

DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic980>

Клинический случай



Неполная пентада Кантрелла: клиническое наблюдение и обзор литературы

И.М. Каганцов, В.Г. Баиров, А.А. Сухоцкая, Т.М. Первунина, О.А. Ли, Д.В. Петров,
Д.А. Малышева, Т.С. Никулина

Институт перинатологии и педиатрии, Национальный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова, Санкт-Петербург, Россия

Введение. Пентада Кантрелла — редкий врожденный порок, характеризующийся пятью составляющими дефектами: передней брюшной стенки, нижней части грудины, передней части диафрагмы, перикарда в диафрагмальной части и врожденным пороком сердца. Классическая форма пентады Кантрелла, включающая все пять признаков, встречается достаточно редко. Модифицированная классификация пентады Кантрелла разделяет порок на полный, частичный и неполный. Ограниченное число работ описывает успешное лечение новорожденных с пентадой Кантрелла, при этом публикаций о неполном пороке еще меньше.

Описание наблюдения. В данной работе мы сообщаем об успешном хирургическом лечении новорожденного мальчика с неполной пентадой Кантрелла, которому первым этапом была устранена диафрагмальная грыжа с формированием временного вместилища для грыжи пупочного канатика путем подшивания к краям дефекта передней брюшной стенки силиконового мешка с целью последующего постепенного погружения содержимого грыжи в брюшную полость, что позволило снизить внутрибрюшное и соответственно внутригрудное давление, обеспечить благоприятные условия для заживления диафрагмы и таким образом стабилизировать у ребенка дыхательную и сердечно-сосудистую систему, провести обследование сердечно-сосудистой системы в более благоприятных условиях и исключить внутрисердечные пороки. При этом выбранная тактика позволила безопасно выполнить второй этап хирургической коррекции — радикальную пластику передней брюшной стенки на 14-е сутки жизни с полным восстановлением нормальных анатомо-физиологических соотношений, к этому времени диафрагма и средостение заняли свое правильное топографическое расположение. В обзоре литературы приведены данные из 32 источников.

Заключение. Пентада Кантрелла является тяжелым вариантом сочетанного врожденного порока с высоким риском неблагоприятного исхода. Любое сообщение о всех возможных вариантах пентады Кантрелла — полной, частичной или неполной — независимо от исхода представляется важным для накопления опыта лечения таких пациентов, что позволит, ориентируясь на клиническую ситуацию и сочетание различных дефектов пентады Кантрелла, улучшить стратегию и прогноз при данном пороке.

Ключевые слова: пентада Кантрелла; дефект грудины; омфалоцеле; дети.

Как цитировать:

Каганцов И.М., Баиров В.Г., Сухоцкая А.А., Первунина Т.М., Ли О.А., Петров Д.В., Малышева Д.А., Никулина Т.С. Неполная пентада Кантрелла: клиническое наблюдение и обзор литературы // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2021. Т. 11, № 3. С. 375–386. DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic980>

DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic980>

Case report

Incomplete pentalogy of Cantrell: a case report and review

Ilya M. Kagantsov, Vladimir G. Bairov, Anna A. Sukhotskaya, Tatiana M. Pervunina,
Olga A. Li, Dmitry V. Petrov, Darya A. Malysheva, Tatyana S. Nikulina

Institute of Perinatology and Pediatrics, Almazov National Medical Research Centre, Saint Petersburg, Russia

BACKGROUND: The pentalogy of Cantrell is a rare congenital malformation characterized by five component defects in the anterior abdominal wall, lower sternum, anterior diaphragm, and diaphragmatic pericardium and congenital heart disease. The occurrence of the five features is quite rare. The pentalogy of Cantrell is classified as complete, partial, and incomplete. Few studies have described the successful treatment of neonates with the pentalogy of Cantrell, with even fewer publications about an incomplete defect.

CASE REPORT: We report the successful surgical treatment of a newborn boy with an incomplete pentalogy of Cantrell. In this patient, the diaphragmatic hernia was eliminated at the first stage, and a temporary container for umbilical cord hernia was made by suturing the silastic sac to the edges of the defect in the anterior abdominal wall for subsequent gradual immersion of the hernia contents into the abdominal cavity. These steps made it possible to reduce intra-abdominal and, accordingly, intrathoracic pressures, provide favorable conditions for the healing of the diaphragm, and thus stabilize the child's respiratory and cardiovascular systems. Subsequently, the cardiovascular system was examined under more favorable conditions and intracardiac defects were excluded. Moreover, the proposed technique made it possible to safely perform the second stage of surgical correction, i.e., radical plasty of the anterior abdominal wall on day 14 of life with full restoration of the normal anatomical and physiological relationships, by which time the diaphragm and mediastinum had taken their correct topographic position. The literature review provides data from 32 sources.

CONCLUSION: The pentalogy of Cantrell is a severe congenital malformation with a high risk of poor outcomes. Reporting of all possible variants of the pentalogy of Cantrell (complete, partial, or incomplete), regardless of the outcome, is important for the accumulation of experience in treating such patients, which by focusing on the clinical situation and the combination of various defects in the pentalogy of Cantrell will improve the strategy and prognosis for this defect.

Keywords: Cantrell pentalogy; sternum defect; omphalocele; children.

To cite this article:

Kagantsov IM, Bairov VG, Sukhotskaya AA, Pervunina TM, Li OA, Petrov DV, Malysheva DA, Nikulina TS. Incomplete pentalogy of Cantrell: A case report and review. *Russian Journal of Pediatric Surgery, Anesthesia and Intensive Care*. 2021;11(3):375–386. DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic980>

ВВЕДЕНИЕ

Пентада Кантрелла (ПК) — редкий врожденный порок, характеризующийся пятью составляющими дефектами: передней брюшной стенки, нижней части грудины, передней части диафрагмы, перикарда в диафрагмальной части и врожденным пороком сердца [1]. С момента публикации J.R. Cantrell и соавт. в 1958 г. [1] в литературе описано около 250 случаев данного состояния. Классическая форма ПК, включающая все 5 признаков, встречается достаточно редко, и по некоторым данным составляет до 5 случаев на 1 млн живорожденных [2]. Однако далеко не всегда при описании данного порока встречается классическая форма, и в целом ряде работ описываются дети с тремя и четырьмя дефектами, характерными для ПК. В 1972 г. W.M. Toyama предложил модифицированную классификацию ПК, разделив пороки: на полный — присутствуют все элементы ПК; частичный — когда имеется четыре дефекта (обязательно присутствуют внутрисердечный порок и дефект брюшной стенки); неполный — различные комбинации дефектов, но всегда присутствует аномалия грудины [3]. У мальчиков ПК встречается несколько чаще, чем у девочек, в соотношении 1,35:1 [4]. При анализе исходов у 153 детей с ПК, несмотря на хирургическое вмешательство, сообщается о летальности, доходящей до 52 % [4]. Достаточно ограниченное число работ описывает успешное лечение новорожденных с ПК [5], при этом публикаций о неполном пороке еще меньше [2, 6]. В данной работе мы описываем случай успешного хирургического лечения новорожденного мальчика с неполной ПК.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

