



SOUTH KAZAKHSTAN  
**MEDICAL  
ACADEMY**



«ОҢТҮСТІК ҚАЗАҚСТАН МЕДИЦИНА АКАДЕМИЯСЫ»

# ХАБАРШЫСЫ

«ЮЖНО-КАЗАХСТАНСКОЙ МЕДИЦИНСКОЙ АКАДЕМИИ»

# ВЕСТНИК

OF THE SOUTH-KAZAKHSTAN MEDICAL ACADEMY

# VESTNIK

№1(95), 2022

*ТОМ I*

РЕСПУБЛИКАЛЫҚ  
ҒЫЛЫМИ ЖУРНАЛ

РЕСПУБЛИКАНСКИЙ  
НАУЧНЫЙ ЖУРНАЛ

REPUBLICAN  
SCIENTIFIC JOURNAL

ОҢТУСТІК ҚАЗАҚСТАН МЕДИЦИНА АКАДЕМИЯСЫНЫҢ ХАБАРШЫСЫ

№ 1(95), 2022, ТОМ I

РЕСПУБЛИКАЛЫҚ ҒЫЛЫМИ ЖУРНАЛ РЕСПУБЛИКАНСКИЙ НАУЧНЫЙ ЖУРНАЛ  
“VESTNIK”

of the South-Kazakhstan medicina academy  
REPUBLICAN SCIENTIFIC JOURNAL

Основан с мая 1998 г.

**Учредитель:**

АО «Южно-Казakhstanская медицинская академия»

Журнал перерегистрирован Министерством информации и коммуникаций Республики Казахстан Регистрационное свидетельство №17199-ж от 04.07.2018 года.  
ISSN 1562-2967

«Вестник ЮКМА» зарегистрирован в Международном центре по регистрации сериальных изданий ISSN(ЮНЕСКО, г.Париж,Франция), присвоен международный номер ISSN 2306-6822

Журнал индексируется в КазБЦ; в международной базе данных Information Service, for Physics, Electronics and Computing (InspecDirect)

Адрес редакции:  
160019 Республика Казахстан,  
г. Шымкент, пл. Аль-Фараби, 1  
Тел.: 8(725-2) 40-22-08, 40-82-22(5113)  
Факс: 40-82-19  
www.ukgfa.kz, ukgma.kz  
E-Mail: medacadem@rambler.ru,  
raiha\_n\_ukgfa@mail.ru

Тираж 20 экз. Журнал отпечатан в типографии ИП «Қанағат», г. Шымкент.

**Главный редактор**

Рысбеков М.М., доктор мед. наук., профессор

**Заместитель главного редактора**

Нурмашев Б.К., кандидат медицинских наук, профессор

**Редактор научного журнала**

Шаймерденова Р.А., член Союза журналистов Казахстана

**Редакционная коллегия:**

Абдурахманов Б.А., кандидат мед.н., доцент  
Абуова Г.Н., кандидат мед.н., доцент  
Анартаева М.У., доктор мед.наук, доцент  
Кауызбай Ж.А., кандидат мед.н., доцент  
Ордабаева С.К., доктор фарм. наук, профессор  
Орманов Н.Ж., доктор мед.наук, профессор  
Сагиндыкова Б.А., доктор фарм.наук, профессор

Сисабеков. К.Е., доктор мед. наук, профессор  
Шертаева К.Д., доктор фарм.наук, профессор

**Редакционный совет:**

Бачек Т., асс.профессор(г.Гданьск, Республика Польша)  
Gasparyan Armen Y., MD, PhD, FESC, Associated Professor (Dudley, UK)  
Георгиянц В.А., д.фарм.н., профессор (г.Харьков, Украина)  
Дроздова И.Л., д.фарм.н., профессор (г.Курск, Россия)  
Корчевский А. Phd, Doctor of Science (г.Колумбия, США)  
Раменская Г.В., д.фарм.н., профессор (г.Москва, Россия)  
Халиуллин Ф.А., д.фарм.н., профессор (г.Уфа, Россия)  
Иоханна Хейкиля, (Университет JAMK, Финляндия)  
Хеннеле Титтанен, (Университет LAMK, Финляндия)  
Шнитовска М., Prof., Phd., M.Pharm (г.Гданьск, Республика Польша)



Қазақстанның балалар хирургиясының негізін қалаушы, ҚР мемлекеттік сыйлығының лауреаты, м.ғ.д., профессор, ҚР ҰҒА академигі **ОРМАНТАЕВ КАМАЛ СӘРУАРҰЛЫНЫҢ** 85 жылдығына арналған «**БАЛАЛАР ХИРУРГИЯСЫНДАҒЫ ИННОВАЦИЯЛЫҚ ТЕХНОЛОГИЯЛАР**» атты Халықаралық қатысумен өткізілген Қазақстан балалар хирургтерінің **РЕСПУБЛИКАЛЫҚ ІІ-ші ФОРУМЫНЫҢ** материалдың **ЖИНАҒЫ**

05-06 мамыр 2022 жылы, Шымкент қаласы, Қазақстан Республикасы

Сборник материалов

II РЕСПУБЛИКАНСКОГО ФОРУМА детских хирургов Казахстана с международным участием «**ИННОВАЦИОННЫЕ ТЕХНОЛОГИИ В ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ**», приуроченного к 85-летию основоположника детской хирургии Казахстана, лауреата Государственной премии, доктора медицинских наук, профессора,

академика Национальной Академии Наук Республики Казахстан  
**КАМАЛА САРУАРОВИЧА ОРМАНТАЕВА**

05-06 мая 2022 года, город Шымкент, Республика Казахстан

МРТИ: 76.29.29, 76.29.39

УДК: 616.348-007.61-053.2-089-079.7

<sup>1</sup>Ф.М.Хуррамов, <sup>1</sup>Н.Ш.Эргашев

<sup>1</sup>Кафедра Госпитальной детской хирургии Ташкентского педиатрического медицинского института, ассистент, город Ташкент, Республика Узбекистан

<sup>2</sup>Кафедра Госпитальной детской хирургии Ташкентского педиатрического медицинского института, д.м.н., профессор, город Ташкент, Республика Узбекистан

## ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ И РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА У ДЕТЕЙ

### Резюме

В работу вошли результаты обследования 215 детей в возрасте от 3 мес. до 18 лет с установленным диагнозом БГ. Из исследования были исключены 9 (4,2%) больных, которым была проведена оперативное лечение методом Swenson. 206 (95,8%) больные, которым была проведена оперативное лечение в модификациях метода Soave разделены на 2 группы: 1-я группа – 44 пациент, которым проведена оперативная коррекция по методике Soave в модификации А.И.Ленюшкина, во 2-ю группу вошли 162 ребенка, оперированных методике Soave в модификации Voley. Ближайшие и отдаленные результаты хирургического лечения прослежены у 188 (из 1-ой группы – 42, из 2-ой группы – 146) пациентов. При обследовании через 12 мес. после операции в группе 1 хороший результат получен у 22 (52,4%), удовлетворительный – у 17 (40,5%), неудовлетворительный – у 3 (7,1%) детей. В группе 2 хороший результат был у 138 (94,5%) детей, удовлетворительный – у 8 (5,5%), неудовлетворительный результат отсутствовал.

**Ключевые слова:** болезнь Гиршпрунга; врожденный мегаколон; операция Soave; детская колопроктология; детская хирургия.

**Актуальность.** Болезнь Гиршпрунга (БГ), или врожденный аганглиоз толстой кишки, врожденный идиопатический мегаколон – врожденная аномалия, характеризующаяся отсутствием или значительным уменьшением ганглиев интрамуральных нервных сплетений стенки всей толстой кишки или ее части и проявляющаяся метеоризмом, кишечной непроходимостью и упорными запорами. В 1888 г. датский педиатр Гарольд Гиршпрунг впервые описал 2-х детей, которые умерли от непроходимости толстой кишки. На аутопсии были обнаружены нормального вида прямая и сигмовидная кишки, резко отличающиеся от вздутых поперечной и восходящей ободочной кишки. Гиршпрунг назвал эту патологию врожденный мегаколон.

Согласно современной теории возникновения БГ основным фактором ее развития является нарушение структуры длинного плеча десятой хромосомы в виде интерстициальной делеции, инсерции и изменения определенных генов, входящих в ее состав [7]. Кроме этого, существует гипотеза, согласно которой аганглиоз развивается вследствие нарушения дифференцировки нервных клеток, уже достигших кишечной стенки. Влиять на их созревание могут различные факторы, такие как гипоксия, воздействие химических агентов, повышенная радиация, вирусная инфекция [1]. Нередко БГ сочетается с трисомией 21 пары (синдромом Дауна), врожденными пороками сердца, врожденным синдромом центральной гиповентиляции, нейрофиброматозом I типа и т.д. [9].

Таким образом, на сегодняшний день ни у кого не вызывает сомнений то, что в основе БГ лежит врожденный гипо- или аганглиоз различных отделов толстой кишки. но, несмотря на это, вопрос о протяженности зоны гипо- или аганглиоза, а также их границах остается открытым. нижняя граница аганглионарного сегмента широко варьирует, у 20% пациентов гипо- или аганглиоз ограничивается экстраперитонеальной частью прямой кишки, у 60% захватывает сигмовидную кишку, у 15% распространяется на поперечно-ободочную и в 5% случаев поражается вся толстая кишка [10].

Эпидемиология БГ описана давно [13]. Она диагностируется в 1 случае на 5000 живых родов, преимущественно у мальчиков, в частности в виде классического поражения прямой и сигмовидной кишки. Наиболее часты спорадические случаи БГ (85%), но в 3-10% случаев отмечаются и семейные формы. Чаще всего у детей устанавливают изолированные хромосомные аномалии и/или врожденные пороки развития, связанные с врожденным мегаколон. Их частота составляет приблизительно 15% [11].

Диагностика БГ имеет ряд особенностей. К примеру, у детей старшей возрастной группы она связана с многообразием патологий, вызывающих симптом констипации, у детей грудного возраста – с малой информативностью традиционных методов диагностики, в частности, ирригографии, т.к. развитие супрастенотического расширения толстой кишки у 30-65% детей происходит замедленно в течение первых недель жизни [5]. Следует также отметить, что информативность традиционных методов диагностики БГ не всегда достоверна. Так, информативность ирригографии при исследовании в сагиттальной плоскости короткой форме БГ не превышает 25%, а по данным К. Staak частота ложноположительных результатов биопсии на ацетилхолинэстеразу составляет 14%, а ложноотрицательных – 4% [5].

Хирургическое лечение болезни Гиршпрунга также имеет ряд сложностей. На современном этапе в хирургическом лечении БГ наибольшее распространение получили методики Swenson, Duhamel, Soave и Rehbein. В мировой практике нашли свое место все оригинальные методики, а также различные их модификации [2,3]. Несмотря на разнообразие способов оперативного вмешательства, существующие методы направлены на ликвидацию патологического очага, удаление зоны сужения и супрастенотического расширения различными техническими приемами. Трудно отдавать предпочтение, какому-либо из них, каждый способ имеет свои преимущества и недостатки.

Исходя из обобщенных литературных данных, полное выздоровление после операции наступает лишь в 60-67% случаев, повторные операции требуются у 26-29% детей, частота энтероколита в послеоперационном периоде достигает 19-27%, стенозы развиваются в 22% случаев, несостоятельность анастомоза – в 7%, ректо-перитонеальная фистула – в 5% [8].

Таким образом, БГ – сложная врожденная аномалия, которая, в основном, проявляется в детском возрасте, при этом клиническая картина может носить специфичный характер. Информирование хирургов об особенностях клиники, диагностики и лечения данной патологии, на наш взгляд, может представлять интерес для колопроктологов и детских хирургов.

Цель исследования – изучить особенности клинического течения и ретроспективный анализ результатов хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей в модификациях операции Soave.

Материал и методы исследования. В работу вошли результаты обследования 215 детей в возрасте от 3 мес. до 18 лет с установленным диагнозом БГ. Мальчиков было 181 (84,1%), девочек – 34 (15,9%). Распределение детей по возрасту и полу представлено в табл. 1.

Таблица 1

Распределение детей по возрасту и полу

Возраст, годы	Пол		Всего:
	мальчик	девочка	
до 1 года	51	5	56
1–3	72	13	85
4–7	42	11	53
8–12	14	5	19
13–18	-	2	2
Всего:	181	34	215

Во всех возрастных группах преобладали мальчики, что совпадает с большинством исследований, проводившихся ранее [4,6].

Всем детям было выполнено радикальное хирургическое вмешательство в плановом порядке. Хирургическое лечение в модификациях операции Soave были проведены 206 (95,8%) больным. Из исследования были исключены 9 (4,2%) больных, которым была проведена оперативное лечение методом Swenson. Распределение по формам БГ: ректальная – 84 (39,0%); ректосигмоидальная – 123 (57,2%); субтотальная – 8 (3,4%). Тотальная форма БГ в наших наблюдениях не встречался.

После предоперационного обследования и проведения заключительного этапа оперативного лечения всех пациентов госпитализировали трехкратно через каждые 3 мес. для обследования и реабилитационной терапии. В последующем госпитализация проводилась ежегодно, если по клиническим показаниям не требовалось делать это чаще. Минимальный срок наблюдения составил 3 мес., максимальный – 24 мес. Все исследования, требовавшие активного сознательного участия пациента с выполнением команд, проводили у детей старше 3 лет.

При поступлении в отделение всем детям с БГ проводилось комплексное обследование, включавшее сбор и анализ жалоб, анамнестических данных, клинический осмотр, проведение общеклинических и лабораторных исследований. Инструментальные методы обследования включали в себя: контрастную ирригографию, МСКТ в режиме виртуальной колоноскопии, ультразвуковое исследование органов брюшной полости, аноректальную манометрию, патоморфологическое исследование.

После подтверждения диагноза в первую очередь следует срочно достигнуть декомпрессии, нормализовав пассаж пищи. Уход за больным, которому наша команда отводит ведущую роль, позволяет добиться полного опорожнения пищеварительного тракта. Мы выполняем не только регулярные очистительные клизмы, но и промываем всю толстую кишку сифонными клизмами. Сначала процедуру проводим дважды день, чтобы обеспечить максимально быструю эвакуацию кала и снять непроходимость, после клинического улучшения – 1 раз в день. Применяются изотонические растворы (теплые соляные растворы) и гибкие зонды (не вызывающие травм) достаточного калибра. Нужно отметить, что даже при правильном проведении этот метод не лишен осложнений – всегда следует помнить об опасности ятрогенной перфорации кишки. В то же время этому методу мы обучаем родителей, что позволяет им в домашних условиях готовить ребенка к

плановой операции, а также помогает родителям первыми диагностировать послеоперационный энтероколит, так как они уже хорошо визуализируют состояние своего младенца и характер каловых масс.

Результаты и их обсуждение. Анализ результатов общеклинического обследования больных свидетельствует о том, что метеоризм и хронический прогрессирующий запор являлись основными проявлениями заболевания. У всех обследованных детей имелись запоры, появившиеся с рождения и у 183 (85,1%) больных через 3-4 месяца переходящие в полное отсутствие самостоятельного стула. Невозможность самостоятельной дефекации у 21 (9,8%) пациентов с ректальной формой заболевания сформировалась ко второму году жизни. У 11 (5,1%) больных из анамнеза удалось установить, что незадолго до поступления в клинику отмечена редко возникающая самостоятельная дефекация. Однако у этих больных на момент госпитализации самостоятельный стул отсутствовал.

Хронический прогрессирующий запор у 131 (60,9%) пациентов приводил к постепенному развитию каловой интоксикации неодинаковой степени выраженности, проявлением которой были: тошнота, повышение температуры, снижение аппетита, адинамия, общая слабость, анемия и истощение ребенка.

С возрастом у детей при БГ изменяется форма и размеры грудной клетки. По мере увеличения живота грудная клетка укорачивается и расширяется, происходит ее деформация, реберная дуга принимает развернутый вид, угол ее приближается к тупому (у 43 (20%) больных). У этих больных диафрагма стоит высоко, легкие поджимаются, дыхательная поверхность их уменьшается. В 21 (9,8%) случаях эти нарушения создали условия для возникновения рецидивирующих бронхитов и пневмоний, отягощающих течение БГ.

Анализ результатов общеклинического исследования позволила установить распределение госпитализированных детей по стадии заболевания. 154 (71,6%) пациентов поступили в субкомпенсированной стадии, долго сохранившихся при полноценном уходе у большинства больных. В стадии декомпенсации было госпитализировано 47 (21,9%) больных, которые имели протяженную аганглионарную зону и/или сопутствующие воспалительные изменения со стороны кишечника. В стадии компенсации поступили 14 (6,5%) больных, у них обнаруживалась короткая аганглионарная зона, диагностировать которую не всегда легко, поэтому, многие из них продолжительное время наблюдались с диагнозом функциональный запор, а имеющиеся у них расстройства в значительной мере корригировались диетой и соответствующим уходом.

Наша тактика при лечении БГ основана на учете особенностей течения заболевания, возраста ребенка и данных вспомогательных методов исследования. Мы стремились к ранней хирургической коррекции порока. Среди 70 оперированных детей 46 (65,7%) были в возрасте до 3-х лет. На первом этапе проводили консервативное лечение больных, направленное на стабилизацию их состояния, уточнение диагноза и подготовку к оперативному вмешательству. Объем лечебных мероприятий зависит от исходного состояния ребенка и устранения признаков калового завала. При этом решаются следующие задачи: улучшение пассажа по желудочно-кишечному тракту (регулярные сифонные клизмы, медикаментозная стимуляция моторики кишечника), профилактика дисбактериоза (эубиотики) и ферментативных нарушений. В клинике отдаем предпочтение максимального устранения завала, ибо успех консервативной терапии во многом зависит от эффективности опорожнения кишечника с использованием сифонных клизм, проводимых в течение 6–12 дней. У большинства больных с БГ настойчиво проводимые консервативные лечебные мероприятия позволяют быстро стабилизировать состояние больного.

Среди хирургов бытуют разные подходы к решению вопроса о колостоме. Некоторые из них считают, что при установлении диагноза БГ, особенно у новорожденных, необходимо наложить колостому. Такую точку зрения нельзя считать оправданной. Во-первых, умелое и систематическое использование консервативных методов в большинстве случаев способно обеспечить регулярное опорожнение кишечника до проведения радикальной операции. Во-вторых, каловый свищ создает ряд дополнительных проблем бытового порядка и чисто хирургических, возникновение осложнений связанных с наложением самой колостомы, а также часть толстой кишки выключается из пищеварения, ребенок лишается навыка самостоятельной дефекации, ухудшаются условия проведения основной операции, затрудняется определение границ резекции кишки, меняется уровень резекции, соответственно, ухудшаются функциональные результаты лечения. Поэтому колостомия должна применяться лишь по строгим показаниям. Из 215 больных у 16 (7,4%) была наложена колостомы как первый этап хирургического лечения. У 10 из этих больных колостомы была наложена по месту жительства в периоде новорожденности при острой форме БГ. Остальным 6 больным колостомы была наложена в нашей клинике. Показанием к наложению разгрузочной стомы были: у 2 детей – развившийся тотальный вторичный мегаколон при длинном аганглиозе с явлениями выраженной каловой интоксикации; у третьего ребенка в возрасте 3-х мес. колостомы была наложена из-за разлитого калового перитонита, возникшего вследствие перфорации толстой кишки в зоне аганглиоза при проведении газоотводной трубки. Мы предпочитаем наложение подвесной или терминальной колостомии на супрастенотический отдел. Последняя предпочтительнее в том отношении, что максимально сохраняет функцию кишки, отключая лишь ее дистальную часть, и в последующем не возникает проблем с определением границ резекции. Ликвидация стомы у этих больных производилась во время радикальной коррекции.

В основе оперативного лечения более длинных форм БГ лежит этиологический принцип – удаление пораженной части кишки (аганглионарная зона, переходная зона, супрастенотическое расширение) и

низведение на ее место нормального в анатомическом и функциональном отношении участка кишки. Широко распространен метод радикального хирургического лечения болезни Гиршпрунга – операция эндоректального низведения, впервые описанная Soave и затем модифицированные А.И.Ленюшкиным и Boley.

Вмешательство Soave [12] было предложено в 1964 г. для уменьшения риска повреждения простаты у мальчиков или влагалища у девочки. Резекция осуществляется эндоректально с оставлением мышечного слоя прямой кишки. Анастомоз производится первичным швом или простым соединением серозной оболочки опущенной ободочной кишки через мышечный цилиндр, оставленный на своем месте. Принципиальными моментами операции являются контроль полной демукозации с целью предупреждения межфуглярных абсцессов, а также обязательное рассечение задней стенки мышечного цилиндра во избежание вторичных стенозов низведенной ободочной кишки. Васкуляризация мышечного цилиндра должна быть сохранена, при грамотном пересечении сигмовидной кишки и обеспечении венозного оттока. Теоретическими преимуществами методики Soave являются отсутствие повреждений нервов при диссекции прямой кишки. Нужно отметить, что, на наш взгляд, эти повреждения возможны и при избыточном давлении ранорасширителей. К тому же нельзя не отметить, что кишечный цилиндрический анастомоз после операции Soave требует более длительного времени заживления.

Вмешательство при операции Soave в модификации А.И.Ленюшкина осуществляют в два приема, причем первое вмешательство включает два этапа (брюшной и промежностный). Первый основной этап операции состоит в отделении серозно-мышечного слоя аганглионарной зоны от слизистой оболочки почти на всем протяжении (не доходя 2-3 см до внутреннего сфинктера). Толстую кишку эвагинируют через заднепроходное отверстие на промежность, проводя через мышечный цилиндр прямой кишки. Низведенную кишку резецируют, оставляя небольшой участок длиной 5-7 см свободно висющим. Избыточную часть кишки отсекают вторым этапом через 15-20 дней после настушения бесшовного анастомоза. Добавление Boley к данной операции первичного анастомоза в 1 см от анального отверстия увеличило популярность этого вмешательства во всем мире.

В наших наблюдениях, все пациенты в зависимости от оперативного вмешательства были разделены на 2 группы (1 и 2). В группе 1 (контрольная) оперативные вмешательства выполнены с использованием операций Soave в модификации А.И.Ленюшкина у 44 (21,3%) больных. В группе 2 (основная) радикальные вмешательства выполнены с использованием операций Soave в модификации Boley 162 (78,7%) больных.

Наиболее сложным моментом операции в модификациях Soave является демукозация дистального отдела толстой кишки, сопровождающиеся нередко кровопотерей. На этапе демукозации, мы проводили пережатия *a.gestalis superior* сосудистым зажимом оставленной без перевязки по ходу мобилизации и пересечение ветвей *a.colica sinistra*, что позволило улучшению обзора операционного поля, за счет уменьшения интраоперационной кровопотери, сокращение времени в моменте демукозации, тем самым, сокращая общую длительность операции.

