

## РЕЗУЛЬТАТЫ ОПЕРАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ ОМФАЛОЦЕЛЕ В СОЧЕТАНИИ С ДОБАВОЧНОЙ ДОЛЕЙ ПЕЧЕНИ И ПИЛОРОСТЕНОЗОМ

© А.А. Шукина<sup>1</sup> ✉, О.Г. Мокрушина<sup>1, 2</sup>, А.С. Гурская<sup>1</sup>, Е.Ю. Дьяконова<sup>1</sup>, Д.М. Ахмедова<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Федеральное государственное автономное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Москва;

<sup>2</sup> Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Москва

■ **Для цитирования:** Шукина А.А., Мокрушина О.Г., Гурская А.С., Дьяконова Е.Ю., Ахмедова Д.М. Результаты оперативного лечения омфалоцеле в сочетании с добавочной долей печени и пилоростенозом // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии — 2020. — Т. 10. — № 1. — С. 81–88. DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic579>

Поступила: 24.01.2020

Одобрена: 21.02.2020

Опубликована: 11.03.2020

**Цель.** Представление клинических случаев редкого сочетания омфалоцеле с врожденным гипертрофическим пилоростенозом и добавочной долей печени.

**Материалы и методы.** В хирургическом отделении новорожденных и детей грудного возраста ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России в 2019 г. нами прооперировано 2 ребенка с омфалоцеле. У одного пациента интраоперационно выявлена добавочная доля печени в грыжевом мешке, у второго в послеоперационном периоде сформировалась высокая кишечная непроходимость, потребовавшая повторного оперативного вмешательства.

**Результаты.** Представлены результаты хирургического лечения новорожденных с омфалоцеле, сочетаемого с врожденным гипертрофическим пилоростенозом и добавочной долей печени.

**Заключение.** У пациентов с пороками развития передней брюшной стенки в послеоперационном периоде при появлении синдрома срыгиваний необходимо проводить дифференциальный диагноз между функциональными и органическими причинами обструкции. При подтверждении органического характера обструкции показано проведение оперативного вмешательства. При нестандартной интраоперационной картине необходимо уметь своевременно и объективно оценить риски и целесообразность подхода при выборе хирургической тактики в каждом индивидуальном случае.

**Ключевые слова:** омфалоцеле; порок передней брюшной стенки; пилоростеноз; добавочная доля печени; пилоромиотомия.

## RESULTS OF OPERATIVE TREATMENT OF OMPHALOCELE WITH AN ADDITIONAL LOBE OF THE LIVER, AND PYLORIC STENOSIS

© А.А. Shchukina<sup>1</sup> ✉, О.Г. Mokrushina<sup>1, 2</sup>, А.С. Gurskaya<sup>1</sup>, Е.Ю. Dyakonova<sup>1</sup>,  
D.M. Akhmedova<sup>1</sup>

<sup>1</sup> National Medical Research Center for Children's Health, Moscow, Russia;

<sup>2</sup> Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia

■ **For citation:** Shchukina AA, Mokrushina OG, Gurskaya AS, Dyakonova EYu, Akhmedova DM. Results of operative treatment of omphalocele with an additional lobe of the liver, and pyloric stenosis. *Russian Journal of Pediatric Surgery, Anesthesia and Intensive Care*. 2020;10(1):81-88. DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic579>

Received: 24.01.2020

Accepted: 21.02.2020

Published: 11.03.2020

**Purpose.** Presentation of clinical cases of rare combination of omphalocele with pylorostenosis in the postoperative period and additional liver lobe.

**Materials and methods.** In National Medical Research Center for Children's Health of health surgical ward of newborns and infants for the 2019 us operated 2 children who performed surgery involving intraoperative decision making about further surgical tactics.

**Results.** the results of surgical treatment of newborns with omphalocele combined with hypertrophic pylorostenosis and extra liver lobe are presented.

**Conclusions.** In patients with malformations of the anterior abdominal wall in the postoperative period, when regurgitation syndrome appears, it is necessary to make a differential diagnosis between the functional and organic causes of obstruction. When confirming the organic nature of the obstruction, surgical intervention is indicated. It is necessary to be able to timely and objectively assess the risks and expediency of the approach when choosing surgical tactics in each individual case.

