% случаев уровень гемоглобина был снижен до 20–90 г/л, у остальных детей был нормальным. Применялись следующие методы исследования: скинтиграфия, колоноскопия, ирригография, мезентерикография. Для авторов мезентерикография – наиболее предпочтительный метод исследования. В 83% случаев выявлено поражение сигмовидной и прямой кишок. Резекция пораженного участка кишки выполнена в 77,8% случаев, операция завершена наложением анастомоза или низведением толстой кишки в 71,4% случаев, у остальных детей оставлена кишечная стома. Примерно в 1/3 случаев отмечались рецидивы минимальных кровотечений в послеоперационном периоде. При гистологическом исследовании кишок в 80% случаев выявлены артериовенозные мальформации, в 20% – артериовенозные лимфатические мальформации не наблюдаются. В классификации венозных мальформаций толстой кишки данная особенность морфологии не отражена и требует дальнейшего изучения [14].

Единственным методом радикального лечения больных с врожденной ангиодисплазией большинство авторов признает оперативное вмешательство, направленное на резекцию пораженного сегмента. В некоторых ситуациях, например, при аноректальной мальформации возможно применение склеротерапии в качестве лечебной меры с неплохими результатами. При развитии массивного кровотечения из низкорасположенных гемангиом, некоторые хирурги производят эмболизацию и перевязку верхней прямокишечной артерии, что останавливает кровотечение, хотя и временно. При незначительном и периодически повторяющемся кровотечении, не сказывающемся на общем состоянии больного, допустима выжидательная тактика. Склеротерапия и лигирование патологически увеличенных сосудов при ангиодисплазиях кишечника часто сопровождаются рецидивами кровотечения [15, 16].

В последнее время появляются сообщения о возможном эндоскопическом и ангиографическом лечении ангиодисплазий. При этом наиболее эффективным ряд авторов признают эндоскопическую аргонплазменную коагуляцию, эффективную в 85% случаев [17]. Эффективность трансартериальной эмболизации еще более высока и достигает 95,8%, однако и частота осложнений достаточно велика: риск ишемии кишки достигает 21, а показатель летальности – 4,1%. Кроме того, ряд авторов

сообщают, что большая часть ангиодисплазий кишечника имеют характер венозной патологии, а значит, это вмешательство чаще всего не показано. Все авторы отмечают, что упомянутые методы лечения эффективны лишь при сравнительно небольшой распространенности патологического процесса. Только в этих случаях частота рецидивов кишечных кровотечений и риск осложнений достоверно снижаются [18, 19].

В литературе приведено мало информации о принципиальных отличиях лечебной тактики при артериальных и венозных типах сосудистых мальформаций. Наибольший эффект селективной эндоваскулярной эмболизации достигается при артериальных ангиодисплазиях и сравнительно малая их эффективность отмечена при венозных типах [20]. Помимо инвазивных методов лечения, некоторые клиники имеют опыт проведения консервативного лечения ангиодисплазий с применением гормональных препаратов, талидомида и октреотида. Однако эффективность медикаментозного лечения сомнительна, а данные проведенных исследований противоречивы.

Trudel J.L. и соавт. [21] в числе первых представили опыт эндоскопического лечения АВМ толстой кишки на большой группе пациентов – 29 больным выполнена эндоскопическая внутрипросветная коагуляция сосудистых образований. Кровотечение было остановлено в 67,9% случаев. В 6 случаях при неэффективности подобной тактики выполнено хирургическое вмешательство, также оперированы 13 пациентов, которым изначально не выполнялась коагуляция. Эффективность хирургической методики составила 79,2%.

Спиральная компьютерная томография с внутривенным болюсным усилением, а также ангиография на высоте кровотечения позволяют, в большинстве случаев, установить причину и локализацию источника кровотечения.

Freud E. и соавт. [9] одними из первых описали наблюдение массивного кишечного кровотечения у мальчика 12 лет с врожденной артериовенозной мальформацией толстой кишки. Диагноз подтвержден при селективной ангиографии, ребенку выполнена резекция пораженного участка толстой кишки.

Takamatsu H. и соавт. [22], вероятно, первыми предложили использовать эндоректальное низведение толстой кишки при ангиодисплазии ее дистальных отделов. Авторы представили опыт лечения 6-летней девочки с диффузным кавернозным гемангиоматозом сигмовидной и прямой кишок и ануса. Ребенку была выполнена сфинктеросохраняющая эндоректальная резекция и низведение толстой кишки по методике Соавэ–Дэнда. Слизистая прямой кишки была выделена, начиная с расстояния 4 см над переходной складкой брюшины и до кожно-анального перехода. Непораженная сигмовидная кишка низведена через серозно-мышечный футляр. Перевязка верхней прямокишечной артерии и левой внутренней подвздошной артерии обеспечили адекватный гемостаз. В послеоперационном периоде получен хороший функциональный результат, кровотечения прекратились. Первенство в самой идее демуккозациии слизистой порочно развитой прямой кишки Takamatsu H. и соавт. делят с Telander R.L. и соавт., которые опубликовали свои наблюдения в 1993 г. Они наблюдали массивные прямокишечные кровотечения у детей и взрослых при распространенном гемангиоматозе, поражающем структуры малого таза и ректосигмоидный отдел толстой кишки, как, например, при синдроме Клиппеля–Треноне [23–25].

Традиционные хирургические вмешательства, такие как резекции кишечника или колостомия, нередко осложняются тяжелыми интраоперационными кровотечениями или недержанием кала в отдаленные сроки после опера-

ции. Для решения этих проблем авторы предложили использовать методику удаления слизистой прямой кишки (демуккозациию). Операция проведена 4 пациентам с синдромом Клиппеля–Треноне, сопровождавшимся массивными кишечными кровотечениями. В группе пациентов были и дети, возраст – от 4 до 25 лет. Кровотечения из прямой кишки носили у больных рецидивирующий характер, требовали неоднократных гемотрансфузий (от 2 до 20 эпизодов в анамнезе). В ходе хирургических вмешательств при демуккозациии прямой кишки использовался YAG laser. Во всех случаях удалось добиться прекращения кровотечений, а также хорошего функционального результата. До предложенной ими тактики, в литературе имелись сообщения о «простой» резекции прямой кишки в подобных ситуациях [23–25].

Ramírez Mayans J. и соавт. [14] представили опыт лечения 8 детей с сосудистыми мальформациями толстой кишки, с локализацией в правой половине толстой кишки (5), в нисходящем отделе (5), подвздошной кишке (3) и ректосигмоиде (3). Диагноз был подтвержден при колоноскопии и ангиографии. В 7 случаях успешно произведена резекция пораженного участка кишки с хорошим результатом.

В последующие годы также появились немногочисленные сообщения о хирургическом лечении сосудистых мальформаций прямой кишки. Так в 2009 г. Lv Z. и соавт. представили опыт применения модифицированной операции Соавэ для лечения сосудистых мальформаций аноректальной зоны и сигмовидной кишки. В период с 2000 по 2008 г. наблюдалось 12 детей с сосудистыми мальформациями. Диагностика включала: ирригографию, колоноскопию, КТ и МРТ. Всем детям была выполнена модифицированная операция Соавэ, в 11 случаях для эндоректальной диссекции дистальной части прямой кишки применялась методика геморроидэктомии Саразола–Клозе. В среднем в ходе операции удалялось около 22,5 см кишки. Гистологически во всех случаях подтвержден диагноз венозной мальформации. Во всех случаях лечение оказалось успешным, кишечные кровотечения были купированы, у 1 ребенка отмечены периодические недержания кала. Сообщения о подобных вмешательствах при генерализованном ангиоматозе – синдроме Клиппеля–Треноне – стали появляться в печати с начала 2000-х гг. Синдром Клиппеля–Треноне относится к врожденным сосудистым аномалиям, характеризующимся гипертрофией конечности, наличием кожных гемангиом и варикозным расширением вен внутренних органов. ЖКК при этом заболевании является следствием гемангиоматоза кишечника и может носить жизнеугрожающий характер [24]. Wilson C.L. и соавт. [25] представили опыт лечения 3 пациентов с обильными ЖКК, резистентными к трансфузионной терапии, на фоне обширных кавернозных гемангиом, затрагивающих прямую кишку. Двум пациентам была выполнена проктоколэктомия с наложением колоанального анастомоза, третьему пациенту – брюшно-сакральная резекция толстой кишки, в связи с ее распространенным поражением, а также малого таза и промежности. Похожие наблюдения принадлежат и другим хирургам. По мнению ряда авторов, венозные мальформации устойчивы к действию ингибиторов ангиогенеза. Как правило, подобные мальформации не могут быть удалены радикально из-за вовлечения в патологический процесс структур малого таза и брыжейки кишечника. Поэтому авторы рассматривали возможность воздействия на образования через просвет кишечника. Под их наблюдением находились 3 пациента с циркулярной трансмуральной мальформацией колоректальной зоны, промежности и брыжейки. У 1 пациента была поражена вся толстая кишка, у 2 – ректосигмоидный отдел. В диагностике использовались КТ и

МРТ. Все больные имели ежедневные эпизоды гематоземии на протяжении многих лет и получали неоднократные переливания крови и длительную терапию препаратами железа. Несмотря на то, что у всех пациентов кровотечения начались в детстве, лечение не приносило успеха. Все больные были прооперированы, им выполнялись следующие операции: колэктомия, аноректальная мукозэктомия (при поражении структур таза и промежности и эндоректальное низведение кишки с формированием коло- или илеоанального анастомоза. У всех пациентов в послеоперационном периоде кровотечения прекратились. Гемотрансфузия во время операции потребовалась одному пациенту. Авторы считают, что колэктомия с мукозэктомией и эндоректальным низведением кишки является методом выбора у пациентов с венозными мальформациями толстой кишки [15].

Вероятно, еще более перспективно комбинированное лечение с использованием малоинвазивных и радикальных способов коррекции. Так, Pierce J и соавт. [20] представили наблюдение ребенка с продолжающимся ЖКК на фоне артериовенозной мальформации ректо-сигмоидного отдела толстой кишки. Авторы успешно применили сосудистую эмболизацию с последующей передней резекцией прямой кишки.

Одним из вариантов сосудистой патологии кишечника, который не имеет отражения в общепринятой классификации, является так называемый синдром голубого невуза, напоминающего резиновый пузырь (Blue rubber bleb nevus syndrome). Синдром относится к редким врожденным мальформациям венозной системы, наиболее часто поражает кожу и желудочно-кишечный тракт, реже – другие внутренние органы. Это заболевание было открыто Гасконом в 1860 г. Он первым отметил сочетание кожных и гастроинтестинальных сосудистых мальформаций и массивных кишечных кровотечений. Однако более широкой известностью синдром обязан William Bean (1958), что послужило основанием называть его «синдром Бина». Название «синдром голубого резинового невуза» появилось позже. Синдром Бина относится к тяжелым заболеваниям в связи с потенциальным риском массивных кровотечений. Существуют данные о том, что синдром имеет аутосомно-доминантное наследование, хотя большинство случаев являются спорадическими. Ряд авторов идентифицировали ген семейных венозных мальформаций в 9-й хромосоме [26]. При синдроме Бина кожные поражения всегда асимптомны, и не существует корреляции между массивностью кожных элементов и тяжестью кишечных проявлений. Помимо кожных и гастроинтестинальных поражений, нередко встречаются и ортопедические аномалии – деформации скелета, патологические переломы, избыточный рост костей. В литературе имеются описания гигантизма, множественных энхондром и др. Согласно сообщением разных авторов, ангиомы могут локализоваться в печени, селезенке, почках, сердце, легких, перикарде, плевре, брюшине, рото- и носоглотке, глазах, мышцах, щитовидной и паращитовидных железах, мочевом пузыре, половом члене и влагалище [27–30]. Гематологические нарушения включают железодефицитную анемию, тромбоцитопению и хроническую коагулопатию потребления.

Rehman S.U. и соавт. [31] в 2003 г. представили наблюдение девочки 9 лет с синдромом Бина, имевшей массивное поражение желудка и прямой кишки, которой в силу часто рецидивирующих кровотечений пришлось перенести более 100 эпизодов гемотрансфузий. Дифференциальный диагноз следует проводить с множественными инфантильными гемангиомами, синдромом Мафуччи, диффузной ангиокератомой, синдромом Рандю–Ослер–Вебера и синдромом Клиппеля–Треноне–Вебера. Лечение

синдрома Бина представляет сложную задачу. Только в случаях ограниченного поражения ЖКТ наиболее эффективным способом является резекция пораженного участка, хотя частота рецидивирования довольно высока. При распространенном поражении нередко приходится ограничивать лечение консервативным лечением анемии. На гастроинтестинальные ангиомы можно воздействовать эндоскопическими методами – склерозированием, лигированием, лазерной коагуляцией. Фармакотерапия синдрома Бина слабо освещена в литературе, имеются данные о применении кортикостероидов, альфа-интерферона, винкристина – однако, эффект от применения этих средств был неудовлетворительным [32–35].

В 2008 г. Deng Z.H. и соавт. [36] провели масштабное исследование пациентов с синдромом Бина, описания которых имелись в литературе к тому времени. Они представили 3 пациентов с синдромом Бина, которых наблюдали сами и изучили истории болезней еще 39 пациентов, описанных в литературе в период с 1965–2003 г. У 3 пациентов имели место кожные ангиомы и гастроинтестинальные гемангиомы. У 39 пациентов, описанных в литературе, кожные ангиомы присутствовали в 100% случаев, гастроинтестинальные – в 79,5%. Ангиомы были обнаружены и в других внутренних органах: головном мозге (17,9%), суставах (5,1%), печени (5,1%), глазе (2,6%), почке (2,6%), селезенке (2,6%). Кожные ангиомы располагались чаще всего на теле (93%), реже – на дистальных участках конечностей (86%), бедрах (36%), лице (26%). Гастроинтестинальные гемангиомы в 100% наблюдений встречались в тонкой кишке, в толстой – в 74%, в желудке – в 26% случаев. При поражении суставов у пациентов отмечались патологические переломы и увеличение размеров конечностей, что в 1 случае потребовало ампутации. У 8 пациентов с выраженным ЖКК применялись эндоскопические способы гемостаза, хирургическое удаление сосудистой опухоли – у 5, комбинированное лечение – у 1. Рецидивирующие кровотечения у 1 пациента купировались путем применения эндоскопического лазера в сочетании с применением стероидов и интерферона.

В 2012 г. Yuksekkaya H. и соавт. [37] первыми применили препарат сиролimus, обладающий антиангиогенной активностью, в лечении ребенка 8 лет с массивными рецидивирующими кишечными кровотечениями на фоне синдрома BRBNS (Blue rubber bleb nevus syndrome). Это заболевание является редко встречающимся недугом, характеризуется типичными сосудистыми мальформациями кожи, желудочно-кишечного тракта и, реже, других органов. У ребенка отмечались гематомы на коже и частые интенсивные кровотечения из ЖКТ на фоне поражения ротовой полости, пищевода, желудка, тонкой и толстой кишок. Применение преднизолона и альфа-интерферона не давало клинического эффекта. Уже при введении низких доз сиролимуса отмечена регрессия сосудистых опухолей, гематом и кровотечений.

Ajay Kaul и соавт. [38] представили опыт применения сиролимуса у 4 детей с синдромом Бина, средний возраст которых составил 6,5 лет. У всех детей мальформация включала венозный и лимфатический компоненты, что было подтверждено иммунологическим тестом с PROX-1. Все дети получали сиролimus через рот в дозировке 10–13 нг/мл. Средняя длительность терапии составила 1,5 мес, срок наблюдения – до 21 мес. В результате терапии размеры патологических очагов и частота кровотечений уменьшились у всех детей. Также отмечено уменьшение болевого синдрома и улучшение качества жизни. У одного ребенка купированы проявления коагулопатии потребления. Побочные эффекты состояли в развитии мукозита у 3 детей и нейтропении у 1 ребенка.

Таким образом, ангиодисплазии толстой кишки у детей можно отнести к группе редко встречающихся и трудно диагностируемых пороков развития. По данным Гарбузова Р.В. и соавт. [39] ангиодисплазии таза и нижних конечностей составляют около 50% всех случаев этого заболевания и в подавляющем большинстве случаев носят характер венозной дисплазии. Авторы считают, что среди больных венозной дисплазией прямой кишки находятся пациенты с синдромом Мэй–Тернер, который возникает на фоне компрессии левой общей подвздошной вены между правой общей подвздошной артерией и телом пятого поясничного позвонка.

В настоящее время не накоплено значительного опыта лечения и диагностики ангиодисплазий прямой кишки у детей. Дискутабельным остается вопрос принадлежности геморроя у детей к вариантам ангиодисплазий прямой кишки. В связи с этим требуется систематизация и набор данных по заболеваниям, сопровождающимся кровотечениями из прямой/толстой кишки у детей, полученных из различных лечебных учреждений нашей страны. Это позволит систематизировать и изучить не только частоту их встречаемости, но и на основании опыта диагностики и лечения оптимизировать тактику ведения пациентов, разработать наиболее эффективные методы хирургической коррекции.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

ЛИТЕРАТУРА

(пп. 1–5, 6–9, 13–38 см. в REFERENCES)

6. Клинические рекомендации по диагностике и лечению взрослых, больных ангиодисплазией кишечника. М.: 2013.
10. Воробьев Г.И., Саламов К.Н., Кузьминов А.М. Ангиодисплазии кишечника. М.: 2001.
11. Кузьминов А.М. Ангиодисплазии кишечника. Дис. ... докт. мед. наук. 1997.
12. Кузьминов А.М., Саламов К.Н. Хирургическое лечение врожденных ангиодисплазий толстой кишки. Актуальные проблемы проктологии. СПб.: 1993.
39. Гарбузов Р.В. Заболевания вен таза у детей. Клинические проявления, диагностика, лечение: автореферат дис. ... доктора медицинских наук: 14.01.19 / Гарбузов Роман Вячеславович. М.: 2013.

REFERENCES

1. Amat Ballarín L., Villar Escrigas P., Varea Calderón V., Trías Folch E., Vidal Serra J., Bonet Rodes J. *An Esp Pediatr.* 1989 May; 30(5): 396-9.
2. Benson J.M., Orlay G. Colorectal haemangioma and its relationship to haemorrhoids in childhood. *Aust N Z J Surg.* 1991 Jul; 61(7): 537-40.
3. Beteta Chinchilla C.E., Ramírez Mayans J.A., Mora Tiscareño M.A., Flores Calderón J., Casaubon Garcin P. *Rev Gastroenterol Mex.* 1991 Oct-Dec; 56(4): 203-11.
4. Church J.M. Analysis of the colonoscopic findings in patients with rectal bleeding according to the pattern of their presenting symptoms. *Dis Colon Rectum.* 1991; 34: 391-5.
5. de la Torre L., Carrasco D., Mora M.A., Ramírez J., López S. Vascular malformations of the colon in children. *J. Pediatr Surg.* 2002 Dec; 37(12): 1754-7.
6. *Clinical guidelines for the diagnosis and treatment of adults with intestinal angiodysplasia.* Moscow: 2013. (in Russian)
7. Enjolras E. Vascular tumours and vascular malformations: are we at the dawn of a better knowledge? *Pediatr. Dermatol.* 1999; 16: 238-41.
8. Flores-Calderón J., Beteta-Chinchilla C.E., Casaubón-Garcin P., Ramírez-Mayans J.A., Mora-Tiscareño M.A., Yamamoto A. *Bol. Med. Hosp. Infant Mex.* 1990 May; 47(5): 349-54.
9. Freud E., Kidron D., Gornish M., Barak R., Golinski D., Zer M. The value of precise preoperative localization of colonic arteriovenous malformation in childhood. *Am J. Gastroenterol.* 1993 Mar; 88(3): 443-6.
10. Vorob'ev G.I., Salamov K.N., Kuzminov A.M. *Angiodysplasia of the intestine [Angiodisplaziya kishhechnika]*. Moscow: 2001. (in Russian)
11. Kuzminov A.M. Angiodysplasia of the intestine. Dis. ... doctor. honey. Sciences. 1997. (in Russian)
12. Kuzminov A.M., Salamov K.N. *Surgical treatment of congenital angiodysplasia of the colon. Actual problems of proctology.* Sankt Petersburg: 1993. (in Russian)