Ближайшие и отдаленные результаты хирургического лечения прослежены у 188 (из 1-ой группы – 42, из 2-ой группы – 146) пациентов с БГ, ранее разделенных на 2 группы в зависимости от типа проведенной операции. Углубленное обследование проводилось через 3 и 12 мес.

При обследовании через 3 мес. в группе 1 хороший результат отмечен у 20 (47,6%) больных, удовлетворительный – у 16 (38,1%), неудовлетворительный – у 6 (14,3%) детей. В группе 2 хороший результат был у 119 (81,5%), удовлетворительный – у 27 (18,5%) детей; неудовлетворительный результат отсутствовал.

При обследовании через 12 мес. в группе 1 хороший результат получен у 22 (52,4%), удовлетворительный – у 17 (40,5%), неудовлетворительный – у 3 (7,1%) детей. В группе 2 хороший результат был у 138 (94,5%) детей, удовлетворительный – у 8 (5,5%), неудовлетворительный результат отсутствовал. С течением времени наблюдается положительная динамика в обеих сравниваемых группах, но наилучший результат отмечен в группе 2.

Снижение сроков стационарного лечения, возраста больных, подвергшихся хирургической коррекции порока, стали возможны благодаря прогрессу реанимации и анестезиологии, а также внедрению хирургических инноваций и развитию техники. Вклад морфологов в конечный успех лечения крайне важен как до операции, так и в ходе нее.

В целом, непосредственные и отдаленные результаты оперативного лечения БГ по методу Soave являются более обнадеживающими, по сравнению с другими видами операций, представленными в литературе. Кажущаяся техническая сложность операции Soave полностью окупается сравнительно лучшими непосредственными и отдаленными результатами лечения.

#### **Выводы:**

Анализ литературных данных и собственных исследований показал, что у большинства больных выявляется типичная клиническая картина БГ, однако степень выраженности отдельных симптомов может быть различна. Тщательный сбор анамнеза, изучение клинической картины и течения заболевания в большинстве случаев позволяет заподозрить у ребенка БГ. Однако для окончательной постановки диагноза необходимо проведение дополнительных методов исследования.

Одноэтапное радикальное хирургическое лечение БГ является оправданным. Ему должна предшествовать соответствующая предоперационная подготовка, направленная на ликвидацию хронического колостазы и имеющихся нарушений. Колостомию должна применяться лишь по строгим показаниям.

Комплексное обследование детей с БГ в ближайшем и отдаленном послеоперационном периоде показало, что наиболее эффективным способом оперативного лечения является операция Soave в модификации Voley. Также следует отметить следующие преимущества операции Soave в модификации Voley: уменьшается нахождение больного на стационар минимум на 16-20 сут.; одноэтапное выполнение радикальной операции; отсутствует специфическое осложнение свойственные для операции Soave в модификации А.И.Лёнюшкина (отпадает необходимость растяжении наружного сфинктера, отсутствует возможность ретракции и самоампутации низведенной культи толстой кишки).

#### Литература

1. Воробьев Г.И., Жученко А.П., Ачкасов С.И. и т.д. Болезнь Гиршпрунга у взрослых: 25-летний опыт клиники // Актуальные вопросы колопроктологии. – Самара, 2003. – 414 с.
2. Детская колопроктология: Руководство для врачей / Под общ. ред. А.В. Гераськина, А.Ф. Дронова, А.Н. Смирнова. М.: Контэнт; 2012. – 664 с.
3. Лёнюшкин А. И. Хирургическая колопроктология детского возраста: Рук. для врачей / А.И. Лёнюшкин. – М.: Медицина, 1999. – 365 с.
4. Лёнюшкин А.И. Болезнь Гиршпрунга: традиции и новые тенденции (30-летний клинический опыт). Детская хирургия. 1997; (1): 31-37.
5. Холостова В.В. Болезнь Гиршпрунга у детей (диагностика, лечение, реабилитация): дис. ... д-ра мед. наук. – Москва, 2016. – 413 с.
6. Bradnock T.J., Knight M., Kenny S., Nair M., Walker G.M. Hirschsprung's disease in the UK and Ireland: incidence and anomalies. Archives of Disease in Childhood. 2017 Aug; 102(8): 722–727. doi: 10.1136/archdischild-2016-311872
7. Crosfield J.L., O'Neill J.A., Coran A.G. et al. Pediatric surgery. – Six Edition. – Vol. 2. – Philadelphia. Mosby Elsevier publisher, 2006. – P. 1519-1520.
8. Fortuna R.S., Weber T.R., Trag T.E. et al. Critical analysis of operative treatment of Hirschsprung disease // Arch. Surg. – 1996. – Vol. 131, №5. – P. 520-524.
9. Holcomb G.W., Murphy J.P. Ashcraft's pediatric surgery. – Philadelphia. Saunders Elsevier publisher, 2010. – P. 456-457.
10. Many patients have an identifiable genetic cause of Hirschsprung's disease / F. H. Sansbury [et al.] // BMJ. – 2012 Dec 3. – Vol. 345. – P. e8199.
11. Pini Prato A., Rossi V., Mosconi M., Holm C., Lantieri F., Griseri P., Ceccherini I., Mavilio D., Jasonni V., Tuo G., Derchi M., Marasini M., Magnano G., Granata C., Ghiggeri G., Priolo E., Sposetti L., Porcu A., Buffa P., Mattioli G. Перспективное исследование связанных аномалий в болезни Гиршпрунга // Orphanet. J. Rare Dis. 2013. № 8. P. 184
12. Soave F. Новое хирургическое лечение болезни Гиршпрунга // Хирургия. 1964. Vol. 56. P. 1007–1014.
13. Swenson O., Rheinlander H.F., Diamond I. Болезнь Гиршпрунга; новая концепция этиологии; оперативные результаты у 34 пациентов // New Engl.J. Med. 1949. Vol. 241. P. 551–556.

#### Сведения об авторах:

1. Хуррамов Фаррух Муслимович, Ташкентский педиатрический медицинский институт, кафедра Госпитальной детской хирургии, ассистент. Электронная почта: [farrux\\_xm@mail.ru](mailto:farrux_xm@mail.ru), телефон: +998 97 722 68 55
2. Эргашев Насриддин Шамсиддинович, Ташкентский педиатрический медицинский институт, кафедра Госпитальной детской хирургии, заведующий кафедрой, доктор медицинских наук, профессор, электронная почта: [nasriddin.ergashev@mail.ru](mailto:nasriddin.ergashev@mail.ru), телефон: +998 90 374 19 54

УДК 616-053.2 (075.8)

<sup>1</sup>Еликбаев Г.М., <sup>2</sup>Сахипов М.М.

<sup>1</sup>Южно-Казахстанская медицинская академия, г. Шымкент, Республика Казахстан

<sup>2</sup>Городская клиническая больница №7, г. Алматы, Республика Казахстан

## ОПТИМАЛЬНАЯ МЕТОДИКА ОБРЕЗАНИЯ КРАЙНЕЙ ПЛОТИ У ДЕТЕЙ

### Резюме

Нами с большой эффективностью применяется оптимальная методика обрезания крайней плоти, направленное на предотвращение осложнения. Разработаны устройство и техника обрезания крайней плоти (Инновационный патент РК №29421. опубл. 25.12.2014, бюль. №12), созданы четкие диагностические критерий для определения размеров и объема резекции удаляемой кожи крайней плоти полового члена при обрезании (Приоритетная справка на выдачу патента на полезную модель № 2022/0275.2, от 31.03.2022), а для отсечения листков крайней плоти применяем устройство для пирографии Stayer (Патент на полезную модель №5782 от 22.01.2021), снабженный трансформатором, генерирующий напряжение от 0 до 5 В., с частотой тока 50Гц, мощностью 40Вт., с твердым рабочим наконечником, регулируемым температурой от 450°C до 750°C. Применение новой методики обрезания крайней плоти позволяет сократить время оперативного вмешательства, уменьшить травматичность воздействия и улучшить косметический эффект. За 2018-2022 годы было выполнено более 1000 операций. У всех детей достигнут хороший непосредственный и отдаленный клинический результат.

**Ключевые слова:** обрезание, крайняя плоть, фимоз, осложнение, пирограф Stayer, дети, объем резекции удаляемой кожи крайней плоти.

**Актуальность** Частота осложнений при обрезании напрямую зависит от используемого метода обрезания, условий, в которых выполняется обрезание и навыков врача. При выполнении обрезания наиболее высок риск следующих осложнений: кровотечение, инфекция, необходимость повторной операции по причине формирования кожных спаек, избыточного или недостаточного удаления крайней плоти и составляет от 0,1 до 0,4% [1]. За счет сильного или, наоборот, недостаточного растяжения кожи в момент оттягивания крайней плоти происходит либо «избыточное», либо недостаточное обрезание кожи (объема) крайней плоти, что может привести в дальнейшем к рецидиву заболевания, рубцовому фимозу. Некоторые из пациентов требуют повторных оперативных вмешательств по поводу рубцового фимоза либо выполнения дополнительных хирургических манипуляций, т.е. устранения синехий, возникших в постоперационный период после обрезания крайней плоти (circumcizio), а также лечения баланопоститов, что влечет за собой увеличение сроков реабилитации пациента и нетрудоспособности родителей [2].

Как известно, для обрезания применяются операции по рассечению и пластики крайней плоти: дорсальное рассечение, операция Госсе, операция Розера, операция Шпоффера, операция Вельша. При этих операциях не устраняется избыточная крайняя плоть, что приводит к неудовлетворительному косметическому эффекту и не исключает развитие воспалительного процесса в препуциальном мешке в будущем. Операции резекции крайней плоти предпочтительны. Применяемые способы для обрезания крайней плоти предусматривают применение режущего инструмента и удаление крайней плоти. Известны операций: круговое иссечение крайней плоти, методика двух разрезов, операция Гагедорна, операция Форделя, операция Драхтера. Также для оперативного лечения используются специальные устройства: иссечение крайней плоти с помощью устройства «Пластибелл», с помощью зажима Гомко, а также электрохирургического термокоагулятора и пирографа [3, 4, 5, 6].

У каждого способа есть свои преимущества и недостатки. Недостатками многих способов являются:

- объем удаления крайней плоти при обрезании определяется на основании физикальных данных (пальпация, осмотр), что является субъективным критерием и не отличается достоверностью, поскольку осуществляется «на глаз»;

- длительность операции, за счет необходимости иссечения кожи наружного листка и внутреннего листка крайней плоти по отдельности.

- за счет эластичности ткани полового члена возможно получение недостоверных результатов и, как следствие, либо избыточная, либо недостаточная резекция крайней плоти. Подобные погрешности измерения могут привести к развитию послеоперационной деформации полового члена, либо к рубцовому фимозу;

- операция приводит к большому расходу шовного материала и к большей травматизации из-за сшивания листков крайней плоти швами. Наложения операционного шва иглой часто приводит к отечности и кровотечению, при этом заживление раны происходит с косметическими неровностями.

- в связи с выполнением кругового иссечения остаются большие листки крайней плоти по дорсальной поверхности и на внутреннем листке, что может частично прикрывать головку полового члена и способствовать возникновению воспалительных заболеваний крайней плоти в будущем.

- иссечение крайней плоти проксимальнее зажима может повредить головку полового члена при операции.

- болезненность в послеоперационном периоде из-за использования местной анестезии приводит к психической травме ребенка.

- отмечается необходимость дополнительного удаления оставшихся участков крайней плоти на фоне продолжающегося кровотечения из пересеченных сосудов, а также неровность линии обрезания, что ухудшает условия заживления раны.

Задачей исследования являлось выполнение обрезания крайней плоти устройством, обладающим быстрозаживляющим, безболезненным, косметическим эффектом, сокращающее время оперативного вмешательства, уменьшающее травматичность воздействия, а также в создании четких диагностических критериев для определения размеров и объема резекции удаляемой кожи крайней плоти полового члена при обрезании. Сущность технического решения исследования достигалось за счет использования устройство для пирогрaфии Stayer и точного измерения объема удаляемой кожи крайней плоти при обрезании, для недопущения оставления избытка и нехватки кожи после операции, а также простота и легкость в исполнении. Техника способа обрезания крайней плоти существенно не отличается от метода с использованием электротермокоагулятора [7].

Технический результат методики достигался тем, что проводится блокада дорсальных нервов полового члена 2% - 1,0 мл. раствором лидокаина. После наступлении анестезии разделяют синехии закрытым, ручным путем до полного обнажения головки полового члена. Для этого медленно расправляют края крайней плоти салфетками с максимальным оттягиванием листков крайней плоти вниз к головке полового члена с освобождением от спаек и смегм. Необходимо добиться полноты разделения синехии без травмирования самой головки полового члена. Полное разделение синехии увеличивает точность замера объема удаляемой части крайней плоти. Потом используют мягкий хирургический зажим, который вводится по дорсальной части полового члена между внутренним листом крайней плоти и головкой полового члена в горизонтальном направлении до дна препуциального мешка и захватывают инструментом кожу наружного листка и внутренние листки крайней плоти. Затем накладывают на крайнюю плоть длинный зажим в сагитальной плоскости под углом 35 - 40° к продольной оси полового члена со стороны уздечки с захватом внутреннего листка. Иссечение крайней плоти выполняют поверх зажима нагретым, режущим, рабочим электродом пирогрaфа, так как зажим предохраняет повреждения головки полового члена. Оставшиеся кайма внутреннего листка заводится к основанию головки.

Известно, что пирогрaфия обозначает «рисование огнем». Приборы для пирогрaфии имеют довольно простую конструкцию. Они состоят из: трансформатора, генерирующая напряжение; шнура, соединяющий трансформатор с рукояткой; рукоятка; наконечник, который нагревается. Регулятор мощности помогает изменить степень нагревания наконечника. Принцип работы пирогрaфа довольно простой. На рукоятке закрепляется кусок нихромовой проволоки. К нему подведено электрическое напряжение, которое генерируется трансформатором. Нихром от воздействия тока раскаляется до высоких температур. Именно этим раскаленным наконечником наносится на объект. Для корректной работы электровыжигателя необходим источник питания, способный генерировать напряжение не меньше 5В и ток не меньше 4,5А. Пирогрaфы, в зависимости от типа наконечника подразделяют на два типа – с твердым и проволочным наконечником. Рабочая поверхность прибора с твердым пером предпочтительнее, так как внутрь которого помещена проволока из нихрома. Устройство для пирогрaфии Stayer соответствует нормам технического контроля, а также нормам безопасности. Прибор относится к оборудованию I класса защиты от поражения электрическим током. Из всех аппаратов для пирогрaфии Stayer предпочтительнее и обладает достоинствами, так как: трансформатор помещен в твердый корпус, удобен и прост в использовании, безопасен.

Этапы операции: 1. обезболивание; 2. разделяют синехии закрытым, ручным путем до полного обнажения головки полового члена; 3. наложение мягкого хирургического зажима, по дорсальной части полового члена между внутренним листом крайней плоти и головкой полового члена в горизонтальном направлении до дна препуциального мешка; 4. наложение прямого зажима в сагитальной плоскости под углом 35 - 40° к продольной оси полового члена со стороны уздечки с захватом внутреннего листка; 5. Иссечение крайней плоти поверх зажима нагретым, режущим, рабочим электродом пирогрaфа; 6. Заведение оставшиеся каймы внутреннего листка плоти к основанию головки.

Предлагаемые этапы операции, их последовательность с наложением мягкого хирургического зажима до дна препуциального мешка позволяет произвести резекцию в достаточном объеме и позволяет точно определить объем удаляемой части крайней плоти при обрезании у детей и взрослых, а применение устройства для пирогрaфии Stayer для обрезания крайней плоти позволяет сократить время оперативного вмешательства, уменьшить травматичность воздействия и улучшить косметический эффект.

Предлагаемая инновационная методика обрезания крайней плоти обеспечивает целый ряд преимуществ:

- упрощает технику, сокращает продолжительность операции,
  - уменьшает травматизм, полностью сохраняется уздечка головки полового члена,
  - экономит шовный материал,
  - применение пирографа предотвращает кровотечение,
  - обеспечивает лучший косметический эффект, предотвращая рубцовое сужение крайней плоти, а линия обрезания получается ровной, так как произведено обрезание бескровным, безболезненным методом,
  - позволяет проводить операцию в амбулаторных условиях, не требует ежедневного наблюдения.
- Сущность методики поясняется приведенным ниже примером.

**Клинический случай.** Ребенок Е., 4 года, обратился в поликлинику к детскому хирургу с жалобами на затрудненное мочеиспускание. Установлен диагноз "Гипертрофический фимоз". Проведено иссечение крайней плоти с определением объема резекции удаляемой крайней плоти и с использованием устройство для пирографии Stayer: произведено региональная анестезия, затем разделили синехии закрытым, ручным путем медленно расправляя края крайней плоти салфетками с максимальным оттягиванием листков крайней плоти вниз к головке полового члена. Полно разделили синехии и освободили от спаек и смегм. Затем ввели конец мягкого зажима по дорсальной части полового члена между внутренним листом крайней плоти и головкой полового члена в горизонтальном направлении до дна препуциального мешка и захватили инструментом кожу наружного листка и внутренние листки крайней плоти. Потом наложили на крайнюю плоть другой длинный зажим в сагитальной плоскости под углом 35 - 40° к продольной оси полового члена со стороны уздечки с захватом внутреннего листка. Иссечение крайней плоти провели поверх зажима нагретым, режущим, рабочим электродом пирографа Stayer. Кровотечения нет. Оставшиеся кайма внутреннего листка заведена к основанию головки. Фиксирующий шов на уздечку не требовалось. Повязка на рану. Ребенок самостоятельно ушел домой. Заживление первичным натяжением. Осмотрен на 5 день, отмечается тонкий, нежный рубец на уровне венечной борозды.

По предложенному способу за 2018-2022 годы было выполнено более 1000 операций. При этом среднее время операции составляло 10 минут. Во время операции не использовались нити. Осложнений в послеоперационном периоде не наблюдалось.

**Выводы** Применение способа определения объема резекции удаляемой крайней плоти при обрезании и использованием устройство для пирографии Stayer позволил достигнуть хороших непосредственных и отдаленных клинических результатов у всех больных с разнообразными формами фимоза у детей и взрослых.

Новый подход при обрезании является малотравматичным, бескровным, безшовным, широко применимым и эффективным методом. Данная методика с большой эффективностью может быть применена в детской хирургии, урологии при обрезании крайней плоти.

#### Литература

1. Мохаммад, Башир Применение бесшовного метода циркумцизии в хирургическом лечении фимоза у детей и подростков // Автореф. дисс. кандидат медицинских наук, - 2004, - Тула, - 128 с.
2. Лозовой В.М., Досанова А.К. с соавт. Ретроспективный анализ осложнений циркумцизио у детей // научно-практический журнал «Педиатрия и детская хирургия» - 2019, -№1 (95). –стр. 56-62.
3. Лопаткин Н.А., Шевцов И.П. Оперативная урология. - Л.: Медицина, 1986 г. С. 335-340,
4. Хинман Ф. Оперативная урология. Атлас: пер. с англ. - 2001 г. Изд-во ГЭОТАР - МЕД. - 1192 с.
5. Еликбаев Г.М. с соавт. Электрохирургический термокоагулятор // Инновационный патент РК №29421. опубл. 25.12.2014, бюль. №12
6. Еликбаев Г.М., Сахипов М.М., Мамырбеков Д.Г. Устройство для обрезания крайней плоти // Патент на Полезную модель № 5782, опубл. 22.01.2021
7. Еликбаев Г.М. Новый способ обрезания крайней плоти термокоагулятором // Педиатрия и детская хирургия, - 2016. № 3 (85) – С. 61-65).

#### Түйін

Сүндеттеу кезінде асқынулардың алдын алуға бағытталған оңтайлы әдіс ұсынылып, үлкен тиімділікпен қолданылуда. Біз сүндеттеуге арналған құрылғыны құрастырып, әдістің техникасын әзірледік (Қазақстан Республикасының инновациялық патенті № 29421, 25.12.2014, № 12), сүндеттеу кезінде кесілетін күпектің көлемін анықтаудың нақты диагностикалық критерийлерін жасадық (Қазақстан Республикасының пайдалы модельге патент беруге басымдық куәлігі №2022/0275.2, 31.03.2022) және күпектің жапырақшаларын кесу үшін үлкен тиімділікпен Stayer пирографиялық құрылғысын қолдандық (Қазақстан Республикасының пайдалы модельне 22.01.2021 жылғы №5782 патенті). Ол құрылғы 0-ден 5 В-қа дейінгі кернеуді генерациялайтын трансформатормен жабдықталған, 50 Гц ток жиілікпен, қуаты 40 Вт болатын, температурасы 450°С-тан 750°С-қа дейін реттеледі. Сүндеттеу үшін Stayer пирографиялық құрылғысын пайдалану хирургия уақытын, жарақаттануды азайтады және косметикалық әсерді жақсартады. 2018-2020 жылдары осы методиканы қолданып 1000-нан аса сүндеттеу орындалды. Барлық балаларда ерте және кеш кезеңдерде жақсы клиникалық нәтижеге қол жеткіздік.

**Кілт сөздер:** сүңдетке отырғызу, күпек, фимоз, асқыну, Stayer пирографы, балалар, сүңдеттеу кезінде кесуге қажетті күпектің көлемі

#### **Summary**

An optimal technique for circumcision of the foreskin, aimed at preventing complications, has been proposed and applied with great efficiency. We have developed a device and technique for circumcision of the foreskin (Innovative patent of the Republic of Kazakhstan №29421. publ. December 25, 2014, bull. No. 12), created clear diagnostic criteria for determining the size and volume of resection of the removed skin of the foreskin of the penis during circumcision (Priority certificate for issuance patent for utility model Republic of Kazakhstan №2022/0275.2, dated 31.03.2022), and to cut off the sheets of the foreskin, a Stayer pyrography device (Utility model patent Republic of Kazakhstan №5782. publ. 22.01.2021), with a current frequency of 50 Hz, a power of 40 W., with a solid working tip, temperature-controlled from 450°C to 750°C. The use of a new technique for circumcision of the foreskin can reduce the time of surgical intervention, reduce the trauma of exposure and improve the cosmetic effect. Over 1,000 operations were performed in 2018-2022. Achieve good immediate and long-term clinical results in all children.

**Key words:** circumcision, foreskin, phimosis, complication, Stayer pyrograph, children, volume of resection of the removed skin of the foreskin.

УДК: 616.235- 007-053.2-089

<sup>1</sup>Эргашев Н.Ш., <sup>2</sup>Рахматуллаев А.А.

