

ISSN 2219-4061



РОССИЙСКИЙ ВЕСТНИК

ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ
АНЕСТЕЗИОЛОГИИ
И РЕАНИМАТОЛОГИИ

2017 г



www.ps-journal.ru

ПОЛНОЦЕННОЕ ПАРЕНТЕРАЛЬНОЕ ПИТАНИЕ В НЕОНАТОЛОГИИ



 **СМОФЛИПИД**

 **АМИНОВЕН ИНФАНТ**

 **ДИПЕПТИВЕН**

 **ВИТАМИНЫ**

СОЛУВИТ

ВИТАЛИПИД ДЕТСКИЙ

ООО «Фрезениус Каби»
125167, Москва, Ленинградский пр-т, д. 37, к. 9
Тел.: (495) 988-45-78
Факс: (495) 988-45-79
E-mail: freka@fresenius-kabi.ru
www.fresenius-kabi.ru



**FRESENIUS
KABI**
caring for life

РОССИЙСКИЙ ВЕСТНИК

ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ
АНЕСТЕЗИОЛОГИИ
И РЕАНИМАТОЛОГИИ

2017 Том VII № 1

НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ ЖУРНАЛ



Официальное издание

РОССИЙСКОЙ АССОЦИАЦИИ ДЕТСКИХ ХИРУРГОВ

ОБЪЕДИНЕНИЕ ДЕТСКИХ АНЕСТЕЗИОЛОГОВ-РЕАНИМАТОЛОГОВ РОССИИ

Журнал включен в Российский индекс научного цитирования

Журнал зарегистрирован в Федеральной службе по надзору в сфере связи,
информационных технологий и массовых коммуникаций (Роскомнадзор).
Свидетельство о регистрации средства массовой информации
ПИ №ФС 77-39022 от 09 марта 2010

ISSN 2219-4061

ROSSIJSKIY VESTNIK DETSKOI KHIRURGII, ANESTEZIOLOGII I REANIMATOLOGII

(The Russian Bulletin of Children's Surgery, Anesthesiology and Resuscitation)

A scientific practical journal

2017 Volume VII No 1

OFFICIAL JOURNAL OF RUSSIAN ASSOCIATION OF PAEDIATRIC SURGEONS

Editorial Board

Editor in Chief
Deputy of chief editor
Deputy of chief editor
Deputy of chief editor
Scientific editor
Executive Secretary of

V.M. Rozinov, MD, Professor
S.N. Nikolaev, MD, Professor
A.Uy. Razumovsky, MD, Professor
A.U. Lekmanov, MD, Professor
V.I. Petlakh, MD
G.I. Kuzovleva, Doctor of the highest
category

C-H.M. Batayev, MD
L.I. Budkevich, MD, Professor
V.G. Geldt, MD, Professor
O.S. Gorbachev, PhD Associate
Professor
A.F. Dronov, MD, Professor
Yu.V. Erpuleva, MD, Professor
A.A. Korsunsky, MD, Professor
Yu.A. Kozlov MD, Professor
V.V. Lazarev, MD, Professor

V.N. Merkulov, MD, Professor
D.A. Morozov MD, Professor
I.A. Savin, MD, Professor
Yu.Yu. Sokolov, MD, Professor
I.V. Poddubnyj, MD, Professor
V.G. Polyakov, Academic
of Medical Sciences
S.M. Stepanenko, MD, Professor
T.A. Sharoyev, MD, Professor
D.Yu. Zinenko, MD

Phone +7 (499) 254-2917
Mail: 15-3 Sadovay-Kudrinskay, 123001, Moscow, Russia
<http://www.radh.ru>, e-mail: vestnik@childdrurgeon.ru

Учредители

- **Общероссийская общественная организация «Российская ассоциация детских хирургов»**
123001, Москва, ул. Садовая-Кудринская, д. 15, к. 3. Тел.: +7 (499) 254-29-17
- **Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации**
117997, г. Москва, ул. Островитянова, д. 1. Тел.: +7 (495) 434-14-22

Издатель:

«Российская ассоциация детских хирургов».
Mail: 15-3 Sadovay-Kudrinskay, 123001, Moscow, Russia
<http://www.radh.ru>, e-mail: vestnik@childdrurgeon.ru

Корректор Е.Г. Сербина, перевод Д.Е. Куликова,
дизайн С.В. Морозов, верстка И.А. Кобзев

Подписано в печать 30.03.2017.
Формат бумаги 70×100^{1/8}. Печать офсетная. Печ. листов 7.
Отпечатано: ООО «Морозовская типография»
123103, г. Москва, ул. Набережная Новикова-Прибоя, д. 14, к. 1

ISSN: 2219-4061
Тираж 1000 экз. Цена договорная.

РОССИЙСКИЙ ВЕСТНИК ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ, АНЕСТЕЗИОЛОГИИ И РЕАНИМАТОЛОГИИ

2017 Том VII №1

Ежеквартальный научно-практический журнал

ОФИЦИАЛЬНОЕ ИЗДАНИЕ ОБЩЕРОССИЙСКОЙ ОБЩЕСТВЕННОЙ
ОРГАНИЗАЦИИ «РОССИЙСКАЯ АССОЦИАЦИЯ ДЕТСКИХ ХИРУРГОВ»

Редакционная коллегия

С-Х.М. Батаев, д.м.н.
Л.И. Будкевич, д.м.н., профессор
В.Г. Гельдт, д.м.н., профессор
О.С. Горбачев, к.м.н., доцент
А.Ф. Дронов, д.м.н., профессор
Ю.В. Ерпулёва, д.м.н., профессор
Д.Ю. Зиненко, д.м.н.
Ю.А. Козлов д.м.н., профессор
А.А. Корсунский, д.м.н., профессор

В.В. Лазарев, д.м.н., профессор
В.Н. Меркулов, д.м.н., профессор
Д.А. Морозов д.м.н., профессор
И.В. Поддубный, д.м.н., профессор
В.Г. Поляков, академик РАМН
И.А. Савин, д.м.н.
Ю.Ю. Соколов, д.м.н., профессор
С.М. Степаненко, д.м.н., профессор
Т.А. Шароев, д.м.н., профессор

Главный редактор **В.М. Розин**, д.м.н., профессор
Зам. гл. редактора **С.Н. Николаев**, д.м.н., профессор
Зам. гл. редактора **А.Ю. Разумовский**, д.м.н., профессор
Зам. гл. редактора **А.У. Лекманов**, д.м.н., профессор
Научный редактор **В.И. Петлах**, д.м.н.
Ответственный секретарь **Г.И. Кузовлева**, врач высшей категории

Редакционный совет

В.И. Аверин (Минск)
Ю.С. Александрович (Санкт-Петербург)
V. Alexi-Mekishvili (Berlin, Germany)
А.Г. Баиндурашвили (Санкт-Петербург)
М.А. Барская (Самара)
В.Ф. Бландинский (Ярославль)
K. Georgeson (Birmingham, USA)
С.Н. Гисак (Воронеж)
С.Ф. Гончаров (Москва)
Н.Н. Григович (Петрозаводск)
А.В. Губин (Курган)
И.Ш. Джелиев (Владикавказ)

И.А. Комиссаров (Санкт-Петербург)
В.В. Курек (Минск)
Л.М. Мироллюбов (Казань)
П.И. Миронов (Уфа)
Т.К. Немилова (Санкт-Петербург)
В.А. Новожилов (Иркутск)
В.В. Паршиков (Н. Новгород)
А.В. Писклаков (Омск)
В.И. Снисарь (Днепропетровск)
Ш.Р. Султонов (Душанбе)
Н.С. Стрелков (Ижевск)
Н.А. Цап (Екатеринбург)

Г.И. Чепурной (Ростов-на-Дону) Ж.А. Шамсиев (Самарканд)
В.А. Юрчук (Красноярск)
М.Б. Ярустовский (Москва)
Vessel Lucas Marie (Mannheim, Germany)

Адрес редакции: 123001, Москва, Садовая-Кудринская ул., д. 15, к. 3. Телефон редакции: +7 (499) 254-29-17

Зав. редакцией М.В. Сырова

Адрес для корреспонденции: vestnik@childdoctor.ru, syrova@gmail.com

По вопросам рекламы обращаться по тел.: +7 (925) 518-43-18

Подписной индекс: **13173** – Объединенный каталог «Пресса России», каталог по Казахстану, республиканские каталоги по Украине и Белоруссии, каталог «Медпресса России», а также в Интернете <http://www.akc.ru/>
Журнал включен в Российский индекс научного цитирования.

Журнал входит в ПЕРЕЧЕНЬ рецензируемых научных изданий, в которых должны быть опубликованы основные научные результаты диссертаций на соискание ученой степени кандидата наук, на соискание ученой степени доктора наук.

Все права защищены. Перепечатка материалов журнала невозможна без письменного разрешения редакции.
Редакция журнала не несет ответственности за достоверность информации в материалах на правах рекламы.

APPEAL TO READERS	7
-------------------------	---

EDITORIAL

Grigorovich I.N. ESSENTIAL SURGICAL CARE PROVIDED TO CHILDREN IN HOSPITALS FOR ADULTS	8
---	---

ORIGINAL ARTICLES

Razumovsky A.Yu., Alkhasov A.B., Mokrushina O.G., Kulikova N.V., Gebekova S.A. DELAYED ESOPHAGO-ESOPHAGEAL ANASTOMOSIS IN ESOPHAGEAL ATRESIA	17
Izosimov A.N., Plechyov V.V., Gumerov A.A., Shakirov V.V. EXPERIMENTAL SUBSTANTIATION OF NEW METHODS OF DIAGNOSTICS AND TREATMENT OF INTESTINAL INVAGINATION IN CHILDREN	24
Muzurov A.L., Zverev D.V., Abaseeva T.Yu., Generalova G.A., Pankratenko T.E., Emirova H.M., Orlova O.M., Kvaratskhelia M.V., Makulova A.I., Popa A.V. EPIDEMIOLOGY OF AN ACUTE HEPATIC INJURY IN CHILDREN	30

OBSERVATIONS FROM PRACTICE

Morozov D.A., Pimenova E.S., Shavrov A.A., Netesova E.V., Kezhenbaeva K.M., Ludikova M.Yu., Ayrapetyan M.I., Tarasova D.S., Yakovenko D.D. THE RESULT OF RECURRENT RECONSTRUCTIVE RECTOPLASTY IN SITU IN AN ADOLESCENT WITH COLORECTAL ANASTOMOTIC STENOSIS FOLLOWING DUHAMEL'S PROCEDURE	40
Sharoev T.A., Rokhoev M.A., Galibin I.E. MESENTERIC ROOT RHABDOMYOSARCOMA REMOVAL USING WATER JET DISSECTION IN A 2-YEAR-OLD	47
Shangareeva R.Kh., Makhonin V.B. MULTIPLE FOCAL LESIONS FOUND IN THE LIVER AND LUNGS OF PARASYTIC ETIOLOGY SIMULATING TUMOR METASTASES	51
Zaitseva T.V., Zolotaryova A.V., Ignatiev R.O., Rosinov V.M. ACUTE OBTURATION INTESTINAL OBSTRUCTION CAUSED BY A FOREIGN OBJECT IN A 1.5-YEAR-OLD	55

LECTURE

Erpuleva Yu.V., Chubarova A.I., Weinstein N.P., Britanishskaya E.A., Mitina Yu.Yu. COMPLICATIONS OF LONG-TERM PARENTAL NUTRITION AND CHILDREN OF BREAST AGE	59
---	----

SCIENTIFIC REVIEWS

Kozlov Yu.A., Novozhilov V.A., Rasputin A.A. ESOPHAGEAL ATRESIA AND GENETIC DISORDERS – A PEDIATRIC SURGEON'S OPINION	70
---	----

SCIENCE CHRONICLE

ANNIVERSARIES	82
LETTERS TO THE EDITOR	87
NECROLOGUE	91
SUBMISSION GUIDELINES	93

ОБРАЩЕНИЕ ГЛАВНОГО РЕДАКТОРА	7
------------------------------------	---

РЕДАКЦИОННАЯ СТАТЬЯ

Григович И.Н. НЕОТЛОЖНАЯ ХИРУРГИЧЕСКАЯ ПОМОЩЬ ДЕТЯМ В СТАЦИОНАРАХ ДЛЯ ВЗРОСЛЫХ	8
---	---

ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ

Разумовский А.Ю., Алхасов А.Б., Мокрушина О.Г., Куликова Н.В., Гебекова С.А. ОТСРОЧЕННЫЙ ЭЗОФАГО-ЭЗОФАГОАНАСТОМОЗ ПРИ АТРЕЗИИ ПИЩЕВОДА	17
Изосимов А.Н., Плечев В.В., Гумеров А.А., Шакиров В.В. ЭКСПЕРИМЕНТАЛЬНОЕ ОБОСНОВАНИЕ НОВЫХ МЕТОДОВ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ИНВАГИНАЦИИ КИШЕЧНИКА У ДЕТЕЙ	24
Музуров А.Л., Зверев Д.В., Абасеева Т.Ю., Генералова Г.А., Панкратенко Т.Е., Эмирова Х.М., Орлова О.М., Кварацхелия М.В., Макулова А.И., Попа А.В. ЭПИДЕМИОЛОГИЯ ОСТРОГО ПОЧЕЧНОГО ПОВРЕЖДЕНИЯ У ДЕТЕЙ	30

НАБЛЮДЕНИЯ ИЗ ПРАКТИКИ

Морозов Д.А., Пименова Е.С., Шавров А.А., Нетесова Е.В., Кеженбаева К.М., Лудикова М.Ю., Айрапетян М.И., Тарасова Д.С., Яковенко Д.Д. РЕЗУЛЬТАТ ПОВТОРНОЙ РЕКОНСТРУКТИВНОЙ РЕКТОПЛАСТИКИ «IN SITU» У ПОДРОСТКА СО СТЕНОЗОМ КОЛОРЕКТАЛЬНОГО АНАСТОМОЗА ПОСЛЕ ОПЕРАЦИИ ДЮАМЕЛЯ	40
Шароев Т.А., Рохоев М.А., Галибин И.Е. УДАЛЕНИЕ РАБДОМИОСАРКОМЫ КОРНЯ БРЫЖЕЙКИ С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ МЕТОДА ВОДОСТРУЙНОЙ ДИССЕКЦИИ У РЕБЕНКА 2 ЛЕТ	47
Шангареева Р.Х., Махонин В.Б. МНОЖЕСТВЕННЫЕ ОЧАГОВЫЕ ПОРАЖЕНИЯ ПЕЧЕНИ И ЛЕГКИХ ПАРАЗИТАРНОЙ ЭТИОЛОГИИ, СИМУЛИРУЮЩИЕ ОПУХОЛЕВЫЕ МЕТАСТАЗЫ	51
Зайцева Т.В., Золотарева А.В., Игнатьев Р.О., Розинов В.М. ОСТРАЯ ОБТУРАЦИОННАЯ КИШЕЧНАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ, ВЫЗВАННАЯ ИНОРОДНЫМ ТЕЛОМ, У РЕБЕНКА 1,5 ЛЕТ	55

ЛЕКЦИЯ

Ерпулева Ю.В., Чубарова А.И., Вайнштейн Н.П., Британишская Е.А., Митина Ю.Ю. ОСЛОЖНЕНИЯ ДЛИТЕЛЬНОГО ПАРЕНТЕРАЛЬНОГО ПИТАНИЯ НОВОРОЖДЕННЫХ И ДЕТЕЙ ГРУДНОГО ВОЗРАСТА	59
--	----

НАУЧНЫЕ ОБОРЫ

Козлов Ю.А., Новожилов В.А., Распутин А.А. АТРЕЗИЯ ПИЩЕВОДА И ГЕНЕТИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ – ВЗГЛЯД ДЕТСКОГО ХИРУРГА	70
---	----

ХРОНИКА НАУЧНОЙ ЖИЗНИ

ЮБИЛЕИ	82
ПИСЬМА В РЕДАКЦИЮ	87
НЕКРОЛОГ	91
ПРАВИЛА ОФОРМЛЕНИЯ СТАТЕЙ	93

ОБЩЕРОССИЙСКАЯ ОБЩЕСТВЕННАЯ ОРГАНИЗАЦИЯ
«РОССИЙСКАЯ АССОЦИАЦИЯ ДЕТСКИХ ХИРУРГОВ»

Третий съезд детских хирургов



ГОСТИНИЧНЫЙ КОМПЛЕКС
«ИЗМАЙЛОВО», ГОСТИНИЦА
«BEST WESTERN VEGA Hotel»

congress2017.radh.ru

E-mail: congress2017@radh.ru

Москва
19–21 октября 2017 г.

Информационное письмо № 1

ГЛУБОКОУВАЖАЕМЫЕ КОЛЛЕГИ!

Третий съезд российских детских хирургов с международным участием будет проходить
19–21 октября 2017 года в Москве
в гостинице «BEST WESTERN VEGA Hotel» гостиничного комплекса ИЗМАЙЛОВО
(Измайловское шоссе, д. 71, зона 3В, станция метро «Партизанская».

Для участия в Съезде необходимо оформить заявку на участие в Конгрессе и на публикацию тезисов на официальном сайте съезда: congress2017.radh.ru. Тезисы принимаются по всем разделам хирургических болезней детского возраста.

Крайний срок подачи тезисов и заявок на участие 20 июня 2017 г.

ВНИМАНИЕ!!! Решением Оргкомитета Съезда к печати принимаются только оплаченные тезисы. Материалы Съезда будут опубликованы в приложении к журналу «Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии».

Стоимость публикации тезисов – 300 рублей.

РЕКВИЗИТЫ ДЛЯ ОПЛАТЫ: ИП СЫРОВА МАРИНА ВЛАДИМИРОВНА; ИНН 772901061704; ОГРНИП 316774600462160; КПП 0; Тел. 8(925) 518-43-18; Банк АО «АЛЬФА-БАНК» г. Москва; БИК 044525593; п/с 40802810502870001357; к/с 30101810200000000593; в ГУ БАНКА РОССИИ ПО ЦФО

Тезисы будут приниматься в печать при наличии копии платежного поручения, присланной письмом, по факсу или по электронной почте.

ПРЕДВАРИТЕЛЬНАЯ ПРОГРАММА СЪЕЗДА

1. Синдром интраабдоминальной гипертензии.
2. Синдром «короткой кишки» у детей.
3. Диафрагмальные грыжи у новорожденных.
4. Вентральные грыжи у детей.
5. Редкие и осложненные формы инвагинации у детей.
6. Стомы в неотложной детской хирургии.
7. Хирургия селезенки у детей (не гематология).
8. Нейробластомы у детей.
9. Современные технологии в пластической и реконструктивной хирургии детского возраста.
10. Мультидисциплинарный подход в детской комбустиологии.
11. Актуальные вопросы хирургии головы и шеи у детей.
12. Эндоскопия в травматологии и ортопедии детского возраста.
13. Хирургия врожденной и приобретенной патологии верхней конечности у детей.
14. Видеосессия «Как я это делаю» (видеофрагмент – 3 мин. обсуждение – 2 мин.)
15. Реконструктивно-пластические операции в детской урологии-андрологии.
16. Сочетанная урологическая патология при аноректальных мальформациях.
17. Эндовезикоскопические манипуляции при пороках нижних мочевых путей.

Во избежание недоразумений просьба заведующим кафедрами, руководителям отделов, главным детским специалистам хирургического профиля распространить данную информацию среди сотрудников, желающих прислать тезисы на съезд и желающих участвовать в работе съезда.

В РАМКАХ СЪЕЗДА БУДУТ ПРОВЕДЕНЫ:

а) 18 октября: VI Российский студенческий форум «Малоинвазивные технологии в детской хирургии. От теории к практике», посвященный памяти профессора А.В. Гераськина.
Место проведения: Москва, ул. Островитянова, д. 1, РНИМУ им. Н.И. Пирогова, УЦИМТ.

Срок подачи заявки: до 15 сентября 2017.

Заявки подавать на электронный адрес: forum@dhir.ru. Конкурсная программа будет опубликована за месяц до мероприятия.

Для иногородних участников возможна организация размещения (по предварительной заявке).

б) 21 октября: Конкурс молодых врачей и ученых. Конкурс будет проходить в форме постерной сессии (размеры постера: 110 см x 80 см, ориентация вертикальная). К участию в конкурсе научных работ допускаются специалисты в возрасте до 35 лет и не более двух авторов в работе.

Место проведения: гостиница «BEST WESTERN VEGA Hotel» гостиничного комплекса ИЗМАЙЛОВО

Срок подачи заявки: до 15 сентября 2017 года.

Заявки присылать на официальный сайт конгресса: congress2017.radh.ru.

Форма заявки: Заявка должна включать следующие обязательные разделы: название, автор/авторы (не более двух), учреждение, научный руководитель, кратко: актуальность, цель, материалы и методы, результаты, выводы (не более 1500 знаков без пробелов).

ВНИМАНИЕ!!! Работы, присланные на конкурс до **20 июня 2017 года**, будут опубликованы в материалах съезда в полном объеме бесплатно, а лучшие работы будут рекомендованы для публикации в полном объеме в журнале «Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии»!!!

ПРОЖИВАНИЕ. По вопросам размещения участников съезда обращайтесь к менеджеру: Тел.: +7 (495) 933-78-78, доб. 119. E-mail: opa@msk.welt.ru. Павел Окаев.

По всем возникшим вопросам вы можете обратиться в Оргкомитет Съезда.

АДРЕСА ОРГКОМИТЕТА

123001, Москва, ул. Садовая-Кудринская, д. 15, ДГКБ №13 им. Н.Ф. Филатова
123317, Москва, Шмидтовский проезд, д. 29, ДГКБ №9 им. Г.Н. Сперанского
E-mail: congress2017@radh.ru raps@telemednet.ru

С уважением,
ОРГКОМИТЕТ СЪЕЗДА

Уважаемые читатели!



Редакционная коллегия журнала приняла решение инициировать новую интерактивную рубрику нашего издания – «Письма в редакцию». Идеология дискуссионной площадки, предполагающая активное и необязательно комплиментарное взаимодействие в системе «автор – читатель – рецензент – эксперт», фактически прописана в миссии журнала. Однако традиции русской врачебной школы, неразрывно связанные с деликатностью и корпоративной закрытостью цехового сообщества, на протяжении ряда лет удерживали нас от прямого столкновения мнений на страницах издания. Нелегкие раздумья привели меня к пониманию актуальной диалектики – уважение к истокам не должно ограничивать права нынешнего поколения специалистов на формирование собственной позиции. Более того, мне представляется, что способность к открытому обмену мнениями является очевидным признаком профессиональной и гражданской зрелости. Ответственность за подбор компетентных и независимых экспертов, несомненно, является зоной ответственности главного редактора.

Введение новой рубрики, по моему мнению, явится дополнительным стимулом к формированию ответственного института рецензирования рукописей согласно требованиям международных баз данных и повышению интереса наших читателей к содержанию и оформлению статей.

С уважением



В.М. Розинов

Григович И.Н.

НЕОТЛОЖНАЯ ХИРУРГИЧЕСКАЯ ПОМОЩЬ ДЕТЯМ В СТАЦИОНАРАХ ДЛЯ ВЗРОСЛЫХ

Петрозаводский государственный университет, кафедра педиатрии и детской хирургии, Петрозаводск, Карелия

Grigorovich I.N.

ESSENTIAL SURGICAL CARE PROVIDED TO CHILDREN IN HOSPITALS FOR ADULTS

Petrozavodsk State University, department of pediatrics and pediatric surgery, Petrozavodsk, Karelia

Резюме

В статье проводится анализ оказания неотложной хирургической помощи детям в стационарах для взрослых в Республике Карелия. Почти 60% детей с хирургическими заболеваниями, требующими неотложного вмешательства, оперируют в Центральных районных больницах общие хирурги. Недостаточные знания особенностей детского возраста приводят к большому количеству тактических и технических ошибок. 15 лет назад в регионе проведена регламентация районных лечебно-профилактических учреждений в зависимости от их возможностей оказания экстренной хирургической помощи детям разного возраста и состояния. Это позволило значительно улучшить результаты лечения таких больных.

Ключевые слова: организация хирургической помощи, детская хирургия, стационары для взрослых, дети

Abstract

The article analyzes the procedure of rendering essential surgical care to children in hospitals for adults in Karelia. Almost 60% children suffering from surgical diseases that require urgent surgery are operated by general surgeons at central regional hospitals. A vast number of tactical and technical mistakes are made due to insufficient knowledge of peculiarities seen in children. Regulation of regional medical and prophylactic institutions was done in the region 15 years ago depending on their possibilities to render urgent surgical care to children at different ages and in different conditions. This enabled significant improvement of treatment results for these patients.

Key words: organization of medical care, pediatric surgery, hospitals for adults, children

Тревожные симптомы профессионального неблагополучия связаны со сложным положением всей национальной медицины. Пожалуй, стоит начать с неотложной детской хирургии и травматологии – наиболее драматичных как по результатам (осложнения, инвалидизация, летальность), так и по откликам населения (жалобы, публикации в СМИ, судебные разбирательства). Неотложная хирургия всегда являлась важным показателем состояния всей хирургической службы. Какими бы не были достижения в различных разделах специализированной хирургии, неблагополучие в неотложной помощи хирургическим больным снижает общее представление о состоянии хирургии в стра-

не или регионе. И это понятно – ведь специализированную помощь оказывают специалисты, а неотложная – удел хирургов лечебных учреждений всех уровней, включая любую районную больницу. Все сказанное относится в полной мере и к неотложной хирургии детского возраста.

В большинстве северо-западных и восточных регионов России помощь детям с острыми хирургическими заболеваниями оказывается в 40–50% случаев общими хирургами районных больниц. К исключениям можно отнести новорожденных, ими занимаются педиатры и, заподозрив хирургическую патологию, сразу связываются с детскими хирургами регионального центра. Что касается де-

тей более старшего возраста с острыми хирургическими заболеваниями и травмами, то ими, как правило, занимаются общие хирурги и травматологи районной больницы. С детьми они встречаются редко, так как районы у нас малонаселенные, и поэтому каждый ребенок, особенно младшего возраста (до 3 лет), для хирурга и травматолога, постоянно работающих со взрослыми, всегда серьезная диагностическая и лечебная проблема.

Многое изменилось за последние 30 лет в лечебно-диагностическом процессе при оказании помощи детям с неотложной хирургической патологией. Применение современных лучевых методов (УЗИ, СКТ, МРТ), эндоскопических методов, экспресс-лабораторных методик значительно сократило время и повысило точность распознавания большинства экстренных и срочных заболеваний во всех периодах детского возраста. Большие изменения произошли также в методах лечения. Во-первых, и это самое важное, при ряде заболеваний резко сузились показания к оперативному лечению.

Примером является инвагинация кишечника, которая в наши дни у 95–97% детей излечивается консервативно. Примерно такие же результаты достигнуты при закрытых повреждениях паренхиматозных органов брюшной полости, даже тогда, когда такие травмы сопровождаются интраабдоминальным кровотечением. Реже стали производить диагностическую лапаротомию при невозможности исключить острый аппендицит или другое острое хирургическое заболевание пищеварительного канала. В тех же случаях, когда операция все-таки необходима, стали пользоваться эндоскопическими технологиями, что уменьшило развитие спаечного процесса в брюшной полости и резко сократило количество пациентов с ранней и поздней спаечной непроходимостью кишечника. Все реже производится так называемый «туалет» брюшной полости, т.е. мытье брюшной полости при распространенных перитонитах с дренированием различных отделов брюшной полости трубками и марлевыми тампонами. Ушли от бесполезного внутривентрального введения антибиотиков, да и антибиотики стали выбирать в зависимости от результатов бактериологического исследования у каждого конкретного больного.

Можно перечислить еще много изменений, которые используют детские хирурги в современной неотложной хирургии. Подчеркнем, именно детские

хирурги, а не общие хирурги в Центральных районных больницах (ЦРБ), которые, как было сказано, оказывают неотложную помощь примерно 40–60% (!!!) детей. Не все из них, но многие все делают так, как они привыкли делать у взрослых пациентов. К сожалению, мы не можем привести точные цифры того, как оказывается помощь детям в ЦРБ регионов, так как вот уже более 20 лет в годовых отчетах районных хирургов отсутствует в «Форме 30» («Неотложная хирургическая помощь») графа «из них у детей до 15 лет». Правда, теперь к детям относят подростков до 17 лет включительно. Следовательно, почти два десятка лет в РФ отсутствует информация о количестве детей с острой хирургической патологией органов брюшной полости, сроках их поступления и выполнения операций, а также сведения об осложнениях и исходах примерно у половины детей с этой патологией. Такая статистика имеется только в отчетах детских хирургических отделений, т.е. организаторам здравоохранения в РФ известно только 50% сведений о летальности детей от экстренной хирургической патологии. Но даже эти 50% неизвестны главным специалистам в регионах, и потому не могут быть ориентиром для проведения необходимых мероприятий в своей «епархии».

Мы коснулись лишь неотложной абдоминальной хирургии. Но к неотложной хирургии относятся также гнойно-воспалительные заболевания костей, суставов, мягких тканей. При этих заболеваниях нередко возникают тяжелые осложнения, заканчивающиеся неблагоприятным исходом или инвалидностью. А детская травма, и не только костная, но и термическая, черепно-мозговая, политравма? В этих разделах такая же картина, как и в неотложной абдоминальной хирургии: в ЦРБ дети с травмой не выделяются в отчетах, следовательно, не могут быть подвергнуты детальному анализу (причины, диагностика, лечение, осложнения, летальность). Кстати, количество травмированных детей увеличивается с каждым годом, о чем свидетельствуют такие федеральные показатели, как «Детская заболеваемость» и «Детская смертность». Среди причин этих двух показателей 2–3-е рейтинговые места занимают «Внешние причины», т.е. травмы, отравления, убийства, самоубийства, без расшифровки.

Как главные специалисты регионов и всей России могут разрабатывать мероприятия по улучшению этих показателей, если им неизвестны кон-

кретные причины? В одном регионе это могут быть транспортные травмы, в другом – жестокое обращение в семье, в третьем – школьные травмы. Подобные трудности испытывают и областные и республиканские главные хирурги, которые не знают причины поздних поступлений больных с неотложными хирургическими заболеваниями, поздних операций, причины осложнений и т. д.

Считаю целесообразным кратко коснуться критериев «позднего поступления», принятых в наших историях болезни стационарных больных (независимо от возраста пациента). Во-первых, в РФ таким временным критерием было 24 часа от начала заболевания или получения травмы. В то же время, если взять за эталон «острый аппендицит», то для взрослого больного с этим заболеванием действительно в большинстве случаев 24 часа – это время наступления осложнений. А у ребенка 3 лет с острым аппендицитом это приближение к полиорганной недостаточности. Во-вторых, в наших историях болезни все неотложные хирургические заболевания обозначаются одним термином – «экстренный». Но это неправильно. Среди неотложных больных есть те, у которых на оказание оперативной помощи отпущены минуты (массивное внутриполостное кровотечение, полная обструкция трахеи, обструкция жизненно важного сосуда и др.). Таких пациентов хирурги вынуждены оперировать вне операционной, порой пренебрегая асептикой.

Другая группа неотложных больных может нуждаться в нескольких часах предоперационной подготовки (распространенный перитонит с высокой лихорадкой или с олигурией, непроходимость кишечника также с нарушением гомеостаза и др.). Первая группа – это истинно экстренные больные, а для второй целесообразно использовать определение «срочный». Это позволяет правильно оценивать время оказания помощи, результаты лечения, частоту осложнений. Хотя с точки зрения русского языка оба термина синонимы. В этой связи хочется привести слова великого французского мыслителя XVI века Рене Декарта: «Верно определяйте слова, и вы освободите мир от половины недоразумений».

Результаты лечения гнойной хирургической инфекции неполостной локализации также находятся в прямой зависимости от времени распознавания и начала лечения, в том числе и оперативного. Но, к сожалению, гнойную хирургическую инфекцию даже костно-суставной локализации никто в от-

четах не относит к группе неотложных состояний и поэтому не подсчитывает часы от начала заболевания до поступления и от поступления до выполнения операции. Патологоанатомы хорошо знают и с давних пор до сегодняшнего дня говорят и пишут, что смерть каждого 2–3-го ребенка от любого хирургического заболевания обусловлена инфекцией. Это может быть инфекция, развившаяся у больного, ослабленного основным неинфекционным заболеванием или перенесенной операцией, но может оказаться и результатом метастазирования в жизненно важные органы из скрытого или явного гнойного очага, или поражением этих же органов токсическими продуктами деятельности микроорганизмов, т. е. развитием полиорганной недостаточности – сепсиса.

Удивительно, что, несмотря на столь серьезное влияние гнойной инфекции на исходы лечения хирургических больных, отношение к ней со стороны общих хирургов остается весьма пренебрежительным. Вся надежда возлагается на антибактериальные препараты, а поиск очага и его санация производятся, как правило, с опозданием, когда очаг «заявляет» о себе столь ярко, что не заметить его просто невозможно. Хотя нет, возможно, если помнить, что не все классические признаки местного воспалительного очага обнаруживаются при первичном осмотре. Ведь должны быть: болезненность, краснота, припухлость, повышение местной температуры и нарушение функции, а в наличии – только болезненность и нарушение функции, а то и один признак – болезненность. При глубоком очаге, расположенном, например, в ягодичной области или на бедре, гиперемия кожи, повышение местной температуры, припухлость появятся только через несколько дней. А как определить у лежачего пациента нарушение функции ягодицы? Вот и ждет хирург полного набора иногда неделю, а за это время очаг делает свое черное дело.

По-прежнему к нам доставляют из районов больных с запущенной гнойной хирургической инфекцией, которых смотрели общие хирурги и не распознали своевременно «свое» заболевание. Проведенный в 2005 году анализ 5100 детей с гнойно-воспалительными заболеваниями костей, суставов и мягких тканей, поступивших в отделение хирургической инфекции Республиканской детской больницы Карелии за 20 лет, показал, что 80% поступили через 6 и более суток (!) от начала забо-

лечения. Более 70% наблюдались и «лечились» общими хирургами ЦРБ и направлялись к нам, когда состояние пациентов ухудшалось [1]. А в 2014 году в одном из наших районов погиб 16-летний подросток от нераспознанного острого гематогенного остеомиелита бедра. Общий хирург упорно занимался пункцией коленного сустава, получая ежедневно по 50–100 мл «мутной жидкости» на фоне все ухудшающегося общего состояния, но ни разу не обратился за помощью ни к детским, ни к общим опытным хирургам регионального центра.

Однако тревоги наши связаны не только с неотложной детской хирургией и травматологией. Как уже было сказано ранее, неотложные состояния более драматичны и резонансны по своим последствиям. В ЦРБ дети оперируются общими хирургами и в плановом порядке, например при таких заболеваниях, как грыжи передней брюшной стенки, водянки семенного канатика и при некоторых других заболеваниях, относящихся к так называемой «малой хирургии». Статистика этих вмешательств нам также неизвестна, за исключением тех случаев, когда районные хирурги направляют к нам тех пациентов, у которых возникают послеоперационные осложнения или рецидивы заболевания. Тогда и выясняется, каким методом их оперировали и почему у них возникли осложнения или рецидивы.

Несовершенная (мягко выражаясь) профессиональная статистика – это лишь часть огромной проблемы тяжело болеющего российского здравоохранения. Конечно, статистика существует, пишется громадное количество отчетов, но когда возникает нужда узнать что-то конкретное по своей специальности, то найти такие сведения невозможно. Вина в этом как региональных, так и главных федеральных специалистов, которые, видимо, не заказывают достаточное количество сведений по своему профилю. Поэтому в своих публикациях по различным разделам детской хирургии, когда нужно сравнить результаты своего труда с данными коллег, мы вынуждены приводить цифры из иностранных источников, чаще из американских и европейских журналов, так как у них статистика заболеваемости, осложнений и смертности по каждой нозологии публикуется почти ежегодно.

Однако, говоря о тревогах нашей специальности, не могу не коснуться таких важнейших разделов, как правовые вопросы работы врача

и, конечно же, нравственных проблем, которые в сегодняшней отечественной медицине выходят на ведущие позиции.

Речь пойдет о юридическом статусе районного общего хирурга (в официальных документах – «Врач-хирург»), работающего в этой должности в периферийной центральной районной или просто районной больнице (ЦРБ, РБ). И если работа детского хирурга регламентирована директивными документами [2], то в роли общего хирурга при оказании помощи детям, как будет видно из дальнейшего изложения, полная неразбериха, а ведь они лечат до 50% и выше детского населения в своих районных больницах.

Как уже было сказано ранее, в северных и восточных регионах РФ, в частности в нашем регионе, мощность таких больниц варьирует от 100 до 200 коек, хирургические отделения – от 20 до 40 коек. Работающих в них общих хирургов – 2–3 человека. Расстояния от такой больницы до областного или республиканского специализированного центра от 200 до 700 км. В такую больницу могут поступить (и поступают) больные в любое время суток, любого возраста с разнообразной патологией, требующей экстренной хирургической помощи. Это может быть закрытая травма органов брюшной или грудной полостей, внутричерепная гематома, разрыв почки, сложный перелом и т.д. Имеет ли право хирург такой ЦРБ оперировать этих больных? В действующем приказе Минздрава России от 23.07.2010 г. [3] написано, что всю вышеперечисленную патологию общий хирург должен «ЗНАТЬ», а вот должен ли он «УМЕТЬ» лечить, не сказано. В реальной жизни хирурги поступают по-разному, в зависимости от обстоятельств, личного опыта и ответственности. Если все заканчивается благополучно, то «победителей не судят», а в случае неблагоприятного исхода хирург может подвергнуться наказанию, так как он не имел сертификата по соответствующей специальности, следовательно, нарушил Закон. Вся эта ситуация порождает массу недоразумений и не способствует и без того напряженной работе хирурга районной больницы. Мы пытались консультироваться в региональном и федеральном Минздравах, надзирающих организациях, но четкого ответа не получили.

Появившееся в новом Законе «Об основах охраны здоровья граждан...» [4] разделение оказания

скорой медицинской помощи на «скорую» и «неотложную» прибавило головной боли и детским хирургам. Стали поступать дети с неотложной абдоминальной патологией в поздние сроки, так как диспетчеры «скорой» по телефону решают вопрос, выезжать к ребенку с болями в животе сразу, или передать этот вызов в неотложку, или вообще отложить на посещение участкового педиатра на следующий день. Даже в специализированном детском стационаре опытные детские хирурги у постели больного не могут разобраться с больным несколько часов, а тут диспетчер скорой помощи (в ЦРБ это чаще всего не врач, а фельдшер) решает судьбу ребенка за 10 минут телефонных переговоров с родителями.

Как ни печально об этом говорить, но сегодняшние условия работы части периферийных районных хирургов мало отличаются от условий уже далеких 50-х годов XX века. Кадровый дефицит, устаревшее оборудование, плохие условия работы в старых зданиях и примитивные социальные условия, в которых живут врачи. Мое поколение все это вкусило в своей молодости, но... Мы также имели за плечами только диплом «врача-лечебника», а тем, кому пришлось работать по хирургическим специальностям, добавилась 6-месячная специализация (общий хирург, акушер-гинеколог, травматолог). И мы вот с таким «богатым» багажом делали в экстренных ситуациях все, что было возможным в наших условиях. Конечно, мы испытывали волнение, и даже было страшно, но это был страх за жизнь больного, а не страх наказания.

Все ли шло у нас гладко? Разумеется, нет. Совершали ошибки, получали осложнения и теряли пациентов. Переживали, иногда отчаивались, но старались и с болью в душе продолжали работать. Интересно, что в те времена пострадавшие от наших ошибок больные или их родственники тоже в большинстве случаев относились с пониманием к нашим неудачам. В суды тогда не обращались, а если писали жалобы, то удовлетворялись административными мерами наказания провинившегося со стороны руководителей больниц, разборами на конференциях. Правда, случались и очень строгие наказания: увольнения, отстранение хирурга от операций и очень редко – передача материалов в правоохранительные органы. Но это происходило действительно редко и за явную халатность. В большинстве же случаев

сами виновники испытывали муки совести, и это заставляло анализировать случившееся, обращаться к умным книгам и даже публиковать свои неудачи в периодической печати. Можно вспомнить, что в те времена в каждом специализированном журнале был раздел «Ошибки и опасности», где печатались подобные истории болезни. Вот уже лет 20, как подобные разделы в журналах отсутствуют. Да и журналы в те времена по своим специальностям выписывали почти все врачи. Такое отношение к ошибкам очень помогало коллегам. Сегодня же эта давняя врачебная традиция ушла из-за страха быть сурово и далеко не всегда справедливо осужденным. Ведь те, кто судят, считают, что в юриспруденции нет понятия «врачебная ошибка», а есть умышленное или неумышленное преступление. Судью не интересует, сколько ты учился своей специальностью, какой у тебя опыт, какие условия работы в учреждении, где ты трудишься. Для него главное – «виновен» или «невиновен». Да еще и в законах и приказах «минздравов» о твоих правах и обязанностях так неясно сказано, что виновным все равно окажется врач. В то же время неправильные действия врачей были, есть и будут.

Часто ли в практике врача допускаются неправильные действия, отражающиеся на состоянии здоровья пациента? Сразу огорчу читателя – часто. Американский терапевт Ричард Ригельман в своей книге «Как избежать врачебных ошибок?» [5] по этому поводу написал следующее: «Если вы никогда не совершали ошибок, повлекших за собой осложнения и смерть больного, значит, вы занимаетесь медициной недавно». Получается, что ошибки сопровождают работу врача всю его жизнь, и начало им было положено с момента зарождения врачевания и не зависело от опыта и известности допустившего их врача. Осуждение врача за ошибку с широким обсуждением его действий в СМИ еще до профессиональной экспертизы и даже суда не способствует улучшению врачебной деятельности.

Большинство ошибок, допускаемых общими хирургами при оказании помощи детям с неотложными хирургическими состояниями, происходит не потому, что хирург не хочет помочь больному, а потому, что не оценивает свои возможности и возможности лечебного учреждения, в котором он работает. Выполнение задач, поставленных пе-

ред хирургом стационара, – процесс чрезвычайно сложный и зависит от многих обстоятельств, которые в сумме относятся к важной составляющей успешного результата лечебно-диагностического процесса, а именно – к РЕГЛАМЕНТАЦИИ.