13. Defreyne L., Meersschaut V., van Damme S., Berrevoet F., Robberecht E., Praet M. Colonic arteriovenous malformation in a child misinterpreted as an idiopathic colonic varicosis on angiography: remarks on current classification of childhood intestinal vascular malformations. *Eur. Radiol.* 2003 Dec; 13 Suppl 4: L138-41.
14. Ramírez Mayans J., Gómez Suárez R., Mora Tiscareño M.A., Cervantes Bustamante R., Mata Rivera N., Cuevas Schatz C.F., Miguel Vargas M., Méndez Nieto C. *Acta Gastroenterol Latinoam.* 1994; 24(3): 159-66.
15. Fishman S.J., Shamberger R.C., Fox V.L., Burrows P.E. Endorectal pull-through abates gastrointestinal hemorrhage from colorectal venous malformations. *J. Pediatr Surg.* 2000 Jun; 35(6): 982-4.
16. Gayer C., Chino A., Lucas C. et al. Acute lower gastrointestinal bleeding in 1,112 patients admitted to an urban emergency medical center. *Surgery.* 2009; 146: 600-7.
17. Rosetti A., Buchs N.S., Breguet R. et al. Transarterial embolisation in acute colonic bleeding: review of 11 years of experience and long-term results. *Int. J. Colorectal Dis.* 2013; 28(6): 777-82.
18. Sasaki K., Nakagawa H., Takahashi T., Sato E. Bleeding ectatic vascular lesion involving the sigmoid colon, endoscopically indistinguishable from angiodysplasia, in an 8-yr-old boy. *Am J. Gastroenterol.* 1991; Jan; 86(1): 105-8.
19. Shahed M., Hagenmuller F., Rosch T., et al. A 19-year old female with blue rubber bleb nevus syndrome. Endoscopic laser photocoagulation and surgical resection of gastrointestinal angiomata. *Endoscopy.* 1990; 22: 54-6.
20. Pierce J., Matthews J., Stanley P., Panossian A., Ford H., Anselmo D. Perirectal arteriovenous malformation treated by angioembolization and low anterior resection. *J. Pediatr Surg.* 2010 Jul; 45(7): 1542-5. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2010.03.026.
21. Trudel J.L., Fazio V.W., Sivak M.V. Colonoscopic diagnosis and treatment of arteriovenous malformations in chronic lower gastrointestinal bleeding. Clinical accuracy and efficacy. *Dis Colon Rectum.* 1988; Feb; 31(2): 107-10.
22. Takamatsu H., Akiyama H., Noguchi H., Tahara H., Kajiya H. Endorectal pull-through operation for diffuse cavernous hemangiomatosis of the sigmoid colon, rectum and anus. *Eur. J. Pediatr Surg.* 1992 Aug; 2(4): 245-7.
23. Telander R.L., Ahlquist D., Blaufuss M.C. Rectal mucosectomy: a definitive approach to extensive hemangiomas of the rectum. *J. Pediatr Surg.* 1993 Mar; 28(3): 379-81.
24. Duque J.M., Muñoz Navas M., Betés M.T., Súbtil J.C., Angós R. Colonic involvement in the Klippel-Trenaunay-Weber syndrome. *Rev Esp Enferm Dig.* 2000 Jan; 92(1): 44-5.
25. Wilson C.L., Song L.M., Chua H., Ferrara M., Devine R.M., Dozois R.R., Nehra V. Bleeding from cavernous angiomatosis of the rectum in Klippel-Trenaunay syndrome: report of three cases and literature review. *Am J. Gastroenterol.* 2001 Sep; 96(9): 2783-8.
26. Boon L.M., Mulliken J.B., Vikkula M. Assignment of a locus for dominantly inherited venous malformation to chromosome 9p. *Hum Mol Genet.* 1994; 3: 1583-7.
27. Adeniji A.A., Fairlie F.M., Jones T.H., et al. Pregnancy and blue rubber bleb nevus syndrome. *Br J. Obstet Gynaecol.* 1999; 106: 1316-18.
28. Bean W.B. Blue rubber bleb nevus of the skin and gastrointestinal tract. In: *Vascular Spiders and Related Lesions of the Skin.* Springfield, IL: Thomas, 1958: 178-85.
29. Boente M.C., Cordisco M.R., Frontini M.V., et al. Blue rubber bleb nevus (Bean syndrome): evolution four cases and clinical response to pharmacologic agents. *Pediatr Dermatol.* 1999; 16: 222-27.
30. Busund B., Stray-Pedersen S., Iversen O.H., et al. Blue rubber bleb nevus syndrome with manifestations in vulva. *Acta Obstet Gynecol Scand.* 1993; 72: 310-13.
31. Rehman S.U., Hazir T., Nisar Y.B., Krishin, J., Azam M., Hassan M. Children's Hospital, PIMS, Islamabad. Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome: associated with Severe GI Bleeding requiring one hundred Blood Transfusions. *J. Pak Med Assoc.* 2003; 53(11).
32. Ertem D., Acar Y., Kotiloglu E., et al. Blue rubber bleb nevus syndrome. *Pediatrics.* 2001; 107: 418-21.
33. Fleischer A.B., Panzer S.M., Wheeler C.E. Blue rubber bleb nevus syndrome in a black patient: a case report. *Cutis.* 1990; 45: 103-5.
34. Gallo H.G., McClave S.A. Blue rubber bleb nevus syndrome: gastrointestinal involvement and its endoscopic presentation. *Gastrointest Endosc.* 1992; 38: 72-6.
35. Hofhuis W.J.D., Orange A.P., Bouquet J., et al. Blue rubber blue nevus syndrome: report of a case with consumption coagulopathy complicated by manifest thromboses. *Eur J. Pediatr.* 1990; 149: 526-8.
36. Deng Z.H., Xu C.D., Chen S.N. Diagnosis and treatment of blue rubber bleb nevus syndrome in children. *World J. Pediatr.* 2008; Feb; 4(1): 70-3. doi: 10.1007/s12519-008-0015-9.
37. Yuksekkaya H., Ozbek O., Keser M., Toy H. Blue rubber bleb nevus syndrome: successful treatment with sirolimus. *Pediatrics.* 2012; Apr; 129(4): e1080-4. doi: 10.1542/peds.2010-3611. Epub 2012 Mar 5.
38. Ajay Kaul, Manish Patel, Arnold C. Merrow, Anita Gupta, John R. Whitworth, Denise M. Adams. *Pediatr Blood Cancer.* 2016; Nov 8; 63(11): 1911-4. Epub 2016 Jun 8.
39. Garbuzov R.V. Diseases of the veins of the pelvis in children. Clinical manifestations, diagnosis, treatment: abstract dis. ... doctors of medical Sciences: 14.01.19 / Roman V. Garbuzov. Moscow: 2013.

Поступила 02 мая 2019

Принята в печать 27 мая 2019

Кугушев А.Ю.¹, Лопатин А.В.^{1,2}, Ясонов С.А.¹

СИНДРОМ ГИПОГЛОССИИ: ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ И КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ

¹Российская детская клиническая больница Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, 119571, г. Москва;²Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования «Российский университет дружбы народов», 117198, г. Москва

Введение: Агlossия / гипогlossия – редкое состояние, сочетающееся с недоразвитием нижней челюсти, отсутствием нижних резцов и различной степенью аномалий конечностей. В отечественной и зарубежной литературе представлены единичные наблюдения детей и взрослых с данным пороком развития, входящим в состав синдрома гипогенезии конечностей и оромандибулярной области (ГКОО) или синдром агlossии-адактилии. Заболеваемость ГКОО очень низкая (1 / 175 000–1 / 1 000 000 живорожденных) и в большинстве случаев представлена гипогlossией, а не истинной агlossией. Изолированная агlossия без пороков развития конечностей еще более редкое состояние. Этиология агlossии / гипогlossии неизвестна, так как все известные случаи единичны и на данный момент опубликовано не более 100 наблюдений.

Материал и методы. В 2015 г. стационарно и амбулаторно наблюдались и обследовались девочка 1 г. 10 мес и мальчик 3 лет с жалобами на уменьшение нижней челюсти. Дети осмотрены ортодонтом, проведены дополнительные обследования в связи с наличием сопутствующей патологии у девочки.

Результаты. В одном случае у девочки, кроме аномалии развития языка и нижней челюсти, был порок развития позвоночника. Такое сочетание ранее не встречалось нам в доступной литературе. Вторым ребенком был мальчик 3 лет, с которым родители обратились к ортодонту для исправления прикуса. В обоих случаях дети были хорошо адаптированы, хотя отмечался некоторый дефицит вербальной активности и трудности при кормлении, которые после логопедической коррекции и обучения кормления с ложки были решены.

Заключение. Даже при значительной степени недоразвития языка, функциональные ограничения у пациентов с синдромом агlossии-адактилии практически отсутствуют, что важно для определения прогноза, а также при консультации с пациентами и их родителями и принятия решений о необходимости корректирующих операций.

Ключевые слова: агlossия; гипогlossия; синдром Ханхата; дети.

Для цитирования: Кугушев А.Ю., Лопатин А.В., Ясонов С.А. Синдром гипогlossии: обзор литературы и клинические случаи. Детская хирургия. 2019; 23(4): 206–210. DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2019-23-4-206-210>

Для корреспонденции: Кугушев Александр Юрьевич, кандидат мед. наук, врач-пластический хирург, детский хирург отделения челюстно-лицевой хирургии РДКБ ФГБОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» МЗ РФ, 119571, г. Москва. Email: drkugushev@gmail.com

Kugushev A. Yu.¹, Lopatin A. V.^{1,2}, Yasonov S. A.¹

HYPOGLOSSIA: LITERATURE REVIEW AND TWO CASES

¹Russian Children's Clinical Hospital of Russian National Research Medical University named after N.I. Pirogov, Moscow, 119571, Russian Federation;²Peoples' Friendship University of Russia, Moscow, 117198, Russian Federation

Introduction. Aglossia / hypoglossia is a rare condition combined with underdeveloped lower jaw, lack of mandibular incisors and various degrees of limb anomalies. In domestic and foreign literature, one can find only few such observations in pediatric and adult populations. This malformation is met in the syndrome of limb and oromandibular hypogynesia or aglossia-adactylia syndrome. The incidence of aglossia / hypoglossia is very low (1 / 175,000–1 / 1,000,000 live births,) and in most cases it is represented by hypoglossia, and not true aglossia. The isolated aglossia without limb malformations is an even more rare condition. The etiology of aglossia / hypoglossia is unknown, since all known cases are sporadic and by present moment no more than 100 observations have been published.

Material and methods. In 2015, a girl (1 year 10 months old) and a 3-year old boy were examined in hospital and outpatiently because of complaints for the reduction of lower jaw. The children were examined by an orthodontist; additional examinations were prescribed to the girl because of revealed comorbidities.

Results. The girl also had vertebrae malformation. Such a pathological combination had not been seen previously in the available literature. The second child was a boy of 3 y.o.; his parents decided to consult an orthodontist for correcting the bite. In both cases, children were well adapted, although there were some deficiencies in verbal activity and difficulties in feeding; after speech therapy and spoon-feeding trainings these problems were solved.

Conclusion. Even with a significant degree of tongue underdevelopment, there are practically no functional limitations in patients with aglossia-adactyl syndrome, which is important for determining prognosis as well as for consulting patients and their parents and for making decision about the need for corrective surgery.

Key words: hypoglossia; aglossia; Hanhart syndrome; children.

For citation: Kugushev A. Yu., Lopatin A. V., Yasonov S. A. Hypoglossia: literature review and two cases. *Detskaya khirurgiya* (Russian Journal of Pediatric Surgery) 2019; 23(4): 206–210. (In Russian). DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2019-23-4-206-210>

For correspondence: Alexander Yu. Kugushev, PhD, plastic surgeon, pediatric surgeon, Department of Maxillofacial Surgery, Russian Children's Clinical Hospital of Russian National Research Medical University named after N.I. Pirogov, Moscow, 119571, Russian Federation. E-mail: drkugushev@gmail.com

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

Acknowledgments. The study had no sponsorship.

Received: May 7, 2019

Accepted: June 24, 2019

Введение

Развитие зубочелюстной системы тесно связано с развитием языка, что обуславливает его важную роль в нашем организме. Высокая координированная мышечная активность языка делает возможным сосание, лизание, глотание, фонацию, сбор жидкости и увлажнение пищи, а также манипулирование ею во время жевания. Общая и специальная чувствительность помогает определять вкус, касание, боль, температуру и давление. Мышечная сила способствует перекрытию свободного дыхания, а мышечное давление, создаваемое языком, стимулирует развитие, определяет форму челюсти, а также окклюзию зубного ряда. В связи с этим, любые аномалии языка – аглоссия, гипоглоссия или макроглоссия – всегда приводят к развитию деформации зубочелюстного аппарата, при этом чем сильнее деформация, тем сильнее нарушена функция [1–6].

В настоящий момент описаны различные варианты врожденных и наследственных аномалий языка. Некоторые из них клинически мало значимы: анкилоглоссия, расщелина языка, щитовидная ямка. Другие являются причиной нарушения качества жизни. Гипоглоссия или микроглоссия – один из наиболее редких пороков, проявляющийся малыми размерами языка. Аглоссия, т.е. полное отсутствие языка с рождения, редко встречается в клинических наблюдениях, однако первое описание наблюдения датируется восемнадцатым веком [3]. В большинстве случаев эти состояния сочетаются с другими пороками органов и систем, изолировано встречаются значительно реже [2, 6, 7]. Диагностика синдромальных сочетаний с аглоссией/гипоглоссией основывается на 3 симптомах: уменьшение размеров языка (микроглоссия); микрогнатия нижней челюсти со сглаженностью подбородка (или верхней челюсти) в центральном фрагменте вследствие отсутствия резцов и атрофия альвеолярного гребня. Кроме того, часто наблюдается гипертрофия больших слюнных желез, расщелина нижней челюсти, анкилоглоссия; аномалии конечностей различной степени тяжести, начиная от синдактилии до амелии. Чаще порок конечностей поражает дистальные отделы плечевой кости или бедра. Степень аномалий конечностей может варьировать у одного пациента.

Материал и методы

Клиническое наблюдение 1. Девочка Т., в возрасте 1 год 10 мес поступила в отделение челюстно-лицевой хирургии РДКБ с жалобами на проблемы с питанием и задержку речевого развития. При внешнем осмотре физическое развитие ребенка было средним. Масса тела находилась в коридоре 50–85 перцентилей, длина тела – в коридоре 85–97 перцентилей (рис. 1, см. на вклейке).

При поступлении ребенку было отменено зондовое кормление, налажено самостоятельное с ложки. Ребенок получал 700–800 г еды в день, усваивал полностью. Дыхательных расстройств не обнаружено, тем не менее, мама отмечала эпизоды проводных хрипов, преимущественно после нагрузки. По результатам трахеобронхоскопии аномалий развития трахеобронхиального дерева не было.

Единственная особенность – увеличенный в размерах надгортанник относительно гипоплазированного языка. При мезо- и гипофарингоскопии визуализировать надгортанник не представлялось возможным в связи с гиперплазией лимфоидного ротоглоточного кольца. Речь ребенка была скудной, представлена односложными словами. При визуальном осмотре ротовой полости – нормально сформированное небо-глоточное кольцо, язык представлен маленьким мышечным валиком, недоразвитие нижней челюсти со скученностью зубов и малокклюзией класса 3 по Энгелю. Наличие схожих пороков развития в роду, а также родственные связи между родителями отрицались.

При проведении резонансной компьютерной томографии выявлялось высокое стояние твердого неба. Молочные зубы и зачатки постоянных зубов верхней челюсти были интактны. Тело нижней челюсти уменьшено, в нем определялись три резца, два из которых плотно прилежали друг другу, клыки отсутствовали, моляры без особенностей (рис. 2).

Данный порок развития сочетался с врожденными аномалиями позвоночника и спинного мозга: диастематомиелией на уровне Th10–L1 сирингомиелическими кистами, аномалиями тел шейных позвонков, Th3, Th4. Липома на уровне Th11. Были обнаружены аномалии развития грудной клетки: синостоз 1–2 ребер справа, 1–2, 3–4 ребер слева, синостоз дужек позвонков с Th1 по Th5, Spina bifida Th1 по Th9. Кроме того, у ребенка на момент описания персистировал открытый артериальный проток шириной 0,15 см. Пороков развития конечностей не было.

Клиническое наблюдение 2. Мальчик С. 3 лет, которого на консультацию привели родители в связи с нижнечелюстной микрогнатией и микроглоссией (рис. 3, см. на вклейке). Из анамнеза известно, что ребенок от 2-й беременности, вторых срочных родов на фоне хронической урогенитальной инфекции (хламидиоз, уреаплазмоз – пролечены). Ребенку в возрасте 1 года была выполнена

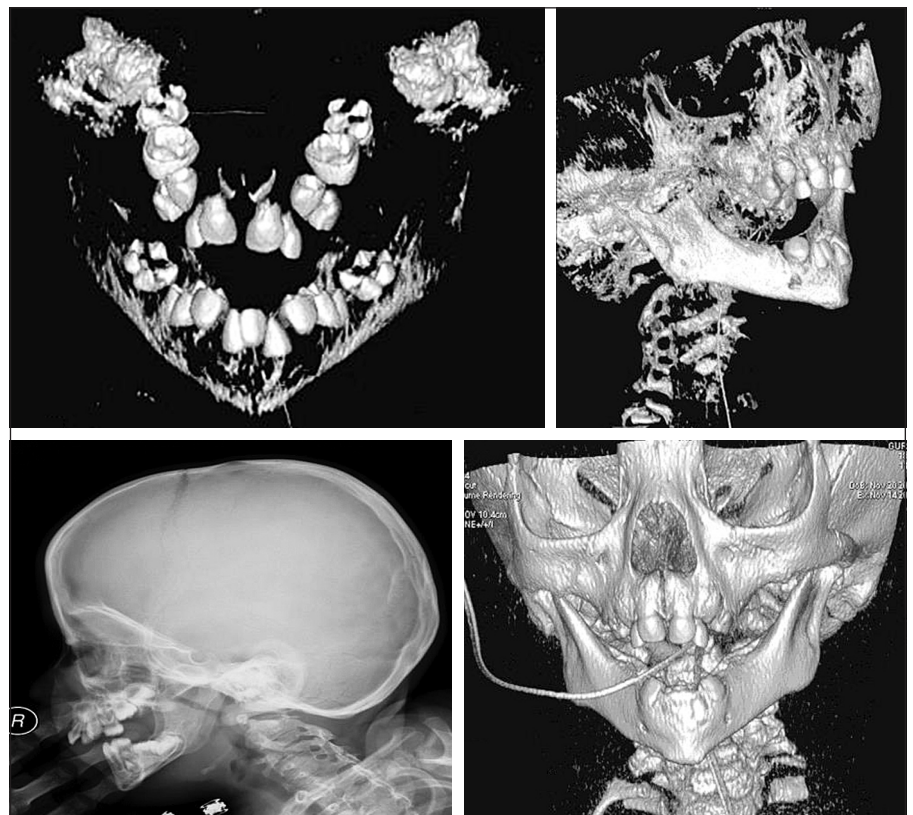


Рис. 2. ПКТ черепа с 3D-реконструкцией.

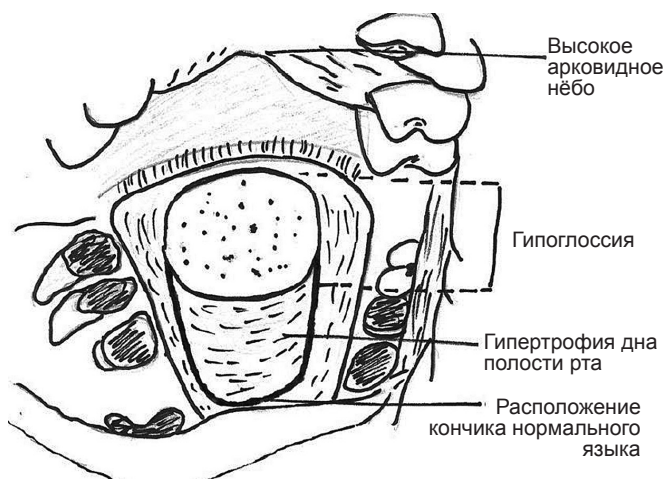


Рис. 4. Схематическое отображение гипоглоссии.

операция по поводу анкилоглоссии в связи с фиксацией гипоплазированного языка к альвеолярному отростку нижней челюсти. На момент осмотра проблем со звукопроизношением, глотанием и дыханием у мальчика не было. В ротовой полости в проекции языка мышечный валик средней подвижности при артикуляции, готическое небо, глубокий прикус со скученностью зубов на нижней челюсти, отсутствие резцов. Других аномалий развития, согласно выписке из ЛПУ по месту жительства, у ребенка обнаружено не было.

Обсуждение

С тех пор как Jussieu [8] в 1719 г. впервые описал гипоплазию языка, в англоязычной литературе опубликовано менее 100 клинических наблюдений похожих случаев. Аглоссия / гипоглоссия – редкое состояние, сочетающееся с недоразвитием нижней челюсти, отсутствием нижних резцов и различной степенью аномалий конечностей, при этом интеллект, как правило, не нарушен. Впервые систематическую классификацию для данной аномалии развития провел Hall B.D. [9], обнаружив, что почти во всех случаях она сочеталась с пороками конечностей, преимущественно стоп и кистей (табл. 1).

Согласно данной классификации, оба описанных нами пациента относились к типу I-A. Однако первый пациент имел пороки развития, ранее не встречающиеся при гипоглоссии. Большинство авторов, описывающих данный порок развития, указывали на сочетание с другими аномалиями.