<sup>1</sup>Кафедра Госпитальной детской хирургии Ташкентского педиатрического медицинского института, д.м.н., профессор, город Ташкент, Республика Узбекистан

<sup>2</sup>Кафедра Госпитальной детской хирургии Ташкентского педиатрического медицинского института, ассистент, город Ташкент, Республика Узбекистан

## НОЗОЛОГИЧЕСКАЯ СТРУКТУРА ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ БРОНХОЛЁГОЧНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ И ОСОБЕННОСТИ ХИРУРГИЧЕСКОЙ ТАКТИКИ

### Резюме

ПРБЛС включают широкий нозологический спектр пороков, нередко несовместимых с жизнью или вызывающих тяжелую симптоматику в антенатальном и неонатальном периоде. Наиболее распространенными среди всех ПРБЛС являются кистозные пороки. Ультразвуковой скрининг в 18-20 недель беременности является высокоэффективным методом диагностики. Постнатальная диагностика может включать в себя различные методы визуализации. При наложении хронического воспалительного процесса при ПРБЛС постнатальная диагностика представляет определенные сложности. Хирургическая коррекция является единственным радикальным методом лечения детей с ПРБЛС.

**Ключевые слова:** пороки развития бронхолегочной системы, нозологические структуры, диагностика, хирургическое лечение, дети.

Актуальность Пороки развития бронхолегочной системы (ПРБЛС) являются следствием нарушения этапов эмбриогенеза, характеризуются разнообразием форм и клинических проявлений, занимают ведущее место в структуре болезней органов дыхания и летальности. Антенатальная гибель плодов составляет 6,6%, смертность новорожденных – 13,3% [1,2]. Частота ПРБЛС 1:10000-90000 рождений [1,4]. Разные авторы приводят порой несопоставимые цифры по частоте отдельных нозологических форм [2,3,5,7]. Большинство вариантов ПРБЛС относят к корригируемым порокам с неоднозначным прогнозом. Наряду со случаями инвалидности с детства, наблюдаются хорошие непосредственные и отдаленные послеоперационные результаты при правильном тактическом подходе.

Наиболее распространенными являются кистозные пороки, к которым относят кистоаденоматозную мальформацию лёгких (КАМЛ), бронхолегочные секвестрации (БЛС), врождённую лобарную эмфизему (ВЛЭ), воздушные кисты лёгких (ВКЛ), бронхогенные кисты (БК), данных нозологий. Врожденные кистозные пороки легких у детей потенциально опасны. Широкое применение антенатального скрининга (УЗИ) беременных женщин способствовало ранней диагностике и развитию хирургической неонатологии. [4,6,10]. Не диагностированные пороки приводят к хроническим воспалительным процессам в лёгкие и тяжёлые осложнения.

По данным клиницистов, в структуре причин хронических заболеваний легких ПРБЛС составляют 1,4-14,5% случаев, а по данным морфологов 48-78% случаев [2]. Это объясняется нечеткостью клинкорентгенологических и патоморфологических критериев диагностики некоторых пороков развития, особенно осложненных хроническим воспалением и фиброзными изменениями [9, 10].

Цель исследования – проанализировать нозологические структуры и определить тактику хирургической коррекции пороков развития бронхолегочной системы у детей по материалу клиники.

Материалы и методы исследования В клинических базах кафедры госпитальной детской хирургии ТашПМИ находились на обследовании и лечении 102 ребёнка с пороками развития бронхолегочной системы. Возраст пациентов при первичном обращении от 1 дня до 18 лет.

Всем больным проводили комплексные клинкорлабораторные исследования, ультразвуковые, рентгенологические, МСКТ и МСКТ ангиографию органов грудной клетки. Клинический материал верифицировали операционными данными и результатами морфологических исследований резецированных участков легкого.

С внедрением целенаправленного антенатального исследования беременных для выявления врожденных аномалий у плода количество диагностированных аномалий легких увеличилось. Диагностика стала возможной уже с 18-20 недели беременности. Среди антенатально выявленным пороков в наших наблюдениях отмечены кистоаденоматозная мальформация лёгких, легочная секвестрация, врожденные кисты. При любых образованиях лёгких беременных женщин консультировали неонатальные хирурги.

После рождения во всех случаях проводили обзорную рентгенографию грудной клетки ребёнку. Для подтверждения порока и точной его характеристики обязательно проводили МСКТ даже без клинических проявлений. Это позволяло выявить изменения всех структур легкого, которые могли быть невидимы на

рентгенограммах. Для дифференцировки сосудистых аномалий и пороков развития лёгких проводили МСКТ ангиографию.

Нозологические формы ПРБЛС в зависимости от возраста детей (n=102)

Нозологические формы

Возраст	Врождённые кисты лёгких		Врождённая лобарная эмфизема			Кистоаденоматозная мальформация		Синдром			
	Гипоплазии лёгких	Агенезия лёгких	Бронхогенные кисты	Секвестрация лёгких	Итого	Итого					
Новорожденные от 29 дней до 3 мес. (13,8%)	2	4	6	1	2	1	1	14	17 (16,6%)		
от 3 мес. до 1 года (21,6%)			6	3	5	1	2	3	1	1	22
от 1 года до 3 лет (20,5%)			6	3	6	1	1	3	1		21
От 3 до 7 лет (10,8%)	3		4	1	1	3					11
от 7 до 15 лет (14,7%)	4		5	5			1				15
15-18 лет (2%)			1			1					2
Всего (26,4%)	27		15		30						8
(14,7%)	3		8		3						3
(29,4%)	3		2		12						2
(7,8%)	1		1		2						1
(2,9%)	12		2		1						2
(11,7%)	2		1		2						2
(2%)	1		2		2						2
(1%)	2		2		102						102
(2%)	102										102
(100%)											

Из 102 детей оперированы 88, которым выполнено 91 операцию: пульмонэктомия -5, лобэктомия – 45, билобэктомия - 8, атипичные резекция -5, удаления кист лёгких и средостения - 25, секвестрэктомия лёгких - 1, ликвидация изолированного трахеопищеводного свища - 2. 9 из них при коррекции порока применяли VATS (видеоассистированная торакокопия). 3 детей оперированы повторно: 1 ребёнок с КАМЛ, 1 - лобарной эмфиземой, 1 - с кистой лёгких. 4 детям с антенатально выявленными пороками без клинических проявлений оперативные вмешательства проводили в более поздние сроки, от 3 мес. до года. 8 детей, у которых порок развития протекает без клинических проявлений (2 детей с кистой лёгких малых размеров, 6 детей с КАМЛ) находятся под постоянным динамическим наблюдением до согласия родителей на оперативное вмешательство.

7 больным проводили консервативное лечение: 3 детей с агенезией лёгких, 1 - с синдромом Картагенера, 1 - с АВМ правого лёгкого. Родители 1 мальчика с секвестрацией левого лёгкого отказались от операции.

22 детям старше 3 лет, с поздно выявленными пороками, осложнёнными хроническими гнойно - воспалительными процессами, проводили лечебную предоперационную подготовку: антибиотикотерапию, общеукрепляющую терапию, коррекцию нарушений гомеостаза, курс санационные бронхоскопии. 3 больным с осложнённой эмпиемой плевры в до операции проводили дренирование плевральных полостей, 1 из них с бронхоплевральным свищем в послеоперационном периоде проводили временную окклюзию бронха.

Результаты и обсуждение Результаты нашего исследования подтверждают мнение многих авторов, что наиболее часто встречаются кистозные ПРБЛС. В наших наблюдениях они составили более 80% случаев. При проведении антенатального УЗИ у 48 плодов выявлены специфические (макро- или микрокистозные) изменения, гиперинтенсивность сигнала паренхимы порочной доли, косвенные (многоводие, водянка плода; симптомы смещения или сдавления других органов вследствие увеличения легочных объемов), экоскопические

признаки, характерные для бронхолегочных аномалий. В 17 (35,4%) случаях диагноз подтвержден постнатально результатами комплексного обследования. Наши данные совпадают с литературными, что результаты дородового динамического исследования при ПРБЛС имеют решающее значение в окончательной диагностике. Однако они могут носить непостоянный характер и полностью нивелировать к 30-33 неделям беременности. Так из 48 антенатально диагностированных случаев в 31 (64,5%) результаты оказались ложноположительными. Прогрессирующая водянка плода, выраженное объемное воздействие, признаки гипоплазии лёгкого считаем прогностически неблагоприятным фактором. МСКТ и МСКТАГ после рождения ребёнка позволяют подтвердить или опровергнуть предположительный диагноз по данным антенатального УЗИ.

Хирургическая коррекция является единственным радикальным методом лечения при кистозных ПРБЛС у детей. Выбор метода хирургического лечения зависит от вида порока, объёма поражения и его локализации. Эндовидеохирургическая техника намного снижает травматичность хирургического вмешательства, сокращает нахождение больных в стационаре. В данное время мы находимся на этапе освоения торокоскопических операций при хирургической коррекции ПРБЛС, число таких операций с каждым годом увеличивается.

Самым частым пороком является КАМЛ. Из 30 детей с КАМЛ оперированы 24. 18 больным произведена лобэктомия, 5 из них порочная доля удалена путём ВАТС. В одном случае произведена билобэк-томия. 2 детям старше 7 лет при позднем обращении с осложненным гнойно-воспалительным процессом лёгких и плевры произведена пульмонэктомия. В 3 случаях удалось сохранить долю после атипичной резекции изменённой части. В 17 случаях выявили КАМЛ 2 типа, в 7 1 типа, что подтверждено гистологическим исследованием. У 1 новорождённого после резекции язычковых сегментов левого лёгкого через 3 месяца обнаружены кистозные изменения в остальных участках лёгкого, что послужило основанием для проведения пульмонэктомии. 6 детей с КАМЛ, у которых порок выявлен в антенатальном периоде и подтвержден постнатально, без клинических признаков, находятся под наблюдением до планового оперативного лечения.

С кистой лёгких прооперированы 27 детей. В 11 случаях удалили несущую кисту долю, в 12 - проводили кистозектомию, в 2 - атипичную резекцию. У 5 - дневного ребёнка после иссечения кисты путём ВАТС без резекции несущей доли возник рецидив воздушной кисты. В 3-месячном возрасте ребёнок повторно оперирован, произведена лобэктомия. У 1 девочки с кистой лёгких, обнаруженной антенатально на 30 недельном сроке, сразу после рождения развилась острая дыхательная недостаточность. На 3 день возникло прорыв кисты, плевральная полость дренирована. На 10 сутки после стабилизации ребёнок оперирован, санирован гнойный выпот и удалена киста из нижней доли правого лёгкого. Послеоперационный период осложнился длительно функционирующим бронхоплевральным свищом. Был установлен бронхоблокатор, который удалён на 18 сутки. В последующий период у ребёнка сохранился ателектаз и гнойный эндобронхит в оперированном лёгком за счёт пневмофиброза, плевральных срощений. Несколько раз проводили санационную бронхоскопию. От полиорганной недостаточности на 4 месяце жизни девочка умерла.

Из 12 больных, оперированных с бронхогенными кистами, у 3 обнаружены паратрахеальные кисты, у 4 - бифуркационные, у 5 - корневые кисты. Наиболее яркую клиническую картину с признаками вегетационной дыхательной недостаточности мы наблюдали у детей с бифуркационными и паратрахеальными кистами. Для исключения пороков развития пищевода проводили контрастное исследование. 1 больного с паратрахеальной кистой оперировали с помощью ВАТС. При выделении кисты отмечался разрыв мембранозной части трахеи, который был ушит и ликвидирован торокоскопически. В случае с паратрахеальной кистой была выявлена сопутствующая врождённая эмфизема верхней доли правого лёгкого, которую был удалены одновременно. Корневые кисты были обнаружены у детей в возрасте от года до 4 лет.

Лобарная эмфизема 15 наблюдениях встречалась в виде симптомокомплекса с соответствующими клиническими проявлениями. Клинические признаки заболевания у 4 - (27%) больных выявлены в первые дни или недели жизни; у 5 - (33%) - в течение неонатального периода; у 5 - (33%) в грудном возрасте; у 1 (7%) старшего возраста. С декомпенсированным пороком было 7 детей, с субкомпенсированным - 7 и компенсированным - 1. Оперативное вмешательство выполнено в неонатальном периоде 5 (33%) новорожденным по экстренным и срочным показаниям; в возрасте до 3 месяцев - 4 (27%) пациентам, 5 (33%) - в возрасте до 1 года и 1 (7%) больному - в 3 летнем возрасте. При выборе метода хирургического лечения учитывали объём и локализацию поражения. Преимущественно применяли заднебоковую торокотомию в IV-VI межреберье, обеспечивающую хорошую интраоперационную визуализацию анатомических структур, подлежащих резекции. 12 детям удалили одну долю; верхнюю - 10, среднюю - 3. 2 больным удалены две доли лёгкого. 13 (86%) больным при лобэктомии выполняли типичную анатомическую резекцию с отдельной обработкой элементов корня лёгкого. В 1 (7%) случае мультилобарного поражения верхней и средней доли справа проведена билобэктомия. В 1 (7%) случае через месяц после удаления порочной средней доли справа обнаружили эмфизематозное вздутие нижней доли с признаками дыхательной недостаточности. Нижняя доля также удалена путём реторокотомии.

В нашем наблюдении были 2 ребёнка с бронхолегочной секвестрацией. У 1 ребёнка внелёгочной секвестр обнаружен во время операции по поводу левосторонней ложной диафрагмальной грыжи. Произведено удаление секвестра с пластикой диафрагмы. Во втором случае лёгочной секвестр случайно обнаружен в нижней

доле правого лёгкого у 16 летнего мальчика, который лечился по поводу бронхита. Дополнительная МСКТ подтвердили диагноз, но родители временно отказались от операции.

Артериовенозная мальформация лёгких является редким пороком, характеризуется нарушением нормального кровотока с формированием сосудистого шунта - сброс крови из лёгочной артерии в лёгочные вены до ее насыщения кислородом, минуя капиллярную сеть. У 2 больных с АВМ отмечалась одышка при нагрузке, цианоз, кашель. У обоих диагноз подтверждён на МСКАГ. Оперирован 1 ребёнок с АВМ дистальной трети правой ветви лёгочной артерии. Произведена нижняя лобэктомия справа, нижняя доля удалена с аневротически расширенной артерией. После операции наблюдали положительную динамику, одышка и кашель исчезли, ребёнок начал набирать в весе, находится на диспансерном наблюдении. У другого ребёнка на МСКТАГ был обнаружен АВМ в проекции верхней доли правого лёгкого. Ребёнок был передан кардиохирургам для эндоваскулярных вмешательств по настоянию родителей. В обоих случаях комплексное высокотехнологичное обследование позволило своевременно установить достоверный диагноз и определить лечебную тактику.

#### Выводы

Среди ПРБЛС наиболее распространены врожденные кистозные пороки развития. Ультразвуковой скрининг в 18-20 недель беременности является высокоэффективным методом диагностики большинства ПБЛС. Другие виды порока чаще устанавливаются у детей старшего возраста на фоне респираторных инфекций. Установление первичного диагноза ПРБЛС у детей старшего возраста затруднено в связи с частым присоединением воспалительного процесса в бронхолегочной системе. Необходимо своевременно раннюю диагностировать порок, выбирать оптимальную тактику лечения до развития осложнений. Хирургическая коррекция является единственным радикальным методом лечения детей с ПРБЛС.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Абрамова, О. А. Медико-социальные аспекты формирования врожденных пороков развития плода: автореф. дисс...канд. мед. наук: 14.00.09 / Абрамова Ольга Алексеевна. - Самара, 2009. – 25 с.
2. Бушмелев, В. А. Врожденные пороки развития легких в структуре хронических заболеваний легких у детей (диагностика и лечение) / В. А. Бушмелев, Е. В. Стерхова // Практическая медицина. - 2008, № 3. – С. 74-80.
3. Визель, А. А. Дыхательная и сердечная недостаточность: диагностические возможности клинической физиологии дыхания (клиническая лекция) / А. А. Визель // Consilium medicum Ukraina. – 2011. – Т. 5, № 7. – С. 28 - 31.
4. Гончарова, К. А. Эффективность пренатальной ультразвуковой диагностики врожденных пороков у детей / К. А. Гончарова // Материалы IV Ежегодного конгресса специалистов перинатальной медицины «Современная перинатология: организация, технологии и качество». – Москва, 2009. – С. 15 - 16.
5. Дегтярев, Ю.Г. Факторы риска в возникновении врожденных пороков развития / Ю. Г. Дегтярев // Медицинский журнал. - 2014. – №2. - С. 4 - 10.
6. Караваева, С. А. Врожденные пороки развития легких и средостения:
7. диагностика, лечение / С. А. Караваева, В. Г. Баиров, С. В. Старевская [и др.]
8. // Вестник РГМУ. – 2010. – [Специальный выпуск]. - №3. - С. 21.
9. Королев, Б. А. Аномалии и пороки развития легких / Б. А. Королев, Б. Е. Шахов, А. В. Павлушин // Нижний Новгород : Изд-во НижГМА. - 2000. – 302 с.
10. Разумовский, А. Ю. Мини-инвазивная хирургия в лечении детей с кистозно- аденоматозной мальформацией легких / А. Ю. Разумовский, А. М. Шарипов, С. - Х. М. Батаев [и др.] // Детская хирургия. - 2013. - №2. – С. 4-8.
11. Пуйда, С. А. Ультразвуковая пренатальная диагностика врожденных аномалий органов дыхания: автореф. дис.... канд. мед. наук: 14.00.19 / Пуйда Сергей Адольфович.- Спб., 2007. — 17 с.
12. Сокур, П. П. Врожденные пороки развития бронхолегочной системы и средостения. / П. П. Сокур, В. Г. Гетьман, Б. А. Кравчук // Украинский пульмонологический журнал. – 2014. - №1. – С. 64-66.

#### Сведения об авторах:

- 1.Эргашев Насриддин Шамсидинович – Ташкентский педиатрический медицинский институт, кафедра Госпитальной детской хирургии, заведующий кафедры, доктор медицинских наук, профессор. Электронная почта: [nasriddin.ergashev@mail.ru](mailto:nasriddin.ergashev@mail.ru), телефон: +998 90 374 19 54
- 2.Рахматуллаев Аджам Абадбекович – Ташкентский педиатрический медицинский институт, кафедра Госпитальной детской хирургии, ассистент, электронная почта: [adxam1974@mail.ru](mailto:adxam1974@mail.ru) Телефон: +998 90 188 84 32

УДК 616.8

Еликбаев Г.М., Бегманов Т.А.\*, Мухангалиев Н.С.\*, Байгут Д.М.\*, Абдукадыров М.А.\*  
Международный казахско-турецкий университет имени Х.А. Ясави  
\*Областная детская клиническая больница, г. Шымкент

## ХИРУРГИЯ ОТКРЫТЫХ СПИННОМОЗГОВЫХ ГРЫЖ (ЛИТЕРАТУРНЫЙ ОБЗОР)

### Резюме

Проведен литературный обзор по хирургическому лечению открытых спинномозговых грыж. Даны пути решения проблемных вопросов и перспективные направления. Указаны тактические планы в хирургическом лечении в зависимости от форм спинальной дизрафии.

Вся хирургия открытых спинномозговых грыж по временному фактору делится на дородовую (фетальную, внутриматочную) и послеродовую (ургентную и плановую).

Вопрос фетальной хирургии возник в связи с исследованиями плодов человека и животных с открытыми спинномозговыми грыжами, в которых было доказано негативное влияние амниотической жидкости на нервные структуры [1, 2, 3]. Это подтверждается и клиническими исследованиями, где отмечено нарастание двигательного дефицита по мере увеличения срока воздействия амниотической жидкости [4]. При УЗИ наблюдении за двигательной активностью плода установлено уменьшение объема движений с увеличением сроков гестации. Это указывает на то, что кроме самого дефекта развития спинного мозга и его корешков, в период внутриутробного существования плода начинает воздействовать второй травмирующий фактор – амниотическая жидкость. В исследовании Luthy D.A. et al. (1991), основанном на анализе 160 новорожденных, которым проведена пластика грыжевого мешка внутриутробно или путем раннего родоразрешения беременностью кесаревым сечением, получены лучшие результаты моторной функции по сравнению с более поздней пластикой. Ими также установлено, что дети без внутриутробного разрыва грыж имеют лучший прогноз по сравнению с разорвавшимися внутриутробно грыжами [5].

Первые сообщения о фетальной хирургии спинномозговых грыж появились в конце XX столетия [6, 7]. Была использована эндоскопическая техника для пластики дефекта кожи и почти в половине случаев клапанная вентрикулостомия в амниотическую жидкость. Накопленный за последние годы опыт фетальной хирургии показал относительную её эффективность для двигательных функций при положительном влиянии на прогрессирование гидроцефалии и аномалии Киари [8, 9]. Учитывая риск операции для плода, для матери, возможность преждевременных родов (все операции предпринимались в сроки гестации 22-24 недели) имеются как сторонники [10, 9], так и противники [11, 12] фетальной хирургии спинномозговых грыж.

Плановое послеродовое грыжесечение должно быть предпринято в первые дни и недели жизни ребенка [13, 14, 15, 16].

Вопросы ургентных (срочных) вмешательств возникают при разрывах спинномозговых грыж с истечением спинномозговой жидкости (ликвореей) или при угрозе таких разрывов при резком истончении тканей (кожи) грыжевого мешка. Срочность вмешательства связана с наличием открытых «ворот» для инфекции при ликворее и чем раньше прекращена ликворея, тем меньше возможность инфицирования и развития менингитов, менингоэнцефалитов. Ликворея, продолжающаяся более 24 часов, практически всегда приводит к развитию гнойно-воспалительных процессов в нервной системе, что является основной причиной негативных результатов лечения. При ликворее, продолжающейся более 24 часов, удаление спинномозговых грыж и устранение ликвореи осложняется гнойно-воспалительными процессами в 78% случаев. При проведении операции в первые 24 часа ликвореи частота гнойно-воспалительных осложнений снижается до 3%. Именно эти данные легли в основу проведения срочных оперативных вмешательств у детей со спинномозговыми грыжами, осложненными ликвореей или при угрозе ликвореи.

Существовавшая ранее методика сшивания мягких тканей (кожи) в месте истечения ликвора давно отброшена, как не оправдавшая своих надежд. Разрывы тканей и ликворея обычно возникают на вершине грыжевого мешка, где кожа резко истончена или отсутствует. Поэтому наложенные швы «прорезаются» и ликворея возобновляется. Кроме потери времени для радикальной операции, эта манипуляция не к чему хорошему не приводит. Приходится отказываться от операции до купирования менингита, что удается далеко не всегда и является основной причиной летальных исходов при спинномозговых грыжах.