Что же такое регламентация? «Регламент» (от французского *regle* – порядок) – это «совокупность правил, определяющих порядок действий». Конечным результатом является УРОВЕНЬ ПОМОЩИ, который может быть выполнен данным хирургом данному больному ребенку в данном лечебном учреждении [6].

Для построения более или менее четкой системы регламентации необходимо провести оценку стационарных лечебных учреждений, в которые поступают дети с неотложными хирургическими заболеваниями, оценку специалистов, принимающих участие в лечебно-диагностическом процессе этой категории больных, и, конечно же, найти критерии оценки самих пациентов.

Как показывает опыт, периферийные районные больницы даже в одном регионе, а регионов в России 85 (на начало 2017 года), могут значительно отличаться друг от друга: по количеству коек (от 100 до 400), оборудованию и квалификации специалистов. К сожалению, ЛПУ данного уровня могут различаться даже по уровню цивилизации (с полным водоснабжением, канализацией и отоплением или со старинными рукомойниками и туалетами во дворе). Поэтому следует попытаться оценить возможности таких больниц в оказании неотложной хирургической помощи детям. Такую оценку должен сделать каждый главный детский хирург для своего региона, так как подобная унификация для всей страны невозможна из-за многочисленности вариантов районных ЛПУ. Пятнадцать лет тому назад мы выполнили такую работу для ЦРБ в нашей республике [7].

Все стационарные лечебные учреждения по УРОВНЮ ПОМОЩИ (УП) детям с неотложными хирургическими состояниями были разделены условно на 3 уровня.

I уровень (самый высокий) – республиканская или областная детская специализированная больница, в которой может быть оказана экстренная, срочная и плановая хирургическая помощь ребенку любого возраста, включая новорожденных, по всем хирургическим специальностям. В городах-«миллионниках» таких учреждений мо-

жет быть несколько, включая больницы городского подчинения. В Республике Карелия, например, это Республиканская больница в г. Петрозаводске на 400 коек, оказывающая все виды хирургической помощи, кроме кардиохирургической.

II уровень – детское хирургическое отделение в крупной городской или межрайонной больнице для взрослых. В таком стационаре, как правило, имеются квалифицированные общие детские хирурги, детские специалисты по анестезиологии и интенсивной терапии, а также специалисты по обследованию детей на современном оборудовании. В таком детском хирургическом отделении осуществляется практически весь объем квалифицированной помощи по неотложной хирургии детям всех возрастных групп, кроме новорожденных. В нашей республике таких отделений пока нет.

III уровень – хирургическое отделение для взрослых в центральных районных больницах, в которых оказывается помощь и детям. Таких лечебных учреждений в России очень много, и в них получают экстренную и срочную хирургическую помощь около 60% детей РФ.

Данная группа – самая сложная по причинам, о которых было сказано ранее. В Республике Карелия 17 районов, в каждом из которых имеется ЦРБ с хирургическим отделением, но в 5 из них всего один или два хирурга, отсутствуют анестезиологи, оборудование устаревшее. Поэтому в них может быть оказана только первичная хирургическая помощь: остановка кровотечения, дренирование напряженного пневмоторакса и т.п. Еще в 4 крупных ЦРБ работают опытные общие и детские хирурги, хотя детские койки в этих отделениях не выделены, среди анестезиологов имеются специалисты, получившие подготовку по работе с детьми. Больницы имеют вполне современное оборудование, но ни среди эндоскопистов, ни среди специалистов по лучевой диагностике нет врачей, знающих особенности педиатрических больных. В этих же больницах имеются современные лаборатории и детские отделения с опытными педиатрами. Между этими двумя разновидностями ЦРБ оказались еще 8 ЦРБ, чьи возможности оказания помощи детям с острой хирургической патологией не отвечают стандартным требованиям современной медицины по одному или нескольким из перечисленных компонентов. В этих ЛПУ может не быть опытного хирурга, или анестезиолога, или педиатра, или воз-

возможности лаборатории ограничены, и т.п. Причем возможности эти могут меняться в течение 1 года от улучшения до ухудшения, и наоборот, – в зависимости от кадров и оборудования.

Таким образом, все ЦРБ нашего региона (III уровень) по УП детям с неотложными хирургическими состояниями могут быть регламентированы на 3 подуровня (1, 2 и 3). Принцип разделения – от высокого к низкому. Но, как было сказано ранее, в регламентации нуждаются не только специалисты и лечебные учреждения, но и сами больные.

Пациенты были разделены по возрасту и тяжести состояния – с нарушением гомеостаза или с сопутствующей патологией, которая может оказать влияние на процесс лечения и на исход:

1. Новорожденные без учета других критериев.
2. Дети раннего возраста:
 - А. Без нарушения гомеостаза или без сопутствующей патологии со стороны жизненно важных органов.
 - Б. С нарушениями гомеостаза и/или с сопутствующей патологией со стороны жизненно важных органов.
3. Дети старше 3 лет, которые так же, как и дети раннего возраста, подразделяются на группы А и Б.

В нашу задачу не входит обсуждение оказания неотложной хирургической помощи в детских специализированных больницах. Что касается детских хирургов, работающих в детских хирургических отделениях крупных межрайонных или районных больниц для взрослых, то их все-таки следует предостеречь от оперирования новорожденных. Этот возраст (а не патология, которая у них может быть) – удел центров со специалистами по неонатальной хирургии.

Основная забота главных внештатных региональных детских хирургов – общие хирурги в ЦРБ, т.е. III УП. Определим их возможности по названным выше критериям.

III (1) УП. В таком лечебном учреждении может быть оказана лечебно-диагностическая помощь детям раннего и более старшего возраста, в том числе и с нарушением гомеостаза. В такой больнице не должна оказываться помощь только новорожденным. Однако в тех случаях, когда больной младше 3 лет, то после обследования и принятия решения о лечебных мероприятиях, но до начала их выполнения, хирург и анестезиолог должны по-

звонить в региональный детский хирургический центр и посоветоваться по поводу результатов обследования и плана лечения. Это связано с тем, что дети раннего возраста в практике больниц такого уровня встречаются редко. Все дети должны быть осмотрены педиатром.

III (2) УП. В больнице этого уровня не должна оказываться радикальная хирургическая помощь детям до трех лет, независимо от состояния их гомеостаза, и детям старшего возраста с нарушением гомеостаза. Обо всех детях до 3 лет с подозрением на острую хирургическую патологию и детях старшего возраста с нарушениями гомеостаза необходимо звонить в региональный хирургический центр. Осмотр всех детей педиатром ЦРБ обязателен сразу после поступления.

III (3) УП. Оказывается только первичная хирургическая помощь, если ребенок в ней нуждается. Осмотр педиатра также обязателен. О каждом поступившем ребенке любого возраста и в любом состоянии звонят в региональный центр детским хирургам, анестезиологам и педиатрам. Дежурная бригада врачей специализированной детской больницы решает возникшие организационные вопросы. Вариантов решения обычно бывает несколько. Выезд (вылет) бригады специалистов в данную ЦРБ и оказание помощи на месте, оказание помощи для достижения состояния, позволяющего забрать больного на центральную базу и там проводить основные лечебные мероприятия; транспортировка ребенка (если возможно) в ближайшую ЦРБ III (1) УП. Самый сложный вариант, когда по техническим причинам невозможен выезд бригады и транспортировка больного с патологией, не имеющего резерва времени. Такое случалось редко, но тогда приходилось «лечить по телефону».

Законно спросить автора: удалось ли внедрить приведенную выше регламентацию в практическое здравоохранение своего региона и насколько она эффективна?

В качестве обязательного стандарта внедрить эту систему не удалось. Причин несколько. Первая и основная из них – это отсутствие каких-либо административных документов регионального Минздрава (приказы, распоряжения и др.), которые требовали бы выполнения регламентации в качестве обязательного стандарта в работе районного хирурга. Остальные причины носят объективный и субъективный характер. К ним можно

отнести: частую смену кадров хирургов в районах; амбициозность некоторых хирургов, считающих, что их опыт позволяет самим определять свои возможности; нежелание в каждом конкретном случае обращаться к нашим методическим рекомендациям по выполнению стандартов диагностики и лечения.

За последние годы произошли существенные изменения в порядке организации и оказания медицинской помощи, обусловленные кризисными явлениями в экономике страны, переходом к одноканальной (страховой) системе финансирования здравоохранения, его неоднозначной оптимизацией. Результаты исследования В.М. Розина, Н.Н. Ваганова, О.С. Горбачева (2016) свидетельствуют о существенном снижении индикаторов, характеризующих обеспеченность детского населения России кадрами специалистов хирургического профиля и соответствующим коечным фондом [7]. Эти процессы характерны для всех уровней оказания медицинской помощи детям, но наибольшую опасность по своим последствиям они представляют для детей, получающих хирургическую помощь в районных больницах. В имеющейся 2–3-уровневой системе оказания неотложной хирургической помощи детям основная роль отводится региональным (областным, республиканским, краевым, окружным) центрам детской хирургии, многие

из которых не располагают необходимыми силами и средствами – для оказания экстренной консультативной медицинской помощи и медицинской эвакуации. Одним из путей решения данной проблемы может стать налаженная телемедицинская связь между центральными клиниками и ЦРБ [9, 10], другим – привлечение территориальных центров медицины катастроф к организации очных консультаций специалистов и проведению медицинской эвакуации [11, 12].

Таким образом, в заключение можно сказать, что организация хирургической помощи детям в различных регионах должна строиться в первую очередь на разработке нормативно-правовой базы, регламентирующей планирование системы этапной неотложной хирургической помощи детям в соответствии с утвержденными порядками и стандартами медицинской помощи, учитывающей мощность и кадровый состав ЛПУ, демографические особенности детского населения, определение маршрутизации больных и другие особенности региона. Особая роль отводится главному детскому хирургу региона, который должен организовать консультативную службу, анализировать ошибки, допускаемые хирургами в районах, решать кадровые вопросы и проблемы распределения оборудования, планировать учебу для общих хирургов по особенностям детской хирургии.

Литература

1. Организация лечебно-диагностического процесса при острых гнойно-воспалительных заболеваниях у детей // Григович И.Н., Пяттоев Ю.Г. Актуальные вопросы клинической хирургии: Материалы научно-практической конференции хирургов ЦФ округа РФ. Ярославль, 2008. С. 21–23.
2. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 31 октября 2012 г. № 562н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «детская хирургия»; <http://base.garant.ru/70285816/>.
3. Федеральный закон от 21 ноября 2011 г. № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» (с изменениями и дополнениями); <http://base.garant.ru/12191967/>.
4. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 23 июля 2010 г. № 541н «Об утверждении Единого квалификационного справочника должностей руководителей, специалистов и служащих, раздел «Квалификационные характеристики должностей работников в сфере здравоохранения»; <https://www.rosminzdrav.ru/documents/8959>.
5. Григович И.Н. Регламентация помощи детям с острыми хирургическими заболеваниями в общих хирургических отделениях для взрослых // Хирургия, 2009. № 12. С. 38–42.
6. Ригельман Р.Л. Как избежать врачебных ошибок (Minimizing Medical Mistakes). Москва, 1994.
7. Григович И.Н. Неотложная хирургическая помощь детям в больнице для взрослых // Вестн. хирургии им. Грекова, 2001. № 3. С. 35–38.

8. *Розин В.М., Ваганов Н.Н., Горбачев О.С.* Детская хирургия России – предварительные итоги оптимизации // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии, 2016. Т. VI. №3. С. 8–13.
9. *Мурашко М.А.* Перспективы развития телемедицинских технологий в рамках региональной модели совершенствования здравоохранения // Вестник Росздравнадзора, 2013. №5. С. 50–60.
10. *Петлах В.И., Окулов Е.А.* Роль телемедицинских консультаций при оказании высокотехнологичной медицинской помощи детям в хирургическом стационаре // Здравоохранение, 2013. №11. С. 62–67.
11. *Антонов В.М., Горский А.Н., Кукушкин А.Н., Анфиногенов А.Л., Жерлицина Л.Г.* Организация работы выездной бригады реанимации новорожденных на базе территориального центра медицины катастроф Ярославской области // Медицина катастроф, 2006. №1–2. С. 52–53.
12. *Цап Н.А., Попов В.П.* Организация оказания специализированной медицинской помощи детям, пострадавшим в дорожно-транспортных происшествиях на автомобильных дорогах Свердловской области // Медицина катастроф, 2010. №3. С. 45–47.

Reference

1. The organization of the medical-diagnostic process in acute purulent-inflammatory diseases in children // Actual issues of clinical surgery: Materials of the scientific-practical conference of surgeons of the Central Federal District of the Russian Federation. Yaroslavl. 2008. P. 21–23 // Grigovich I.N., Piattoev Iu.G. (in Russian).
2. Order of the Ministry of Health of the Russian Federation of October 31, 2012 N 562n «On approval of the order of rendering medical assistance on the profile of» pediatric surgery» (in Russian); <http://base.garant.ru/70285816/>.
3. Federal Law of November 21, 2011 №323-FZ «On the fundamentals of protecting the health of citizens in the Russian Federation» (as amended) (in Russian); <http://base.garant.ru/12191967/>.
4. Order of the Ministry of Health and Social Development of the Russian Federation of July 23, 2010 №541n «On approval of the Single qualification reference book for positions of managers, specialists and employees, section» Qualification characteristics of positions of employees in the field of health» (in Russ.); <https://www.rosminzdrav.ru/documents/8959>.
5. *Grigovich I.N.* Regulation of care for children with acute surgical diseases in general surgical departments for adults // Khirurgiya, 2009. №12. P. 38–42 (in Russian).
6. *Rigelman R.L.* How to avoid medical errors (Minimizing Medical Mistakes). Moscow, 1994 (in Russian).
7. *Grigovich I.N.* Urgent surgical care for children in the hospital for adults // Vestn. khirurgii im. Grekova. 2001. №3. P. 35–38 (in Russian).
8. *Rozinov V.M., Vaganov N.N., Gorbachev O.S.* Children's Surgery of Russia – preliminary results of optimization // Rossiyskiy vestnik detskoj khirurgii, anesteziologii i reanimatologii. 2016. V. VI. №3. P. 8–13 (in Russian).
9. *Murashko M.A.* Prospects for the development of telemedicine technologies in Framework of the regional model for improving health // Vestnik Roszdravnadzora. 2013. №5. P. 50–60 (in Russian).
10. *Petlakh V.I., Okulov E.A.* The role of telemedicine consultations in providing high-tech medical care to children in a surgical hospital // Zdravookhranenie, 2013. №11. P. 62–67 (in Russian).
11. *Antonov V.M., Gorskiy A.N., Kukushkin A.N., Anfinogenov A.L., Zherlitsina L.G.* Organization of the mobile brigade resuscitation of newborns on the basis of the territorial center of medicine of catastrophes of the Yaroslavl region // Medicina katastrof. 2006. №1–2. P. 52–53 (in Russian).
12. *Tsap N.A., Popov V.P.* Organization of rendering specialized medical assistance to children, affected by road accidents on the roads of the Sverdlovsk Region // Medicina katastrof. 2010. №3. P. 45–47 (in Russian).

Авторы

**ГРИГОВИЧ
Игорь Николаевич**

Доктор медицинских наук, профессор, зав. кафедрой педиатрии и детской хирургии, Петрозаводский гос. университет (Петрозаводск, Карелия). 185910, Россия, Республика Карелия, г. Петрозаводск, пр. Ленина, 33. E-mail: igrigovich@yandex.ru

Разумовский А.Ю., Алхасов А.Б., Мокрушина О.Г., Куликова Н.В., Гебекова С.А.

ОТСРОЧЕННЫЙ ЭЗОФАГО-ЭЗОФАГОАНАСТОМОЗ ПРИ АТРЕЗИИ ПИЩЕВОДА

Кафедра детской хирургии ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва;
Детская городская клиническая больница №13 им. Н.Ф. Филатова, Москва, Россия

Razumovsky A.Yu., Alkhasov A.B., Mokrushina O.G., Kulikova N.V., Gebekova S.A.

DELAYED ESOPHAGO-ESOPHAGEAL ANASTOMOSIS IN ESOPHAGEAL ATRESIA

Pirogov Russian National Research Medical University of the Ministry of Health of Russia;
N. F. Filatov Children's Municipal Clinical Hospital No. 3, Moscow

Резюме

Цель исследования: оценка эффективности лечения и отдаленных результатов отсроченного эзофаго-эзофагоанастомоза у детей с атрезией пищевода (АП).

Материалы и методы. В работе были проанализированы истории болезни 18 детей, которым выполнен отсроченный эзофаго-эзофагоанастомоз на базе ДГКБ №13 им. Н.Ф. Филатова г. Москвы с 2006 по 2016 г.

Результаты. Послеоперационные осложнения возникли у 16 из 18 детей (88,9%). Несостоятельность анастомоза пищевода развилась у 4 пациентов (22,2%), стеноз анастомоза – у 11 пациентов (61,1%), гастроэзофагеальный рефлюкс (ГЭР) – у 14 детей (77,8%). Летальность составила 16,7% (3 детей) в раннем послеоперационном периоде. Анализ отдаленных результатов показывает, что в 92,3% случаях у детей отмечается дисфагия. После операции отсроченного анастомоза повторно были оперированы 9 детей, четверым из них впоследствии выполнена экстирпация пищевода.

Выводы. Учитывая высокий уровень (88,9%) осложнений и плохие отдаленные результаты, наши наблюдения не позволяют рекомендовать отсроченный эзофаго-эзофагоанастомоз как операцию выбора у детей с АП.

Ключевые слова: атрезия пищевода, отсроченный эзофаго-эзофагоанастомоз, торакоскопия

Abstract

Purpose of the study: to estimate the efficacy of treatment and remote results of delayed esophago-esophageal anastomosis in children with EA.

Material and methods. We analyzed 18 case histories of children with delayed esophago-esophageal anastomosis performed at N.F. Filatov Children's Municipal Clinical Hospital No. 13 from 2006 to 2016.

Results. Postoperative complications occurred in 16 children out of 18 (88.9%). Esophageal anastomotic leakage was developed in 4 patients (22.2%), anastomotic stenosis in 11 patients (61.1%) and gastroesophageal reflux in 14 children (77.8%). Lethality amounted to 16.7% (3 children) in the early postoperative period. As per the analysis of delayed results, dysphagia was noted in 92.3% of children. After delayed anastomosis 9 children underwent recurrent surgery, 4 of them had subsequent esophageal extirpation.

Conclusions. Considering the high rate of complications (88.9%) and bad delayed results, our observations do not allow us to recommend the delayed esophago-esophageal anastomosis as the surgery of choice for children with EA.

Key words: esophageal atresia; delayed esophago-esophageal anastomosis, thoracoscopy

Введение

Атрезия пищевода (АП) – врожденная аномалия, при которой оральный конец пищевода заканчивается слепо. Частота встречаемости 1: 2500–4500 новорожденных [1–3].

Для данного порока операцией выбора является выполнение первичного анастомоза пищевода. Однако, по мнению многих авторов, большой диастаз между сегментами пищевода, сопутствующие аномалии и масса тела менее 1500 г являются препятствиями к выполнению первичного анастомоза [4–10]. В подобных случаях показано выполнение отсроченного эзофаго-эзофагоанастомоза или замена пищевода толстой кишкой или желудком.

Цель исследования: оценка эффективности лечения и отдаленных результатов отсроченного эзофаго-эзофагоанастомоза у детей с АП.

Материалы и методы

На базе ДГКБ № 13 им. Н. Ф. Филатова г. Москвы с 2006 по 2016 г. всего было оперировано 165 детей с АП. Из них 18 (10,9%) пациентам выполнен отсроченный эзофаго-эзофагоанастомоз.

В данной работе проведен анализ результатов лечения 18 детей, которым был выполнен отсроченный эзофаго-эзофагоанастомоз. В таблице 1 представлена характеристика пациентов с отсроченным эзофаго-эзофагоанастомозом.

Сопутствующие пороки развития выявлены у 10 (55,5%) детей (табл. 2). VACTER-ассоциация наблюдалась у 4 (22,2%) детей, а порок сердца у 8 (44,4%) детей.

Из таблицы 2 видно, что преобладающими пороками развития являются врожденные пороки

сердца (ВПС) и магистральных сосудов. В сумме эти пороки составили 100% от всех сочетанных пороков развития.

17 больным наложен отсроченный анастомоз пищевода торакоскопически, у одного больного выполнена заднебоковая торакотомия, так как до 2008 г. в нашей клинике торакоскопическая коррекция АП не выполнялась. У всех детей выполнена протяженная мобилизация орального и аборального конца пищевода от шейного отдела до желудка с целью снижения натяжения в области анастомоза.

Основными причинами для создания отсроченного эзофаго-эзофагоанастомоза послужили: большой диастаз между сегментами пищевода (более 2 см) – 9 (50%), ВПС – 4 (22%), масса тела менее 1500 г – 3 (17%), перфорация желудка – 2 (11%).

В группе детей с большим диастазом между сегментами пищевода в 6 случаях отмечена бессвищевая форма АП.

Операция на сердце выполнена 3 больным, что отложило хирургическую коррекцию АП. В первом случае пациенту с множественным ДМЖП, ОАП была выполнена паллиативная операция – суживание легочной артерии, перевязка ОАП; во втором ребенку с коарктацией аорты и множественными ДМЖП выполнена резекция коарктации аорты с расширенным анастомозом конец-в-конец, суживание ЛА; в третьем ребенку с тетрадой Фалло и ОАП был наложен модифицированный подключично-легочный анастомоз по Blalock слева с синтетическим протезом из PTFE Д-3 мм, перевязка ОАП.

Таблица 1. Характеристика пациентов с отсроченным эзофаго-эзофагоанастомозом

Показатель	Количество
Пол, n (%)	
Мальчики	7 (38,9%)
Девочки	11 (61,1%)
Гестационный возраст на момент рождения, недели	34,4±0,7
Масса тела при рождении, г	1841,4±119,7
Масса тела на момент операции, г	3176,2±338,0
Возраст к моменту операции, месяцы	3
Тип АП по классификации Gross, n (%)	
С дистальным ТПС	12 (66,7%)
Бессвищевая	6 (33,3%)

Таблица 2. Сопутствующие пороки развития у оперированных детей N-18

Пороки развития	Количество	
	абс.	%
Врожденные пороки сердца и магистральных сосудов	18	100
Порок развития тел позвонков	2	11,1
Пороки развития урогенитальной системы	4	22,2
Пороки развития кишечной трубки	2	11,1

Таблица 3. Течение послеоперационного периода

Показатель	Сутки
Длительность искусственной вентиляции легких	18±12
Сроки пребывания в отделении реанимации	20±4,8
Сроки пребывания в стационаре в послеоперационном периоде	47±27

Новорожденные с весом менее 1500 г имели тяжелое состояние, связанное с плохим общим соматическим статусом и высоким уровнем сопутствующих аномалий.

Двое детей поступили в отделение в тяжелом состоянии с клиникой перитонита из-за перфорации желудка. После предоперационной подготовки, лапароцентеза, учитывая тяжесть состояния, от создания первичного анастомоза решено было воздержаться. Им выполнено ушивание перфорации желудка, гастростомия и перевязка ТПС.

Оценку результатов отсроченного эзофаго-эзофагоанастомоза проводили по следующим критериям: течение послеоперационного периода, послеоперационные осложнения, оценка отдаленных результатов и летальность.

Результаты

В таблице 3 представлены данные по течению послеоперационного периода и длительности пребывания больных в отделении реанимации и в стационаре.

Интраоперационных осложнений не было. Летальность составила 16,7% (3 детей). Причиной смерти в 2 случаях явилась генерализованная инфекция, в 1 – сердечно-легочная недостаточность на фоне бронхолегочной дисплазии и ВПС.

Послеоперационные осложнения возникли у 16 из 18 (88,9%) детей: несостоятельность эзофа-

го-эзофагоанастомоза – у 4 (22,2%), стеноз анастомоза – у 11 (61,1%), гастроэзофагеальный рефлюкс (ГЭР) – у 14 (77,8%).

Несостоятельность эзофаго-эзофагоанастомоза развилась на 6–10-е п/о сутки. Выбор тактики лечения этих детей зависел от тяжести состояния, выраженности дефекта анастомоза и тяжести ЖПР. В одном случае проводилась консервативная терапия: дренирование, активная антибиотикотерапия, парентеральное питание. В двух случаях, к дополнению к консервативной терапии, потребовалось выполнение лапароскопической фундопликации из-за выраженного ГЭР. Только в одном случае несостоятельность потребовала торакоскопического ушивания большого дефекта в анастомозе. У двух детей (50%) с несостоятельностью анастомоза в дальнейшем сформировался стеноз анастомоза.

У всех детей со стенозом анастомоза при эндоскопии диаметр просвета пищевода в зоне анастомоза был в пределах 1–4 мм. Всем им проводилось бужирование пищевода. Начинали бужирование всегда по струне-проводнику, затем переходили на прямое бужирование. В среднем выполнено 22 бужирования (число бужирований варьировало от 6 до 52). У всех детей получен хороший результат, и никто не нуждался в резекции стенозированного отдела пищевода и повторном анастомозе.

Лапароскопическая фундопликация по Ниссену выполнена 11 из 18 (61,1%) пациентам в связи с выражен-

Таблица 4. Распределение респондентов по ответам на вопросы анкеты, используемой для оценки отдаленных результатов оперативного лечения пациентов с АП

Показатель	Варианты ответов	Абс.	%
Состояние здоровья ребенка в настоящее время	Полностью здоров	1	7,7
	Удовлетворительное	12	92,3
	Неудовлетворительное	0	0,0
Ест любую пищу	Да	1	7,7
	Измельченную блендером	3	23,1
	Протертую	9	69,2
Способ приема пищи	Через рот	13	100,0
	Через гастростому	0	0,0
Наличие жалоб на снижение аппетита, срыгивание, рвоту	Да	10	76,9
	Нет	3	23,1
Часто ли ребенок болеет	Да	3	23,1
	Иногда	9	69,2
	Нет	1	7,7
Бужирование пищевода	Да	11	84,6
	Нет	2	15,4
Наличие операций после операции отсроченного анастомоза пищевода	Да	9	69,2
	Нет	4	30,8
Наличие экстирпации пищевода	Да	4	30,8
	Нет	9	69,2

ной клинической картиной ГЭР и неэффективностью консервативной терапии. 8 из них были оперированы в раннем послеоперационном периоде (до 3 месяцев с момента операции) без выписки из стационара.

Нами были прослежены отдаленные результаты лечения пациентов с АП от 1 года до 6 лет (в среднем 3 года) после операции. Из 15 детей с двумя пациентами утеряна связь. Таким образом, отдаленные результаты лечения оценены у 13 пациентов. Для оценки отдаленных результатов мы использовали анкетный опрос родителей. Форма анкеты модифицирована по вопросам анкеты, описанной нами ранее [11]. Распределение респондентов по ответам на вопросы анкеты представлено в табл. 4.

Из табл. 4 видно, что полностью здоровым своего ребенка считал 1 (7,7%) респондент, 12 (92,3%) оценивают состояние как удовлетворительное.

Все дети (100%) принимают пищу через рот. Один (7,7%) ребенок в состоянии принимать любую пищу. Трое (23,1%) из опрошенных указывают, что их ребенок принимает пищу, измельченную блендером. 9 (69,2%) указывают, что их дети принимают протертую пищу. Жалобы на снижение аппетита, срыгивание и рвоту отмечались у 10 (76,9%) детей.

Часто болеющими своих детей считают 3 (23,1%) опрошенных, причем основная причина болезни у всех – бронхиты, ОРВИ.

Бужирование пищевода проводилось 11 (84,6%) детям, в среднем выполнено 22 бужирования (число бужирований варьировало от 6 до 52).

После операции отсроченного анастомоза пищевода повторно были оперированы 9 (69,2%) детей в среднем на 9±6 месяц после коррекции АП. Всем

Таблица 5. Метаанализ осложнений, выполненный Friedmacher F. и Puri P.

Осложнения	%
Несостоятельность анастомоза	22,9–35,3
Стеноз анастомоза	50,9–62,9
ГЭР	41,8–53,9
Летальность	7,3–14,1

прооперированным была выполнена фундопликация по Ниссену. У 4 из них сформировалась грыжа пищеводного отверстия диафрагмы (ГПОД) с рецидивирующим ГЭР: троим выполнена хиатопластика и лапароскопическая фундопликация в среднем через 1 год после операции; одному ребенку из-за нарушения адекватного кормления, в связи с ГПОД, рецидивирующим ГЭР, пришлось выполнить экстирпацию пищевода в раннем послеоперационном периоде.

Экстирпация пищевода выполнена 4 из 13 детям (30,8%). Причинами явились в 1 случае рецидив ГЭР, в 3 случаях ГПОД с рецидивирующим ГЭР, требовавшие повторных антирефлюксных операций. Троим детям (23,1%) выполнена колоэзофагопластика.

Случаев летальных исходов в отдаленном периоде не было.

Учитывая, что после выполнения отсроченного анастомоза пищевода прошло в среднем 3 года, этапы лечения этих детей могут быть еще не завершены.

Обсуждение

Невозможность создания первичного анастомоза при АП в периоде новорожденности остается актуальной проблемой для большинства детских хирургов.

Препятствием к выполнению первичного анастомоза пищевода в ряде случаев является большой диастаз между сегментами пищевода [12].

По данным литературы большинство пациентов (40–60%) имеют сопутствующие аномалии, которые неблагоприятно влияют на результаты лечения [1, 4, 13–15]. Наиболее тяжелой и распространенной сопутствующей аномалией является порок сердца – 50%, нередко приводящий к летальному исходу [4, 13, 15, 16].

Следующая проблема, с которой сталкивается хирург, – это низкий вес при рождении. Новорожденные с очень низким или экстремально низким весом при рождении находятся в группе пациентов с высоким интраоперационным риском. Исследование Petrosyan и др. сообщает, что этапное лечение АП у младенцев с массой тела при рождении менее 1500 г привело к меньшему количеству осложнений анастомоза и уменьшило процент смертности [8].

Таким образом, препятствиями к выполнению первичного анастомоза, по мнению многих авторов, являются: большой диастаз между сегментами пищевода, сопутствующие аномалии и очень низкий вес при рождении [4–10, 17–18]. В таких случаях показано выполнение отсроченного эзофаго-эзофагоанастомоза или замена пищевода толстой кишкой или желудком.

В нашем случае основным препятствием к выполнению первичного анастомоза явился большой диастаз между сегментами пищевода (более 2 см), который не позволил наложить анастомоз даже после мобилизации сегментов пищевода. 6 из них имели бессвищевую форму АП.

Сравнивая наши данные с литературными, можно ориентироваться на метаанализ осложнений и отдаленных результатов 44 статей, выполненный в 2012 г. Friedmacher F. и Puri P. [19] (табл. 5).

Из анализа наших данных видно, что после отсроченного анастомоза пищевода наблюдается высокий уровень ГЭР (77,8%). В связи с выраженной клинической картиной и неэффективностью консервативной терапии лапароскопическая фундопликация по Ниссену выполнена 11 (61,1%) детям.

Высокая частота и тяжесть ГЭР после отсроченного анастомоза пищевода связана с протяженной мобилизацией аборального конца пищевода до диафрагмы для максимального снижения натяжения в зоне анастомоза, что приводит к укорочению ин-

траабдоминального отдела пищевода, уменьшению тонуса нижнего пищеводного сфинктера в результате тракции и перерастяжения мышц стенки пищевода, увеличению угла Гиса более 90° [20–23].

ГЭР является фактором риска в формировании стеноза анастомоза, т.к. заброс кислого желудочного содержимого в сочетании с замедленным опорожнением пищевода предрасполагает к сужению анастомоза [24]. Так, в нашем случае 10 (90,9%) из 11 стенозов имели ГЭР. Всем им проводилось бужирование пищевода до диаметра 1,0 см (в среднем до 0,8 см), а затем как основное лечение выполнена лапароскопическая фундопликация по Ниссену. Все наши сужения ответили на бужирование пищевода, и никто не нуждался в резекции и повторном анастомозе. Одновременно с бужированием все дети получали антирефлюксную терапию (прокинетики, ингибиторы протонной помпы, антациды).

Несмотря на высокий уровень осложнений, в нашем случае сохранить собственный пищевод

после отсроченного анастомоза пищевода удалось у 11 (73,3%) наших пациентов.

Выводы

1. После отсроченного анастомоза пищевода в 69,2% случаев потребовались повторные операции.

2. При осложнениях отсроченного эзофаго-эзофагоанастомоза в 30,8% случаев мы были вынуждены выполнить экстирпацию пищевода.

3. После отсроченного эзофаго-эзофагоанастомоза пищевое поведение соответствует возрасту только в 7,7% случаях, а в 92,3% наблюдений отмечается нарушение пищевого режима.

4. Учитывая высокий уровень (88,9%) осложнений и плохие отдаленные результаты, пока наши наблюдения не могут свидетельствовать, что выполнение отсроченного анастомоза пищевода является хорошей альтернативой для детей с атрезией пищевода.

Список литературы

1. Пури П., Гольварт М. Атрезия пищевода // В кн.: Атлас детской оперативной хирургии. Москва: МЕДпресс-информ, 2009. С. 43–62.
Puri P., Gol'vart M. Esophageal atresia // In.: Atlas detskojoperativnojhirurgii. Moskva: MED press-inform, 2009. pp. 43–62. (in Russian)
2. Aminde L.N., Ebenye V.N., Arrey W.T., Takah N.F., Awungafac G. Oesophageal atresia with tracheo-oesophageal fistula in a preterm neonate in Limbe, Cameroon: case report and brief literature review // BMC Res Notes, No. 7 (7), 2014. P. 692.
3. Garcia A.V., Thirumoorthi A.S., Traina J.M., Schlossberg P., Sheynzon V., Kandel J.J. Image-guided esophageal anastomosis in esophageal atresia // J. Pediatr. Surg, Vol. 47. No. 10, 2012. pp. 1959–1961.
4. Красовская Т.В., Кучеров Ю.И., Батаев Х.М., Толстов К.Н., Мокрушина О.Г. Хирургическая тактика при различных формах атрезии пищевода // Детская хирургия, №5, 2000. С. 46–50.
Krasovskaja T.V., Kucherov Ju.I., Bataev H.M., Tolstov K.N., Mokrushina O.G. Surgical tactics in various forms of esophageal atresia // Detskajahirurgija, №5, 2000. pp. 46–50. (in Russian)
5. Ito K., Ashizuka S., Kurobe M., Ohashi S., Kuwashima N., Yoshizawa J., Ohki T. Delayed primary reconstruction of esophageal atresia and distal tracheoesophageal fistula in a 471-g infant // Int. J. Surg. Case Rep, No. 4 (2), 2013, pp. 167–169.
6. Lee H.Q., Hawley A., Doak J., Nightingale M.G., Hutson J.M. Long-gap esophageal atresia: comparison of delayed primary anastomosis and Oesophageal replacement with gastric tube // J. Pediatr. Surg, No. 49 (12), 2014. pp. 1762–1766.
7. Nasr A., Langer J.C. Mechanical traction techniques for long-gap esophageal atresia: a critical appraisal // Eur. J. Pediatr. Surg, No. 23 (3), 2013, pp. 191–197.
8. Petrosyan M., Estrada J., Hunter C., Woo R., Stein J., Ford H.R., et al. Esophageal atresia/tracheoesophageal fistula in very low-birth-weight neonates: improved outcomes with staged repair // J. Pediatr. Surg, No. 44 (12), 2009, pp. 2278–2281.
9. Huh Y.J., Kim H.Y., Lee S.C., Park K.W., Jung S.E. Comparison of outcomes according to the operation for type A esophageal atresia // Ann. Surg. Treat. Res, No. 86 (2), 2014, pp. 83–90.

10. Hunter C.J., Petrosyan M., Connelly M.E., Ford H.R., Nguyen N.X. Repair of long-gap esophageal atresia: gastric conduits may improve outcome—a 20-year single center experience // *Pediatr. Surg. Int.*, No. 25 (12), 2009, pp. 1087–1091.
11. Батаев С.М., Разумовский А.Ю., Степанов Э.А., Захаров А.И. Качество жизни пациентов после колоэзофагопластики, выполненной в детском возрасте // *Хирургия. Журнал им. Н.И. Пирогова*, №5, 2002. С. 48–54.
Batayev S.M., Razumovsky A.Yu., Stepanov E.A., Zakharov A.I. Quality of life after colo-esophagoplasty performed in childhood // *Hirurgija. Zhurnalim. N.I. Pirogova*, No. 5, 2002. P. 48–54. (in Russian)
12. Maghsoudlou P., Ditchfield D., Klepacka D.H., Shangaris P., Urbani L., Loukogeorgakis S.P., Eaton S., De Coppi P. Isolation of esophageal stem cells with potential for therapy // *Pediatr. Surg. Int.*, No. 30 (12), 2014, pp. 1249–1256.
13. Pinheiro P.F., Simoes e Silva A.C., Pereira R.M. Current knowledge on esophageal atresia // *World J. Gastroenterol.*, No. 18 (28), 2012, pp. 3662–3672.
14. Alberti D., Boroni G., Corasaniti L., Torri F. Esophageal atresia: pre and post-operative management // *J. Matern Fetal Neonatal Med.*, No. 24 (1), 2011, pp. 4–6.
15. Spitz L. Oesophageal atresia // *Orphanet J. Rare Dis.*, No. 2, 2007. P. 24.
16. Арапова А.В., Щитинин В.Е., Кузнецова Е.В. Опыт лечения новорожденных с атрезией пищевода в сочетании с множественными врожденными пороками развития // *Детская хирургия*, №6, 2003. С. 41–42.
Arapova A.V., Shchitinin V.E., Kuznetsova E.V. Experience of treatment of newborns with esophageal atresia in combination with multiple congenital malformations // *Detskajahirurgija*, №6, 2003. pp. 41–42. (in Russian)
17. Sawicka E., Zak K., Boczar M., Ploska-Urbanek B., Mydlak D., Woynarowska M. Surgical treatment of neonates with very low or extremely low birth weight // *Med. Wieku Rozwoj.*, No. 15 (3 Pt 2), 2011, pp. 394–405.
18. Chang E.Y., Chang H.K., Han S.J., Choi S.H., Hwang E.H., Oh J.T. Clinical characteristics and treatment of esophageal atresia: a single institutional experience // *J. Korean Surg. Soc.*, No. 83 (1), 2012, pp. 43–49.
19. Friedmacher F., Puri P. Delayed primary anastomosis for management of long-gap esophageal atresia: a metaanalysis of complications and long-term outcome // *Pediatr. Surg. Int.*, No. 28 (9), 2012, pp. 899–906.
20. Lee H.Q., Hawley A., Doak J., Nightingale M.G., Hutson J.M. Long-gap esophageal atresia: comparison of delayed primary anastomosis and Oesophageal replacement with gastric tube // *J. Pediatr. Surg.*, No. 49 (12), 2014, pp. 1762–1766.
21. Parolini F., Leva E., Morandi A., Macchini F., Gentilino V., Di Cesare A., et al. Anastomotic structures and endoscopic dilatations following esophageal atresia repair // *Pediatr. Surg. Int.*, No. 29, 2013, pp. 601–605.
22. Spitz L. Esophageal atresia: past, present, and future // *J. Pediatr. Surg.*, No. 31, 1996, pp. 19–25.
23. Spitz L. Oesophageal atresia // *Orphanet J. Rare Dis.*, No. 2, 2007. P. 24.
24. Pieretti R., Shandling B., Stephens C.A. Resistant esophageal atresia associated with reflux after repair of esophageal atresia: A therapeutic approach // *J. Pediatr. Surg.*, No. 9, 1974, pp. 355–357.

Авторы

РАЗУМОВСКИЙ Александр Юрьевич	Доктор медицинских наук, проф., зав. каф. детской хирургии ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, главный детский хирург Департамента здравоохранения г. Москвы, Президент Российской ассоциации детских хирургов
АЛХАСОВ Абдуманап Басирович	Доктор медицинских наук, проф. каф. детской хирургии ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
МОКРУШИНА Ольга Геннадьевна	Доктор медицинских наук, проф. каф. детской хирургии ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
КУЛИКОВА Надежда Владимировна	Врач-детский хирург
ГЕБЕКОВА Сафрат Алипашаевна	Аспирант каф. детской хирургии; E-mail: saffrat@mail.ru

Иzosimov A.N., Plechyov V.V., Gumerov A.A., Shakirov V.V.

ЭКСПЕРИМЕНТАЛЬНОЕ ОБОСНОВАНИЕ НОВЫХ МЕТОДОВ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ИНВАГИНАЦИИ КИШЕЧНИКА У ДЕТЕЙ

Тольяттинская городская детская больница №1, г. Тольятти;
Башкирский государственный медицинский университет, г. Уфа

Izosimov A.N., Plechyov V.V., Gumerov A.A., Shakirov V.V.

EXPERIMENTAL SUBSTANTIATION OF NEW METHODS OF DIAGNOSTICS AND TREATMENT OF INTESTINAL INVAGINATION IN CHILDREN

Tolyatti Municipal Children's Hospital No. 1, Tolyatti; Bashkir State Medical University, Ufa

Резюме

В статье представлены новые методы диагностики и лечения инвагинации кишечника (ИК), разработанные на основе результатов собственных экспериментальных и клинических исследований.

Для повышения достоверности диагностики ИК, исключения лучевой нагрузки на пациента и персонал, удобства выполнения исследования и фиксации проводимых исследований на электронных носителях как необходимое условие доказательной медицины, нами был создан электронный прибор для диагностики и контроля расправления ИК у детей – автоматизированная электронная система диагностики инвагинации на основе объемно-манометрической пробы («АЭСДИ-ОМП»). Сопоставляя полученные результаты диагностики и лечения ИК у 437 детей с имеющимися в литературе данными, мы отмечаем неоспоримое преимущество объемно-манометрической пробы перед другими способами.