Hanhart E. [10] описал три случая: два в одной семье, а третий от близкородственного брака. У наблюдаемых

была обнаружена перомелия и микрогнатия. Tuncbilek E. и соавт. [11] описали три спорадических случая, все от близкородственного брака с аутосомно-рецессивным типом наследования. Robinow M. и соавт. [12] наблюдали монозиготных близнецов, чьи родители были двоюродными братьями и сестрами. Robinow M. и соавт. также наблюдали пациента с атрезией тощей кишки типа «яблочной кожуры» с облитерацией верхней брыжеечной артерией. В связи с этим была высказана гипотеза, что синдром аглосии-адактилии может быть связан с окклюзией сосудов. Данное положение было подтверждено экспериментально индуцированной внутриутробной окклюзией сосудов в опытах Jost M. и Poswillo D.E., приводившей к подобной эмбриопатии. Opitz J.M. [13] сделал заключение, что данная аномалия имеет менделеевский тип наследования. Из 30 случаев синдрома Ханхарта, описанных с 1932 по 1991 г., некоторые имели рецидив заболевания в поколениях, что предполагало мутацию аутосомно-рецессивного гена. Эта гипотеза была опровергнута в 1973 г. гипотезой сосудистой дизрупции на 4-й неделе гестации, описанной Preis S. и соавт. [14] при изучении патогенеза на животных *in vivo*. С другой стороны, высокая частота рождаемости детей с данным пороком в близкородственных браках не позволяет полностью исключить наследственный компонент.

Robertson S.P. и Bankier A. [15] описали интеллектуально сохранного 20-летнего юношу с крайними проявлениями синдрома Ханхарта. Его родители не состояли в родстве, а в период беременности не было влияний тератогенов. Три других сибса были здоровы. Юноша имел рост 150 см, окружность головы 53 см. Выраженность недоразвития нижней челюсти была крайняя – создавалось впечатление ее отсутствия. Язык был уменьшен в размерах и мало подвижен. Порок развития верхних конечностей включал в себя синбрахидактилию 1–3-го пальцев справа и отсутствие кисти на уровне запястья слева. Слева отсутствовала голень на уровне коленного сустава. На правой стопе было три пальца. Chandra Sekhar H.K. и соавт. [16] описали и опубликовали фотографии двух пациентов с выраженной микрогнатией. Один из них – мальчик, который умер в неонатальном периоде. На вскрытии были обнаружены структурные аномалии среднего уха. Второй случай – 14-летний мальчик с двухсторонней кондуктивной тугоухостью и отсутствием больших пальцев рук.

De Smet, L. и Schollen W. [17] описали двух новорожденных с тяжелыми пороками конечностей и гипоглоссией с микро- и ретрогнатией. У одного из них отсутствовали голени на уровне коленных суставов и предплечья на уровне локтевых суставов. Второй ребенок имел менее тяжелые пороки конечностей. Camera и соавт. [18] наблюдали мальчика с синдромом гипоглоссии-гиподактилии и фаланго-эпифизарной дисплазией. Dogan D.G. и соавт. [7]

Таблица 1

Классификация синдрома гипогенезии оромандибулярной области и конечностей (Hall).

Тип I		Тип II		Тип III		Тип IV		Тип V	
A	Гипоглоссия	A	Гипоглоссия-гиподактилия	A	Языко-нёбный анкилоз	A	Внутриротовые перетяжки и сращения	A	Синдром Ханхарт
B	Аглоссия	B	Гипоглоссия-гипомелия	B	С гипоглоссией	B	С гипоглоссией	B	Синдром Чарли М
		C	Гипоглоссия-гиподактиломелия	C	С гипоглоссией-гиподактилией	C	С гипоглоссией-гиподактилией	C	Синдром Пьерра-Робена
				D	С гипоглоссией-гипомелией	D	С гипоглоссией-гипомелией	D	Синдром Мебиус
				E	С гипоглоссией-гиподактиломелией	E	С гипоглоссией-гиподактиломелией	E	Синдром амниотических перетяжек

Таблица 2

Аномалии, сопутствующие аглоссии / гипоглоссии

Челюстно-лицевые	Зубо-челюстные	Пороки конечностей	Сердечно-сосудистые	Центральной нервной системы	Висцеральные	Функциональные	Эндокринные
• Микроцефалия • Асимметрия лица • и челюстей • Микрогнатия • Гипоплазия подбородка • Выпуклый профиль • Нижнечелюстная прогнатия • Гипоплазия венозного оттока • Отсутствие ветви нижней челюсти • Микростомия • Агенезия нижней губы • Срединная расщелина/расщелина верхней/нижней губы • Дистопия ушной раковины • вентро-медиально • Эпидермоидные кисты • верхнего века	• Анодонтия/гиподонтия • Врожденное отсутствие резцов • нижней челюсти • Аномалии зубов • Протрузия верхних передних зубов • Билиateralная скуленность зубов • Сингнатия • Уплотнение нижнечелюстной арки • Расщелина нёба • Внутриротовые синехии • Внутриротовые тяжи	• Пороки дистальные плечевой / бедренной кости, одно/двухсторонние • Синдактилия • Костная форма синдактилии • Гемимелия/перомелия • Дисплазия ногтевых пластин	• Артериальная гипертензия • Ишемическая болезнь сердца • Системический шум • Декстракордия • Дефект межжелудочковой перегородки • Воронкообразная грудная клетка • Гипоплазия легочной ткани	• Задержка умственного развития • Одно/двухсторонняя недостаточность 6-й и 7-й пары черепных нервов	• Situs inversus • Атрезия двенадцатиперстной кишки • Атрезия пищевода • Гипоплазия надгортанника • Гастрошизис • Атрезия/стеноз хоан	• Дефект речи: невнятная, невозможность произношения литальных констант • Затруднение при кормлении / глотании в неонатальном периоде • Кондуктивная тугоухость	• Гипотиреоз

описали новорожденного с синдромом Ханхарта от неродственного брака здоровых родителей. У него был маленький язык, микрогнатия, отсутствовали кисти и стопы. Рентгенологически отсутствовали кости запястья и пястья, мезомелия левой большеберцовой кости, отсутствие большеберцовой кости справа, рудиментарные плюсовые кости справа. Пациент умер от пневмонии в возрасте девяти мес. Preis S. и соавт. [14] наблюдали трехлетнюю девочку с гипоглоссией, адонтией, эпидермоидом правого глаза, недостаточностью 6- и 7-й пары черепно-мозговых нервов, гиподактилией слева и дефектом межжелудочковой перегородки. Higashi K. и соавт. [18] описали девочку с аглоссией и персистенцией передней щечно-глоточной мембраны. Кроме того, у нее была атрезия пищевода, гипоплазированный надгортанник, птоз верхнего века слева, кондуктивная тугоухость, не характерные для данного синдрома. Mandai H. [20] и соавт. описали двухдневного ребенка, у которого аглоссия была диагностирована при трудностях интубации по поводу атрезии двенадцатиперстной кишки. Кроме того, аглоссия сочеталась с расщелиной нёба и микрогнатией, создавшие трудности при проведении анестезии и мероприятий по предотвращению аспирации в послеоперационном периоде. Kantaruga P. и соавт. [21] описали тайскую девочку с умеренной задержкой психического развития, гипотиреозидизмом, микроцефалией, микросомией, уплощением верхнечелюстной арки, врожденным отсутствием зубов на нижней челюсти, персистенцией щечно-глоточной мембраны, аглоссией и микрогнатией.

Изолированная или с минимальными сопутствующими патологиями аглоссия / гипоглоссия описана лишь в единичных случаях. Amor D.J. и соавт. [22] описали новорожденную девочку с гипоглоссией, микрогнатией и situs inversus, a Shokeir M.H. [23] в своем наблюдении описывал у пациента, помимо гипоглоссии, только наличие эпиканальной складки. Таким образом, все многообразие сочетания пороков развития с аглоссией / гипоглоссией сведены нами в табл. 2.

У наблюдаемых нами пациентов, девочки Т. и мальчика С., была обнаружена задержка речевого развития с невозможностью произносить чисто язычные звуки. Отсутствие нарушения питания и глотания отражает адаптивные резервы, но не в отношении формирования речи, о чем пишут также и другие авторы [9, 17, 24]. Khalil K.C. и соавт. [24] описали случай 30-летнего пациента с аглоссией. У него была гипоплазия нижней и верхней челюсти, тем не менее, пациент был способен управлять функциями рта, но с небольшими трудностями. Таким образом, дефицит мышечной активности и длительное сохранение изолированной гипоглоссии приводило к дизокклюзии и задержке развития зубочелюстного аппарата. Как следствие, речевое развитие и глотание у наблюдаемых нами детей были ниже среднего уровня. По этой причине крайне важно налаживание естественного вскармливания, так как бульбарные расстройства при данной патологии не описаны, а формирование пищевого комка в ротовой полости крайне важно для нормального пищеварения. Стоит отметить, у мальчика функциональные расстройства были минимально выражены. Сохранение нормальной вкусовой чувствительности, по-видимому, возможно вследствие наличия вкусовых сосочков на дне ротовой полости и мышечном валике языка.

Стоит отметить, что такие пациенты не нуждаются в реконструкции языка, так как питание, глотание и вкусовая чувствительность, как правило, интактны, а речь не улучшается после реконструкции. Единственным показанием к проведению реконструктивных операций или ортодонтическому лечению является малокклюзия.

Хороший и стойкий результат ортодонтического лечения, проводимый в течение 2 лет 9 мес у пациента в возрасте 15 лет и сохраняющийся в течение 9 лет наблюдения описал Goto S. [25]. На заре развития аппаратов для компрессионо-дистракционного остеогенеза нижней челюсти Kollar E.M. [26] описал опыт удлинения нижней челюсти у ребенка с синдромом Ханхарта, однако отдаленные результаты представлены не были. Однако многие авторы сходятся во мнении, что ведение таких пациентов должно проводиться мультидисциплинарной командой для ранней реабилитации, ортодонтической коррекции и формирования оральных навыков [27].

Заключение

Аглоссия / гипоглоссия – крайне редкое состояние, патогенез которого можно объяснить нарушением роста латерального язычного валика и язычного бугорка на 4-й неделе гестации, этиология которого до сих пор остается дискутабельной. В настоящий момент нет единого мнения о тактике ведения таких пациентов в силу малого количества наблюдений. В большинстве случаев тактика выжидательная до момента возможности проведения ортогнатического этапа лечения, если не развиваются жизнеугрожающие состояния (нарушения питания или дыхания), однако указаний в литературе на подобные случаи не встречались.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

- Moore K.L. Rio de Janeiro: Editora Guanabara; 1982. *Embriologia Clínica*. 3^a ed; p. 442. [Google Scholar]
- Salles F., Anchieta M., Costa Bezerra P., Torres M.L., Queiroz E., Faber J. Complete and isolated congenital aglossia: case report and treatment of sequelae using rapid prototyping models. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2008; 105: 41–7.
- Kantaputra P., Tanpaiboon P. Thyroid dysfunction in a patient with aglossia. *Am J Med Genet A*. 2003; 122A(3): 274–7.
- Felício C.M., Desenvolvimento normal das funções estomatognáticas. *Tratado de fonoaudiologia* 2004.s; pp. 195–211.
- Rasool A., Zaroo M.I., Wani A.H., Darzi M.A., Bashir S.A., Bijli A.H., Rashid S. Isolate aglossia in a six year old child presenting with impaired speech: a case report [Internet] *Cases journal*; content/pdf/1757–1626–0002–0000007926 [cited 214]. Available at: <http://www.casesjournal.com/content/2/1/7926>
- Kumar P., Chaubey K.K. Aglossia: a case report. *J Indian Soc Pedod Prev Dent*. 2007; 25(1): 46–8.
- Dogan D.G., Dogan M., Aslan M., Menekse E., Yakinci C. Hanhart syndrome. *Genet. Counsel*. 2010; 21: 359–62.
- Julius A. Klausstiftung Furvererbungseting Sozialanthropologie and Rassenhygiene. Zurich 1950; 25: 531–44.
- Hall B.D. Aglossia- adactylia. *Birth Defects. Orig Artic Ser*. 1971; 7: 233–6.
- Hanhart E. Ueber die Kombination von Peromelie mit Mikrognathie, ein neues Syndrom beim Menschen, entsprechend der Akroterias congenita von Wriedt und Mohr beim Rind. *Arch. Klaus Stift. Vererbungsforsch*. 1950; 25: 531–43.
- Tuncbilek E., Yalcin C., Atasu M. Aglossia-adactylia syndrome (special emphasis on the inheritance pattern). *Clin Genet*. 1977 Jun; 11(6): 421–3.
- Robinow M., Marsh J.L., Edgerton M.T., Sabio H., Johnson G.F. Discordance in monozygotic twins for aglossia-adactylia, and possible clues to the pathogenesis of the syndrome. *Birth Defects Orig. Art. Ser*. 1978; XIV(6A): 223–30.
- Opitz J.M. The developmental analysis of human congenital anomalies. *Prog Clin Biol Res*. 1982; 104: 15–44.
- Preis S., Majewski F., Hantschmann R., Schumacher H., Lenard H.G. Goldenhar, Moebius and hypoglossia-hypodactyly anomalies in a patient: Syndrome or association? *Eur J Pediatr* 1996; 155: 385–9
- Robertson S.P., Bankier A. Oromandibular limb hypogenesis complex (Hanhart syndrome): a severe adult phenotype. (Letter) *Am. J. Med. Genet*. 1999; 83: 427–9.
- Chandra Sekhar H.K., Sachs M., Siverls V.C. Hanhart's syndrome with special reference to temporal bone findings. *Ann. Otol. Rhinol. Laryng*. 1987; 96: 309–14.
- De Smet L., Schollen W. Hypoglossia-hypodactyly syndrome: report of 2 patients. *Genet. Counsel*. 2001; 12: 347–52.
- Camera G., Ferrari G., Rossello M.I., Camera A. 'Angel-shaped phalanx' in a boy with oromandibular-limb hypogenesis. (Letter) *Am. J. Med. Genet*. 2003; 119A: 87–8.
- Higashi K., Edo M. Conductive deafness in aglossia. *J Laryngol Otol* 1996; 110: 1057–9.
- Mandai H., Kinouchi K. Perioperative management of a neonate with aglossia-adactylia syndrome. *Mausi*. 2001; 50: 773–5. Opitz (1982)
- Kantaputra P., Tanpaiboon P. Thyroid dysfunction in a patient with aglossia. *Am J Med Genet A*. 2003; 122: 274–7.
- Amor D.J., Craig J.E. Situs inversus totalis and congenital hypoglossia. *Clin Dysmorphol*. 2001; 10: 47–50.
- Shokeir M.H., Short stature, absent thumbs, flat facies, anosmia and combined immune deficiency (CID). *Birth Defects Orig Artic Ser*. 1978; 14(6A): 103–16.
- Khalil K.C., Dayal P.K., Gopa Kumar R., Prashanth S. Aglossia: A case report. *Quintessence Int*. 1995; 26: 359–60.
- Goto S., Tanaka S., Iizuka T. A case report of congenital aglossia. *Aichi Gakuin Dent Sci*. 1991; 4: 7–14.
- Kollar E.M., Diner P.A., Vazquez M.P., Accart G., Pirolo M. [Bone distraction using an external fixator: a new mandibular lengthening technic. A preliminary study apropos of 2 cases of children with mandibular hypoplasia]. *Rev Stomatol Chir Maxillofac*. 1994; 95(6): 411–6.
- Bommarito S., Zanato L.E., Vieira M.M., Angelieri F. Aglossia: Case Report. *Int Arch Otorhinolaryngol*. 2015; 20(1): 87–92. doi:10.1055/s-0034-1544116

Поступила 07 мая 2019

Принята в печать 24 июня 2019

КЛИНИЧЕСКАЯ ПРАКТИКА

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2019

Румянцева Г.Н.¹, Волков С.И.¹, Юсуфов А.А.², Казаков А.Н.², Бревдо Ю.Ф.², Трухачев С.В.²,
Светлов В.В.², Гуськова О.Н.¹

УСПЕШНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПОВРЕЖДЕНИЯ СЕЛЕЗЁНКИ, ОСЛОЖНИВШЕГОСЯ ГИГАНТСКОЙ ПОСТТРАВМАТИЧЕСКОЙ КИСТОЙ

¹Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Тверской государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, 170100, г. Тверь;

²Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Тверской области «Детская областная клиническая больница», 170001, г. Тверь

КОММЕНТАРИЙ РЕДАКЦИИ. В статье представлено редкое клиническое наблюдение гигантской кисты селезёнки, диагностированной после травмы и успешно излеченной путем применения лапароскопических технологий. По-видимому имело место кровоизлияние в существующую ранее врожденную кисту с последующим увеличением ее размеров. Гистологическое заключение подтверждает врожденный характер кисты и требует наблюдения в анамнезе для исключения рецидива кистозной лимфангиомы селезёнки.

При закрытых травмах живота у детей повреждение селезенки встречается наиболее часто. После проведенной спленэктомии нарушается адекватное функционирование иммунной системы и повышается риск развития сепсиса. Органосохраняющая тактика при наличии конкретных показаний является приоритетным направлением в лечении травм селезенки. Среди осложнений неоперативного лечения поврежденных селезенки наиболее часто встречаются посттравматические кисты, выбор метода лечения которых остается дискуссионным в настоящее время.

Ключевые слова: дети; повреждения селезёнки; киста селезёнки.

Для цитирования: Румянцева Г.Н., Волков С.И., Юсуфов А.А., Казаков А.Н., Бревдо Ю.Ф., Трухачев С.В., Светлов В.В., Гуськова О.Н. Успешное лечение повреждения селезёнки, осложнившегося гигантской посттравматической кистой. *Детская хирургия*. 2019; 23(4): 211-214. DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2019-23-4-211-214>

Для корреспонденции: Казаков Александр Николаевич, ассистент кафедры детской хирургии, детский хирург ГБУЗ «ДОКБ», 170001, г. Тверь. E-mail: drkazakov@mail.ru

Rumyantseva G.N.¹, Volkov S.I.¹, Yusufov A.A.², Kazakov A.N.², Brevdo Yu.F.², Trukhachev S.V.²,
Svetlov V.V.², Guskova O.N.¹

SUCCESSFUL TREATMENT OF INJURED SPLEEN COMPLICATED BY A GIANT POST-TRAUMATIC CYST

¹Tver State Medical University of Ministry of Health of Russian Federation, Tver, 170100, Russian Federation;

²Children's Regional Clinical Hospital, Tver, 170001, Russian Federation

In case of blunt abdominal injuries in children, the spleen is involved most often. The organ-sparing tactics - if there are specific indications - is a priority in managing spleen injuries. Post-traumatic cysts is the most frequent complication of non-surgical treatment of the spleen. How to treat such cysts is still a disputable issue.

Key words: children; spleen injuries; cyst of the spleen.

For citation: Rumyantseva G.N., Volkov S.I., Yusufov A.A., Kazakov A.N., Brevdo Yu.F., Trukhachev S.V., Svetlov V.V., Guskova O.N. Successful treatment of injured spleen complicated by a giant post-traumatic cyst. *Detskaya khirurgiya (Russian Journal of Pediatric Surgery)* 2019; 23(4): 211-214. (In Russian). DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2019-23-4-211-214>

For correspondence: Alexander N. Kazakov, pediatric surgeon, assistant professor, chair of pediatric surgery, Children's Regional Clinical Hospital, Tver, 170001, Russian Federation. E-mail: drkazakov@mail.ru

Information about authors: Kazakov A.N., <https://orcid.org/0000-0001-5766-0841>

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

Acknowledgments. The study had no sponsorship.

Received: March 13, 2019

Accepted: June 4, 2019

Введение

Проблема травмы селезенки у детей не теряет актуальности уже многие десятилетия. Органосохраняющая тактика в приоритете и, безусловно, она себя оправдывает. Разрывы селезенки занимают ведущее место среди всех травм органов брюшной полости у детей и составляют от 20 до 58% [1, 2]. Причинами закрытых повреждений селезенки могут быть транспортная и спортивная травма, падение с высоты, удар в живот и грудную клетку [3]. Высокая частота повреждений селезенки объясняется тем, что она представляет собой паренхиматозный орган, наполненный кровью, который при локальном воздействии силы испытывает гидродинамический удар, при этом разрывы имеют чаще всего поперечное направление и вызывают внутрибрюшное кровотечение. Принимая во внимание страх перед продолжающимся кровотечением, большинство хирургов отдавали предпочтение спленэктомии [4]. Однако анатомо-морфологические исследования свидетельствуют о том, что селезенка у детей имеет сегментарную природу строения и кровоснабжения со слабой выраженностью межсосудистых анастомозов и низкой степенью дифференцировки артериального русла, что создаёт условия для её неоперативного лечения [5]. В отечественной литературе имеются немногочисленные сведения о возможности консервативного лечения, тем не менее, ценность органосохраняющей тактики очень актуальна. Селезенка выполняет ряд важнейших функций в гомеостазе, но приоритетная роль отводится функционированию иммунной системы [6]. Уже более 60 лет прошло со времени первых упоминаний в литературе про «постспленэктомический сепсис» и аспленизм, однако и в настоящее время эта проблема не теряет актуальности, особенно в детском возрасте [7, 8]. Зачастую хирургов останавливает и риск возможных отсроченных осложнений после проведения консервативных мероприятий [9]. К ним относятся: отсроченный разрыв селезенки, вторичное или отсроченное кровотечение, абсцессы селезенки, псевдоаневризмы и образование кист селезенки [10–12]. По данным авторов, риск возникновения посттравматических кист варьирует от 2,4 до 7,7%, тогда как частота вышеуказанных осложнений представлена единичными случаями в литературе и не превышает 0,7–1% [8]. Лечение кист селезенки представляет собой дискуссионный вопрос, т.к. нет единой тактики в выборе метода лечения [13, 14]. Альтернативным органосохраняющим вариантом является лапароскопия с фенестрацией полости [15, 16]. Перкутанные пункционные методы успешны не во всех случаях, т.к. деэпителизация полости кисты различными агрессивными средами не всегда способна прекратить продукцию содержимого кисты, а комбинированный метод суперселективной окклюзии сосудов селезенки не доступен широкому кругу детских хирургов [16, 17].