При обследовании по месту жительства в июле 2020 г. у женщины 36 лет на первом ультразвуковом скрининге по поводу беременности в 12–13 нед. обнаружено омфалоцеле больших размеров у плода, содержащее печень. От предложенной биопсии хориона женщина отказалась, решила сохранить беременность до результатов второго ультразвукового исследования (УЗИ). При дальнейшем наблюдении в 20 и 33 нед. по данным магниторезонансной томографии (МРТ) диагностированы диафрагмальная грыжа, омфалоцеле с дислокацией практически всей печени у плода мужского пола, заподозрен врожденный порок сердца (гипоплазия дуги аорты), плацентоцентез — 46, XY. Несмотря на заключения консилиумов двух федеральных учреждений на разных сроках о сомнительном прогнозе для жизни новорожденного, женщина приняла решение сохранить беременность (рис. 1).

В январе 2021 г. на 38-й неделе беременности женщина госпитализирована в Перинатальный центр НМИЦ им. В.А. Алмазова, где подготовлена к оперативному родоразрешению в плановом порядке (большие размеры

омфалоцеле, рубец на матке после кесарева сечения в 2002 г.). На сроке 39 нед. проведено кесарево сечение в нижнем сегменте матки. Извлечен живой доношенный мальчик: вес 2870 г, рост 50 см, окружность головы 36 см, окружность груди 32 см, оценка по шкале Апгар 7/7 баллов. В связи с пренатально выявленной диафрагмальной грыжей проведена плановая интубация трахеи на 1-й минуте, начата искусственная вентиляция легких (ИВЛ) с параметрами Pin25 Pex +5 R 40 FiO₂ 0,8, на этом фоне сатурация 88–89 % к концу 5-й минуты, заведен желудочный зонд (с целью декомпрессии желудка). С рождения у ребенка состояние тяжелое за счет дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточности, грудная клетка бочкообразно вздута, аускультативно дыхание слева не проводится, из видимых пороков развития — омфалоцеле больших размеров. В транспортном кувезе из операционной переведен в отделение реанимации новорожденных. При поступлении ИВЛ: режим PC VR 60 Pin +20/5 FiO₂ 0,4. Дыхание аускультативно проводится только справа. По газам крови субкомпенсированный смешанный ацидоз: pH 7,26, pCO₂ 51 мм рт. ст., pO₂ 29 мм рт. ст., BE (-)5,5, лактат 3,3 ммоль/л, артериальное давление 58/31 mmHg. На рентгенограмме грудной клетки: левый и, частично, правый гемиторакс заполнены грыжевым содержимым (пневматизированные петли кишечника). Тень средостения расположена справа. Желудок в брюшной полости, объем живота относительно уменьшен, в проекции верхней части брюшной полости тень омфалоцеле 64 × 68 мм (рис. 2).

Ребенок осмотрен кардиологом, проведена эхокардиография: сердце смещено вправо в подмышечную



Рис. 1. Магнитно-резонансная томограмма плода на 33-й неделе гестации — омфалоцеле, содержащее печень (1) и диафрагмальную грыжу, содержащую петли кишечника (2)

Fig. 1. Magnetic resonance imaging of the fetus at 33 weeks of gestation, showing omphalocele containing the liver (1) and diaphragmatic hernia containing the intestinal loops (2)

область. Сократительная способность миокарда сохранена. С учетом выраженной дислокации средостения визуализация резко затруднена, нельзя исключить врожденный порок сердца: коарктация аорты и гипоплазия дуги [аорта: восходящий отдел 7 мм, дуга 4 мм ($Z = -4,22$), дистальная дуга 3 мм, нисходящий отдел 5,5 мм, перешеек 3 мм]. Открытый артериальный проток. Ductus-зависимый системный кровоток. С целью предотвращения преждевременного закрытия боталлова протока назначен алпростан в дозе 20 мкг/(кг·мин), также получал добутамин в дозе 5 мкг/(кг·мин).

По данным УЗИ органов брюшной полости свободной жидкости не выявлено. Печень смещена в грыжевое выпячивание. Селезенка незначительно смещена вверх. Желудок визуализируется латеральнее селезенки. Умеренное повышение эхогенности паренхимы почек. Нейросонография: выраженные перивентрикулярные изменения, $D = S$, эхопризнаки внутрижелудочкового кровоизлияния 1-й степени справа. Умеренная дилатация боковых желудочков головного мозга.

Лабораторно в анализе крови: гемоглобин 184 г/л, тромбоциты $214 \cdot 10^9$ /л, лейкоциты $10,2 \cdot 10^9$ /л: нейтрофилы 65 %, без сдвига. В биохимии крови: электролитных нарушений нет, С-реактивный белок 17 мг/л, общий билирубин 19 мкмоль/л, мочевины 2,4 ммоль/л, креатинин 43 мкмоль/л, аланинаминотрансфераза (АЛТ), аспартатаминотрансфераза (АСТ) — норма. Коагулограмма: протромбиновое время (ПТВ) 20,7 с, протромбин по Квику 41 %, международное нормализованное отношение

(МНО) 1,89, активированное частичное (парциальное) тромбопластиновое время (АПТВ) 70 с, фибриноген 1,3 г/л.

В отделении реанимации новорожденных в течение первых суток жизни состояние ребенка оставалось без ухудшения, ИВЛ с уменьшением параметров: FiO_2 35 % PIP 19/5 VR 45, по газам крови компенсирован, лактат 2,0 ммоль/л, инотропная поддержка в прежнем объеме. К концу первых суток жизни — достаточный темп диуреза, 2,3 мл/(кг·час). Учитывая стабилизацию состояния, на второй день жизни проведено оперативное вмешательство: пластика дефекта переднего отдела диафрагмы. Ликвидация омфалоцеле — силопластика передней брюшной стенки. Омфалоцеле размерами $5 \times 5 \times 5$ см, содержимое — шаровидная печень (рис. 3, а). Произведен разрез кожи, окаймляющий основание грыжи передней брюшной стенки, кожа мобилизована. Выделены, перевязаны и отсечены пупочные артерии, урахус, пупочная вена. Оболочки грыжевого мешка иссечены по границе со здоровыми тканями передней брюшной стенки, площадка оболочек (4×3 см) оставлена на капсуле печени в связи с плотным прикреплением (рис. 3, б).