Разработанный нами метод диагностики жизнеспособности сегмента кишечника, в т. ч. вовлеченного в инвагинат, позволяет минимизировать потери неповрежденных тканей кишечника путем надежного обнаружения необратимо погибшей ткани и фиксации границы необходимого и достаточного ее иссечения.

Ключевые слова: кишечная инвагинация, некроз тканей кишечника, дети

Abstract

The article presents new methods of diagnostics and treatment of intestinal invagination (II) developed based on own experimental and clinical study results.

To make the diagnostics of II more reliable, to exclude radiation exposure on patients and personnel, to make the study more convenient and to record the conducted studies on electronic media as a necessary condition of evidence-based medicine, we created an electronic device to diagnose and control the spread of II in children i.e. the automated electronic system for invagination diagnostics based on volume manometry. Comparing the obtained results of diagnostics and treatment of II in 437 children with the data available in literature, we note the undeniable advantage of volume manometry over other methods.

The method diagnosing the viability of intestinal segment including the one involved in the intussusceptum developed by us makes the losses of undamaged intestinal tissues minimal due to reliable detection of irreversibly lost tissues and fixation of the boundaries of its necessary and sufficient excision.

Key words: intestinal invagination, necrosis of intestinal tissues, children

Введение

В последние десятилетия изменяются клиническая картина и характер течения инвагинации кишечника у детей, увеличивается число рецидивов

и повторных инвагинаций, в связи с этим меняются принципы диагностики и лечения [1]. До настоящего времени существуют различные (пневматический, гидростатический) методы консервативного

лечения инвагинации кишечника [1, 2, 3]. Каждый из перечисленных методов имеет свои недостатки и преимущества, что диктует необходимость их совершенствования.

К сожалению, у 7–15% оперированных больных, поступающих в поздние сроки, наступают некробиотические изменения стенки кишки, заставляющие выполнять ее резекцию [4, 5]. До настоящего времени в клинической практике отсутствуют единые методы достоверного определения границы зоны некроза кишечника [6], что явилось основанием для более детального изучения этой проблемы и разработки новых способов диагностики.

Цель исследования

Улучшить результаты диагностики и лечения детей с инвагинацией кишечника.

Материал и методы

Учитывая ряд недостатков существующих методов (контрастная рентгенография, рентгеноскопия, УЗИ), с целью дальнейшего совершенствования диагностики и лечения ИК, экспериментально, на патологоанатомическом материале, нами был отработан способ определения объема воздуха, необходимого для диагностики инвагинации кишечника у детей с различной массой тела. Представляя толстую и тонкую кишку в виде цилиндров и используя данные анатомических исследований кишечника у детей Ф.Г. Дебеле, А. Андронеску [7], был выполнен математический расчет необходимого объема воздуха, вводимого в просвет кишечника, на килограмм массы тела ребенка, чтобы его полностью заполнить, и была разработана формула определения объема воздуха (V), необходимого для диагностики инвагинации кишечника у детей: $V = K \cdot m$ ($K=50-100$ см³/кг; m – масса тела), которая легла в основу нового метода диагностики инвагинации – объемно-манометрической пробы (ОМП) [8, 9].

Совершенствуя методику, совместно с инженерной группой был разработан и создан электронный прибор – «Автоматизированная электронная система диагностики инвагинации кишечника у детей на основе объемно-манометрической пробы – АЭСДИ-ОМП-01» [10, 11], Регистрационное удостоверение от 03.08.2016 г. №РЗН 2016/4509 (рис. 1).

Назначение прибора:

– Прибор предназначен для создания воздушного потока с помощью пневматического насоса с электроприводом, измерения значений давления в закрытом объеме и отображения значений давления в графической форме на встроенном монохроматическом дисплее с разрешением не менее 128×160 pix.

– Прибор имеет возможность ввода цифровых значений, учитываемых в расчетах автоматической работы, со встроенной клавиатуры.

– Данные измерений сохраняются в энергонезависимой памяти электронной части прибора. Имеется возможность считывания данных для переноса и обработки на персональном компьютере (ПК) с помощью современных методов переноса информации: USB-порт или SD-Card.

Методика диагностики и дезинвагинации с применением автоматизированной электронной диагностики кишечной инвагинации у детей на основе объемно-манометрической пробы «АЭСДИ-ОМП-01» проводится следующим образом. За 30 минут до процедуры больному вводят в/м раствор промедола и атропина в возрастной дозе. Беспокойным детям дают кратковременный масочный наркоз. С целью обнаружения инвагината проводится пальпация брюшной полости и ректальное исследование. Больному в прямую кишку, через анальное отверстие, вводят катетер с obturatorом для герметизации анального отверстия. Катетер через переходник соединяют с устройством «АЭСДИ-ОМП». Расчетный объем воздуха для ребенка определяется и вводится в просвет кишечника автоматически. Все показатели исследования отображаются на дисплее и записываются в памяти прибора и на электронном носителе в автоматическом режиме.

Оценка результатов исследования:

– Если после введения расчетного объема воздуха внутрикишечное давление (ВКД) ниже 40 мм рт. ст., ИК не подтверждается – ОМП отрицательная.

– Если после введения расчетного объема воздуха ВКД превышает 40 мм рт. ст., наличие ИК подтверждено – ОМП положительная, и она из диагностической манипуляции переходит в лечебную. Повышая ВКД, проводится массаж передней брюшной стенки в течение 3–5 минут. Если ВКД не снижается, то воздух из просвета кишечника выпускают, попытку консервативно-



Рис. 1. Автоматизированная электронная система диагностики инвагинации кишечника у детей на основе объемно-манометрической пробы – «АЭСДИ-ОМП-01»

го расправления ИК повторяют и следят за показаниями ВКД на дисплее устройства. Падение ВКД свидетельствует о расправлении ИК. Дезинвагинация, как правило, наступает при ВКД 100–120 мм рт. ст.

- Если попытки консервативного расправления инвагината под масочным наркозом оказались безуспешными, пациента переводят на эндотрахеальный наркоз с применением миорелаксантов короткого действия. Воздух из просвета кишечника выпускают и попытку консервативного расправления ИК повторяют (до 5 раз). Падение ВКД свидетельствует о расправлении инвагинации.
- Если попытки консервативного расправления инвагината под эндотрахеальным наркозом с применением миорелаксантов оказались безуспешными, производится попытка лапароскопической дезинвагинации с помощью прибора «АЭСДИ-ОМП».
- При безуспешности лапароскопического расправления инвагината выполняется оперативное лечение лапаротомным доступом. Во время операции, при отсутствии некроза кишечника, следует осуществлять интраоперационную дезинвагинацию воздухом с помощью прибора «АЭСДИ-ОМП», не дотрагиваясь руками до инвагината.

Таким образом, при реализации нового метода с применением прибора «АЭСДИ-ОМП» производится нагнетание в кишечник расчетного, с учетом массы тела больного, объема воздуха при заданном



Рис. 2. Повышение тонуса кишечной стенки под воздействием диадинамических токов

давлении. При лечении уровень давления воздуха контролируется. На основании изменений показателей ВКД делается заключение о наличии или отсутствии ИК или ее расправлении, что является руководством в дальнейшей тактике ведения пациента. Противопоказанием консервативной дезинвагинации является наличие клинических признаков перитонита при любых сроках заболевания [12, 13].

В эксперименте на кроликах был разработан способ определения жизнеспособности сегмента кишки [14]. С помощью аппарата «Тонус», генерирующего диадинамические токи (ДДТ), которые обладают характерным анальгезирующим клиническим эффектом [15], воздействовали на кишку двухполупериодными непрерывными ДДТ, короткого и длинного периода, силой тока 5 мА в течение 1–2 минут. Визуально оценивали изменение тонуса, окраски, пульсации сосудов и перистальтической активности сегмента кишки.

У измененного сегмента кишки отсутствовали перистальтика и пульсация сосудов. При воздействии ДДТ на жизнеспособный сегмент тонкой кишки через 5–10 секунд появлялась мощная сегментарная перистальтика на участке кровоснабжения данного сосуда, повышался тонус кишечной стенки (рис. 2).

Результаты

1. Мы проанализировали результаты диагностики и лечения 437 детей с ИК в возрасте от 3 недель до 14 лет. Основную группу (ОГ) составили 320 детей, у которых была использована разработанная нами методика, в т. ч. у 29 пациентов – «АЭСДИ-

Таблица. Распределение больных, поступавших с подозрением на инвагинацию кишечника

Методы диагностики и лечения	Объемноманометрическая проба – ОМП (ОГ)	%	Известные методы диагностики ИК (ГС)	%	АЭСДИ-ОМП (ОГ)	%	
Лучевые методы	112	38,5	117	100	–	–	
Инвагинация подтверждена	246	84,5	96	82,1	29	100	
Диагноз инвагинации не подтвердился (ОРВИ, кишечная инфекция, пневмония и др.)	45	15,5	21	17,9	–	–	
Оперативное лечение	Простая дезинвагинация	41	91,1	48	94,1	–	–
	С резекцией кишки	4	8,9	3	5,9	–	–
Консервативная дезинвагинация	201	81,7	45	46,9	29	100	
ВСЕГО	291		117		29		

ОМП». В группу сравнения (ГС) включены 117 детей, у которых были применены традиционные лучевые методы (таб.).

Результаты сравнительного анализа показали, что лучевые методы диагностики ИК применялись в 2,5 раза реже, а консервативная дезинвагинация была в 2 раза успешнее в основной группе, чем в группе сравнения. У всех больных, у которых был применен автоматизированный метод диагностики и лечения, выполнена консервативная дезинвагинация, а лучевые методы не применялись. У каждого пятого (17,9%) диагноз инвагинации не подтвердился (ОРВИ, кишечная инфекция, пневмония и др.), но им всем было проведено рентгенологическое обследование, чего можно было бы избежать, применив безлучевой автоматизированный метод диагностики ИК.

2. Метод определения жизнеспособности сегмента кишечника применен у 5 больных с ИК и у 11 – с острой странгуляционной непроходимостью. При воздействии тока на жизнеспособный сегмент тонкой кишки через 5–10 секунд появлялась мощная сегментарная перистальтика на участке кровоснабжения данного сосуда, повышался тонус кишечной стенки. В 10 сомнительных случаях метод позволил установить жизнеспособность кишки, что дало возможность воздержаться от неоправданной резекции кишки. В 6 случаях были определены границы резекции участков тон-

кой кишки в среднем на 8–10 см меньше с каждой стороны, чем предполагалось резецировать до применения указанного способа.

Таким образом определялась экономная резекция кишечника при наличии некроза его сегмента.

Выводы

1. Разработанный прибор «АЭСДИ-ОМП-01» и методика диагностики и лечения наиболее часто встречающихся форм инвагинации кишечника у детей исключают лучевую нагрузку на больного и медицинский персонал, повышают возможность консервативной дезинвагинации до 95–97%.

2. Доступность, малая травматичность, отсутствие лучевой нагрузки на пациента, непродолжительность манипуляции, возможность визуального контроля на экране дисплея за адекватностью исследования, возможность использовать прибор для ранней диагностики и лечения кишечной инвагинации в труднодоступных и отдаленных от областных центров районах делают предложенный метод приоритетным в сравнении с другими способами диагностики и консервативного лечения инвагинации кишечника.

3. Разработанный в эксперименте способ определения жизнеспособности кишки с помощью динамического тока позволяет объективно оценить зону некроза и сократить количество послеоперационных осложнений.

Список литературы

1. Карасева Н.А., Журавлев В.А., Капустин В.А., Брянцев А.В., Граников О.Д. Первый опыт гидростатической дезинвагинации у детей // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии, 2014. Т. 4. С. 115–120.
2. Розинов В.М., Морозов Д.А., Городков С.Ю. Инвагинация кишечника у детей. Федеральные клинические рекомендации // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии, 2014. № 1. С. 103–110.
3. Stein M. Pneumatic reduction of intussusception: 5-year experience / M. Stein, D.J. Alton, A. Daneman // Radiology. 1992. Vol. 183, № 3. P. 681–684.
4. Кистенева А.А., Коновалов А.К., Петлах В.И., Сергеев А.В., Константинова И.Н., Иванов В.А. Двухэтапное хирургическое лечение детей младшего возраста с осложненной кишечной инвагинацией // Медицинский вестник Северного Кавказа, 2009. Т. 13. № 1. С. 37–38.
5. Гераськин А.В., Дронов А.Ф., Смирнов А.Н., Залихин Д.В., Маннанов А.Г., Чундокова М.А., Аль-Машат Н.А., Холостова В.В. Инвагинация кишечника у детей // Медицинский вестник Северного Кавказа, 2009. Т. 13. № 1. С. 25.
6. Бондаренко Н.С., Коган А.В., Немилова Т.К., Котин А.Н. Инвагинация кишечника у детей: клинико-лабораторные критерии некроза кишки // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии, 2016. Т. 6, № 3. С. 31–34.
7. Андронеску А. Анатомия ребенка. Бухарест: Меридиане, 1970.
8. Способ диагностики инвагинации кишок у детей: патент № 2150231 РФ от 10.06.2000 // Авторы В.П. Поляков, А.Н. Изосимов.
9. Способ диагностики инвагинации кишечника у детей: патент № 2558478 РФ от 03.07.2015 // Автор А.Н. Изосимов.
10. Изосимов А.Н., Плечев В.В. Инвагинация кишечника у детей. Германия: LAMBERT Academic Publishing, 2015.
11. Izosimov A.N., Petinov O.V., Berezin I.D. Automated electronic system of diagnosis of intestinal invagination in children on the basis of volume-manometric tests // 2nd International Sciences Congress «Fundamental Studies in America, Europe and Asia». USA, New York, 2014. P. 22–28.
12. Морозов Д.А., Городков С.Ю., Филиппов Ю.В., Староверова Г.А. Инвагинация кишечника: можно ли проводить консервативное лечение независимо от длительности заболевания // Российский вестник детской хирургии анестезиологии и реаниматологии, 2012. Т. 2, № 4. С. 17–20.
13. Беляев М.К. Расширение показаний к консервативному лечению инвагинации кишечника у детей // Детская хирургия, 2010. № 4. С. 25–28.
14. Способ определения жизнеспособности кишки: патент РФ № 2261042 РФ от 27.9.2005 / В.В. Плечев, А.Н. Изосимов, А.А. Гумеров, С.А. Пашков, С.Л. Шилов, В.В. Шакиров.
15. Улащик В.С., Лукомский И.В. Общая физиотерапия. Минск, 2003. С. 86–94.

Reference

1. Karaseva N.A., Zhuravlev V.A., Kapustin V.A., Brjancev A.V., Granikov O.D. The first experience of hydrostatic disinvagination children // Rossijskij vestnik detskoj hirurgii, anesteziologii i reanimatologii. 2014. T. 4. P. 115–120.
2. Rozinov V.M., Morozov D.A., Gorodkov S.Ju. Intussusception in children. Federal clinical guidelines // Rossijskij vestnik detskoj hirurgii, anesteziologii i reanimatologii. 2014. № 1. P. 103–110.
3. Stein M. Pneumatic reduction of intussusception: 5-year experience / Stein M., Alton D.J., Daneman A. // Radiology. 1992. Vol. 183, № 3. P. 681–684.
4. Kisteneva A.A., Konovalov A.K., Petlakh V.I., Sergeev A.V., Konstantinova I.N., Ivanov V.A. Two-stage surgical treatment of young children with complicated intestinal intussusception // Medicinskij vestnik Severnogo Kavkaza. 2009. T. 13. № 1. P. 37–38.
5. Geras'kin A. V., Dronov A.F., Smirnov A.N., Zalihin D.V., Mannanov A.G., Chundokova M.A., Al' – Mashat N.A., Holostova V.V. Intussusception in children // Medicinskij vestnik Severnogo Kavkaza. 2009. T. 13. № 1. P. 25.
6. Bondarenko N.S., Kagan A.V., Nemilova T.K., Kotin A.N. Intussusception in children: clinical and laboratory criteria bowel necrosis // Rossijskij vestnik detskoj hirurgii, anesteziologii i reanimatologii. 2016. T.6, № 3. P. 31–34.

7. *Andronesku A.* Anatomy of child. Bucharest: Meridian, 1970.
8. A method of diagnosis of intussusception in children intestines: Patent number 2150231 Russian Federation of 10.06.2000 // Authors Poljakov V.P., Izosimov A.N.
9. The method of diagnosis of intussusception in children: Patent number 2558478 Russian Federation of 07.03.2015 // Author Izosimov A.N.
10. *Izosimov A.N., Plechev V.V.* Intussusception in children. Germany: LAMBERT Academic Publishing, 2015.
11. *Izosimov A.N., Petinov O.V., Berezin I.D.* Automated electronic system of diagnosis of intestinal invagination in children on the basis of volume-manometric tests // 2nd International Sciences Congress «Fundamental Studies in America, Europe and Asia». USA, New York, 2014. P. 22–28.
12. *Morozov D.A., Gorodkov S.Ju., Filippov Ju.V., Staroverova G.A.* Intussusception: whether it is possible to carry out conservative treatment, regardless of disease duration // Rossijskij vestnik detskoj hirurgii, anesteziologii i reanimatologii. 2012. T. 2, №4. P. 17–20.
13. *Belyaev M.K.* Expansion of the indications for conservative treatment of intussusception in children // Detskaja hirurgija, 2010. №4. S. 25–28.
14. A method of determining the viability of colon: RF patent number 2261042 of the Russian Federation from 27.09.2005 / Plechev V.V., Izosimov A.N., Gumerov A.A., Pashkov S.A., Shilov S.L., Shakirov V.V.
15. *Ulashhik V.S., Lukomskij I.V.* Obshhaja fizioterapija. Minsk. 2003. P. 86–94.

Авторы

ИЗОСИМОВ Александр Николаевич	Доктор медицинских наук, детский хирург, Тольяттинская городская детская больница №1. 445004, г. Тольятти, улица Лесная, 1. E-mail: info@tltgdb.ru
ПЛЕЧЕВ Владимир Вячеславович	Доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой госпитальной хирургии ФГБОУ ВО «Башкирский государственный медицинский университет» Минздрава России. 450000, г. Уфа, ул. Ленина, 3
ГУМЕРОВ Аитбай Ахметович	Доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой детской хирургии с курсом ИДПО ФГБОУ ВО «Башкирский государственный медицинский университет» Минздрава России
ШАКИРОВ Валерий Вильямович	Детский хирург, Тольяттинская городская детская больница №1

Музуров А.Л., Зверев Д.В., Абасеева Т.Ю., Генералова Г.А., Панкратенко Т.Е., Эмирова Х.М., Орлова О.М., Кварацхелия М.В., Макулова А.И., Попа А.В.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ ОСТРОГО ПОЧЕЧНОГО ПОВРЕЖДЕНИЯ У ДЕТЕЙ

ГБУЗ «Детская городская клиническая больница святого Владимира ДЗМ»;
ГБУЗМО «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского»;
ФГБОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» МЗ РФ;
ГБОУ ВПО Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И. Евдокимова МЗ РФ

Muzurov A.L., Zverev D.V., Abaseeva T.Yu., Generalova G.A., Pankratenko T.E., Emirova H.M., Orlova O.M., Kvaratskhelia M.V., Makulova A.I., Popa A.V.

EPIDEMIOLOGY OF AN ACUTE HEPATIC INJURY IN CHILDREN

Children's Municipal Clinical Hospital of Saint Vladimir of Moscow Health Department; M.F.Vladimirsky Moscow Regional Research Clinical Institute; Pirogov Russian National Research Medical University of the Ministry of Health of Russia; A.I. Evdokimov Moscow State Medical and Dental University of the Ministry of Health of Russia

Резюме

Статья посвящена важной проблеме детской реаниматологии – острому почечному повреждению (ОПП). Проведено ретроспективное исследование 245 больных с ОПП за последние 5 лет. Выявлено, что большинство больных было в возрасте трех лет жизни. Проведен анализ причин ОПП у детей. Во всей группе больных выявлено, что ренальные причины составили подавляющее большинство. При этом основной причиной ОПП у детей был ГУС (гемолитико-уремический синдром). Показано, что в разных возрастных группах имелись различия в причинах и частоте ОПП. Наиболее тяжелым контингентом больных с ОПП были дети первых месяцев жизни.

Ключевые слова: дети, острое почечное повреждение, заместительная почечная терапия

Abstract

The article is devoted to an important issue of pediatric resuscitation such as acute kidney injury (AKI). A retrospective study of 245 patients with AKI was carried out. It was found out that the majority of patients were three years old. The causes of AKI were analyzed. In the entire group of patients the majority of causes were of renal nature. Meanwhile, the hemolytic-uremic syndrome (HUS) was the main cause of AKI in children. Children of different age had different causes and frequencies of AKI. The most serious population of patients suffered from AKI was represented by one-month-old babies.

Key words: children, acute kidney injury, renal replacement therapy

Место выполнения работы: Центр гравитационной хирургии крови и гемодиализа, ГБУЗ «ДГКБ святого Владимира ДЗМ», Россия, Москва

Введение

Острая почечная недостаточность (ОПН) – термин, характеризующий тяжелое нарушение функции почек, который практически перестали использовать в современной зарубежной медицинской литературе. До последнего времени существовало несколько определений и классификаций этого понятия [1–3]. Отсутствие четкого определения этой патологии не позволяло вовремя начинать лечение, нередко затрудняло сравнение результатов

и оценку возможностей терапии. И даже при одном и том же заболевании, которое приводило к ОПН, показатели летальности могли значительно различаться в разных клиниках [4]. Кроме того, термин ОПН характеризует только наиболее тяжелое поражение почек.

Для более точного определения этой патологии в 2004 году ADQI Group сформулировала концепцию острого почечного повреждения (ОПП), в которой была предложена классификация ОПП

Таблица 1. Педиатрическая [8] и неонатальная [9] классификация ОПП – RIFLE

СТАДИИ	СКФ	ДИУРЕЗ	
		Дети старше 1 мес.	Новорожденные
Риск /R/	Уменьшение на 25%	За 8 часов <0.5 мл/кг/час	За 24 часа <1,5 мл/кг/ч
Повреждение /I/	Уменьшение на 50%	За 16 часов <0.5 мл/кг/час	За 16 часов <1,0 мл/кг/ч
Недостаточность /F/	Уменьшение на 75% или менее 35 мл/мин/1.73 м ²	За 24 часа <0.3 мл/кг/час или анурия 12 час	За 24 часа <0,7 мл/кг/ч или анурия 12 час
Потеря /L/	ОПН более 3 недель		
Терминальная /E/	Терминальная стадия ХБП* (более 3 мес.)		

* ХБП – хроническая болезнь почек

на основе критериев RIFLE [5]. В основе этих критериев лежит определение уровня сывороточного креатинина либо скорости клубочковой фильтрации (СКФ) (в % от нормы) и объема мочи. По этой классификации выделены 5 стадий: 3 стадии почечного повреждения (риск, повреждение, недостаточность) и две стадии исходов (потеря и терминальная стадии). Преимущество классификации ОПП – RIFLE в том, что она помогает врачу диагностировать ОПП, включая неолитический вариант на самых ранних стадиях, что позволяет максимально рано начать лечение этой патологии. Кроме того, позволяет определить временную грань между ОПП и хронической болезнью почек (ХБП). Но эта классификация не учитывает этиологию ОПП и не помогает в выборе терапии.

Совершенствование концепции ОПП в дальнейшем изложено в работах экспертов групп AKIN и KDIGO [6, 7]. Модификация классификации RIFLE для детей (табл. 1) была опубликована в 2007 году [8]. Классификация для новорожденных – неонатальная RIFLE, опубликованная в 2011 г. [9], отличается фактически только скоростью диуреза (табл.1).

Необходимость адаптации критериев RIFLE к детскому возрасту обусловлена тем, что у детей скорость клубочковой фильтрации значительно варьирует в зависимости от возраста ребенка (табл. 2).

Для определения СКФ используется несколько формул, в педиатрии чаще всего формула Шварца [10]:

Таблица 2. Скорость клубочковой фильтрации у детей в разном возрасте. Адаптировано по ([10])

Возраст	СКФ
1–2 дня	20.8 ± 5.0
4–14 дней	36.8 ± 7.2
15–19 дней	46.9 ± 12.5
1–3 мес.	60.4 ± 17.4
4–6 мес.	87.4 ± 22.3
7–12 мес.	96.2 ± 12.2
1–2 года	105.2 ± 17.3
3–8 лет	111.2 ± 18.5
9–12 лет	116.6 ± 18.1
13–15 лет	117.2 ± 16.1

GFR = height x K / Scr, где

GFR – скорость клубочковой фильтрации (мл/мин/1.73 м²), height – рост (см), Scr – креатинин сыворотки (мг/дл);

K = 0.33 у недоношенных новорожденных,

K = 0.45 у новорожденных и детей до года,

K = 0.55 у девочек до 18 лет и мальчиков до 14 лет,

K = 0.70 у мальчиков старше 14 лет.

В 2009 году опубликована новая формула для подсчета СКФ у детей [11]. По представленным данным,

Таблица 3. Причины развития ОПП в зависимости от уровня поражения почек

Уровень поражения	Причины
Преренальная	Уменьшение ОЦК: Кровотечение, почечные потери, потери через ЖКТ, кожу и т.д. Недостаточное наполнение артерий при нормальном ОЦК: Уменьшение сердечного выброса, периферическая вазодилатация
Ренальная	Поражение клубочков: ГН, волчаночный нефрит, системные заболевания Повреждение интерстиция: Антибиотики, диуретики, НПВП, противосудорожные препараты Инфекции (бактерии, вирусы, туберкулез) Повреждение канальцев, вплоть до острого канальцевого некроза (ОКН): Ишемия почек Нефротоксические препараты Эндогенные токсины Поражение сосудов: Крупного калибра (тромбоз, эмболия, пережатие) Мелкого и среднего калибра (ГУС, ТТП)
Постренальная	Уродинамические нарушения: Обструкция внутримочеточниковая, внепочечниковая, шейки мочевого пузыря или уретры

эта формула более точная, но она значительно сложнее и требует дополнительных лабораторных исследований (цистатин С), поэтому в рутинной практике пока не находит широкого применения.

До настоящего времени не потеряла актуальности классификация причин ОПП в зависимости от уровня поражения: преренальная, ренальная и постренальная (табл. 3).

ОПП проявляется рядом клинических и лабораторных симптомов: задержкой жидкости с развитием гипергидратации, гиперволемии; нарушением выведения азотистых метаболитов, выраженными катаболическими процессами с накоплением продуктов азотистого обмена – мочевины, креатинина, мочевой кислоты – и гипопротеинемией; электролитными расстройствами – гиперкалиемией, гипокальциемией, гипонатриемией в результате нарушения фильтрации и реабсорбции электролитов в канальцах почек; метаболическим ацидозом вследствие накопления в организме органических и неорганических анионов.

ОПП чаще всего является транзиторным, полностью обратимым состоянием. Частота ОПП особенно высока у новорожденных детей [12]. В зависимости от специфики отделения детской реанимации ОПП выявляется у 8–30% больных [13]. Особенно высока частота ОПП в отдельных областях медицины – трансплантологии, гематологии, кардиохирургии [14].

ОПП значительно ухудшает прогноз больного [15–18]. Летальность зависит от причины, приведшей к ОПП: от 3–5% при гемолитико-уремическом синдроме (ГУС) [4, 19, 20] до 30–70% при сепсисе и синдроме полиорганной недостаточности (СПОН) [16, 21, 22].

ОПП может проявляться как олигурией, так и анурией. Олигурией считается снижение скорости диуреза менее 0.5 мл/кг/час у ребенка или <math><1 \text{ мл/кг/час}</math> у новорожденных. Анурия – уменьшение скорости диуреза менее 50 мл/сутки или 1 мл/кг/сутки [13].

Даже при восстановлении функции почек после перенесенного эпизода ОПП в дальнейшем существует риск развития и прогрессирования ХБП [4, 12, 23, 24]. Она формируется через 1–3 года примерно у 10% детей, перенесших ОПП различной этиологии [25]. У 25% детей, перенесших ГУС, в отдаленные сроки возможно развитие почечных проблем [4].

Цель настоящей работы: изучение этиологии ОПП и анализ исходов у детей с ОПП различного возраста на основе опыта одного центра диализа.

Материалы. Проведено ретроспективное исследование 245 историй болезни больных с ОПП, которые находились на стационарном лечении в Центре гравитационной хирургии крови и гемодиализа ГБУЗ «Детская городская клиническая больница святого Владимира ДЗМ» в период с ян-

варя 2011 по декабрь 2015 года. Критерием включения были диагностированное ОПП и возраст от 0 до 18 лет. Критерием исключения были больные с хронической почечной недостаточностью. Если у больного было более одного эпизода ОПП, то оценивали каждый эпизод ОПП.

Определение основной причины ОПП

У наших пациентов ОПП было обусловлено разнообразными причинами, кроме того, у каждого конкретного больного могло быть сочетание нескольких этиологических факторов. В таких случаях основным мы считали фактор, наиболее влияющий на тяжесть состояния больного и почечную функцию. Например, у больного с сепсисом могло развиваться ОПП вследствие острого канальцевого некроза, обусловленного нарушениями микроциркуляции вследствие шока, ДВС и т.д., или в результате воздействия нефротоксичных препаратов. В таких случаях основной причиной ОПП считали сепсис. У больных с ГУС, сочетавшимся с дегидратацией, или перенесших лапаротомию в связи с подозрением на острую хирургическую патологию, первичным заболеванием считали ГУС.

Возрастные категории

Данные больных были стратифицированы по возрасту в следующих категориях:

- Новорожденный: от 1 до 30 дней
- Грудной: от 1 до 12 месяцев
- Преддошкольный: от 1 года до 3 лет
- Дошкольный возраст: от 3 до 7 лет
- Ранний школьный: от 7 до 11 лет
- Старший школьный: от 12 до 18 лет

Статистический анализ

Все статистические анализы проводили с использованием пакета программ Statistica, версия 6.0. Р (критерий достоверности) меньше 0,05 считался значимым.

Результаты и обсуждение

Больные поступали из разных регионов: Москва – 90 больных (36,7%), Московская область – 73 (29,8%), регионы России – 79 (32,3%), ближнее зарубежье – 3 (1,2%). Возраст детей составил от 3 дней жизни до 17 лет 10 мес., средний возраст 3,8 года. Половых различий не выявлено: мальчиков и девочек было практически одинаковое количество – 121:124. В таблице 4 представлены данные о *распределении больных в зависимости от возраста ребенка*.

Из представленных в таблице данных видно, что 81,2% больных было в возрасте до 7 лет. Причем при подробном анализе видно, что большинство больных (62,4%) было возраста первых трех лет жизни (рис. 1). Среди больных первого года жизни преобладали мальчики.

При поступлении у большинства больных по *лабораторным данным* (табл. 5) отмечали гиперозотемию различной степени выраженности. У 84,5% больных выявлена гипопроотеинемия (общий белок (ОБ) < 60 г/л), а у 15,5% – ОБ был менее 40 г/л. Гиперкалиемия не была основной проблемой у большинства больных: только у 33,5% больных уровень калия был больше 5,0 ммоль/л, и лишь у 12,2% больных калий был более 6 ммоль/л. Более значительным нарушением было нарушение обмена натрия: гипонатриемия выявлена у 63,3% больных, у 24% больных уровень натрия был менее

Таблица 4. Распределение больных по возрасту

Возраст	Количество	%	М : Ж
До 30 дней	26	10,6	20:6
От 1 до 12 месяцев	26	10,6	16:10
От 1 года до 3 лет	101	41,2	46:55
От 3 до 7 лет	46	18,8	20:26
От 7 до 11 лет	25	10,2	11:14
От 12 до 18 лет	21	8,6	8:13
Всего	245	100	121:124



Рис. 1. Гистограмма распределения больных по возрасту

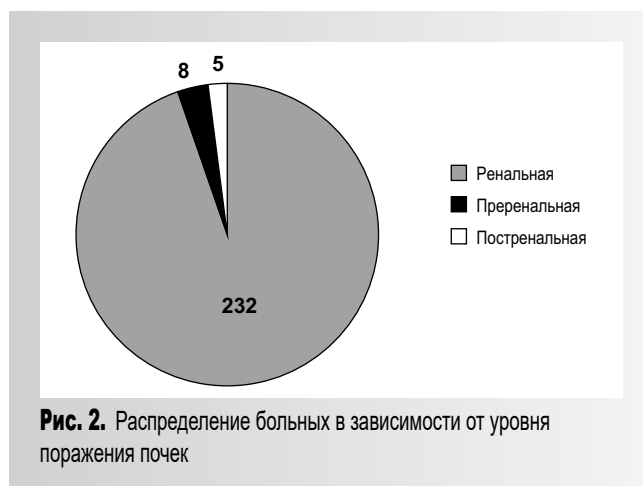


Рис. 2. Распределение больных в зависимости от уровня поражения почек

125 ммоль/л, а у 8,9% – даже менее 120 ммоль/л. Низкий уровень гемоглобина и тромбоцитов отражал специфику больных, у большинства связанную с тромботической микроангиопатией (ТМА).

При анализе причин ОПП во всей группе больных выявлено, что ренальные причины ОПП составили подавляющее большинство – у 94,7% больных, постренальные причины выявлены у 3,3%, преренальные причины – у 2% детей (рис. 2).

Среди заболеваний, которые привели к ренальному ОПП, основными были различные виды ТМА – 148 наблюдений (63,8%), среди которых, безусловно, преобладал типичный (диарея-ассоциированный) гемолитико-уремический синдром – 130 наблюдений. Атипичный ГУС (аГУС) выявлен у 16 больных и тромботическая тромбоцитопеническая пурпура (ТТП) – у 2. Повреждение канальцев ишемического характера, вплоть до некроза – ишемический острый канальцевый некроз (ИОКН), развившийся в результате сепсиса, шока, СПОН, интранатальной гипоксии, отмечен у 53 больных (22,9%), нефротоксиче-



Рис. 3. Распределение больных с ренальным ОПП по нозологиям

ский ОКН (ТОКН) – у 3 (1,3%), интерстициальный нефрит (ИН) – у 16 (6,9%), гломерулонефрит (ГН) – у 8 (3,4%), врожденные аномалии развития мочевой системы (ВАРМС) – у 4 (1,7%) (рис. 3).

Таблица 5. Лабораторные данные больных при поступлении

ПОКАЗАТЕЛИ	ДАННЫЕ	MIN-MAX
К, ммоль/л	4,5 ± 1,03	2,1–8,52
Na, ммоль/л	132,1 ± 7,3	117–143
Мочевина, ммоль/л	31,37 ± 11,1	6,2–101
Креатинин, мкмоль/л	389,6 ± 170,56	52–1800
Гемоглобин, г/л	80,5 ± 14,9	36–143
Тромбоциты, ×10 ⁹ /л	85,8 ± 41,3	19–356
Общий белок, г/л	50,1 ± 7,8	20–78

Таблица 6. Детальное распределение причин ОПП по возрасту

Возраст \ Диагноз	До 30 дней	1–12 мес.	1–3 года	3–7 лет	7–11 лет	12–18 лет
Экцикоз	1	1	2			1
ОКН	20	9	6	9	7	3
ТОКН			2			1
ГУС		11	83	28	7	1
аГУС			1	4	7	4
ТТП					1	1
ГН		1	1	2	1	3
ИН			6	2	1	7
ВАРМС	3					
Обструкция МВС*	2	4		1	1	
Всего	26	26	101	46	25	21

*МВС – мочевыделительная система

В таблице 6 представлены патологии и состояния, которые привели к развитию ОПП, в зависимости от возраста больного.

Отметим, что в разных возрастах встречались *разные причины ОПП*. У новорожденных преобладал ОКН вследствие интранатальной гипоксии, сепсиса. У детей дошкольного возраста основной причиной ОПП был ГУС, у детей же школьного возраста причины были разными, причем в ряде случаев ОПП было обусловлено редкими причинами – сахарный диабет, лептоспироз, геморрагическая лихорадка с почечным синдромом, быстро прогрессирующий ГН, васкулит. Количество больных с ОПП каждый год оставалось приблизительно на одном уровне: от 45 до 57 человек. Из года в год основной причиной ОПП в нашем Центре был ГУС (24–28 больных).

При анализе сроков поступления в наш Центр от начала развития ОПП выявлено, что в основном больные поступали на 2–3-и сутки от появления клиники и постановки диагноза ОПП (73% больных). Более чем через трое суток от начала ОПП поступило 12% больных. Это деление достаточно условно, так как выявить точное время начала ОПП сложно. Ни дома, ни в стационаре у большинства детей не проводилось точного определения объема мочи, особенно при наличии жидкого стула у ре-

бенка в памперсе или пеленках, который симулировал объем и не позволял заподозрить отсутствие мочи. ОПП выявлялась только при достаточно длительном отсутствии мочи, либо при появлении отеков, либо при ухудшении состояния (и тогда уже объем мочи измерялся прицельно или проводилось определение уровня мочевины и креатинина крови). У ряда больных диагноз ОПН был поставлен при уровне креатинина крови более 400 мкмоль/л, что, безусловно, свидетельствовало уже о нескольких сутках течения ОПП.

Для анализа тяжести ОПП в зависимости от критериев педиатрической классификации RIFLE выделено 3 группы. Первая группа соответствовала стадии R – риск, вторая – стадии I – повреждение, третья – стадии F – недостаточность. СКФ определяли по формуле Шварца. Подробно характеристика групп представлена в табл. 7. В 1-ю группу вошло 11 больных (4,5%), во 2-ю группу – 35 (14,3%) и в 3-ю группу – 199 больных (81,2%). В наш Центр поступали в основном дети, требующие проведения заместительной почечной терапии (ЗПТ), поэтому при анализе тяжести ОПП по критериям педиатрической классификации RIFLE при поступлении выявлены в основном больные категории F.

Группы не отличались по возрасту ($p > 0,1$), но достоверно отличались по уровню креатинина,

Таблица 7. Характеристика групп по классификации RIFLE

Группа	1	2	3	p
Кол-во	11 (4,5%)	35 (14,3%)	199 (81,2%)	
Креатинин	74,8	160,3	439,9	p<0,05
Мочевина	12,1	22,2	33,36	p<0,05
Натрий	142,2	150	130,6507	p<0,05
Неврология	0	5 (14,3%)	75 (37,7%)	p<0,05
ИВЛ	0	4 (11,3%)	76 (38,2%)	p<0,05
ЗПТ	0	0	176 (88,4%)	p<0,05
Летальность	0	1 (2,9%)	29 (14,6%)	p<0,05

Таблица 8. Летальность среди больных на ИВЛ и на ЗПТ

Возраст	N	ИВЛ	%	ЗПТ	%	Умерло	%
до 30 сут.	26	8	69,2*	19	73,1	12	46,2*
1–12 мес.	26	5	57,7*	17	65,4	7	26,9*
1–2 года	101	3	22,8	76	75,2	3	3
3–6 лет	46	3	28,3	34	73,9	4	8,7
7–11 лет	25	8	32,0	19	76	3	12
12–18 лет	21	4	19,0	12	57,2	1	4,8
Всего	245	81	33,1	177	72,2	30	12,2

* – p<0,05

мочевины, натрия (p<0,05). Среди причин в первой и второй группе достоверно больше было больных с прerenальными причинами ОПП, в третьей достоверно больше было больных с типичным ГУС (p<0,05). В первой группе у больных не было неврологических нарушений, не проводилось ИВЛ, не было показаний для проведения ЗПТ, не умерло ни одного больного. Во второй группе у 5 больных (14,3%) выявлены неврологические нарушения, у 4 (11,4%) проводилась ИВЛ, не было показаний для проведения ЗПТ, а летальность составила 2,9% (умер 1 больной). В третьей группе у 75 больных (37,7%) выявлены неврологические нарушения, 76 (38,2%) – потребовалось проведение ИВЛ, 176 (88,4%) проводилась ЗПТ, умерло 29 (14,6%) больных. Эти различия между группами были достоверны (p<0,05).

Результаты проведения ИВЛ и ЗПТ и анализ летальности. 81 больной (33,1%) потребовал про-

ведения ИВЛ, длительность которой составила от 2 до 43 суток, в среднем $10,4 \pm 7,3$ суток. Само по себе ОПП не являлось показанием к проведению ИВЛ. Показанием служили экстраренальное проявления основного заболевания и экстраренальные осложнения ОПП, в большинстве случаев неврологические нарушения либо сердечно-легочная недостаточность вследствие гипергидратации. Летальность в группе больных с ИВЛ составила 37%, что достоверно больше (p<0,05), чем в группе больных без ИВЛ (0%).

Длительность периода анурии составила в среднем $12,1 \pm 6,4$ суток. Проведение заместительной почечной терапии (ЗПТ) потребовалось у 177 больных (72,2%), консервативная терапия оказалась эффективной у 68 детей (27,8%). Летальность в группе больных, находящихся на ЗПТ, составила 15,8% против 2,9% в группе без ЗПТ, и это различие достоверно.

В табл. 8 представлены данные о проведении ИВЛ, ЗПТ и летальности в возрастных группах.

Наиболее тяжелой и прогностически неблагоприятной группой были новорожденные дети и дети первого года жизни, необходимость применения ИВЛ и летальность в этих группах была достоверно больше, чем в других ($p < 0,05$). При этом потребность в ЗПТ была одинаковой во всех группах.

Всего умерло 30 детей, что составило 12,2% среди всех наблюдавшихся больных.

Среди детей первого года жизни умерло 19 детей (47%), основной причиной ОПП у них в 15 случаях (94,5%) был ОКН (в результате сепсиса, СПОН); в возрасте до 6 лет умерло 10 детей (6,2%), у которых в 5 случаях (50%) был ГУС, в 5 (50%) – ОКН (вследствие сепсиса), до 18 лет – умерло 4 ребенка (8%), у всех – ОКН (в результате сепсиса, СПОН). Среди всех больных с ГУС (130 детей) летальность была 3,8% (5 больных). *Безусловно, необходимо отметить, что никто из больных не умер от проявлений ОПП (уремии, гипергидратации, гиперкалиемии и т. д.).*

Анализ полученных данных показывает, что отягощенное течение ОПП, требующее временного замещения функции легких (ИВЛ) или почек (ЗПТ), сопровождается более высокой летальностью, которая значимо выше у детей первых дней и месяцев жизни. Другим важным фактором, ухудшающим прогноз, является развитие ОПП (*острого канальцевого некроза*) вследствие сепсиса и полиорганной недостаточности.