**Keywords:** omphalocele; a defect of the anterior abdominal wall; pyloric stenosis; accessory lobe of liver; pyloromyotomy.

## ВВЕДЕНИЕ

Омфалоцеле характеризуется наличием дефекта передней брюшной стенки в области пупочного кольца, при котором образуется грыжевой мешок, покрытый эмбриональными оболочками, содержащий в большинстве случаев петли кишечника, печень, реже желудок и другие органы брюшной полости (рис. 1).

Встречаемость омфалоцеле варьирует от 0,6 до 5 на 10 000 новорожденных [1–4]. Содержание печени в грыжевом мешке чаще характеризуется большими размерами дефекта передней брюшной стенки [5].

Омфалоцеле может сочетаться с врожденными пороками сердца, различными генетическими аномалиями и синдромами, такими как синдром Беквита – Видемана, трисомии по 13, 18, 21-й хромосомам [6–11]. В отечественной литературе встречаются упоминания о паховых грыжах, аномалиях почек, деформациях конечностей. Сочетание омфалоцеле с пороками развития желудочно-кишечного тракта достаточно разнообразно [12]. Также в литературе можно встретить единичные сочетания омфалоцеле с аноректальными аномалиями, атрезией тонкой кишки и изолированными энтерокистомами, дивертикулом Меккеля [13–16]. Отмечается сочетание омфалоцеле с патологией мочеполовой системы (клапан задней уретры, гипоспадия) [17]. В позднем послеоперационном периоде у новорожденных возможно возникновение вентральных грыж и гастроэзофагеального рефлюкса [18]. Сочетание такой хирургической патологии, как омфалоцеле с пилоростенозом и добавочной долей печени, в отечественной и зарубежной литературе нам не встречалось, поэтому диагностика данных клинических состояний затруднительна, в отличие от пренатального медико-генетического консультирования, способствующего верификации синдромальной и генетической патологии заблаговременно [19].

В ряде случаев сопутствующая патология является причиной для проведения повторных

оперативных вмешательств и интраоперационному принятию решения о дальнейшей хирургической тактике ведения пациента. В послеоперационном периоде в течение первого месяца у детей с пороками передней брюшной стенки могут сохраняться срыгивания и рвота, которые могут носить как функциональный, так и органический характер. Органический характер может быть обусловлен такой патологией, как врожденный гипертрофический пилоростеноз, грыжа пищеводного отверстия диафрагмы, врожденные и приобретенные стенозы кишки. Очень важно оценить характер и периодичность рвоты, а также зависимость ее от кормления для определения тактики ведения пациента.

## МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

В хирургическом отделении новорожденных и детей грудного возраста ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России в 2019 г. нами прооперировано 2 ребенка с редким сочетанием омфалоцеле и гипертрофического пилоростеноза, омфалоцеле и добавочной доли печени.

## РЕЗУЛЬТАТЫ

### Клинический случай 1

Пациент Б., мальчик, родившийся от женщины 31 года, с отягощенным акушерско-гинекологическим анамнезом: 1-я беременность — внематочная в 2014 г., удаление плодного яйца, 2-я беременность — внематочная, тубэктомия, 3-я беременность — данная (экстракорпоральное оплодотворение + перенос эмбрионов), протекавшая с угрозой прерывания, на 12-й неделе гестации на ультразвуковом (УЗИ) скрининге выявлен врожденный порок развития плода — омфалоцеле. По результатам амниоцентеза патологии не выявлено. На 16-й неделе беременности мама ребен-

ка консультирована неонатальным хирургом, учитывая отсутствие сопутствующих синдромов и пороков развития, беременность была пролонгирована. Ребенок родился путем первых оперативных родов на 37-й неделе гестации, а учитывая наличие печени в оболочках омфалоцеле и начало родовой деятельности, выполнено кесарево сечение в экстренном порядке. При рождении масса тела — 3050 г, длина тела — 50 см, оценка по шкале Апгар — 7/7 баллов, закричал сразу. Ребенок переведен в отделение неонатальной реанимации новорожденных и детей грудного возраста ФГАУ «НМИЦ здоровья детей». Пациент поступил в течение первых 12 ч жизни, при поступлении состояние тяжелое. Находился на самостоятельном дыхании, проводилась энтеральная пауза. В области передней брюшной стенки дефект диаметром до 6 см, покрытый эмбриональными оболочками, в которых визуализировалась шарообразная печень (рис. 2).