Клиническое наблюдение

Представляем клиническое наблюдение разрыва селезенки у мальчика 11 лет.

Ребёнок И., поступил в 1-е хирургическое отделение через 7 ч от момента травмы (получил удар мячом в живот). Состояние при поступлении – средней степени тяжести. В сознании, кожные покровы бледно-розовые. В легких дыхание проводилось во всех отделах, хрипов нет. Частота дыхания 21 в мин. Тоны сердца ясные, ритмичные. Пульс 85 уд./мин, АД 120/80 мм рт.ст. Живот не вздут, симметричный, участвует в акте дыхания, при пальпации болезненный по левому флангу. Перитоне-

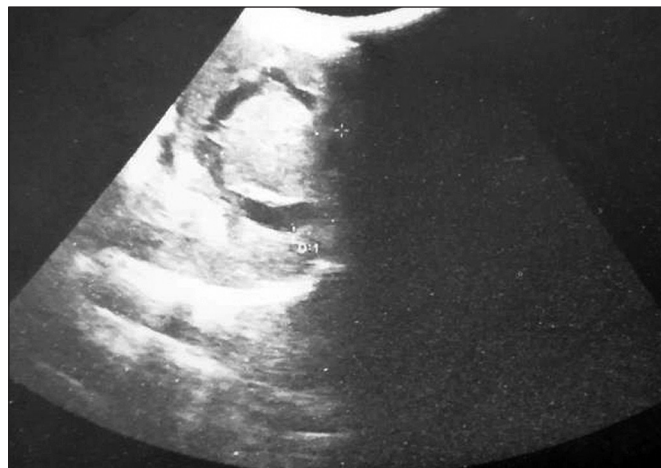


Рис. 1. Аваскулярное эхоразнородное образование с анэхогенным содержимым по периферии и гиперэхогенным в центре размером 54 × 47 мм, распространяющееся на капсулу селезенки по реберно-диафрагмальной поверхности.

альные симптомы сомнительные. В приемном отделении выполнили УЗИ брюшной полости (Mindray DC-8) – селезенка располагалась типично. Паренхима селезенки неоднородная за счет наличия в средней трети (ближе к верхнему полюсу) аваскулярного эхоразнородного образования с анэхогенным содержимым по периферии и гиперэхогенным в центре, размером 54 × 47 мм, распространяющееся на капсулу селезенки по реберно-диафрагмальной поверхности (рис. 1). Объем гемоперитонеума по эхографическим расчетам составил около 450 мл. На обзорной рентгенограмме грудной и брюшной полости патологии не выявили. В клиническом анализе крови гемоглобин 117 г/л, эритроциты $4,4 \cdot 10^{12}/л$, лейкоцитоз $14,3 \cdot 10^9/л$, со сдвигом формулы влево – палочкоядерные нейтрофилы 9%. Общий анализ мочи без особенностей.

Учитывая стабильную гемодинамику, отсутствие признаков перитонита, и «средний» объем гемоперитонеума по эхографическим расчетам решено было выбрать неоперативную тактику лечения повреждения селезенки. Ребенка госпитализировали в отделение реанимации. Проводилась инфузионная терапия, с гемостатической целью выполнили трансфузию свежезамороженной плазмы, вводили транексам, этамзилат натрия, цефазолин, амикацин, кеторол в возрастных дозировках. Эхографическое мониторирование осуществляли через 1, 3 и 6 ч – признаков нарастания объема гемоперитонеума не отмечалось, размеры повреждения паренхимы селезенки в первые сутки после травмы не изменялись. Через 1 сутки, после стабилизации состояния и незначительного снижения объема гемоперитонеума ребенка перевели в хирургическое отделение.

В момент перевода состояние ребенка – средней степени тяжести, стабильное. В сознании, активно на боли в животе не жаловался. Слизистые влажные. Пульс 79 уд. в мин, АД 110/70 мм рт.ст. В легких дыхание выслушивалось во всех отделах, хрипов нет. Живот не вздут, мягкий, при пальпации умеренно болезненный в левом подреберье. Перитонеальные симптомы отрицательные.

В хирургическом отделении в условиях строгого постельного режима была продолжена гемостатическая терапия транексамом, этамзилатом натрия, отменена на 5-е сутки. Антибактериальная терапия продолжена до 8 сут. В контрольном клиническом анализе крови гемоглобин 127 г/л, эритроциты $4,8 \cdot 10^{12}/л$, лейкоцитоз $7,6 \cdot 10^9/л$.

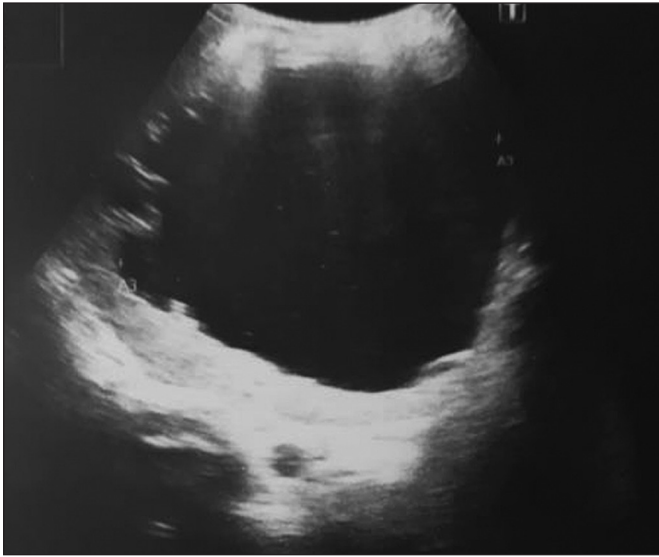


Рис. 2. Посттравматическая киста селезенки в верхнем полюсе по медиальной поверхности селезенки, размером $127 \times 92 \times 118$ мм (объем 597 мл).

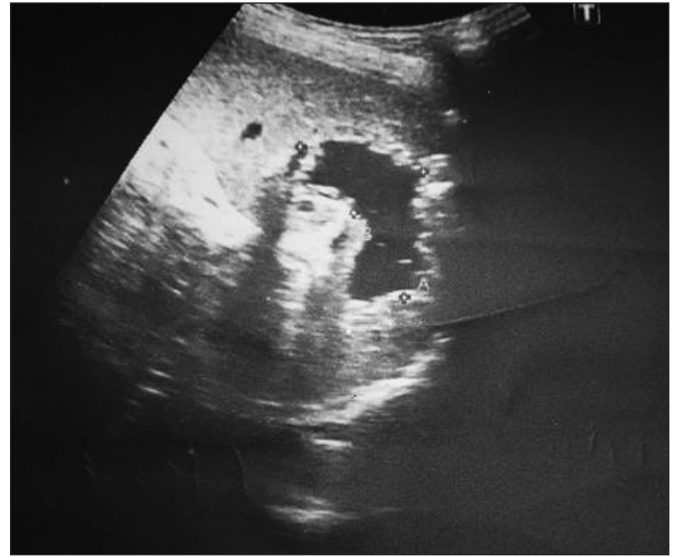


Рис. 5. Остаточная полость кисты неправильной формы, размером 41×19 мм.

УЗ-контроль органов брюшной полости проводили ежедневно – объем гемоперитонеума прогрессивно уменьшался и на 5-е сутки составил не более 100 мл, гематома в селезенке была в стадии лизиса размером до 50×40 мм. На момент выписки количество свободной жидкости не превышало 40 мл. Ребенка выписали на 12-е сутки в удовлетворительном состоянии.

Через 1 мес с момента травмы на контрольном УЗИ (Mindray DC-8) селезенка 124×53 мм, увеличена. По медиальной поверхности лоцировалось образование с неровными контурами (без капсулы), внутренними перегородками и сгустками по задней поверхности размерами $108 \times 89 \times 106$ мм (объем 533 мл). Свободной жидкости в брюшной полости не выявлено. Данная эхографическая картина расценивалась как сформировавшаяся ложная киста селезенки. Рекомендовали домашний режим, полное исключение физических нагрузок. На повторном УЗИ через 2 мес после травмы визуализировали посттравматическую кисту селезенки в верхнем полюсе по медиальной поверхности размером $127 \times 92 \times 118$ мм (объем 597 мл), свободной жидкости в брюшной полости не определялось (рис. 2).

Учитывая увеличение размеров кистозного образования и риск разрыва кисты с последующим кровотечением, ребенка госпитализировали в хирургическое отделение ДОКБ для оперативного лечения.

Под интубационным наркозом и УЗ-навигацией в месте наименьшей толщины паренхимы селезенки была заведена пункционная системы Телефлекс Ch № 8 и проводник, по которому в полость кисты установили дренаж (рис. 3, см. на вклейке). Эвакуировали 260 мл темно-коричневой жидкости. Эхографически полость кисты уменьшилась в размерах, в брюшной полости вокруг образования появилось жидкостное содержимое. В связи с негерметичностью дренажной системы введение склерозирующего препарата не безопасно, в связи с чем выполнили лапароскопию. По нижнему краю пупочного кольца открытым способом были установлены троакары с оптикой 10 мм, наложили карбоксиперитонеум 12 мм рт.ст. В эпигастральной и левой подвздошной областях установили троакары 5 мм с манипуляторами. При обзорной лапароскопии визуализировали кисту, исходя-

щую из верхнего полюса селезенки размером 10×8 см округлой формы. Свободную жидкость темно-коричневого цвета в брюшной полости в области селезенки и в малом тазу удалили электроотсосом, объем около 300 мл (содержимое кисты селезенки). Выполняли максимальное иссечение стенок кисты ультразвуковыми ножницами, внутреннюю выстилку обрабатывали аргонплазменной коагуляцией (рис. 4, см. на вклейке). Кровотечения нет, другой патологии в брюшной полости не обнаружили. Остаточную полость кисты тампонируют пряжей сальника, в малом тазу установили дренаж. Под контролем оптики троакары были удалены. На раны наложили асептические повязки.

В ближайшем послеоперационном периоде ребенок находился в отделении реанимации. На вторые сутки, по стабилизации состояния, пациента перевели в хирургическое отделение, удалили дренаж из брюшной полости. На контрольном УЗИ брюшной полости селезенка была расположена типично, размеры 113×41 мм, не увеличена, контуры ровные, четкие. В верхнем сегменте сохранялась остаточная полость неправильной формы с многочисленными карманами размером 41×19 мм (рис. 5). Свободная жидкость в брюшной полости не определялась. Швы сняли на 7-е сутки, заживление ран первичным натяжением. Выписали в удовлетворительном состоянии. Гистологическое исследование – грубая волокнистая ткань с гиалинозом, очаговой лимфоидной инфильтрацией с единичными эозинофилами; в одном из участков определялось большое количество тесно прилежащих сосудов капиллярного типа эритроцитов. На внутренней поверхности капсулы местами сохранена эндотелиальная выстилка. Заключение – капсула кисты представлена капиллярно-кистозной лимфангиомой (рис. 6, а, б, см. на вклейке).

Обсуждение

Данный клинический случай демонстрирует правильность выбора лечебной тактики. Органосохраняющая тенденция в лечении закрытых повреждений селезенки в детской хирургии обоснована и имеет право на существование при наличии конкретных показаний. Количество отсроченных осложнений после травмы селезенки,

по данным литературы, не так высоко, однако формирование посттравматических кист встречается очень часто. В данном случае остается только предполагать о наличии врожденной кисты селезенки до травмы, т.к. родители ранее никогда не выполняли ребенку УЗИ брюшной полости. Однако наличие выстилки в стенке кисты при гистологическом исследовании и механизм травмы (удар мячом в проекцию селезенки) формирует представление об образовании посттравматической кисты в результате повреждения паренхимы селезенки с кровоизлиянием в уже имеющуюся истинную, вероятно, врожденную кисту селезенки. Тем не менее, неоперативное лечение повреждения селезенки, осложнившееся посттравматической кистой, приоритетнее спленэктомии по ряду параметров – профилактика аспленизма, отсутствие спаечного процесса при малоинвазивных вмешательствах и хороший косметический результат.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

ЛИТЕРАТУРА

(пп. 1, 2, 4, 8, 10–12, 14 см. в REFERENCES)

3. Журило И.П., Мишаков С.В., Грона В.Н. и др. Консервативное лечение повреждений паренхиматозных органов брюшной полости у детей. *X Российский конгресс «Инновационные технологии в педиатрии и детской хирургии»*. М.: 2011.
5. Подкаменев В.В., Иванов В.О., Юрков П.С., Михайлов Н.И., Чигинда В.В., Нигамадьянов Н.Р. Обоснование консервативного лечения закрытых повреждений селезенки у детей. *Детская хирургия*. 2009; 4: 10–2.
6. Свирский А.А. Лечение изолированных повреждений селезенки у детей. *Медицинский журнал*. 2005; 4: 98–100.
7. Кузин М.И., Данилов М.В., Скиба Н.Д., Дурдыев М.Д. Непаразитарные кисты селезенки. *Клин. мед.* 1985; 3: 34–9.
9. Подкаменев В.В., Подкаменев А.В. Неоперативное лечение повреждений селезенки у детей: риск отсроченных осложнений. *Детская хирургия*. 2014; 18: 38–42.
13. Беляева О.А., Кондрашин С.А., Поляев Ю.А., Гарбузов Р.В., Мусаев Г.Х., Бондар З.М., Беляева А.В., Ширяев А.А. Комбинированные навигационные оперативные вмешательства у детей с солитарными кистами селезенки. *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. 2016; 4(1): 16–23.
15. Огнёв С.И., Цап Н.А. Эндовидеохирургия кист паренхиматозных органов брюшной полости. *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. 2012; 2(1): 44–8.
16. Поддубный И.В., Дронов А.Ф., Смирнов А.Н. и др. Непаразитарные кисты селезенки у детей. *Эндоскопическая хирургия: научно-практический журнал Российской ассоциации эндоскопической хирургии*. 2004; 10(3): 30–8.
17. Гассан Т.А., Поляев Ю.А. Эндоваскулярная окклюзия в лечении патологических состояний селезенки у детей. *Детская хирургия*. 2009; 2: 33–6.

REFERENCES

1. Huebner S., Reed M.H. Analysis of the value of imaging as part of the follow-up of splenic injury in children. *Pediatr. Radiol.* 2001; 31(12): 852–5.
2. Koca B., Topgul K., Yuruker S.S. et al. Non-operative treatment approach for blunt splenic injury: is grade the unique criterion? *Ulus Travma Acil Cerrahi Derg.* 2013; 19 (4.): 337–42.
3. Zhurilo I.P., Mishakov S.V., Grona V.N. et al. Conservative treatment of injuries of the parenchymal abdominal organs in children. *X Russian Congress "Innovative technologies in Pediatrics and pediatric surgery". [X Rossiyskiy kongress "Innovatsionnye tehnologii v pediatrii i detskoi khirurgii"]*. Moscow: 2011. (in Russian)
4. Upadhyaya P. Conservative management of splenic trauma: history and current trends. *Pediatr. Surg. Int.* 2003; 19: 617–27.
5. Podkamenev V.V., Ivanov V.O., Yurkov P.S., Mikhailov N., Ciganda V.V., Nigmadjanov N.R. The rationale of conservative treatment of closed injuries of the spleen in children. *Detskaya khirurgiya*. 2009; 4: 10–2. (in Russian)
6. Svirsky A.A. Treatment of isolated spleen injuries in children. *Meditinskiy zhurnal*. 2005; 4: 98–100. (in Russian)
7. Kuzin M.I., Danilov M.V., Skiba N.D., Durdyev M.D. Nonparasitic cysts of the spleen. *Klin. med.* 1985; 3: 34–9. (in Russian)
8. Yano H., Imasato M., Monde T. et al. Hand-assisted laparoscopic splenectomy for splenic vascular tumors: report of two cases. *Surg. Laparosc. Percutan. Tech.* 2003; 13(4): 286–9.
9. Podkamenev V.V., Podkamenev A.V. non-Surgical treatment of spleen injuries in children: risk of delayed complications. *Detskaya khirurgiya*. 2014; 18: 38–42. (in Russian)
10. Lynn K.N., Werder G.M., Callaghan R.M. Pediatric blunt splenic trauma: a comprehensive review. *Pediatr. Radiol.* 2009; 39: 904–16.
11. Ong W.A., Eilertson, K.E., Reilly E.F. et al. Nonoperative management of splenic injuries: significance of age. *J. Surg. Res.* 2016; 201(1): 134–40.
12. Weinrich M., Dahmen, R.P., Black, K.J. et al. Postoperative long-term results in high-grade traumatic ruptures of the spleen in children. *Zentralbl. Chir.* 2014; 139(6): 632–7.
13. Belyaeva O. A., Kondrashin S.A., Polyayev Yu.A., Garbuzov R.V., Mусаев G.H., Bondar Z.M., Belyaeva, A.V., Shiryayev A.A. Combined navigation of surgical intervention in children with solitary cysts of the spleen. *Rossiyskiy vestnik detskoy khirurgii, anesteziologii i reabilitatsii*. 2016; 4(1): 16–23. (in Russian)
14. Dobremez E., Lefevre Y., Harper L. Complications occurring during conservative management of splenic trauma in children. *J. Pediatr. Surg.* 2006; 16: 166–70.
15. Ognev S.I., Tsap N.A. Endovideosurgery of cysts of parenchymal abdominal organs. *Rossiyskiy vestnik detskoy khirurgii, anesteziologii i reabilitatsii*. 2012; 2(1): 44–8. (in Russian)
16. Poddubny I.V., Dronov A.F., Smirnov A.N. and others. Nonparasitic cysts of the spleen in children. *Endoskopicheskaya khirurgiya: nauchno-prakticheskiy zhurnal Rossiyskoy assotsiatsii endoskopicheskoy khirurgii*. 2004; 10(3): 30–8. (in Russian)
17. Gassan T.A., Polyayev Yu.A. Endovascular occlusion in the treatment of pathological conditions of the spleen in children. *Detskaya khirurgiya*. 2009; 2: 33–6. (in Russian)

Поступила 21 мая 2019

Принята 27 мая 2019

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2019

Кацупеев В.Б., Чепурной Г.И., Чепурной М.Г., Матвеев О.Л., Дадаян А.Г., Воловик К.Г., Бабищ И.И., Хоронько Ю.В., Лукаш Ю.В.**РЕДКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ СОЧЕТАНИЯ ОМФАЛОЦЕЛЕ С ИЗОЛИРОВАННЫМИ ЭНТЕРОКИСТОМАМИ У НОВОРОЖДЕННОГО**

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, 344022, г. Ростов-на-Дону

*Представлено описание чрезвычайно редкого сочетания омфалоцеле и изолированных сегментов тонкой кишки с энтерокистомами, имеющих собственную брыжейку и проявивших себя синдромом частичной кишечной непроходимости в течение 50 сут после ушивания передней брюшной стенки по поводу омфалоцеле. Полному излечению ребёнка способствовало удаление двух отшнурованных кишечных фрагментов в состоянии гипертензии их внутримышечного содержимого, выполненное при релапаротомии.***Ключевые слова:** омфалоцеле; энтерокистомы изолированных фрагментов тонкой кишки; новорождённая.**Для цитирования:** Кацупеев В.Б., Чепурной Г.И., Чепурной М.Г., Матвеев О.Л., Дадаян А.Г., Воловик К.Г., Бабищ И.И., Хоронько Ю.В., Лукаш Ю.В. Редкое наблюдение сочетания омфалоцеле с изолированными энтерокистомами у новорожденного. *Детская хирургия.* 2019; 23(4): 215–217. DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2019-23-4-215-217>**Для корреспонденции:** Чепурной Михаил Геннадьевич, доктор мед. наук, профессор кафедры детской хирургии и ортопедии ФГБОУ ВО «РостГМУ» МЗ РФ, 344022, г. Ростов-на-Дону. E-mail: chepur@rambler.ru*Katsupееv V.B., Chepurnoy G.I., Chepurnoy M.G., Matveev O.L., Dadayan A.G., Volovik K.G., Babich I.I., Khoronko Yu.V., Lukash Yu.V.***A RARE CASE OF THE COMBINATION OF OMPHALOCELE WITH ISOLATED ENTEROCYSTS IN A NEWBORN***Rostov State Medical University, 344022, Rostov-on-Don, Russian Federation**The authors describe an extremely rare combination of omphalocele and isolated segments of the small intestine with enterocystomas having their own mesentery. This pathology was manifested by a syndrome of partial intestinal obstruction during 50 days after suturing the anterior abdominal wall because of omphalocele. During relaparotomy, a pair of separated intestinal fragments with hypertension in their inner content was removed. The patient recovered completely.***Key words:** omphalocele; enterocystomas of isolated fragments of the small intestine; newborn.**For citation:** Katsupееv V.B., Chepurnoy G.I., Chepurnoy M.G., Matveev O.L., Dadayan A.G., Volovik K.G., Babich I.I., Khoronko Yu.V., Lukash Yu.V. A rare case of the combination of omphalocele with isolated enterocysts in a newborn. *Detskaya khirurgiya (Russian Journal of Pediatric Surgery)* 2019; 23(4): 215–217. (In Russian). DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2019-23-4-215-217>**For correspondence:** Mikhail I. Chepurnoy, Dr.Sc (med), professor, department of pediatric surgery and orthopedics, Rostov State Medical University, Rostov-on-Don, 344022, Russian Federation. E-mail: chepur@rambler.ru**Information about authors:** Chepurnoy G.I., <http://orcid.org/0000-0002-2172-1435>*Conflict of interest.* The authors declare no conflict of interest.*Acknowledgments.* The study had no sponsorship.