Через образовавшееся «окно» передней брюшной стенки размерами 5×6 см визуализирован дефект диафрагмы в ее переднем отделе размерами 3×2 см, через который в грудную полость перемещены часть желудка, вся тонкая и частично толстая кишка. Последние низведены в брюшную полость. После извлечения грыжевого содержимого обнаружено, что грыжевой мешок отсутствует (ложная грыжа), в грудной полости по задней поверхности в левой половине визуализируется дышащее левое легкое в плевральном мешке, размерами 3×4 см, средняя часть представлена сердцем в перикардиальном мешке без дефектов последнего. Диафрагма сохранена в латеральных и заднем отделах, выражена хорошо, диафрагмальный валик на передней стенке дефекта выражен по медиальной поверхности до 1 см, постепенно истончается и отсутствует в области левой реберной дуги на протяжении 3 см (рис. 4).

Дефект диафрагмы ушит наглухо отдельными узловыми швами, с заведением двух швов через близлежащее ребро (в месте отсутствия переднего валика). При осмотре области дефекта передней брюшной стенки отмечено, что мечевидный отросток отсутствует, нижняя треть грудины отсутствует или расщеплена. Рана передней брюшной стенки продлена вниз на 2 см до верхней границы мочевого пузыря. Печень погрузить в брюшную полость не удалось. Учитывая наличие швов на диафрагме и выраженную висцеро-абдоминальную диспропорцию, принято решение о проведении силопластики. В брюшную полость погружены толстая кишка и частично петли тонкой кишки. Силопластический мешок подшит по окружности к мышечно-апоневротическим краям передней брюшной стенки (рис. 5).

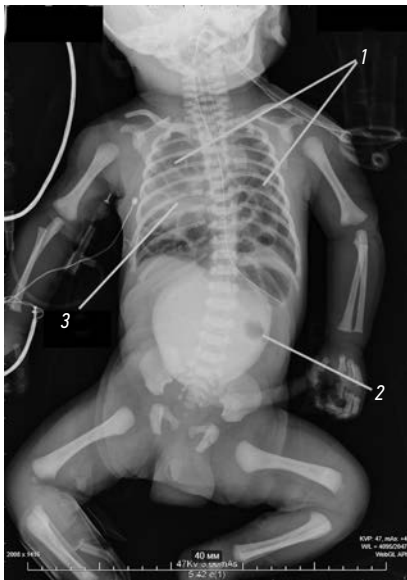


Рис. 2. Обзорная рентгенограмма новорожденного: в грудной клетке кишечные петли занимают все видимые поля (1), тень омфалоцеле (2) на фоне относительно маленькой брюшной полости, средостение смещено вправо (3)

Fig. 2. Plain X-ray image of the newborn: in the chest, the intestinal loops occupy all visible fields (1), shadow of the omphalocele (2) against the background of a relatively small abdominal cavity, and the mediastinum is displaced to the right (3)

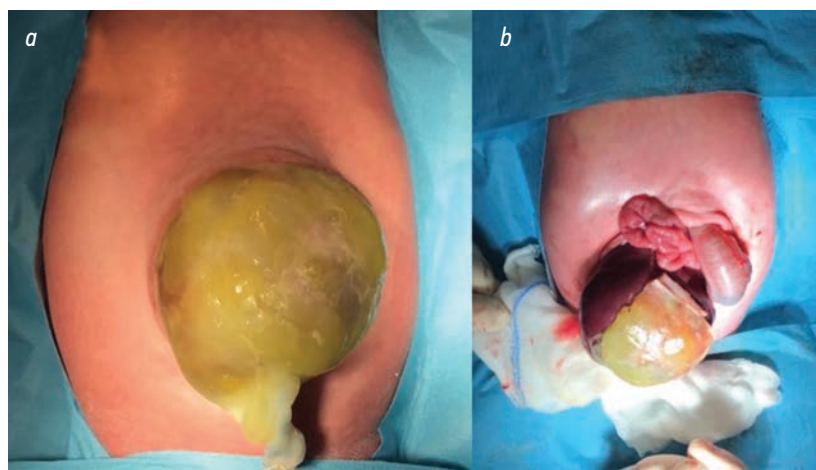


Рис. 3. Этапы операции: *a* — омфалоцеле перед операцией; *b* — мобилизованы и отсечены оболочки омфалоцеле по окружности передней брюшной стенки

Fig. 3. Stages of surgery: *a* — the omphalocele before surgery; *b* — the shells of the omphalocele were mobilized and cut off along the circumference of the anterior abdominal wall

Повязка на рану по окружности мешка. Кровопотеря 5 мл. Мешок подвешен в вертикальном положении. Внутрибрюшное давление 12 мм в.д.ст. На обзорной рентгенограмме после операции прослеживается анатомически правильный уровень диафрагмы, легкие расправлены, средостение сохраняет правостороннее расположение (рис. 6).

Гистологическое исследование операционного материала: фрагмент стенки грыжевого мешка белесоватого цвета, студневидной консистенции, размерами 9,0 × 5,0 см, переходящий в пуповину. Микроскопия: стенка грыжевого мешка представлена тканью по типу вартонова студня, включая пупочные сосуды со стазом крови, по краю стенка грыжевого мешка густо инфильтрирована нейтрофильными гранулоцитами. Заключение: омфалоцеле, омфалит.

Во время операции гемодинамика оставалась относительно стабильной: артериальное давление на нижней границе нормы, потребовал усиления инотропной поддержки добутамином в дозе до 10 мкг/(кг·мин), усиления инфузионной терапии с 15 до 20 мл/(кг·ч). Течение послеоперационного периода тяжелое, без хирургических осложнений. К концу первых суток после операции параметры ИВЛ со снижением до предоперационного уровня: FiO_2 40–35 % PIP 20–19/5 VR 50–45. По газам крови субкомпенсированный метаболический ацидоз: pH 7,22, pCO_2 37 мм рт. ст., pO_2 48 мм рт. ст., BE –11,9 ммоль/л, лактат 2,0 ммоль/л. Гемодинамика после окончания операции со стабилизацией, доза инотропов возвращена к прежней [добутамин в дозе 5 мкг/(кг·мин)]. На 2-е сутки после операции ухудшение состояния в связи с развитием инфекционного процесса, начата антибактериальная терапия Меронем + ванкомицин с положительной динамикой. Постепенно общее состояние пациента со стабилизацией: седация



Рис. 4. Этап операции: визуализирован дефект в переднем отделе диафрагмы

Fig. 4. Intraoperatively, a defect in the anterior diaphragm was found



Рис. 5. Силистиковый мешок для постепенного погружения содержимого омфалоцеле в брюшную полость

Fig. 5. Silastic bag for the gradual immersion of the contents of the omphalocele into the abdominal cavity



Рис. 6. Обзорная рентгенограмма после первой операции
Fig. 6. Plain radiograph after the first stage of surgery

и обезболивание с отменой на 4-е послеоперационные сутки, инотропная поддержка добутамином отменена на 5-е сутки, с 10-х суток на фоне восстановления пассажа по кишечнику начато энтеральное питание сцеженным грудным молоком, отменен Алпростан без ухудшения по гемодинамике. На 12-е послеоперационные сутки экстубирован, переведен на неинвазивную вентиляцию: FiO_2 25 % PIP 18/6 VR 30.