При ургентных вмешательствах объем обследования минимален и должен обеспечивать информацию необходимую для проведения операции и сохранения жизни ребенка. Все уточняющие исследования сопутствующей патологии, непосредственно не угрожающие жизни, должны быть отложены на послеоперационный период.

Все оперативные вмешательства по удалению спинномозговых грыж проводятся под общим обезболиванием с использованием искусственной вентиляции легких. Мониторинг показателей пульса, артериального давления, насыщения крови кислородом, температуры тела особенно для младшей возрастной

группы пациентов является обязательным потому, что срыв компенсации витальных функций у них происходит незаметно и очень быстро.

Удаление грыжевого мешка производится путем иссечения кожи на границе измененных тканей окаймляющим разрезом. Грыжевой мешок линейно вскрывается, содержимое мешка медленно удаляется (положение больного с опущенной головой для уменьшения истечения ликвора и предупреждения резкой ликворной гипотензии) и осуществляется ревизия содержимого грыжевого мешка. Впаянные или «заканчивающиеся» в стенке грыжевого мешка нервные элементы (корешки, конечная нить, спинной мозг) осторожно освобождаются. Этот момент особенно важен для предупреждения углубления неврологических нарушений и профилактики развития в дальнейшем синдрома фиксированного спинного мозга. Все манипуляции проводятся с использованием увеличительной оптики, микро инструментария и биполярной микрокоагуляции.

Дефект твердой мозговой оболочки (грыжевые ворота) в зависимости от формы и размеров ушивается кистным, узловым или непрерывным швом. При больших размерах дефекта оболочки производят пластическое ее закрытие с применением участка апоневроза, фрагмента консервированной твердой мозговой оболочки или ее искусственного аналога. Костный дефект заднего полукольца позвоночного канала даже при его больших размерах пластически не «закрывается». Все попытки костной пластики, которые применялись ранее, в настоящее время отвергнуты ввиду малой эффективности и увеличения числа осложнений при их применении.

Значительные проблемы хирургического плана возникают при закрытии массивных дефектах кожи. Современная эра восстановительной хирургии новорожденных с массивными открытыми спинномозговыми грыжам связывается с именем Mustarde J., который в 1966 году предложил использовать технику перемещения кожно-мышечно-апоневротического лоскута из параспинальных пространств и ягодичной области [13, 17, 18]. Первично окаймляющий разрез кожи для уменьшения натяжения тканей может быть «переведен» в дугообразный, ромбовидный, Т-образный или любой другой формы, обеспечивающей сведение краев раны и уменьшающий их натяжение. Значительно реже в хирургии спинномозговых грыж применяется пересадка кожно-апоневротического лоскута на ножке, свободная кожно-мышечная пластика с питающим сосудом.

В некоторых случаях во время оперативного вмешательства по поводу спинномозговой грыжи возникают проблемы, обусловленные местными анатомическими особенностями порока. Если при этом не изменить классическую технику операции, то возможно развитие послеоперационных неврологических или углубление имевшегося ранее неврологического дефицита.

При наличии воспалительного процесса в области спинномозговой грыжи у детей обязательно перед операцией за 7 -10 дней проводят курс антибактериальной терапии с применением антибиотиков широкого спектра действия, а по получению результатов посевов – терапия по антибиотикограммам. В случаях образования эрозивной поверхности грыжевого мешка, применяли асептические повязки. Детям с признаками гипертензионно-гидроцефального синдрома проводился курс гипотензивной терапии (диакарб, лазикс и др.). Если возникали симптомы воспалительного процесса в области грыжевого образования, то операцию откладывали до полного устранения воспалительной реакции, как со стороны грыжевого мешка, так и ликвора.

#### Литература

1. Lemire R.J. In: Normal and abnormal development of the human nervous system. Harper & Row, New York. – 1975. – P.1-421.
2. Michcжда M. Intrauterine treatment of spina bifida: primate model //Z. Kinderchir. – 1984. – V.39. – P.259-261.
3. Petzold A., Stiefel D., Copp A.J. Amniotic fluid brain-specific proteins are biomarkers for spinal cord injury in experimental myelomeningocele //J. Neurochem. – 2005. – V.95. – P.594-598.
4. Koremromp M.J., Van Good J.D., Bruinisse H.W. et al. Early fetal movements in myelomeningocele //Lancet. – 1986. – V.1. – P.917-918.
5. Lemire R.J., Siebert J.R. Neuroembryology, in Wilkins RH, Rengachary SS (eds): Neurosurgery Update II. New York: Mc Graw-Hill, - 1991. - P 286-291.
6. Tuiipan N., Bruner J.P. Myelomeningocele repair in utero: a report of three cases //Pediatr. Neurosurg. – 1998. – V.28. – P.177-180.
7. Bruner J.P., Richards W.O., Tuiipan N. et al. Endoscopic coverage of fetal myelomeningocele in utero //Am. J. Obstet. Gynecol. – 1999. – V.180. – P.153-158.
8. Tuiipan N. Intrauterine myelomeningocele repair // Clin. Prinatol. – 2003. – V.30. – P.521-530.
9. Tuiipan N., Sutton L., Bruner J.P. et al. The effect of intrauterine myelomeningocele repair on the incidence of shunt dependent hydrocephalus //Pediatr. Neurosurg. – 2003. – V.38. – P.27-33.
10. Adzick N.S., Sutton L., Crombleholmc T. et al. Successful fetal surgery for spina bifida //Lancet. – 1998. – V.352. – P.1675-1676.
11. Tubbs R.S., Chamber M.R., Smyth M.D. et al. Late gestational intrauterine repair does not improve lower extremity function // Pediatr. Neurosurg. – 2003. – V.38. – P.128-132.
12. Bruner J.P., Tuiipan N. Intrauterine repair of spina bifida //Clin. Obstet. Gynecol. – 2005. – V.48. – P.942-955

13. Шутов А.М. Клиника и лечение детей с мозговыми и спинномозговыми грыжами в сочетании с гидроцефалией: Автореф. дис. канд. мед. наук. – Кемерово, 1982. - 23 с.
14. Орлов Ю.А. Повышение эффективности лечения детей со спинномозговыми грыжами //Матер. V конгресса нейрохирургов, Москва, 2005. – С. 332-333.
15. Орлов Ю.А., Плавский П.Н., Плавский Н.В., Звонарев А.Г. Хирургия спинномозговых грыж у новорожденных //Нейрохирургия и неврология детского возраста. – 2008. -№ 1-2. – С. 107-109
16. Ozek M.M., Cinalli G., Maixner W.J. The spina bifida. Management and outcome. Springer-Verlag, Italia. – 2008. – 532 p.
17. Ramirez O., Ramasatary S., Granick M. et al. A new surgical approach to closure of large lumbosacral meningocele defects //Plast. Reconstr. Surg. – 1987. – V.80. – P.799–807.
18. Hayashi A., Maruyama Y. Bilateral latissimus dorsi V–Y musculocutaneous flap for closure of a large meningocele //Plast. Reconstr. Surg. – 1990. – V.88. – P.520–523.

### Түйін

Ашық жұлын жарықтарын хирургиялық жолмен емдеуге байланысты әдебиеттік шолу жасалынды. Күрделі мәселелердің шешімдері мен келешектегі бағыттары көрсетілді. Омыртқа мен жұлынның даму ақауының түріне байланысты хирургиялық жолмен емдеудің әрекеттік жоспарлары айқындалды.

**Еликбаев Галимжан Мамырбекович** – ДОКТОР МЕДИЦИНСКИХ НАУК, ПРОФЕССОР КАФЕДРЫ «ХИРУРГИЯ, АНЕСТЕЗИОЛОГИЯ-РЕАНИМАЦИЯ» МЕЖДУНАРОДНОГО КАЗАХСКО-ТУРЕЦКОГО УНИВЕРСИТЕТА ИМ. Х.А. ЯСАВИ  
Для корреспонденции: электронная почта: galimjan-doc@mail.ru

Еликбаев Г.М., Бегманов Т.А.\*, Мухангалиев Н.С.\*, Байгут Д.М.\*, Абдукадыров М.А.\*  
Международный казахско-турецкий университет имени Х.А. Ясави  
Областная детская клиническая больница г. Шымкент\*

### ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИИ СПИННОМОЗГОВЫХ ГРЫЖ У ДЕТЕЙ ДО 1 ГОДА

Среди причин, обуславливающих низкую адаптацию, у детей первое место занимают поражения нервной системы, среди которых наиболее распространены анэнцефалия, гидроцефалия и спина бифида (spina bifida). Проблема диагностики и хирургического лечения спинномозговых грыж привлекает к себе пристального внимания детских хирургов, нейрохирургов, урологов, ортопедов, невропатологов и врачей других специальностей, но далека от решения. Течение и прогноз спинномозговых грыж зависят от ряда причин и в первую очередь от выраженности клинических проявлений заболеваний и оптимальных методов хирургических вмешательств. Дети со спинальными дизрафиями имеют высокую степень инвалидизации, что заставляет искать новые пути улучшения оказания помощи.

**Материалы и методы** Работа основана на результатах клинического обследования 30 детей со спинномозговыми грыжами, находившихся на лечении в отделении нейрохирургии областной детской больницы г. Шымкента за 2019 - 2021 годы.

Возраст больных колебался от 1 дня до 1 года. Из них мальчиков было 12, девочек – 18. Дети от момента рождения до 1 месяца составили – 17 (56,6%), от 1 месяца до 3 месяцев – 8 (26,6%), от 3 месяцев до 6 месяцев – 3 (10,0%), от 6 месяцев до 1 года – 2 (6,7%). Среди больных со спинномозговыми грыжами большую часть составили дети с менингомиелорадикулоцеле (63,3%). Больных с менингоцеле было 4 (13,3%), с менингоградикулоцеле 3 (10,0%), с рахизисом - 3 (10,0%), и один ребенок с терминальным миелоцистоцелем (3,4%)

Путем клинического и рентгеноконтрастного исследования выделялись и изучались в основном менингоцеле, менингоградикулоцеле и менингомиелоцеле. Именно эти формы представляли большой интерес и более перспективны в аспекте послеоперационной реабилитации и реадaptации.

**Результаты.** Визуально, спинномозговые грыжи представляли собой опухолевидные выпячивания, круглой или овальной формы и располагались дорзально по средней линии. Грыжи часто имели широкое основание и ножку, благодаря которой они свисали и представляли, как бы подвешенными

У ряда детей со спинномозговыми грыжами по периферии грыжевого выпячивания в пределах здоровой кожи наблюдалось волосистость и сосудистый рисунок (50%) у детей со спинномозговыми грыжами

С ростом ребенка размеры грыжевого выпячивания увеличивались. Причем у одних детей медленно (6), у других более быстро (24). Быстро растущие грыжи, как правило напряжены и сочетались с гидроцефалией (93,3%)

Размеры грыжевого выпячивания были самыми разными. Больших размеров достигали спинномозговые грыжи поясничного отдела позвоночника (36,6%). Консистенция выпячивания зависела от содержимого грыжевого мешка и предшествовавших воспалительных процессов, после которых остались рубцовые изменения в стенке грыжи (20%).

В результате наличия костного дефекта задней стенки позвоночного канала под влиянием повышенного давления ликвора в субарахноидальном пространстве спинной мозг с корешками и оболочками выпячивался, образуя объемное образование, частично или полностью покрытое кожей.

Кожные покровы грыжевого выпячивания в 93,3% случаях и были тонкими, как папиросная бумага, и имели тенденцию к разрыву. Иногда отмечалась мацерация кожи в результате постоянного трения одеждой, присоединившихся воспалительных изменений (26,6%). Локализовалась грыжа, тем чаще происходило воспаление кожных покровов, их мацерация и создавалось больше условий для разрыва грыжевого мешка с последующим образованием ликворного свища.

Особенно тяжело протекали инфицированные спинномозговые грыжи поясничной, пояснично-крестцовой и крестцовой локализации. Чем ниже локализовалась грыжа, тем чаще происходило воспаление кожных покровов, их мацерация и создавалось больше условий для разрыва грыжевого мешка с последующим образованием ликворного свища.

Клинические симптомы спинномозговых грыж весьма разнообразны и зависело от типа, локализации грыж, степени вовлечения в патологический процесс нервных структур. Двигательные нарушения варьировались в диапазоне от вялого паралича до едва заметных нарушений. При вовлечении спинного мозга и его корешков в грыжевой мешок возникали параличи нижних конечностей. В основе неврологических нарушений лежали расстройства иннервационных механизмов нижних конечностей и рассматривались нами как следствие грубого недоразвития спинного мозга. В нашем исследовании нижний вялый парализованный парапарез отмечен в 63,3 % наблюдений, а параплегия встречалась в 16,6 % случаях.

Более чем у 90% больных с миеломенингоцеле возникала гидроцефалия, в 70,5% случаях сочетанное недержание мочи и кала. Наблюдалось сочетание функционального нарушения спинного мозга с другими аномалиями и пороками развития. Выявлялись расходящееся косоглазие (3), двухсторонняя косопласть (9), врожденный вывих тазобедренных суставов (4).

Спинномозговые грыжи, особенно у детей до года, часто сочетались с расстройствами ликворообращения, следствием которых является гидроцефалия (93,3%). Успех лечения сочетаний спинномозговых грыж с гидроцефалией в значительной мере зависело от характера анатомических и функциональных нарушений, ранней диагностики и проведения ликворорешивающих операций.

#### **Выводы:**

1. Особенности клинической картины, течение заболевания у детей со спинномозговыми грыжами зависит от локализации, от глубины поражения спинного мозга и корешков, от наличия и выраженности сочетанных пороков развития, от возраста ребенка.

2. У детей до 1 года при спинномозговых грыжах отмечались неврологические изменения нижних конечностей, тазовые нарушения (70,5%) и сочетание с другими аномалиями и пороками развития. Инвалидизация пациентов со спинномозговыми грыжами определяется главным образом степенью вовлечения в патологический процесс спинного мозга и его корешков (менингомиелорадикулоцеле - 63,3%).

3. Улучшение результатов лечения гидроцефалии стало определяющим фактором долгосрочных положительных результатов лечения спинномозговых грыж у детей.

Досмагамбетов С.П., Селбай А.Б., Мухит Д.С.

Марат Оспанов атындағы Батыс Қазақстан медицина университеті, Ақтөбе қ., Қазақстан

## БАЛАЛАРДАҒЫ ТЫНЫС АЛУ ЖОЛДАРЫНЫҢ БӨГДЕ ДЕНЕСІНІҢ ДИАГНОСТИКАСЫ МЕН ЕМІ

### Өзектілігі.

1. Бөгде денелердің тыныс алу жолдарына түсуінен туындайтын патологиялық жағдайлар баланың өміріне қауіп төндіретін ауыр жағдайлар болып табылады және шұғыл терапиялық шараларды қажет етеді.

2. ТАЖБД кезінде, бронхоскопия қажеттілігі туралы шешім қабылдау үшін клиникалық алгоритм және оны бағалау қажет.

3. Балалардағы тыныс алу жолдарынан бөгде денелерді алып тастаудың белгілі бір тәсілінің жоқтығы.

4. Ұзақ уақыт тыныс алу жолдарында тұрған бөгде денелерді эндоскопиялық және хирургиялық жолмен алып тастағаннан кейінгі балаларды бақылау және оңалтудың жеткіліксіздігі.

**Мақсаты.** Балалардағы тыныс алу жолдарының бөгде денесіне жүргізілген диагностикасы мен емнің қорытындыларының сараптама нәтижелері. (ТАЖБД).

**Материал мен әдістері.** Батыс Қазақстан Медицина университетінің балалар хирургиясы клиникасына 2019-2021 жылдары тыныс алу жолдарының бөгде денесіне күмән диагнозымен келіп түскен 86 баланың клиникалық симптомдары мен бөгде денелерді шығару тәсілдерін зерттеу.

Зерттеу көлеміне балалардың келіп түскендегі шағымдары, симптомдардың динамикадағы өршуі, жалпы шолу рентгенограммасы, МСКТ, бөгде денені шығару тәсілі кіреді.

**Нәтиже.** Ауруханада бөгде дене жұту фактымен келген балаларда ұстама тәрізді жөтел 72(83%) балада, аспирациямен- 53(61,6%) балада, ысқырықты тыныспен- 50(58,1%) балада, цианоз – 14(16,3%), дене қызуының көтерілуі– 9(10,5%), қан аралас қақырық– 1(1,2%) анықталды.

Кеуде қуысының рентгенограммасы 32(43,8%) балада ақпаратты болды. 10 балаға МСКТ жүргізілді: оның ішінде 3 балада бөгде денесі жоққа шығарылды, 7 балада бөгде дененің барын және оның орналасуын анықтады. 73 балада тыныс алу жолдарының бөгде денесі диагнозы расталды. 79,4% науқастар жасы 0-5 жас аралығы.

Көбіне бөгде денелер бронхта орналасқан, яғни сол жақ негізгі бронхта. Бөгде денелер әр- түрлі заттармен көрініс тапты. Бөгде денелердің тыныс алу жолдарында тұру мерзімі 1 тәуліктен- 2 жылға дейінгі уақытты құрайды. ТАЖБД шығару жолдары: ларингоскоппен – 6 балада, ригидті бронхоскоппен – 55 балада, фибробронхоскоппен – 8 балада, бронхотомия -3 балада. 1 жағдайда бала жөтелген кезде, бөгде дене өздігінен шықты(тіс).

### Қорытынды.

ТАЖБД негізгі клиникалық көрінісі бөгде денемен аспирация фактісі, ұстама тәрізді жөтел, цианоз, ысқырықты тыныс.

Рентгенография ақпаратсыз болған жағдайда, МСКТ тағайындалады, көбіне 3D реконструкция мен виртуальді бронхоскопия режимінде, бұл тәсіл бронхоскопия жасаудың жиілігін төмендетеді.

ТАЖБД алудың негізгі тәсілі- ригидті бронхоскопия болып табылады.

Тыныс алу жолдарында ұзақ уақыт тұрған бөгде денелерді алғаннан соң, балаларға диспансерлік бақылау мен реабилитация қажет.

Yerimova.N.Zh., Akhbetova.A.G.

Almaty, Republic of Kazakhstan, Pediatrician, pediatric hepatologist, e-mail: nazier1611@gmail.com

## DE NOVO AUTOIMMUNE HEPATITIS AFTER LIVER TRANSPLANTATION IN CHILDREN (LITERATURE REVIEW)

**Abstract .** De novo Autoimmune hepatitis (AIH) is a clinical disease similar to AIH that develops in liver transplant recipients with diseases other than AIH. Timely recognition of this disease makes it possible to avoid graft rejection and liver re-transplantation (LT), liver fibrosis, and can ensure a long life expectancy, given the effectiveness of more active immunosuppression with the use of corticosteroids and azathioprine, as in the treatment of idiopathic AIH. The de novo prefix was added to distinguish this condition from primary autoimmune hepatitis prior to transplant, but the diagnostic algorithm adopted generally accepted diagnostic criteria for autoimmune hepatitis. In fact, de novo autoimmune hepatitis is characterized by typical necroinflammation of the liver, rich in plasma cells, increased serum gammaglobulin levels, and the appearance of inorganic specific autoantibodies. However, the general signs of autoimmune hepatitis de novo, apparently, cannot be associated with an unambiguous pathophysiological pathway, since they can develop in patients undergoing liver transplantation due to different etiologies.

The literature review presents such aspects as the prevalence of this case, the influence of the HLA phenotype on the manifestation and outcome of the disease, diagnosis and treatment.

**Objective:** To conduct a literary meta-analysis of scientific publications on the development of De novo Autoimmune hepatitis after liver transplantation in children.

**Materials and Methods:** The authors selected scientific bases for the search such as: Web of science, Cyberleninka, UpToDate, Pubmed and Cochrane, Google Scholar.

**Results:** A meta-analysis of scientific articles in English and Russian was carried out for the selected keywords. The causes of development were not infectious or surgical complications. Liver biopsy revealed histological changes typical of acute or chronic ovulation. High levels of transaminases, hypergammaglobulinemia, positivity to autoantibodies – ANA, AMA, SMA, anti-LKM-1. De novo AIH patients did not respond to conventional anti-rejection therapy, but responded only to classical AIH therapy.

**Key words:** autoimmune hepatitis, liver transplant, pediatric transplant, hepatitis de novo, cirrhosis of the liver.

### Introduction

Liver transplantation is considered the main therapeutic approach for end-stage acute and chronic liver disease. Approximately 90% of liver transplant patients are alive and well at 1 year and 75% at 5 years, with most living full and near-normal lives. Early post-transplant mortality rates have dropped sharply over the past two decades, while late graft loss and patient death rates have remained unchanged. Therefore, the reasons for graft and patient failure are important to improve future outcomes. In the early days after LT, ischemia and reperfusion injuries predominate, while acute cellular rejection is relatively common in the first 3 months. And after the cause of graft dysfunction may vary, and recurrence of the disease is the main cause of graft loss [1].

Initially, de novo AIH was described predominantly in children with biliary atresia and was later found to be more prevalent in PBC recipients. The first de novo description of AIH was in children in 1998, with 7 of 180 children followed up for at least 5 years after LT. These patients had histological signs of AIH, hypergammaglobulinemia and high titers of ANA, SMA, anti-LKM1. Of these 7 patients, 6 responded to therapy with corticosteroids and azathioprine. Since then, subsequent studies have confirmed the occurrence of de novo AIH in 1-7% of patients aged 0 to 9 years after LT [2].

The age of the recipient may be an important determinant of de novo AIH. Most often occurs and is more severe in children [3]. Miyagawa-Hayashino et al. [4] reported that age 11 to 15 years was an independent prognostic factor for de novo AIH in a large group of LT recipients from living donors.

The incidence of de novo AIH is unknown because there are no systematic diagnostic criteria for this disease. Moreover, the de novo outcome of AIH is unclear, as there are few studies evaluating its effect on graft or patient survival. Female transplant recipients or older donors have a higher prevalence of de novo AIH, indicating that the risk associated with de novo AIH may be dictated by the allograft itself [5].

The 5-year survival rate after LT in AIH is 80-90% [6]. The results of AT with AIH are good, but the disease can recur in the allograft despite immunosuppression. The average time from TP to relapse is 5 years, but relapse can occur as early as 35 days after surgery [7]. The recurrence rate of AIH varies between 30-83% and depends on the diagnosis, treatment, duration of follow-up and the results of histological examination of liver tissue. The diagnosis of recurrent AIH is based on the appearance of clinical symptoms of hepatitis, increased levels of transaminases and IgG, autoantibodies, response to treatment with corticosteroids and azathioprine. Reasons associated with the recurrence of AIH after LT: histocompatibility antigens HLA-DR3 or HLA-DR4; discontinuation of corticosteroids after LT, severity of necroinflammatory activity in the native liver during LT. Recurrent AIH develops less frequently in patients

transplanted for the fulminant course of AIH with ALF compared with patients with a chronic form of the disease [8].