Received: May 20, 2019

Accepted: June 24, 2019

Популяционная частота омфалоцеле составляет 1:6000 новорождённых. Приблизительно у 50% детей этот порок сочетается с другими аномалиями развития: сердца, дивертикулумом Меккеля, необлитерированным желточным протоком и урахусом, атрезией ануса, синдромом Беквита-Видеманна [1–6]. Сочетания омфалоцеле с энтерокистомами в доступной нам литературе не встретилось. В медицинской литературе периодически описываются наблюдения энтерокистом как изолированного порока развития кишечной трубки [7–9] или у новорождённых с гастрошизисом [10]. Из современных способов диагностики получают распространение способы капсульной эндоскопии [11, 12]. В клинике детской хирургии Ростовского медицинского университета с 1982 по 2019 г. было прооперировано 108 больных с омфалоцеле. Несмотря на 37-летний опыт операций в детской хирургической клинике, описываемое наблюдение встретилось впервые, что и заставило нас поделиться им на страницах журнала.

Девочка Л., родилась 27.11.2018 г. в родильном отделении горбольницы № 20 естественным путём. При осмотре выявлен дефект передней брюшной стенки округлой формы, диаметром 9 см, прикрытый неповреждёнными амниотическими оболочками; эксцентрично располагалась культи пупочного канатика с наложенной пластмассовой клипсой (рис. 1, см. на вклейке). Масса тела ребёнка – 3100 г. Сосательный рефлекс хорошо выражен. Проведено ультразвуковое исследование головного мозга и сердца – патологии не обнаружено. Меконий и газы отходят из прямой кишки, мочеиспускание не нарушено. В анализах крови не обнаружено никаких отклонений от нормы. Предоперационный диагноз – омфалоцеле средних размеров.

Через 3 ч после рождения выполнена операция, типичная при такой патологии: иссечение амниотических оболочек, лигирование пупочных сосудов и протоков, ушивание дефекта передней брюшной стенки местными тканями с формированием всех слоёв передней брюшной стенки.

Ближайший послеоперационный период протекал необычно. Первые проглоченные порции молока вызывали беспокойство ребёнка, отказ от еды. Объём принятого за сутки молока – всего до 30 мл. Доведение объема питания до нормальных значений осуществляли за счёт парентерального введения белковых и углеводных растворов, а также жировых эмульсий в течение 50 сут после хирургического вмешательства.

В этот период пальпаторно стало определяться объёмное образование в брюшной полости размерами $10 \times 8 \times 6$ см, легко смещаемое в любые отделы живота. После проведённого ультразвукового исследования было высказано предположение о наличии у ребёнка энтерокистомы. Описанная выше клиническая картина послеоперационного периода наблюдалась на протяжении 50 сут. Необычно протекающий послеоперационный период и обнаружение кистозного образования в брюшной полости привело к решению 16.01.2019 г. предпринять релапаротомию.

При ревизии органов брюшной полости было обнаружено изолированное кистозное образование размером $10 \times 8 \times 6$ см тугоэластической консистенции с хорошо видной через истончённые стенки мутной жидкостью, располагающееся на слепом тонкокишечном отрезке длиной 14 см. Образование было без признаков нарушенного кровоснабжения; оно имело собственную брыжейку длиной около 4 см, сливающуюся в дальнейшем с основной брыжейкой кишечника. Оно локализовалось в пределах 40 см от илеоцекального угла и было удалено путём пересечения и лигирования его брыжейки (рис. 2, см. на вклейке).

Дальнейшая ревизия кишечника позволила определить второе аналогичное образование в виде энтерокистомы размером $1,2 \times 1 \times 1$ см на слепом тонкокишечном отрезке длиной 3 см, которое располагалось ближе к илеоцекальному углу, однако так же, как и первое образование, было интимно связано с брыжейкой и соприкасалось со стенкой проходящей рядом кишечной петли. Соприкасающиеся стенки были разъединены без их повреждения, выделена энтерокистома, которая была удалена путём лигирования и пересечения подходящей пряди брыжейки. Дальнейшая ревизия всех остальных отделов кишечной трубки и органов брюшной полости патологии не выявила. Передняя брюшная стенка послойно ушита наглухо.

Резецированные энтерокистомы были вскрыты, при этом из их просветов под давлением выделилась мутная жидкость со слизью. Оболочки кистозных образований отосланы на гистологическое исследование. Гистологический анализ удалённых фрагментов тонкой кишки показал, что оба тонкокишечных фрагмента содержат по одной дупликационной кисте с гистологическим строением стенок, типичным для энтерокистом.

Обсуждение

В нашем наблюдении кишечные фрагменты были совершенно изолированными и не имели никакой связи со стенкой остальных кишечных петель, выделяясь совершенно свободно от прилежащих кишечных отрезков. Продукция кишечной слизи в этих образованиях приводила к постепенной гипертензии с истончением кишечных стенок, а также увеличению самого образования и, естественно, к нарастанию болевого синдрома.

Постепенно накапливающееся жидкое содержимое в изолированном сегменте кишечной трубки приводит к растяжению кишечной стенки и её истончению с выраженной внутрипросветной гипертензией, которая всё время нарастает, что может закончиться разрывом кишечной стенки. Следует предвидеть такой исход и своевременно

оперировать больных, ликвидируя этот источник болевой импульсации и полностью снимая риск возникновения осложнения в виде разрыва энтерогенной кисты с возможным развитием кровотечения и перитонита. Изолированные фрагменты тонкокишечной трубки с постепенным нарастанием гипертензионного синдрома, имеющие собственные пряди брыжейки, не могут не участвовать в функционировании всего брыжеечного аппарата. Отсюда такой резкий болевой симптом, возникающий при пальпации живота и выражающийся в напряжении мышц передней брюшной стенки и плаче ребёнка.

По-видимому, болевая импульсация, идущая со стороны брыжейки, существенно изменяет перистальтическую активность тонкокишечной трубки, задерживая скорость распространения перистальтической волны, что, безусловно, отражается на функции всего желудочно-кишечного тракта. Перистальтическая дискоординация проявляется в том, что на протяжении тонкой кишки возникают очаги спастического сокращения, чередующиеся с отрезками паретической дилатации кишечной трубки. Постоянно существующий в брыжейке очаг раздражения поддерживает дискоординированный характер кишечной перистальтики, что полностью парализует нормальную деятельность желудочно-кишечного тракта, ставя под угрозу функцию одной из основных систем организма.

Диагностическая лапароскопия, тщательная пальпация передней брюшной стенки в состоянии медикаментозной релаксации или эксплоративная лапаротомия у больного, имеющего клинику прогрессирующей кишечной непроходимости, позволяют всегда своевременно поставить правильный диагноз и выполнить адекватное хирургическое лечение. Критически оценивая неоправданно затянувшийся послеоперационный период (после хирургического вмешательства, выполненного по поводу омфалоцеле) следует отметить, что вторая операция могла быть выполнена гораздо раньше. Ошибка, допущенная нами в определении сопутствующей хирургической патологии у больного с омфалоцеле, способствовала запоздалой диагностике и запоздалому оперативному лечению. К счастью, оно было выполнено до развития серьёзных осложнений. Поздняя диагностика второго хирургического заболевания у больного с омфалоцеле определяет ценность публикации такого наблюдения из нашей клинической практики.

Иссечение изолированных кишечных сегментов полностью снимает болевую импульсацию, исходящую из них, нормализует перистальтическую активность кишечной трубки. В то же время культы пересечённых прядей брыжейки непременно перитонизируют в складках брюшинного покрова брыжейки, предупреждая избыточное развитие спаечного процесса в брюшной полости. Регулярное опорожнение кишечника у больной, а также нормальная температура тела не давали повода для выполнения срочного хирургического вмешательства, и только нарастание болевого синдрома в брюшной полости привело к решению выполнить релапаротомию и ревизию органов брюшной полости.

Чрезмерная дилатация кишечной стенки несёт в себе угрозу её разрыва с возможным кровотечением и развитием перитонита (при инфицированности содержимого кишки). Развитие выраженного болевого симптома у больной следует расценить как предперфоративное состояние изолированных кишечных фрагментов, что, безусловно, заставило выполнить срочное хирургическое вмешательство.

Принимая во внимание, что энтерокистомы всегда интимно связаны с нормальной кишечной стенкой, не имеют изолированной брыжейки и обычно располагаются в зоне

илеоцекального угла, то отсутствие этих признаков у больной затруднило своевременную диагностику этого порока развития тонкокишечной трубки. В данной ситуации речь шла об отшнуровавшихся изолированных отрезках кишечной трубки, совершенно не связанных с желудочно-кишечным трактом, продуцирующих слизистый характер отделяемого, накопление которого в изолированном просвете кишки сопровождалось увеличением его объёма с истончением кишечных стенок, внутрипросветной компрессией с возможным их разрывом. Это осложнение может сопровождаться внутрибрюшным кровотечением и развитием перитонита (при инфицировании кишечного содержимого).

Ретроспективно оценивая 50-дневную пролонгацию периода ожидания улучшений в состоянии больной, следует признать её необоснованной. Необходимо признать, что для высказывания сомнений в отношении диагноза заболевания должны быть выбраны более короткие сроки, в пределах 1–2 нед, не подводя ребёнка к грани развития необратимых осложнений. Длительность периода увеличения размеров замкнутых кишечных сегментов обусловлена прежде всего медленным процессом продукции кишечной слизи, идущим параллельно с увеличением размеров этого объёмного образования в результате его естественного роста. И всё-таки первый процесс опережает второй и приводит к развитию внутрипросветного гипертензионного синдрома, способного привести к разрыву растянутых кишечных стенок. Такой нежелательный исход заболевания должен быть непременно предотвращён своевременным оперированием больного.

Учитывая массу изолированной кишечной трубки с энтерокистозом, а также относительно длинную брыжейку этих отшнуровавшихся органов, следует предположить, что эти образования, мигрируя по брюшной полости, могли передавливать просвет нормальных кишечных петель, вызывая клинику частичной непроходимости желудочно-кишечного тракта. Вторым, не менее важным выводом состоит в том, что объёмные образования, связанные с брыжейкой кишечника, способны вызывать осложнения, обусловленные не столько величиной патологических образований, сколько вызываемыми ими нарушениями иннервации двигательной функции кишечной трубки, что и определяет клиническую симптоматику описываемого случая.

Это положение должно быть предметом особого внимания для клиницистов, когда возможна ситуация явного несоответствия клинической картины заболевания и её морфологического сопровождения. Изменённая импульсация, идущая от патологического очага, становится доминирующей в развитии заболевания, что требует применения хирургических приёмов оказания своевременной помощи такому контингенту детей.

Вывод

Омфалоцеле приблизительно в 1% случаев сочетается с пороками развития желудочно-кишечного тракта, требующими хирургического лечения. Для их диагностики рекомендуем применять ультразвуковое исследование и тщательную пальпацию органов брюшной полости в условиях эндотрахеального наркоза с миорелаксантами во время устранения омфалоцеле. В случаях обнаружения сопутствующей патологии со стороны органов брюшной полости, следует выполнять необходимые хирургические вмешательства одновременно с пластикой передней брюшной стенки.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

ЛИТЕРАТУРА

(пп. 3–9, 12 см. в REFERENCES)

- Исаков Ю.Ф. (ред.) *Хирургические болезни детского возраста*. Т. 1. М.: Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа». 2006; 293-8.
- Сомме С., Лангер Дж.С. Омфалоцеле (грыжа пупочного канатика). В кн.: Пурн П., Гольварт М. (ред.) *Атлас детской оперативной хирургии*. Пер. с англ. М.: «МЕД-пресс-информ». 2009; 167-74.
- Чепурной М.Г., Чепурной Г.И., Кацупеев В.Б., Арутюнов А.В., Лейга А.В., Дмитриев С.Г., Варичева Н.В., Астахов Р.Е., Семешин А.В., Лукаш Ю.В. Гастрошизис в сочетании с множественными пороками развития кишечника. *Детская хирургия*. 2018; 22(2): 109-11.
- Карасёва О.В., Харитонов А.Ю., Горелик А.Л., Кисляков А.Н., Коваленко М.И., Удвоение подвздошной кишки, осложнённое рецидивирующими кишечными кровотечениями и кишечной непроходимостью. Клиническое наблюдение. *Детская хирургия*. 2018; 22(2): 105-9.

REFERENCES

- Isakov Yu.F. (edit). *Surgical diseases of children's age*. V. 1. [Khirurgicheskie bolezni detskogo vozrasta. T. 1]. Moscow: GEOTAR-Media. 2006; 293-8. (in Russian)
- Somme S., Langer J.C. Omphalocele. In: Puri P., Höllwarth M.E. (eds) *Pediatric Surgery*. Springer-Verlag Berlin Heidelberg. 2006; 167-74.
- Chabra S. Effective surveillance of gastroschisis and omphalocele: separate *International Classification of Diseases, Ninth Revision* codes! *J. Pediatr. Surg.* 2011; 46(2): 429. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2010.10.022>
- Ceccanti S., Falcon I., Frediani S., Boscarelli A., Musleh L. Umbilical cord sparing technique for repair of congenital hernia into the cord and small omphalocele. *J. Pediatr. Surg.* 2017; 52(1): 192-6. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2016.10.004>
- Michel J-L., Kassir R., Harper L., Gavage L., Frade F., Clermidi P., Sauvat F., Ram ful D. ZORRO: Z Omphaloplasty Repair for Omphalocele. *J. Pediatr. Surg.* 2018; 53(7):1424-7. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2018.04.003>
- Roux N., Jakubowicz D., Salomon L., Grangé G., Giuseppi A., Rouseau V., Khen-Dunlop N., Beaudoin S. Early surgical management for giant omphalocele; Results and prognostic factors. *J. Pediatr. Surg.* 2018; 53(10): 1908-13. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2018.04.036>
- Stringer M.D. Doubling of digestive tract. In the prince P. Puri, M. Golvar. *Atlas of children's operational surgery. The lane from English*. Moscow: MEDpress-inform. 2009; 255-72.
- Oğuzkurt P., Ezer S.S., İnce E., Gezer H.Ö., Hiçsönmez A. Different clinical presentations, diagnostic difficulties, and management of cecal duplication. *J. Pediatr. Surg.* 2013; 48(3): 550-4. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2012.07.048>
- Di Pace M.R., Caruso A.M., De Grazia E., Cimador M. Ileocecal duplication cysts: Is the Loss of the valve always necessary? *J. Pediatr. Surg.* 2014; 49(6):1049-51. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2013.12.026>
- Chepurnoy M.G., Chepurnoy G.I., Katsupееv V.B., Arutyunov A.V., Leiga A.V., Dmitriev S.G., Varicheva N.V., Astakhov R.E., Semeshin A.V., Lukash Yu.V. Gastroschisis in the combination with multiple intestinal malformations. *Russian Journal of Pediatric Surgery*. 2018; 22(2): 109-11. (in Russian). DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2018-22-2>
- Karaseva O.V., Kharitonova A.Yu., Gorelik A.L., Kislyakov A.N., Kovalenko M.I. Ileal intestinal duplication, complicated by recurrent intestinal bleeding and intestinal obstruction. Clinical observation. *Russian Journal of Pediatric Surgery*. 2018; 22(2):105-9 (in Russian). DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2018-22-2>
- Toth E., Lillienau J., Ekelund M., Alumets J., Olsson R., Thrlaci H. Ulcerated small-intestine duplication cyst: an unusual source of GI bleeding revealed by wireless capsule endoscopy. *Gastrointestinal Endosc.* 2006; 63(1):192-4. DOI: <http://dx.doi.org/10.1053/j.gie.2005.06.034>

Поступила 20 мая 2019

Принята 24 июня 2019

Машков А.Е., Слесарев В.В., Друзюк Е.З.**АБДОМИНОСКРОТАЛЬНОЕ ГИДРОЦЕЛЕ У ГРУДНОГО РЕБЕНКА**

Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Московской области «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского», отделение детской хирургии, 129110, г. Москва.

Представлен редкий случай абдоминоскротальной формы гидроцеле у грудного ребенка. При УЗИ и РКТ брюшной полости выявлена огромная киста. На операции обнаружено гигантское гидроцеле в брюшной полости, 8,0 × 7,0 см, имеющее сообщение с правым паховым каналом и мошонкой. Киста удалена после предварительного отделения семявыносящего протока, который имел длину около 15 см и располагался по заднемедиальной поверхности кисты. В послеоперационном периоде отмечалось полное выздоровление ребенка.

Ключевые слова: абдоминоскротальное гидроцеле; киста брюшной полости; дети.

Для цитирования: Машков А.Е., Слесарев В.В., Друзюк Е.З. Абдоминоскротальное гидроцеле у грудного ребенка. *Детская хирургия.* 2019; 23(4): 218-219. DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2019-23-4-218-219>

Для корреспонденции: Слесарев Вячеслав Викторович, кандат мед. наук, старший научный работник отделения детской хирургии ГБУЗ МО «МОНИКИ», 129110, г. Москва. E-mail: vyach@inbox.ru

Mashkov A.E., Slesarev V.V., Druzyuk E.Z.

ABDOMINOSCROTAL HYDROCELE IN AN INFANT

Vladimirsky Moscow Regional Clinical Research Institute, Moscow, 129110, Russian Federation

The authors describe a rare case of abdominocrotal hydrocele in an infant. A huge cyst of the abdominal cavity was found at the sonographic and X-ray CT examination of the abdominal cavity. During surgery, a giant hydrocele sized 8.0 x 7.0 cm and having communication with the right inguinal canal and scrotum was revealed in the abdominal cavity. The cyst was removed after a preliminary separation of a 15 cm sperm duct which was located along the posteromedial surface of the cyst. After the surgery, the infant recovered completely.

Key words: abdominocrotal hydrocele; cyst of abdominal cavity; children.

For citation: Mashkov A.E., Slesarev V.V., Druzyuk E.Z. Abdominocrotal hydrocele in an infant. *Detskaya khirurgiya (Russian Journal of Pediatric Surgery)* 2019; 23(4): 218-219. (In Russian). DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2019-23-4-218-219>

For correspondence: Viacheslav V. Slesarev, Cand.Sc. (med), senior researcher, department of pediatric surgery, Vladimirsky Moscow Regional Clinical Research Institute, Moscow, 129110, Russian Federation. E-mail: vyach@inbox.ru

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.
Acknowledgments. The study had no sponsorship.

Received: June 4, 2018

Accepted: May 27, 2019

Одним из следствий незаращения проксимального отдела влагалищного отростка брюшины является врожденное гидроцеле или фуникулоцеле [1-3]. По данным литературы, гидроцеле встречается по ходу семенного канатика в паховом канале и мошонке. В этом случае формируется киста семенного канатика, сообщающаяся с полостью брюшины. Если после скопления секрета происходит заращение отростка брюшины выше полости кисты, то это говорит о несообщающемся (изолированном) гидроцеле. Также в патогенезе развития гидроцеле рассматривают нарушение абсорбционной способности стенки вагинального отростка и несовершенство лимфатического аппарата паховой области [4].

Одной из редких форм гидроцеле является абдоминоскротальное гидроцеле, при котором отмечается сочетание пахово-мошоночного и абдоминального компонента, причем брюшная часть может достигать больших размеров [5, 6]. Некоторые авторы связывают развитие этой формы гидроцеле с дисморфизмом яичка [7].

Приводим собственное наблюдение.

В отделение детской хирургии МОНИКИ поступил мальчик в возрасте 6 мес. С рождения – водянка оболочек правого яичка. Гидроцеле постепенно увеличивалось в размерах. С 5 мес возникли дизурические расстройства в виде частого болезненного мочеиспускания малыми

порциями, а также запоры, вплоть до отсутствия самостоятельного стула. Госпитализирован в хирургическое отделение. Общее развитие ребенка по возрасту, масса тела 7800 г. При осмотре гидроцеле слева – незначительное, справа – больших размеров, меняет свои размеры при надавливании и смене положения ребенка. В брюшной полости пальпируется округлое подвижное безболезненное образование.