В возрасте 13 дней с целью уточнения характера пороков сердца и сосудов проведено мультиспиральное компьютерное томографическое (МСКТ) исследование, на котором выявлено праворасположенное, левосформированное сердце, данных о врожденном пороке

сердца не выявлено, дополнительная верхняя полая вена, доказана дистальная агенезия грудины: наличие только трех ядер окостенения грудины у нашего пациента против 5 ядер у новорожденных детей того же возраста, которым проводили МСКТ по поводу других заболеваний (рис. 7).

При проведении стандартного кариотипирования стимулированных фитоагглютинином лимфоцитов периферической крови структурных и количественных хромосомных aberrаций не выявлено. Результат цитогенетического исследования — 46,XY, проанализировано 15 метафаз. Нормальный мужской кариотип.

Дополнительно было выполнено молекулярно-цитогенетическое исследование (FISH) клеток периферической крови с ДНК-зондом PrenatalScreen (13/21 X/Y/18) (Kreatech, Leica Biosystems), позволяющий исключить анеуплоидии по пяти хромосомам. Заключение: *in situ* (RB1, RCAN1, D18Z1x2, DXZ1, DYZ3x1), проанализировано интерфазных ядер — 200. Получено по два сигнала от центromеры хромосомы 18 и регионов 21q22 и 3q14, и по одному сигналу от центromер хромосом X и Y, что исключает мозаичные варианты количественных хромосомных перестроек по данным участкам хромосом.

Дальнейшее хирургическое ведение: постепенно проводилось погружение содержимого искусственного грыжевого мешка под контролем адаптации объема брюшной полости и нормального внутрибрюшного давления (рис. 8).

На 16-е сутки жизни ребенку проведена радикальная пластика передней брюшной стенки. С дефекта передней брюшной стенки удален силистиковый мешок, к которому прилежит левая доля печени, кишечные петли под фибриновой пленкой, размерами 6 × 7 см (рис. 9, а). В брюшной полости умеренно выраженный спаечный

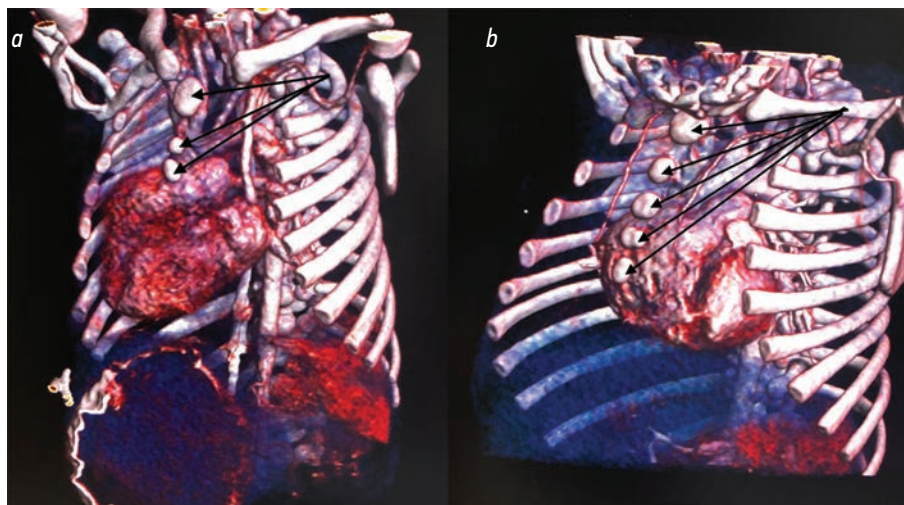


Рис. 7. Компьютерно-томографическая реконструкция костей грудной клетки: *a* — наш пациент; *b* — ребенок с другой патологией. Стрелками обозначены ядра окостенения грудины (3 и 5 шт. соответственно).

Fig. 7. Computed tomography reconstruction of the chest bones: *a* — our patient; *b* — child with different pathology. Arrows indicate the nuclei of the ossification of the sternum (3 and 5 respectively)



Рис. 8. Этапное погружение содержимого омфалоцеле в брюшную полость. Стрелками обозначены этапы
Fig. 8. Staged immersion of the contents of the omphalocele into the abdominal cavity. Arrows indicate the stages

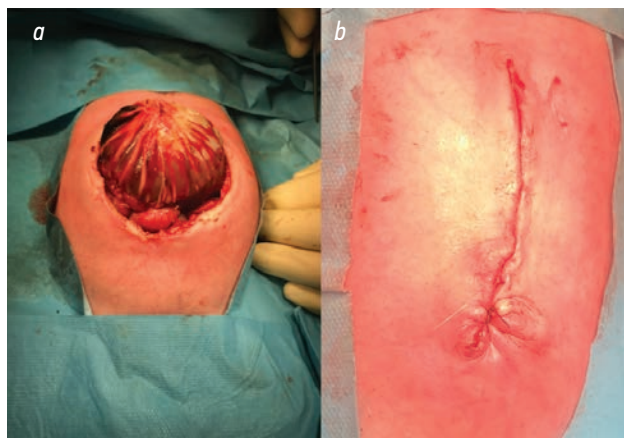


Рис. 9. Интраоперационная фотография дефекта передней брюшной стенки: *a* — во время второй операции; *b* — по окончании второй операции
Fig. 9. Intraoperative image of the defect of the anterior abdominal wall: *a* — during the second operation; *b* — at the end of the second operation

процесс, скудный выпот светло-желтого цвета. Края дефекта мобилизованы, сближены П-образными швами с умеренным натяжением, при контроле внутрибрюшное давление — 15 мм в.д.ст. Послойный шов раны, с ушиванием мышц двухрядным швом викрилом 4/0 (рис. 9, *b*).

Асептическая наклейка. Кровопотеря — 8 мл. На обзорной рентгенограмме после операции легкие расправлены, уровень диафрагмы четкий, средостение постепенно заняло должствующее расположение (рис. 10).

Послеоперационный период протекал без осложнений, пациент экстубирован и переведен на неинвазивную

вентиляцию на 2-е послеоперационные сутки, с 4-х суток без дыхательной и респираторной поддержки. Энтеральное питание начато на 3-и сутки и доведено до физиологического объема к 12-м суткам после операции. Заживление послеоперационной раны первичным натяжением. Ребенок выписан домой в удовлетворительном состоянии на 40-е сутки жизни (рис. 11).