The formation of nonspecific autoantibodies is detected over time after liver transplantation, affecting more than 70% of recipients [9,10], the incidence of de novo AIH in children ranges from 2-6% [11,12]. These pathological changes, which occur in 4% of children transplanted for various liver diseases, were first described at King's College Hospital (London, UK). [13]. The patients developed a form of graft dysfunction characteristic of classical AIH: high transaminase levels, hypergammaglobulinemia, positive autoantibody titers ANA, ASMA, typical and atypical anti-LKM-1, and histological features characteristic of chronic hepatitis with portal or periportal inflammation and centrilobular necrosis. The pathogenesis of de novo AIH is poorly understood; it is a form of graft intolerance or a special mode of graft rejection that is not directed against HLA molecules. In the case of de novo AIH associated with antibodies against GSTT1, patients with a GSTT1 genotype null who received a transplant from a positive donor can be described as satisfying the basic condition for the development of de novo AIH [14, 15]. However, not every patient with this genetic mismatch will develop clinical signs de novo AIH. The history of immunological and clinical features of patients with GSTT1 mismatch and anti-GSTT1 antibodies after LT has not been described. De novo AIH has been associated with atypical serum autoantibodies, which are antibodies against glutathione S-transferase T1 (anti-GSTT1). In fact, the discrepancy between the donor and recipient in the GSTT1 genotype is a necessary factor for the emergence of anti-GSTT1 and the de novo development of AIH.

De novo AIH should be distinguished from acute rejection, chronic rejection, viral infection, and drug side effects. Histological features and the time interval between disease onset and liver transplantation are important in guiding diagnostic efforts [16–22]. Acute rejection occurs within 30 days after LT and is characterized by portal and central endothelitis, damage to the bile ducts and eosinophils, and chronic rejection develops 3-12 months after LT and is characterized by cholestatic laboratory findings: bile duct loss, lesion of more than 50% of the portal tracts, loss of a small artery, perivenular fibrosis, and obliterating foam cell arteriopathy [16].

Other causes of graft dysfunction after liver transplantation, such as rejection, infection, and hepatic artery thrombosis, were ruled out. Study patients with De novo AIH did not respond to standard antiretroviral therapy, but responded to classical AIH therapy. None of the children had undergone transplants for autoimmune liver disease, and all had therapeutic antireactive serum calcineurin inhibitor concentrations at the time of de novo AIH diagnosis. De novo AIH is sometimes a complication in liver transplant donors [23]. The largest pediatric trial published to date describes 41 out of 788 patients with single-center TP who developed de novo AIH. Graft rejection and steroid dependence have been identified as risk factors for this complication [24]. In adults, the development of this condition can be predicted using a histological picture characterizing centrilobular inflammation with necroinflammatory activity and plasma cell infiltration. In children, the histological feature of de novo AIH is lobular hepatitis without necroinflammatory activity or plasma cell infiltrates [25]. Several reports investigated the relationship between the de novo development of AIH after liver transplantation with the possession of a specific major histocompatibility complex (MHC) antigen between recipient and donor. In the report, five out of seven patients received livers from donors with HLA alleles known to confer sensitivity to AIH, two being DR4, one DR3 and two being DR3 / DR4, while no association was found to possess DR3 or DR4 recipient [13]. Henegan et al. [26] found HLA DRB \* 0301 or DRB \* 0401 in donors or recipients in all cases, and Salcedo et al. [27] found an overrepresentation of DR3 in recipients. It is necessary to investigate a larger number of patients to establish the immunogenetic effect on the de novo development of AIH after liver transplantation.

If the five-year survival rate after liver transplantation is 92%, the autoantibodies disappear within two years. Recurrence of autoimmune hepatitis after liver transplantation has been reported in patients who received overdose of immunosuppressive drugs and in HLA DRS-positive patients who received HLA DR3-negative transplants.

Role of liver biopsy for diagnosis and decision making in De Novo autoimmune hepatitis? According to the Banff Working Group, the histological criteria used to diagnose De novo AIH in a liver allograft are similar to those used to recognize AIH in a nontransplant setting [28]. Many studies have identified a typical plasma cell rich infiltrate showing a significant necroinflammatory interface and perivenular activity [29]. De novo AIH should be differentiated from other causes of hepatitis, such as idiopathic chronic hepatitis after LT and viral hepatitis. In a large cohort of 51 pediatric patients diagnosed with De novo AIH, the predominant histological pattern of damage was necroinflammatory activity, presented as lobular hepatitis, followed by interface and perivenular activity [30]. The rest of the injury patterns were similar to those observed in acute rejection, chronic rejection, and bile duct obstruction. 80% of liver biopsies showed no or moderate fibrosis. An infiltrate rich in plasma cells was observed in only 31% of patients; they affected the portal areas. A decrease in the severity of hepatitis and plasma cell rich infiltrates was indicated in biopsies taken from these patients after treatment with corticosteroids. Sebagh et al. [31] developed a mathematical model to assess the predictability of the histological diagnosis of DAIH. This model had the best level of predictability (99.6%) when both severe centrilobular necroinflammatory activity and a centrilobular plasma cell ratio of 30-50% were present. This model can be useful for separating DAIH from other nosologies [32].

Diagnosing autoimmune hepatitis de novo (AIH) after orthotopic liver transplantation (OLT) is difficult when hypergammaglobulinemia is absent. Circulating autoantibodies are not sensitive or specific for de novo AIH, but a positive result increases the diagnostic likelihood. There is evidence of the discovery of new autoantibodies to liver microsomes against CYP-2C19 in a 9-year-old boy with de novo AIH who developed 7 years after OLT. Graft

dysfunction is manifested by hypertransaminasemia, and gammaglobulins were normal. Liver histology and response to high dose corticosteroids supplemented with azathioprine further confirmed the de novo AIH diagnosis. The study of autoantibodies by indirect immunofluorescence in rodent tissues showed a new staining pattern affecting the pericentral zone of the liver and preserving the renal tissue. Immunoblotting of human liver proteins allowed them to characterize new antibodies to liver microsomes and identify CYP-2C19 as a human antigen [33]. De novo AIH can be aggressive in children. In one pediatric group, 80% of recipients had an outcome as pronounced fibrosis, and graft loss occurred in 33%, despite the combined treatment of corticosteroids with azathioprine. Adult patients who develop de novo AIH after treatment for recurrent HCV infection with interferon may also be aggressive. In the first group, 2 out of 9 patients were fatal, and 1 patient had graft rejection and 1 patient required a second transplant, despite the rapid initiation of corticosteroid treatment.

De novo AIH should be distinguished from acute rejection, chronic rejection, viral infection, and drug side effect. The difficulty in making a diagnosis is due to the lack of a specific marker. Recurrent AIH develops in about 20–25% of cases [34,35]. The awareness that treatment with prednisolone and azathioprine is effective for de novo AIH after LT has resulted in excellent graft and patient survival. This is documented in an article describing the experience of a single center for de novo AIH treatment after liver transplantation. The retrospective drug-naive group was compared with the prospective group of patients receiving steroids and azathioprine. While all patients who did not receive drug treatment developed liver cirrhosis and were fatal or required a second transplant, none of the treated patients had progression of the disease within four years. At the stage of drug treatment, an increased dose of corticosteroids or their resumption of administration with or without azathioprine or MMF are used [36]. When we do not see the desired response, azathioprine / MMF can be substituted for sirolimus [37]. The prophylactic use of azathioprine in patients with liver transplants associated with AIH has not been systematically evaluated, although such a tactic seems to be justified. AIH de novo has been described in 2–7% of patients after LT for various diseases not associated with autoimmune processes, especially in children. The treatment strategy is the same as for recurrent AIH. Finally, patients with recurrent or de novo AIH should be considered for re-transplantation if AIH progresses to graft loss (rarely with early treatment) [38]. De novo AIH has been described as a manifestation of immune restoration in HIV-infected patients receiving highly active antiretroviral therapy. Liver biopsy data play an important role in establishing the diagnosis of AIH and differentiating numerous other causes of changes in liver function parameters in these patients [39]. Standard AIH immunosuppressive therapy can be effective, but sometimes it is complicated by the development of life-threatening infections. Treatment of AIH in HIV-infected patients should be individualized and take into account the possible risks and benefits [40].

### Conclusion

The de novo position of AIH in the spectrum of allograft dysfunction is still undetermined, and further research is needed to standardize its diagnosis and distinguish it from plasma cell-rich rejection. This requires looking for disease-specific serologic markers and determining the value of anti-GSTT1 testing. In pediatric patients with unexplained graft dysfunction after LT, it is important to quickly recognize de novo AIH and develop an adequate diagnostic strategy, including assessment of serum autoantibodies, immunoglobulin G, and liver biopsy. Early diagnosis and prompt initiation of therapy with prednisolone or prednisolone in combination with azathioprine are the main principles of treatment of recurrent and de novo autoimmune hepatitis.

### References:

1. Desai M, Neuberger J. Chronic liver allograft dysfunction. *Transplant Proc.* 2009 Mar;41(2):773-6.
2. Czaja A. Diagnosis Pathogenesis and treatment of autoimmune hepatitis after liver transplantation. *Dig Dis Sci.* 2012 Sep;57(9):2248-66
3. Magdalena Salcedo, Margarita Rodríguez-Mahou, Carmen Rodríguez-Sainz, Diego Rincón, Emilio Alvarez, Jose Luis Vicario, Maria-Vega Catalina, Ana Matilla. Risk factors for developing de novo autoimmune hepatitis associated with anti-glutathione S-transferase T1 antibodies after liver transplantation. 27 April 2009. DOI:10.1002/lt.21721
4. Miyagawa-Hayashino A, Haga H, Egawa H, Hayashimo Y, Sakurai T, Minamiguchi S, et al. Outcome and risk factors of de novo autoimmune hepatitis in living-donor liver transplantation. *Transplantation* 2004; 78: 128–135.
5. Kerkar N, Dugan C, Rumbo C., Morotti RA, Gondolesi G, Shneider BL, Emre S. Rapamycin successfully treats post-transplant autoimmune hepatitis. *Am. J. Transplant.* 2005;5(5):1085–1089
6. Vergani D., Mieli-Vergani G. Autoimmunity after liver transplantation. *Hepatology.* 2002 Aug;36(2):271–6. DOI: 10.1053/jhep.2002.35339
7. Ayata G., Gordon F.D., Lewis W.D., Pomfret E., Pomposelli J.J., Jenkins R.L., Khettry U. Liver transplantation for autoimmune hepatitis: a long-term pathologic study. *Hepatology.* 2000;32(2):185–92. DOI: 10.1053/jhep.2000.907
8. Reich D.J., Fiel I., Guarrera J.V., Emre S., Guy S.R., Schwartz M.E., Miller C.M., Sheiner P.A. Liver transplantation for autoimmune hepatitis. *Hepatology.* 2000;32(4 Pt 1):693–700. DOI: 10.1053/jhep.2000.16666
9. Liberal R., Zen Y., Mieli-Vergani G., Vergani D. Liver transplantation and autoimmune liver diseases. *Liver Transpl.* 2013 Oct;19(10):1065–77. DOI: 10.1002/lt.23704
10. Chen C.Y., Ho M.C., Wu J.F., Jeng Y.M., Chen H.L., Chang M.H., Lee P.H., Hu R.H., Ni Y.H. Development of autoantibodies after pediatric liver transplantation. *Pediatr Transplant.* 2013;17:144–8. (SCI 1.294, Rank: 74/121 PEDIATRICS).

11. Edmunds C.I., Ekong U.D. Autoimmune Liver Disease Post-Liver Transplantation: A Summary and Proposed Areas for Future Research. *Transplantation*. 2016 Mar;100(3):515–24. DOI: 10.1097/TP.0000000000000922
12. Kerkar N., Yanni G. ‘De novo’ and ‘recurrent’ autoimmune hepatitis after liver transplantation: A comprehensive review. *J Autoimmun*. 2016 Jan;66:17–24. DOI: 10.1016/j.jaut.2015.08.017
13. Kerkar N.I., Hadzić N., Davies E.T., Portmann B., Donaldson P.T., Rela M., Heaton N.D., Vergani D., Mieli-Vergani G. De-novo autoimmune hepatitis after liver transplantation. *Lancet*. 1998;351(9100):409–13. DOI: 10.1016/S0140-6736(97)06478-7
14. Aguilera J, Sousa JM, Gavilán F, Bernardos A, Wichmann I, Núñez-Rolda A. Glutathione-S-transferase T1 mismatch constitutes a risk factor for de novo autoimmune hepatitis after liver transplantation. *Liver Transpl* 2004; 10:1166-1172.
15. Rodriguez-Mahou M, Salcedo M, Fernandez-Cruz E, Ruiz-Tiscar JL, Banares R, Clemente G, et al. Antibodies against glutathione S-transferase T1 (GSTT1) in patients with GSTT1 null genotype as prognostic marker: longterm follow-up after liver transplantation. *Transplantation* 2007;83:1126-1129.
16. Czaja A. Diagnosis Pathogenesis and treatment of autoimmune hepatitis after liver transplantation. *Dig Dis Sci*. 2012 Sep;57(9):2248-66
17. Zhang Y, Wang B, Wang T. De novo autoimmune hepatitis with centrilobular necrosis following liver transplantation for primary biliary cirrhosis: a case report. *Transplant Proc*. 2010 Nov;42(9):3854-7
18. Richter A, Grabhorn E, Helmke K, et al. Clinical relevance of autoantibodies after pediatric liver transplantation. *Clin Transplant*. 2007 May-Jun;21(3):427-32
19. Cho JM, Kim KM, Oh SH, et al. De novo autoimmune hepatitis in Korean children after liver transplantation: a single institution's experience. *Transplant Proc*. 2011 Jul-Aug;43(6):2394-6
20. Damoiseaux, J.G., van Breda Vriesman, P.J. Cyclosporin A induced autoimmunity: the result of defective de novo T-cell development. *Folia Biol (Praha)*. 1998;(44):19
21. Salcedo M, Rofriguez-Mahou M, Rodriguez-Sainz C, et al. Risk factors for developing de novo autoimmune hepatitis associated with anti-glutathione S-transferase T1 antibodies after liver transplantation. *Liver Transpl*. 2009 May;15(5):530-9
22. Demetris AJ, Adeyi O, Bellamy CO, et al. Liver biopsy interpretation for causes of late liver allograft dysfunction. *Hepatology*. 2006 Aug;44(2):489-501
23. Miyagawa-Hayashino A., Haga H., Egawa H., Hayashino Y., Sakurai T., Minamiguchi S., Tanaka K., Manabe T. Outcome and risk factors of de novo autoimmune hepatitis in living-donor liver transplantation. *Transplantation*. 2004;78(1):128–35. PMID: 15257051
24. Venick R.S., McDiarmid S.V., Farmer D.G., Gornbein J., Martin M.G., Vargas J.H., Ament M.E., Busuttil R.W. Rejection and steroid dependence: unique risk factors in the development of pediatric posttransplant de novo autoimmune hepatitis. *Am J Transplant*. 2007;7(4):955–63. DOI: 10.1111/j.1600-6143.2006.01717.x
25. Pongpaibul A., Venick R.S., McDiarmid S.V., Lassman C.R. Histopathology of de novo autoimmune hepatitis. *Liver Transpl*. 2012;18(7):811–8. DOI: 10.1002/lt.23422
26. Heneghan MA, Portmann BC, Norris SM, Williams R, Muiesan P, Rela M, et al. Graft dysfunction mimicking autoimmune hepatitis following liver transplantation in adults. *Hepatology* 2001;34:464–470.
27. Salcedo M, Vaquero J, Banares R, Rodriguez-Mahou M, Alvarez E, Vicario JL, et al. Response to steroids in de novo autoimmune hepatitis after liver transplantation. *Hepatology* 2002;35:349–356.
28. Demetris AJ, Bellamy C, Hübscher SG, O’Leary J, Randhawa PS, Feng S, et al. 2016 comprehensive update of the Banff Working Group on Liver Allograft Pathology: Introduction of antibody-mediated rejection. *Am J Transplant* 2016;16:2816–2835.
29. Adeyi O, Fischer SE, Guindi M. Liver allograft pathology: approach to interpretation of needle biopsies with clinicopathological correlation. *J Clin Pathol* 2010;63:47–74.
30. Pongpaibul A, Venick RS, McDiarmid SV, Lassman CR. Histopathology of de novo autoimmune hepatitis. *Liver Transpl* 2012;18:811–818.
31. Sebagh M, Castillo-Rama M, Azoulay D, Coilly A, Delvart V, Allard MA, et al. Histologic findings predictive of a diagnosis of de novo autoimmune hepatitis after liver transplantation in adults. *Transplantation* 2013;96:670–678.
32. Luis Ibáñez-Samaniego, Magdalena Salcedo, Javier Vaquero, Rafael Banares. De novo autoimmune hepatitis after liver transplantation: A focus on glutathione S-transferase theta 1, 06 October 2016, doi: 10.1002/lt.24652.
33. Maria Grazia Clemente, Roberto Antonucci, corresponding author Claudia Mandato, Lucia Cicotto, Antonella Meloni, Bruno Gridelli, Stefano De Virgiliis, Michael P. Manns, and Pietro Vajro. Autoantibodies against CYP-2C19: A Novel Serum Marker in Pediatric De Novo Autoimmune Hepatitis. 2017 doi: [10.1155/2017/3563278](https://doi.org/10.1155/2017/3563278).
34. Gautam M, Cheruvattath R, Balan V. Recurrence of autoimmune liver disease after liver transplantation: a systematic review. *Liver Transpl* 2006;12:1813–1824.
35. Carbone M, Neuberger JM. Autoimmune liver disease, autoimmunity and liver transplantation. *J Hepatol* 2014;60:210–223.
36. Gonzalez-Koch A, Czaja AJ, Carpenter HA, Roberts SK, Charlton MR, Porayko MK, et al. Recurrent autoimmune hepatitis after orthotopic liver transplantation. *Liver Transpl* 2001;7:302–310
37. Kerkar N, Dugan C, Rumbo C, Morotti RA, Gondolesi G, Shneider BL, et al. Rapamycin successfully treats post-transplant autoimmune hepatitis. *Am J Transplant* 2005;5:1085–1089.

38. Montano-Loza AJ, Vargas-Vorackova F, Ma M, Bain VG, Burak K, Kumar T, et al. Incidence and risk factors associated with de novo autoimmune hepatitis after liver transplantation. *Liver Int* 2012;32:1426–1433. 39. Puius YA, Dove LM, Brust DG, Shah DP, Lefkowitz JH. Three cases of autoimmune hepatitis in HIV-infected patients. *J Clin Gastroenterol* 2008;42:425–429.
40. Wan DW, Marks K, Yantiss RK, Talal AH. Autoimmune hepatitis in the HIV-infected patient: a therapeutic dilemma. *AIDS Patient Care STDS* 2009;23:407–413.

**Аннотация.** De novo Аутоиммунный гепатит (АИГ) - это клиническое заболевание, напоминающее АИГ, которое развивается у реципиентов после трансплантации печени при других заболеваниях, кроме АИГ. Своевременное распознавание данного заболевания позволяет избежать отторжения трансплантата и повторной трансплантации печени (ТП), фиброза печени, и может обеспечить высокую продолжительность жизни, учитывая эффективность более активной иммуносупрессии с применением кортикостероидов и азатиоприна, как и при лечении идиопатического АИГ. Приставка de novo была добавлена для того, чтобы отличить это состояние от первичного аутоиммунного гепатита до трансплантации, но в диагностическом алгоритме были приняты общепринятые критерии диагностики аутоиммунного гепатита. На самом деле, аутоиммунный гепатит de novo характеризуется типичным некровоспалением печени, богатыми плазматическими клетками, повышением уровня гаммаглобулина в сыворотке крови и появлением неорганических специфических аутоантител. Тем не менее, общие признаки аутоиммунного гепатита de novo, не могут быть связаны с однозначным патофизиологическим путем, поскольку они могут развиваться у пациентов, перенесших трансплантацию печени, из-за различной этиологии. В обзоре литературы представлены такие аспекты, как распространенность данного случая, влияние HLA фенотипа на проявление и исход заболевания, диагностика и лечение.

**Цель:** Провести литературный мета-анализ научных публикаций по развитию De novo Аутоиммунного гепатита после трансплантации печени у детей.

**Материалы и методы:** Авторами выбраны научные базы для поиска такие как: Web of science, Cyberleninka, UpToDate, Pubmed и Cochrane, Google Scholar.

**Результаты:** По выбранным ключевым словам был проведен мета-анализ научных статей на английском и русском языках. Причинами развития не были инфекционные или хирургические осложнения. При биопсии печени были выявлены гистологические изменения типичные для острого или хронического отторжения. Были выявлены высокие уровни трансаминаз, гипергаммаглобулинемия, позитивность к аутоантителам – ANA, AMA, SMA, anti-LKM-1. Пациенты с de novo АИГ не отвечали на обычную терапию против отторжения, а отвечали только на классическое лечение АИГ.

**Ключевые слова:** аутоиммунный гепатит, трансплантация печени, педиатрическая трансплантация, de novo гепатит, цирроз печени.

**Түйін.** De novo Аутоиммунды гепатит (АИГ) – АИГ-ға ұқсас клиникалық ауру, басқа аурулардың себебінен жасалынған бауыр трансплантациясынан кейін дамиды. Бұл ауруды дер кезінде анықтау арқылы трансплантатты қабылдамау, қайта трансплантация, бауыр фиброзы сияқты салдарлардың алды алынады, сонымен қоса, кортикостероидтар мен азатиопринмен активті иммуносупрессияны қолданып, өмір сүру уақытының ұзақтығын қамтамасыз етеді.

De novo қосымшасы бұл жағдайды трансплантацияға дейінгі біріншілік аутоиммунды гепатиттен ажырату үшін қосылған, алайда диагностикалық алгоритмде аутоиммунды гепатитті анықтаудың жалпы өлшемдері қолданылады. Негізінде De novo Аутоиммунды гепатит бауырдың плазмалық жасушаларына бай типтік некрокабынуымен, қан сарысуында гаммаглобулин деңгейінің жоғарылауымен, органикалық емес спецификалық аутоантитенелердің пайда болуымен сипатталады. Бірақ De novo Аутоиммунды гепатиттің жалпы белгілері бір патофизиологиялық жолмен байланыспайды, себебі бауыр трансплантациясы әртүрлі этиологияға байланысты жасалынады.

Әдебиеттік шолуда осы жағдайдың таралуы, HLA фенотипінің аурудың дамуы мен асқынуына әсері, диагностикасы және емі баяндалады.