Учитывая наличие висцероабдоминальной диспропорции, в течение 2 сут проводилось вытяжение за пуповинный остаток и поэтапное погружение печени в брюшную полость. Оперативное лечение выполнено на третьей сутки жизни в объеме первичной радикальной пластики передней брюшной стенки. Интраоперационно содержимое грыжевого мешка — шарообразная печень. Размеры дефекта передней брюшной стенки составляли около 5 см в диаметре. Пуповинные оболочки от-



Рис. 1. Внешний вид пациентов с омфалоцеле  
Fig 1. Patient with omphalocele

делены от печени. По краю дефекта передней брюшной стенки произведено отделение мышечно-апоневротического лоскута на протяжении около 2,0 см. После отделения печени от эмбриональных оболочек путем частичной резекции серповидной связки произведено погружение органов в брюшную полость, сведены края дефекта передней брюшной стенки. В течение 5–7 мин изменений показателей монитора не выявлено. Произведено ушивание мышечно-апоневротического лоскута, в нижнем углу раны сформирован неопупок (рис. 3).



Рис. 2. Пациент Б. Дефект в области передней брюшной стенки диаметром до 6 см, покрытый эмбриональными оболочками. В оболочках — шарообразная печень

Fig. 2. Patient B. Defect in the area of the anterior abdominal wall with a diameter of 6 cm, covered with embryonic membranes, containing the liver



Рис. 3. Пациент Б. Внешний вид передней брюшной стенки после первичной радикальной пластики по поводу омфалоцеле

Fig. 3. Patient B. Anterior abdominal wall after primary radical plastic surgery for omphalocele



**Рис. 4.** Проведение открытой пилоромииотомии

**Fig. 4.** Pyloromyotomy



*a*



*b*

**Рис. 5.** Пациент В. Вид послеоперационной области: *a* — через 1 мес.; *b* — через 11 мес. после оперативного лечения

**Fig. 5.** Patient B. Postoperative wound: *a* — a 1 month; *b* — 11 months after surgery

Первые 8 послеоперационных суток ребенок находился на аппарате искусственной вентиляции легких. Энтеральное кормление начато на 4-е послеоперационные сутки. Проводилось расширение энтеральной нагрузки в течение 2 нед. На 14-е послеоперационные сутки у ребенка выявлены грыжевые выпячивания в паховых областях. На 21–22-е сутки жизни появились частые срыгивания. К первому месяцу жизни отмечено появление рвоты «фонтаном» створоженным молоком сразу после кормления. Ребенку проведены обзорная рентгенография органов брюшной полости и УЗИ пилорического отдела желудка. При обследовании выявлен врожденный гипертрофический пилоростеноз, решено одновременно выполнить

герниопластику и пилоромииотомию. Герниопластику выполняли эндоскопически, затем, учитывая анатомические особенности расположения привратника желудка, произведена конверсия и открытая пилоромииотомия (рис. 4).

В послеоперационном периоде со вторых суток проводили постепенное расширение энтерального кормления до возрастной нормы. Отмену парентерального питания осуществляли на 8-е послеоперационные сутки. На 10-е сутки пациент выписан домой с выздоровлением. В настоящее время ребенок растет и развивается в соответствии с возрастом, отдаленных послеоперационных осложнений не наблюдается, нервно-психическое развитие по возрасту (рис. 5).