ОБСУЖДЕНИЕ

Возникновение дефектов развития плода, связанных с ПК, наиболее вероятно, происходит в течение первых



Рис. 10. Обзорная рентгенограмма после радикальной пластики передней брюшной стенки
Fig. 10. Plain radiograph after radical plasty of the anterior abdominal wall



Рис. 11. Внешний вид ребенка перед выпиской
Fig. 11. Appearance of the child before discharge

8 нед. после оплодотворения зиготы. Во время этой фазы у эмбриона начинается сложная последовательность клеточной дифференцировки. Структурно аномалии при ПК могут быть результатом дефектов средней линии мезодермы. Нарушение во время любой фазы эмбрионального периода может привести к недоразвитию плода и проявлению врожденных дефектов, соответствующих ПК [7]. J.R. Cantrell и соавт. [1] предположили, что дефекты, связанные с пентадой, происходят уже на 14–18-й день развития плода с неудачной миграцией мезодермальных складок к средней линии, что приводит в дальнейшем к дефектам грудины, брюшной стенки и легких. Все эти нарушения препятствуют развитию поперечной перегородки, создавая дефекты передней диафрагмы и перикарда [8, 9]. Дефекты грудины встречаются примерно в 60 % пороков развития, связанных с ПК [10]. Омфалоцеле — дефект передней брюшной стенки — встречается в 75 % случаев при ПК [4, 11]. Дефект передней части диафрагмы и перикарда встречается у 57 % пациентов с ПК [11]. Отсутствие правильного мезодермального развития также увеличивает риск сердечных дефектов. Дефект межжелудочковой перегородки — наиболее частый внутрисердечный порок при ПК, встречающийся в большинстве случаев (от 72 до 100 %) [4]. Разная частота встречаемости дефектов при ПК в результате делает возможным возникновение их варибельных комбинаций. Именно на этом основано разделение ПК на полную, частичную и неполную, предложенное W.M. Toyama [3]. В случае с нашим пациентом имелось сочетание расщепления грудины, диафрагмальной грыжи и омфалоцеле, имеющиеся изначально подозрения на врожденные пороки сердца не подтвердились, а изменения сердца и сосудов были обусловлены дислокацией сердца в правую сторону вследствие значительного смещения внутренних органов в грудную полость.

Влияние генетических нарушений рассматривают как дополнительный этиологический фактор развития ПК. R. Smigiel и соавт. [12] описали пациента с синдромом Гольца–Горлина в сочетании с ПК. L. Onderoglu и соавт. [13] описали пациента с ПК, сопровождающимся трисомией 21. Сообщалось как минимум о 3 случаях ПК с трисомией 18 [14–16]. Описаны также ассоциации с трисомией 13 и синдромом Тернера [17, 18]. В отчете M.B. Steiner и соавт. [19] сообщили об открытии микродупликации хромосомы 15q21.3 у пациента с ПК. Открытие микродупликации и ее связи с ПК имеет большое значение, так как большинство из зарегистрированных случаев ПК имели нормальный кариотип [10]. В представленном нами клиническом случае при проведении рекомендованных цитогенетических и молекулярно-цитогенетических исследований патологических изменений не выявлено.

Использование современных визуализирующих методик УЗИ и МРТ в сочетании с трехмерной

реконструкцией позволяет на достаточно ранних сроках перинатального периода диагностировать признаки ПК [20–24]. При выявлении омфалоцеле у плода всегда следует проводить дополнительное обследование на предмет определения полного или частичного варианта ПК [25]. В нашем случае в сроке 12–13 нед. гестации было выявлено омфалоцеле при УЗИ, а в сроке 20 нед. по данным МРТ выявлен дефект диафрагмы, что позволило установить диагноз ПК. Современная перинатальная диагностика способствует раннему выявлению ПК, а квалифицированный перинатальный консилиум с участием акушера-гинеколога, неонатолога, детского хирурга, кардиолога, кардиохирурга, генетика, психолога дает возможность и время родителям обдумать все аспекты сохранения беременности или ее прерывания и сделать соответствующий выбор согласно их этическим, религиозным и социальным представлениям [26].

Ведение и стабилизация новорожденных с ПК имеют решающее значение. При осмотре непосредственно сразу после родов должны оцениваться возможности диагностики и проведения хирургической коррекции сопутствующих ПК дефектов [27]. Первоначальная стратегия ведения включает реанимацию новорожденного со стабилизацией, степень которой тесно связана с прогностическими показателями. Во время реанимационных мероприятий очень важным становится максимальная защита имеющихся дефектов. Наличие омфалоцеле, степень выпадения (эктопии) сердца, выраженность диафрагмального дефекта, пороки сердца и/или магистральных сосудов все это является предрасполагающими факторами нестабильной гемодинамики [28]. Практически всегда при ПК требуется респираторная поддержка, может даже в сочетании с экстракорпоральной мембранной оксигинацией, с использованием оксида азота [20]. Для стабилизации гемодинамики подключаются инотропы, в случае ductus-зависимого порока сердца используются простагландины [29]. Открытый дефект грудной и брюшной полостей как высокий фактор риска развития сепсиса — повод для назначения антибактериальных препаратов с момента рождения [20]. После реанимации и относительной стабилизации состояния оценивается возможность проведения пациенту хирургического вмешательства, которое может быть паллиативным или реконструктивным [20, 30]. Основная цель хирургии — коррекция сложных внутрисердечных дефектов, вентральной грыжи и дефекта диафрагмы [7]. Определение времени и последовательности хирургического лечения пациентов с торакоабдоминальными дефектами и внутрисердечными поражениями зависит от клинической картины [31, 32]. Первичное закрытие омфалоцеле может увеличить внутригрудное и внутрибрюшное давление и усугубить состояние дыхательной и сердечно-сосудистой

систем [7]. Поэтому рекомендуется избегать чрезмерного сжатия сердца во время устранения торакоабдоминальных дефектов для снижения риска нестабильности гемодинамики и ишемии миокарда [2]. Любое оперативное вмешательство у таких детей сопряжено с высоким риском осложнений и неблагоприятного исхода.