При УЗИ брюшной полости выявлена огромная киста брюшной полости. Диагноз уточнен при компьютерной томографии брюшной полости: в нижних отделах живота определялось жидкостное образование с четкими ровными контурами размерами 8,0 × 7,0 см. Образование нижнемедиальным контуром сдавливает и оттесняет мочевой пузырь книзу и влево, нижнелатеральным контуром через паховое кольцо сообщается с правой половиной мошонки с избыточным скоплением жидкости в оболочках яичка (рис. 1, а, б). В клиническом анализе крови отмечалось снижение гемоглобина до 10⁹ г/л, в биохимическом – низкий уровень белка (58 г/л).

В плановом порядке выполнена операция: нижне-срединная лапаротомия из мини-доступа. Кистозное образование, размерами 8,0 × 7,0 см, располагалось над переходной складкой брюшины и занимало всю нижнюю половину брюшной полости (рис. 2, см. на вклейке).



Рис. 1. РКТ брюшной полости пациента: а – поперечный срез: в нижних отделах живота определяется жидкостное образование с четкими ровными контурами; б – продольный срез: киста через паховое кольцо сообщается с правой половиной мошонки.

К нему тесно прилежали петли тонкой кишки и оттесненный к печени купол слепой кишки с червеобразным отростком. К заднемедиальной поверхности кисты интимно прилежал семявыносящий проток, образуя петлю длиной 15 см. Образование имело сообщение с внутренним паховым кольцом, паховым каналом и правой половиной мошонки. Содержимое кисты при ее сдавливании свободно перемещалось из брюшной полости в мошонку, а при надавливании на мошонку – в брюшную полость. В паховом канале размеры гидроцеле достигали до 2,0 см в диаметре (рис. 3, см. нав.клейке).

Семявыносящий проток отделен от кисты, последняя выделена из брюшной полости и пахового канала, иссечена с оставлением части оболочек вокруг правого яичка.

Гигантское гидроцеле содержало около 180,0 мл серозной жидкости желтого цвета. На расширенное правое внутреннее паховое кольцо наложен кисетный шов.

В послеоперационном периоде коротким курсом назначена антибактериальная терапия и физиолечение.

В течение 2 нед у ребенка сохранялся отек правой половинки мошонки, дважды производилась пункция оболочек правого яичка, получено около 40,0 мл серозной жидкости. Впоследствии отек купировался. При контрольном ультразвуковом исследовании брюшной полости патологии не выявлено. Мочеиспускание нормализовалось сразу после операции. Запоры прекратились.

При гистологическом исследовании удаленной кисты установлено, что она покрыта мезотелием (ткань брюшины).

Особенность данного случая: образование основной частью располагалось в брюшной полости и имело гигантские размеры, нарушая работу мочевого пузыря и кишечника. Кисты брюшной полости у детей обычно имеют другую этиологию – энтерокистомы, мезентериальные кисты (или кисты брыжейки), кисты большого сальника [8]. Таким образом, это достаточно редкая форма врожденной патологии вагинального отростка брюшины.

Данная демонстрация показывает, что в случае обнаружения кисты брюшной полости в сочетании с сообщающейся водянкой яичка или семенного канатика следует помнить о возможной абдоминоскротальной форме гидроцеле.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

ЛИТЕРАТУРА

(пп. 3–7 см. в REFERENCES)

1. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. *Детская хирургия. Том 1.* Пер. с англ. СПб.: Хардфорд, 1996.
2. Грона В.Н., Мальцев В.Н., Щербинин А.В., Фоменко С.А., Щербинин А.А. Пороки развития половых органов у мальчиков. *Здоровье ребенка.* 2007; 5(8): 92-6.
3. Пыков М.И., Соколов Ю.Ю., Балашов В.В., Зыкин А.П., Леонидов А.Л., Антонов Д.В., Юркин Ю.Ю. Ультразвуковая диагностика кист брюшной полости у детей. *Педиатрия. Consilium medicum.* 2017; 1: 68-72.

REFERENCES

1. Ashcraft K.W., Holder T.M. *Pediatric Surgery. Vol. 1. [Detskaya khirurgiya. Tom 1].* St. Petersburg: Hartford, 1996. (in Russian).
2. Grana V.N., Mal'tsev V.N., Shcherbinin A.V., Fomenko S.A., Shcherbinin A.A. Malformations of genital organs in boys. *Zdorov'e rebenka.* 2007; 5(8): 92-6. (in Russian)
3. Munden M.M., Trautwein L.M. Scrotal pathology in pediatrics with sonographic imaging. *Curr Probl Diagn Radiol.* 2000 Nov-Dec; 29(6): 185-205.
4. Bloom D.A., Guiney E.J., Ritchey M.L. Normal and abnormal pelviscopic anatomy at the internal inguinal ring in boys and the vasal triangle. *Urology.* 1994; 44(6): 905-8.
5. Doudt A.D., Kehoe J.E., Ignacio R.C., Christman M.S. Abdominoscrotal hydrocele: A systematic review. *J Pediatr Surg.* 2016 Sep; 51(9): 1561-4.
6. Czerwińska K., Brzewski M., Majkowska Z., Mosior T., Roszkowska-Blaim M., Warchol S. The abdominoscrotal hydrocele in the infant - case report. *Pol J Radiol.* 2014, May; 15(79): 108-11.
7. Vaos G., Zavras N., Eirekat K. Testicular dysmorphism in infantile abdominoscrotal hydrocele: insights into etiology. *Int Urol Nephrol.* 2014, Jul; 46(7): 1257-61.
8. Pykov M.I., Sokolov Yu.Yu., Balashov V.V., Zykin A.P., Leonidov A.L., Antonov D.V., Yurkin Yu.Yu. Ultrasonic diagnosis of cysts of the abdominal cavity in children. *Pediatrics. Consilium medicum.* 2017; 1: 68-72. (in Russian)

Поступила 04 июня 2018

Принята 27 мая 2019

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2019

Козлов М.Ю., Малащенко А.С., Щebetеев А.А.

ПРИМЕНЕНИЕ ЛАПАРОСКОПИЧЕСКОЙ РЕВИЗИИ ХОЛЕДОХА ПРИ ЛЕЧЕНИИ ГРУДНОГО РЕБЕНКА С ХОЛЕДОХОЛИТИАЗОМ

Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Морозовская детская городская клиническая больница» Департамента здравоохранения города Москвы, 119049, г. Москва

КОММЕНТАРИЙ РЕДАКЦИИ. Авторы статьи использовали самые современные технологии для извлечения конкрементов из желчного протока и получили хороший результат. Но не исключено, что это может повториться, так как мы имеем дело с врожденным пороком желчных путей, и конкременты через определенный промежуток времени могут возникнуть вновь. Поэтому мы считаем, что таких детей надо оперировать радикально.

Холедохолитиаз является редкой патологией у детей. Для удаления конкрементов из общего желчного протока предложены различные методики: чрескожное пункционное дренирование желчных протоков, эндоскопическая ретроградная холангиопанкреатография с папиллосфинктеротомией, а также ревизия общего желчного протока, которая может выполняться открыто или посредством лапароскопии. Тем не менее, в настоящее время не существует единого подхода к лечению детей с данной патологией. В публикации приведен наш опыт лапароскопической ревизии общего желчного протока у грудного ребенка с холедохолитиазом, свидетельствующий о том, что данная методика может быть применена в детской хирургической практике.

Ключевые слова: холедохолитиаз; дети; лапароскопия.

Для цитирования: Козлов М.Ю., Малащенко А.С., Щebetеев А.А. Применение лапароскопической ревизии холедоха при лечении грудного ребенка с холедохолитиазом. *Детская хирургия*. 2019; 23(4): 220-223. DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2019-23-4-220-223>

Для корреспонденции: Малащенко Антон Сергеевич, кандидат мед. наук, врач-детский хирург отделения абдоминальной хирургии ГБУЗ «Морозовская ДГКБ» ДЗМ, 119049, г. Москва. E-mail: mas2008@mail.ru

Kozlov M.Yu., Malashenko A.S., Shchebeteev A.A.

LAPOSCOPIC CHOLEDOCH REVISION FOR THE TREATMENT OF CHOLEDOCHOLITHIASIS IN AN INFANT

Morozovskaya Children City Hospital, Healthcare Department of Moscow, Moscow, 119049, Russian Federation

Choledocholithiasis is a rare pathology in children. Various techniques have been proposed for removing calculi from the common bile duct: percutaneous puncture drainage of bile ducts, endoscopic retrograde cholangiopancreatography with papillosphincterotomy as well as revision of the common bile duct which can be done laparoscopically or in the open abdomen. However at present, there is no any unified approach to managing this pathology in children. The article describes authors' experience of laparoscopic revision of the common bile duct in an infant with choledocholithiasis. The authors consider that this technique can be applied in pediatric surgical practice.

Key words: choledocholithiasis; children; laparoscopy.

For citation: Kozlov M.Yu., Malashenko A.S., Shchebeteev A.A. Laparoscopic choledoch revision for the treatment of choledocholithiasis in an infant. *Detskaya khirurgiya (Russian Journal of Pediatric Surgery)* 2019; 23(4): 220-223. (In Russian). DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2019-23-4-220-223>

For correspondence: Anton S. Malashenko, Cand. Sci. Med., pediatric surgeon of department of abdominal surgery, Morozovskaya Children City Clinical Hospital, Moscow, 119049, Russian Federation. E-mail: mas2008@mail.ru

Information about authors: Kozlov M.Y., <https://orcid.org/0000-0002-9797-640X>; Malashenko A.S., <https://orcid.org/0000-0001-8167-5939>; Shchebeteev A.A., <https://orcid.org/0000-0002-7003-3698>

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

Acknowledgments. The study had no sponsorship.

Received: April 25, 2019

Accepted: May 27, 2019

Введение

Холедохолитиаз является редкой патологией в детском возрасте. Он выявляется у 10% детей с желчнокаменной болезнью, а среди детей грудного возраста встречается с частотой не более 1 на 5000 [1, 2]. Предрасполагающими факторами для образования желчных конкрементов являются: недоношенность, аномалии желчных протоков, бронхолегочная дисплазия, пороки развития сердца, синдром мальабсорбции, длительное парентеральное питание, гемолитические анемии, сепсис, перенесенные ранее оперативные вмешательства на кишечнике, антибиотикотерапия и применение диуретиков [3–5]. Клиническая

картина у детей с холедохолитиазом характеризуется появлением желтухи, ахолического стула, рвоты, лихорадки, но описаны также случаи асимптоматического течения заболевания, когда конкременты становятся случайной находкой при ультразвуковом исследовании (УЗИ) [5]. Данная патология не всегда требует хирургической коррекции: по данным различных авторов, холедохолитиаз в 35–60% случаев разрешается спонтанно или на фоне проводимой терапии [5–7].

В настоящее время не выработан единый подход к лечению данного заболевания у детей. Малые размеры анатомических структур у детей младшей возрастной группы являются причиной технических сложностей при прове-

дении внутрисветных, лапароскопических и открытых оперативных вмешательств, что увеличивает число осложнений [2]. При неэффективности консервативного лечения используются следующие вмешательства: чрескожное пункционное дренирование желчных протоков, эндоскопическая ретроградная холангиопанкреатография (ЭРХПГ) с папиллосфинктеротомией, а также ревизия общего желчного протока, которая может выполняться открыто или посредством лапароскопии.

Чрескожное чреспеченочное пункционное дренирование желчных путей использовалось до внедрения в практику ЭРХПГ. Debray и соавт. применили данную методику у 15 детей с холедохолитиазом, что дало положительный эффект в 12 случаях. У троих пациентов потребовалась конверсия с последующей открытой холедохотомией и литоэкстракцией [8].

Применение методики ЭРХПГ у детей с холедохолитиазом было впервые описано Sanada в 1998 г. Консервативная терапия, проводимая в течение 2 нед позволила купировать острые воспалительные явления у 8-месячного ребенка, после чего была выполнена ЭРХПГ с папиллосфинктеротомией, и конкремент был извлечен при помощи корзинки [9]. Не во всех случаях данное вмешательство позволяет добиться эффекта за одну процедуру. В ряде наблюдений авторы столкнулись с невозможностью извлечения конкремента после выполненной сфинктеротомии, что потребовало проведения повторных вмешательств [10]. Наиболее частым осложнением ЭРХПГ является панкреатит, развивающийся у 3–6% детей, перенесших данную процедуру [11, 12].

Открытая ревизия общего желчного протока является сложной и, по мнению ряда авторов, недостаточно эффективной процедурой у детей. Faigow и соавт. [13] представили опыт лечения холедохолитиаза у 31 ребенка. Все пациенты имели нормальную анатомию желчевыводящих путей. После выполнения открытой ревизии холедоха у 7 детей (22,6%) проходимость желчных путей не была восстановлена, что потребовало проведения повторных вмешательств. В качестве альтернативы предложена лапароскопическая методика. Lau и соавт. [14] выполнили лапароскопическую ревизию холедоха у 7 пациентов в возрасте от 3 мес до 13 лет. В качестве устройства для внутрисветной эндоскопии использовался холедоскоп или уретероскоп. Для литоэкстракции применялись эндоскопические захваты-корзинки, баллонные катетеры, а также промывание физиологическим раствором. У всех пациентов удалось восстановить проходимость общего желчного протока, что было подтверждено эндоскопически или при выполнении интраоперационной холангиографии.

В отечественной научной литературе представлено небольшое количество публикаций, посвященных проблеме холедохолитиаза у детей. Эндовидеохирургические вмешательства были применены авторами двух публикаций и заключались в использовании эндоскопической папиллосфинктеротомии с литоэкстракцией [15, 16].

Таким образом, на данный момент для лечения детей с холедохолитиазом используются различные методики, каждая из которых имеет определенные преимущества и недостатки. Единый подход к ведению данных пациентов находится в процессе формирования, и в своей практической деятельности хирурги исходят в первую очередь из позиций оснащенности лечебных учреждений и имеющегося клинического опыта. В приведенном ниже наблюдении мы описываем наш опыт лапароскопической ревизии общего желчного протока у грудного ребенка с холедохолитиазом.

Клиническое наблюдение

Ребенок Я. госпитализирован в стационар в возрасте 8 мес. Из анамнеза известно, что за 3 нед до госпитализации он получал лечение по поводу бронхита, в том числе проводилась антибактериальная терапия препаратом цефтриаксон в течение 10 дней. За 1 сутки до обращения в стационар у ребенка появилось эпизодическое беспокойство, задержка стула. В дальнейшем отмечено появление ахоличного стула, желтушности кожных покровов.

При поступлении в отделение: состояние средней тяжести. Масса тела 7500 гр. Ребенок активен, эпизоды беспокойства до 3 раз в сут, купирующиеся самостоятельно. Аппетит сохранен. Нормотермия. Кожные покровы и видимые слизистые чистые, умеренной влажности, иктеричны. Сердечно-легочная деятельность удовлетворительная. Живот несколько вздут, при пальпации мягкий, безболезненный. Дополнительные объемные образования пальпаторно не определяются. Симптомов раздражения брюшины нет. Стул самостоятельный, ежедневный, серой окраски. Мочеиспускание самостоятельное, безболезненное, моча насыщенного желтого цвета.

Лабораторные данные на момент поступления: лейкоцитарная формула без сдвига, анемия легкой степени, повышение СОЭ до 50 мм/ч. В биохимическом анализе крови повышение общего билирубина до 53,7 мкмоль/л за счет прямой фракции, АЛТ 223,7 Ед/л, АСАТ 60,9 Ед/л, ГГТ 196 Ед/л, ЩФ 480 Ед/л, умеренное повышение С-РБ (0,011 г/л). Обращал на себя внимание нормальный уровень альфа-амилазы, оставшийся таковым на протяжении всего пребывания больного в стационаре.

Данные инструментального обследования: по данным УЗИ выявлено умеренное увеличение размеров печени, увеличение размеров желчного пузыря, утолщение его стенок, отек парапузырной клетчатки. Содержимое пузыря жидкостное, с большим количеством эхогенного осадка. Определялось расширение долевых желчных протоков до 4–5 мм, пузырного протока до 10 мм, в его проекции определялось эхоплотное включение без акустической тени, холедох был расширен на всем протяжении до 11–12 мм, заполнен эхогенным содержимым без акустической тени, в проекции фатерова сосочка в панкреатической части выявлено гиперэхогенное включение диаметром 7 мм с акустической тенью. Расширение вирсунгова протока отсутствовало. Выполненная магнитно-резонансная холангиопанкреатография подтвердила расширение холедоха с наличием конкремента в его дистальном отделе (рис. 1). В ходе обследования у ребенка подтверждено наличие сопутствующей патологии в виде умеренно выраженной компенсированной гидроцефалии и гемодинамически незначимого дефекта межпредсердной перегородки.

В соответствии с принятой в клинике тактикой лечения больных с холедохолитиазом, а также учитывая стабильное состояние ребенка, отсутствие гипертермии и низкий уровень маркеров воспаления, был избран консервативный путь ведения пациента, включающий проведение комплексной антибактериальной, инфузионной, спазмолитической, анальгетической, желчегонной терапии с контролем лабораторных показателей и оценкой диаметра желчных протоков посредством УЗИ в динамике. Согласно нашему опыту, проводимая в данном объеме консервативная терапия в подавляющем большинстве случаев даёт положительный эффект и позволяет отказаться от проведения оперативной литоэкстракции, представляющей собой технически сложное вмешательство у пациентов младшего возраста.

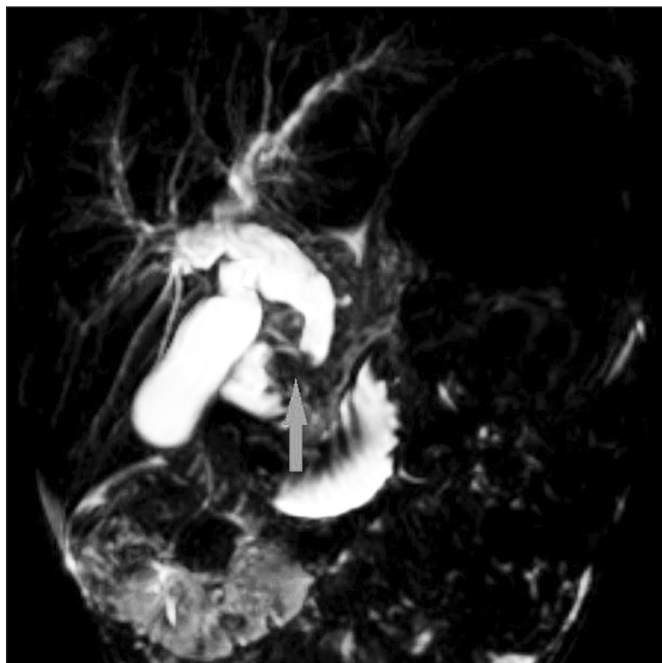


Рис. 1. Расширение желчных протоков и наличие дефекта наполнения в месте стояния конcrementа по данным МРТ.

Консервативная терапия проводилась в течение 12 дней, состояние ребенка оставалось стабильным, нарастания маркёров воспаления не отмечалось, однако сохранение ахоличного стула и эхографические данные свидетельствовали о сохраняющейся обструкции общего желчного протока, что потребовало перехода к более активной хирургической тактике. Проводимая у пациентов старшего возраста эндоскопическая папиллосфинктеротомия с последующей литоэкстракцией в данном случае не представлялась возможной ввиду малого возраста больного. В качестве альтернативы был избран метод лапароскопической ревизии общего желчного протока с литоэкстракцией при помощи гибкого эндоскопа.

Оперативное вмешательство выполнено с использованием комбинированного метода анестезии, включающего ингаляционный, внутривенный и эпидуральный компоненты. В операции принимал участие оперирующий хирург, два ассистента и врач-эндоскопист. Доступ в брюшную полость осуществлен путём установки четырёх троакарных диаметром 5 мм. При ревизии в области желчного пузыря выявлен выраженный спаечный процесс, отёк околопузырных тканей. Пузырный проток расширен до 10 мм в диаметре на всем протяжении, холедох диаметром до 11–12 мм (рис. 2, см. на 3-й стр. обложки).

Пузырная артерия коагулирована, пересечена. Пузырный проток выделен, перевязан у шейки желчного пузыря. В средней трети пузырного протока просвет последнего вскрыт, отошёл желчный сладж темно-коричневого цвета в большом количестве – аспирирован электроотсосом (рис. 3, см. на 3-й стр. обложки). В брюшную полость в пузырный проток введен силиконовый зонд диаметром 8 Ш. Путём подачи физиологического раствора с одновременной аспирацией жидкости, изливающейся через отверстие в пузырном протоке, просвет желчных путей очищен от значительного количества желчного содержимого, что обеспечило возможность проведения внутрисосветной эндоскопии (рис. 4, см. на 3-й стр. обложки).

Через 5-мм троакар в брюшную полость введен стерильный гибкий эндоскоп диаметром 3,8 мм, при помощи лапароскопического зажима заведён в разрез на пузырном протоке и проведён в холедох (рис. 5, см. на 3-й стр. обложки). В дистальном отделе общего желчного протока визуализирован конcrement округлой формы диаметром 7 мм. Конcrement захвачен «корзинкой», заведённой через рабочий канал гибкого эндоскопа, и извлечен в брюшную полость, где фрагментирован и удалён электроотсосом (рис. 6, см. на 3-й стр. обложки).