**Рис. 6.** Пациент С. Омфалоцеле малых размеров, кисты пуповинного остатка

**Fig. 6.** Patient S. Omphalocele of small size, cysts of umbilical cord residue



**Рис. 7.** Пациент С. Добавочная доля печени и желчный пузырь

**Fig. 7.** Patient S. The additional liver lobe of the liver and gall bladder

## Клинический случай 2

Пациент С., новорожденный мальчик, родившийся от первой беременности, первых своевременных самостоятельных родов. На 12-й неделе гестации на УЗИ-скрининге выявлен врожденный порок развития плода — омфалоцеле. Беременность протекала с явлениями гестационного сахарного диабета в 3-м триместре. На 16-й неделе беременности мама ребенка консультирована неонатальным хирургом, учитывая отсутствие сопутствующей патологии, беременность была пролонгирована. При рождении масса тела — 3480 г, длина тела — 52 см, оценка по шкале Апгар — 8/9 баллов, закричал сразу. Ребенок переведен в отделение неонатальной реанимации новорожденных ФГАУ «НМИЦ здоровья детей», при поступлении состояние пациента тяжелое за счет врожденного порока развития передней брюшной стенки, находился на самостоятельном дыхании, проводилась энтеральная пауза. Дефект передней брюшной стенки в области пупочного кольца 1,5 × 1,5 см, в оболочках омфалоцеле содержимое — предположительно, петли кишечника, визуально без нарушения микроциркуляции, кисты пуповинного остатка. При осмотре погрузить содержимое оболочек не представлялось возможным (рис. 6)

По данным УЗИ брюшной полости, не обнаружена левая доля печени. В день поступления выполнена первичная одномоментная пластика передней брюшной стенки. Интраоперационно в пуповинных оболочках определяется спаянная с оболочками и брюшиной долька печени и желчный пузырь (рис. 7).

С помощью электрокоагулятора удалены эмбриональные оболочки. Долька печени размерами 1,5 × 1,5 см не вправляется в брюшную полость. Решено произвести расширение послеоперационной раны по направлению к мечевидному отростку на 1,5 см, долька печени прикреплена к длинному соединительнотканному тяжу, напоминающему связку. При ревизии брюшной полости определяется правая доля печени, левая доля гипоплазирована. Долька печени и желчный пузырь погружены в брюшную полость, брюшина ушита непрерывным швом. Края дефекта передней брюшной стенки сведены, затем послойно произведено ушивание. Течение раннего послеоперационного периода гладкое. Энтеральное кормление начато на 1-е послеоперационные сутки. Парентеральное питание отменено на 5-е. На 11-е послеоперационные

сутки пациент выписан домой с выздоровлением. В настоящее время ребенок растет и развивается в соответствии с возрастом, отдаленных послеоперационных осложнений не наблюдается, нервно-психическое развитие по возрасту. Проводится динамический УЗИ-контроль органов брюшной полости, мониторинг развития добавочной доли печени. В динамике показатели биохимического анализа в пределах нормы.

## ОБСУЖДЕНИЕ

Следует отметить, что пациенты с пороками передней брюшной стенки не застрахованы от других часто встречающихся хирургических заболеваний. У ребенка с омфалоцеле в возрасте 1 мес. появились признаки высокой кишечной непроходимости и двусторонней паховой грыжи. При обследовании выявлен врожденный гипертрофический пилоростеноз. Герниопластика была проведена эндоскопически, а учитывая анатомические особенности расположения привратника желудка, после лапароскопии была выполнена конверсия и пилоромиотомия.

Этиология гипертрофического пилоростеноза, вероятно, является многофакторной, включая генетическую предрасположенность, факторы окружающей среды и влияние макролидных антибиотиков [20–23]. По данным последних исследований выявлены генетические локусы, ответственные за иннервацию гладкомышечной мускулатуры пилорического отдела желудка [24]. Генетическая предрасположенность возникновения омфалоцеле также описывается в нескольких работах [25, 26]. В изученной нами литературе сочетание омфалоцеле с врожденным гипертрофическим пилоростенозом не описано, также в литературе не описано генетической сочетаемости этих пороков развития.

Добавочные доли печени рассматриваются как отдельный островок или конгломерат островков печеночной ткани, встречаемый в брюшной полости вблизи печени, соединенный с ней сосудисто-секреторной или тканевой ножкой. По Y. Collan et al. [27], данный вид добавочной доли относится к 1-й группе добавочной доли печени, имеющей средние размеры, и выраженную сосудистую ножку [27]. В литературе имеется описание различных локализаций: в селезенке, желчном пузыре, надпочечнике, желудочно-печеночной связке, поджелудочной железе, в грудной

полости, полости перикарда, пупочной грыже, сальнике и ретроперитонеальном пространстве [28–32]. Достаточно редкий случай описан G. Johnstone в 1965 г. [33], где добавочная доля печени эвентрировала на границе грудной клетки и брюшной полости слева через диафрагму и кожные покровы. Клинический случай новорожденного, имеющего добавочную долю печени, спаянную с желчным пузырем в оболочках омфалоцеле, мы описываем впервые. Удаление добавочной доли оказалось невозможным, учитывая спаянность ее с желчным пузырем. Принимая во внимание размеры данной доли, спаянность с желчным пузырем, возможную роль в дальнейшем функционировании системы печени, решено погрузить ее в брюшную полость, а учитывая риск ее перекрута и возможную потребность в повторном оперативном вмешательстве, проводить динамическое наблюдение методом УЗ-диагностики.