У нашего пациента первым этапом была устранена диафрагмальная грыжа с формированием временного вместилища для грыжи пупочного канатика путем подшивания к краям дефекта передней брюшной стенки силиконового мешка с целью последующего постепенного погружения содержимого грыжи в брюшную полость, что позволило снизить внутрибрюшное и соответственно внутригрудное давление, обеспечить благоприятные условия для заживления диафрагмы и таким образом стабилизировать у ребенка дыхательную и сердечно-сосудистую систему, провести обследование сердечно-сосудистой системы в более благоприятных условиях и исключить внутрисердечные пороки. При этом выбранная тактика позволила безопасно выполнить второй этап хирургической коррекции — радикальную пластику передней брюшной стенки на 14-е сутки жизни с полным восстановлением нормальных анатомо-физиологических соотношений, к этому времени диафрагма и средостение заняли свое правильное топографическое расположение.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Cantrell J.R., Haller J.A., Ravitch M.M. A syndrome of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium, and heart // *Surg Gynecol Obstet.* 1958. Vol. 107. P. 602–614.
2. Zhang X., Xing Q., Sun J., et al. Surgical treatment and outcomes of Cantrell pentalogy in eight patients // *J Pediatr Surg.* 2014. Vol. 49. No. 8. P. 1335–1340. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2014.06.003
3. Toyama W.M. Combined congenital defects of the anterior abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium, and heart: a case report and review of the syndrome // *Pediatrics.* 1972. Vol. 50. P. 778–792.
4. Vazquez-Jimenez J.F., Muehler E.G., Daebritz S., et al. Cantrell's syndrome: a challenge to the surgeon // *Ann Thorac Surg.* 1998. Vol. 65. No. 4. P. 1178–1185. DOI: 10.1016/s0003-4975(98)00089-7
5. Аксельров М.А., Емельянова В.А., Сергиенко Т.В., и др. Случай успешной коррекции пороков при пентаде Кантрелла // *Медицинский вестник Северного Кавказа.* 2018. Т. 13, № 2. С. 419–422. DOI: 10.14300/mnnc.2018.13067
6. Okafor H.U., Oguonu T., Uwaezoke S.N., Anusiuba B.C. A variant of Cantrell pentalogy in a live birth // *Niger J Clin Pract.* 2011. Vol. 14. No. 1. P. 106–108. DOI: 10.4103/1119-3077.79257
7. Jnah A.J., Newberry D.M., England A. Pentalogy of Cantrell: Case Report with Review of the Literature // *Adv Neonatal Care.* 2015. Vol. 15. No. 4. P. 261–268. DOI: 10.1097/ANC.0000000000000209
8. Jagtap S.V., Shukla D.B., Jain A., Jagtap S.S. Complete Cantrell pentalogy (POC) with Phocomelia and Other Associated Rare

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Пентада Кантрелла — тяжелый вариант сочетанного врожденного порока с высоким риском неблагоприятного исхода. При этом наиболее серьезным компонентом ПК, влияющим на исход, является наружная эктопия сердца. Любое сообщение о всех возможных вариантах ПК — полной, частичной или неполной — независимо от исхода представляется важным для накопления опыта лечения таких пациентов, что позволит ориентироваться на клиническую ситуацию и сочетание различных дефектов ПК, улучшить стратегию и прогноз при данном пороке.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ / DISCLAIMERS

Источник финансирования. Работа выполнена в рамках государственного задания Министерства науки и высшего образования Российской Федерации (тема № 121031100293-9).

Funding source. The research was part of the state assignment of the Ministry of Science and Higher Education of the Russian Federation (Theme No. 121031100293-9).

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Competing interests. The authors declare that they have no competing interests.

Anomalies // *J Clin Diagn Res.* 2014. Vol. 8. No. 5. P. FD04–FD05. DOI: 10.7860/JCDR/2014/7648.4345

9. Atis A., Demirayak G., Saglam B., et al. Craniorachischisis with a variant of pentalogy of Cantrell, with lung extrophy // *Fetal Pediatr Pathol.* 2011. Vol. 30. No. 6. P. 431–436. DOI: 10.3109/15513815.2011.587500

10. Pachajoa H., Barragan A., Potes A., et al. Pentalogy of Cantrell: report of a case with consanguineous parents // *Biomedica.* 2010. Vol. 30. No. 4. P. 473–477. DOI: 10.7705/biomedica.v30i4.284

11. Opitz J.M., Gilbert E.F. CNS anomalies and the midline as a “developmental field” // *Am J Med Genet.* 1982. Vol. 12. No. 4. P. 443–455. DOI: 10.1002/ajmg.1320120408

12. Smigiel R., Jakubiak A., Lombardi M.P., et al. Co-occurrence of severe Goltz-Gorlin syndrome and Cantrell pentalogy — Case report and review of the literature // *Am J Med Genet A.* 2011. Vol. 155A. No. 5. P. 1102–1105. DOI: 10.1002/ajmg.a.33895

13. Onderoglu L., Baykal C., Tulunay G., et al. Prenatal diagnosis of Cantrell's pentalogy: a case report // *Turk J Pediatr.* 2003. Vol. 45. P. 357–358.

14. Fox J.E., Gloster E.S., Mirchandani R. Trisomy 18 with Cantrell pentalogy in a stillborn infant // *Am J Med Genet.* 1988. Vol. 31. No. 2. P. 391–394. DOI: 10.1002/ajmg.1320310218

15. Bick D., Markowitz R.I., Horwich A. Trisomy 18 associated with ectopia cordis and occipital meningocele // *Am J Med Genet.* 1988. Vol. 30. No. 3. P. 805–810. DOI: 10.1002/ajmg.1320300313

16. Soper S.P., Roe L.R., Hoyme H.E., Clemmons J.J. Trisomy 18 with ectopia cordis, omphalocele, and ventricular septal defect: case report // *Pediatr Pathol.* 1986. Vol. 5. No. 3/4. P. 481–483. DOI: 10.3109/15513818609068872
17. Bryke C.R., Breg W.R. Pentalogy of Cantrell. Buyse M.L., editor. *Birth Defects Encyclopedia.* Boston, MA: Blackwell Scientific Publications, 1990. P. 1375–1376.
18. Murata S., Nakata M., Sumie M., et al. Prenatal diagnosis of Cantrell pentalogy with craniorachischisis by three-dimensional ultrasonography in the first trimester // *Taiwan J Obstet Gynecol.* 2009. Vol. 48. No. 3. P. 317–318. DOI: 10.1016/S1028-4559(09)60315-6.
19. Steiner M.B., Vengoechea J., Collins R.T. Duplication of the ALDH1A2 gene in association with pentalogy of Cantrell: a case report // *J Med Case Rep.* 2013. Vol. 7. ID 287. DOI: 10.1186/1752-1947-7-287
20. Restrepo M.S., Cerqua A., Turek J.W. Cantrell pentalogy with ectopia cordis totalis, total anomalous pulmonary venous connection, and tetralogy of Fallot: a case report and review of the literature // *Congenit Heart Dis.* 2014. Vol. 9. No. 4. P. E129–134. DOI: 10.1111/chd.12101
21. Gün I., Kurdoğlu M., Müngen E., et al. Prenatal diagnosis of vertebral deformities associated with pentalogy of Cantrell: the role of three-dimensional sonography? // *J Clin Ultrasound.* 2010. Vol. 38. No. 8. P. 446–449. DOI: 10.1002/jcu.20726
22. Yang T.Y., Tsai P.Y., Cheng Y.C., et al. Prenatal diagnosis of Cantrell pentalogy using three-dimensional ultrasound // *Taiwan J Obstet Gynecol.* 2013. Vol. 52. No. 1. P. 131–132. DOI: 10.1016/j.tjog.2013.01.017
23. Косовцова Е.В., Поздняков А.В., Пилюгов Н.Г., и др. Лучевая диагностика врожденных пороков сердца у детей при экстра-