Заключение

ОПП является тяжелой патологией, которая до настоящего времени остается большой проблемой детской реаниматологии. Несмотря на то что наш центр работает в московской больнице, далеко не все больные с ОПП города Москвы поступали в наш стационар, а кроме того, к нам госпитализировали детей из разных регионов, поэтому точно оценить частоту развития ОПП по каждому региону не представляется возможным.

Выводы

1. ОПП у детей может быть проявлением как основного заболевания почек (ГУС, ИН, ГН), так и осложнением многих заболеваний (сепсис, СПОН, шок, интранатальная гипоксия). Наибольшее количество детей было в возрасте до 3 лет.

2. При анализе причин ОПП во всей группе больных выявлено, что ренальные причины составили подавляющее большинство. При анализе причин ОПП в многопрофильной скорпомощной больнице в общепедиатрической практике основной причиной ОПП у детей был ГУС.

3. В разных возрастных группах имелись различия в причинах и частоте ОПП. Наиболее тяжелым контингентом больных с ОПП были дети первых месяцев жизни.

4. Наиболее частой причиной смерти больных с ОПП был ОКН вследствие СПОН, сепсиса.

5. Летальность больных с ГУС остается достаточно высокой, но не превышает общеевропейского уровня.

6. Проведенный анализ показал, что классификация RIFLE обладает высокой информативностью для прогнозирования исхода заболевания. Отмечена корреляция между степенью поражения почек и летальностью.

7. Наличие потребности в ЗПТ и/или наличие неврологических нарушений и необходимости проведения ИВЛ является предиктором неблагоприятного прогноза у детей с ОПП.

Сокращения:

аГУС – атипичный гемолитико-уремический синдром
ВАРМС – врожденная аномалия развития мочевой системы

ГН – гломерулонефрит

ГУС – гемолитико-уремический синдром

ИВЛ – искусственная вентиляция легких

ИН – интерстициальный нефрит

иОКН – ишемический острый канальцевый некроз

ЗПТ – заместительная почечная терапия

МВС – мочевыделительная система

НПВС – нестероидные противовоспалительные средства

ОКН – острый канальцевый некроз

ОПП – острое почечное повреждение

ОПН – острая почечная недостаточность

ОЦК – объем циркулирующей крови

СКФ – скорость клубочковой фильтрации

СПОН – синдром полиорганной недостаточности

ТМА – тромботическая микроангиопатия

тОКН – токсический острый канальцевый некроз

ТТП – тромботическая тромбоцитопеническая пурпура

ХБП – хроническая болезнь почек

Литература

1. Chertow G.M., Levy E.M., Hammermeister K.M., Grover F., Daley J. Independent association between acute renal failure and mortality following cardiac surgery. *Am J Med* 1998; 104: 343–348.
2. Mendonca A., Vincent J.L., Suter P.M., Moreno R., Dearden N.M., Antonelli M., Takala J., Sprung C., Cantraine F. Acute renal failure in the ICU: Risk factors and outcome evaluated by the SOFA score. *Intens Care Med* 2000;26:915–921.
3. Vivino G., Antonelli M., Moro M., Cottini F., Conti G., Bufi M., Cannata F., Gasparetto A. Risk factors for acute renal failure in trauma patients. *Intens Care Med* 1998; 24:808–814.
4. Garg A.X., Suri R.S., Barrowman N. Long-term renal prognosis of diarrhea-associated hemolytic uremic syndrome: a systematic review, meta-analysis, and meta-regression. *JAMA*. 2003 Sep 10;290 (10):1360–70.
5. Bellomo R., Ronco C., Kellum J.A., Mehta R.L., Palevsky P. Acute Dialysis Quality Initiative workgroup. Acute renal failure – definition, outcome measures, animal models, fluid therapy and information technology needs: the Second International Consensus Conference of the Acute Dialysis Quality Initiative (ADQI) Group. *Crit Care*.2004 Aug; 8 (4):R204–12.
6. Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO) Acute Kidney Injury Work Group. KDIGO Clinical Practice Guideline for Acute Kidney Injury. *Kidney Inter. Suppl.* 2012; Issue 1: 1–126.
7. Mehta R.L., Kellum J.A., Shah S.V., Molitoris B.A., Ronco C., Warnock D.G., Levin A. Acute Kidney Injury Network. Acute Kidney Injury Network: report of an initiative to improve outcomes in acute kidney injury. *Crit Care* 2007;11 (2):R31.
8. Akcan-Arikan A., Zappitelli M., Loftis L.L., Washburn K.K., Jefferson L.S., Goldstein S.L. Modified RIFLE criteria in critically ill children with acute kidney injury. *Kidney Int.* 2007 May; 71 (10):1028–35.
9. Ricci Z., Ronco C. Neonatal RIFLE. *Nephrol Dial Transplant.* 2013 Sep;28 (9):2211–4.
10. Schwartz G.J., Furth S.L. Glomerular filtration rate measurement and estimation in chronic kidney disease. *PediatrNephrol.*2007 Nov; 22 (11):1839–48.
11. George J. Schwartz, Alvaro Munoz, Michael F. Schneider, Robert H. Mak, Frederick Kaskel, Bradley A. Warady, and Susan L. Furth. New Equations to Estimate GFR in Children with CKD. *J Am SocNephrol*20: 629–637, 2009.
12. Khan O.A., Hageman J.R., Clardy C. Acute Renal Failure in the Neonate. *Pediatr Ann.* 2015 Oct;44 (10):e251–3.
13. Sanjeev Gulati. Acute kidney injury in children. *Nephrology* 0101 (2012) 103–108.
14. MacDonald C., Norris C., Alton G.Y., Urschel S. Acute kidney injury after heart transplant in young children: risk factors and outcomes. *Pediatr Nephrol.* 2016 Apr;31 (4):671–8.
15. Tóth R., Breuer T., Cserép Z. Acute kidney injury is associated with higher morbidity and resource utilization in pediatric patients undergoing heart surgery. *Ann Thorac Surg.* 2012 Jun;93 (6):1984–90.
16. Proadhan P., McCage L. S., Stroud M.H. Acute kidney injury is associated with increased in-hospital mortality in mechanically ventilated children with trauma. *J Trauma Acute Care Surg.* 2012 Oct;73 (4):832–7.
17. Gómez Polo J.C., Alcaraz Romero A.J., Gil-Ruiz Gil-Esparza M.A. Morbimortality associated to acute kidney injury in patients admitted to pediatric intensive care units. *Med Intensiva.* 2014 Oct;38 (7):430–7.
18. Slater M.B., Anand V., Uleryk E.M., Parshuram C.S. A systematic review of RIFLE criteria in children, and its application and association with measures of mortality and morbidity. *Kidney Int.* 2012 Apr;81 (8):791–8.
19. Rosales A., Hofer J., Zimmerhackl L.B., Jungraithmayr T.C., Riedl M., Giner T., Strasak A., Orth-Höller D., Würzner R., Karch H. German-Austrian HUS Study Group. Need for long-term follow-up in enterohemorrhagic *Escherichia coli*-associated hemolytic uremic syndrome due to late-emerging sequelae. *ClinInfectDis.* 2012 May;54 (10):1413–21.
20. Werner H., Buder K., Landolt M.A., Neuhaus T.J., Laube G.F., Sparta G. Long-term health-related quality of life and psychological adjustment in children after haemolytic-uraemic syndrome. *Pediatr Nephrol.* 2016 Dec 23.
21. Riyuzo M.C., Silveira L.V., Macedo C.S., Fioretto J.R. Predictive factors of mortality in pediatric patients with acute renal injury associated with sepsis. *J Pediatr.*2017 Jan – Feb;93 (1):28–34.
22. Fitzgerald J.C., Basu R.K., Akcan-Arikan A. Sepsis PRevalence, OUtcomes, and Therapies Study Investigators and PediatricAcute Lung Injury and Sepsis Investigators Network. Acute Kidney Injury in Pediatric Severe Sepsis: An Independent Risk Factor for Death and New Disability. *Crit Care Med.* 2016 Dec;44 (12):2241–2250.

23. Greenberg J.H., Coca S., Parikh C.R. Long-term risk of chronic kidney disease and mortality in children after acute kidney injury: a systematic review. BMC Nephrol. 2014 Nov 21;15:184.
24. Askenazi D.J. Do children with acute kidney injury require long-term evaluation for CKD? Am J Kidney Dis. 2012 Apr;59 (4):478–80.
25. Mammen C. et al. Long-term Risk of CKD in Children Surviving Episodes of Acute Kidney Injury in the Intensive Care Unit: A Prospective Cohort Study. Am J Kidney Dis. 2012;59 (4):52.

Авторы

МУЗУРОВ Александр Львович	Кандидат медицинских наук, заведующий отделением Центра гравитационной хирургии крови и гемодиализа ГБУЗ «ДГКБ святого Владимира ДЗМ»; доцент кафедры анестезиологии, реаниматологии и токсикологии детского возраста ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» МЗ РФ, E-mail: al_muz@mail.ru
ЗВЕРЕВ Дмитрий Владимирович	Кандидат медицинских наук, заведующий Центром гравитационной хирургии крови и гемодиализа ГБУЗ «ДГКБ святого Владимира ДЗМ»
АБАСЕЕВА Татьяна Юрьевна	Кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник отделения детского диализа и гемокоррекции ГБУЗМО «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского»
ГЕНЕРАЛОВА Галина Анатольевна	Кандидат медицинских наук, врач Центра гравитационной хирургии крови и гемодиализа ГБУЗ «ДГКБ святого Владимира ДЗМ»
ПАНКРАТЕНКО Татьяна Евгеньевна	Кандидат медицинских наук, заведующая отделением детского диализа и гемокоррекции ГБУЗ МО «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского»
ЭМИРОВА Хадиджа Маратовна	Кандидат медицинских наук, доцент кафедры педиатрии ГБОУ ВПО Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И. Евдокимова МЗ РФ
ОРЛОВА Ольга Михайловна	Ассистент кафедры педиатрии МГМСУ им. А.И. Евдокимова
КВАРАЦХЕЛИЯ Малхаз Викторович	Кандидат медицинских наук, врач Центра гравитационной хирургии крови и гемодиализа ГБУЗ «ДГКБ святого Владимира ДЗМ», ассистент кафедры педиатрии ГБОУ ВПО Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И. Евдокимова МЗ РФ
МАКУЛОВА Анастасия Ивановна	Кандидат медицинских наук, врач Центра гравитационной хирургии крови и гемодиализа ГБУЗ «ДГКБ святого Владимира ДЗМ», доцент кафедры педиатрии ФГБОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» МЗ РФ
ПОПА Анатолий Валентинович	Кандидат медицинских наук, врач Центра гравитационной хирургии крови и гемодиализа ГБУЗ «ДГКБ святого Владимира ДЗМ»

Морозов Д.А., Пименова Е.С., Шавров А.А., Нетесова Е.В., Кеженбаева К.М., Лудикова М.Ю., Айрапетян М.И., Тарасова Д.С., Яковенко Д.Д.

РЕЗУЛЬТАТ ПОВТОРНОЙ РЕКОНСТРУКТИВНОЙ РЕКТОПЛАСТИКИ «IN SITU» У ПОДРОСТКА СО СТЕНОЗОМ КОЛОРЕКТАЛЬНОГО АНАСТОМОЗА ПОСЛЕ ОПЕРАЦИИ ДЮАМЕЛЯ

ГБОУ ВПО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России, г. Москва;
ГБУЗ ДГКБ №9 им. Г.Н.Сперанского ДЗМ, г. Москва

Morozov D.A., Pimenova E.S., Shavrov A.A., Netesova E.V., Kezhenbaeva K.M., Ludikova M.Yu., Ayrapetyan M.I., Tarasova D.S., Yakovenko D.D.

THE RESULT OF RECURRENT RECONSTRUCTIVE RECTOPLASTY IN SITU IN AN ADOLESCENT WITH COLORECTAL ANASTOMOTIC STENOSIS FOLLOWING DUHAMEL'S PROCEDURE

I.M. Sechenov First Moscow State Medical University of the Ministry of Health of Russia;
G.N.Speransky Children's Municipal Clinical Hospital No. 9 of Moscow Health Department

Резюме

В работе продемонстрировано клиническое наблюдение повторной реконструктивной заднесагитальной ректопластики *in situ*, выполненной у подростка 11 лет со стенозом колоректального анастомоза после операции В. Duhamel по поводу ректосигмоидной формы болезни Гиршпрунга. Пациент наблюдается на протяжении двух с половиной лет, произведен один курс бужирования анастомоза, закрытие сигмостомы. Полученный результат оценен клинически, с помощью ирригографии, сонографии, магнитно-резонансной томографии, а также аноректальной манометрии, колоноскопии и конфокальной микроскопии. Результат признан удовлетворительным, ребенок имеет хорошее качество жизни.

Ключевые слова: стеноз колоректального анастомоза, повторные операции при болезни Гиршпрунга

Abstract

The article presents the data obtained during a clinical observation of the recurrent reconstructive posterosagittal rectoplasty *in situ* performed in an 11-year old adolescent with stenosis of colorectal anastomosis following the V. Duhamel's procedure for rectosigmoid form of Hirschsprung's disease. The patient was observed for two and a half years, had one course of anastomotic bougienage and sigmoidostoma closed. The obtained result was estimated clinically using irrigography, sonography, magnetic resonance imaging, anorectal manometry, colonoscopy and confocal microscopy. The result was found satisfactory, the child has a good life quality.

Key words: colorectal anastomosis stenosis, recurrent surgeries in Hirschsprung's disease

Лечение осложнений хирургической коррекции болезни Гиршпрунга (БГ) при использовании известных методик операций О. Swenson, эндоректальной диссекции F. Soave, а также ретроректального низведения В. Duhamel остается актуальной проблемой [1, 2]. Наиболее частыми из них являются: стеноз колоректального анастомоза, наличие «остаточной зоны» аганглиоза, кишечные свищи и недержание кала [3]. Если причина стеноза прямой кишки при операциях

О. Swenson и F. Soave чаще всего кроется в нарушениях кровообращения в низведенной кишке или неправильном выборе зоны резекции [4], то проблемы с колоректальным анастомозом после операции В. Duhamel, в том числе после «рассечения шпоры», часто запрограммированы сутью самого вмешательства. При этом очень сложно планировать повторную операцию, поскольку реконструкция такого кишечного соустья требует обширных диссекций тканей таза.

Детскими хирургами предложены различные варианты повторных операций – ренизведение кишки, в том числе с лапароскопической ассистенцией, иссечение рубцового стеноза, сфинктеротомия [5]. Зарубежными коллегами описаны различные модификации повторных низведений (pull-through в сочетании с методом В. Duhamel) [6], в лечении остаточной зоны аганглиоза рекомендованы повторные трансанальные резекции и заднесагиттальный доступ [7], а также лапароскопически ассистированные низведения [8]. Хирурги, обладающие большим опытом лечения рубцовых послеоперационных стенозов у таких пациентов, отмечают эффективность брюшно-промежностных проктопластик, как с резекцией «прямой кишки» так и без таковой [9]. Очевидно, что лечение пациента с БГ при наличии послеоперационных осложнений должно осуществляться в специализированных центрах.

В настоящей работе описано клиническое наблюдение достаточно успешного хирургического лечения подростка с целым спектром осложнений после операции В. Duhamel. Нам удалось справиться со стенозом колоректального анастомоза самым минимальным способом, не создав угрозу «достижениям» предшествующей операции (правильно выполненная резекция патологической кишки, сохраненный сфинктер, отсутствие гнойных осложнений). Об этом свидетельствовали непосредственные и отдаленные результаты работы коллектива.

Пациент К., с рождения страдавший хроническим запором, в пятилетнем возрасте был обследован в клинике по месту жительства, что позволило установить наличие ректосигмоидной формы БГ. Нашими коллегами была выполнена операция В. Duhamel (аганглиоз удаленного ректосигмоида подтвержден гистологически). Стул отошел на третьи сутки после вмешательства, затем было отмечено частое опорожнение малыми порциями до 18–20 раз в сутки, при этом позыва на дефекацию практически не было. Через год после операции кратность стула уменьшилась до 5–6 раз в сутки, но отмечалось ежедневное недержание кала в перерывах между дефекациями.

В возрасте 10 лет при повторном обследовании, колоноскопии, была выявлена избыточная «шпора» в месте колоректального анастомоза. Хирургами произведена операция рассечения «шпоры», которая осложнилась значимым ректальным кровотечением. Трижды выполнялись операции «ушивания

дефектов слизистой оболочки кишки», что не привело к положительному результату, после чего было принято решение о дополнительной операции сигмостомии. Консервативные и хирургические меры позволили докторам справиться с кровотечением. Ребенок был консультирован в педиатрическом гастроэнтерологическом центре, исключены хронические воспалительные заболевания толстой кишки.

В возрасте 11 лет мальчик был госпитализирован в детскую хирургическую клинику Первого МГМУ им. И.М. Сеченова (НИИ детской хирургии НЦЗД) для решения вопроса о возможности устранения кишечной стомы. При ректальном обследовании и колоноскопии было выявлено сужение зоны колоректального анастомоза до 5 мм в диаметре, протяженностью 1,0 см. Учитывая диаметр и длину стриктуры, бужирование стеноза не представлялось возможным, трудно было оценить состояние окружающих тканей, степень их рубцовой трансформации. По этой же причине рассечение стеноза было признано чрезвычайно рискованным, а повторные операции низведения – избыточными и грозящими риском новых послеоперационных осложнений.

Хирургический консилиум принял решение о выполнении реконструктивной операции на неоректум в зоне анастомоза заднесагиттальным доступом под контролем электромиоидентификации. Мы исходили из существования «защитной сигмостомы», достаточности доступа для выполнения оперативного приема – иссечения под визуальным контролем «слепого мешка» прямой кишки, рубцового стеноза и наложения нового колоректального анастомоза *in situ*. Операция (проф. Д.А. Морозов) выполнена в положении пациента на животе, заднесагиттальным доступом. Следует отметить, что у подростка этот доступ предоставлял хирургам весьма ограниченный обзор, не сравнимый с таковым в ходе коррекции аноректальных мальформаций у детей младшего возраста. Под контролем миоидентификации, путем диссекции тканей, была выделена неоректум, идентифицирована зона стеноза анастомоза. Затем, с техническими сложностями, экстра ректально иссечен аганглионарный ректальный мешок, сохраненный в ходе операции В. Duhamel (рис. 1А). Выполнена резекция зоны стеноза анастомоза и *in situ* (рис. 1Б) наложен новый колоректальный анастомоз конец в конец



Рис. 1А. Протяженный стеноз колоректального анастомоза и «слепой мешок» прямой кишки после операции В. Duhamel

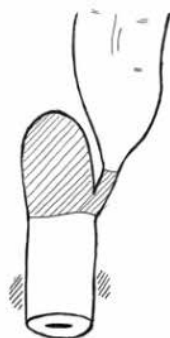


Рис. 1Б. Заштрихована зона резекции в ходе реконструктивной заднесагитальной ректопластики



Рис. 1В. Схема нового колоректального анастомоза in situ

двухрядным узловым швом. Особенностью этого оперативного приема считаем линейное ушивание избыточных тканей неоректум справа и слева от колоректального анастомоза, к которому мы прибегли впервые в своей практике (рис. 1В). Операция была завершена контролируемой сфинктеролеваторопластикой. Послеоперационный период протекал гладко, ребенок был выписан домой.

Через два месяца после операции мальчик был госпитализирован для обследования – при ректальном обследовании выявлено, что зона анастомоза плохо проходима, в ходе ректоскопии зарегистрированы признаки хронического воспалительного процесса в дистальных отделах толстой кишки; назначено амбулаторное консервативное лечение (противовоспалительные свечи, микроклизмы с растворами ромашки и календулы).

Через четыре месяца ребенок был вновь госпитализирован для решения вопроса о возможности закрытия кишечной стомы. При клиническом обследовании выявлено, что зона анастомоза с трудом проходима для пальца. Решено выполнить курс бужирования под наркозом. Первое же бужирование свидетельствовало об эффективности процедуры и возможности дилатации зоны анастомозирования. Выполнены четыре процедуры бужирования до бужа Гегара №21. В последующем была выполнена колоноскопия – зона анастомоза свободно

проходима, макроскопически признаки воспаления купированы. При конфокальной микроскопии, основываясь на классификации Майами [10], установили наличие хронических воспалительных изменений кишки в зоне анастомоза (рис. 2А и 2Б). Нельзя исключить, что в возникновении рубцового стеноза колоректального анастомоза у данного ребенка хроническое воспаление играло определенную роль.

При дистальной колонографии опорожнение кишки было достаточным. Выполнена операция – закрытие колостомы, наложен сигмо-сигмоанастомоз непрерывным однорядным швом биodeградируемой нитью, безопасной в условиях повышенной микробной контаминации толстой кишки и дисконгруэнтности сшиваемых сегментов [11]. Ребенок получал парентеральное питание в течение шесть суток, антибактериальную, инфузионную терапию. Газы начали отходить на вторые сутки после операции, стул получен на восьмые сутки в небольшом количестве, затем ежедневно – разжиженный, порционно. Энтеральное кормление начато с шестых суток после операции с постепенным увеличением объема питания. На 14-е сутки был выписан в удовлетворительном состоянии. Ребенок постоянно находился на телефонной и интернет-связи с лечащим врачом, консервативные меры и диета корректировались, обследование

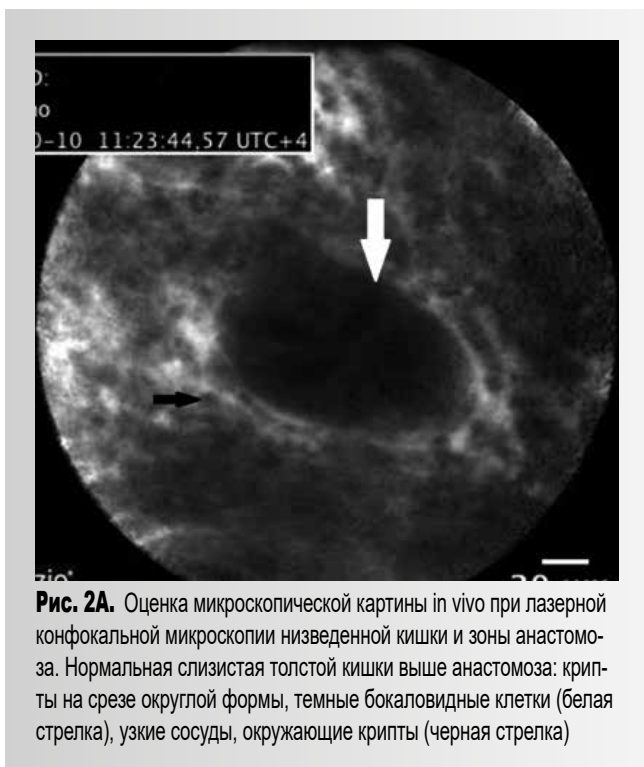


Рис. 2А. Оценка микроскопической картины in vivo при лазерной конфокальной микроскопии низведенной кишки и зоны анастомоза. Нормальная слизистая толстой кишки выше анастомоза: крипты на срезе округлой формы, темные бокаловидные клетки (белая стрелка), узкие сосуды, окружающие крипты (черная стрелка)

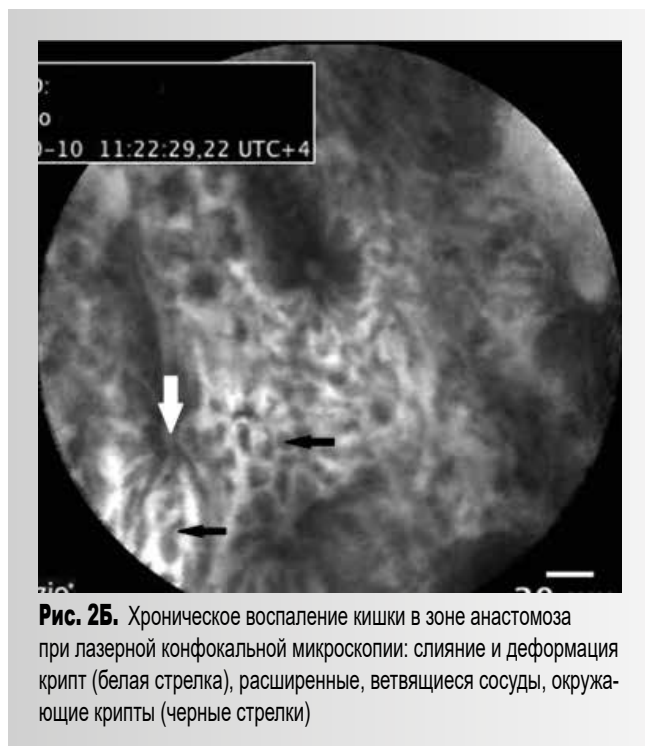


Рис. 2Б. Хроническое воспаление кишки в зоне анастомоза при лазерной конфокальной микроскопии: слияние и деформация крипт (белая стрелка), расширенные, ветвящиеся сосуды, окружающие крипты (черные стрелки)



Рис. 3А. Ирригограмма пациента К. через 1,5 года после реконструктивной операции. Стрелка – зона анастомоза после бужирования, сохраняется относительное сужение



Рис. 3Б. Ирригограмма пациента К. через 2,5 года после реконструктивной операции. Зона анастомоза свободно проходима, расширения толстой кишки нет

Таблица 1. Результаты аноректальной манометрии у пациента К. в динамике лечения БГ

Параметр АРМ		через 10 мес. п/операции*	через 1,5 года п/операции	через 2,5 года п/операции
Профилометрия	P _{ср.} в покое, мм рт. ст.	50	35	31
	P _{max.} в покое, мм рт. ст.	74	89	74
	P _{ср.} при волевом сокращении, мм рт. ст.	57	40	76
	P _{max.} при волевом сокращении, мм рт. ст.	104	108	135
Процент релаксации при РАИР		тест не проведен *	менее 20%	более 20%
Первое ощущение при объеме баллона, мл		тест не проведен *	7	10
Первый позыв на дефекацию при объеме баллона, мл		тест не проведен *	9 (болевые ощущения, тест прекращен)	20

АРМ – аноректальная манометрия

* – отмечалась болезненность при попытке выполнения проб

P_{ср.} – показатели среднего давления в анальном канале

P_{max.} – показатели максимального давления в анальном канале

РАИР – ректоанальный ингибиторный рефлекс

Таблица 2. Результаты УЗИ и МРТ мышц тазового дна у пациента К. после лечения БГ

Параметр	УЗИ промежности и мышц тазового дна	МРТ малого таза
Длина анального канала	25 мм	23,7 мм
Толщина наружного анального сфинктера	4,8 мм	5 мм
Толщина внутреннего анального сфинктера	4,8 мм	4,8 мм
Аноректальный угол	119 градусов	140 градусов
Пуборектальная петля	5 мм	без видимых изменений

в хирургическом стационаре проводилось один раз в 6–8 месяцев.

Спустя два с половиной года после операции (возраст ребенка 13 лет) стало возможным оценить отдаленный результат повторной операции *in situ* и консервативной терапии. Мальчик живет в режиме регулярных тренировочных очистительных клизм (в раннем послеоперационном периоде – ежедневно, затем через день, в настоящее время две клизмы в неделю), выполняет упражнения Кегеля курсами. Недержание кала (каломазание) отмечается только после отсутствия самостоятельного стула в течение трех дней. Последняя госпитализация состоялась в ноябре 2016 года. Регистрированы жалобы на склонность к запорам, в то же

время отмечаются периоды, когда подросток имеет самостоятельный стул через день. Периодически (2–3 раза в неделю) выполняются очистительные клизмы, на фоне которых эпизодов недержания кала нет. Сразу после операции у ребенка появился позыв к дефекации, в течение двух лет он стал устойчивым и адекватным.

В ходе аноректальной манометрии выявлена умеренная положительная динамика – отмечается прирост внутрианального давления при волевом сокращении, что свидетельствует о восстановлении работы наружного анального сфинктера. Необходимо обратить внимание, что в ранние сроки после операции была отмечена выраженная болезненность при проведении исследования, что, вероятно, обуславливало

«завышение цифр» внутрианального давления в покое. Со временем показатели давления в покое снизились, однако находятся на нижних границах норм взрослого человека. Данный показатель отражает тонус анальных сфинктеров и имеет определенное значение в механизме держания кала. Очень важно, что у подростка было зарегистрировано восстановление ректоанального ингибиторного рефлекса, который, как известно, отсутствует у пациентов с болезнью Гиршпрунга. Через 2,5 года у мальчика процент релаксации «внутреннего анального сфинктера» соответствовал норме. При этом сохранялась повышенная чувствительность прямой кишки, однако при выполнении пробы с раздуванием баллона болевые ощущения практически не возникали (табл. 1).

При ирригографии (рис. 3А и 3Б), выполненной в последнюю госпитализацию, признаков мегаректума, каких-либо стенозов или дилатации толстой кишки нет. Дефекация после исследования в два этапа, опорожнение кишки достаточное.

Произведены ультразвуковое исследование и магнитно-резонансная томография мышц тазового дна: визуализированы структуры мышечного комплекса тазового дна, по своим параметрам приближенные к норме (табл. 2).

Таким образом, в итоге мы сформулировали диагноз как: «Хронический запор. Недержание

кала смешанного генеза. Состояние после этапной оперативной коррекции ректосигмоидной формы БГ и осложнений (брюшно-промежностная протопластика по В. Duhamel (2008 год), иссечение шпоры передней стенки колоректального анастомоза (2013 год), ушивание язв прямой кишки, наложение концевой сигмостомы (2013 год), реконструктивная заднесагиттальная ректосфинктеролеваторопластика (2014 год), поднаркозное бужирование анастомоза (2014 год), закрытие сигмостомы (2014 год)».

Результаты лечения ребенка признаны удовлетворительными (в настоящее время нет ежедневного недержания кала, каломазание лишь при отсутствии стула в течение трех дней, при выполнении очистительных клизм два раза в неделю подросток не имеет проблем. Ребенок посещает образовательную школу на общих основаниях, успешно занимается в музыкальной школе, не отстает от сверстников в психофизическом развитии).

На наш взгляд, в определенной мере успех лечения в такой сложной клинической ситуации обязан взвешенному решению консилиума хирургов – выполнить щадящую реконструкцию стенозированного колоректального анастомоза и контролируемую сфинктеролеваторопластику *in situ*, используя заднесагиттальный доступ.

Список литературы

1. Сварич В.Г. Повторные операции при болезни Гиршпрунга у детей // Автореф. дисс ... канд.мед.наук. Ленинград, 1991.
2. Svarich V.G. Redo procedures for children whith Hirschsprung's disease // Avtoref. diss...kand.med.nauk. Leningrad, 1991 (in Russian)
3. Холостова В.В. Болезнь Гиршпрунга у детей (диагностика, лечение, реабилитация) // Автореф. дисс ... докт.мед. наук. Москва, 2016.
4. Kholostova V.V. Hirschsprung's disease in children (diagnosis, treatment, rehabilitation) Extended abstract of Doctor's thesis. Moscow, 2016. (in Russian)
5. Peña A., Elicevik M., Levitt M.A. Reoperations in Hirschsprung's disease // J Pediatr Surg 2007;42:1008–14.
6. Морозов Д.А., Пименова Е.С., Филиппов Ю.В., Гончарь В.Ф., Айрапетян М.И., Аршинова М.А., Чудинов Д.С. Операция О. Swenson – базовая технология хирургии болезни Гиршпрунга // Детская хирургия, 2016;4 (20). С. 203–210.
7. Morozov D.A., Pimenova E.S., Fillipov Y.V., Gonchar V.F., Ajrapetyan M.I., Arshinova M.A., Tchudinov D.S. O. Swenson procedure – the basic technology of surgery in Hirschsprung's disease // Detskaya Khirurgia 2016;4 (20). P. 203–210 (in Russian)
8. 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). С. 42–49.
9. Smirnov A.N., Dronov A.F., Kholostova V.V., Mannanov A.G., Zalikhin D.V., Ermolenko E.Yu. Redo procedures for children whith Hirschsprung's disease // Rossiyskiy Vestnik Detskoy khirurgii, anesteziologii i reanimatologii 2013: 3 (4). P. 42–49 (in Russian)

10. Monteiro R., Santos M., Tannuri A., Leal A., Tannuri U. A new technique for redo operation after failed endoanal pull-through procedure for correction of Hirschsprung's disease // Journal of Pediatric Surgery Case Reports. Vol. 2, Iss. 2, Feb. 2014, 52–54.
11. Lawal T.A., Chatoorgoon K., Collins M.H., Coe A., Peña A., Levitt M.A. Redo pull-through in Hirschsprung's disease for obstructive symptoms due to residual aganglionosis and transition zone bowel // J Pediatr Surg. 2011 Feb;46 (2):342–7.
12. Xia X., Li N., Wei J., Zhang W., Yu D., Zhu T., Feng J. Laparoscopy-assisted versus transabdominal reoperation in Hirschsprung's disease for residual aganglionosis and transition zone pathology after transanal pull-through // J Pediatr Surg. 2016 Apr;51 (4):577–81.
13. Ионов А.Л., Смирнов А.Н., Макаров С.П., Андреев Е.С., Сулавко Я.П. Выбор метода лечения приобретенных стенозов анального канала и прямой кишки у детей // Колопроктология. 2011: 1 (35). С. 31–36.
14. Ionov A.L., Smirnov A.N., Makarov S.P., Andreev E.S., Sulavko Ya.P. The choice of method of treatment of acquired stenosis of the anal canal and rectum in children // Koloproktologiya. 2011: 1 (35), 31–36 (in Russian)
15. Wallace M., Lauwers G. Y., Chen Y., et al. Miami classification for probe based confocal laser endomicroscopy // Endoscopy 2011;43:882–91.
16. Филиппов Ю.В., Морозов Д.А., Горемыкин И.В., Городков С.Ю. Непрерывный однорядный кишечный шов в детской абдоминальной хирургии // Детская хирургия. 2000: 6 (12). С. 5–9.
17. Fillipov Y.V., Morozov D.A., Goremikin I.V., Gorodkov S.Y. Continuous single layer intestinal suture in pediatric abdominal surgery // Detskaya Khirurgia 2000:6 (12). P. 5–9 (in Russian)

Авторы

МОРОЗОВ Дмитрий Анатольевич	Доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой детской хирургии и урологии-андрологии Первого Московского ГМУ им. И.М. Сеченова
ПИМЕНОВА Евгения Сергеевна	Доцент кафедры детской хирургии и урологии-андрологии Первого Московского ГМУ им. И.М. Сеченова. E-mail: evgeniyapimenova@list.ru
ШАВРОВ Антон Андреевич	Кандидат медицинских наук, заведующий эндоскопическим отделением Клинического Центра Первого Московского ГМУ им. И.М. Сеченова
НЕТЕСОВА Елена Валентиновна	Врач отделения лучевой диагностики ГБУЗ «ДГКБ №9 им. Г.Н. Сперанского ДЗМ»
КЕЖЕНБАЕВА Куляш Махмутовна	Врач отделения лучевой диагностики ГБУЗ «ДГКБ №9 им. Г.Н. Сперанского ДЗМ»
ЛУДИКОВА Мария Юрьевна	Врач ультразвуковой диагностики Приемного отделения ГБУЗ «ДГКБ №9 им. Г.Н. Сперанского ДЗМ»
АЙРАПЕТЯН Максим Игоревич	Аспирант кафедры детской хирургии и урологии-андрологии Первого Московского ГМУ им. И.М. Сеченова
ТАРАСОВА Дарья Сергеевна	Аспирант кафедры детской хирургии и урологии-андрологии Первого Московского ГМУ им. И.М. Сеченова
ЯКОВЕНКО Дарья Дмитриевна	Студентка Первого Московского ГМУ им. И.М. Сеченова

Шароев Т.А., Рохоев М.А., Галибин И.Е.

УДАЛЕНИЕ РАБДОМИОСАРКОМЫ КОРНЯ БРЫЖЕЙКИ С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ МЕТОДА ВОДОСТРУЙНОЙ ДИССЕКЦИИ У РЕБЕНКА 2 ЛЕТ

Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого;
Городская детская клиническая больница №13 им. Н. Ф. Филатова Департамента здравоохранения г. Москвы

Sharoev T.A., Rokhoyev M.A., Galibin I.E.

MESENTERIC ROOT RHABDOMYOSARCOMA REMOVAL USING WATER JET DISSECTION IN A 2-YEAR-OLD

St.Luka's Clinical Research Center for Children;

N.F. Filatov Municipal Children's Clinical Hospital No. 13 of Moscow Department of Health Care

Резюме

Рабдомиосаркома (РМС) – злокачественная опухоль, часто встречающаяся в детском возрасте. Особенностью РМС является высокая биологическая агрессия, быстрый рост, способность к раннему метастазированию по лимфатической и кроветворной системе. Чаще РМС локализуется в области головы и шеи, на туловище и конечностях. Из редких локализаций РМС следует отметить органы и ткани брюшной полости. РМС этой локализации относятся к группе высокого риска. Приводится описание клинического случая РМС корня брыжейки у ребенка 2,5 лет, с гистологически доказанной РМС брюшной полости. Проведенная предоперационная ангиография (общая абдоминальная и мезентерикография) показали связь новообразования с магистральными сосудами. Применение водоструйного диссектора во время хирургического вмешательства позволило выделить сосуды корня брыжейки и произвести радикальную операцию в объеме резекции подвздошной кишки с опухолью. Осложнений не было.

Ключевые слова: детская онкология, рабдомиосаркома, опухоль брыжейки, лучевая диагностика, ангиография, хирургическое лечение

Abstract

Rhabdomyosarcoma (RMS) is a malignant tumor frequently seen in childhood. It is characterized by high biological aggression, fast growth, and early metastatic capacity of the lymph and hematopoietic system. The RMS is frequently localized in the area of the head, neck, trunk and limbs. It is rarely found in abdominal organs and tissues. They are in the group of high risk. A clinical case of mesenteric root RMS in a 2.5-year-old with histologically proven RMS of the abdomen is presented. During the preoperative angiography (total abdominal and mesentericography) the neoplasm was found to affect the major vessels. The water jet dissector used during a surgery enabled to select the mesenteric root vessels and perform radical resection of the ileum affected by the tumor. No complications were reported.

Key words: pediatric oncology, rhabdomyosarcoma, mesenteric tumor, radiology, angiography, surgical treatment

Рабдомиосаркома (РМС) – злокачественная опухоль, относящаяся к группе сарком мягких тканей, часто встречающаяся в детском возрасте. Особенностью РМС является высокая биологическая агрессия, быстрый рост, способность к раннему метастазированию по лимфатической и кроветворной системе. Чаще РМС локализуется в области головы и шеи, на туловище и конечностях. Из редких

локализаций РМС следует отметить органы и ткани брюшной полости. РМС этой локализации относятся к группе высокого риска.

Для лечения РМС применяются комбинированный (хирургия + химиотерапия) или комплексный методы (хирургия + химиотерапия + лучевое лечение). Хирургическому методу отводится особая роль в лечении РМС. Нельзя добиться выздоров-

ления ребенка, не удалив опухоль. Причем при выполнении хирургического этапа хирург должен стремиться к радикальному удалению опухоли. Вот почему использование хирургических технологий, позволяющих выделять сосуды без их повреждения, а следовательно, минимизировать кровопотерю (что особенно важно у новорожденных и младенцев), является важнейшей составляющей при выполнении операций на сосудах.

Одним из таких направлений является использование силы водной струи для диссекции тканей с целью выделения сосудов различного калибра. Метод водоструйной диссекции достаточно широко используется во взрослой хирургической практике при операциях на паренхиматозных органах в открытой и лапароскопической хирургии, о чем свидетельствуют данные литературы [1, 2, 3].

Прямое использование водоструйного скальпеля в хирургии паренхиматозных органов имеет ряд неоспоримых преимуществ по сравнению с другими методами. Важным достоинством водоструйной диссекции является возможность селективного выделения трубчатых структур. В таких условиях удается сохранить сосуды диаметром более 0,7 мм [4, 5].

В детской онкохирургии водоструйная диссекция применяется достаточно редко в ряде зарубежных клиник. В нашей клинике данный метод применяется с 2010 г. в хирургии печени, почек, легких, мягких тканей.

В отечественной и зарубежной литературе мы не нашли данных об использовании метода водоструйной диссекции при саркомах мягких тканей.

Мальчик К., 2 г 2 мес, болен с начала января 2017 г., когда отец самостоятельно обнаружил уплотнение в животе ребенка. При УЗИ органов живота в брюшной полости слева и справа от позвоночника обнаружена опухоль овальной формы, занимающая эпигастральную область, спускающаяся вниз. Нижняя граница новообразования доходит до бифуркации аорты. Опухоль размерами 10,0 x 10,0 x 8,0 см имела довольно четкий неровный контур, умеренную васкуляризацию, более выраженную по задней поверхности.

Пациент поступил в онкологическое отделение НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗ г. Москвы (НПЦ) для лечения.

При КТ, выполненной с болюсным усилением, определяется опухоль больших размеров (11,2 x

10,5 x 8,2 см), интенсивно накапливающая контраст. Новообразование прилежит к левой почке, желудку, магистральным сосудам (аорте, нижней полой вене, левой почечной артерии).

1 февраля 2017 г. операция: лапаротомия, ревизия органов брюшной полости, биопсия опухоли. Во время операции обнаружено, что новообразование исходит из корня брыжейки, имеет размеры 13,0 x 12,0 x 9,0 см. Подвздошная кишка проходит по верхнему краю новообразования (рис. 1). Верхняя брыжеечная артерия находится в толще опухоли. Ввиду невозможности выполнения радикальной операции, риска повреждения верхней брыжеечной артерии принято решение о выполнении биопсии новообразования.

Гистологическое заключение: эмбриональная рабдомиосаркома.