Повторная ревизия холедоха при помощи гибкого эндоскопа выявила наличие остаточных сгустков желчи, которые были удалены путём промывания описанным ранее способом. Поступление в брюшную полость желчи светло-желтого цвета указало на восстановление оттока из внутрипечёночных желчных протоков. Чтобы оценить проходимость дистального отдела холедоха был использован следующий приём: в двенадцатиперстную кишку для визуализации зоны большого дуоденального сосочка заведён дополнительный гибкий гастроскоп. При введении в холедох жидкости отмечено появление её, а также желчи в просвете двенадцатиперстной кишки. Гибкие эндоскопы извлечены. Герметичность желчных протоков восстановлена путём наложения на культю пузырного протока двух петель Рёдера (рис. 7, см. на 3-й стр. обложки). На завершающем этапе выполнена типичная лапароскопическая холецистэктомия, брюшная полость промыта раствором антисептика, санирована, в подпечёночное пространство установлен трубчатый дренаж.

В раннем послеоперационном периоде ребёнок находился в палате интенсивной терапии. Была продолжена антибактериальная, спазмолитическая, инфузионная терапия. Обезболивание осуществлялось при помощи продлённого введения анестетика в эпидуральное пространство. В день операции по назогастральному зонду отмечено отхождение окрашенного желчью содержимого. На первые послеоперационные сутки получен окрашенный стул. Дренаж из брюшной полости был удален на 4-е сутки после вмешательства. Спустя 6 сут после операции уровень билирубина в норме. УЗИ, выполненное перед выпиской пациента, выявило остаточное расширение общего протока до 4 мм в диаметре и отсутствие расширения внутрипечёночных желчных протоков.

Обсуждение

Холедохолитиаз у детей в большинстве случаев не требует хирургического лечения. В нашей практике мы впервые столкнулись с необходимостью оперативной литоэкстракции у ребенка грудного возраста. Принимая во внимание отсутствие необходимого оборудования и достаточного опыта для проведения эндоскопической папиллосфинктеротомии, был сделан выбор в пользу оперативной ревизии холедоха посредством лапароскопии.

В представленном наблюдении расширение пузырного протока на всём протяжении позволило использовать его в качестве точки заведения гибкого эндоскопа, который далее был проведён в холедох. Данное обстоятельство позволило избежать вскрытия просвета общего желчного протока и исключило необходимость ушивания его стенки, что явилось профилактикой стеноза в послеоперационном периоде. При отсутствии значимого расширения пузырного протока возможно выполнение его предварительной дилатации при помощи баллонного катетера [14], либо гибкий эндоскоп может быть заведён непосредственно в холедох через разрез в его стенке.

Наиболее сложным в техническом отношении моментом операции явились манипуляции гибким эндоскопом

в просвете желчных путей. Необычные условия работы, отсутствие привычного мануального пособия при управлении эндоскопом и малые размеры рабочего пространства потребовали от врача-эндоскописта значительных временных затрат на осуществление захвата и извлечения конкремента.

Для интраоперационного контроля восстановления проходимости желчных путей нами был использован второй гастроскоп, введенный в двенадцатиперстную кишку. Учитывая необходимость нагнетания воздуха для выполнения данной манипуляции, дальнейшие лапароскопические манипуляции в брюшной полости могут быть затруднены ввиду выраженного в той или иной мере вздутия кишечных петель после гастродуоденоскопии. В качестве альтернативы для оценки проходимости общего желчного протока может быть использована интраоперационная рентгеноскопия с введением контрастного вещества в просвет холедоха с оценкой его поступления в двенадцатиперстную кишку [14]. Данное исследование позволяет также исключить наличие резидуальных конкрементов в вышележащих отделах желчных путей.

Заключение

Примененный нами метод лапароскопической ревизии холедоха позволил полностью восстановить проходимость желчных путей у 8-месячного ребенка, избежав травматичного открытого вмешательства на органах брюшной полости и исключив манипуляции в области большого дуоденального сосочка. При наличии соответствующего технического оснащения, а также опытных хирургов и врачей-эндоскопистов, данное вмешательство может быть использовано в качестве альтернативы открытой ревизии желчных путей и папиллосфинктеротомии у детей грудного возраста с холедохолитиазом.

ЛИТЕРАТУРА

(пп. 1–14 см. в REFERENCES)

15. Щербенков М.В., Жирялеев А.А., Волерт Т.А. Эндовидеохирургия в лечении обструктивного холедохолитиаза у детей. *Детская хирургия*. 2019; 23(1S4): 69.
16. Андросюк А.Г., Зотин А.В. Осложнения желчекаменной болезни у детей. Фундаментальные и прикладные проблемы здоровьесбережения человека на Севере. *Сборник материалов III Всероссийской научно-практической конференции*. 2018; 173-5.

REFERENCES

1. Poffenberger C.M., Gausche-Hill M., Ngai S., Myers A., Renslo R. Cholelithiasis and its complications in children and adolescents: update and case discussion. *Pediatr Emerg Care*. 2012 Jan; 28(1): 68-76.
2. Yu P.T., Fenton S.J., Delaplain P.T., Vrecenak J., Adzick N.S., Nance M.L., Guner Y.S. Management of choledocholithiasis in an infant. *Journal of Pediatric Surgery Case Reports*. 2018 Feb; 29:52-8.
3. St-Vil D., Yazbeck S., Luks F.I., Hancock B.J., Filiatrault D., Youssef S. Cholelithiasis in newborns and infants. *J Pediatr Surg*. 1992 Oct; 27(10): 1305-7.
4. Klar A., Branski D., Akerman Y., Nadjari M., Berkun Y., Moise J et al. Sludge ball, pseudolithiasis, cholelithiasis and choledocholithiasis from intrauterine life to 2 years: a 13-year follow-up. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2005 Apr; 40(4): 477-80.
5. Jeanty C., Derderian S.C., Courtier J., Hirose S. Clinical management of infantile cholelithiasis. *J Pediatr Surg*. 2015 Aug; 50(8): 1289-92.
6. Bogue C.O., Murphy A.J., Gerstle J.T., Moineddin R., Daneman A. Risk factors, complications, and outcomes of gallstones in children: a single-center review. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2010 Mar; 50(3): 303-8.
7. Schirmer W.J., Grisoni E.R., Gauderer M.W. The spectrum of cholelithiasis in the first year of life. *J Pediatr Surg*. 1989 Oct; 24(10): 1064-7.
8. Debray D., Pariente D., Gauthier F., Myara A., Bernard O. Cholelithiasis in infancy: a study of 40 cases. *J Pediatr*. 1993 Mar; 122(3): 385-91.
9. Sanada Y., Yamaguchi M., Chiba M., Nemoto H., Yoshizawa Y., Hirota Y. et al. Endoscopic sphincterotomy and laparoscopic cholecystectomy in an infant with cholecysto-choledocholithiasis. *J Pediatr Surg*. 1998 Aug; 33(8): 1312-4.
10. Thomas M., Kadiwar K., Domajnk B., Santos M.C. Choledocholithiasis in a 4-month-old infant. *J Pediatr Surg*. 2007 Jun; 42(6): E19-21.
11. Issa H., Al-Haddad A., Al-Salem A.H. Diagnostic and therapeutic ERCP in the pediatric age group. *Pediatr Surg Int*. 2007 Feb; 23(2): 111-6.
12. Durakbasa C.U., Balik E., Yamaner S., Bulut T., Büyükcuncu Y., Sökücü N. et al. Diagnostic and therapeutic endoscopic retrograde cholangiopancreatography (ERCP) in children and adolescents: experience in a single institution. *Eur J Pediatr Surg*. 2008 Aug; 18(4): 241-4.
13. Farrow G.B., Dewan P.A., Taylor R.G., Stokes K.B., Auldist A.W. Retained common-duct stones after open cholecystectomy and duct exploration in children. *Pediatr Surg Int*. 2003 Sep; 19(7): 525-8.
14. Lau B.J., Sydorak R.M., Shaul D.B. Laparoscopic techniques for safe and successful removal of common bile duct stones in pediatric patients. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. 2014 May; 24(5): 362-5.
15. Shcheben'kov M.V., Zhiryaleev A.A., Volert T.A. Endovideosurgery in treatment of obstructive choledocholithiasis in children. *Detskaya Khirurgiya*. 2019; 23(1S4): 69 (in Russian).
16. Androsyuk A.G., Zotin A.V. Complications of cholelithiasis in children. Fundamental and applied problems of human health in the North. *Collection of materials of the III All-Russian Scientific and Practical Conference [Sbornik materialov iii Vserossiyskoy nauchno-prakticheskoy konferentsii]*. 2018; 173-5 (in Russian).

Поступила 25 апреля 2019

Принята 27 мая 2019

ИСТОРИЯ МЕДИЦИНЫ

ПАМЯТНАЯ ДАТА

Вечеркин В.А., Птицын В.А., Глаголев Н.В., Баранов Д.А., Коряшкин П.В., Нейно Н.Д., Шестаков А.А., Чекмарева Д.В.

ПАМЯТИ НАСТАВНИКА, УЧИТЕЛЯ, ДЕТСКОГО ХИРУРГА АЛЕКСАНДРА ИВАНОВИЧА ПТИЦЫНА (К 95-летию со дня рождения)

ФГБОУ ВО «Воронежский государственный медицинский университет имени Н.Н. Бурденко»
Министерства здравоохранения Российской Федерации, кафедра детской хирургии, 394036, г. Воронеж

Александр Иванович Птицын родился 16 августа 1924 г. в городе Воронеже в семье служащих. Учился в средней школе Воронежа с 1933 по 1942 г. С сентября 1942 г. Александр Иванович – комендор Балтийского флота, защищал Ленинград, испытав все тяжести блокады. Во время прорыва блокады получил тяжёлую контузию, приведшую к параличу нижних конечностей. С февраля 1944 г. по февраль 1945 г. находился на лечении в госпиталях гг. Глазова и Москвы. После окончания лечения вернулся в родной Воронеж на костылях. За службу во время Великой Отечественной войны был награждён орденами Отечественной войны 1-й степени и Красной звезды, медалями «За Отвагу», «За оборону Ленинграда», «За победу над Германией».

В 1945 г. А.И. Птицын поступил на педиатрический факультет Воронежского государственного медицинского института, который закончил в 1950 г. В этом же году поступил учиться в клиническую ординатуру на кафедру детской хирургии, руководимую доцентом А.И. Сержаниным. После окончания клинической ординатуры в 1953 г. А.И. Птицын был принят на работу ассистентом кафедры детской хирургии Воронежского государственного медицинского института. Отделение детской хирургии, вначале развернутое на базе Областной клинической больницы, в эти послевоенные годы переживало трудные времена становления. Врачи и преподаватели кафедры и клиники



детской хирургии, в том числе и ассистент кафедры детской хирургии А.И. Птицын, хорошо помнящий эти трудные годы восстановления здравоохранения Воронежского края, перемещались вместе с больными и хирургическими койками из одного стационара больницы в

другой. Так состоялся переезд детской хирургической клиники из Областной клинической больницы в стационар 14-й городской, а затем 7-й городской больницы. Александр Иванович был предан делу развития детской хирургии и, работая с больными детьми, стойко переносил все тяготы и невзгоды послевоенного времени. Он был непревзойденный рассказчик, все мы – его ученики и коллеги – узнавали прошлое детской хирургии Воронежского края из его уст.

После перехода клиники детской хирургии на базу стационара 6-й городской больницы г. Воронежа, состоявшегося в начале шестидесятых годов, число хирургических коек увеличилось до 160. Это способствовало активизации и совершенствованию хирургической помощи детям Центрально-Черноземного региона, повышению качества подготовки детских хирургов для практического здравоохранения. В 1963 г. А.И. Птицын успешно защитил кандидатскую диссертацию по оптимизации восстановительного лечения больных с последствиями термических ожогов. В 1970 г. он получил звание доцента кафедры детской хирургии и вместе с талантливым детским хирургом и ассистентом кафедры профессором А.А. Русановой и кандидатом медицинских наук В.И. Кладовщиковой создал основное ядро педагогического коллектива, занимавшегося воспитанием и обучением студентов и молодых детских хирургов. К этому времени в городе и области Александр Иванович как детский хирург пользовался большим авторитетом. Он активно помогал органам практического здравоохранения организовывать и укреплять хирургическую помощь детям на местах в районных стационарах, осуществлять разумную преемственность в лечении пациентов, много лет выполнял обязанности внештатного главного детского хирурга Воронежского Облздраотдела. В эти годы, с помощью санитарной авиации, А.И. Птицын часто спешил на помощь врачам-хирургам районных стационаров области для оказания неотложной помощи детям. Его приезд давал возможность сельскому хирургу узнать для себя ранее неизвестное в диагностике заболеваний и лечении детей, научиться практическим приемам в про-

ведении оперативного вмешательства. Доброжелательное деловое отношение к практическим врачам-хирургам районных стационаров области, готовность без долгих согласований и промедлений способствовать переводу больного из сельской больницы в специализированную детскую хирургическую клинику остается примером и руководством для работающих сегодня сотрудников кафедры и клиники. После ухода на пенсию профессора А.А. Русановой, доцент А.И. Птицын с 1972 по 1984 г. заведует кафедрой детской хирургии Воронежского государственного медицинского института. Он как руководитель кафедры и клиники детской хирургии совершенствует и развивает лечебную, учебную и научную работу в коллективе. Особо следует подчеркнуть его большую работу по введению с 1975 г. в эксплуатацию новой базы клиники и кафедры детской хирургии в 7-й детской городской клинической больнице г. Воронежа. Открытие этого многопрофильного детского хирургического стационара на 350 коек с 11 специализированными хирургическими отделениями различного профиля способствовали развитию плановой и экстренной хирургической помощи детям города и области. Пришедшие во вновь открытый детский хирургический стационар молодые детские хирурги были привлечены к рационализаторской работе по совершенствованию хирургических методов лечения детей. За время заведования кафедрой детской хирургии А.И. Птицын получил 8 удостоверений на утвержденные рационализаторские предложения, а также 3 авторских свидетельства на изобретения.

В его педагогической работе ассистента, а затем доцента и заведующего кафедрой детской хирургии, большое внимание уделялось работе научного студенческого кружка кафедры детской хирургии. Вместе с наиболее активными студентами-кружковцами кафедры А.И. Птицын ежегодно курировал научные студенческие работы, готовившиеся на внутривузовские и Всесоюзные научные студенческие конференции. Научные работы студентов, выполненные в бытность доцента А.И. Птицына заведующим кафедрой, имели

успех на Всесоюзных студенческих конференциях детских хирургов в городах: Кишиневе (1974), Уфе (1977), Душанбе (1978), Ростове-на Дону (1979), Махачкале (1980), Виннице (1981). За время его заведования кафедрой коллективом сотрудников клиники было издано 2 сборника научных работ, получивших высокую оценку у научной медицинской общественности и в практическом здравоохранении.

Труд А.И. Птицына, опытного клинициста и организатора лечебной работы, был высоко оценен – в 1970 г. он был награжден медалью «За доблестный труд». В ознаменование 100-летия со дня рождения Владимира Ильича Ленина он также был награжден орденом Отечественной войны 2-й степени и многочисленными юбилейными медалями, посвященными победе

в Великой Отечественной войне и образованию Советской армии. В 1978 г. ему было присвоено звание «Отличник здравоохранения».

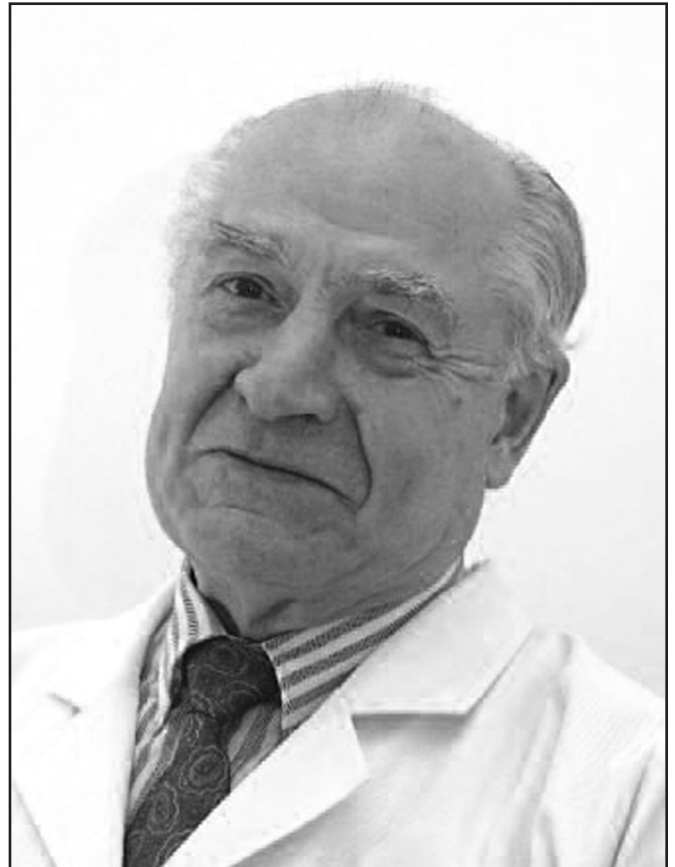
После выхода на пенсию в 1984 г. Александр Иванович продолжал свою педагогическую и лечебную деятельность на кафедре и в клинике.

За время работы в детской хирургии с 1953 по 1995 г. А.И. Птицыным было опубликовано 117 работ в открытой печати по актуальным вопросам диагностики и лечения хирургических заболеваний у детей. Умер Александр Иванович Птицын после тяжелой и продолжительной болезни 6 марта 1995 г., на 71 году жизни, оставив после себя на земле всё то лучшее, что было сделано им во славу российского врача и детской хирургии.

ПАМЯТНАЯ ДАТА

ПАМЯТИ АНАТОЛИЯ ЕГОРОВИЧА ПУГАЧЕВА

Анатолий Егорович Пугачев – выдающийся врач, известный детский хирург, один из основателей отечественной детской урологии, заслуженный деятель науки Российской Федерации, лауреат Государственной премии, доктор медицинских наук, профессор



Анатолий Егорович Пугачев родился в 1929 г. в деревне Рахманово Егорьевского района Московской области. После окончания средней школы в 1947 г. он поступил во 2-й Московский медицинский институт им. Н.И. Пирогова, который блестяще закончил в 1953 г. После завершения обучения в ординатуре и аспирантуре, с 1957 г. Анатолий Егорович работал ассистентом кафедры детской хирургии 2-го МОЛГМИ. В возрасте 36 лет ему присвоена ученая степень доктора медицинских наук, а через год – звание профессора по специальности «Детская хирургия».

С 1961 по 1983 г. Анатолий Егорович руководил клиникой детской хирургии Института

педиатрии Академии медицинских наук СССР, где много сделал для развития торакальной хирургии, хирургической гастроэнтерологии и травматологии детского возраста.

Все последующие годы научная и врачебная деятельность А.Е. Пугачева была связана с Научно-исследовательским институтом урологии Минздрава СССР и России, в проектировании и строительстве которого, совместно с академиком РАМН Н.А.Лопаткиным, он принял активное участие и где более 20 лет возглавлял отдел детской урологии. Под его руководством разработаны новые эффективные методы диагностики, оперативного и консервативного лечения урологических заболеваний у детей, в

частности дистанционная литотрипсия. Профессор Пугачев является автором свыше 500 научных работ и 30 монографий по хирургии и урологии.

А.Е. Пугачевым создана отечественная школа детской урологии. Прекрасный педагог – он подготовил 58 докторов и кандидатов медицинских наук, которые стали ведущими специалистами многих отечественных и зарубежных клиник.

Более 12 лет Анатолий Егорович был членом Высшей аттестационной комиссии (ВАК), членом диссертационного совета и председателем координационного совета НИИ урологии. В течение 35 лет он являлся научным редактором журнала «Урология», а в последние годы – научным редактором журнала «Экспериментальная и клиническая урология».

Профессор Пугачев был членом Президиума Российского общества урологов и в течение многих лет возглавлял его Московское отделение. Он являлся Почетным членом РОУ и многих зарубежных научных обществ.

В 1988 г. А.Е. Пугачёву присвоено звание «Заслуженный деятель науки», он награждён орденами «Знак Почета», «За заслуги перед отечеством IV степени», орденом Дружбы народов, медалями, знаком «Отличник здравоохранения», Почетными грамотами Верховного Совета СССР, Минздрава Российской Федерации, Академии медицинских наук.

Светлую память о выдающемся хирурге, педагоге, организаторе здравоохранения и замечательном человеке Анатолии Егоровиче Пугачеве хранят его ученики и коллеги.



К ст. Р. И. Абайханова и соавт.