- стеральной эктопии сердца (пентада Кантрелла) // *Педиатр.* 2017. Т. 8, № 4. С. 92–98. DOI: 10.17816/PED8492-98
24. Taeen N., Goodarzi M.F., Safdari M., Bajelan A. Cantrell pentalogy in Full Term Neonate // *AJP Rep.* 2019. Vol. 9. No. 2. P. e144–e146. DOI: 10.1055/s-0039-1683936
25. Малова М.А., Малов А.К., Гусева О.И. Случай ранней пренатальной диагностики пентады Кантрелла // *Пренатальная диагностика.* 2014. Т. 13, № 2. С. 157–161.
26. Каримова М.Т., Амонова Ш.Ш., Нарзулаева З.Р., Романова О.Г. Пентада Кантрелла // *Вестник последипломного образования в сфере здравоохранения.* 2018. № 3. С. 92–94.
27. Kylat R.I. Complete and Incomplete Pentalogy of Cantrell // *Children (Basel).* 2019. Vol. 6. No. 10. P. 109. DOI: 10.3390/children6100109
28. Suehiro K., Okutani R., Ogawa S., et al. Perioperative management of a neonate with Cantrell syndrome // *J Anesth.* 2009. Vol. 23. No. 4. P. 572–575. DOI: 10.1007/s00540-009-0785-9
29. Queensland Clinical Guidelines. State of Queensland (Queensland Health) 2021 ID: NMedQ21.058-V1-R26. Доступ по ссылке: https://www.health.qld.gov.au/__data/assets/pdf_file/0016/1025071/nmq-alprostadil.pdf.
30. Wen L., Jun-lin L., Jia H., et al. Cantrell syndrome with complex cardiac malformations: a case report // *J Pediatr Surg.* 2011. Vol. 46. No. 7. P. 1455–1458. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2011.03.071
31. de Rubens Figueroa J., Sosa Cruz E.F., Diaz García L., Carrasco Daza D. Malformaciones cardiacas en pacientes con pentalogía de Cantrell y ectopia cordis // *Rev Esp Cardiol.* 2011. Vol. 64. No. 7. P. 615–618. DOI: 10.1016/j.recesp.2010.07.010
32. Williams A.P., Marayati R., Beierle E.A. Pentalogy of Cantrell // *Semin Pediatr Surg.* 2019. Vol. 28. No. 2. P. 106–110. DOI: 10.1053/j.sempedsurg.2019.04.006

REFERENCES

1. Cantrell JR, Haller JA, Ravitch MM. A syndrome of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium, and heart. *Surg Gynecol Obstet.* 1958;107:602–614.
2. Zhang X, Xing Q, Sun J, et al. Surgical treatment and outcomes of Cantrell pentalogy in eight patients. *J Pediatr Surg.* 2014;49(8):1335–1340. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2014.06.003
3. Toyama WM. Combined congenital defects of the anterior abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium, and heart: a case report and review of the syndrome. *Pediatrics.* 1972;50:778–792.
4. Vazquez-Jimenez JF, Muehler EG, Daebritz S, et al. Cantrell's syndrome: a challenge to the surgeon. *Ann Thorac Surg.* 1998;65(4):1178–1185. DOI: 10.1016/s0003-4975(98)00089-7
5. Aksel'rov MA, Emel'janova VA, Sergienko TV, et al. Case of successful correction of defects in pentalogy of Cantrell. *Medical news of the North Caucasus.* 2018;13(2):419–422. (In Russ.) DOI: 10.14300/mnnc.2018.13067
6. Okafor HU, Oguonu T, Uwaezoke SN, Anusiuba BC. A variant of Cantrell pentalogy in a live birth. *Niger J Clin Pract.* 2011;14(1):106–108. DOI: 10.4103/1119-3077.79257
7. Jnah AJ, Newberry DM, England A. Pentalogy of Cantrell: Case Report with Review of the Literature. *Adv Neonatal Care.* 2015;15(4):261–268. DOI: 10.1097/ANC.0000000000000209
8. Jagtap SV, Shukla DB, Jain A, Jagtap SS. Complete Cantrell pentalogy (POC) with Phocomelia and Other Associated Rare Anomalies. *J Clin Diagn Res.* 2014;8(5):FD04–FD05. DOI: 10.7860/JCDR/2014/7648.4345
9. Atis A, Demirayak G, Saglam B, et al. Craniorachischisis with a variant of pentalogy of Cantrell, with lung extrophy. *Fetal Pediatr Pathol.* 2011;30(6):431–436. DOI: 10.3109/15513815.2011.587500
10. Pachajoa H, Barragan A, Potes A, et al. Pentalogy of Cantrell: report of a case with consanguineous parents. *Biomedica.* 2010;30(4):473–477. DOI: 10.7705/biomedica.v30i4.284
11. Opitz JM, Gilbert EF. CNS anomalies and the midline as a “developmental field”. *Am J Med Genet.* 1982;12(4):443–455. DOI: 10.1002/ajmg.1320120408
12. Smigiel R, Jakubiak A, Lombardi MP, et al. Co-occurrence of severe Goltz-Gorlin syndrome and Cantrell pentalogy — Case report and review of the literature. *Am J Med Genet A.* 2011;155A(5):1102–1105. DOI: 10.1002/ajmg.a.33895
13. Onderoglu L, Baykal C, Tulunay G, et al. Prenatal diagnosis of Cantrell's pentalogy: a case report. *Turk J Pediatr.* 2003;45:357–358.
14. Fox JE, Gloster ES, Mirchandani R. Trisomy 18 with Cantrell pentalogy in a stillborn infant. *Am J Med Genet.* 1988;31(2):391–394. DOI: 10.1002/ajmg.1320310218
15. Bick D, Markowitz RI, Horwich A. Trisomy 18 associated with ectopia cordis and occipital meningocele. *Am J Med Genet.* 1988;30(3):805–810. DOI: 10.1002/ajmg.1320300313
16. Soper SP, Roe LR, Hoyme HE, Clemmons JJ. Trisomy 18 with ectopia cordis, omphalocele, and ventricular septal

defect: case report. *Pediatr Pathol.* 1986;5(3/4):481–483. DOI: 10.3109/15513818609068872

17. Bryke CR, Breg WR. *Pentalogy of Cantrell*. In: Buyse ML, editor. *Birth Defects Encyclopedia*. Boston, MA: Blackwell Scientific Publications; 1990. 1375–1376 p.