Ребенку проведено 3 курса полихимиотерапии по протоколу лечения РМС группы высокого риска (проф. Иванова Н.М.) препаратами: Циклофосфан, Этопозид, Карбоплатин, Винкристин, Иринотекан, Авастин с положительным терапевтическим эффектом в виде уменьшения размеров опухоли на $\approx 40\%$.

При контрольной компьютерной ангиографии отмечено сокращение размеров опухоли до 9,7 x 9,7 x 4,8 см. В толще опухоли проходит верхняя брыжеечная артерия.

Для определения особенностей кровоснабжения опухоли ребенку в отделении рентгенохирургических методов диагностики и лечения ДКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова выполнена общая абдоминальная аортография и мезентерикография. Выявлено, что опухоль кровоснабжается концевыми ветвями верхней брыжеечной артерии (рис. 2).

20 апреля 2017 г. операция: срединная релапаротомия, удаление опухоли корня брыжейки.

Рассечены многочисленные спайки между опухолью, передней брюшной стенкой и между петлями кишечника. При ревизии органов живота данных за поражение органов брюшной полости нет. Опухоль выделена из окружающих тканей. Подвздошная кишка распластана на опухоли. Основная масса опухоли спускается к корню брыжейки. Следует отметить уменьшение размеров новообразования после проведенной полихимиотерапии.

С помощью водоструйного диссектора выделены сосуды корня брыжейки (рис. 3а и 3б). Концевые ветви брыжеечной артерии и вены перевязаны и пересечены.



Рис. 1. Срединная лапаротомия. В центральных отделах живота определяется опухоль больших размеров, овальной формы, с четким неровным контуром, узловатого строения, плотной консистенции. По верхнему краю опухоли проходит часть подвздошной кишки. Верхняя брыжеечная артерия находится в толще новообразования



Рис. 2. Общая абдоминальная аортография. Артериальная фаза. Визуализируется верхняя брыжеечная артерия, концевые ветви которой осуществляют кровоснабжение опухоли корня брыжейки

На рис. 4 представлена опухоль, выделенная из корня брыжейки после пересечения концевых ветвей брыжеечных сосудов. Границы резекции определяются по измененному цвету фрагмента подвздошной кишки, подготовленного к резекции.

Выполнена резекция фрагмента подвздошной кишки длиной 30 см вместе с опухолью корня брыжейки. Наложен анастомоз «бок в бок» между петлями оставшейся части подвздошной кишки.



Рис. 3а. Передняя поверхность опухоли. Отчетливо определяются сосуды корня брыжейки, выделенные водоструйным диссектором



Рис. 3б. Задняя поверхность опухоли. Водоструйным диссектором выделены сосуды корня брыжейки, проникающие в толщу новообразования

Макропрепарат удаленной опухоли с частью подвздошной кишки представлен на рис. 5.

Осложнений во время операции и ближайшие сутки послеоперационного периода не было.

Таким образом:

- для оценки возможности выполнения радикальной операции по поводу злокачественной опухоли, расположенной в трудной анатомической зоне (корень брыжейки), необходима тщательная подготовка к операции, включающая курсы полихимиотерапии, использование адекватных методов визуализирующего обследования (компьютерная томография с болюсным усилением, прямая общая и селективная ангиография);



Рис. 4. Этап операции. После пересечения концевых ветвей брыжеечных сосудов опухоль корня брыжейки выделена и подготовлена к резекции вместе с частью подвздошной кишки



Рис. 5. Макропрепарат удаленной опухоли вместе с частью подвздошной кишки

- применение метода водоструйной диссекции позволяет выделить магистральные сосуды из труднодоступных анатомических зон без их повреждения.

В настоящее время состояние ребенка удовлетворительное. Пациент получает программное лечение по протоколу терапии РМС высокого риска.

Указатель литературы

1. *Ашрафов А.А.* Современные методы рассечения паренхимы печени / Ашрафов А.А., Байрамов Н.Ю., Меликова М.Д. // *Анналы хирургической гепатологии*. 2000. Т. 5 (2). Стр. 54–60.
2. *Rau H.G.* Surgical techniques in hepatic resections: Ultrasonic aspirator versus Jet-Cutter. A prospective randomized clinical trial / Rau H.G., Wichmann M.W., Schinkel S., Buttler E., Pickelmann S., Schauer R., Schildberg F.W. // *Zentralblatt für Chirurgie*, 2001. Vol. 126 (8). P. 586–590.
3. *Gao Y.* Hydro-Jet-assisted laparoscopic partial nephrectomy with no renal arterial clamping: a preliminary study in a single center / Gao Y., Chen L., Ning Y., Cui X., Yin L., Chen J. // *International urology and nephrology*, 2014. Vol. 46 (7). P. 1289–1293.
4. *Kockerling F.* Liver surgery. Operative techniques and avoidance of complications / Kockerling F. Schwartz S.I. Heidelberg: J.A. Barth, 2001.
5. *Rau H.G.* The use of water-jet dissection in open and laparoscopic liver resection / Rau H.G., Duessel A.P., Wurzbacher S. // *HPB*. 2008. Vol. 10 (4). P. 275–280.

Авторы

**ШАРОЕВ
Тимур Ахмедович**

Руководитель научного отдела НПЦ спец. мед. помощи детям, доктор медицинских наук, профессор, врач-детский онколог, детский хирург высшей категории. E-Mail: timuronco@mail.ru

**РОХОЕВ
Магомед Ахмадулаевич**

Научный сотрудник научного отдела НПЦ спец. мед. помощи детям, врач-детский онколог, детский хирург. E-Mail: rokhoev@gmail.com

**ГАЛИБИН
Илья Евгеньевич**

Заведующий отделением рентгенохирургических методов диагностики и лечения (ангиография) Городской детской клинической больницы №13 им. Н.Ф. Филатова, врач-детский хирург высшей категории. E-Mail: angio-galibin@mail.ru

Шангареева Р.Х., Махонин В.Б.

МНОЖЕСТВЕННЫЕ ОЧАГОВЫЕ ПОРАЖЕНИЯ ПЕЧЕНИ И ЛЕГКИХ ПАРАЗИТАРНОЙ ЭТИОЛОГИИ, СИМУЛИРУЮЩИЕ ОПУХОЛЕВЫЕ МЕТАСТАЗЫ

Башкирский государственный медицинский университет, г. Уфа;
Республиканская детская клиническая больница, г. Уфа

Shangareeva R.Kh., Makhonin V.B.

MULTIPLE FOCAL LESIONS FOUND IN THE LIVER AND LUNGS OF PARASITIC ETIOLOGY SIMULATING TUMOR METASTASES

Bashkir State Medical University; Republican Children's Clinical Hospital, Ufa

Резюме

В статье приведено клиническое наблюдение за пациентом с множественными паразитарными гранулемами печени и легких, симулирующими метастазы опухоли неизвестной первичной локализации. Имелись определенные сложности при идентификации диагноза. Течение заболевания с отсутствием признаков опухолевой интоксикации, лабораторных данных без грубых изменений и заключений гистологии не укладывались в клинику генерализованного злокачественного новообразования. Возникло подозрение на наличие паразитарного заболевания. Иммуноферментный анализ выявил IgG к токсокарозу –0,41. Получен положительный эффект от проведенной противопаразитарной терапии препаратом албендозол. Таким образом, приведенный клинический случай свидетельствует о том, что неясные процессы, принимаемые за генерализованную опухоль, могут оказаться паразитарным гранулематозным процессом.

Ключевые слова: дети, печень, легкие, метастазы опухоли неизвестной первичной локализации, токсокароз

Abstract

The article states the results obtained during the clinical observation of a patient with multiple parasitic granulomas found in the liver and lungs that simulate metastases of a tumor of unknown primary location. The diagnosis was made with certain complications. The course of the disease with the lacking signs of tumor intoxication, no laboratory data without severe changes and histological conclusions could not relate to the clinic of a generalized malignant tumor. A parasitic disease was suspected. The ELISA test found IgG to toxocarosis (0.41). The antiparasitic therapy with albendazole gave a positive effect. Thus, the clinical case presented shows that unclear processes mistaken for a generalized tumor can be a parasitic granulomatous process.

Key words: children, liver, lungs, metastases of tumor of unknown primary localization, toxocarosis

Метастазы рака неизвестной первичной локализации (МРНПЛ), Cancer of unknown primary origin (CUP, «occult cancer»), – остаются актуальной проблемой онкологии. Несмотря на обширный арсенал диагностических средств, синдром занимает 8-е место среди часто встречающихся вариантов рака. В медицинской литературе описывались случаи, когда, несмотря на тщательное обследование, первичный очаг не удавалось обнаружить при жизни,

а иногда и на вскрытии [3]. В структуре детских онкологических заболеваний МРНПЛ встречаются менее чем в 0,1% случаев [3]. В литературе мы нашли единичные описания клинических презентаций паразитарных заболеваний у детей, симулирующих метастазы в печень и легкие [2]. В статье приведено клиническое наблюдение за пациентом с множественными паразитарными гранулемами печени и легких, симулирующими опухолевые метастазы.

В РДКБ города Уфы 04.07.12 поступила девочка К., 14 лет, с жалобами на слабость и задержку физического развития. **Из анамнеза:** Проходила диспансеризацию в ЦРБ по месту жительства, где при УЗИ органов брюшной полости (ОБП) выявили очаговые изменения в печени. Проживает в сельской местности, отмечает контакт с домашними животными.

Данные обследования: Правильного телосложения, но отстает в физическом развитии. Вес – 35 кг. Дефицит веса – 12,5%. Кожа чистая, бледно-розовая. Лимфатические узлы не увеличены. В легких дыхание везикулярное, проводится по всем полям. ЧД – 18 в 1 минуту. Тоны сердца ритмичные, приглушены, ЧСС – 84 в 1 минуту. Живот не вздут, при пальпации мягкий, безболезненный. Печень у края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Физиологические отправления не нарушены. Менструации не установлены. Общий анализ крови от 18.07.12: Эр. – $4,58 \times 10^{12}$, НВ – 116 г/л, Тр. – 221×10^6 , Л – $8,9 \times 10^6$, Э – 4, П – 1, Л – 28, М – 10, С – 57, СОЭ – 10 мм/ч. Биохимический анализ крови: белок – 75 г/л, АЛТ – 25 Е/л, билирубин – 9,7 ммоль/л, мочевины – 4,5 ммоль/л, креатинин – 56 ммоль/л. Общий анализ мочи без патологии. В кале яйца глист и простейшие не обнаружены. Маркеры гепатитов отрицательные. Иммуноферментный анализ (ИФА) на гельминты не был выполнен. Онкомаркеры от 06.07.12: АФП = 1,41 МЕ/мл. Заключение ФГДС: Дуоденогастральный рефлюкс. Гиперпластический гастрит.

Рентгенограмма органов грудной клетки (ОГК) от 09.07.12. Легочные поля пневматизированы неравномерно, дифференцируются фокусы затемнения округлой формы размерами 5,0×5,0 мм с четкими ровными контурами. Купола диафрагмы четкие, ровные, синусы свободные.

УЗИ органов брюшной полости (ОБП) и малого таза от 06.07.12: Печень: размеры в норме, в паренхиме определяются множественные очаги овальной формы с четкими ровными контурами неоднородной, гипэхогенной структуры, размерами от 15 до 30 мм, расположенные во всех сегментах. На границе правой и левой доли – образование размерами 27×16 мм с кальцинатами. При ЦДК в образовании определяется кровоток. Структура паренхимы поджелудочной железы, селезенки, почек однородная, средней эхогенности, размеры в норме.

КТ ОБП+ОГК от 6.07.12: Печень размерами 183×82 мм, контуры четкие, ровные. Плотность несколько повышена, подчеркнуты и умеренно расширены желчные протоки. В паренхиме всех сегментов печени, занимая преимущественно краевое расположение и по ходу сосудистых структур, определяются множественные разнокалиберные образования округло-овальной формы с четкими, неровными контурами, размерами от 4,5 до 37 мм, плотностью от +44 до +84 ед. по Хаусфильду (Н). В проекции 4 сегмента в форме неправильной восьмерки 37×21 мм с мелкими кальцинатами плотностью +150–190 ед. Н в центре. На остальном протяжении паренхиматозные органы прослеживаются без особенностей, топографически расположены обычно. Лимфоузлы не увеличены (рис. 1). ОГК: легочная ткань равномерно повышенной пневматизации от –803 до –889 ед. Н, легочный рисунок усилен за счет перипроцесса. Преимущественно субплеврально и по ходу сосудов определяются множественные разнокалиберные округлые образования с недостаточно четкими контурами повышенной плотности до –327–438 ед. Н (рис. 2). Заключение: объемные образования печени, легких, трудно исключить метастатические поражения. По данным КТ головного мозга от 18.07.12 данных за объемные образования в головном мозге не выявлено. С целью уточнения диагноза 12.07.12 выполнена лапароскопия, биопсия печени. В брюшной полости выпота нет, париетальная брюшина, сальник, брыжеечные лимфоузлы, органы малого таза без особенностей. На диафрагмальной поверхности печени выявлено три «метастатических» очага от 4×6 мм до 1,5×2 см, на висцеральной поверхности печени 30 мм. Образования серого цвета, хрящевидной плотности с бугристой поверхностью. Биопситомом взято 2 фрагмента из объемных образований левой доли печени. Гистологически с иммуногистохимическим исследованием: трудно исключить гепатоцеллюлярный рак. Препараты консультированы в референс-центре, в республиканском онкологическом диспансере. Заключение: Эмбриональная саркома печени.

С целью уточнения диагноза и выработки тактики ведения ребенок направлен на консультацию в поликлинику НИИ детской онкологии и гематологии РОНЦ им. Н.Н. Блохина, где с 26.07.12 по 03.08.12 проведено обследование и пересмотр

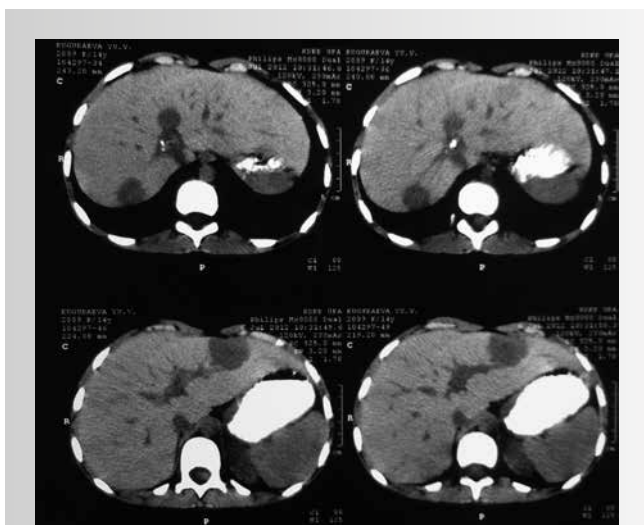


Рис. 1. КТ ОБП пациентки К. до лечения

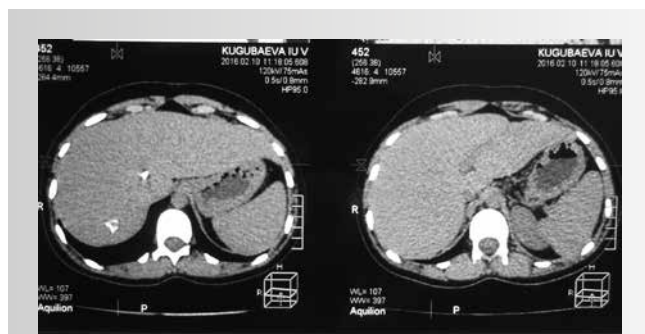


Рис. 3 КТ ОБП пациентки К. через 3 года от начала терапии

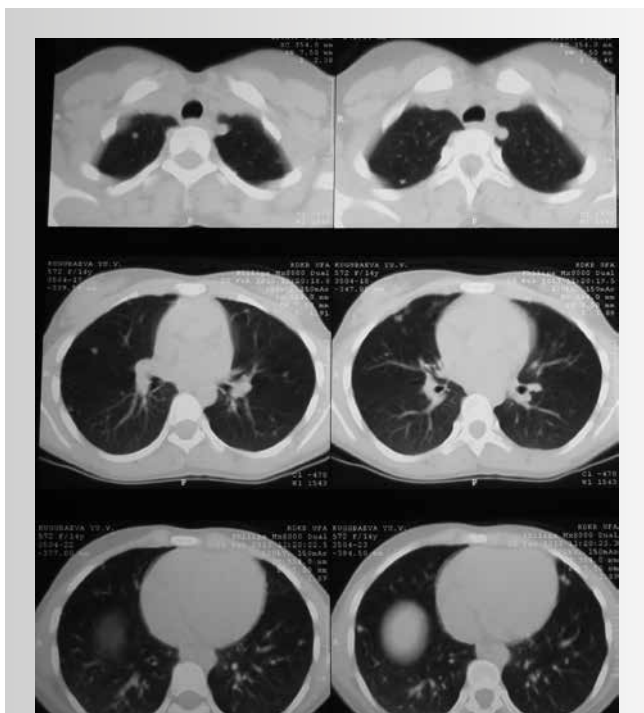


Рис. 2 КТ легких пациентки К. до лечения

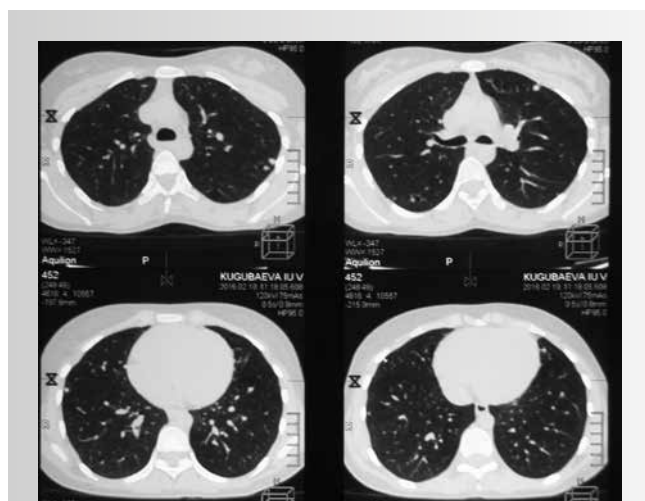


Рис. 4 КТ легких пациентки К. через 3 года от начала терапии

гистологии. Проведена скintiография с Tc99: радионуклидных признаков поражения скелета не выявлено. Пересмотр гистологии в РОНЦ: невозможно высказать о характере и локализации процесса. Заключение: МРНПЛ. Рекомендована повторная биопсия. Повторно поступила в РДКБ 15.08.12. Жалоб нет. Состояние удовлетворительное. Данные физикального и клинко-лабораторно-

го обследования без особенностей. Произведена торакоскопическая биопсия правого легкого 27.08.12. На операции выявлено, что по всей висцеральной плевре легкого имеются очаги диаметром до 5 мм с темным венчиком, кратерообразной формы. Произведена биопсия из очага, расположенного по краю верхней доли. Гистологически: Метастаз в легкое недифференцируемой опухоли.

Находилась на повторной очной консультации в НИИ ДОГ РОНЦ с 05 по 07.09.13. Пересмотр гистологии: «в просвете альвеол имеются плотные эозинофильные массы, в которых «замурованы» опухолевые клетки со светлой цитоплазмой и пикнотическими ядрами. Невозможно высказать о характере процесса». Диагноз: Метастазы в легкие и печень из невыявленного первичного очага. Референс в лаборатории патоморфологии ФНКЦ: «Во фрагменте ткани легкого определяется участок некроза с минимальной перифокальной зоной из гистиоцитов. С целью

исключения грибкового поражения проведены гистохимические окраски: мицелии и споры грибов не обнаружены. Признаков неопластического поражения в исследованном материале не выявлено. В ткани печени определяется пролиферация волокнистой ткани, среди волокон располагаются полиморфные клетки с гиперхромными ядрами. Определить характер процесса в печени не представляется возможным. Рекомендована повторная открытая биопсия по месту жительства». Девочка повторно обследовалась в РДКБ с 25.02.13. по 1.03.12. Жалоб нет. Данные УЗИ и КТ органов брюшной полости и грудной клетки без динамики. От проведения повторной расширенной биопсии девочка и родители категорически отказались. Диагноз оставался неясным. Течение заболевания с отсутствием признаков опухолевой интоксикации, лабораторных данных без грубых изменений и заключений гистологии не укладывались в клинику генерализованного злокачественного новообразования. Поэтому возникло подозрение на наличие паразитарного процесса, симулировавшего метастазы в печень и легкие. Выполнен ИФА (от 01.03.13.) IgG к токсокарозу – 0,41 (норма менее 0,3), отрицательные к описторхозу, трихинеллезу, эхинококкозу. Принято решение провести противопаразитарную терапию. Назначен Албендозол по 400 мг в день. После первого курса терапии получена положительная динамика,

по УЗИ – очаги в печени стали сокращаться. Лечение проводилось амбулаторно в течение двух лет с ежемесячным клинико-лабораторным исследованием и УЗИ. Через каждые 6 месяцев проводилось стационарное обследование. По данным УЗИ, КТ ОГК и ОБП от 10.02.16 – множественные очаговые образования легких и печени, без перифокальной реакции, в стадии обызвествления. Размеры очаговых уплотнений в печени уменьшились до 16×19 мм (рис. 3), в легких от 3×4 мм до 7×8 мм, плотностью +55 ед. Н, часть из них с кальцинатами +256–684, 1040 ед. Н (рис. 4). Онкомаркеры от 8.07.14. ХГ менее 1,26, АФП 3,2 нг/мл. Общий и биохимический анализы крови без патологии. ИФА на гельминты от 9.02.16. IgG к токсокарозу – 0,41. Весной 2016 года члены семьи пациентки обследованы и пролечены, так как у всех выявлены антитела к токсокарозу в высоких титрах, хотя очаговые изменения в легких и печени не выявлены.

Таким образом, приведенный клинический случай свидетельствует о том, что неясные процессы, принимаемые за генерализованную опухоль, могут оказаться паразитарным гранулематозным процессом, имеющим определенные сложности при идентификации. Правильному диагнозу помогает мониторинг клинико-лабораторных показателей, динамическое наблюдение, пробное лечение «ex juvantibus».

Список литературы

1. *Devendra Gupta, Robert Carachi.* Pediatric Oncology: Surgical and Medical Aspects Hardcover – 30 Apr 2007.
2. *Katarzyna Mazur-Melewska.* Pulmonary presentation of Toxocara sp. infection in children // *Pneumonol Alergol. Pol* 2015; 83: 250–255.
3. *Pavlidis N., Briasoulis E., Hainsworth J., Greco F.A.* Diagnostic and therapeutic management of cancer of an unknown primary // *Eur J Cancer.* 2003 Sep;39 (14):1990–2005.

Авторы

**ШАНГАРЕЕВА
Роза Хурматовна**

Доктор медицинских наук, профессор кафедры детской хирургии с курсом ИДПО Башкирского государственного медицинского университета. г. Уфа, ул. Ленина, 3.
E-mail: shanrosa@mail.ru

**МАХОНИН
Владимир Борисович**

Врач – детский онколог отделения онкогематологии Республиканской детской клинической больницы. г. Уфа, ул. Кувыкина, 98

Зайцева Т.В., Золотарева А.В., Игнатьев Р.О., Розинов В.М.

ОСТРАЯ ОБТУРАЦИОННАЯ КИШЕЧНАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ, ВЫЗВАННАЯ ИНОРОДНЫМ ТЕЛОМ, У РЕБЕНКА 1,5 ЛЕТ

Детская городская клиническая больница №9 имени Г.Н. Сперанского, г. Москва;
НИИ хирургии детского возраста РНИМУ имени Н.И. Пирогова Минздрава России

Zaitseva T.V., Zolotaryova A.V., Ignatiev R.O., Rosinov V.M.

ACUTE OBTURATION INTESTINAL OBSTRUCTION CAUSED BY A FOREIGN OBJECT IN A 1.5-YEAR-OLD

G.N. Speransky Children's Municipal Clinical Hospital No.9, Moscow;
Pirogov Russian National Research Medical University of the Ministry of Health of Russia

Резюме

Представлено клиническое наблюдение ребенка 1,5 лет с гидрогелевым инородным телом подвздошной кишки, определившим развитие острой обтурационной кишечной непроходимости.

Ключевые слова: дети, инородное тело, кишечная непроходимость

Abstract

Clinical observation of a 1.5-year-old with a hydrogel foreign object in the ileum causing an acute obturation intestinal obstruction was submitted.

Key words: children, foreign object, intestinal obstruction

Проблема инородных тел желудочно-кишечного тракта в педиатрической практике эволюционно сохраняет актуальность в связи с безудержной креативностью производителей, наполняющих отечественный потребительский рынок разнообразными товарами, представляющими опасность для детей младшей возрастной группы.

Ребенок 1,5 лет поступил в хирургическое отделение в экстренном порядке с направляющим диагнозом «Кишечная непроходимость».

Анамнез заболевания содержит указание на регулярную рвоту в течение 4 суток, возникающую после каждого приема пищи, общую слабость, отсутствие стула. Беспокойства, повышения температуры не отмечалось. На 2-е сутки заболевания осмотрен бригадой СМП, назначена симптоматическая терапия по поводу кишечной инфекции – без эффекта.

При поступлении состояние средней степени тяжести. Умеренно выражена интоксикация, вялый, отказывается от приема пищи и жидкости. Субфебрильная температура тела. Кожные покровы и видимые слизистые чистые, умеренно бледные. Одышки нет, при аускультации над легочны-

ми полями выслушивается везикулярное дыхание. Незначительная тахикардия – частота сердечных сокращений 110 в мин. Сердечные тоны ясные. Живот симметрично умеренно вздут. Передняя брюшная стенка, через которую контурируются раздутые кишечные петли, ограниченно участвует в акте дыхания. В верхних отделах живота выслушивается усиленная «звонкая» перистальтика и шум «плеска». При пальпации живот мягкий во всех отделах, умеренно болезненный в области гипогастрия. Симптомы раздражения брюшины отрицательные. При ректальном исследовании: ампула пустая, патологических образований на высоте пальца не обнаруживается.

По данным лабораторных исследований нарушений кислотно-щелочного равновесия, анемии и гемоконцентрации нет. При рентгенографии брюшной полости выявлено неравномерное газонаполнение кишечника, резко расширенные петли тонкой кишки с формированием «арок» (рис. 1).

Проведена абдоминальная эхография – визуализация органов брюшной полости затруднена в связи с повышенным газонаполнением кишечника. В левых отделах кишечные петли расширены до 22 мм,

заполнены жидким содержимым, стенки их не утолщены, перистальтика сохранена, «маятникообразных» движений химуса не зафиксировано. Определяется свободная жидкость между кишечными петлями и за мочевым пузырем. При сканировании малого таза слева от мочевого пузыря визуализируется округлое образование с четкими, ровными контурами и анэхогенным содержимым, диаметром 25 мм, с толщиной стенок до 2 мм. Кровоток в образовании убедительно не определяется из-за выраженного беспокойства ребенка (рис. 2).

После гипертонической клизмы получен оформленный стул, однако клинические проявления кишечной непроходимости сохранялись в виде вздутия живота за счет раздутых кишечных петель, а также усиленной перистальтики и шума «плеска». Данная клиническая картина в совокупности с анамнезом заболевания, результатами рентгенографических и эхографических исследований позволяла предположить наличие энтерокистомы либо новообразования как вероятной механической причины нарушения пассажа кишечного содержимого. В связи с вышеизложенным принято решение выполнить диагностическую лапароскопию с интраоперационным определением дальнейшей тактики.

После предоперационной подготовки выполнена лапароскопия, 3-миллиметровой оптикой осмотрена брюшная полость: выявлено большое количество прозрачного выпота, резко расширенные кишечные петли, затрудняющие манипуляции. В просвете подвздошной кишки определяется округлое, плотное образование, полностью обтурирующее просвет (рис. 3).

До уровня образования и после него визуализировались расширенная и спавшаяся тонкая кишка соответственно. Учитывая, невозможность дифференцировать энтерокистому и злокачественное новообразование, дальнейшая лапароскопическая ревизия признана нецелесообразной. Проведена конверсия.

Выполнена нижнесрединная лапаротомия, установлено, что образование расположено в подвздошной кишке на расстоянии 50 см от илеоцекального угла. При мануальной пальпации природу образования установить не удалось. Так как не исключался неопластический процесс, выполнена резекция подвздошной кишки на протяжении 10 см с формированием илеоилеоанастомоза «конец в конец», аппендэктомия, дренирование малого таза.



Рис. 1. Рентгенограмма брюшной полости – неравномерное газоуплотнение кишечника, формирование «арок»

Послеоперационный диагноз: Острая обтурационная тонкокишечная непроходимость. Инородное тело подвздошной кишки.

При разрезе резецированного сегмента подвздошной кишки в ее просвете обнаружено инородное тело – гидрогелевый шарик диаметром 25 мм (рис. 4).

Ретроспективно, при дополнительном анализе анамнеза заболевания, родители пояснили, что ребенок, возможно, проглотил полимерный цветной шарик, предназначенный для игр и декорирования ландшафта. Известно, что данные изделия характеризуются исходно небольшими размерами (диаметром до 1 см), однако при контакте с жидкой средой увеличиваются в объеме в десятки раз, что в данном наблюдении явилось причиной обтурации кишки (рис. 5).

Послеоперационный период протекал без осложнений, заживление операционной раны первичным натяжением, ребенок выписан на 12-е сутки с выздоровлением.

В специальной литературе нами обнаружено описание двух сходных клинических случаев [1, 2, 3]. После публикации данных материалов производство подобных изделий не было ограничено. В частности, продукция компании «The Maya

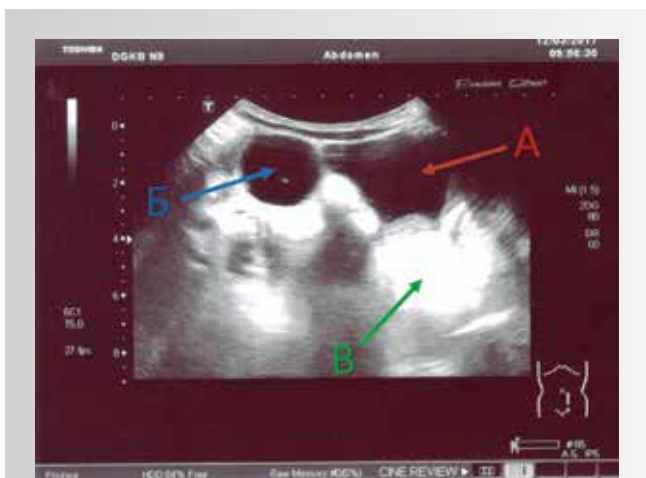


Рис. 2. Абдоминальная эхография. А – мочевой пузырь; Б – инородное тело; В – кишечные петли, заполненные жидким содержимым



Рис. 3. Интраоперационная картина. А – большое количество свободной жидкости; Б – инородное тело в просвете подвздошной кишки

Group» (США), известная как «Orbeez», производится в Китае, рекламируется и распространяется через сеть интернет-магазинов в России.

Целью настоящей публикации является прежде всего необходимость оперативно информировать



Рис. 4. Макропрепарат. Рассеченный фрагмент резецированной кишки, в просвете инородное тело

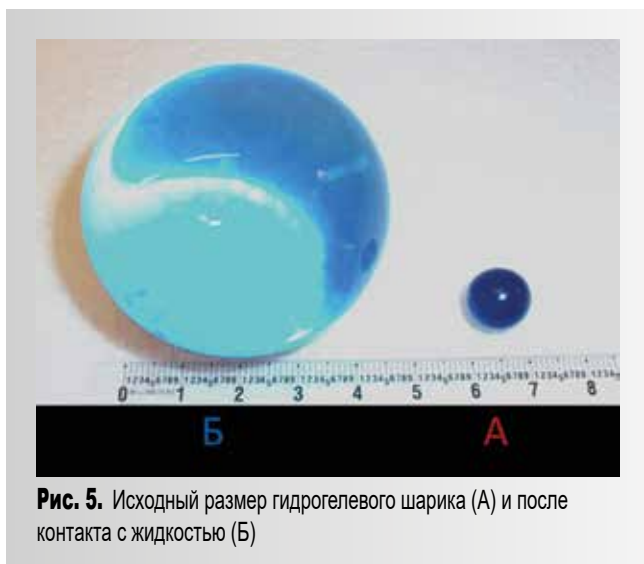


Рис. 5. Исходный размер гидрогелевого шарика (А) и после контакта с жидкостью (Б)

профессиональное сообщество о расширении спектра угроз детям в их среде обитания.

Взаимодействие со средствами массовой информации – реальное условие сформировать атмосферу целевой настороженности в широких слоях населения.

Ограничительные мероприятия в части доступа на отечественный рынок опасных для жизни и здоровья товаров относятся к компетенции Федеральной службы по надзору в сфере защиты прав потребителей и благополучия человека (Роспотребнадзор).

Список литературы

1. Jackson J., Randell K.A., Knapp J.F. Two Year Old With Water Bead Ingestion // *Pediatr Emerg Care*. 2015; 31 (8):605–607.
2. Moon J.S., Bliss D., Hunter C.J. An unusual case of small bowel obstruction in a child caused by ingestion of water-storing gel beads // *J Pediatr Surg*. 2012;47 (9):19–22.
3. Zamora I.J., Vu L.T., Larimer E.L., Olutoye O.O. Water-absorbing balls: a «growing» problem // *Pediatrics*. 2012;130 (4):1011–1014.

Авторы

ЗАЙЦЕВА Татьяна Вадимовна	Врач – детский хирург ГБУЗ «ДГКБ №9 имени Г.Н. Сперанского» Департамента здравоохранения г. Москвы; E-mail: vostok-zapad87@yandex.ru ; Тел.: 8 (925) 886-81-45
ЗОЛОТАРЕВА Анна Викторовна	Врач ультразвуковой диагностики ГБУЗ «ДГКБ №9 имени Г.Н. Сперанского» Департамента здравоохранения г. Москвы; E-mail: ann436@yandex.ru
ИГНАТЬЕВ Роман Олегович	Доктор медицинских наук, главный научный сотрудник НИИ хирургии детского возраста ФГБОУ ВО «РНИМУ имени Н.И. Пирогова» Минздрава России; E-mail: romarion74@mail.ru
РОЗИНОВ Владимир Михайлович	Доктор медицинских наук, профессор, директор НИИ хирургии детского возраста ФГБОУ ВО «РНИМУ имени Н.И. Пирогова» Минздрава России; E-mail: rozinov@inbox.ru

Ерпулева Ю.В., Чубарова А.И., Вайнштейн Н.П., Британишская Е.А., Митина Ю.Ю.

ОСЛОЖНЕНИЯ ДЛИТЕЛЬНОГО ПАРЕНТЕРАЛЬНОГО ПИТАНИЯ НОВОРОЖДЕННЫХ И ДЕТЕЙ ГРУДНОГО ВОЗРАСТА

Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова;
Детская городская клиническая больница № 9 им. Г.Н. Сперанского, г. Москва

Erpuleva Yu.V., Chubarova A.I., Weinstein N.P., Britanishskaya E.A., Mitina Yu.Yu.

COMPLICATIONS OF LONG-TERM PARENTAL NUTRITION AND CHILDREN OF BREAST AGE

N. I. Pirogov Russian National Research Medical University;
State Budgetary Healthcare Institution G. N. Speransky Children's Municipal Hospital No. 9

Резюме

В статье авторы отметили возможность появления осложнений, наблюдаемых при проведении длительного парентерального питания. Врачи нередко уделяют внимание срокам и дозировкам назначения жировых эмульсий, часто забывая, особенно у детей раннего возраста, о таких важных компонентах парентерального питания, как микроэлементы, особенно кальций и фосфор. В статье авторами подробно рассматриваются сроки назначения и дозировки жировых эмульсий, витаминов и микроэлементов у новорожденных и детей раннего возраста.

Ключевые слова: парентеральное питание; аминокислоты (аминовен-инфант), жировые эмульсии (СМОФ-липид), раствор глюкозы, витамины, микроэлементы, дети раннего возраста

Abstract

The article states possible complications in long-term nutritional support. Doctors rarely think of schedules and dosages of fatty emulsions especially in infants. They frequently forget about such important components of nutritional support as microelements especially calcium and phosphorus. The article clarifies schedules and dosages of fatty emulsions, vitamins and microelements in newborns and infants.

Key words: nutritional support, fatty emulsions, vitamins, microelements, newborn

Современный уровень неонатологии и неонатальной хирургии позволяют выхаживать детей с тяжелой патологией желудочно-кишечного тракта (ЖКТ), такой как пороки развития ЖКТ, некротизирующий энтероколит (НЭК). НЭК является тяжелой жизнеугрожающей патологией новорожденных, чаще недоношенных, клинически проявляется ухудшением общего состояния, нарушением усвоения энтерального питания (ЭП), симптомами поражения ЖКТ с развитием пареза и геморрагического синдрома, лабораторно выявляется нарастающие маркеры системной воспалительной реакции (СВР), в тяжелых случаях нередко возможно развитие сепсиса, некроза и перфорации участка кишки [1]. Основными методами лечения являются:

полная энтеральная пауза (NPO nil per os, ничего через рот), достаточно длительная и необходимая для стихания патологического процесса, антибактериальная и посиндромная терапия. При развитии осложнений возможно хирургическое вмешательство, длительное полное парентеральное питание (ПП) в соответствии с возрастными потребностями. Доступные современные растворы аминокислот и жировых эмульсий позволяют проводить длительные курсы ПП пациентам с вышеуказанной патологией.

На наш взгляд, наиболее тяжелыми и сложными для терапии являются такие осложнения длительного ПП, как холестаза и остеопения у новорожденных. Проблема холестаза при ПП не является

экслюзивной для неонатологии, однако у новорожденных холестаза развивается довольно стремительно и имеет тяжелое течение. Остеопения (называемая также метаболической болезнью костей) может развиваться у недоношенных, получающих перорально недостаточное или несбалансированное количество кальция, фосфора и витамина Д, но особенно тяжелая остеопения развивается у новорожденных на длительном ПП, так как дотация парентеральных форм фосфора для новорожденных в России не включена в соответствующие протоколы.

Холестаза при парентеральном питании новорожденных.

Холестаза – нарушение образования и/или экскреции желчи по желчевыводящей системе, характеризующееся повышением компонентов желчи в крови и недостаточным их поступлением в кишечник. Клинико-лабораторными проявлениями являются: желтуха, постоянная или периодическая ахолия стула, темный цвет мочи, увеличение размеров печени, кожный зуд, повышение уровня прямой фракции билирубина, щелочной фосфатазы (ЩФ), гамма-глутаминтрансферазы (ГГТ), холестерина, бета-липопротеидов (b-ЛПД) и желчных кислот (ЖК). Наиболее ранним признаком холестаза у новорожденных детей является желтушное окрашивание кожи с зеленоватым/сероватым оттенком, гепатомегалия и повышение прямой фракции билирубина более чем на 15–20% от уровня общего.

Холестаза как осложнение ПП развивается у значительной части недоношенных новорожденных детей, получающих его длительно (более двух-трех недель и более). Частота неонатального холестаза на ПП тем выше, чем меньше масса тела при рождении и чем длительнее курс ПП. Риск неонатального холестаза на ПП возрастает при полном энтеральном голодании, при сепсисе, синдроме избыточного бактериального роста в тонкой кишке, при кишечной недостаточности в результате НЭК, гастрошизиса, атрезии кишки.

Предварительные результаты показывают хороший эффект стратегии минимизации липидов при развитии неонатального холестаза на ПП. Новорожденные с холестазом, получавшие внутривенно липиды в дозе 3 г/кг/сут или более, были включены в протокол минимизации липидов, т. е. получали 1 г/кг липидов два раза в неделю. В груп-

пе «минимизации липидов» наблюдалась тенденция к значительному снижению уровня билирубина по сравнению с аналогичной контрольной группой. У одной четверти (8 из 31) из этих новорожденных развился биохимически доказанный умеренный дефицит незаменимых жирных кислот, компенсированный небольшим увеличением дозы жировой эмульсии при сохранении стратегии минимизации липидов. В случае развития холестаза на ПП существуют рекомендации по изменению режима введения внутривенной жировой эмульсии до 1–1,5 г/кг в два-три раза в неделю (называемый циклический прием). Поступление такого количества жиров предотвращает существенный дефицит жирных кислот. Назначение жировой эмульсии на основе рыбьего жира в дозе 1,5 г/кг в сутки может способствовать разрешению холестаза.

Для новорожденных, длительно получающих ПП, важно как можно раньше начать ЭП, хотя бы в минимальном объеме. Даже незначительное поступление ЭП («трофическое питание» – до 20–24 мл/кг/сут) стимулирует желчеотделение, сокращение желчного пузыря и перистальтику кишечника. Детям с неонатальным холестазом на ПП необходима достаточная дотация жирорастворимых витаминов.

При синдроме холестаза уменьшается количество поступающей в кишечник желчи, что приводит к нарушению процессов всасывания жиров и жирорастворимых витаминов (А, Д, Е, К). Дети с холестазом нуждаются в дотации жирорастворимых витаминов, особенно если длительность холестаза составляет более 10–14 дней (таблица 1).