У пациентов с пороками развития передней брюшной стенки в послеоперационном периоде при появлении синдрома срыгиваний необходимо проводить дифференциальный диагноз между функциональными и органическими причинами обструкции.

Проведение дообследования и показания к повторному оперативному вмешательству после пластики передней брюшной стенки следует выставлять не ранее чем через 1 мес. после первого оперативного вмешательства, в течение 1 мес. происходит рассасывание фибрина и эмбриональных спаек.

При подтверждении органического характера обструкции показано проведение оперативного вмешательства.

Интраоперационно тактика хирургического лечения может отличаться от запланированной ранее. Необходимо уметь своевременно и объективно оценить риски и целесообразность подхода при выборе хирургической тактики в каждом индивидуальном случае.

## ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

*Конфликт интересов.* Авторы данной статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов и финансовой поддержки, о которых необходимо сообщить.

*Участие авторов.* А.А. Щукина — сбор данных и интерпретация результатов; О.Г. Мокрушина — окончательное утверждение варианта статьи; А.С. Гурская — научное редактирование; Е.Ю. Дьяконова — окончательное

утверждение варианта статьи; Д.М. Ахмедова — подготовка статьи.

*Conflict of interest.* The authors of this article confirmed the lack of interest and financial support, which should be reported.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Roux N, Jakubowicz D, Salomon L, et al. Early surgical management for giant omphalocele: Results and prognostic factors. *J. Pediatr. Surg.* 2018; 53(10):1908-1913. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2018.04.036>.
2. Marshall J, Salemi JL, Tanner JP, et al. Prevalence, correlates, and outcomes of omphalocele in the United States, 1995e2005. *Obstet Gynecol.* 2015;126(2):284-293. <https://doi.org/10.1097/AOG.0000000000000920>.
3. Benjamin B, Wilson GN. Anomalies associated with gastroschisis and omphalocele: analysis of 2825 cases from the Texas Birth Defects Registry. *J Pediatr Surg.* 2014;49(4):514-9 <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2013.11.052>.
4. Karaman A, Aydin H, Göksu K. Concomitant omphalocele, anencephaly and arthrogryposis associated with trisomy 18. *Genet. Couns.* 2015;26(1):77-9.
5. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия. — СПб.: РАРИТЕТ-М, 1999. — Т. 2. — 395 с. [Ashkraft KU, Kholder TM. Pediatric Surgery. Detskaya khirurgiya. Saint Petersburg: RARITET-M; 1999. 395 p. (in Russ.)]
6. Hijkoop A, Peters NCJ, Lechner RL, et al. Omphalocele: from diagnosis to growth and development at 2 years of age. *Arch. Dis. Child. Fetal Neonatal Ed.* 2019;104(1):F18-F23. <https://doi.org/10.1136/archdischild-2017-314700>.
7. Chen CP. Syndromes and disorders associated with omphalocele (III): single gene disorders, neural tube defects, diaphragmatic defects and others. *Taiwan J Obstet Gynecol.* 2007;46(2):111-120. [https://doi.org/10.1016/S1028-4559\(07\)60004-7](https://doi.org/10.1016/S1028-4559(07)60004-7).
8. Barisic I, Boban L, Akhmedzhanova D, et al. Beckwith Wiedemann syndrome: A population-based study on prevalence, prenatal diagnosis, associated anomalies and survival in Europe. *Eur J Med Genet.* 2018;61(9):499-507. <https://doi.org/10.1016/j.ejmg.2018.05.014>.
9. Brioude F, Hennekam R, Blik J, et al. Revisiting Wilms tumour surveillance in Beckwith-Wiedemann syndrome with IC2 methylation loss, reply. *Eur. J. Hum. Genet.* 2018;26(4):471-472. <https://doi.org/10.1038/s41431-017-0074-2>.
10. Hsu HF, Hou JW. Variable expressivity in Patau syndrome is not all related to trisomy 13 mosaicism. *Am. J. Med. Genet. A.* 2007;143A(15):1739-48. <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.31835>.