18. Murata S, Nakata M, Sumie M, et al. Prenatal diagnosis of Cantrell pentalogy with craniorachischisis by three-dimensional ultrasonography in the first trimester. *Taiwan J Obstet Gynecol.* 2009;48(3):317–318. DOI: 10.1016/S1028-4559(09)60315-6

19. Steiner MB, Vengoechea J, Collins RT. Duplication of the ALDH1A2 gene in association with pentalogy of Cantrell: a case report. *J Med Case Rep.* 2013;7:287. DOI: 10.1186/1752-1947-7-287

20. Restrepo MS, Cerqua A, Turek JW. Cantrell pentalogy with ectopia cordis totalis, total anomalous pulmonary venous connection, and tetralogy of Fallot: a case report and review of the literature. *Congenit Heart Dis.* 2014;9(4):E129–134. DOI: 10.1111/chd.12101

21. Gün I, Kurdoğlu M, Müngen E, et al. Prenatal diagnosis of vertebral deformities associated with pentalogy of Cantrell: the role of three-dimensional sonography? *J Clin Ultrasound.* 2010;38(8):446–449. DOI: 10.1002/jcu.20726

22. Yang TY, Tsai PY, Cheng YC, et al. Prenatal diagnosis of Cantrell pentalogy using three-dimensional ultrasound. *Taiwan J Obstet Gynecol.* 2013;52(1):131–132. DOI: 10.1016/j.tjog.2013.01.017

23. Kosovtsova EV, Pozdnyakov AV, Pilyugov NG, et al. The modern methods of X-Ray based diagnostic in cases of ectopia cordis associated with pentalogy of Cantrell. *Pediatrician (St. Petersburg).* 2017;8(4):92–98. (In Russ.) DOI: 10.17816/PED8492-98

24. Tae N, Goodarzi MF, Safdari M, Bajelan A. Cantrell pentalogy in Full Term Neonate. *AJP Rep.* 2019;9(2):e144–e146. DOI: 10.1055/s-0039-1683936

25. Malova MA, Malov AK, Guseva OI. Early prenatal diagnosis of pentalogy of Cantrell. *Prenatal'naya diagnostika.* 2014;13(2):157–161. (In Russ.)

26. Karimova MT, Amonova ShSh, Narzulaeva ZR, Romanova OG. Pentalogy of Cantrell. *Vestnik poslediplomnogo obrazovaniya v sfere zdavookhraneniya.* 2018;(3):92–94. (In Russ.)

27. Kylat RI. Complete and Incomplete Pentalogy of Cantrell. *Children (Basel).* 2019;6(10):109. DOI: 10.3390/children6100109

28. Suehiro K, Okutani R, Ogawa S, et al. Perioperative management of a neonate with Cantrell syndrome. *J Anesth.* 2009;23(4):572–575. DOI: 10.1007/s00540-009-0785-9

29. Queensland Clinical Guidelines. State of Queensland (Queensland Health) 2021 ID: NMedQ21.058-V1-R26. Available at the link: https://www.health.qld.gov.au/__data/assets/pdf_file/0016/1025071/nmq-alprostadil.pdf

30. Wen L, Jun-lin L, Jia H, et al. Cantrell syndrome with complex cardiac malformations: a case report. *J Pediatr Surg.* 2011;46(7):1455–1458. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2011.03.071

31. de Rubens Figueroa J, Sosa Cruz EF, Díaz García L, Carrasco Daza D. Cardiac malformations in patients with Cantrell pentalogy and ectopia cordis. *Rev Esp Cardiol.* 2011;64(7):615–618. [In Spain.] DOI: 10.1016/j.recresp.2010.07.010

32. Williams AP, Marayati R, Beierle EA. Pentalogy of Cantrell. *Semin Pediatr Surg.* 2019;28(2):106–110. DOI: 10.1053/j.sempedsurg.2019.04.006

ОБ АВТОРАХ

***Илья Маркович Каганцов**, д-р. мед. наук, доцент;
адрес: Россия, 197341, Санкт-Петербург, ул. Аккуратова, д. 2;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3957-1615>;
eLibrary SPIN: 7936-8722; AuthorID: 333925;
e-mail: ilkagan@rambler.ru

Владимир Гиреевич Байров, д-р. мед. наук, профессор;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8446-830X>;
eLibrary SPIN: 6025-8991; e-mail: bairov_vg@almazovcentre.ru

Анна Андреевна Сухоцкая, канд. мед. наук, доцент;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8734-2227>;
eLibrary SPIN: 6863-7436;
e-mail: sukhotskaya_aa@almazovcentre.ru

Татьяна Михайловна Первунина, д-р мед. наук;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7514-2260>;
eLibrary SPIN: 3288-4986; AuthorID: 406134;
e-mail: ptm.@yandex.ru

Ольга Алексеевна Ли, канд. мед. наук;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3587-0140>;
AuthorID: 546320; e-mail: li_oa@almazovcentre.ru

Дмитрий Владимирович Петров, врач — анестезиолог-реаниматолог детский;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9497-656X>;
e-mail: petrov_dv@almazovcentre.ru

AUTHORS INFO

***Ilya M. Kagantsov**, Dr. Sci. (Med.), Chief Researcher;
address: 2 Akkuratova str., Saint Petersburg, 197341, Russia;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3957-1615>;
eLibrary SPIN: 7936-8722; AuthorID: 333925;
e-mail: ilkagan@rambler.ru

Vladimir G. Bairov, Dr. Sci. (Med.), Professor;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8446-830X>;
eLibrary SPIN: 6025-8991; e-mail: bairov_vg@almazovcentre.ru

Anna A. Sukhotskaya, Cand. Sci. (Med.), Associate professor;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8734-2227>;
eLibrary SPIN: 6863-7436;
e-mail: sukhotskaya_aa@almazovcentre.ru

Tatiana M. Pervunina, Dr. Sci. (Med.);
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7514-2260>;
eLibrary SPIN: 3288-4986; AuthorID: 406134;
e-mail: ptm.@yandex.ru

Olga A. Li, Cand. Sci. (Med.);
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3587-0140>;
AuthorID: 546320; e-mail: li_oa@almazovcentre.ru

Dmitry V. Petrov, pediatric anesthesiologist-resuscitator;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9497-656X>;
e-mail: petrov_dv@almazovcentre.ru

Дарья Александровна Малышева, врач-хирург детский;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0738-9640>;
eLibrary SPIN: 3367-8610; AuthorID: 1103017;
e-mail: darmalysheva@gmail.com

Татьяна Серафимовна Никулина, врач-генетик;
eLibrary SPIN: 8712-9058; AuthorID: 751008;
e-mail: tsnikulina@gmail.com

Darya A. Malysheva, pediatric surgeon;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0738-9640>;
eLibrary SPIN: 3367-8610;
AuthorID: 1103017; e-mail: darmalysheva@gmail.com

Tatyana S. Nikulina, physician-geneticist;
eLibrary SPIN: 8712-9058; AuthorID: 751008;
e-mail: tsnikulina@gmail.com