Наиболее часто и клинически значимо проявляется дефицит витамина К, запасы которого в организме минимальны. Около четверти детей с хроническими заболеваниями печени имеют коагулопатию, связанную с дефицитом витамина К. В случае изменений в коагулограмме (удлинение протромбинового времени, активированного парциального тромбопластинового времени) необходима парентеральная дотация витамина К. Более предпочтительно назначение витамина К1 (филлохинона), доступного лишь в комплексе с остальными жирорастворимыми витаминами для внутривенного введения в дозе 20 мкл/мл (виталипид). Использование викасола – водорастворимой формы менадиона – провитамина К3 менее эффективно. Прием жирорастворимых витаминов следует

Таблица 1. Потребность в жирорастворимых витаминах при неонатальном холестазах

Источники	Витамин А	Витамин Д	Витамин К	Витамин Е
McKiernan 2002 [2]	2500–5000 МЕ/сут	альфакальцидол 30–50 нг/кг/сут	1–2 мг К ₁	100 мг
Andres, Haafiz 2012 [3]	5000–25000 МЕ/сут	25 (ОН) D 3–5 мкг/кг/сут	2,5–5 мг К ₁ каждый день или через день.	50 МЕ / кг в сутки
Feldman, Sokol 2013 [4]	3000–10000 МЕ/сут	Холекальциферол 800–5000 МЕ/сут; 1,25 (ОН) 2 холекальциферол (кальцитриол): 0.05–0.2 мкг/кг/сут	Фитонадион: 2.5–5 мг дважды в неделю	Водорастворимый D-α-токоферол полиэтилен гликоль 1000 сукцинат 15–25 МЕ/кг/сут; D-α Токоферол до 100 МЕ/кг/сут
Gotze, Blessing 2015 [5]	1500МЕ/кг/сут	Холекальциферол 500 МЕ/кг/сут	1 мг/сут К ₁	50МЕ/кг/сут
Контроль уровня	Соотношение ретинола к уровню ретинол-связывающего белка <0.8 mol/mol	Концентрация в крови 25 (ОН) D <14 нг/мл дефицит; <30 нг/мл недостаточность	Протромбиновое время Анализ PIVKA-II более чувствителен	Соотношение витамина Е к уровню общих липидов сыворотки <0.6 мг/г; Соотношение токоферол/холестерин (< 2.22 mmol/mmol при дефиците)

продолжать в течение не менее 3 месяцев после разрешения желтухи, в течение которых могут сохраняться нарушения желчеотделения.

После восстановления ЭП в соответствии с общими принципами терапии холестаза новорожденных и детей раннего возраста следует провести оптимизацию питания, продолжить дополнительное назначение жирорастворимых витаминов, возможно добавление желчегонных препаратов.

Для нормального роста детям с холестазом требуется увеличение белковой и калорийной нагрузки по сравнению со здоровыми детьми [6]. Диетические потребности при холестазе увеличены до 120–140% от возрастной нормы. Это может быть достигнуто путем использования в рационе специальной лечебной диеты. Если это не приводит к желаемому эффекту, питание проводится через назогастральный зонд или осуществляется частичное ПП. Мониторинг уровня глюкозы натощак в крови необходим для диагностики гипогликемии у новорожденных и младенцев.

Существуют рекомендации добавлять в смесь или грудное молоко дополнительно углеводы, жиры или повышать концентрацию смеси. При этом следует соблюдать особую осторожность,

так как увеличение концентрации смеси (разведение меньшим количеством воды) и добавление углеводов (как правило, в виде полимера глюкозы) может увеличить осмолярность смеси и привести к диарее. Добавление жиров возможно в форме среднецепочечных триглицеридов (СЦТ), которые подвергаются всасыванию в кишечнике без участия желчных кислот и транспортируются из энтероцита по системе воротной вены в неизменном виде. Доступны специализированные смеси, обогащенные СЦТ, которые также могут быть разведены в большей концентрации или обогащены при необходимости. Возможно введение пероральных форм СЦТ во время кормления или их добавление в грудное молоко или смесь. С помощью этих мер калорийность грудного молока может быть увеличена с 67 ккал/100 мл до 100 ккал/100 мл.

Если нет возможности использовать грудное молоко, при выборе лечебного питания у новорожденных детей необходимо учитывать следующие составляющие: степень выраженности и длительность холестаза, потребности для гестационного и постнатального возраста ребенка, сопутствующие нарушения расщепления и всасывания нутриентов в кишечнике. У детей с тяжелой перинатальной па-

тологией возможно нарушение процессов всасывания белков и углеводов, что наряду с синдромом мальабсорбции жиров вследствие холестаза, является показанием к использованию смесей на основе белковых гидролизатов, содержащих от трети до половины СЦТ в составе жиров, и сниженным уровнем или полной заменой на другие углеводы лактозы (альфаре, пептикейт и др.). У недоношенных детей при умеренной выраженности холестаза можно использовать смеси для недоношенных детей, содержащие 20–30% СЦТ и большое количество белка (пренутрилон, пренан и др.). У младенцев с затяжным холестазом, дефицитом веса оптимально использование смеси, содержащей обычный белок и пониженное содержание лактозы и жиров, из которых 50% СЦТ (хумана ЛП+СЦТ).

С целью снижения мальабсорбции жиров возможно назначение ферментных препаратов (креон из расчета от 1000 ЕД липазы/кг/сут до 1000 ЕД на 1 грамм жира в диете) под контролем копрограммы или липидограммы кала.

Урсодезоксихолевая кислота – желчная кислота, присутствующая в составе желчи млекопитающих, обладает гепатопротекторным действием, увеличивает выделение желчи и уменьшает холестаз. При холестазе на парентеральном питании урсодезоксихолевая кислота теоретически может быть полезна, стимулируя выделение желчи, однако нет никаких доказательств ее эффективности. Пероральное назначение урсофалька возможно только пациентам, получающим и усваивающим ЭП. При синдроме холестаза при уверенном усвоении ЭП показано проведение желчегонной терапии препаратом урсодезоксихолевой кислоты (урсофальк) из расчета 20 мг/кг/сут в 2 приема (в случае недостаточной эффективности доза может быть увеличена до 30 мг/кг/сут).

Метаболическая болезнь костей (остеопения) недоношенных

Основные запасы Са и Р плод получает в последние 6 недель, следовательно, все недоношенные младенцы имеют высокие потребности в этих минералах, которые не всегда возможно восполнить.

Остеопения недоношенных, определяемая как снижение минеральной костной плотности по отношению к ожидаемому уровню минерализации для плода или грудного ребенка сопоставимых массо-ростовых показателей или гестационного воз-

раста в сочетании с биохимическими и/или рентгенологическими изменениями. Эти изменения обычно включают гипофосфатемию, увеличение ЩФ и вторичный гиперпаратиреоз, которые могут сопровождаться рахитическими изменениями и/или спонтанными переломами.

Метаболическая болезнь костей (МБК) развивается у 16–40% недоношенных с ОНМТ и ЭНМТ, чаще при длительном парентеральном питании, и проявляется в 6–16 недель после рождения снижением массы и изменением архитектуры кости, при остеомалации за счет снижения минерализации кости становятся «мягкими». Характерные изменения на рентгенограмме появляются после значительной потери костной минерализации. МБК может проявляться в виде нетравматических переломов и в дальнейшем приводить к нарушениям роста и формирования костей [7, 8].

Щелочная фосфатаза (ЩФ) физиологически увеличивается в течение первых нескольких недель и имеет плато около 5–6 недель, дальнейшая тенденция к росту и повышению (> 800 МЕ/л) свидетельствует о риске остеопении. Уровень ЩФ не коррелирует со степенью деминерализации. Рахитические изменения можно видеть и на более низких уровнях (< 600 МЕ / л). Уровень ЩФ может быть обманчиво низким в условиях дефицита цинка или при воздействии глюкокортикоидов и не должен быть единственным показателем для скрининга остеопении. Специфичность улучшается, когда ЩФ используется в сочетании с уровнем фосфора. $ЩФ > 900$ МЕ / л и снижение фосфора в сыворотке крови $< 5,6$ мг / дл ($< 1,8$ ммоль / л) имеет 100% чувствительность и 70% специфичность. Алгоритм диагностики и лечения остеопении недоношенных представлен в таблице 2.

У недоношенных детей при длительной терапии фуросемидом (например, с хроническими заболеваниями легких) в патогенезе МБК играют роль дефицит кальция и метаболические изменения, связанные с вторичным гиперпаратиреозом. У этих новорожденных повышение паратгормона (ПТГ) приводит к потере фосфата с мочой и гипофосфатемии. Повышенный уровень ПТГ вызовет повышение уровня кальция в плазме за счет увеличения костной резорбции и увеличения почечной и кишечной абсорбции кальция. Таким образом, изолированный уровень кальция в плазме не может быть маркером риска МБК, необходимо контролировать

Таблица 2. Алгоритм диагностики и лечения остеопении недоношенных

Скрининг в 4–6 недель (Са, Р, ЩФ, экскреция фосфора с мочой или КРФ) масса при рождении <1500 ГВ<28 недель ППП>4 недель Невозможно достичь полного энтерального питания с добавлением фортификатора ГМ Применение нарушающих минерализацию кости препаратов (кортикостероиды, фуросемид, метилксантины, гепарин, фенобарбитал, фенитоин)
Возможны дообследования (рентгенография, паратгормон, 25 (ОН) витД)
Лечение – максимально переносимая энтеральная или парентеральная дотация. При непереносимости, ППП и повышении ПТГ>100пг/мл назначение кальцитриола, стартовая доза 0.05 мкг/кг/сут, максимальная 0.2 мкг/кг/сут
Мониторинг каждые 1–2 недели (Са, Р, ЩФ, экскреция фосфора с мочой или КРФ, ПТГ) Мониторинг экскреции Са с мочой (Са/креатинин) при терапии Са или кальцитриолом

Таблица 3. Рекомендованное потребление Са, Р и витамина Д

Источники	Кальций + (мг/кг/сут)	Фосфор ++ (мг/кг/сут)	Витамин Д +++ (МЕ/день)
Энтеральные потребности			
Atkinson and Tsang 2005 [9]	150–200	70–120	200–1000
Rigo and Senterre 2007 [10]	100–160	60–90	800–1000
ESPGAN 2010 [11]	120–140	60–90	800–1000
Abrams 2013 [12]	150–220	75–140	200–400
Парентеральные потребности			
Pereira-da-Silva 2011 [13]	75	44	–
ASPEN 2004 [14]	40–80 (1–2 ммоль/кг)	31–62 (1–2 ммоль/кг)	–
ESPGHAN 2005 [15]	52–100 (1,3–3 ммоль/кг)	31–71 (1–2,3 ммоль/кг)	0,8 мг/кг (32 МЕ/кг)

+ для пересчета в ммоль разделить на 40

++ для пересчета в ммоль разделить на 32

+++ для пересчета в мг разделить на 40

уровень фосфора. В дополнение к сывороточным уровням кальция, фосфора и ЩФ полезным может быть также измерение суточной экскреции фосфора и кальция или оценка канальцевой реабсорбции фосфата (КРФ), которая вычисляется из соотношения фосфора и креатинина в сыворотке и моче, полученных в одно и то же время. $\text{КРФ} = \text{фосфор мочи/фосфор сыворотки} \times \text{креатинин сыворотки/креатинин мочи}$.

При дотации препаратов Са и Р индивидуальная реакция может быть разной в зависимости от состояния, основной патологии, рН содержимого кишечника, абсорбции и толерантности добавки. Фосфат

калия для внутривенного введения при введении энтерально в виде раствора может быть оптимальной формой пищевых добавок фосфора вследствие непереносимости других доступных фосфатных солей. У детей, получающих калийсберегающие диуретики, необходимо тщательно следить за изменениями электролитного баланса при дополнительной нагрузке натрием и калием в растворах. Препараты кальция могут быть назначены при вторичном гиперпаратиреозе и низкой канальцевой реабсорбции фосфора.

Младенцы, достигшие полного объема ЭП смесью для недоношенных или грудным молоком, обо-

гащенным фортификатором, достигают оптимального уровня потребления – примерно 180–220 мг/кг/день кальция и 100–130 мг/кг/день фосфора, из которых 60% кальция и 80% фосфора подвергаются всасыванию и усваиваются. Несмотря на такое хорошее усвоение, некоторые дети могут развивать МБК, особенно при тяжелой основной патологии, и могут нуждаться в минеральных добавках кальция и / или фосфора (таблица 3).

После начала курса минеральных добавок или другого лечения необходим индивидуализированный мониторинг с учетом терапевтических целей, основного дефицита и специфического лечения. Для детей с гипофосфатемией дотация фосфора регулируется до достижения целевого значения фосфора в сыворотке $> 5,5$ мг / дл (1,8 ммоль/л). Для детей, получающих кальций или кальцитриол, цель в нормализации уровня ПТГ, мониторинг гиперкальциемии, нормализация уровня фосфора в крови, снижение экскреции фосфора с мочой.

Клинический пример

Девочка А от матери 23 лет, от 1-й беременности двойней, протекавшей с угрозой на всем протяжении, роды 1 на 31 неделе. 1 из двойни, 1540/40 см 5/6 по Апгар, состояние тяжелое, крик слабый, СРАР 2 сут. 2-й ребенок из двойни умер в неонатальном периоде (причина НЭК, сепсис). Клиника НЭК, частичной кишечной непроходимости с рождения – по зонду примесь желчи и слизи. В возрасте 11 суток ухудшение состояния в связи с апноэ – переведена на НСРАР до 15 суток, по зонду желчь, затем энтеральное кормление в объеме 2–20 мл усваивала. В 26 суток – ухудшение – рецидив НЭК, падение сердечной деятельности – ИВЛ до 29 суток. Затем экстубирована, начато «трофическое питание» (по 1,5–2 мл/1 кормление). В возрасте 49 суток рецидив НЭК, отеки. Рентгеноконтрастное исследование брюшной полости – пассаж контраста отсроченно получен, данных за аномалии ЖКТ не выявлено. С 55 сут начато ЭП с расширением нагрузки до 15 мл, на 61 суток – рецидив НЭК, кровь в стуле, тромбоциты $78 \cdot 10^3$ /мкл. По ОАК определялся лейкоцитоз со сдвигом влево, снижение гемоглобина, коррекция гемотрансфузией №3. С 13 суток определялся синдром холестаза с нарастанием (до 108 общ, 55 прямой), к 1 месяцу жизни повышение уровня трансаминаз с нарастанием до 6–8 норм. С 62 суток изменен режим введения

жировой эмульсии и снижена доза – 1–1,5 г/кг/сутки в прерывистом режиме через день, замена интралипида на СМОФлипид, увеличена доза жирорастворимых витаминов до 10 мл виталипида. ПЦР крови на ВПГ 1,2, ЦМВ, токсоплазма отрицательно. В посеве крови в 64 суток рост *Candida parapsilosis*. Рентгенологическая картина пневмонии с 11 суток по 36 суток по УЗИ без выраженной патологии. Проводилась антибактериальная терапия ванкомицин, меронем, метронидазол, зивокс, тиенам, амикацин, тазоцин, нетилмицин, эритромицин, амоксиклав, гентамицин, сульперазон. Противомикотическая терапия дифлюкан. Прочая терапия: лазикс, церукал, но-шпа, контрикал, зантак, цитофлавин, ЭМОЛТ №3, пентаглобин №6, виталипид, солувит, элькар, ППП, урсофальк, эспумизан, линекс, панкреатин, бифидум, мотилиум, фламин, колистин. На 2 месяце жизни ребенка был взят анализ мочи на органические кислоты – повышена концентрация 2-гидроксиизобутирата, 2-гидроксиизовалериановой кислоты, 3-гидроксибутирата, 4-гидроксифениллактата, 4-гидроксифенилпирувата, N-ацетилтирозина, фумаровой кислоты, лактата, метилмалоновой кислоты, что было расценено как вероятная митохондриальная патология. При исследовании ТМС крови данных за наследственные аминокислотопатии, органические ацидурии и дефекты митохондриального бета-окисления не выявлено.

На 72 сутки жизни состояние ребенка осталось тяжелым за счет инфекционного токсикоза, интолерантности ЭП, дефицита М тела – вес 2520 (+980 от рождения), синдрома угнетения, синдрома холестаза. Appetit снижен. Кормился из соски по 5 мл нутрилон пепти гастро. Ребёнок среднего физического развития, недостаточного питания, правильного телосложения. Кожные покровы иктеричные с серо-зеленым оттенком, выражен периоральный и периорбитальный цианоз, акроцианоз, мраморность. Отеков нет. ПЖК развита недостаточно, распределена равномерно. Тургор не снижен. Кости черепа мягкие. Живот вздут, доступен пальпации во всех отделах, мягкий, безболезненный. Перистальтика активная. Печень +2 см выступает из-под реберной дуги. Селезёнка +1,5 см. Стул темно-желто-зеленый со слизью, зловонный, однократно за сутки со стимуляцией. Мочится свободно, самостоятельно, моча насыщенная желтая. Динамика биохимических показателей представлена в таблице 4.

Таблица 4. Динамика биохимических показателей крови у больной А

Показатель	Время взятия анализа (сутки от начала лечения)						Норма
	29	73	78	91	99	115	
АЛТ	133	140	118	122	60	89	0–40 ед/л
АСТ	533	262	132	154	105	63	0–40 ед/л
ГГТ	–	496	257		154	113	0–64 ед/л
Общий белок	38,6	49,6	37,3	46	48	51,3	64–86 г/л
Альбумин	–	–	23	29	31,3	–	35–50 г/л
Преальбумин	–	–	0,05		0,08	0,13	0,08–0,4 г/л
Билируб общ	108	119,2	112,6	71,1	53,9	42,7	1,3–20,5 мкмоль/л
Прямой	55	84,5	77,2	61,5	38,8	26,3	1,5–7 мкмоль/л
С-РБ	-	45,1	3,5	59,7	17	0,7	0,1–8,2 мг/л

Таблица 5. Динамика биохимических показателей крови у больной А (продолжение)

Показатель	73 сут	78 сут	91 сут	99 сут	115 сут	Норма
ЩФ	881	642		1471	1475	Ед/л
Фосфор	0,99		1,02	0,8	1,71	0,74–1,52 ммоль/л
Кальций общий	2,24	1,97	1,93	2,37	2,25	2,0–2,7 ммоль/л

По УЗИ брюшной полости признаки спленомегалии без изменений эхоструктуры паренхимы, реактивный панкреатит, утолщения стенок желчного пузыря, холестаза.

Девочка получала питание в трофическом объеме смесью альфаре с постепенным расширением объема. Получала терапию: противомикробную: вилимиксин в/в, селективная деконтаминация кишечника – метронидазол per os, противомикробная терапия – микамин в/в, инфузионную: мексидол, карнитин, витамин В₆, С, ККБ, парентеральное питание (аминовен-инфант, СМФлипид, виталипид), гепатопротекторную: урсофальк, ингаляционную: беродуал, буденит. Была получена положительная динамика за счет расширения энтеральной нагрузки. Контрольные посевы крови – отрицательные, ПЦР герпес-группа, бактериальные и грибковые АГ – отрицательные. На 81 сутки жизни нарастающая отечность правой нижней конечности,

воспалительные явления. По данным Rg, у ребенка имели место рахитоподобные изменения трубчатых костей, нельзя было исключить гематогенный остеомиелит, поднадкостничный перелом правой бедренной кости, рентгенологическая картина не позволяла исключить тяжелого рахитоподобного заболевания, после дообследования изменения расценены как тяжелая остеопения недоношенных на фоне рахита и дефицита фосфора. Динамика биохимических показателей представлена в таблице 5.

Проведена частичная смена а/б терапии (зивокс + меронем). Увеличена инфузия электролитов, парентеральная дотация – витаминотерапия, начат прием альфакальцидола. На 89 сутки было отмечено резкое ухудшение состояния за счет болевого синдрома (тахипноэ, парез кишечника), отека левого бедра, рентгенологически – патологический перелом левой бедренной кости в средней трети

без смещения. Хирургом было наложено лейкопласторное вытяжение по Шеде. Анальгетики, ВВЛ PS/CPAP через назотрахеальную трубку с 89–91 суток в связи с клиникой болевого шока продолжена терапия: противомикробная (меронем, зивокс, флуконазол в/в, ванкомицин per os), противогеморрагическая (викасол 1%, трансфузия СЗП), парентеральное питание (аминовен-инфант, СМОФлипид с виталипидом), симптоматическая терапия. К 93 суткам отмечена стабилизация состояния. Продолжено вскармливание смесью альфаре с наращиванием объема.

Альфаре была выбрана как смесь с достаточным (2,1 г/100мл) содержанием гидролизованного сывороточного белка, что снижает время нахождения смеси в желудке, ускоряет пассаж по ЖКТ. Жировой компонент альфаре представлен на 50% СЦТ, которые подвергаются всасыванию в кишечнике без участия желчных кислот и транспортируются из энтероцита по системе воротной вены в неизменном виде. Смесь альфаре безлактозная, углеводный компонент представлен в основном мальтодекстрином, переносился хорошо. В качестве дотации фосфора ребенок получал перорально глицерофосфат кальция, продолжен прием альфакальцидола. Интактный паратгормон 58,6 пг/мл, ТТГ 1,26 мкМЕ/мл (0,55–6,70), Т4 св 17,6 пМоль/л (9,4–30,0).

В дальнейшем после расширения объема ЭП поведена постепенная замена смеси на жидкий симилак особая забота, который содержит максимальное количество белка (2,67 г на 100 мл), фосфора (70 мг/100мл) и кальция (130 мг/100 мл) в единице объема. По данным копрологии, у ребенка отмечалась умеренная стеаторея (жир нейтральный единичный, соли жирных кислот, эпителий цилиндрический, плоский единичные в п/з, жирные кислоты в большом количестве, слизь в небольшом количестве, лейкоциты в п/зр 0-1-3). Был назначен креон из расчета 1000 ед/кг/сут. Углеводный компонент (50% лактозы) хорошо усваивался, клиники лактазной недостаточности не было.

Проведено лечение: Противомикробная терапия: вилимиксин в/в, метронидазол per os, микамин, флуконазол в/в, зивокс+меронем, сульперазон, ванкомицин per os. Инфузионная терапия: мексидол, карнитин, витамин В₆, С, ККБ, парентеральное питание (аминовен-инфант, солувит, СМОФлипид, виталипид), гепарин, эпокрин, СЗП. Ингаляцион-

ная: беродуал, буденит. Солукортеф 3 мг/кг, кортеф, альфакальцидол, глицерофосфат кальция, примадофилус.

К 4 месяцам жизни ребенка на фоне проводимого лечения инфекционный процесс купирован. Аппетит хороший, кормится в объеме 60–70 мл × 8 р/д, в весе прибавлял. После купирования проявлений НЭК, начала энтерального питания, значения урсодезоксихолевой кислоты холестаза разрешился, нормализовались уровни билирубина, АЛТ, АСТ. Купирована анемия (нарастание уровня гемоглобина с 75 до 112 г/л на фоне терапии препаратами железа, эпокрином, достаточной дотации белка). Произошла консолидация перелома, повышение уровня фосфора, сохраняется высокий уровень ЩФ. Двигательная активность достаточная, на осмотр реагирует двигательным и эмоциональным беспокойством. Ребёнок астенического телосложения, недостаточного питания. Кожные покровы бледно-розовые на смуглом фоне, периорбитальный цианоз. ПЖК развита недостаточно, распределена равномерно. Живот подвдут, доступен пальпации во всех отделах, мягкий, безболезненный. Перистальтика активная. Печень +3 см выступает из-под реберной дуги. Селезёнка +0,5 см. Стул серо-желтый или желтый с комочками, за сутки 1 раз самостоятельный. Моча светлая, диурез достаточный. Выписана в возрасте 4 месяца 3 дня с весом 3150 (+630 за 1,5 месяца).

Клинический диагноз: Основной: Некротизирующий энтероколит 2Б.

Осложнения: Синдром холестаза, цитолиз. Холестит. Белково-энергетическая недостаточность.

Сопутствующий: Инвазивный кандидоз (кандидемия *Candida parapsilosis*). Остеопения смешанного генеза. Патологический перелом левой бедренной кости. Гематогенный остеомиелит диафиза правой бедренной кости. Транзиторная надпочечниковая недостаточность. Перинатальное поражение ЦНС гипоксически-ишемического генеза, синдром вегетативных нарушений. Недоношенность 31 неделя. 1 из двойни.

Рекомендации: Кормить смесь Семилак Нешур (белок 1,9 г/100 мл, фосфор 46 мг/100мл, кальций 78 мг/100 мл) по 70–80 мл × 8 раз. Добавлять фортификатор ГМ ФМ85 (0,2 г белок / 15 мг кальций / 9 мг фосфор) по 1 саше в каждое кормление 6–8 раз/сутки (белок – 3,5–4 г/кг/сут, фосфор –

100–108 мг/кг/сут, кальций – 170–183 мг/кг/сут). Урсофальк, фолиевая кислота, витамин Е, кортеф со снижением и последующей отменой, левокарнитин, креон, альфакальцидол, примидофилус. Контроль УЗИ брюшной полости и желчного пузыря, контроль клинического и биохимического анализа крови.

Обсуждение. Длительное упорное течение НЭК с ранним/внутриутробным началом, гибель одного ребенка из двойни от НЭК, сепсиса свидетельствует о тяжелом течении некротизирующего энтероколита в неонатальном периоде. Возможно, в таком случае требовалась более длительная энтеральная пауза на начальных этапах. Необходимо помнить о том, что при энтеральной паузе невозможно назначение любых пероральных препаратов. Назначение антисекреторных препаратов недоношенным новорожденным является дискуссионным вопросом, при подавлении желудочной секреции возможно повышение риска НЭК.

Холестаз у ребенка развился как осложнение НЭК, полного парентерального питания. После развития холестаза был изменен режим назначения жировых эмульсий (снижение дозы до 1–2 г/кг через день), (рекомендуется увеличить дотацию внутривенных жирорастворимых витаминов (виталипид), целесообразно провести замену традиционной жировой эмульсии на содержащую рыбий жир (СМОФлипид), в соответствии с рекомендациями для профилактики и улучшения течения холестаза при ПП).

Свидетельством вторичного характера холестаза является его разрешение по мере выздоровления ребенка от НЭК и возобновления энтерального питания. В план обследования ребенка с холестазом и цитолизом были включены диагностические методы обнаружения метаболических нарушений с неонатальным холестазом. В ходе обследования выявлено подозрение на митохондриальную патологию, однако анализ взят на высоте холестаза, при полном парентеральном питании и внутривенном введении аминокислот, повторный анализ не подтвердил подозрения.

Недостаточная дотация витамина Д, холестаз, невозможность энтерального усвоения питания, длительное парентеральное питание без добавления фосфора вызвало у девочки развитие остеопении, осложненной спонтанным переломом. Дотация кальция, не сопровождающаяся дотацией

фосфора, представляет опасность избытка кальция, который, в свою очередь, повышает риск камнеобразования в почках и желчном пузыре. Отсутствие парентеральных препаратов фосфора для новорожденных значительно затрудняет задачи неонатологов по выхаживанию недоношенных новорожденных на длительном парентеральном питании. Для энтерального восполнения потребностей фосфора были использованы глицерофосфат кальция, альфакальцидол и фортификатор грудного молока.

Заключение. Таким образом, необходимость длительного ПП у недоношенных новорожденных наиболее часто обусловлено развитием некротического энтероколита. Тяжесть развивающегося холестаза в данной ситуации усугубляется течением септического процесса и невозможностью естественной стимуляции желчеотделения посредством ЭП. Холестаз вызывает повреждения гепатоцитов с нарушением их функции, включая снижение белкосинтетической и снижение уровня фибриногена, изменение аминокислотного состава сыворотки крови и другие нарушения. Однако после излечения от НЭК и восстановления ЭП холестаз полностью разрешается и функции гепатоцитов нормализуются.

Остеопения (метаболическая болезнь костей) недоношенных в виде снижения минерализации костей и иногда спонтанных переломов развивается у детей ОНМТ и ЭНМТ, особенно с трудностями энтерального вскармливания. Для профилактики и лечения требуется дотация кальция, фосфора и витамина Д под контролем уровня кальция, фосфора, ЩФ, ПТГ в сыворотке крови и экскреции кальция и фосфора с мочой.

Наибольшие затруднения при невозможности проведения ЭП возникают из-за отсутствия в Российской Федерации препаратов для парентерального введения фосфора детям 1 года жизни. Глицерофосфат натрия и фосфат калия являются эффективными для дотации фосфора и безопасными, как показывает мировая неонатальная практика. В настоящее время Европейским комитетом по питанию ESPGHAN разрабатывается новый протокол питания недоношенных, который предусматривает парентеральную дотацию 1–2 ммоль/кг/сут кальция и фосфора недоношенным новорожденным с первой недели жизни, что делает проблему дефицита препаратов парентерального фосфора в России особенно острой.

Литература

1. *Thompson A.M., Bizzarro M.J.* Necrotizing Enterocolitis in Newborns. Pathogenesis, Prevention and Management Drugs. 2008; 68 (9): 1227–1238
2. *McKiernan P.G.* Neonatal cholestasis. *Semin Neonatol.* 2002 Apr;7 (2):153–65 7:153–165 doi:10.1053/siny.2002.
3. *Neu J.* Gastroenterology and nutrition. Elsevier, 2012. Chapter 18. *Andres J.M., Haafiz A.B.* Neonatal cholestasis. p283
4. *Feldman A.G., Sokol R.G.* 2013 Neonatal cholestasis. *Neoreviews.* 2013 Feb 1; 14 (2): 10.1542/neo.14–2–e63.
5. *Götze T., Blessing H., Grillhösl Ch., Gerner P., Hoerning A.* Neonatal Cholestasis – Differential Diagnoses, Current Diagnostic Procedures, and Treatment. *Front Pediatr.* 2015; 3: 43. Published online 2015 Jun 17. doi:10.3389/fped.2015.00043.
6. *Nightingale S., Ng V.L.* Optimizing nutritional management in children with chronic liver disease. *Pediatr Clin North Am.* 2009 Oct;56 (5):1161–83. doi: 10.1016/j.pcl.2009.06.005.
7. *Rustico S.E., Calabria A.C., Garber S.J.* Metabolic bone disease of prematurity. *Journal of Clinical & Translational Endocrinology Elsevier,* 1 (3): 85–91, September 2014.
8. *Wood C.L., Wood A.M., Harker C., Embleton N.D.* Bone Mineral Density and Osteoporosis after Preterm Birth: The Role of Early Life Factors and Nutrition. *Int J Endocrinol.* 2013; 2013: 902513. Published online 2013 Apr 10. doi: 10.1155/2013/902513.
9. *Atkinson S., Tsang R.C.* Calcium and phosphorus. In: *Tsang R.C., Uauy R., Koletzko B., Zlotkin S.H., editor.* Nutrition of the preterm infant: scientific basis and practice. 2. Cincinnati: Digital Educational Publishing; 2005. pp. 245–275.
10. *Rigo J., Pieltain C., Salle B., Senterre J.* Enteral calcium, phosphate and vitamin D requirements and bone mineralization in preterm infants. *Acta Paediatr.* 2007:969–974. doi: 10.1111/j.1651–2227.2007.00336.x.
11. Practical Approach to Paediatric Enteral Nutrition: A Comment by the ESPGHAN Committee on Nutrition ESPGHAN Committee on Nutrition: *Braegger Ch., Decsi T., Dias J.A., Hartman C., Kolacek S., Koletzko B., Koletzko S., Mihatsch W., Moreno L., Puntis J., Shamir R., Szajewska H., Turck D., van Goudoever J.*
12. *Abrams S.A.* Calcium and Vitamin D Requirements of Enterally Fed Preterm Infants. From the American Academy of Pediatrics. *Pediatrics,* April 2013.
13. *Pereira-da-Silva L., Costa A., Pereira L., Filipe A., Virella D., Leal E., Moreira A., Rosa M., Mendes L., Serelha M.* Early high calcium and phosphorus intake by parenteral nutrition prevents short-term bone strength decline in preterm infants. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2011 Feb;52 (2):203–9. doi: 10.1097/MPG.0b013e3181f8b295.
14. *Mirtallo J., Canada T., Johnson D., et al.* Safe practices for parenteral nutrition. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* 2004;28: S39–70.
15. *Koletzko B., Goulet O., Hunt J., et al.* Guidelines on paediatric parenteral nutrition of the European Society of Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (ESPGHAN) and the European Society for Clinical Nutrition and Metabolism (ESPEN), Supported by the European Society of Paediatric Research (ESPR). *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2005;41 Suppl 2: S1–87.

Рекомендуемая литература

1. *Детские болезни. Учебник. Том 1. Неонатология /под ред. Н.Н. Володина, Ю.Г. Мухиной, А.И. Чубаровой. М.: Династия, 2011.*
2. *Парентеральное и энтеральное питание детей. Практические рекомендации // под ред. Ю.В. Ерпулёвой, А.И. Чубаровой, О.Л. Чугуновой.: ГОЭТАР-Медиа, 2016.*
3. *Софронова Л.Н.* Остеопения недоношенных. Истоки здоровья и болезней недоношенных детей: метод. пособ. М., 2010.

Авторы

ЕРПУЛЁВА Юлия Владимировна	Доктор медицинских наук, профессор кафедры детской хирургии педиатрического факультета Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н.И. Пирогова Министерства здравоохранения РФ, 117997, Россия, Москва, ул. Островитянова, д. 1. E-mail: j_stier@mail.ru
ЧУБАРОВА Антонина Игоревна	Доктор медицинских наук, профессор кафедры госпитальной педиатрии имени академика В.А. Таболина педиатрического факультета российского национального исследовательского медицинского университета им. Н.И. Пирогова, 117997, Россия, Москва, ул. Островитянова д. 1
ВАЙНШТЕЙН Наталья Петровна	Кандидт медицинских наук, доцент кафедры. Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова, кафедра госпитальной педиатрии имени академика В.А. Таболина педиатрического факультета, зав 1 инфекционного отделения, Государственное бюджетное учреждение здравоохранения города Москвы «Детская городская клиническая больница №9 им. Г.Н. Сперанского Департамента здравоохранения города Москвы». 117997, Россия, Москва, ул. Островитянова, д. 1. ngolubkina@inbox.ru
БРИТАНИШСКАЯ Екатерина Алексеевна	Врач-неонатолог, врач ультразвуковой диагностики, Государственное бюджетное учреждение здравоохранения города Москвы «Детская городская клиническая больница №9 им. Г.Н. Сперанского Департамента здравоохранения города Москвы», 1 инфекционное отделение, 123317, Россия, Москва, Шмитовский проезд, д 29
МИТИНА Юлия Юрьевна	Врач-неонатолог, врач ультразвуковой диагностики, Государственное бюджетное учреждение здравоохранения города Москвы «Детская городская клиническая больница №9 им. Г.Н. Сперанского Департамента здравоохранения города Москвы», 1 инфекционное отделение, 123317, Россия, Москва, Шмитовский проезд, д 29

Козлов Ю.А., Новожилов В.А., Распутин А.А.

АТРЕЗИЯ ПИЩЕВОДА И ГЕНЕТИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ – ВЗГЛЯД ДЕТСКОГО ХИРУРГА

Городская Ивано-Матренинская детская клиническая больница, Иркутск;
Иркутская государственная медицинская академия последипломного образования;
Иркутский государственный медицинский университет

Kozlov Yu.A., Novozhilov V.A., Rasputin A.A.

ESOPHAGEAL ATRESIA AND GENETIC DISORDERS – A PEDIATRIC SURGEON'S OPINION

Municipal Ivan and Matryona Children's Clinical Hospital, Irkutsk; Irkutsk State Medical Academy of Post-Graduate Studies;
Irkutsk State Medical University

Резюме

В научном обзоре читателю представлены данные о сочетании атрезии с генетическими заболеваниями, которые должны обсуждаться в обязательном порядке до хирургического вмешательства, чтобы правильно распорядиться дальнейшей судьбой пациента с атрезией пищевода.

Ключевые слова: атрезия пищевода, сочетанные аномалии, генетические заболевания

Abstract

The scientific review presents the data related to the combination of atresia with genetic disorders that must be discussed before the surgery to make a correct decision on the fate of the patient with esophageal atresia.

Key words: esophageal atresia, combined abnormalities, genetic disorders

Введение

Сочетанные аномалии развития у новорожденных с атрезией пищевода встречаются с частотой до 60% [1–7]. В основе возникновения сочетанных аномалий лежит патологический механизм деления передней кишки на вентрально расположенную трахею и дорзально размещенный пищевод. Только у 6–10% пациентов заболевание носит генетическую природу [8–11]. Происхождение аномалии у оставшихся 90% больных имеет неизвестный характер [12, 13].

Все разнообразие клинических форм атрезии пищевода можно разделить на две основные группы [14–16]:

1. Изолированные формы аномалии.
2. Сочетанные формы заболевания (**рисунок 1; таблица 1**).

Среди последних необходимо выделить генетические формы, обусловленные хромосомной или моногенной природой, и спорадические формы. Внутри спорадических форм атрезии пищевода выделяют сопутствующие врожденные поро-

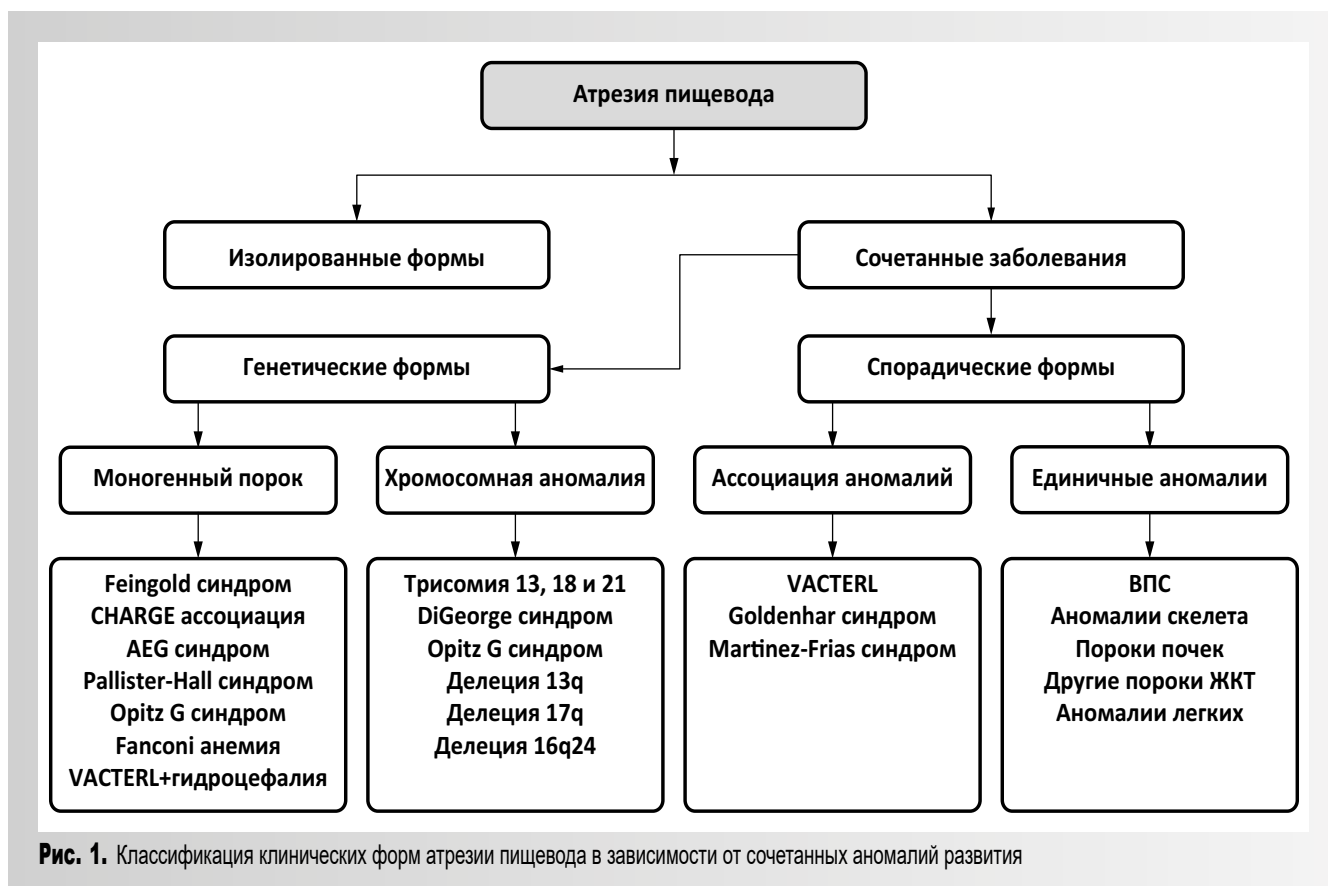
ки развития, которые носят характер монопорока или могут ассоциироваться и образовывать комплексы аномалий, такие как синдромы VACTERL, Goldenhar и Martinez-Frias.

Однако цель научного обзора состоит в описании генетических форм атрезии пищевода, к изложению которых мы переходим непосредственно.

Моногенные заболевания, сопровождающиеся атрезией пищевода

Синдром Фейнгольда

Синдром Фейнгольда (Feingold), еще известный как окуло-дигито-эзофагеально-дуоденальный синдром (ODED синдром), является крайне редким заболеванием, характеризующимся микроцефалией, малыми размерами тела и большим количеством аномалий кишечника и пальцев. Различают два подтипа синдрома: FS1 – наиболее полная форма; FS2 – неполная форма, характеризующаяся отсутствием атрезий кишечника в своем составе. Фенотип синдрома характеризуется ассоциацией



признаков: микроцефалия разной степени выраженности, глубоко расположенные крылья носа, аномалии ушных раковин, микрогнатия, аномалии рук и ног, а также атрезия пищевода и двенадцатиперстной кишки.

Аномалии кистей рук проявляются в виде деформации сгибателей среднего пальца и клинодактилии второго пальца, отмечается также гипоплазия средней фаланги (брахимезофалангия) и слабо развитые большие пальцы (гипоплазия большого пальца). Аномалии ступней проявляются в синдактилии 2–3-го и 4–5-го пальцев. Гастроинтестинальные аномалии встречаются у каждого второго ребенка.

Точная распространенность синдрома Фейнгольда достоверно неизвестна. Этот синдром вызывают мутации в гене MYCN [17, 18]. Очевидно, что MYCN-ген прописывает информацию для выработки белка, который играет важную роль в формировании тканей и органов во время эмбрионального развития. Исследования у животных показали, что этот белок необходим для нормального развития конечностей, сердца, почек, нервной системы, пи-

щеварительной системы и легких. MYCN-протеин регулирует деятельность других генов, будучи связанным с определенными областями ДНК. На основе этого свойства белок является транскрипционным фактором.

Мутации в гене MYCN, которые вызывают синдром Фейнгольда, способствуют формированию одной копии гена в каждой клетке для выработки любого функционального MYCN-протеина. В результате только половина нормального количества этого белка доступна, чтобы управлять деятельностью определенных генов во время эмбрионального развития. Однако подробный механизм этого процесса до конца неизвестен.