11. Неонатальная хирургия / под ред. Ю.Ф. Исакова, Н.Н. Володина, А.В. Гераскина. — М.: Династия, 2011. — 680 с. [Neonatal'naya khirurgiya. Pod red. Yu.F. Isakov, N.N. Volodin, A.V. Geraskin. Moscow: Dinastiya, 2011. 680 p. (In Russ.)]
12. Грона В.Н., Перунский В.П., Веселый С.В., и др. Оптимизация лечения врожденных расщелин передней брюшной стенки у детей // Украинский журнал хирургии. — 2008. — № 1. — С. 105–112. [Grona VN, Perunskiy VP, Veselyy SV, et al. Optimization of treatment of congenital crevices of a forward belly wall at children. *Ukrainskiy zhurnal khirurgii*. 2008;(1):105-12. (In Russ.)]
13. Watanabe S, Suzuki T, Hara F, et al. Omphalocele and Gastroschisis in Newborns: Over 16 Years of Experience from a Single Clinic. *J Neonatal Surg*. 2017;6(2):27 <https://doi.org/10.21699/jns.v6i2.530>.
14. Кацупеев В.Б., Чепурной Г.И., Чепурной М.Г., и др. Редкое наблюдение сочетания омфалоцеле с изолированными энтерокистами у новорожденного // Детская хирургия. — 2019. — Т. 23. — № 4. — С. 215–217. [Katsupeev VB, Chepurnoy GI, Chepurnoy MG, et al. A rare case of the combination of omphalocele with isolated enterocysts in a newborn. *Russian Journal of Pediatric Surgery*. 2019;23(4):215-217. (In Russ.)] <https://doi.org/10.18821/1560-9510-2019-23-4-215-217>.
15. Эргашев Н.Ш., Отамуратов Ф.А. Редкие формы аноректальных аномалий у девочек // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. — 2016. — Т. 6. — № 3. — С. 40–44. [Ergashev NSh, Otamuradov FA. Rare regional forms of anorectal malformations in girls. Diagnostics and tactics of treatment. *Russian Journal of Pediatric Surgery, Anesthesia and Intensive Care*. 2016;6(3):40-44. (In Russ.)]
16. Турсунов К.Т., Мырзахмет С.А., Алсейтов У.Б., Насирова Е.Г. Клиническое наблюдение сочетания омфалоцеле с атрезией тонкой кишки 3А типа у новорожденного // Детская хирургия. — 2019. — Т. 23. — № 5. — С. 285–287. [Tursunov KT, Myrzakhmet SA, Alseitov UB, Nasirova EG. A clinical observation of the combination of omphalocele with atresia of the small intestine of type 3A in a newborn. *Russian Journal of Pediatric Surgery*. 2019;23(5):285-287. (In Russ.)] <https://doi.org/10.18821/1560-9510-2019-23-5-285-287>.
17. Морозов Д.А., Филиппов Ю.В., Никитина А.С., и др. Варианты хирургического лечения омфалоцеле // Саратовский научно-медицинский журнал. — 2007. — Т. 2. — № 16. — С. 23–25. [Morozov DA, Filippov JuV, Nikitina AS, et al. Methods of surgical treatment of omphalocele. *Saratovskiy nauchno-meditsinskiy zhurnal*. 2007;2(16):23-25. (In Russ.)]
18. Козлов Ю.А., Новожилов В.А., Распутин А.А., и др. Результаты хирургического лечения новорожденных с омфалоцеле // Российский вестник. — 2017. — Т. 7. — № 4. — С. 18–25. [Kozlov YuA, Novozhilov VA, Rasputin AA, et al. Results of surgical treatment of newborns with omphalocele. *Russian Journal of Pediatric Surgery*. 2017;7(4):18-25. (In Russ.)]
19. Зарецкая Н.В., Баранова Е.Е., Захарова Е.Ю., и др. Медико-генетическое консультирование детей в Федеральном перинатальном центре: обмен опытом // Неонатология: новости, мнения, обучение. — 2013. — Т. 2. — С. 53–58. [Zaretskaya NV, Baranova EE, Zakharova EYu, et al. Genetic counselling of children in Federal perinatal center: sharing experience. *Neonatologiya: novosti, mneniya, obuchenie*. 2013;2:53-58. (In Russ.)]
20. Everett KV, Capon F, Georgoula C, et al. Linkage of monogenic infantile hypertrophic pyloric stenosis to chromosome 16q24. *Eur J Hum Genet*. 2008;16(9):1151-1154. <https://doi.org/10.1038/ejhg.2008.86>.
21. Sørensen HT, Nørgård B, Pedersen L, et al. Maternal smoking and risk of hypertrophic infantile pyloric stenosis: 10 year population based cohort study. *BMJ*. 2002;325:1011. <https://doi.org/10.1136/bmj.325.7371.1011>.
22. Hanquinet S, Damry N, Dassonville M, et al. Gastric outlet obstruction: unusual ultrasonographic findings in the pyloric and antral regions. *Pediatr Radiol*. 1995;25(Suppl 1):S163-S166.
23. Morrison W. Infantile hypertrophic pyloric stenosis in infants treated with azithromycin. *Pediatr Infect Dis J*. 2007;26(2):186-188. <https://doi.org/10.1097/01.inf.0000253063.87338.60>.
24. Panteli C New insights into the pathogenesis of infantile pyloric stenosis. *Pediatr Surg Int*. 2009;25(12):1043-1052. <https://doi.org/10.1007/s00383-009-2484-x>.
25. Shweta P, Sarmita J, Chetty R, Sonal T. TiO<sub>2</sub> nanoparticles induce omphalocele in chicken embryo by disrupting Wnt signaling pathway. *Scientific Reports*. 2018;8(1):47-56 <https://doi.org/10.1038/s41598-018-23215-7>.
26. Nichol PF, Corliss RF, Turrel JD, et al. Conditional mutation of fibroblast growth factor receptors 1 and 2 results in an omphalocele in mice associated with disruptions in ventral body wall muscle formation. *J Pediatr Surg*. 2011;46(1):90-96. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2010.09.066>.
27. Кабанец Н.С., Галалу В.В. Аномалии развития печени // газета Новости медицины и фармации. Гастроэнтерология. — 2009. — № 304. [www.mif-ua.com] [Kabanets NS, Galalu VV. Abnormalities of the liver. *News of medicine and pharmacy. Gastroenterology*. 2009;(304) [www.mif-ua.com] Доступно по: [http://www.mif-ua.com/archive/article\\_print/11091](http://www.mif-ua.com/archive/article_print/11091). (In Russ.)]
28. Волкова О.В., Пекарский М.И. Эмбриогенез и возрастная гистология внутренних органов человека. — М.: Медицина, 1976. — 415 с. [Volkova V, Pekarsky MI. Embriogenez i vozrastnaya gistologiya vnutrennih organov cheloveka. Moscow: Medicine, 1976. — 415 p. (In Russ.)]