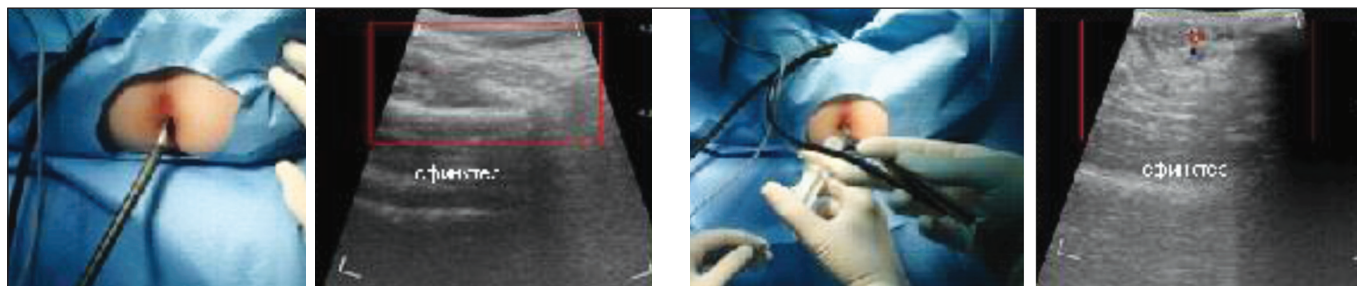


Рис. 1. Первый этап операции.



Рис. 2. Второй этап операции, конечный результат.

К ст. Т. Е. Юшиной и соавт.

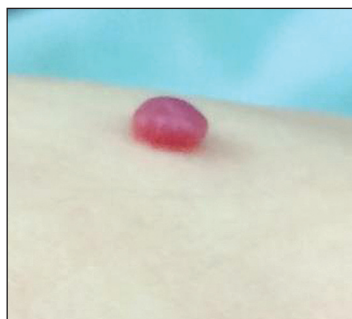


Рис. 1. Характерный вид пиогенной гранулемы.

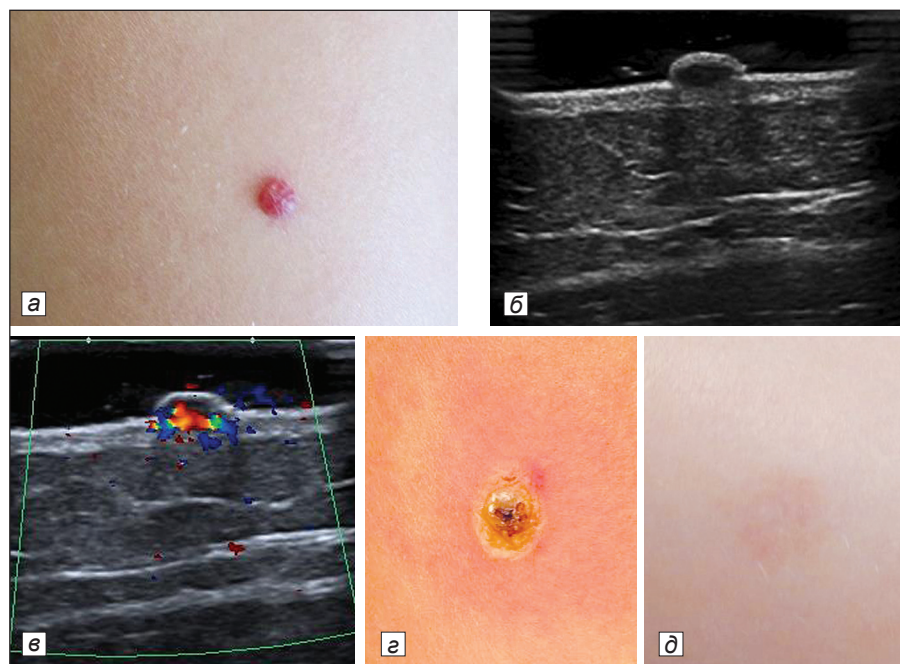


Рис. 2. Пиогенная гранулема средней трети правого бедра.

a – состояние до операции: округлое, выпуклое, красного цвета образование, с широким основанием, в диаметре до 0,6 см, воспалительных проявлений в окружающих тканях нет; *б, в* – ультразвуковое исследование сосудистого образования – пиогенной гранулемы средней трети правого бедра до операции: *б* – определяется гипозоногенное образование размерами около $4,5 \times 3$ мм, контуры четкие, содержимое неоднородное, окружающие ткани без видимых изменений; *в* – цветное доплеровское картирование: кровоток ярко выражен в эпидермальной части, смешанного характера, визуализируются субдермальные единичные сосуды; *г* – зона операции сразу после интерстициальной лазерной фотодеструкции: послеоперационная рана выполнена сухой коагуляционной корочкой, полный гемостаз; *д* – результат через 21 день после фотодеструкции пиогенной гранулемы: область операции представлена слегка розоватым пятном, в диаметре не более 0,5 см, элементы сосудистого образования не определяются, кожный покров не деформирован, хороший клинический и эстетический результат лечения.

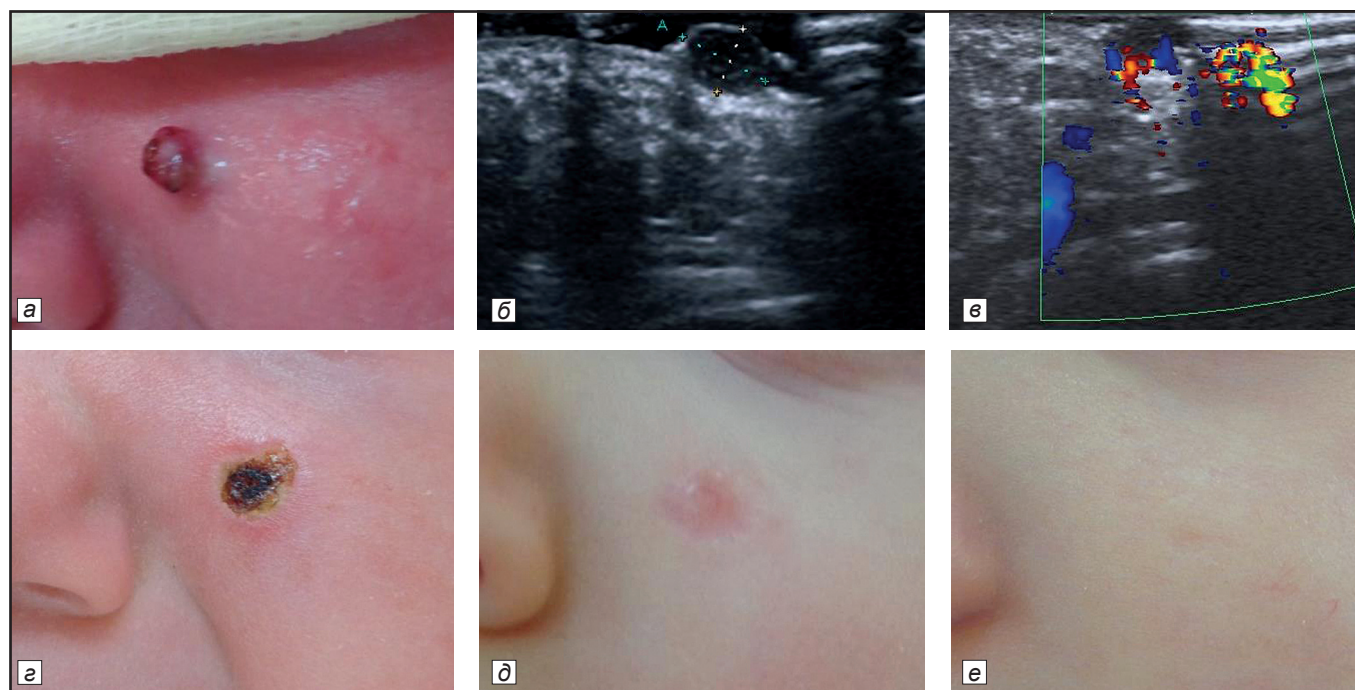


Рис. 3. Пиогенная гранулема левой щеки, состояние после осложнения кровотечением.

a – до операции: округлое, выпуклое, красного цвета образование, в диаметре до 0,5 см; основание образования широкое, до 0,4; на поверхности образования следы засохшей крови; *б, в* – ультразвуковое исследование сосудистого образования – пиогенной гранулемы левой щеки до операции: *б* – определяется гипоэхогенное образование размерами около 4,5 × 3,1 мм, контуры четкие, содержимое неоднородное, окружающие ткани без видимых изменений; *в* – цветное доплеровское картирование: кровоток ярко выражен, снизу подходит сосудистый капилляр диаметром до 0,2 мм; *г* – зона операции сразу после интерстициальной лазерной фотодеструкции: послеоперационная рана представлена сухой коагуляционной корочкой, обработанной концентрированным раствором перманганата калия, полный гемостаз; *д* – результат через 1 мес после фотодеструкции пиогенной гранулемы, осложненной кровотечением, область операции представлена слегка розоватым пятном размером 3 мм в диаметре, элементы сосудистого образования не определяются, кожный покров не деформирован; хороший клинический и эстетический результат лечения; *е* – результат через 1 год после фотодеструкции пиогенной гранулемы: в анамнезе, область операции представлена небольшим почти точечным участком еле заметного западения кожи. В отдаленном периоде очень хороший клинический и эстетический результат лечения.

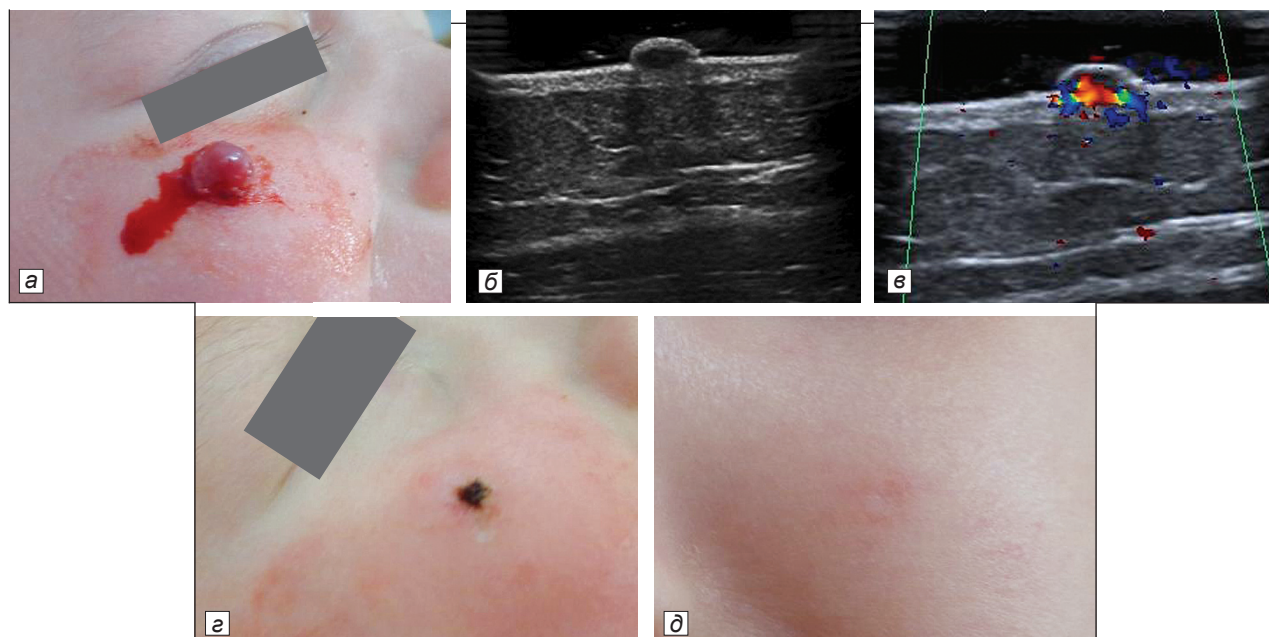


Рис. 4. Пиогенная гранулема правой щеки, осложненная кровотечением.

a – до операции: округлое, выпуклое, красного цвета образование, в диаметре до 1,0 см, активное кровотечение из повреждения у основания опухоли; *б, в* – ультразвуковое исследование сосудистого образования – пиогенной гранулемы правой щеки до операции: *б* – определяется гипоэхогенное образование размерами около 10 × 12 мм, контуры четкие, содержимое неоднородное, окружающие ткани без видимых изменений; *в* – цветное доплеровское картирование: кровоток ярко выражен в эпидермальной части, визуализируются субдермальные единичные сосуды; *г* – зона операции сразу после интерстициальной лазерной фотодеструкции: послеоперационная рана представлена сухой коагуляционной корочкой, обработанной концентрированным раствором перманганата калия, полный гемостаз; *д* – результат через 1 мес после фотодеструкции пиогенной гранулемы, осложненной кровотечением, область операции представлена слегка розоватым маленьким пятном, элементы сосудистого образования не определяются, кожный покров не деформирован. Хороший клинический и эстетический результат лечения.

К ст. А. Ю. Кузусева и соавт.



Рис. 1. Внешний вид ребенка Т.



Рис. 3. Внешний вид ребенка С.

К ст. В. Б. Кацунеева и соавт.

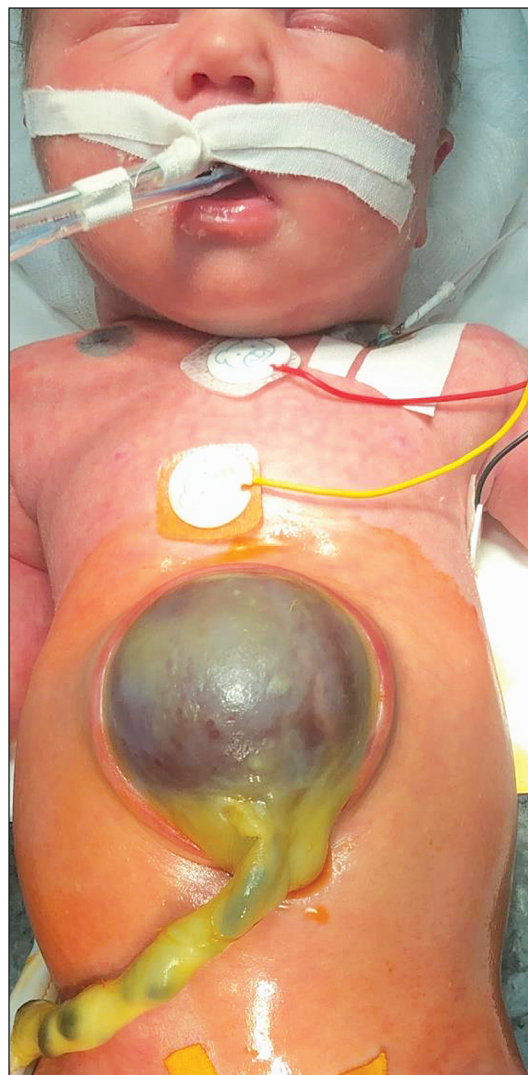


Рис. 1. Внешний вид ребёнка Л. с омфалоцеле.

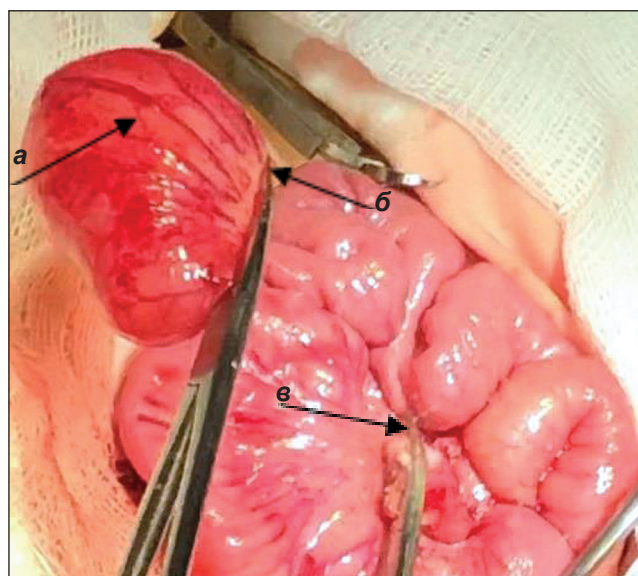


Рис. 2. Резецирован изолированный фрагмент тонкой кишки с энтерокистозом (а): б – дистальный зажим, наложенный на брыжейку кишки с энтерокистозом; в – проксимальный зажим, наложенный на брыжейку кишки с энтерокистозом.

К ст. Г. Н. Румянцевой и соавт.

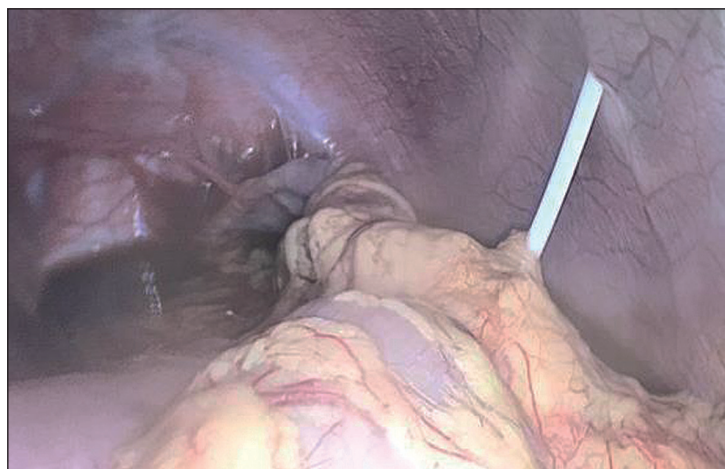


Рис. 3. Установка перкутанной дренажной системы.



Рис. 4. Лапароскопическая фенестрация полости кисты и обработка выстилки аргонплазменной коагуляцией.

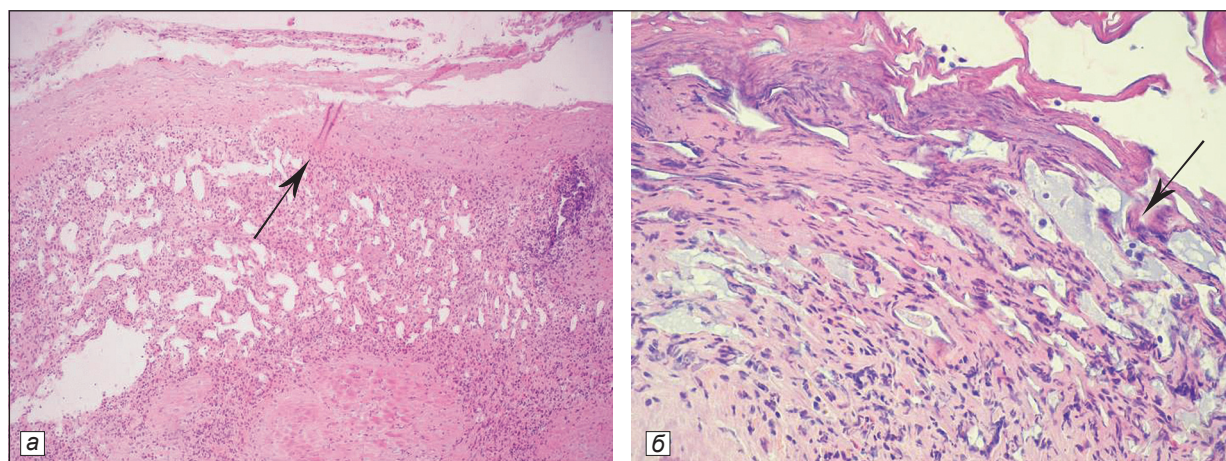


Рис. 6. Стенка полости кисты (Olympus-41, $\times 200$, 2008 г.).

a – общий вид: грубая волокнистая ткань с гиалинозом, очаговой лимфоидной инфильтрацией с единичными эозинофилами; в одном из участков определяется большое количество тесно прилежащих сосудов капиллярного типа эритроцитов (стрелка);
б – лимфатические полости; на внутренней поверхности капсулы местами сохранена эндотелиальная выстилка (стрелка).

К ст. А. Е. Машкова и соавт.

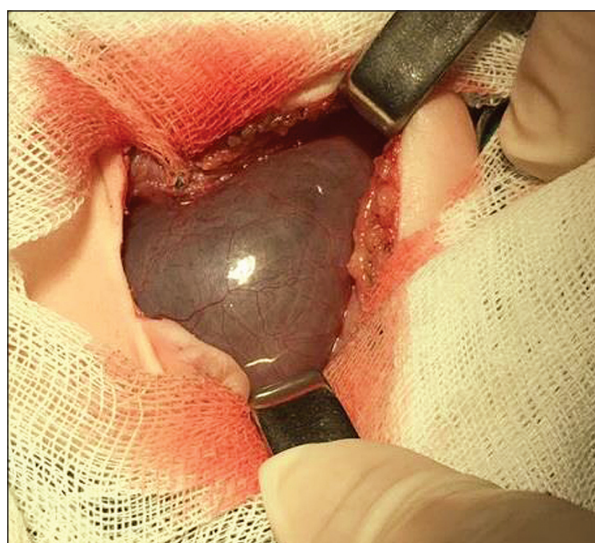


Рис.2. Вид кисты после вскрытия брюшной полости.



Рис.3. Гидроцеле после выделения из брюшной полости и пахового канала.