Дети с синдромом Фейнгольда часто рождаются с врожденной кишечной непроходимостью, вызванной атрезией различных сегментов кишечной трубки. В большинстве случаев атрезия возникает в верхних сегментах пищеварительного тракта – в пищеводе (атрезия пищевода) или двенадцатиперстной кишке (атрезия двенадцатиперстной кишки). Атрезия пищевода у больных с синдромом

Таблица 1. Генетические синдромы, хромосомные аномалии и ассоциации, включающие атрезию пищевода и трахеопищеводную фистулу

МОНОГЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ			
Заболевание	Ген	Место расположения	Дефекты
Синдром Feingold	MYCN	2p24.1	Атрезия кишечника, низкий рост, аномалии конечностей
Синдром CHARGE	CHD7	8q12	Колобома, врожденные пороки сердца, атрезия хоан, задержка психомоторного и физического развития, гипоплазия половых органов, аномалии ушных раковин
Синдром AEG	SOX2	3q26.3-q27	Аномалии глаз – анофтальмия, колобома, атрезии кишечника, аномалии ушных раковин, голопрозэнцефалия
Синдром Pallister-Hall	GLI3	7p13	Гипоталамическая гамартома, поли- и синдактилия, атрезия ануса, удвоение надгортанника, гипопитуитаризм
Синдром Opitz G	MID1	Xp22	Гипертелоризм, ларинготрахеозофагеальная расщелина, гипоспадия и атрезии кишечника
Анемия Fanconi	FANCA	16q24.3	Гипоплазия костного мозга и панцитопения, острый миелоидный лейкоз, нарушения пигментации кожи
Синдром VACTERL+hydrocephalus	FANCC, FANCD1, FANCD2, FANCG, FANCB	9q22.3 13q12.3 3p25.3 9p13 Xp22.31	(V) = позвоночные аномалии; (A) = анальная атрезия; (C) = сердечные дефекты; (T) = трахеопищеводный свищ; (E) = атрезия пищевода; (R) = почечные аномалии; (L) = аномалии конечностей; + (hydrocephalus) = гидроцефалия
ХРОМОСОМНЫЕ АНОМАЛИИ			
	Ген	Место расположения	Дефекты
Трисомия (синдром Дауна, синдром Патау, синдром Эдвардса)		Хромосомы 13, 18, 21	Различные большие аномалии развития, сопровождающиеся задержкой умственного развития, атрезии кишечника и характерные фенотипы
Синдром DiGeorge (синдром делеции 22q11)	TBX1	22q11.2	Врожденные пороки сердца, гипертелоризм, расщелина неба и верхней губы, гипоспадия, срединные дефекты
Синдром делеции 13q – синдром Орбелли	ZIC2	13q22	Микрофтальмия, гипертелоризм, задержка роста, срединные дефекты и кишечные атрезии
Синдром делеции 17q – синдром Смит-Магенис	RARα NOG TBX4	17q21.3-q24.2	Задержка умственного развития, лицевой дизморфизм, гипоплазия лица, интестинальные атрезии, экстрофия мочевого пузыря
Синдром 16q24	FOXF1	16q24.1	Задержка развития, тромбоцитопения, аномалии лица
Синдром Opitz-Kaveggia	FGS 1–5	?	Задержка развития, мышечная гипотония, атрезия ануса
АССОЦИИАЦИИ АНОМАЛИЙ			
	Ген	Место расположения	Дефекты
VACTERL ассоциация			(V) = позвоночные аномалии; (A) = анальная атрезия; (C) = сердечные дефекты; (T) = трахеопищеводный свищ; (E) = атрезия пищевода; (R) = почечные аномалии; (L) = аномалии конечностей
Синдром Goldenhar			Неполное развитие уха, носа, мягкого нёба, губы и нижней челюсти на одной стороне тела, дермоиды на теле
Синдром Martinez-Frias			Ассоциация внепеченочной формы атрезии желчевыводящих путей и атрезии двенадцатиперстной кишки, гипоплазии поджелудочной железы и мальротации кишечника

Фейнгольда встречается в 30–40% случаев заболевания. Сопутствующие аномалии, маленький рост и микроцефалия не влияют на заживление анастомоза пищевода.

Синдром CHARGE или синдром Холла-Хитнера

Об ассоциации CHARGE стало известно в 1981 г., когда на основании анализа предшествующей литературы было отмечено необычно частое сочетание между собой колобомы глаза (Coloboma), пороков сердца (Heart disease), атрезии хоан (Atresia choane), задержки физического и психомоторного развития (Retarded growth and development), гипоплазии половых органов (Genital hypoplasia), аномалий ушных раковин и/или глухоты (Ear anomalies/deafness). Таким образом образовался акроним, состоящий из первых букв соответствующих английских терминов, и название – ассоциация CHARGE, прочно закрепившееся в литературе.

В настоящее время зарегистрировано достаточно большое количество случаев такой ассоциации, хотя минимальные диагностические критерии до сих пор не разработаны и вопрос о трактовке неполных форм остается открытым. Ассоциация CHARGE встречается достаточно часто. По данным G. Engriquez, из 306 больных с атрезией хоан отмечены сопутствующие пороки развития, в том числе у 41 – пороки сердца, а у 24 – колобомы радужки.

Патология ушных раковин заключается в аномалиях формы (вплоть до атрезии наружного слухового прохода) и в глухоте нейросенсорного типа. У некоторых больных отмечают микрогнатию, парез лицевого нерва, расщелины губы и нёба, асимметрию лица, колобомы, микрофтальм, помутнения роговицы, катаракту.

У пациентов с CHARGE синдромом отмечают нарушения строения мозга (аринэнцефалия, реже – гидроцефалия), желудочно-кишечного тракта (чаще атрезия пищевода, хотя есть и наблюдения атрезии прямой кишки и пилоростеноза), пороки почек (односторонняя аплазия, подковообразная почка и т. д.).

Этиология ассоциации CHARGE неясна. Около 80% случаев являются спорадическими. В то же время известен ряд семейных случаев, в которых те или иные признаки передаются из поколения в поколение. Выраженность и спектр аномалий

у разных членов семьи существенно варьируют. В последнее время болезнь связывают с мутациями гена CHD7, кодирующего хромодомен-содержащий ДНК-связывающий белок с геликазной активностью [19, 20]. Считается, что такие протеины участвуют в раннем эмбриогенезе, регулируя экспрессию генов.

Отмечается сходство между ассоциациями CHARGE и VACTERL по спектру пороков развития – обе ассоциации иногда могут быть выражением одних и тех же дефектов развития организма.

Отношение детского хирурга к больным с CHARGE синдромом заключается в знании спектра сопутствующих аномалий, которые могут повлиять на течение послеоперационного периода, в основном пороков развития сердца и носовых ходов. Других особенностей организма у этих пациентов обычно не существует. В любом случае, доминирующей мальформацией является атрезия пищевода, которая нуждается в первоочередной коррекции. Реконструкция атрезии хоан может быть выполнена через 1–2 недели после выполнения эзофагеального анастомоза, когда ребенок будет нуждаться в спонтанном дыхании, которое, естественно, будет затруднено из-за обструкции верхних дыхательных путей.

Синдром AEG (синдром SOX2-анофтальмия)

Главными отличительными признаками синдрома являются аномалии глаз – микрофтальмия, анофтальмия, гипоплазия зрительного нерва, колобома. У части пациентов определяется атрезия пищевода и/или изолированный трахеопищеводный свищ. Наблюдаются аномалии строения ушных раковин, пороки развития сердца, крипторхизм, расширение боковых желудочков головного мозга и голопрозэнцефалия.

AEG синдром затрагивает каждого из 250 000 рожденных живыми детей. Приблизительно 10–15% людей с анофтальмией имеют это генетическое отклонение. AEG синдром возникает в результате мутации в гене SOX2 (3q26.33) – данные J. Que [21] и K. Williamson [22]. Этот ген прописывает информацию для того, чтобы синтезировать белок, который играет важную роль в формировании многих различных тканей и органов во время эмбрионального развития. Белок SOX2 регулирует деятельность других генов, особенно тех, которые важны для нормального развития глаз.

Мутации в гене SOX2 предотвращают производство функционального белка SOX2. Отсутствие этого белка препятствует деятельности генов, которые важны для развития глаз и других частей тела. Неправильное развитие этих структур вызывает признаки синдрома SOX2-анофтальмия. АЕГ синдром наследуется по аутосомно-доминантному типу, что означает, что одной копии измененного гена в каждой клетке достаточно, чтобы вызвать заболевание. Большинство случаев синдрома возникает из новых мутаций в гене SOX2 и происходит у людей без предшествующей истории АЕГ синдрома в их семье.

Дети с АЕГ синдромом обычно рождаются без глазных яблок (анофтальмия), хотя у некоторых новорожденных имеются маленькие глаза (микрофтальмия). Термин анофтальмия часто используется попеременно с микрофтальмией, потому что у пациентов без видимых глазных яблок, как правило, существует небольшой остаток глазной ткани или гипоплазированные глазные яблоки. Проблемы с глазами могут вызывать значительную потерю зрения, так как заболевание обычно затрагивает оба глаза, хотя могут существовать асимметричные формы.

Аномалии наружных половых органов чаще встречаются у мальчиков и включают крипторхизм и маленький половой член. В зависимости от степени тяжести аномалии, продолжительность жизни может быть нормальной, однако часть пациентов умирает в период новорожденности. Некоторые аномалии, такие как пороки сердца, могут быть устранены хирургическим путем. Однако на сегодняшний день не существует адекватного лечения пороков глаз для восстановления зрения.

Часть пациентов рождается с непроходимостью пищевода – атрезией, которая сопровождается наличием сообщения между пищеводом и трахеей. Прогноз течения заболевания у пациентов с пороком развития пищевода зависит от сопутствующего поражения нервной системы. У детей с АЕГ синдромом также возникают мозговые отклонения, медленный рост, отсроченное развитие моторных навыков (такие как ходьба) и серьезные проблемы с обучением.

Синдром Pallister-Hall

У большинства новорожденных с этим заболеванием существуют аномалии развития пальцев кистей и стоп в виде полидактилии и синдакти-

лии. Другим отличительным признаком является гамартома гипоталамуса. У многих детей новообразование головного мозга не вызывает проблем со здоровьем, однако некоторые гипоталамические гамартоты приводят к гормональным отклонениям, которые могут быть опасными для жизни. О повышенном риске злокачественного перерождения гамартом в литературе не сообщается.

Другие особенности синдрома Pallister-Hall заключаются в наличии аномалий надгортанника в виде его расщепления, атрезии пищевода и ануса, а также пороков развития почек.

Синдром Pallister-Hall выявляется очень редко, и его распространенность неизвестна. Развитие заболевания вызывает мутации в гене GLI3, который ответственен за синтез белка, необходимого для нормального формирования многих органов и тканей до рождения.

Мутации, которые вызывают синдром Pallister-Hall, как правило, приводят к продукции неправильной, короткой версии белка GLI3 [23, 24]. В отличие от нормального белка GLI3, который может включить целевые гены, короткий белок может только подавлять целевые гены. Исследователи до сих пор работают над тем, чтобы определить, как эти изменения в структуре белка затрагивают раннее развитие. Синдром Pallister-Hall наследуется по аутосомно-доминантному типу.

Как отмечено выше, гамартома гипоталамуса может приводить к нарушениям мозговой деятельности, которые известны как Epilepsy Gelastic. Термин Gelastic происходит из греческого слова gelos, что означает смех. Интересно, что заболевание проявляется обычно смехом, который часто описывается как «пустой» и не очень приятный.

Прогноз заболевания зависит от проявлений синдрома. Лечение расщепления надгортанника чаще всего симптоматическое. Терапия эндокринных нарушений заключается в нормализации концентрации гормонов (кортизола) в крови, так как сама гамартома не подлежит резекции из-за риска хирургических осложнений. Коррекция аномалий пальцев может быть предпринята на избирательной основе и зависит от анатомических вариантов.

Присоединение атрезии пищевода и/или атрезии ануса представляет серьезную проблему для пациентов с синдромом Pallister-Hall. Прогноз для ребенка с этим заболеванием будет определяться результатами пластики пищевода и ануса.

Таким образом, отсутствие опасных для жизни сочетанных состояний (в основном пангипопитуитаризм) делает прогноз для пациентов с атрезией пищевода благоприятным.

Синдром Opitz G и Opitz BBB

Синдром Opitz G/BBB (OS) является генетическим синдромом, проявляющимся аномалиями средней линии, которые включают гипертелоризм, ларинго-трахео-эзофагеальную расщелину, гипоспадию и атрезию кишечника. Существует два клинически неразличимых генетических подтипа Opitz G/BBB: связанный с X-хромосомой синдром Opitz G/BBB (XLOS) и аутосомно-доминантный тип синдрома Opitz G/BBB (ADOS). XLOS вызван мутациями в гене MID1 (Xp22), кодирующем синтез белков, ответственных за формирование средней линии тела. Однако у некоторых пациентов с клинически диагностированным XLOS не обнаруживаются мутации в MID1, на основании чего можно предположить, что другие гены или мутации могут быть вовлечены в этот процесс. ADOS, наиболее вероятно, вызван делецией 22q11.2 [25]. Синдром прежде всего затрагивает новорожденных мужского пола. Распространенность XLOS типа колеблется от 1:50 000 до 1:100 000. Распространенность ADOS неизвестна. Полагают, что этот синдром – часть синдрома делеции 22q11.2, распространенность которого составляет 1:4000.

Opitz G и Opitz BBB (в названиях использованы инициалы первоначально описанных семей) были опубликованы как различные фенотипы, но, как впоследствии обнаружилось, оказались одним и тем же синдромом. Для синдрома Opitz G/BBB характерны лицевые дефекты, включая выдающийся лоб, гипертелоризм, широкую переносицу, расщелины верхней губы и нёба, а также гипоспадию, крипторхизм и гипопластичную мошонку. У значительной части пациентов выявляется ларинго-трахео-эзофагеальная расщелина, атрезия пищевода и анальная атрезия, синдактилия, врожденные пороки сердца, такие как септальные дефекты, левая аберрантная верхняя полая вена и открытый артериальный проток. Большинство пациентов страдают дефицитом интеллекта со снижением внимания, затруднениями в учебе и нарушениями речи.

Синдром Opitz G/BBB диагностируется на основе оценки фенотипа и может быть заподозрен

у пациентов мужского пола с гипертелоризмом и одним из других признаков заболевания – ларинго-трахео-эзофагеальная расщелина, атрезия пищевода и анальная атрезия. Идентификация мутации MID1 или делеции 22q11.2 подтверждает диагноз [26].

Для лечения этого синдрома требуется участие мультидисциплинарной команды, которая должна включать неонатального хирурга, черепно-лицевого хирурга, офтальмолога, педиатра, уролога, кардиолога и медицинского генетика. Лечение предполагает хирургические вмешательства, направленные на коррекцию атрезии пищевода, анальной атрезии и ларинго-трахео-эзофагеальной расщелины.

Прогноз варьируется в зависимости от тяжести аномалий, которые имеются у пациентов с синдромом Opitz G/BBB. Коррекция атрезии пищевода и ларинго-трахео-эзофагеальной расщелины позволяет улучшить состояние пациентов, и дальнейшее развитие ребенка протекает благополучно.

Анемия Фанкони (Fanconi)

Анемия Фанкони – это крайне редкое генетическое заболевание, которое встречается у 1 из 350 000 новорожденных [27]. Высокая частота этого заболевания наблюдается у евреев ашкенази и жителей Южной Африки.

В основе анемии Фанкони лежит наследственная болезнь, характеризующаяся гипоплазией костного мозга и панцитопенией. Анемия Фанкони в большинстве случаев имеет аутосомно-рецессивный тип наследования. Это означает, что две копии гена (одна от матери и одна от отца) несут в себе мутации. При этом вероятность рождения больного ребенка у таких родителей составляет 25%. В редких случаях анемия Фанкони имеет X-сцепленный рецессивный тип наследования. При этом только мать является носителем мутации, а вероятность заболевания у сыновей составляет 50%. Анемия Фанкони возникает при наличии дефекта в кластере белков, отвечающих за репарацию ДНК. В результате этого в среднем к 30–40 годам у больных развивается неопластический процесс (чаще всего острая миелоидная лейкемия) и апластическая анемия. На сегодня известно 13 генов [28, 29], мутации в которых вызывают развитие анемии Фанкони: FANCA, FANCB, FANCC, FANCD1, FANCD2, FANCE, FANCF, FANCG, FANCI, FANCJ, FANCL, FANCM и FANCN. FANCB можно считать исключе-

нием, то есть когда происходит мутация этого гена, то болезнь не считается аутосомно-рецессивной, так как этот ген находится на X-хромосоме. Поэтому в данном случае это будет X-сцепленное рецессивное наследование. Лабораторную диагностику проводят, исследуя препараты хромосом из лимфоцитов или амниоцитов, выращенных в присутствии диэпоксидбутана, – в клетках больного обнаруживаются разрывы хромосом.

Около 60–75% пациентов имеют множественные врожденные дефекты. Обычно это различные аномалии строения кожи, рук, головы, глаз, почек, ушей, нарушения пигментации кожи, а также отклонения в развитии.

Одним из основных методов лечения тяжелой апластической анемии остается пересадка костного мозга от доноров, подобранных по системе HLA и MLC. Наиболее благоприятна трансплантация от однояйцевых близнецов. В этих случаях иногда удается трансплантация без предварительной иммунодепрессии, обязательной перед трансплантацией костного мозга. Костный мозг обычно берут у братьев или сестер больного.

У части новорожденных с этим синдромом встречается атрезия пищевода. Обычно хирургическое вмешательство (анастомоз пищевода) не сопровождается появлением дополнительных проблем в послеоперационном периоде. Средняя продолжительность жизни составляет около 30 лет. У многих людей в конечном итоге анемия Фанкони приводит к возникновению острого миелоидного лейкоза. Пациенты, которым была осуществлена успешная трансплантация костного мозга и они таким образом вылечились от заболеваний крови, должны регулярно обследоваться для предупреждения и своевременного выявления развития раковых образований.

Синдром VACTERL+гидроцефалия (VACTERL+hydrocephalus)

Сама по себе VACTERL – известная ассоциация врожденных аномалий развития, которая включает:

- (V) = позвоночные аномалии;
- (A) = анальную атрезию;
- (C) = сердечные дефекты;
- (T) = трахеопищеводный свищ;
- (E) = атрезию пищевода;
- (R) = почечные аномалии;
- (L) = аномалии конечностей.

Оказалось, что пациенты с типичными признаками ассоциации VACTERL, но сопровождающиеся гидроцефалией (H), формируют генетически и фенотипически отличный от VACTERL синдрома порок развития, который носит имя синдром Бриарда Эванса (Briard Evans) или VACTERL-H. Этот синдром обычно наследуется по аутосомно-рецессивному типу.

Было определено, что причиной болезни VACTERL-H является мутация гена, расположенного в локусе PTEN [30]. Подобное местоположение мутации замечено также при синдроме Cowden и синдроме Bannayan Riley Ruvalcaba. Требуется дальнейший углубленный анализ этого локуса, чтобы определить конкретный ген, ответственный за возникновение синдрома VACTERL-H.

У пациентов с синдромом VACTERL-H часто есть двусторонние и симметричные аномалии лучевой кости в виде аплазии, атрезия пищевода и анальная атрезия, гидроцефалия, расщепление верхней губы и нёба, аномалии ушных раковин.

Этиология гидроцефалии представлена стенозом водопровода мозга, но может включать и другие причины, например аномалию Арнольда-Киари.

VACTERL с гидроцефалией – чрезвычайно редкое генетическое отклонение, отличающееся от простой ассоциации VACTERL, которая является случайной ассоциацией врожденных дефектов.

Прогноз пациентов с синдромом VACTERL-H неутешителен из-за серьезности аномалий развития. Выживает только небольшая часть новорожденных. Однако жизнь выживших младенцев усложняется последствиями множественных пороков и связана с ограничением их физических возможностей. Таким образом, прогноз для жизни пациентов с атрезией пищевода, страдающим VACTERL-H, остается неблагоприятным, даже невзирая на эффективный анастомоз эзофагеальных сегментов.

Хромосомные аномалии, сопровождающиеся атрезией пищевода

Трисомии 13, 18 и 21-й хромосом

В норме человек имеет диплоидный набор хромосом, то есть в каждой клетке содержится двойной комплект каждой из 23 хромосом. Но есть ситуации, в которых клетки содержат аномальный,

не кратный 46, набор хромосом, что называется анеуплоидией. Один из вариантов анеуплоидии может выражаться в наличии добавочной хромосомы – трех вместо 2 хромосом пары. Это состояние будет называться трисомией. Наиболее часто у человека встречаются трисомии по 21, 13 и 18-й паре хромосом. Атрезия пищевода может сопутствовать практически каждой форме хромосомной аномалии, встречаясь чаще при синдроме Эдвардса.

Синдром (болезнь) Дауна – синдром трисомии 21 – самая частая форма хромосомной патологии у человека (1:750). Цитогенетически синдром Дауна представлен простой трисомией (94% случаев), транслокационной формой (4%) или мозаицизмом (2% случаев).

Для больных характерны округлой формы голова с уплощенным затылком, узкий лоб, широкое плоское лицо. Типичны эпикант, западающая спинка носа, косой (монголоидный) разрез глазных щелей, пятна Брушфильда (светлые пятна на радужке), толстые губы, утолщенный язык с глубокими бороздами, выступающий изо рта, маленькие, округлой формы, низко расположенные ушные раковины со свисающим завитком, недоразвитая верхняя челюсть, высокое небо, неправильный рост зубов, короткая шея.

Из пороков внутренних органов наиболее характерны аномалии сердца (дефекты межжелудочковой или межпредсердной перегородки, фиброэластоз) и органов пищеварения (атрезия двенадцатиперстной кишки, атрезия пищевода, болезнь Гиршпрунга). Атрезия пищевода встречается среди пациентов с болезнью Дауна не чаще, чем в 10% случаев. Особенности течения послеоперационного периода отсутствуют. Среди больных с синдромом Дауна с более высокой частотой, чем в популяции, встречаются случаи лейкемии и гипотиреоза. Продолжительность жизни при синдроме Дауна значительно ниже и составляет в среднем 36 лет.

Синдром Патау – синдром трисомии 13 – встречается с частотой 1:6000. Имеются два цитогенетических варианта синдрома Патау: простая трисомия и Робертсоновская транслокация. 75% случаев трисомии 13-й хромосомы обусловлено появлением дополнительной хромосомы. 25% случаев синдрома Патау – следствие транслокации с вовлечением хромосом 13-й пары. При этом заболевании наблюдаются тяжелые врожденные пороки: микроцефалия, нарушение развития ЦНС, низкий скошенный

лоб, сужение глазной щели, уменьшение расстояния между глазами, микрофтальмия и колобома, деформированные ушные раковины, расщелина верхней губы и неба, полидактилия. У 80% новорожденных встречаются пороки развития сердца: дефекты межжелудочковой и межпредсердной перегородки, транспозиции магистральных сосудов. Наблюдаются также атрезия пищевода, фиброкистозные изменения поджелудочной железы, добавочные селезенки, омфалоцеле.

Большинство больных с синдромом Патау умирают в возрасте до 1 года. Адекватная коррекция аномалии развития пищевода вряд ли сможет изменить этот прогноз. Поэтому необходимо разумно оценивать целесообразность искусственного поддержания жизни ребенка, который имеет порок развития пищевода на фоне болезни Патау.

Синдром Эдвардса – синдром трисомии 18 – встречается с частотой 1:8000. Причина возникновения заболевания – наличие трех хромосом вместо двух в 18-й паре хромосомного набора человека. Увеличение количества хромосом происходит вследствие нарушений на самых ранних этапах развития плода. Факторами риска появления синдрома Эдвардса являются неблагоприятная экологическая обстановка, браки между родственниками, наличие наследственных заболеваний в предыдущих поколениях родителей, пожилой возраст матери. Заболевание можно заподозрить до рождения ребенка на основании биохимических сдвигов крови матери (снижение уровня хорионического гонадотропина). При наличии других признаков наследственных нарушений (например, по данным УЗИ) необходима консультация медицинского генетика для решения вопроса о прерывании беременности. Для подтверждения диагноза решающее значение имеет исследование хромосомного набора (определение кариотипа). Дополнительные методы обследования включают ультразвуковое исследование сердца и внутренних органов, компьютерную томографию головного мозга, осмотр детского хирурга, невролога и офтальмолога. Диагноз синдрома Эдвардса довольно трудно поставить на основании осмотра ребенка, так как большинство пороков развития, встречающихся при трисомии 18, встречаются и при других врожденных заболеваниях. Чаще всего регистрируются нарушения со стороны опорно-двигательного аппарата и костей черепа, которые включают недоразвитие нижней челюсти,

ротового отверстия, узкие глазные щели, сращение пальцев, недоразвитие подкожно-жирового слоя. Далее следуют аномалии головного мозга, связанные с отсутствием или недоразвитием структур головного мозга (мозолистое тело, мозжечок), которые вызывают в дальнейшем глубокую задержку физического и психического развития (олигофрения). Знание о сопутствующих пороках внутренних органов особенно важно для детского хирурга, так как они включают дефекты перегородок сердца, магистральных сосудов, аномалии развития пищевода (атрезия), желчевыводящих путей (атрезия), гидронефроз и удвоение почек, расщелины губы и неба.

Лечение пациентов с синдромом Эдвардса заключается в хирургической коррекции пороков развития внутренних органов, которые препятствуют жизнедеятельности младенца. Прогноз для выздоровления остается неблагоприятным. В большинстве случаев больные дети гибнут очень быстро (в первый год жизни). Смертельный исход чаще всего наступает в результате нарушений сердечной деятельности. При наличии наследственных заболеваний в предыдущих поколениях или других факторов риска необходимо медико-генетическое консультирование родителей.

Тактика хирурга при сочетании аномалий внутренних органов с синдромом Эдвардса заключается в определении стратегии последовательного исправления этих аномалий. Атрезия пищевода подвергается первоочередной коррекции. Особенностью течения периода после наложения эзофагеального анастомоза является присоединение симптомов нарушений гемодинамики на фоне врожденных пороков развития сердца (септальные пороки), которые могут стать причиной смерти больных. Принимая во внимание индивидуальные особенности каждого ребенка и одновременно чувства родителей, необходимо принимать разумное решение в отношении пролонгирования жизни путем искусственного замещения жизненных функций у больных с трисомией 18.

Делеции 13, 17, 16 и 22-й хромосом

Структурные хромосомные аномалии в виде делеций и дупликаций небольшого размера составляют значительную долю хромосомной патологии среди детей с задержкой развития, большими пороками развития и/или малыми аномалиями [31]. Следует отметить, что единственно эффективным

методом исследования в подобных случаях является метод агауСГН – молекулярное кариотипирование.

Синдром Орбели (синдром делеции 13-й хромосомы). Описан в 1962 году. Цитогенетические варианты могут быть различны. Наиболее часто встречается кольцевая хромосома 13, реже – простые делеции, но во всех случаях наблюдается утрата сегмента 13q14. Дети с синдромом Орбели рождаются с низкой массой тела. Основными диагностическими признаками заболевания являются: микроцефалия с признаками краниостеноза; асимметрия лица; широкая, выступающая переносица; гипертелоризм, эпикант; маленький подбородок. Имеет место глазная патология, включающая микрофтальмию, катаракту и страбизм. Скелетные аномалии представлены гипоплазией 1-го пальца кисти и 1-й пястной кости, клинодактилией. Из внутренних пороков развития наблюдаются ВПС, нарушение поворота кишечника, гипоплазия и поликистоз почек. Встречается атрезия пищевода и ануса. У мальчиков часто выявляется крипторхизм, гипоспадия. Больные отличаются резким отставанием в физическом и психическом развитии. Наблюдается умственная отсталость в стадии имбецильности или идиотии. Дети с грубыми пороками умирают до года, хотя отмечены пациенты в возрасте старше 40 лет. Прогноз зависит от размеров хромосомного дефекта. Делеция проксимальной части длинного плеча до сегмента q32 проявляется малыми аномалиями развития. Выпадение сегмента q14 существенно повышает риск ретинобластомы. Более дистальные делеции, захватывающие часть сегмента q32, приводят к тяжелым аномалиям развития, включая атрезия пищевода, которая, однако, не влияет на исход основного заболевания.

Синдром Смит – Магенис (Smith – Magenis syndrome) – синдром делеции 17-й хромосомы – генетический синдром, обусловленный патологией 17-й хромосомы в виде делеции локуса 17p11.2, характеризующийся особенностями строения лица и тела, а также поведенческими расстройствами со склонностью к аутоагрессии и умственной отсталостью, нарушениями цикла сон – бодрствование. Для больных с синдромом делеции 17-й хромосомы характерны определенные черты лица: широкое квадратное лицо, брахицефалия, выпуклый лоб, сросшиеся брови, монголоидный разрез глаз, глубоко посаженные глаза, широкая переносица, гипо-

плазия средней трети лица, короткий нос с открытыми вперед ноздрями. Патология со стороны почек (особенно часто – удвоение чашечно-лоханочной системы) и мочевых путей констатируется у 35% больных. Возможны такие аномалии, как атрезия пищевода и врожденная непроходимость тонкой кишки, экстрофия мочевого пузыря. Сопутствующие аномалии выделительной системы будут определять течение периода после реконструкции атрезии пищевода.

Синдром делеции 16q24.3 – синдром, связанный с задержкой развития, лицевым дизморфизмом, аутизмом, тромбоцитопенией. Крайне редко встречающаяся хромосомная аномалия. Аномалии лица включают высокий лоб, большие уши, широкий рот. Могут встречаться аномалии пищевода по типу его атрезии, которая не вызывает ухудшения течения основного порока развития.

Синдром делеции 22q11.2 – вело-кардио-фациальный синдром, синдром Ди Джорджи (DiGeorge). Вызван делецией длинного плеча 22-й хромосомы. Наследование заболевания происходит по аутосомно-доминантному типу. Синдром затрагивает 1 из 4000 новорожденных [32].

Синдром проявляет себя множеством аномалий, включающих пороки сердца, расщелины нёба и характерные черты лица, открытия в нёбе (волчья пасть). Пациенты с синдромом делеции 22q11.2 часто страдают от рецидивирующих инфекций, вызванных проблемами с иммунной системой. Некоторые дети заболевают аутоиммунными нарушениями, при которых иммунная система атакует собственные ткани и органы тела.

У ряда пациентов встречаются аномалии пищеварительного тракта в виде атрезии пищевода. Более половины детей умирает в первый месяц жизни. Летальность связана с врожденными пороками сердца.

Значительная часть пациентов с атрезией пищевода, возникшей на фоне делеций хромосом, имеет неблагоприятный прогноз. В большинстве случаев все старания хирурга, направленные на восстановление проходимости пищевода, оказываются напрасными – более половины детей умирает в первые месяцы жизни.

Синдром Опица-Каведжиа (Opitz-Kaveggia)

Редкое X-сцепленное рецессивное заболевание, характеризующееся клинической вариабельно-

стью и генетической гетерогенностью. Основными клиническими признаками синдрома являются задержка умственного развития, мышечная гипотония и большой лоб. Довольно часто определяется анальная атрезия и врожденная непроходимость пищевода. Для данного заболевания картировано 5 локусов (FGS 1–5) на X-хромосоме. Приблизительно одна треть детей погибает от дыхательной недостаточности в первые три года жизни. Атрезия пищевода и ануса не являются прогностически плохими факторами для выживания пациентов с синдромом Опица-Каведжиа.

Заключение

Таким образом, атрезия пищевода – это чаще всего спорадическое заболевание, которое, очевидно, только в редких случаях, частота которых не превышает 10%, является частью моногенной или хромосомной болезни. Ассоциированные аномалии снижают выживаемость пациентов. Однако инновационные технологии лечения и выхаживания новорожденных из групп риска значительно улучшили исходы лечения этого заболевания. Прогноз варьирует в зависимости от тяжести генетических аномалий, которые имеются у пациентов с атрезией пищевода. При одних (синдром Файнгольда, синдром CHARGE, синдром AEG, синдром Pallister-Hall, синдром Opitz G и Opitz BBB) – реконструкция атрезии пищевода приведет к выживанию при условии коррекции сопутствующих аномалий. При других (синдром Патау и синдром Эдвардса) – выполненная операция не изменит общий прогноз хромосомного порока.

Отношение детского хирурга к больным с генетическими аномалиями должно заключаться в знании спектра сопутствующих заболеваний, которые могут повлиять на течение послеоперационного периода. Тактика хирурга при сочетании аномалии пищевода с генетическими пороками состоит в определении стратегии последовательного исправления этих аномалий. В любом случае доминирующей мальформацией является атрезия пищевода, которая нуждается в первоочередной коррекции. Особенностью течения периода после наложения эзофагеального анастомоза является присоединение полиорганных нарушений на фоне врожденных пороков развития жизненно важных органов, которые в определенный момент становятся причиной смерти больных.

Список литературы

1. Gross R.E. Surgery of Infancy and Childhood. Philadelphia: WB Saunders; 1953:76.
2. Kyronen P., Hemminki K. Gastro-intestinal atresias in Finland in 1970–79, indicating time-place clustering. J Epidemiol Community Health 1988;42:257–265.
3. Torfs C.P., Curry C.J., Bateson T.F. Population-based study of tracheoesophageal fistula and esophageal atresia. Teratology 1995, 52:220–232.
4. Puri P. Newborn Surgery. 1st ed. Butterworth-Heinemann, Reed Educational and Professional Publishing Ltd. 1996.
5. Spitz L. Esophageal atresia. Lessons I have learned in a 40-year experience. Journal of Pediatric Surgery 2006;41:1635–1640.
6. Stoll C., Alembik Y., Dott B., Roth M.P. Associated malformations in patients with esophageal atresia. Eur J Med Genet 2009, 52:287–290.
7. Koivusalo A., Pakarinen M., Rintala R. Modern outcomes of esophageal atresia: single centre experience over the last twenty years. J Pediatr Surg 2013;48:297–303.
8. McMullen K. P., Karnes P.S., Moir C.R., Michels V.V. Familial recurrence of tracheoesophageal fistula and associated malformations. Am J Med Genet 1996, 63:525–528.
9. Felix J.F., Keijzer R., van Dooren M.F. et al. Genetics and developmental biology of oesophageal atresia and tracheoesophageal fistula: lessons from mice relevant for paediatric surgeons. Pediatr Surg Int 2004, 20:731–736.
10. Felix J.F., Tibboel D., de Klein A. Chromosomal anomalies in the aetiology of oesophageal atresia and tracheoesophageal fistula. Eur J Med Genet 2007, 50:163–175.
11. Felix J.F., van Dooren M.F., Klaassens M. et al. Environmental factors in the etiology of esophageal atresia and congenital diaphragmatic hernia: results of a case-control study. Birth Defects Res A Clin Mol Teratol 2008, 82:98–105.
12. Diez-Pardo J.A., Baoquan Q., Navarro C., Tovar J.A. A new rodent experimental model of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: preliminary report. J Pediatr Surg 1996, 31:498–502.
13. De Jong E., Felix J., de Klein A., Tibboel D. Etiology of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: «mind the gap». Curr Gastroenterol Rep 2010;12:215–222.
14. Genevieve D., de Pontual L., Amiel J. et al. An overview of isolated and syndromic oesophageal atresia. Clin Genet 2007, 71:392–399.
15. Loane M., Dolk H., Morris J.K. Maternal age-specific risk of non-chromosomal anomalies. Bjog 2009, 116:1111–1119.
16. La Placa S., Guiffre M., Gangemi A. et al. Esophageal atresia in newborns: a wide spectrum from isolated form to a full VACTERL phenotype. Italian J Ped 2013; 39:45.
17. Van Bokhoven H., Celli J., van Reeuwijk J. et al. MYCN haploinsufficiency is associated with reduced brain size and intestinal atresias in Feingold syndrome. Nat Genet 2005, 37:465–467.
18. Marcelis C.L., Hol F.A., Graham G.E. et al. Genotype-phenotype correlations in MYCN-related Feingold syndrome. Hum Mutat 2008, 29:1125–1132.
19. Vissers L.E., van Ravenswaaij C.M., Admiraal R. et al. Mutation in a new member of the chromodomain gene family cause CHARGE syndrome. Nat Genet 2004, 36:955–957.
20. Schnetz M.P., Bartels C.F., Shastri K. et al. Genomic distribution of CHD7 on chromatin tracks H3K4 methylation patterns. Genome Res 2009, 19:590–601.
21. Que J., Choi M., Ziel J.W. et al. Morphogenesis of the trachea and esophagus: current players and new roles for noggin and Bmps. Differentiation 2006, 74:422–437.
22. Williamson K.A., Hever A.M., Rainger J. et al. Mutations in SOX2 cause anophthalmia-esophageal-genital (AEG) syndrome. Hum Mol Genet 2006, 15:1413–1422.
23. Motoyama J., Liu J., Mo R. et al. Essential function of Gli² and Gli³ in the formation of lung, trachea and oesophagus. Nat Genet 1998, 20:54–57.
24. Johnston J.J., Olivos-Glander I., Killoran C. et al. Molecular and clinical analyses of Greig cephalopolysyndactyly and Pallister-Hall syndromes: robust phenotype prediction from the type and position of GLI3 mutations. Am J Hum Genet 2005, 76:609–622.

25. *Robin N.H., Feldman G.J., Aronson A.L. et al.* Opitz syndrome is genetically heterogeneous, with one locus on Xp22, and a second locus on 22q11.2. *Nat Genet* 1995, 11:459–461.
26. *De Falco F., Cainarca S., Andolfi G. et al.* X-linked Opitz syndrome: novel mutations in the MID1 gene and redefinition of the clinical spectrum. *Am J Med Genet A* 2003, 120:222–228.
27. *Auerbach A.* Fanconi anemia and its diagnosis. *Mutat Res* 2009, 668:4–10.
28. *Yamada T., Tachibana A., Shimizu T. et al.* Novel mutations of the FANCG gene causing alternative splicing in Japanese Fanconi anemia. *J Hum Genet* 2000, 45:159–166.
29. *Alter B.P., Rosenberg P.S., Brody L.C.* Clinical and molecular features associated with biallelic mutations in FANCD1/BRCA2. *J Med Genet* 2007, 44:1–9.
30. *Holden S.T., Cox J.J., Kesterton I. et al.* Fanconi anaemia complementation group B presenting as X linked VACTERL with hydrocephalus syndrome. *J Med Genet* 2006, 43:750–754.
31. *Puusepp H., Zilina O., Teek R. et al.*: 5.9 Mb microdeletion in chromosome band 17q22-q23.2 associated with tracheo-esophageal fistula and conductive hearing loss. *Eur J Med Genet* 2009, 52:71–74.
32. *Digilio M.C., Marino B., Bagolan P. et al.* Microdeletion 22q11 and oesophageal atresia. *J Med Genet* 1999, 36:137–139.

Авторы

КОЗЛОВ Юрий Андреевич	Заведующий отделением хирургии новорожденных ОГАУЗ ИМДКБ г. Иркутска, профессор кафедры детской хирургии ГБОУ ВПО ИГМУ, профессор кафедры ГБОУ ВПО ИГМАПО, г. Иркутск, ул. Советская, 57, 664009 E_mail: yuriherz@hotmail.com
НОВОЖИЛОВ Владимир Александрович	Главный врач ОГАУЗ ИМДКБ г. Иркутска, заведующий кафедры детской хирургии ГБОУ ВПО ИГМУ, профессор кафедры ГБОУ ВПО ИГМАПО, г. Иркутск, ул. Советская, 57, 664009
РАСПУТИН Андрей Александрович	Врач-хирург отделения хирургии новорожденных ОГАУЗ ИМДКБ г. Иркутска, г. Иркутск, ул. Советская, 57, 664009

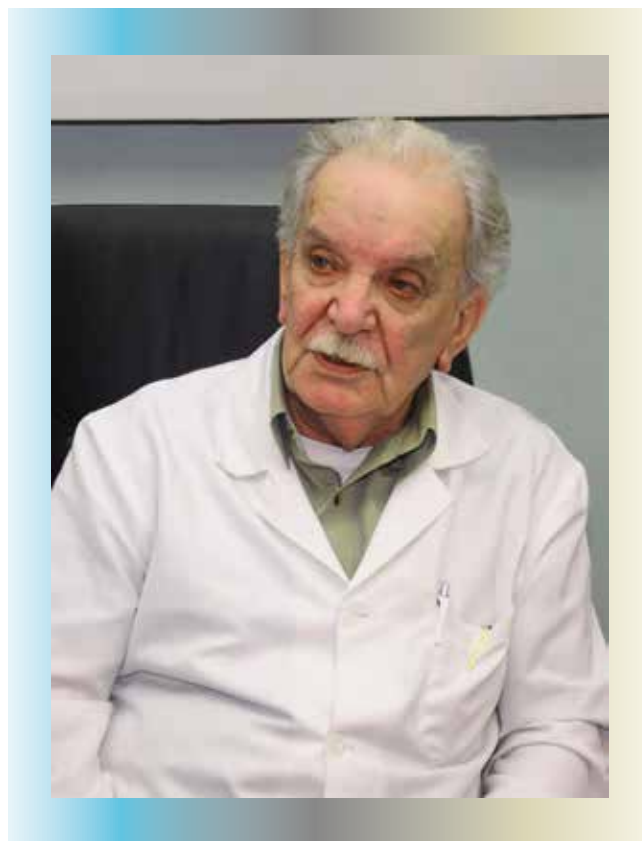
к 85-летию Игоря Николаевича Григовича

23 апреля 2017 года исполняется 85 лет известному детскому хирургу, заслуженному врачу России и Карелии, заведующему кафедрой педиатрии и детской хирургии Медицинского института Петрозаводского государственного университета, профессору **Игорю Николаевичу Григовичу**.