29. Практическое пособие по ультразвуковой диагностике: Общая ультразвуковая диагностика / под ред. В.В. Митькова. 2-е изд. — М.: Видар-М, 2005. — 720 с. [Prakticheskoe posobie po ul'trazvukovoj diagnostike: Obshchaya ul'trazvukovaya diagnostika. Mitkov V. ed. Moscow: Vidar-M, 2005. 720 p. (In Russ.)]
30. Organ CH, Jr, Hayes DF. Supradiaphragmatic right liver lobe and gallbladder. *Arch. Surg.* 1980;115(8):989-990. <https://doi.org/10.1001/arch-surg.1980.01380080079017>
31. Gillard JH, Patel MC, Abrahams PH, Dixon AK. Riedel's lobe of the liver: fact or fiction? *Clin. Anat.* 1998;11(1):47-49. [https://doi.org/10.1002/\(SICI\)1098-2353\(1998\)11:1<47::AID-CA7>3.0.CO;2-P](https://doi.org/10.1002/(SICI)1098-2353(1998)11:1<47::AID-CA7>3.0.CO;2-P)
32. Reitemeier RJ, Butt HR, Bagenstoss AH. Riedel's lobe of the liver. *Gastroenterology.* 1958;34:1090-1097.
33. Johnstone G. Accessory lobe of liver presenting through a congenital deficiency of anterior abdominal wall. *Arch. Dis. Child.* 1965;40(213):541-544. <https://doi.org/10.1136/adc.40.213.541>