**Мақсаты:** Балалардағы бауыр трансплантациясынан кейінгі De novo Аутоиммунды гепатиттің дамуы жайлы ғылыми басылымдарға әдебиеттік мета-анализ жасау.

**Материалдар мен әдістері:** Іздеу үшін мына ғылыми базалар тандалынды: Web of science, Cyberleninka, UpToDate, Pubmed и Cochrane, Google Scholar.

**Нәтижесі:** Тандалған түйін сөздер бойынша орыс және ағылшын тілдерінде ғылыми басылымдардың мета-анализі жүргізілді. Аурудың дамуы инфекция немесе хирургиялық асқынудан болмаған. Бауырдың биопсиясы кезінде трансаминазалардың жоғары деңгейі, гипергаммаглобулинемия, аутоантитенелерге позитивтілік – ANA, AMA, SMA, anti-LKM-1 анықталды. De novo АИГ-мен ауыратын науқастар тек АИГ-ның классикалық еміне жауап қайтарды.

**Кілт сөздер:** аутоиммунды гепатит, бауыр трансплантациясы, педиатриялық трансплантация, de novo гепатит, бауыр циррозы.

Ширтаев Б.К., Еримова Н.Ж., Сундетов М.М., Курбанов Д.Р., Халыков К.У., Акильбеков С.Д., Ахбетова А.Г., Богданова Д.О., Мукашев С.Е., Каназов А.К.

## СОВРЕМЕННЫЙ ВЗГЛЯД НА ПРОБЛЕМУ АНТИБИОТИКОРЕЗИСТЕНТНОСТИ У ДЕТЕЙ. ПРИЧИНЫ АНТИБИОТИКОРЕЗИСТЕНТНОСТИ

**Актуальность:** Антибиотикорезистентность — тема, волнующая сегодня все человечество. В наши дни «увлечение» антибиотиками стало подобно эпидемии и на сегодняшний день антибиотикорезистентность является глобальной проблемой. Слова нового Генерального секретаря ВОЗ повторяют ранее высказанные опасения европейского комиссара по вопросам здравоохранения Vytenis Andriukaitis: «Устойчивость к антибиотикам является одной из наиболее актуальных проблем общественного здравоохранения нашего времени, и если не решить ее, мы можем вернуться в то время, когда даже самые простые медицинские операции были невозможны, тем более трансплантация органов, химиотерапия при онкологии или интенсивной терапии».

**Цель:** Целью настоящей работы является изучение антибиотикорезистентности среди детей до и в послеоперационном периоде.

**Материалы и методы:** С марта 2016 г. было выполнено 32 трансплантации печени от живого родственного донора у детей. Возраст пациентов колебался от 6 месяцев до 8 лет. Из них 23 (78,1%) пациентов с билиарной атрезией, 2 (6,2%) с циррозом печени в исходе аутоиммунного гепатита, 1 (3,1%) с первичной гипероксалурией, 1 (3,1%) с холангиокарциномой, 1 (3,1%), 1 (3,1%) с неоперабельной гепатобластомой, 1 (3,1%) цирроз печени в исходе вирусного гепатита С на фоне лангергансовоклеточного гистиоцитоза. Количество девочек составило 17 (53,1%) и мальчиков 15 (46,9%). 5 летняя выживаемость трансплантата печени составило 75%. Был выявлен 100% прием антибиотиков в предоперационном периоде, включая уровень ПМСП, районные и городские больницы. 5 (15,6%) детей с сепсисом клебсиеллезной этиологии и с летальным исходом были резистентными на все группы антибактериальных препаратов.

Согласно протоколу лечения №33, одобренной объединенной комиссией по качеству медицинских услуг МЗ РК от «28» ноября 2017 года, со дня выполнения оперативного лечения все дети получали трехкомпонентную антимикробную терапию – группы пенициллинов широкого спектра действия с ингибитором бета-лактамаз (пиперациллин тазобактам), антибиотик группы хлорамфеникола (левомицетин) и противогрибковый препарат с антибактериальной активностью (метронидазол). Противогрибковая терапия проводилась согласно результатам микробиологических исследований. В ходе анализа получили нижеуказанные данные:

*Klebsiella (pneumoniae, species, ozaenae, oxytoca)* - до оперативного лечения 8 случаев (25%), после 10 случаев (31,25%). Резистентны к большому количеству препаратов - к амоксиклаву, левофлоксацину, меропенему, пefлоксацину, цефазолину, цефепиму, цефтриаксону, цефуросиму, цефотаксиму, эртапенему, ципрофлоксацину, амоксиклаву, левофлоксацину, меропенему, пиперациллину, цефазолину, цефепиму, цефотаксиму, цефтриаксону, эртапенем, гентамицину, имипенему, ципрофлоксацину.

*Staphylococcus aureus* - 5 случаев до операции (15,6%), после операции 5 (15,6%). Резистентны к амоксиклаву, левофлоксацину, меропенему, цефазолину, цефтриаксону, цефуросиму, азитромицину, гентамицину, ципрофлоксацину, эритромицину, клиндамицину.

*Staphylococcus epidermiditis* - до операции 11 случаев (34,3%), до операции 2, что составило 6,25%. Резистентны к азитромицину, амоксиклаву, эритромицину, цефазолину, цефтриаксону, цефуросиму, цефотаксиму, пefлоксацину, гентамицину, азитромицину, клиндамицину.

*Streptococcus viridans* – до операции 4 случаев (12,5%), после операции 2, что составило 6,25%. Резистентны к азитромицину, клиндамицин, цефотаксиму, азитромицину, клиндамицину, эритромицину, ванкомицин, цефтриаксону, цефуросиму, цефазолину, амоксиклаву, азитромицину, эритромицину, пefлоксацину.

*E. coli* - 4 случаев (12,5%), после операции 1 случай (3,1%). Резистентны к тобрамицину, цефуросиму, цефазолину, цефотаксиму, цефтриаксону, норфлоксацину, пefлоксацину, цефазолину, цефтриаксону, цефепиму, цефотаксиму, ципрофлоксацину.

*Enterobacter cloacae, aerogenes* - 4 случаев до операции (12,5%), 1 случай после операции (3,1%). Резистентны к цефазолину, цефепиму, цефотаксиму, цефтриаксону, цефуросиму, гентамицину, цефотаксиму, цефтриаксону, левофлоксацину, эртапенему, пefлоксацину, цефуросиму, ципрофлоксацину.

*Streptococcus ruogenes* – 7 случаев до операции (21,8%), 3 (9,3%) после операции. Резистентны к ципрофлоксацин, левофлоксацину, эритромицину, азитромицину, пefлоксацину, клиндамицину, амоксиклаву, амикацину, имипенему, меропенему, цефуросиму, цефтриаксону, цефазолину, цефепиму, цефотаксиму, пиперациллин тазобактам, сульфаниламид, эртапенем.

*Pseudomonas aeruginosa* – 1 случай (3,1%), была обнаружена до оперативного лечения. Резистентны к цефуроксиму, пefлоксацину, цефазолину.

*Candida Albicans* - до операции 7 случаев (21,8%), после 4 случаев (12,5%). Резистентны к кетоканазолу, флуконазолу, клотримазолу.

Таким образом, проблема резистентности во многом обусловлена широким и часто нерациональным использованием данных препаратов. Инфекции, вызванные резистентными штаммами микроорганизмов, характеризуются более тяжелым течением, чаще требуют госпитализации больного, увеличивают продолжительность пребывания его в стационаре, предполагают применение комбинированной антимикробной терапии с использованием резервных препаратов. Все это приводит к увеличению затрат на лечение, ухудшает прогноз для здоровья и жизни пациентов, а также создает условия для возникновения эпидемий.

Всем известно, что необоснованное применение антибиотиков не только увеличивает стоимость лечения и создает риск нежелательных побочных эффектов, но и ведет к росту резистентности микроорганизмов. Эта проблема является глобальной и от ее решения зависит, сможет ли человечество в дальнейшем эффективно бороться с бактериальной инфекцией. К сожалению, на сегодняшний день очень много случаев нерационального применения антибиотиков в педиатрии и причин, по которым врачи назначают антибиотики, когда они не нужны.

По данным Европейского центра по контролю над заболеваниями (ECDC, 2016), резистентность клебсиеллы (*Klebsiella pneumoniae*) — возбудителя самых тяжелых бактериальных поражений легких у людей — только за три года (с 2012 по 2015 г.) выросла с 6,2 до 8,1%, причем эта устойчивость отмечается сразу к нескольким группам антибиотиков [1]. При этом речь идет именно о комбинированной резистентности, например к карбапенемам и колистину, что является чрезвычайно тревожным сигналом, означающим, что у медиков практически не остается средств реально спасти больного. Кроме того, неприятная тенденция отмечается и по антибиотикоустойчивости кишечной палочки — также частой причины различных инфекционных осложнений. Об этом свидетельствуют результаты опросов общественного мнения, проведенных недавно в 12 странах (Барбадосе, Вьетнаме, Египте, Индии, Индонезии, Китае, Мексике, Нигерии, Российской Федерации, Сербии, Судане, ЮАР), опубликованные на сайте ВОЗ [2]. Опросив около 10 000 человек с целью выявить их знания по вопросам антибиотикотерапии, антибиотикорезистентности и их возможных последствиях для человека, авторы получили неожиданные результаты. Оказалось, что человечество находится под властью мифов: 2/3 респондентов в целом слышали об антибиотикорезистентности, но 76% из них считают, что она развивается как индивидуальное «привыкание» организма конкретного пациента к конкретному антибиотику; другие 66% — что если пациент следует указаниям врача, то он неуязвим для нечувствительных микробов, 44% связывают проблему антибиотикорезистентности только с теми пациентами, кто принимает антимикробные средства на регулярной основе. Конечно, эти факты очень ярко свидетельствуют о том, сколь важна и актуальна просветительская работа с населением в отношении соблюдения правил приема антибиотиков и сдерживания антибиотикорезистентности. Кстати, инфекционная заболеваемость в странах СНГ многими инфекционными болезнями продолжает увеличиваться [3]. В 2016 г. существенно выросла заболеваемость краснухой (в 2,8 раза по сравнению с предыдущим годом), эпидемическим паротитом (в 1,9 раза), коклюшем (в 1,9 раза), лихорадкой Ку (в 4 раза). На 14,7% выросла заболеваемость сальмонеллезом, на 5% — кишечными инфекциями неустановленной этиологии, на 4,7% — сибирским клещевым тифом, в 6 раз — трихинеллезом. В прошлом году зарегистрировано 50 новых случаев малярии и 79 — лихорадки Денге. И большинство этих болезней требуют лечения антибиотиками. Как, впрочем, мы видим похожую ситуацию и в других странах. В недавнем исследовании, опубликованном в Журнале общества педиатрических инфекционных болезней, американские ученые, проанализировав медицинские данные 94 000 детей в возрасте до 18 лет, госпитализированных в 48 больниц разных штатов Америки с диагнозом энтеробактериальной инфекции, обнаружили 700-кратный (!) рост этих инфекций, обусловленных устойчивостью к антибиотикам [4]. Исследователи описали, что доля резистентных к антибиотикам возбудителей выросла с 0,2% в 2007 г. до 1,5% в 2015. Причем более 75% этих резистентных микробов уже присутствовали в момент госпитализации, то есть инфекция не была нозокомиальной. При этом длительность госпитализации среди пациентов с резистентными возбудителями была на 20% дольше. Кстати, антибиотики не справляются сегодня и примерно с 1/4 пневмоний у взрослых, о чем свидетельствует анализ данных 252 000 пациентов, лечившихся амбулаторно в США в 2011–2015 гг. от внебольничной пневмонии [5]. К сожалению, проблемы нерациональной антибактериальной терапии наблюдаются и у детей, получавших терапию по поводу внебольничной пневмонии. А все потому, что педиатры выписывают не те антибиотики, которые прописаны в клинических рекомендациях. Так, по данным американских коллег, проанализировавших истории болезни более чем 10 000 детей, лечившихся в амбулаториях Пенсильвании и Нью-Джерси, лишь чуть более 1/3 (40,7%) получили рекомендованный амоксициллин. Зато макролиды были назначены в 42,5% случаев, а антибиотики широкого спектра действия — еще в 16,8% [6]. Клинические рекомендации все же влияют на выбор врача [7]. Так, до внедрения в 2011 г. в педиатрическую практику совместных клинических рекомендаций Общества инфекционистов и Общества детских инфекционистов Америки в 2009–2011 годах менее 10% детей, госпитализированных с диагнозом

пневмонии, получали лечение антибиотиками пенициллинового ряда, а после их внедрения (в 2012–2015 годах) — уже 27,6%. При этом, в больницах, где занимались образованием врачей, это правильный выбор имел место в 29,5% случаев и где не занимались — в 20,1%.

По данным исследования, американцы назначают антибиотики для лечения вирусных инфекций в 30% случаев, в странах постсоветского пространства этот уровень доходит до 90% [8]. Особенно печально, что детей начинают лечить антибиотиками очень рано. В исследовании, проведенном коллективом ученых в 8 странах, было изучено применение антибиотиков детьми первых двух лет жизни. В течение 5 лет (с 2009 по 2014 г.) авторы наблюдали 2134 ребенка в Бангладеш, Бразилии, Индии, Непале, Пакистане, Перу, Танзании и ЮАР. За эти годы детям в среднем назначалось 4,9 курса антибиотика на ребенка в год, с максимальной частотой назначения пациентам, проживающим в странах Южной Азии. В том числе антибактериальные средства назначались при вирусных инфекциях: в 44,2% случаев вирусных гастроэнтеритов и 39,5% инфекций верхних дыхательных путей, то есть лечение осуществлялось не в соответствии с протоколами ведения больных [9]. Нерациональное использование антибиотиков всегда вызывает усиление антибиотикорезистентности. То, что антибиотикорезистентность буквально «следует по пятам» за назначением антибиотиков, и что ее можно спрогнозировать, прекрасно осветили в своей публикации израильские ученые [10]. Наблюдая в течение 5 лет два сообщества израильтян еврейского и арабского происхождения, фиксируя сезонные усиления и снижения назначения антибиотиков и следующую за ними с трехмесячным запаздыванием антибиотикорезистентность, авторы создали математическую модель, способную спрогнозировать будущую резистентность к разным группам антибактериальных средств. Интересным, с научной точки зрения, но малоизвестным широкой медицинской и немедицинской общественности фактом является то, что резистентные бактерии разносят по миру путешественники. Шведские студенты, которые учились по обмену в Индии и Центральной Африке, не болели в поездке и не лечились антибиотиками, вернулись домой с устойчивостью микробиома кишечника к различным антибиотикам [11]. При проведении метагеномного анализа фекалий студентов было обнаружено 2,6-кратное увеличение числа генов устойчивости к сульфаниламидам и бета-лактамам и 7,7-кратное — к триметоприму после возвращения по сравнению с уровнем до поездки. Гены бета-лактамаз были до учебы за рубежом лишь у 1 учащегося, после — уже у 12. Этот феномен, скорее всего, является результатом попадания в наш организм устойчивых к антибиотикам бактерий с пищей или водой. Теперь становится понятным факт различия генов резистентности в микробиоме кишечника людей, проживающих в разных географических регионах мира, описанный в статье индийских коллег [12]. Проанализировав особенности кишечного микробиома и гены антибиотикорезистентности к 240 антибактериальным лекарствам у 275 индивидуумов из Америки (США), Европы (Дании, Испании, Италии, Франции) и Азии (Китай и Япония), ученые описали 4 кластера (названных ими резистотипами), характерных для жителей разных стран. Так, резистотип 1a был в основном характерен для европейцев и японцев, 1b — одинаково часто встречался у жителей Америки и Европы и чаще, чем в Азии, резистотип 1c был более характерен для американцев, а 2 — для китайцев и не имел распространения у жителей других регионов. Каждому резистотипу присуща своя чувствительность/резистентность к каждому из проанализированных антибактериальных препаратов, что может быть основой для принятия национальных стратегий по сдерживанию устойчивости к антибиотикам на страновом уровне. Вообще тема кишечной микробиоты и ее влияния на здоровье человека обсуждается сегодня очень активно. Когда гарвардские ученые расшифровали геном микробов, населяющих кишечник человека, то обнаружили тысячи новых бактерий и других представителей этой «фауны», подавляющее большинство из которых человечеству пока даже неизвестны. Примечательно, что микробиом меняется не только с возрастом, он зависит от того, как человек появился на свет — в ходе естественных родов или путем кесарева сечения, как он вскармливался (грудным молоком или смесями), а также получал ли он антибиотики, особенно в раннем детстве. А ведь именно изменение микробиома является сегодня основой не только соматических болезней, но и многих ментальных проблем. Склонность к избыточной массе тела у детей дошкольников (что угрожает в последующем быстрым развитием ожирения) может быть следствием измененной в младенчестве кишечной микробиоты: к такому выводу пришли финские ученые [13]. Наблюдая за двумя когортами здоровых финских и нидерландских малышей, рожденных естественным путем, и анализируя связь между микробиотой в 3 месяца и индексом массы тела в возрасте 5–6 лет, ученые доказали, что есть прямая связь между изменениями состава бактерий кишечника под влиянием антибиотикотерапии и массой тела дошкольников. Бифидобактерии и стрептококки влияют соответственно позитивно и негативно на массу тела ребенка и могут являться ранними прогностическими маркерами будущих проблем. Таким образом, антибиотики, назначенные ребенку в самые первые месяцы жизни, драматически изменяют всю траекторию его последующего развития, приводят часто и быстро к развитию избыточной массы тела, а затем и ожирения, сахарного диабета, ранней артериальной гипертензии и всего остального букета проблем современных людей. А значит, профилируя ранее применение антибиотиков у детей, можно сохранить его здоровье на долгие годы.

#### **Выводы:**

Устойчивость к антибиотикам – это серьезная угроза для мирового здравоохранения и устойчивого развития, принципы которого были определены в Повестке дня на период до 2030 года и целях в области

устойчивого развития. По имеющимся оценкам, в случае отсутствия эффективных мер развитие устойчивости к противомикробным препаратам может привести к тому, что глобальный показатель смертности возрастет приблизительно на 10 млн случаев ежегодно. Рост опасений касательно антибиотикорезистентности стал причиной того, что в последние годы был принят ряд национальных, региональных и глобальных планов действий, направленных на повышение осведомленности, содействие научным исследованиям и оптимизацию использования противомикробных препаратов и доступа к ним. В рамках глобальных инициатив также подчеркивается важность более эффективного и устойчивого инвестирования в развитие технологий и межсекторальных мер.

#### Литература

1. Ecdc.europa.eu [Internet]. European Centre for Disease Prevention and Control (ECDC). Last-line antibiotics are failing — ECDC, 2016 [cited 2017 Oct 27]. Available from: <https://ecdc.europa.eu/en/news-events/last-line-antibiotics-are-failing>.
2. who.int [интернет]. Обследование ВОЗ в странах свидетельствует о широко распространенном непонимании общественностью устойчивости к антибиотикам. [WHO multi-country survey reveals widespread public misunderstanding about antibiotic resistance. (In Russ).] Доступно по: <http://www.who.int/mediacentre/news/releases/2015/antibiotic-resistance/ru/>. Ссылка активна на 03.10.2017.
3. Россиян «терроризируют» детские инфекции. Данные отчета по эпидемиологической ситуации в стране по итогам первой половины 2016 года. [Rossiyan «terroriziruyut» detskie infektsii. Dannye otcheta po epidemologicheskoi situatsii v strane po itogam pervoi poloviny 2016 goda. (In Russ).] Доступно по: <http://www.univadis.ru/medical-news/183/Rossiyan-terroriziruyut-detskieinfekcii>. Ссылка активна на 03.10.2017.
4. Meropol SB, Haupt AA, Debanne SM. Incidence and outcomes of infections caused by multidrug-resistant enterobacteriaceae in children, 2007-2015. *J Pediatric Infect Dis Soc.* 2017;093. doi: 10.1093/jpids/piw093.
5. McKinnell J, Classi P, Blumberg P, et al. Clinical predictors of antibiotic failure in adult outpatients with community-acquired pneumonia. *Am J Respir Crit Care Med.* 2017;195:A2644.
6. Williams DJ, Hall M, Gerber JS, et al. Impact of a National Guideline on antibiotic selection for hospitalized pneumonia. *Pediatrics.* 2017;139(4):e20163231. doi: 10.1542/peds.20163231.
7. Handy LK, Bryan M, Gerber JS, et al. Variability in antibiotic prescribing for community-acquired pneumonia. *Pediatrics.* 2017;139(4):e20162331. doi: 10.1542/peds.2016-2331.
8. Устойчивость к антибиотикам. Информационный бюллетень ВОЗ. — 2017. [Antibiotic resistance. Fact sheet. (In Russ).] Доступно по: <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/antibiotic-resistance/ru/>. Ссылка активна на 03.10.2017.
9. Прием антибиотиков детьми младше двух лет в восьми странах: проспективное когортное исследование. Бюллетень ВОЗ. [Use of antibiotics in children younger than two years in eight countries: a prospective cohort study. (In Russ).] Доступно по: <http://www.who.int/bulletin/volumes/95/1/16176123-ab/ru/>. Ссылка активна на 03.10.2017.
10. Blanquart F, Lehtinen S, Fraser C. An evolutionary model to predict the frequency of antibiotic resistance under seasonal antibiotic use, and an application to *Streptococcus pneumoniae*. *Proc Biol Sci.* 2017;284(1855):20170679. doi: 10.1098/rspb.2017.0679.
11. Bengtsson-Palme J, Angelin M, Huss M, et al. The human gut microbiome as a transporter of antibiotic resistance genes between continents. *Antimicrob Agents Chemother.* 2015;59(10):6551–6560. doi: 10.1128/Aac.00933-15.
12. Ghosh TS, Gupta SS, Nair GB, Mande SS. In silico analysis of antibiotic resistance genes in the gut microflora of individuals from diverse geographies and age-groups. *PLoS One.* 2013;8(12):e83823. doi: 10.1371/journal.pone.0083823.
13. Korpela K, Zijlmans MAC, Kuitunen M, et al. Childhood BMI in relation to microbiota in infancy and lifetime antibiotic use. *Microbiome.* 2017;5(1):26. doi: 10.1186/s40168-017-0245-y.