Игорь Николаевич родился в городе Киеве. Окончив в 1957 году 1-й Ленинградский медицинский институт им. академика И.П. Павлова, работал хирургом в г. Кандалакша Мурманской области. С 1963 года по настоящее время Игорь Николаевич посвятил жизнь детской хирургии. В 1968 году в ПетрГУ защитил кандидатскую диссертацию «Специфическая серотерапия ноксемии при экспериментальном синдроме длительного сдавления мягких тканей». В 1981 году защитил докторскую диссертацию «Современные принципы дифференциальной диагностики хирургических заболеваний пищевода у детей» в Московском НИИ педиатрии и детской хирургии Минздрава РФ. В 1983 году И.Н. Григовичу присвоено звание профессора, с этого периода и по настоящее время он заведует кафедрой детской хирургии.

Вся деятельность юбиляра неразрывно связана с практическим здравоохранением Карелии. По его инициативе в Республике создавалась специализированная детская хирургическая служба, получившая в 1979 году статус Карельского центра детской хирургии. В итоге сегодня дети Карелии получают квалифицированную хирургическую помощь при самых разнообразных заболеваниях и пороках развития. И.Н. Григович более 40 лет являлся главным детским хирургом Республики Карелия, он организатор конференций по детской хирургии для республики и Северо-западных регионов России, член редакционного совета 2-х центральных Российских журналов («Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии», «Детская медицина Северо-Запада»), член методической комиссии по преподаванию детской хирургии при Минздраве России.

Замечательный хирург, высоко эрудированный педагог, учёный, профессор И.Н. Григович щедро делится своими знаниями со студентами, ордина-



торами, коллегами. Личные качества обаятельного человека и профессионализм привлекают в специальность детского хирурга студентов Медицинского института ПетрГУ. Выпускники кафедры составляют основную часть сотрудников Клинического центра детской хирургии, а многие трудятся за пределами республики. Проработав более 50 лет в Карелии, Игорь Николаевич стал у многих жителей «семейным хирургом» и уже к 3-му поколению детей готов придти на помощь в любое время дня и ночи.

Игорь Николаевич отличается необыкновенным трудолюбием и широтой научных интересов. Он является автором более 300 научных работ. Его монографии «Редкие хирургические заболевания пищеварительного тракта у детей» и «Алгоритмы в неотложной детской хирургии» чрезвычайно востребованы российскими детскими хирургами. Особое внимание Игорь Николаевич уделяет ор-

ганизационным принципам в неотложной детской хирургии, внедрению диагностических и лечебных стандартов. Важным направлением является изучение медико-социальных проблем синдрома жестокого обращения с ребенком. Именно по данной теме Игорь Николаевич опубликовал в 2001 году первое в России учебное пособие для студентов и врачей. Наиболее подробно и всесторонне проблема представлена в монографии «Синдром жестокого обращения с ребенком. Диагностика. Помощь. Предупреждение», изданной Национальным фондом защиты детей от жестокого обращения в 2013 году. Особым приоритетом у юбиляра пользуется исследование истории хирургии, о чём свидетельствуют многочисленные публикации и выступления в хирургических сообществах. И.Н. Григович человек с высокой гражданской позицией. Сфера его интересов никогда не ограничивалась узкопрофессиональной деятельностью. И сегодня его волнуют и общие вопросы профессиональной подготовки специалистов в высшей школе, и проблемы профессионального отбора в медицинские вузы, и новые критерии в оценке знаний выпускников-медиков, и школьная реформа, и общегосударственные проблемы, определяющие судьбы детей России. Статьи на данные темы регулярно появляются в местной и российской печати.

Профессионализм, эрудиция Игоря Николаевича высоко ценится коллегами далеко за пределами Карелии. Он неоднократно выступал на различных конференциях, конгрессах и международных фору-

мах. Успешное сотрудничество в научной и педагогической деятельности юбиляр ведет со многими медицинскими вузами России.

Безупречная работа И.Н. Григовича получила должную оценку государства и общества. Он является Заслуженным врачом России, Заслуженным педагогом высшей школы, избирался «Человеком года Карелии», награжден Орденом Почета, удостоен званий «Народный врач Республики Карелия», «Почетный гражданин Республики Карелия». Игорь Николаевич лауреат высшей Российской профессиональной премии по детской хирургии им. С.Д. Терновского. В 2010 году профессор И.Н. Григович включен в Международный автобиографический справочник Евросоюза «Who is who в России». За все время работы в ПетрГУ Игорь Николаевич проявил себя как опытный и талантливый педагог, настойчивый исследователь, умелый организатор. Высокая культура, интеллигентность, профессионализм, преданность хирургии и науке, искренность и порядочность в отношениях привлекают к И.Н. Григовичу людей разных возрастов и специальностей.

Коллектив Медицинского института ПетрГУ, сотрудники Детской республиканской больницы, Карельское хирургическое общество, коллеги, ученики и друзья искренне поздравляют Игоря Николаевича Григовича с замечательным юбилеем, желают ему крепкого здоровья и дальнейших успехов в его многогранной научной, врачебной, педагогической и общественной деятельности.

***Редакция журнала «Российский вестник детской хирургии,
анестезиологии и реаниматологии»
поздравляет своего постоянного автора
со славным Юбилеем!***

Поздравляем!

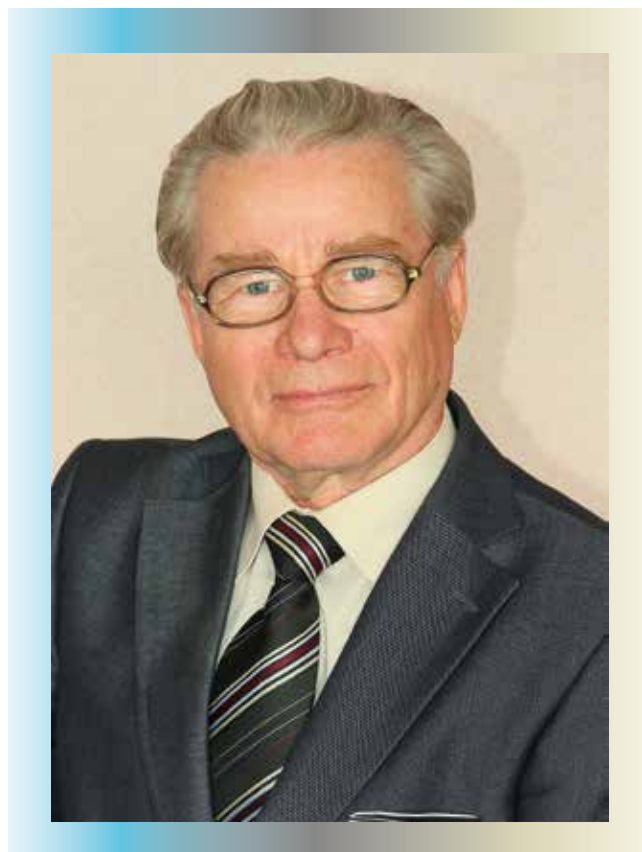
к 80-летию Леонида Александровича Ситко

Леонид Александрович Ситко родился 20 марта 1937 года в селе Киселево Знаменского района Омской области в семье репрессированного. В 1956 году поступил на лечебный факультет Омского государственного медицинского института. После окончания института в 1962 году зачислен в клиническую ординатуру при кафедре общей хирургии. Его руководителем и учителем в те годы был профессор Н.И. Еремеев – один из крупнейших хирургов Сибири, автор известного метода загрудинной пластики пищевода толстой кишкой. После окончания ординатуры Леонид Александрович с 1964 по 1967 год работал заведующим хирургическим отделением Исилькульской ЦРБ Омской области, в те годы крупнейшей в регионе, и проявил себя активным хирургом. Впервые в области в условиях сельской больницы стал широко применять эндотрахеальный наркоз и выполнять сложные операции на легких, пищеводе и других органах.

Работая практическим врачом, выполнил и представил к защите кандидатскую диссертацию, которую успешно защитил в 1968 году. В 1983 году в Совете ВНИЦХ АМН успешно защитил докторскую диссертацию «Эмпиема плевры (применение новых методов и пути улучшения лечения)», которая в 1984 году решением Президиума ВАК была признана «лучшей докторской диссертацией года, внесшей большой вклад в развитие медицинской науки».

В 1985 году Леонид Александрович пришел на заведование кафедрой детской хирургии. С этого времени стала активно формироваться школа детской хирургии региона.

По инициативе проф. Л.А. Ситко в г. Омске создана многопрофильная детская хирургическая клиника. В те годы детская хирургия региона была представлена 527 койками в трех крупных стационарах, в которых функционировали 13 специализированных детских хирургических отделений, где получали все виды хирургической помощи дети города, области и соседних регионов. По инициативе юбиляра были созданы бригады санитарной авиации по проведению бронхологической помощи,



гемосорбции. Организованы первые урологическое и нейрохирургическое отделения.

С 1989 г. проф. Л. А. Ситко в течение нескольких созывов был членом Экспертного совета ВАК СССР и ВАК РФ по хирургическим наукам. В 1997 году награжден Почетной грамотой Президиума ВАК России «За большие заслуги в работе по аттестации научных и научно-педагогических кадров». В 1995 году профессору Л. А. Ситко было присвоено звание «Заслуженный врач РФ», а в 2002 году – звание «Заслуженный деятель науки РФ».

Все годы Леонид Александрович пристальное внимание уделял работе студенческого научного кружка при кафедре детской хирургии, подготовке и воспитанию будущих специалистов – детских хирургов. Он принимал самое активное участие в подготовке научно-педагогических кадров. Под его руководством защищено 9 докторских и более 25 кандидатских диссертаций по различ-

ным наиболее актуальным разделам детской хирургии, травматологии-ортопедии, анестезиологии и реанимации детского возраста как омскими врачами, так и специалистами ближайших регионов. В 2011 году профессор Л.А. Ситко стал лауреатом премии имени В.П. Немсадзе.

Л.А. Ситко долгие годы был членом редакционного совета журнала «Детская хирургия», членом республиканской учебно-методической комиссии при МЗ РФ, в течение многих лет – председатель диссертационного совета по хирургии и детской хирургии при ОмГМА, а ныне – заместитель председателя диссертационного совета по детской хирургии.

Он автор более 400 статей, в том числе более 280 – в центральных и зарубежных журналах, 9 мо-

нографий, им получено 34 авторских свидетельства и патентов, издано 15 методических рекомендаций для врачей.

Свое 80-летие Леонид Александрович встречает полным жизненных и профессиональных планов. Он активно передает свой профессиональный опыт очередному поколению студентов и молодых врачей. До сих пор его часто можно увидеть у операционного стола и у постели тяжелого больного в реанимационном отделении. Коллектив клиники детской хирургии Омского государственного медицинского университета желает ему крепкого сибирского здоровья и долголетия, а также дальнейших успехов в его многогранной деятельности.

*С безграничным уважением,
коллектив детских хирургов Омской области*

Поздравляем!

Президиум Российской ассоциации детских хирургов
и редакция журнала сердечно поздравляют с:

С 85-летием

КУКУРУЗУ Юрия Петровича – профессора, бывшего заведующего кафедрой детской хирургии Винницкого национального медицинского университета им. Н.И. Пирогова, Почетного члена РАДХ.

ЛОМАЧЕНКО Ивана Николаевича – профессора, бывшего заведующего кафедрой детской хирургии Смоленской государственной медицинской академии.

С 70-летием

ФРАНЦИЯНЦА Калуста Геворковича – детского хирурга ОДКБ, главного детского хирурга Ростовской области, к.м.н.

С 65-летием

ГУЗА Валерия Ильича – доцента кафедры детской хирургии РНИМУ имени Н.И. Пирогова, детского хирурга торакального отделения РДКБ, г. Москва, к.м.н.

ИОНОВА Андрея Львовича – заведующего отделением колопроктологии РДКБ, г. Москва, профессора кафедры детской хирургии РНИМУ им. Н.И. Пирогова, д.м.н.

ЛИПАТОВУ Надежду Ивановну – детского хирурга Иглинской ЦРБ.

МАНЖИКОВА Валерия Георгиевича – заведующего отделением анестезиологии и реанимации РДБ, г. Элиста, главного детского анестезиолога-реаниматолога республики Калмыкия.

МАНЖОСА Петра Ивановича – заведующего курсом детской хирургии РУДН, г. Москва, доцента, к.м.н.

ПОЛЯЕВА Юрия Александровича – заведующего отделением рентгенохирургии РДКБ, г. Москва, руководителя отдела лучевых методов исследования НИИ хирургии детского возраста РНИМУ им. Н.И. Пирогова, профессора, д.м.н.

ШАРИПОВА Иосифа Салиховича – заведующего отделением травматологии ОДКБ, г. Нижний Новгород, главного детского ортопеда-травматолога Нижегородской области.

С 60-летием

МАКАРОВА Виктора Александровича – заведующего отделением анестезиологии и реанимации ОДКБ им. Н.Н. Силищевой, г. Астрахань, главного детского анестезиолога-реаниматолога Астраханской области.

НАЛИВКИНА Александра Евгеньевича – заведующего курсом детской хирургии ФУВ МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского, г. Москва, профессора, д.м.н.

ФОМИНА Александра Александровича – доцента кафедры детской хирургии Винницкого национального медицинского университета им. Н.И. Пирогова, д.м.н.

С 50-летием

МАРКОСЬЯНА Сергей Анатольевича – заведующего курсом детской хирургии медицинского института Мордовского ГУ им. Н.П. Огарева, г. Саранск, д.м.н.

САТАЕВА Валерия Ураловича – заведующего курсом детской хирургии ИПО Башкирского ГМУ, г. Уфа, профессор, д.м.н.

ХАЛИУЛЛИНА Равиля Сахиулловича – детского хирурга Туймазинской ЦРБ.

ПИСЬМО В РЕДАКЦИЮ

Главному редактору журнала
«Российский вестник детской хирургии,
анестезиологии и реаниматологии»
профессору Розинув В.М.

Уважаемый Владимир Михайлович!

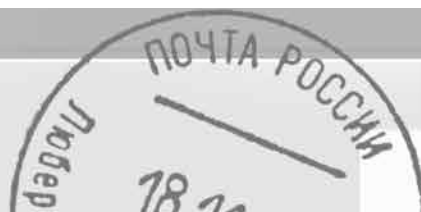
В первом номере (2016 г.) журнала «Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии» опубликована статья Морозова Ю.А., Марченко Т.В., Гончаровой А.В., Долецкой Л.Г. «Функция почечного трансплантата у детей в ранние и отдаленные послеоперационные сроки».

В данной работе содержится ряд методологических дефектов, которые привели к формулированию выводов, противоречащих реальному положению дел. С целью исправления допущенных ошибок мы сочли необходимым провести критический разбор статьи.

В статье представлены результаты анализа трансплантации почки 55 детям. На основании косвенных признаков – соотношения мальчиков и девочек, трансплантаций от живых и посмертных доноров, а также возраста детей – мы установили, что в основе исследования лежат результаты трансплантаций почек, последовательно выполненных пациентам ФГБНУ «РНЦХ имени академика Б.В. Петровского» в период с апреля 2010-го по февраль 2013 года.

Авторы анализировали скорость клубочковой фильтрации (СКФ), рассчитанную по формуле Морриса, с использованием уровня креатинина крови, определяемого колориметрическим методом на основе реакции Яффе. Указанный тест в ФГБНУ «РНЦХ имени академика Б.В. Петровского» применяется в качестве дублирующего метода и до 2015 года проводился всем стационарным пациентам и приблизительно 20% пациентов, проходивших амбулаторный контроль. Подавляющее большинство больных выписывается из стационара к 30-м суткам послеоперационного периода, следовательно, данные по СКФ более чем через месяц после трансплантации почки имелись лишь у 1/5 части пациентов. Корректные выводы на основании столь ограниченного числа пациентов невозможны.

Определение концентрации креатинина крови колориметрическим методом на основе реакции Яффе наиболее широко применяется в рутинной практике большинства лабораторий из-за своей невысокой стоимости. Однако общепризнанный недостаток данного метода – низкая специфичность, то есть значительное завышение результатов определения концентрации креатинина из-за присутствия в крови большого количества интерферирующих веществ, что делает невозможным использование этого метода для мониторинга функции трансплантатов почек, особенно у детей. Более низкая чувствительность метода определения концентрации креатинина по Яффе в сравнении с ферментативными методами определения креатинина также делает менее точными измерения низких концентраций креатинина, которые характерны для маленьких детей. Данные обстоятельства могут исказить результаты определения креатинина крови, следовательно, сделать некорректными



результаты расчета СКФ и привести к неправильной интерпретации результатов исследования в целом.

Оценка уровня креатинина крови ферментативным методом проводится в ФГБНУ «РНЦХ имени академика Б.В. Петровского» всем стационарным и амбулаторным пациентам. Показатель СКФ через год после трансплантации, рассчитанный по формуле Шварца на основании уровня креатинина крови, определенного ферментативным методом, у анализируемых в данной статье пациентов, составил 93.6 ± 22.9 мл/мин/ m^2 против приведенных в статье 60.6 (рис. 1).

Статистические методы обработки полученных цифровых данных вызывают недоумение. Минимальный средний уровень, рассчитанной авторами СКФ составил 56.4 ± 21.1 мл/мин (12 месяцев после трансплантации у детей, получавших диализ менее года), максимальный 73.6 ± 23.9 мл/мин (3 месяца после трансплантации у детей, получавших диализ более года). При такой величине стандартного отклонения различие не является достоверным. Тем не менее авторы утверждают, что СКФ через 12 месяцев значительно (достоверно) ниже, чем через 6 месяцев после трансплантации, что противоречит законам статистики. Имеются расхождения статистических результатов исследования, представленных на рис. 1 и в табл. 3, в части данных, характеризующих СКФ во временном интервале 12 мес. Необходимо учитывать, что значение $p=0,085$ не свидетельствует о достоверности различий.

Таким образом, расчеты СКФ в анализируемой статье базируются на неточной методике определения креатинина крови, оценка функции трансплантата проведена на основании данных обследования не более чем 20% пациентов, статистический анализ содержит грубые погрешности. Следовательно, выводы анализируемой статьи с первого по пятый, посвященные динамике СКФ, некорректны.

Шестой вывод данной статьи также не соответствует действительности. Пять из 55 трансплантаций, анализируемых в статье, были сделаны от несовместимых по группе крови родственников. Среди 50 совместимых по группе крови трансплантаций в течение первого года после операции утрата функции пересаженной почки произошла у одного ребенка, один ребенок умер. Среди 5 несовместимых по группе крови трансплантаций в течение первого года после трансплантации утрата функции пересаженной почки произошла у двоих пациентов. Вывод авторов анализируемой статьи «Несовместимость по АВ0-системе не является значимым фактором нарушения почечной функции в посттрансплантационном периоде» грубо противоречит реальности и вводит в заблуждение читателей журнала. Трансплантации от несовместимых по группе крови родственников являются вынужденной мерой, применяемой в случаях, когда получение совместимого по АВ0 трансплантата в короткие сроки невозможно, а продолжение диализа сопровождается прогрессированием угрожающих жизни осложнений.

Широкий доступ к растущему объему клинической информации, накапливаемой в разнообразных базах данных, позволяет многим исследователям проводить независимый анализ в различных областях клинической медицины, что, безусловно, является положительным фактором, благоприятно влияющим на объективизацию знаний. Однако растущий поток информации требует от медицинского сообщества, которое является одновременно потребителем и создателем этой информации, тщательного подхода к методологической корректности анализа.

Каабак М.М., Дымова О.В., Зокоев А.К.,
Бабенко Н.Н., Щекатуров С.В.
ФГБНУ РНЦХ имени академика Б.В. Петровского

ОТВЕТ АВТОРОВ СТАТЬИ «ФУНКЦИЯ ПОЧЕЧНОГО ТРАНСПЛАНТАТА У ДЕТЕЙ В РАННИЕ И ОТДАЛЕННЫЕ ПОСЛЕОПЕРАЦИОННЫЕ СРОКИ»

Коллектив авторов статьи «Функция почечного трансплантата у детей в ранние и отдаленные послеоперационные сроки» выражает признательность Каабаку М.М., Дымовой О.В., Зокоеву А.К., Бабенко Н.Н. за критический разбор нашей публикации.

Мы считаем необходимым разъяснить ряд положений статьи, которые вызвали недоумение либо представляются дискуссионными.

К настоящему времени предложено много формул для расчета скорости клубочковой фильтрации (СКФ) у детей и выполнено значительное количество исследований, посвященных оценке достоверности их результатов.

Формула Шварца для расчета СКФ у детей была предложена автором впервые в 1976 году и предполагала измерения сывороточного креатинина по методике Яффе. Формула Морриса (1982 г.) является модификацией формулы Шварца.

Статистический анализ данных нашего исследования проведен в соответствии с условиями применения методов медико-биологической статистики. На рисунке 1 нашей статьи представлены данные СКФ у детей после трансплантации почки. Данный показатель был проанализирован у 55 детей. Звездочкой указан уровень значимости менее 0,05 при сравнении со значениями СКФ на предыдущем этапе исследования. Таким образом, СКФ достоверно снижалась по сравнению с уровнем СКФ на этапе 6 мес.

Рисунок 1 не является отражением таблицы 3 и иллюстрирует результаты сравнения уровней СКФ на разных этапах исследования в общей группе ($n=55$) больных. В то же время в таблице 3 представлены результаты статистического анализа (для выявления различий) в двух сравниваемых группах пациентов.

Мы согласны, что уровень значимости $p=0,085$, относящийся к сравнению двух независимых групп детей в зависимости от длительности заместительной почечной терапии на этапе 12 мес., говорит о том, что различия недостоверны, на что мы указываем в описании таблицы 3: «Через 12 мес. после операции более высокая СКФ наблюдалась у детей, находившихся на диализе более длительное время. Однако эти различия не носили достоверного характера ($p>0,05$)».

Наш вывод о том, что «...несовместимость по группе крови не являлась значимым фактором нарушений почечной функции у детей в посттрансплантационном периоде» равно 12 месяцам был сделан на небольшом количестве наблюдений ($n=5$), в связи с чем мы указываем: «...достоверных различий величин СКФ в послеоперационном периоде не отмечено ($p>0,05$)».

С уважением, Марченко Т.В.,
по поручению соавторов статьи.



МНЕНИЕ ЭКСПЕРТА

Наиболее принципиальные замечания, содержащиеся в письме в редакцию, относятся к сфере использования средств математической статистики при анализе результатов клинично-лабораторных исследований. Прежде всего, необходимо отметить, что корректный статистический анализ требует использования методов, соответствующих типу распределения данных и их количеству. Для малых выборок (30 и менее объектов) с распределением, отличающимся от нормального, а также в ситуациях, когда вид распределения не оценивался, следует использовать методы непараметрической статистики (критерий Манна-Уитни, Вилкоксона и другие). Для выборок достаточного объема при условии распределения параметров во всех подгруппах по нормально-

му закону предпочтительно использовать параметрические методы (критерий Стьюдента и другие). При этом соответствие распределения нормальному закону необходимо доказывать специальными статистическими методами. Но даже в случае нормального распределения допустимо использование непараметрических методов, поскольку их математика не зависит от параметров распределения.

В зависимости от типа распределения и, соответственно, используемых методов статистики для описания признаков принято применять разные характеристики центральной тенденции и разброса: среднее значение и стандартное отклонение при нормальном распределении признака и последующем использовании параметрических методов, медиану и интерквартильный размах для признаков, распределение которых отлично от нормального и при анализе которых используются непараметрические критерии.

Таким образом, авторами статьи задекларировано использование непараметрических методов статистики, а описание признаков приведено в широко распространенной в медицинских статьях форме, но не соответствующей использованным методам.

Заключительный вывод, сделанный на основе анализа группы из 5 пациентов, излишне категоричен. Основываясь на столь малой выборке, категоричность суждения представляется избыточной, поскольку статистически значимые различия не обнаруживаются в двух случаях, – при отсутствии различий между группами, либо недостаточном массиве данных для выявления различий.

В то же время, отдельные положения письма в редакцию также недостаточно корректны с позиции медицинской статистики. В частности, утверждение о наличии, либо отсутствии значимых различий между группами на основании только среднего и стандартного отклонения недопустимо.

Дарья Дмитриевна Долотова,
кандидат медицинских наук,
ведущий научный сотрудник «Гаммамед-Софт»

ПАМЯТИ МАМЛЕЕВА ИГОРЯ АЙРАТОВИЧА

Мамлеев Игорь Айратович родился 7 сентября 1951 года в городе Октябрьский Башкирской АССР. В 1968 году, после окончания средней школы № 100 г. Уфы, поступил на педиатрический факультет Башкирского государственного медицинского института.

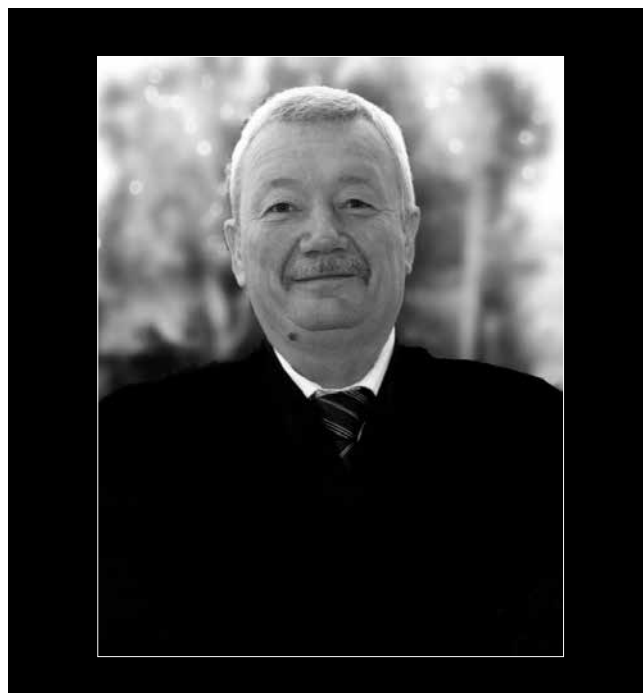
После окончания интернатуры по детской хирургии в 1975 году был принят на работу в отделение плановой хирургии Республиканской детской клинической больницы. За годы работы практическим врачом активно занимался хирургией новорожденных, а также вопросами лечения детей с химическими ожогами пищевода. В 1979 году Игорь Айратович начал заниматься детской эндоскопией, став первым в Башкирии квалифицированным эндоскопистом. Им были выполнены первые фиброэзофагогастродуоденоскопии, фиброколоноскопии у детей, в том числе и у новорожденных.

В 1990 году руководил отделением, где лечились дети, пострадавшие в огне Улу-Теляжской катастрофы, и проявил себя как умелый организатор медицинской помощи в экстремальных условиях. За это И.А. Мамлеев был награжден почетным званием «Отличник здравоохранения СССР».

В том же 1990 году был избран на должность ассистента кафедры детской хирургии, ортопедии, анестезиологии Башкирского государственного медицинского института, далее – доцентом и профессором кафедры.

Игорь Айратович являлся пионером детской эндоскопической хирургии в Российской Федерации и основоположником башкирской школы детской эндоскопической хирургии. Первые лапароскопические вмешательства им были выполнены еще в 1990 году. В течение короткого времени И.А. Мамлеев создал уникальный коллектив детских эндохирургов и внедрил в практику все виды эндоскопического доступа.

В 1998 году защитил кандидатскую диссертацию «Лапароскопическое лечение продолжающегося послеоперационного перитонита у детей», а в 2004 году – докторскую диссертацию «Видеоторакоскопические операции в хирургическом лечении заболеваний органов грудной клетки у детей». Особой заслугой является внедрение в практику детской хирургии видеоторакоскопических операций. Так, в 1996 году впервые в России им и его коллегами была выполнена видеоторакоскопическая лобэктомия ребенку. Разработан ряд оперативно-техниче-



ских приемов при проведении данных операций. До 2015 года профессор И.А. Мамлеев являлся руководителем Башкирского Республиканского центра детской эндоскопии и мининвазивной хирургии. На базе Центра были подготовлены эндоскописты и эндохирурги Российской Федерации, Республики Башкортостан, ближнего и дальнего зарубежья.

Профессор И.А. Мамлеев – автор более 200 работ и четырех монографий по актуальным вопросам детской хирургии. Под руководством И.А. Мамлеева были защищены 2 докторские и 3 кандидатские диссертации. В 2001 году за практическую врачебную деятельность и подготовку врачебных кадров ему присвоено звание «Заслуженный врач Республики Башкортостан».

Он был разносторонне образованным человеком, настоящим интеллигентом, увлекался театром и музыкой, занимался спортом, имел 1-й квалификационный разряд по конькобежному спорту, был отличным подводным охотником. Игорь Айратович был прекрасным отцом и дедом. Дочь Анна пошла по стопам отца и работает специалистом ультразвуковой диагностики.

И.А. Мамлеев был блестящим педагогом, учителем и наставником нескольких поколений детских хирургов и эндоскопистов Российской Федерации и Республики Башкортостан. Его жизнь является примером беззаветного служения людям, медицине, детской хирургии.

Светлая память об Игоре Айратовиче Мамлееве навсегда останется в сердцах его учеников, коллег и пациентов.



ПАМЯТИ ЮРЧУКА ВЛАДИМИРА АНДРЕЕВИЧА

04.04.2017 г. на 74-м году жизни скоропостижно ушел из жизни
заведующий кафедрой детской хирургии
Красноярского государственного медицинского университета
имени В.Ф. Войно-Ясенецкого, д.м.н. профессор

Юрчук Владимир Андреевич

(02.03.1944 – 04.04.2017)

Авторам

ТРЕБОВАНИЯ К РУКОПИСЯМ, НАПРАВЛЯЕМЫМ В ЖУРНАЛ

(Составлено на основе «Единых требований к рукописям, предоставляемым в биомедицинские журналы» – International committee of medical journal editors. Uniforms requirements of manuscripts submitted to biomedical journals. Ann. Intern. Med., 199–126: 36–47)

Редакция не рассматривает рукописи, не соответствующие требованиям.

Работы, которые уже были опубликованы в других журналах (сборниках трудов), принимаются к рассмотрению только при наличии письменного согласия главного редактора соответствующего издания.

При направлении статьи в редакцию следует руководствоваться следующими правилами:

- 1.1. Рукопись принимается на рассмотрение при условии, что она не подавалась в другие издания, не размещалась в Интернете и не была опубликована ранее.
- 1.2. Автор, направляя рукопись в Редакцию, поручает Редакции опубликовать ее в издании. Это значит, что Автор соглашается с тем, что Редакция получает исключительные права на использование рукописи (включая фотографии, рисунки, схемы, таблицы и т.п.) в печати и в сети Интернет, на доведение до всеобщего сведения.
- 1.3. Права на рукопись считаются переданными Автором Редакции с момента передачи ее для публикации в издании.
- 1.4. Указанные в п. 1.2. права Автор передает Редакции без ограничения срока их действия на территории Российской Федерации.
- 1.5. Редакция вправе переуступить полученные от Автора права третьим лицам и вправе запрещать третьим лицам любое использование опубликованных в журнале материалов.
- 1.6. Автор гарантирует наличие у него исключительных прав на использование переданного Редакции материала. В случае нарушения данной гарантии и предъявления в связи с этим претензий к Редакции Автор самостоятельно и за свой счет обязуется урегулировать все претензии. Редакция не несет ответственности перед третьими лицами за нарушение данных Автором гарантий.
- 1.7. За Автором сохраняется право использования опубликованного материала, его фрагментов и частей в личных, в том числе научных, преподавательских целях, а также опубликования в иных изданиях фрагментов со ссылкой на основную публикацию.
- 1.8. Перепечатка материалов, опубликованных в журнале, другими физическими и юридическими лицами возможна только с письменного согласия Редакции и с обязательным указанием номера журнала (года издания), в котором был опубликован материал.
- 1.9. Редакция не несет ответственности за достоверность информации, представленной в рукописи Автором.

ТРЕБОВАНИЯ К ОФОРМЛЕНИЮ ТЕКСТА СТАТЬИ

В редакцию представляются:

- сопроводительное письмо на бланке учреждения, из которого выходит статья;
- печатный экземпляр статьи визируется руководителем учреждения, и последняя страница текста статьи в обязательном порядке должна быть подписана всеми авторами, с указанием имени, отчества и фамилии, почтового адреса, телефона и факса (служебного или домашнего) и адреса электронной почты, ученой степени, звания, места работы и должности;
- электронный вариант статьи по электронной почте или на носителе.

- 1.1. Статья должна быть распечатана на бумаге формата А4 (210×297 мм), ориентация книжная. Размеры полей: верхнее – 25 мм, нижнее – 25 мм, левое – 35 мм, правое – 25 мм. Нумерация страниц осуществляется последовательно, начиная с титульного листа.
- 1.2. При наборе на компьютере используется шрифт Times New Roman Cyt размером 12 пунктов, черного цвета, выравнивание по левому краю. Интервалы между абзацами отсутствуют. Отступ первой строки абзаца – 15 мм.
- 1.3. Выделения в тексте можно проводить только курсивом или полужирным начертанием букв, но не подчеркиванием. Из текста необходимо удалить все повторяющиеся пробелы и лишние разрывы строк (в автоматическом режиме через сервис Microsoft Word «найти и заменить»).

2. Титульный лист

Титульный лист статьи должен быть оформлен на русском и английском языках и содержать:

- название статьи;
- фамилию и инициалы авторов на русском языке и в транслитерации;
- полное наименование учреждений, в которых работают авторы с обязательным указанием статуса организации, ее ведомственной принадлежности;
- почтовый адрес (с индексом) учреждения, город, страну;

Резюме

- резюме статьи должно быть содержательным (отражать основное содержание статьи и результаты исследования) и структурированным (следовать логике описания результатов в статье), компактным, но не коротким (объемом до 200 слов – не более 1500 знаков с пробелами). Резюме является основным источником информации в отечественных и зарубежных информационных системах и базах данных, индексирующих журнал; призвано выполнять функцию независимого от статьи источника информации. По резюме к статье читатель должен понять суть исследования или основные идеи обзора, а также определить, стоит ли обращаться к полному тексту статьи для получения более подробной информации. Настоятельно рекомендуется структура резюме, повторяющая структуру статьи. Резюме должно отражать именно содержание статьи, а не быть повтором главы «Заключение» («Выводы»).

3. Оригинальные статьи.

План построения оригинальных статей следующий: «Введение», «Материалы и методы», «Результаты», «Обсуждение» (допускается объединение двух последних разделов в один – «Результаты и обсуждение»), «Выводы» (по пунктам) и «Литература».

- Рекомендуемый объем оригинальной статьи не должен превышать 12 страниц машинописного текста, заметок из практики – 5, лекций – 15, обзора литературы – 20 (стандартная страница машинописного текста содержит 1800 знаков с пробелами).
- При подготовке материалов рекомендуется использовать последние данные (за 5–6 лет), в обзорах ограничивать библиографический список 50 источниками и минимально цитировать собственные работы.

3.1. Термины и определения

- 3.1.1. Все термины и определения должны быть научно достоверными.
- 3.1.2. В тексте также следует использовать международное непатентованное название лекарственных средств. При не-

обходимости можно использовать торговое название, но не более 1 раза на стандартную страницу (1800 знаков с пробелами).

- 3.1.3. Дозы лекарственных средств, единицы измерения и другие численные величины должны быть указаны в системе СИ.
- 3.1.4. Желательно, чтобы написания ферментов соответствовали стандарту Enzyme Classification.
- 3.1.5. Наследуемые или семейные заболевания рекомендуется приводить в соответствии с международной классификацией наследуемых состояний у человека Mendelian Inheritance in Men (<http://ncbi.nlm.nih.gov/Omim>).
- 3.1.6. Названия микроорганизмов должны быть выверены по изданию «Медицинская микробиология» (под ред. В.И. Покровского) или в соответствии с «Энциклопедическим словарем медицинских терминов» (в 3 томах, под ред. Б.В. Петровского).
- 3.1.7. Помимо общепринятых сокращений единиц измерения, физических, химических и математических величин и терминов, допускаются аббревиатуры словосочетаний, наиболее часто повторяющихся в тексте. Все вводимые Автором буквенные обозначения и аббревиатуры должны быть расшифрованы в тексте при их первом упоминании.
- 3.2. **Графики, схемы, рисунки, фотографии**
Объем графического материала – минимально необходимый. Если рисунки ранее уже публиковались, необходимо указать оригинальный источник и представить письменное разрешение на их воспроизведение от держателя прав на публикацию. Рисунки и схемы желательно дублировать в отдельном файле. В отдельном файле прилагаются подписи к рисункам в порядке их нумерации. В тексте статьи следует обозначать места для желательного размещения графиков, схем и рисунков.
- 3.2.1. Графики, схемы, диаграммы и фотографии должны быть обозначены как рисунки, пронумерованы в порядке упоминания в тексте, иметь название (подрисуючную подпись) и при необходимости примечания. Они не должны повторять содержание таблиц.
- 3.2.2. Графики, схемы и диаграммы принимаются в электронном варианте в форматах Adobe Illustrator, а фотографии – в формате TIFF (разрешение 300 dpi).
- 3.2.3. Оси графиков должны иметь названия и размерность. График должен быть снабжен легендой (обозначением линий и заливок). В случае сравнения диаграмм следует указывать достоверность различий. Не разрешается использовать 3D-модели для гистограммы.
- 3.2.4. На фотографиях необходимо указать особенности стрелками или иными символами. Все символы, стрелки и надписи на полутонных иллюстрациях должны контрастировать с фоном.
- 3.2.5. Надписи на рисунках и фотографиях должны быть достаточного размера, чтобы быть разборчивыми после сжатия для публикации. Оптимальный размер 12 пунктов.
- 3.2.6. Недопустимо использование «двоенных», «строенных» и т.п. рисунков. Несколько изображений, объединенных в один рисунок, должны быть обозначены литерой («а», «б», «в» и т.д.) с обязательным описанием того, что на них изображено в рамках общей подрисуючной подписи.
- 3.2.7. Все используемые символы (стрелки, окружности и т.п.) должны быть объяснены. Все используемые сокращения должны быть расшифрованы в алфавитном порядке в конце общей подрисуючной подписи.
- 3.2.8. В подписях к микрофотографиям указывается метод окраски и увеличение.
- 3.3. **Список литературы**
- 3.3.1. Список литературы должен быть напечатан через двойной интервал на отдельном листе, каждый источник – с новой строки под порядковым номером. Ссылки на источники следует обозначать (представлять) в тексте арабскими цифрами в квадратных скобках и располагать в конце предложения. Ссылки на неопубликованные работы не допускаются.
- 3.3.2. Правильное описание используемых источников в списке литературы, наиболее значимыми составляющими которых являются фамилии авторов, названия журналов, год, номер страницы см. в Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journals (http://www.nlm.nih.gov/bsd/uniform_requirements.html).
- 3.3.3. Необходимо приводить фамилии всех авторов статьи, сокращения списка авторов, обозначаемые как «и др.» или «et al.» недопустимы.
- 3.3.4. Список литературы необходимо составлять в порядке цитирования авторов, а не в алфавитном порядке.
- 3.3.5. Следует использовать Index Medicus для поиска сокращений названий журналов.
- 3.3.6. Все документы, на которые делаются ссылки в тексте, должны быть включены в список литературы.
- 3.3.7. В список литературы не включаются ссылки на диссертационные работы, авторефераты, тезисы, опубликованные более двух лет назад, а также материалы, наличие которых невозможно проверить (материалы локальных конференций и т.п.).
- 3.3.8. Желательно ссылаться на печатные источники в периодических изданиях, входящих в список ВАК.
- 3.3.9. С целью повышения цитирования авторов в журнале и с учетом требований международных систем цитирования, библиографические списки входят в англоязычный блок статьи. Это означает, что авторы должны предоставлять списки литературы в двух вариантах: один на языке оригинала (русскоязычные источники кириллицей, англоязычные латиницей) и второй романизированный (references). В романизированном списке литературы должна проводиться транслитерация русскоязычных источников с использованием официальных кодировок в следующем порядке: авторы, название статьи или название книги, а также название источника (название журнала, издательства) транслитерируются при помощи кодировок, а название статьи или книги и журнала еще и переводятся на английский язык (смысловая транслитерация). В конце библиографического описания романизированного источника указывается язык оригинала в круглых скобках (in Russian). Для удобства транслитерации возможно использование онлайн-сервиса: <http://ru.translit.ru/?account=bgn>.
- 3.3.10. За правильность библиографических данных ответственность несет Автор.
- 3.4. **Информация об авторах**
В статье должна быть информация обо всех авторах:
– фамилия, имя, отчество полностью;
– должность;
– звание;
– место работы;
– название организации;
– адрес электронной почты;
– телефон.

Optimelle® Innovate

уникальная линия лечебных перевязочных средств, созданная исключительно исходя из потребностей современного рынка, а так же благодаря консультациям лучших специалистов в области гнойной хирургии, ожоговых отделений, флебологических отделений и многих других

Optimelle® Innovate



ЛиКо Тюль
LiCo Tul



Липидоколлоидная сетчатая повязка **Optimelle LicoTul**

- Заживление во влажной среде
- Атравматичная, удаляется без остатка
- Пластичная, принимает анатомический контур раны

- Силиконовое слабоадгезивное покрытие препятствует боковому вытеканию экссудата из раны на окружающую кожу, предотвращая ее мацерацию
- Пластичная, принимает анатомический контур раны



СиЛико Тюль
SiLico Tul

Сетчатая повязка с атравматичным силиконовым адгезивом **Optimelle SilicoTul**

Optimelle® Innovate

Optimelle® Innovate



ЛиКо Тюль
с ионами серебра
LiCo Tul Ag+



Липидоколлоидная сетчатая повязка **Optimelle LicoTul Ag+**

- Широкий спектр антимикробного действия благодаря наличию неорганического антимикробного агента в виде ионов серебра и циолита
- Оказывает дезодорирующий эффект
- Заживление во влажной среде

- Заживление во влажной среде, благодаря полиэтиленгликолевой (ПЭГ) основе
- Широкий спектр антимикробного действия благодаря наличию мази Повидон-йод



ПовиТекс
PoviTex

Бактерицидная мазевая повязка с повидон-йодом **Optimelle PoviTex**

Optimelle® Advanced

Расходные материалы и инструментарий для инвазивных хирургических вмешательств



ВСЕГДА НА СКЛАДЕ В МОСКВЕ!

- Эндоскопическая хирургия
- Чрескожные вмешательства
- Внутрисосудистые методики