### Информация об авторах

**Анна Александровна Щукина** — аспирант врач-детский хирург хирургического отделения новорожденных и детей грудного возраста. ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, Москва. ORCID iD: <https://orcid.org/0000-0001-6892-6860>. E-mail: [shchukina.aa@nczd.ru](mailto:shchukina.aa@nczd.ru).

**Ольга Геннадьевна Мокрушина** — д-р мед. наук, профессор, заведующий лабораторией разработки новых методов хирургического лечения новорожденных. ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, Москва; профессор кафедры детской хирургии педиатрического факультета, руководитель отдела пороков развития и неотложных состояний новорожденных НИИ хирургической патологии и критических состояний детского возраста. РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва. ORCID iD: <https://orcid.org/0000-0002-8169-7342>. E-mail: [mokrushina@yandex.ru](mailto:mokrushina@yandex.ru).

**Александра Сергеевна Гурская** — канд. мед. наук, заведующий хирургическим отделением новорожденных и детей грудного возраста. ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, Москва. ORCID iD: <https://orcid.org/0000-0002-0462-596X>. E-mail: [aldra\\_gur@mail.ru](mailto:aldra_gur@mail.ru).

**Елена Юрьевна Дьяконова** — д-р мед. наук, главный врач. ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, Москва. ORCID iD: <https://orcid.org/0000-0002-8563-6002>. E-mail: [rytella@mail.ru](mailto:rytella@mail.ru).

**Динара Магадовна Ахмедова** — врач-неонатолог хирургического отделения новорожденных и детей грудного возраста. ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, Москва. E-mail: [kyrnya@yandex.ru](mailto:kyrnya@yandex.ru).

### Information about the authors

**Anna A. Shchukina** — postgraduate, doctor pediatric surgeon. Federal State Autonomous Institution "Nation Medical Research Center of Children's Health" of the Ministry of Health of the Russian Federation, Moscow, Russia. ORCID iD: <https://orcid.org/0000-0001-6892-6860>. E-mail: [shchukina.aa@nczd.ru](mailto:shchukina.aa@nczd.ru).

**Olga G. Mokrushina** — Dr. Sci. (Med.), Professor, doctor pediatric surgeon. Head of the Laboratory to develop new methods of surgical treatment of newborns. Federal State Autonomous Institution "Nation Medical Research Center of Children's Health" of the Ministry of Health of the Russian Federation, Moscow, Russia; Professor, Department of pediatric surgery, faculty of Pediatrics, head, division of birth defects and urgent conditions of the newborn Institute of surgical pathology and of critical conditions in childhood. Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia. ORCID iD: <https://orcid.org/0000-0002-8169-7342>. E-mail: [mokrushina@yandex.ru](mailto:mokrushina@yandex.ru).

**Alexandra S. Gurskaya** — Cand. Sci. (Med.), doctor pediatric surgeon, head of the surgical department of infant newborns and children. Federal State Autonomous Institution "Nation Medical Research Center of Children's Health" of the Ministry of Health of the Russian Federation, Moscow, Russia. ORCID iD: <https://orcid.org/0000-0002-0462-596X>. E-mail: [aldra\\_gur@mail.ru](mailto:aldra_gur@mail.ru).

**Elena Yu. Dyakonova** — Dr. Sci. (Med.), chief physician Institute of Pediatrics Clinic. Federal State Autonomous Institution "Nation Medical Research Center of Children's Health" of the Ministry of Health of the Russian Federation, Moscow, Russia. ORCID iD: <https://orcid.org/0000-0002-8563-6002>. E-mail: [rytella@mail.ru](mailto:rytella@mail.ru).

**Dinara M. Akhmedova** — Doctor neonatologist. Federal State Autonomous Institution "Nation Medical Research Center of Children's Health" of the Ministry of Health of the Russian Federation, Moscow, Russia. E-mail: [kyrnya@yandex.ru](mailto:kyrnya@yandex.ru).