М.Т. Аубакиров, Е.А. Жумажанов, Р.Х. Сейткасимов, Ж.К.Орумбаева, Ж.Б. Байгожинова, А.Д. Жаркимбаева,  
Л.М. Ыбраева, Ә.Қ. Әрінтай  
НАО «Медицинский университет Семей»,  
Универстетский госпиталь НАО «Медицинский университет Семей»,  
Перинатальный центр г. Семей

## ОПЫТ ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННОЙ КИШЕЧНОЙ НЕПРОХОДИМОСТИ У НОВОРОЖДЕННЫХ

### АННОТАЦИЯ

Семей қаласының Перинаталдық орталығында және КеАҚ «Семей медицина университетінің» Университет госпиталінде 2012 жылдан 2021 жылға дейін 33 нәресте іштен туа біткен ішек өтімсіздігі диагнозымен емделді. Оның ішінде дуоденалді ішек өтімсіздігімен – 12, ащы және тоқ ішек атрезиясымен – 9, мальротациялармен – 12 науқас бала ем алды. Жалпы бала шетінеуі 18,2% құрады. Бала өлімінің негізгі себептері: қосарланған туа біткен ақаулар, нәрестенің шала туылуы, перитонит және муковисцидоз болып табылды.

*Кілт сөздер:* ішек өтімсіздігі, атрезия, бала шетінеуі, анастомоз, нәрестенің шала туылуы.

*Актуальность темы.* По частоте пороки развития тонкой и толстой кишки занимают пятое место среди всех пороков развития пищеварительной трубки у детей [1, 8, 9]. Атрезии, стенозы, мальротации кишечника - основные пороки развития, вызывающие непроходимость тонкой и толстой кишки. Средняя частота рождения детей с атрезией и стенозом кишечника приблизительно 1:3000 новорожденных [2, 9]. Регистрация дуоденальной непроходимости и мальротации кишечника составила 1:5000 родившихся детей. Диагностика и хирургическая коррекция различных видов врожденной кишечной непроходимости у новорожденных представляет серьезную проблему. Послеоперационная летальность при врожденной кишечной непроходимости составляет 20-30% и она повышается при сочетанных аномалиях развития, недоношенности и осложненных формах непроходимости [1, 5, 7, 8, 12]. Рождение недоношенного ребенка – огромная социальная проблема, которая заключается в значимых материальных и несоизмеримых моральных потерях. Своевременная диагностика, совершенствование методов хирургического лечения и послеоперационного ведения новорожденных с врожденной кишечной непроходимостью является первостепенной задачей неонатальной хирургии [2, 3, 4, 6, 8, 9, 11, 14, 15].

*Цель исследования.* Улучшение результатов лечения врожденной кишечной непроходимости у новорожденных.

*Материалы и методы исследования.* За период 2012-2021 гг. в Перинатальном центре г. Семей и хирургическом отделении детского стационара университетского госпиталя НАО «Медицинский университет Семей» находились 33 новорожденных с врожденной кишечной непроходимостью. Мальчиков было 18, девочек - 15. Из них 12 (33%) детей с дуоденальной непроходимостью (атрезия 12-перстной кишки - 7, кольцевидная поджелудочная железа - 5), у 7 пациентов зарегистрирована атрезия тощей и подвздошной кишки, у 2 - атрезия толстой кишки, у 12 пациентов различные варианты мальротации. В том числе, интраоперационная картина заворота средней кишки наблюдалось в 5 случаях.

В целом, атрезия кишечной трубки наблюдалась у 16 новорожденных, что составило 48%. Сочетанные пороки обнаружены у 3-х детей. В одном наблюдении атрезия тощей кишки сочеталась с атрезией пищевода с малым весом 1100 грамм. Атрезия тонкой кишки с атрезией прямой кишкой со свищами наблюдалась в двух случаях. Малый вес (до 2000 гр.) зарегистрирован у 13 (36%) новорожденных.

При исследовании использованы истории болезни, рентгено-контрастные исследования (обзорная рентгенография брюшной полости в переднебоковой проекции при вертикальном положении, контрастирование ЖКТ - ирригография), УЗИ брюшной полости, ФГДС, компьютерная томография, результаты лабораторно-биохимических исследований. Проводились консультации кардиолога, невропатолога, педиатра-неонатолога. Обследование и лечение пациентов проводились с соблюдением протокола диагностики и лечения, утвержденной на экспертной комиссии Министерства здравоохранения РК, название протокола «Врожденная кишечная непроходимость у новорожденных» (протокол №6 от 5 мая 2014 года).

*Результаты и обсуждение исследования.* Предоперационная подготовка при высокой врожденной кишечной непроходимости проводилось в течение 24-48 часов: прекращение кормления ребенка через рот, установка назогастрального зонда, коррекция водно-электролитных нарушений, при необходимости перевод на ИВЛ. В назначении до операции антибиотиков не было необходимости если у новорожденного отсутствовало сопутствующее заболевание.

При низкой врожденной кишечной непроходимости предоперационная подготовка направлена на коррекцию водно-электрических нарушений и ее продолжительность определялась уровнем непроходимости тонкой, толстой кишки. При атрезии подвздошной и толстой кишки из-за опасности ишемии и перфорации

проксимального отрезка кишки оперировали в первые 8-12 часов. Всем пациентам до операции назначали антибиотики внутривенно.

Всем 12 пациентам с дуоденальной проходимостью (атрезий и кольцевидной поджелудочной железой) выполнено наложение ромбовидного анастомоза по Кимура. В 6 случаях у больных с атрезией подвздошной и толстой кишки произведена резекция перерастянутого и гипертрофированного проксимального отрезка кишки и последующее наложение межкишечного анастомоза по типу «конец в конец». Анастомоз накладывали по типу гофрирования приводящего сегмента кишки (способ нашей клиники), либо косым рассечением проксимального отдела кишки на противобрыжеечном крае и формированием межкишечного анастомоза.

Эти методы позволяют уменьшить в диаметре приводящую расширенную кишку и сформировать адаптированный кишечный анастомоз.

В трех наблюдениях, в связи с перфорацией кишечника, произвели резекцию измененного участка кишки с наложением кишечной двойной стомы по Микуличу, через отдельный разрез.

Из пяти новорожденных с заворотом средней кишки у троих пациентов произведена операция Ледда, у двоих - резекция некротизированного участка тонкой кишки и наложение Т-образного анастомоза через отдельный разрез. В остальных семи случаях вращательных аномалий средней кишки непроходимость кишечной трубки устранена путем мобилизации слепой кишки, восходящей поперечно-ободочной кишки путем рассечения эмбриональных спаек.

При сочетанных пороках развития в одном наблюдении одномоментно произведена внеплевральная торакотомия, перевязка трахеопищеводного свища, эзофагоэзофагоанастомоз и резекция тощей кишки, наложение межкишечного анастомоза «конец в конец». В двух случаях произведена резекция тонкой кишки с наложением анастомоза «конец в конец» и колостомы по Майдю.

В послеоперационном периоде пациенты получали комплексную терапию в условиях отделения интенсивной терапии по протоколу совместно с неонатологами. Проведено парентеральное питание путем обеспечения длительного венозного доступа, коррекция водно-солевого обмена, антибиотикотерапия (цефалоспорины II-III-го поколения, метрид в/в), адекватное обезбоживание (фентанил 5-10 мкг/кг/час), седативные препараты, коррекция гипокалиемии и гипонатриемии, расчет дозы кальция и магния. Поддержание необходимого уровня артериального давления с помощью объемной нагрузки, либо дофамином. Объем инфузионной терапии не должен был превышать 100-150 мл/кг в сутки. По восстановлению пассажа кишечника, заживлению раны первичным натяжением и стабильной прибавки веса новорожденного постепенно переводили на энтеральное питание.

После наложения ромбовидного анастомоза по поводу дуоденальной непроходимости осложнения не наблюдались. Все пациенты были выписаны с выздоровлением. В отдаленном периоде пациенты жалоб не предъявляли, в физическом и психологическом развитии не отставали, пассаж кишечника у детей удовлетворительный.

После резекции тонкой и толстой кишки по поводу атрезии в послеоперационном периоде несостоятельность анастомоза была в трех наблюдениях со смертельным исходом. У пациентов с низкой атрезией кишечника, сочетанным пороком развития и низкой массой тела летальность зарегистрирована в 2 наблюдениях. У одного из них обнаружен муковисцидоз. Летальность после операции Ледда отмечена в 2 случаях. Послеоперационная ранняя кишечная непроходимость была у одного пациента, которому произведена релапаротомия и устранение кишечной непроходимости с выздоровлением. Синдром короткой кишки отмечен у 2 пациентов, больные на дальнейшее лечение направлены в г. Алматы и г. Астана. Общая летальность при врожденной кишечной непроходимости составила 18,2%.

#### *Выводы.*

1. Врожденная дуоденальная непроходимость составила 36,3%. Среди врожденной кишечной непроходимости по частоте заболеваемости атрезия тонкой и толстой кишки составила 48%.

2. Ромбовидный дуодено-дуоденоанастомоз по Кимура является операцией выбора при атрезии двенадцатиперстной кишки и кольцевидной поджелудочной железе. В нашем наблюдении осложнений не было.

3. Общая летальность от врожденной кишечной непроходимости составила 18,2%. Смертность связана с осложнениями по недоношенности, перфорацией кишки с развитием перитонита, сочетанностью пороков развития и муковисцидозом.

### Литература

1. Ахпаров Н.Н., Ойнарбаева Э.А., Сулейменова С.Б. Дуоденальная непроходимость у детей. Педиатрия и детская хирургия Казахстана. Алматы, 2013 г. №1. С. 37-39.
2. Дерунова В.И., Галкина Я.В., Мокрушина О.Г., Гераськин А.В. Отдаленные результаты хирургического лечения дуоденальной непроходимости у новорожденных. Детская хирургия, №5, 2011 г. С. 25-28.
3. Козлов Ю.А., Новожилов В.А., Подкаменов А.В. и др. Опыт использования анастомоза Кимура в хирургическом лечении атрезии двенадцатиперстной кишки. Детская хирургия, №2, 2008 г. С. 11-13.
4. Морозов Д.А., Кириллова И.В., Гуляев Ю.П., Городков С.Ю. и др. Адаптированные анастомозы тонкой кишки у новорожденных. Детская хирургия. 2009 г. №2. С. 23-27.
5. Шин В.Ф. Врожденная дуоденальная непроходимость у новорожденных. Детская хирургия. 2005 г. №2. С. 41-45.
6. Баиров Г.А., Дорошевский Ю.Л., Немилова Т.К. Операции при нарушениях ротации и фиксации «средней кишки» (Атлас операций у новорожденных), Ленинград, 1984 г. С. 72-94.
7. «Детская хирургия» под редакцией Ашкрафт К.У., Холдер Т.М., перевод с англ. Под редакцией Немиловой Т.К., Санкт-Петербург, 1996 г. С. 357-366.
8. Исаков Ю.Ф., Степанов Э.А., Красовская Т.В. Врожденная кишечная непроходимость; Абдоминальная хирургия у детей; Руководство. Москва, 1988 г. С.127-143.
9. Неотложная абдоминальная хирургия детского возраста: учебное пособие/ под редакцией В.В. Подкаменова. - ГЭОТАР-Медиа, Москва, 2018 г. С. 208.
10. Alexander F, DiFiore J, Stflion: Triangular tapered duodenoplasty for the treatment of congenital duodenai obstruction. J.Pediatr Surg, 2002; С. 37:86.
11. Kimura K, Tsuqawa C, Oqawa K, et al. Diamond shaped anastomosis for congenital duodenal obstruction. Arch Surg 1977; 112(10): С. 1262-1263.
12. Gluer S., Petersen C., Ure B.: Simultaneous of duodenal atresia due to annular pancreas malrotation by laparoscopy. Eur J. Pediatr Surg 2002. С. 12:423.
13. Escobar M.A., Ladd A.P., Grosfeld J.L., et al.: Duodenal atresia and stenosis: Long-term Follow-up over 30 years/ J pediatr Surg, 2004. С. 39:867.
14. Jain K.S. Intestinal malrotation and mitgut vilvulus with intussusception; an unusual association. Arcy 1989; С. 124; 509.
15. Njrres A.M., Zeigler M.M.: Malrotation of the intestine Wold j Surg 1993; 17(3), 326-331.

### АННОТАЦИЯ

Семей қаласының Перинаталдық орталығында және КеАҚ «Семей медицина университетінің» Университет госпиталінде 2012 жылдан 2021 жылға дейін 33 нәресте іштен туа біткен ішек өтімсіздігі диагнозымен емделді. Оның ішінде дуоденалді ішек өтімсіздігімен – 12, ащы және тоқ ішек атрезиясымен – 9, мальротациялармен – 12 науқас бала ем алды. Жалпы бала шетінеуі 18,2% құрады. Бала өлімінің негізгі себептері: қосарланған туа біткен ақаулар, нәрестенің шала туылуы, перитонит және муковисцидоз болып табылды.

*Түйінді сөздер:* ішек өтімсіздігі, атрезия, бала шетінеуі, анастомоз, нәрестенің шала туылуы.

### SUMMARY

In the Semey Perinatal Center and the University Hospital of the NAO "Semey Medical University", 33 newborns were treated for congenital intestinal obstruction from 2012 to 2021 y. Of these, duodenal intestinal obstruction was observed in 12 patients, atresia of the small and large intestine - 9, malrotations - 12.

The total mortality rate was 18,2%. The causes of mortality were: combined malformations, prematurity, peritonitis and cystic fibrosis.

*Key words:* intestinal obstruction, atre

УДК 617-089

М.Т. Аубакиров  
НАО «Медицинский университет г. Семей»,  
ассистент кафедры госпитальной и детской хирургии, г. Семей, Республика Казахстан  
А.Д. Жаркимбаева  
НАО «Медицинский университет г. Семей»,  
ассистент кафедры госпитальной и детской хирургии, г. Семей, Республика Казахстан  
Ә.К. Әрінтай  
НАО «Медицинский университет г. Семей»,  
резидент детский хирург, г. Семей, Республика Казахстан  
Е.А. Жумажанов  
Университетский госпиталь НАО «Медицинский университет г. Семей»,  
заведующий хирургического отделения детского стационара, г. Семей, Республика Казахстан  
Р.Х. Сейткасимов  
Университетский госпиталь НАО «Медицинский университет г. Семей»,  
врач детский хирург хирургического отделения детского стационара, г. Семей, Республика Казахстан

## РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ ОМФАЛОЦЕЛЕ

### Резюме

Нами проанализированы результаты лечения 14 новорожденных с омфалоцеле пролечившихся в Перинатальном центре г. Семей и хирургическом отделении детского стационара Университетского госпиталя НАО «МУС» с 2011 по 2021 гг. Из них 9 детей (64,2%) с изолированным пороком при омфалоцеле малых и средних размеров, т.е. без висцерально-абдоминальной диспропорции, где объём внутренних органов соответствует объёму брюшной полости; 3 пациента (21,4%) - с висцеро-абдоминальной диспропорцией (осложненная форма), т.е. объём внутренних органов больше объёма брюшной полости (грыжи больших размеров). Не изолированная форма аномалии с сочетанием дефекта с другими пороками развития зарегистрирован у 2 новорожденных (14,2%). У них омфалоцеле сочеталось с дивертикулом Меккеля и мультикистозом правой почки. Общая летальность составила 7%.

**Ключевые слова:** омфалоцеле, висцерально-абдоминальная диспропорция, летальность, силопластика, легочная гипертензия.

**Актуальность темы.** Омфалоцеле или грыжа пупочного канатика - это врожденный порок развития, при котором определяется выпячивание органов брюшной стенки через дефект в области пупочного канатика. Частота омфалоцеле колеблется от 1:2000 до 1:5000 новорожденных (2, 5, 7, 11.). Мужской пол новорождённых преимущественно превалирует над женским (17). Сопутствующая патология при данном заболевании встречается в 30-50% случаев (6, 7, 9, 11). При сочетании омфалоцеле с врожденными пороками сердца, генетической патологией, персистирующей легочной гипертензией увеличивается число послеоперационных осложнений (3, 4, 8,10,12). Летальность у детей с омфалоцеле достаточно высокая и варьирует в достаточно широких пределах 5-65%, и может быть связана с наличием или отсутствием других аномалий, включающих атрезию кишечника, пороки сердца или лёгочную гипоплазию (1, 5, 10, 13, 14, 15, 16). Дети с изолированным омфалоцеле имеют более высокую выживаемость (90%), при наличии сопутствующих аномалий степень выживаемости снижается до 80% (18).

Учитывая анализ исходов данной категории больных в период от выявления нозологии до отсроченных результатов лечения, необходима дальнейшая разработка наиболее оптимальных условий для лечения и реабилитации в условиях современного развития неонатальной хирургии. Таким образом, до настоящего времени не создан единый подход к хирургическому лечению новорождённых с омфалоцеле. Отсутствие унифицированных стандартов профилактики и организации подходов к лечению новорождённых с различными формами омфалоцеле делает эту проблему весьма актуальной.

**Цель исследования.** Улучшение результатов лечения новорожденных с омфалоцеле.

**Материалы и методы исследования.** За период с 2011 по 2021 гг. в Перинатальном центре города Семей и хирургическом отделении детского стационара УГ НАО «МУС» находились на лечении 14 новорожденных с омфалоцеле. Мальчиков было 9, девочек - 5. Из них 9 (64,2%) детей с изолированным пороком при омфалоцеле малых и средних размеров, т.е. без висцерально-абдоминальной диспропорции, где объём внутренних органов соответствует объёму брюшной полости; 3 пациента (21,4%) - с висцеро-абдоминальной диспропорцией (осложненная форма), т.е. объём внутренних органов больше объёма брюшной полости (грыжи больших размеров). Не изолированная форма аномалии с сочетанием дефекта с другими пороками развития зарегистрирован у 2 новорожденных (14,2%). У них омфалоцеле сочеталось с дивертикулом Меккеля и мультикистозом правой почки.

Материалы для исследования взяты из историй болезней, результатов рентгено-контрастного исследования (обзорная рентгенография брюшной полости в переднебоковой проекции при вертикальном положении, контрастирование ЖКТ, УЗИ). Использовались результаты эхокардиографии, нейросонографии и лабораторно-биохимических исследований. Проведены консультации кардиолога, невролога, педиатра-неонатолога.

Обследование и лечение пациентов проводилось с соблюдением протокола диагностики и лечения, утвержденной на экспертной комиссии Министерства здравоохранения РК.

**Результаты и обсуждение.** Нами проведена антенатальная диагностика омфалоцеле у беременных женщин с использованием УЗИ, что позволяло выявить её на 12-15 неделе беременности у 11 женщин (78,5%), у 2 женщин (14,3%) – во II триместре беременности, 1 порок (7,1%) выявлен при рождении новорожденного. Причиной поздней диагностики явились поздние обращения женщин к врачам, и вследствие чего запоздалая постановка на диспансерный учет беременных. Женщины регулярно проходили ультразвуковое обследование во II триместре – 1 раз в месяц, в III триместре – 1 раз в неделю. Сопутствующие пороки развития во внутриутробном периоде не выявлены. Омфалоцеле новорождённых чаще встречается у женщин в возрасте менее 20 лет, т.е в 9 случаях, что составило 64%. В 6 случаях (42,8%) дети родились недоношенными – на 36-38 неделе беременности.

После рождения ребенка основное внимание уделялось на поддержание температуры тела новорожденного, защите грыжевого мешка от неблагоприятных внешних воздействий. Вводили новорожденному ненаркотические анальгетики в возрастных дозировках. Проводилось зондирование желудка. Ребенок помещался в кювет с температурой 37<sup>0</sup> и влажностью 100%. Производили катетеризацию вены и вводили кристаллоидные и коллоидные растворы из расчета 10-15 мл/кг и назначалась антибактериальная терапия. Для снижения степени висцерально-абдоминальной диспропорции при необходимости проводили дооперационное промывание желудка и высокое промывание толстой кишки раствором ацетилцистеина и взвесью панкреатина в изотоническом растворе натрия хлорида.

Хирургическое лечение омфалоцеле небольших размеров проводится в первые 24-48 часов жизни методом первичной радикальной пластики, при котором проводилось послойное ушивание кожного и мышечно-апоневротического слоя с формированием «косметического» пупка. Радикальную операцию провели в 9 случаях (64%), когда объём выпавших внутренних органов соответствует объёму брюшной полости. Внутрибрюшное давление при этом не превышало 20 мм водного столба.

В одном наблюдении, когда при омфалоцеле обнаружен дивертикул Меккеля на широком основании выполнена резекция кишечной трубки с анастомозом «конец в конец».

У одного ребенка с осложненной формой омфалоцеле (грыжа больших размеров), где имело место висцерально-абдоминальная диспропорция, когда радикальная операция невозможна из-за резкого повышения внутрибрюшного давления - выполнена операция с формированием небольшой вентральной грыжи без отсепаровки кожных лоскутов. В другом наблюдении убедившись в невозможности погрузить все органы в брюшную полость, к мышечно-апоневротическому краю дефекта передней брюшной стенки подшит силиконовый мешок с силиконовым покрытием. Этим мешком покрывали ту часть содержимого грыжи, которую не удалось поместить в брюшную полость. Мешок завязали над органами и фиксировали над большим в вертикальном положении. Через 7 дней, когда все органы переместили в брюшную полость, вторым этапом был удален мешок и радикально послойно ушита передняя брюшная стенка.

В послеоперационном периоде продолжали антибактериальную и иммунную терапии, полное парентеральное питание 6-7 суток, декомпрессию кишечника и желудка, ИВЛ 5-6 дней, ферментотерапию, эубиотики, ненаркотические анальгетики. Решающим компонентом лечения является тотальное парентеральное питание на протяжении всего периода заживления брюшной стенки и восстановление функции кишечника.

В послеоперационном периоде у одного пациента (7%) с осложненной формой омфалоцеле развилась легочная гипертензия с выраженной дыхательной недостаточностью. Легочная гипертензия диагностировалась с помощью эхокардиографии. Несмотря на проведенное комплексное лечение дыхательную недостаточность купировать не удалось и на 12-е сутки наступила смерть. На вскрытии обнаружена гипоплазия левого легкого.

#### **Выводы.**

1. Антенатальная диагностика у беременных женщин с использованием УЗИ позволяло выявить омфалоцеле на 12-15 неделе беременности у 11 женщин (78,5%).
2. Изолированные формы (малые и средние грыжи) омфалоцеле являются корригируемым пороком развития. Выживаемость высокая.
3. Легочная гипертензия с дыхательной недостаточностью является частым осложнением у детей с омфало-целе больших размеров, но причины ее возникновения изучены недостаточно. В нашем наблюдении причиной легочной гипертензии явилась гипоплазия легкого. Общая летальность составила 7%.

**Литература**

1. Исаков Ю.Ф., Степанов Э.А., Красовская Т.В. Абдоминальная хирургия у детей. –Москва. -Медицина. -1988. стр.50-55.
2. Караваева С.А., Котин А.Н., Левандов Ю.В. Гастрошизис и омфалоцеле: Учебное пособие. - СПб. СЗГМУ им. И.И. Мечникова 2015. -45 с.
3. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия. -Санкт-Петербург 1997. – Т.2. -392с.
4. Баиров Г. А. Неотложная хирургия новорожденных. СПб.: 1997САНк-Петербург. –с.105-130.
5. Козлов Ю.А., Новожилов В.А., Ковальков К.А., Распутин А.А. и др. Врожденные дефекты брюшной стенки // Хирургия. - 2016ю -№5. – Сю77.
6. Козлов Ю.А., Новожилов В.А., Распутин А.А., Барадиева П.Ж., Звонков Д.А., Тимофеев А.Д., Распутина Н.В., Кузнецова Н.Н. Результаты хирургического лечения новорожденных с омфалоцеле. Российский вестник, 2017; 7(4) - с. 18-25.
7. Меликов А.Л. Коррекция врожденных пороков развития передней брюшной стенки у новорожденных: Автореф. дис. канд. мед. наук: 14 00.35/ Нижегород.гос. мед. Акад. - СПб., 2005. - 20с.
8. Морозов Д.А., Филиппов Ю.В., Никитина А.С. и др. Варианты хирургического лечения омфалоцеле. Саратовский научно-медицинский журнал. 2007; (2): 23-5.
9. Benjamin B, Wilson GN. Anomalies associated with gastroschisis and omphalocele: analysis of 2825 cases from the Texas Birth Defects Registry. J Pediatr Surg 2014; 49:514-9.
10. Frolov P, Alali J, Klein MD. Clinical risk factors for gastroschisis and omphalocele in humans: a review of the literature. Pediatr Surg Int. 2010; 26: 1135-1148.
11. Hijkoop A, Peters NCJ, Lechner RL, van Bever Y, van Gils-Frijters APJM, Tibboel D, Wijnen RMH, Cohen-Overbeek TE, IJsselstijn H. Omphalocele: from diagnosis to growth and development at 2 years of age. Arch. Dis. Child. Fetal Neonatal Ed. 2019 Jan; 104 (1):F18-F23.
12. Marshall J, Salemi JL, Tanner JP, Ramakrishnan R, Feldkamp ML, Marengo LK, et al. Prevalence, correlates, and outcomes of omphalocele in the United States, 1995e2005. Obstet Gynecol 2015; 126:284-93.
13. Rankin J, Dillon E, Wright C. Congenital anterior abdominal wall defects in the north of England, 1986-1996: occurrence and outcome. Prenat Diagn 1999; 19 (7):662-8.
14. Roux N, Jakubowicz D, Salomon L, Grange G, Giuseppi A, Rousseau V, Khen-Dunlop N, Beaudoin S. Early surgical management for giant omphalocele: Results and prognostic factors. J. Pediatr. Surg. 2018 Oct; 53(10): 1908-1913.
15. Tsakayannis DE, Zurakowski D, Lillehei CW. Respiratory insufficiency at birth: A predictor of mortality for infants and omphalocele. J PediatrSurg1996; 31: 1088-91.
16. Uba AF, Chirdan LB. Omphalocoele and gastroschisis: Management in a developing c185. Zama M, Gallo S, Santecchia L, Bertozzi E, Zac-cara A, Trucchi A, Nahom A, Bagolan P, De Stefano C. Early reconstruction of the abdominal wall in giant omphalocele. Br J Plast Surg. 2004 Dec; 57 (8):749-53. ountry. Niger J SurgRes2003; 5: 57-61.
17. Tarik Zahouani; Magda D. Mendez. Omphalocele, StatPearls [Internet]. TreasureIsland (FL): StatPearlsPublishing; 2019-2019 Mar 2.
18. Hijkoop A, Peters NCJ, Lechner RL, van Bever Y, van Gils-Frijters APJM, Tibboel D, Wijnen RMH, Cohen-Overbeek TE, IJsselstijn H. Omphalocele: from diagnosis to growth and development at 2 years of age. Arch. Dis. Child. Fetal Neonatal Ed. 2019 Jan; 104 (1):F18-F23.

Түйін

М.Т. Аубакиров

госпиталды және балалар хирургиясы кафедрасының ассистенті, Семей қ., Қазақстан Республикасы

А.Д. Жаркимбаева

КЕАҚ «Семей медицина университеті»,

госпиталды және балалар хирургиясы кафедрасының ассистенті, Семей қ., Қазақстан Республикасы

Ә.Қ. Әрінтай

КЕАҚ «Семей медицина университеті»,

резидент балалар хирургі, Семей қ., Қазақстан Республикасы,

Е.А. Жумажанов

КЕАҚ «Семей медицина университетінің» Университет госпиталі,

балалар стационарының хирургиялық бөлімінің меңгерушісі, Семей қ., Қазақстан Республикасы,

Р.Х. Сейткасимов

КЕАҚ «Семей медицина университетінің» Университет госпиталі,

балалар хирургі дәрігері, Семей қ., Қазақстан Республикасы

**ОМФАЛОЦЕЛЕНИ ЕМДЕУ НӘТИЖЕЛЕРІ**

Біз 2011-2021 жылдар аралығында Семей қаласының Перинаталдық орталығында және "СМУ" КЕАҚ университеттік госпиталінің балалар стационарының хирургиялық бөлімінде емделген 14 жаңа туған

нәрестелердің емдеу нәтижелерін талдадық, оның ішінде 9 бала (64,2%) шағын және орта көлемдегі омфалоцеле кезінде оқшауланған кемістігі бар, яғни ішкі ағзалардың көлемі құрсақ қуысының көлеміне сәйкес келеді, висцеральды-абдоминальды диспропорциясы жоқ; 3 пациент (21,4%) - висцеро-абдоминальды диспропорциямен (асқынған түрі), яғни ішкі ағзалардың көлемі құрсақ қуысының көлемінен үлкен (үлкен жарық). Ақаудың басқа даму ақауларымен үйлесуімен аномалияның оқшауланбаған түрі 2 нәрестеде тіркелген (14,2%). Оларда омфалоцеле меккел дивертикуласымен және оң бүйректің мультикистозымен біріктірілді. Жалпы шетәнеу көрсеткіші 7% құрады.

Кілт сөздер: омфалоцеле, висцеральды-абдоминальды диспропорция, шетінеу, силопластика, өкпе гипертензиясы.

#### Summary

M.T. Aubakirov

NCJSC «Medical University of Semey»,

Assistant of the Department of Hospital and Pediatric Surgery, Semey, Republic of Kazakhstan

A.D. Zharkimbaeva

NCJSC «Medical University of Semey»,

Assistant of the Department of Hospital and Pediatric Surgery, Semey, Republic of Kazakhstan

A.K. Arintay

NCJSC «Medical University of Semey»,

resident pediatric surgeon, Semey, Republic of Kazakhstan

E.A. Zhumazhanov

University Hospital NCJSC «Medical University of Semey»,

Head of the Surgical Department of the Children's Hospital, Semey, Republic of Kazakhstan

R.H. Seitkasimov

University Hospital NCJSC «Medical University of Semey»,

pediatric surgeon of the surgical department of the children's hospital, Semey, Republic of Kazakhstan

#### RESULTS OF TREATMENT OF OMPHALOCELE

We analyzed the results of treatment of 14 newborns with omphalocele treated at the Semey Perinatal Center and the surgical department of the children's hospital of the University Hospital of the NCJSC "SMU" from 2011 to 2021. 9 children of which (64,2%) with an isolated defect with small and medium-sized omphalocele, i.e. without visceral-abdominal disproportion, where the volume of internal organs corresponds to the volume of the abdominal cavity; 3 patients (21,4%) - with viscerо-abdominal disproportion (complicated form), i.e. the volume of internal organs is greater than the volume of the abdominal cavity cavities (large hernias). A non-isolated form of anomaly with a combination of the defect with other malformations was registered in 2 newborns (14,2%). They had omphalocele combined with Meckel's diverticulum and multicystosis of the right kidney. The total mortality rate was 7%.

Keywords: omphalocele, visceral-abdominal disproportion, mortality, siloplasty, pulmonary hypertension.

УДК:616-007-053.1

Хужахмедова Р.Н., Нурмаханова А.К., Орынбетова З.М., Кансейтова Г.Н., Бекмуратова Ж.Ж.  
АО «Южно-Казахстанская медицинская академия», г.Шымкент  
ГКП на ПХВ «Областная детская клиническая больница» ТО, г.Шымкент

## КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ: ВРОЖДЕННЫЙ ГИПЕРИНСУЛИНИЗМ

### Резюме

Врожденный гиперинсулинизм - малоизученная болезнь в детской эндокринологии. Одной из причин гиперсекреции инсулина при ВГИ является неадекватная работа АТФ-зависимых К-каналов р-клеток поджелудочной железы, что обусловлено молекулярно-генетическими дефектами генов КСШ11 и АВСС8. Учитывая отсутствие клинических проявлений в периоде новорожденности при ВГИ, опасность вызывает нехватка энергии головному мозгу, что приводит к ряду серьезных неврологических нарушений у детей, особенно в раннем возрасте, как задержка психомоторного развития, эпилепсия, проблемы со зрением вплоть до слепоты, детский церебральный паралич (ДЦП). Врожденный гиперинсулинизм относится к редким (орфанным) заболеваниям и встречается примерно у 1 на 10000 новорожденных.

**Ключевые слова:** гиперинсулинизм; новорожденный; дети.

Врожденный гиперинсулинизм (ВГИ) – малоизученная болезнь в детской эндокринологии. Одной из причин гиперсекреции инсулина при ВГИ является неадекватная работа АТФ-зависимых К-каналов р-клеток поджелудочной железы, что обусловлено молекулярно-генетическими дефектами генов КСШ11 и АВСС8 [1]. Учитывая отсутствие клинических проявлений в периоде новорожденности при ВГИ, опасность вызывает нехватка энергии головному мозгу, что приводит к ряду серьезных неврологических нарушений у детей, особенно в раннем возрасте, как задержка психомоторного развития, эпилепсия, проблемы со зрением вплоть до слепоты, детский церебральный паралич (ДЦП). Врожденный гиперинсулинизм относится к редким (орфанным) заболеваниям и встречается примерно у 1 на 10000 новорожденных [2]. Клинический случай зафиксирован на базе ГКП на ПХВ «Областной клинической детской больницы» УОЗ ТО в отделение патологии новорожденных поступил 3-х дневный новорожденный ребенок с поражением ЦНС, судорожным синдромом на фоне ВГИ. Жалобы при поступлении со слов матери на приступы судорог, тремор подбородка, конечностей, частое вздрагивание, беспокойство, нарушение сна, утомляемость при кормлении. Из анамнеза: беременность протекала на фоне длительного токсикоза и ОРВИ. На момент поступления состояние ребенка расценивалось, как тяжелое. На зондовом кормлении сцеженным грудным молоком. Неврологический статус без выраженных изменений. Ребенок был осмотрен реаниматологом, неонатологом, эндокринологом, невропатологом. Проведены комплексные диагностические мероприятия: ИХЛ инсулина (3.28 uIU/ml- 8.10 uIU/ml); в то время, как результаты анализа глюкозы в сыворотке крови отмечались 0,3 ммоль/л - 1,6 ммоль/л. Инструментальные методы исследования не выявили патологических изменений по внутренним органам. Выставлен предварительный диагноз: Врожденный гиперинсулинизм. Лечение проводилось по назначению эндокринолога. Несмотря на проведенную инфузионную терапию раствором 20% глюкозы в объеме 100 мл, положительной динамики не отмечалось. Далее проведена коррекция в лечении, с продолжением инфузионной терапии глюкозой 20%-100,0 мл и препарата прогликем из расчета 10мг\кг.

На 5-е сутки в стационаре ребенок активизировался и был переведен на грудное вскармливание. Динамика лечения положительная. После стабилизации состояния, ребенок был переведен в ЦРБ по месту жительства на продолжение лечения и дальнейшее наблюдение. Основной целью лечения ВГИ является поддержание стойкой нормогликемии (3,5-6,0 ммоль/л). Даже единичные эпизоды гипогликемических состояний в первые месяцы жизни могут быть чреваты тяжелыми неврологическими осложнениями. В случае резистентности к консервативным методам лечения и сохранения гипогликемического состояния, пациентам с ВГИ рекомендовано хирургическое лечение. При диффузных формах проводится субтотальная панкреатэктомия с удалением 95-98% ткани поджелудочной железы. Данная операция является крайне инвалидизирующей, так как, в 40-50% случаев приводит к развитию инсулинзависимого сахарного диабета (ИЗСД). Однако при фокальных формах выполняется селективная резекция фюкуса, результатом которой является полное выздоровление. Данный клинический пример показывает, что при поступлении новорожденного с поражением ЦНС и судорожным синдромом, при нормальных показателях инструментальных методов исследования органов и систем нужно исключить патологию, как врожденный гиперинсулинизм. Представленный случай является поучительным для врачей неонатологов и невропатологов и должны использовать как ситуационную задачу для студентов и резидентов АО «ЮКМА».

### Литература

1. Меликян М.А. Федеральные клинические рекомендации по диагностике, лечению и ведению детей и подростков с врожденным гиперинсулинизмом. Проблемы эндокринологии. 2014;60(2):31-41.
2. Иванов Д.О., Шабалов Н.П., Петренко Ю.В. Диагностика и лечение гипогликемии новорожденных. Клинические рекомендации. - М; 2015.

### Summary

Khuzhakhmedova R.N., Nurmakhanova A.K., Orynbetova Z.M., Kanseitova G.N., Bekmuratova Zh.Zh.

JSC "South Kazakhstan Medical Academy", Shymkent

"Regional Children's Clinical Hospital" TO, Shymkent

### CLINICAL CASE: CONGENITAL HYPERINSULINISM

Congenital hyperinsulinism is a little-studied disease in pediatric endocrinology. One of the reasons for insulin hypersecretion in IUI is the inadequate functioning of ATP-dependent K-channels of pancreatic p-cells, which is due to molecular genetic defects of the genes KSSH11 and AVSS8 [1]. Given the absence of clinical manifestations in the neonatal period with IUI, the danger is caused by a lack of energy to the brain, which leads to a number of serious neurological disorders in children, especially at an early age, such as delayed psychomotor development, epilepsy, vision problems up to blindness, cerebral palsy (cerebral palsy). Congenital hyperinsulinism refers to rare (orphan) diseases and occurs in about 1 in 10,000 newborns.

**Keywords:** Congenital hyperinsulinism; newborn; children.

Майлыбаев Б.М., Айнакулов А.Ж., Жарасов Д.А., Иманбердиев Ж.Ж.,  
Абдимажитов Б.Х., Тасжуреков А.О., Мирманов А.А., Тобыл А.С.

КФ «УМС» ННЦМД РК, г. Астана

## ОПЫТ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ СОХРАНЕННОЙ УРЕТРАЛЬНОЙ ПЛОЩАДКИ ДЛЯ ВТОРОГО ЭТАПА ОПЕРАЦИИ ВРАСКА

**Введение.** Гипоспадия – один из наиболее распространенных пороков развития мужских половых органов. Встречается с частотой 1 на 300 новорожденных мальчиков.

Известно более 300 модификаций уретропластик и методов для хирургической коррекции гипоспадии, но ни один из них не является общепризнанным. В связи с этим вопрос хирургического лечения гипоспадии у мальчиков по – прежнему остается актуальным.

**Цель работы:** улучшить результаты хирургической коррекции гипоспадии созданием искусственной уретры, максимально близкой по своим функциональным качествам к нормальной.

**Материалы и методы.** За период с 2012 по 2018г. двухэтапным методом Враска нами был прооперирован 95 пациент с проксимальной формой гипоспадии в возрасте от 2-х до 17 лет.

Первичные операции выполнены 71 (75%) детям, повторные после ранее неудачно проведенных вмешательств различными способами – 24 (25%). Трансплантат из слизистой ротовой полости использован в 24 (25%) наблюдениях, кожа внутреннего листка крайней плоти – в 71 (75%).

При этом классическая операция Враска выполнена 43 (45%) детям, в модификации клинки с использованием сохраненной уретральной площадки проведено первичным пациентам - 35 (67%), повторным 17 (33%) детей.

Принципиальное отличие в следующем: уретральную площадку не иссекали, а пересекали непосредственно под головкой полового члена путем продолжения разрезов, окаймляющих головку по венечной борозде, затем проводили мобилизацию оставленной уретральной площадки и фиксация узловыми швами к кавернозным телам.

Свободный трансплантат из внутреннего листка крайней плоти (слизистой щеки/губы) фиксировали от меатуса до вершины головки.

**Результаты.** Срок наблюдения за детьми в послеоперационном периоде составил от 1 до 6 лет. Частичное рубцевание трансплантата после первого этапа отмечено у 5 (11%) детей с классической методикой. Через 1-год выполнен второй этап операций.

При классическом варианте у 3 (7%) детей сформировался уретрокожный свищ, у 2 (4,7%) - частичное расхождение головки.

Таким образом, после операции Враска общее количество осложнений составило 10 (23,2%). В модифицированном способе рубцевание трансплантата отмечено лишь у 2 (4%) детей, уретрокожный свищ у 2 (4%) мальчика. Расхождения неоуретры не отмечалось.

**Заключение.** Разработка современных двухэтапных методов позволяет существенно снизить количество осложнений. Сохранение уретральной площадки и использование ее для уретропластики при двухэтапном лечении проксимальной и/или осложненной формы гипоспадии позволяет уменьшить длину искусственной уретры и соответственно улучшать результаты хирургической коррекции.

Турсунов К., Курманалиев М., Мырзахмет С., Алсейтов У., Куниязов Ж.  
НАО «Казакхский Национальный медицинский университет имени С. Д. Асфендиярова» и «ЦНМПД»  
г.Алматы

## РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ ВРОЖДЕННЫХ ДИАФРАГМАЛЬНЫХ ГРЫЖ У НОВОРОЖДЕННЫХ

### MINIMALLY INVASIVE METHOD OF CORRECTION OF CONGENITAL DIAPHRAGMATIC HERNIAS

(NJSC «Asfendiyarov Kazakh National Medical University»)

**Цель:** Изучить эффективность хирургической коррекции врожденных диафрагмальных грыж (ВДГ) у новорожденных.

**Материалы и метод:** С 2015г-2019г в ГКП на ПХВ «ЦНМП» УЗ г. Алматы находились 23 новорожденных с ВДГ. 14 (60%) девочек и 9 (40%) мальчиков. Гестационный возраст 18 новорожденных от 30 до 41 недель, из них 5 (21%) недоношенных. Масса тела при рождении от 1100 грамм до 4000 грамм. Данная патология у 14 (86%) плода диагностирована в антенатальном, в 3 (14%) наблюдениях в постнатальном периоде. В оставшихся 5 (21,7%) случаях диагноз был установлен по мере обращаемости. Из 23 детей в 8 (34,7%) наблюдениях ВДГ сочетались с пороками развития других органов.

На основании комплексных диагностических мероприятий у 20 (86%) больных установлена ложная и у 3 (14%) пациентов истинная диафрагмальная грыжа (ДГ).

**Результаты:** Из 23 больных в 22 (95,6%) случаях проведено хирургическая коррекция. 1 пациенту с ложной формой ДГ состояние оценено как инкурабельным.

У всех 20 детей с ложной ДГ пластика диафрагмы проведена торакоскопическим путем, из них в 15 (75%) случаях с местными тканями, в 5 (25%) наблюдениях у детей с субтотальной и тотальной формой дефекта для пластики диафрагмы использован аллотрансплант «Gortex».

Следует указать, что из 5 детей последней группы в 2 (40%) больных из за большого размера дефекта диафрагмы во время операции было решено перейти на конверсию, т.е. к торакотомии. У 3 (13%) пациентов с истинной ДГ пластика купола диафрагмы была проведена местными тканями.

В послеоперационном периоде ИВЛ проводилось от 7 до 10 дней.

Рентген контроль грудной клетки осуществлялся на 1 и 5 день после операции.

Дренаж из плевральной полости удалялся на 3-7 сутки.

Осложнения отмечены у 4 (17,3%) детей. Летальный исход констатирован в 2 (9,1%) случаях.

**Выводы:** Торакоскопический коррекции является методом выбора при хирургическом лечения врожденной ДГ.

Выживаемость после торакоскопической коррекции врожденных диафрагмальных грыжи составляет 91,8%.

Сейдахметов М.З., Спабеков Е., Мингазов И.Т.  
НАО «МУА», г. Нур-Султан

### ДИВЕРТИКУЛИТ У ДЕТЕЙ

Дивертикул Меккеля (по имени немецкого анатома J. Meckel, 1809) - локальное мешковидное выпячивание стенки подвздошной кишки, образованное вследствие неполного зарращения желточного протока, который участвует в питании зародыша, располагается на расстоянии 10-100 см от илеоцекального угла [1-3], является наиболее частой врожденной аномалией желудочно-кишечного тракта. Средняя длина дивертикула 5-7 см.

Основными клиническими проявлениями ДМ являются мелена, боль в правом нижнем квадранте живота, заворот кишки, кишечная непроходимость, воспалительные осложнения (дивертикулит). Эпителий примерно 1/3 ДМ относится к железистому типу, способен продуцировать соляную кислоту, поэтому возможно возникновение хронической язвы с последующей перфорацией или кровотечением [4]. В отдельных случаях нарушения обратного развития желточного протока ДМ может превратиться в прочный рубцовый тяж, прикрепляющийся изнутри к пупочному кольцу, что может привести к острой кишечной непроходимости [5].

**Цель исследования:** предоставить структуру встречаемости, клинику и диагностику дивертикулита у детей.

**Материалы и методы:** В городскую клиническую детскую больницу №2 за последние 3 года всего поступило 21 детей с диагнозом в возрасте от 1мес. до 17 лет, мальчиков 17, девочек 4. 19 больных поступили экстренно, 2 планово. По срокам госпитализации: до 3 часов от начала заболевания поступил 1 ребенок, до 12 часов - 7 больных, до 24 часов - 6 больных, до 36 часов - 2 больных, более 72 часов - 3 больных. Все дети обследованы по общепринятой методике после предварительного осмотра, сбора анамнеза, лабораторных исследований проводилось УЗИ брюшной полости, обзорная рентгенография брюшной полости, диагностическая лапароскопия.

**Обсуждение:** При поступлении жалобы: на боли в животе - у 12 детей, на наличие крови в кале - 3 больных, на слабость - 7 больных, на повышение температуры тела - 6 больных, на однократную, многократную рвоту - 9 больных, на покраснение вокруг пупка, серозное отделяемое из пупочной ямки - 2 больных, снижение аппетита - 3 больных, беспокойство - 2 больных, жидкий стул - 1 больной, бледность кожных покровов - 1 больной.

Дивертикул Меккеля протекает без симптомно, выявить клинические признаки заболевания и без наличия таких осложнений, как изъязвление стенки, воспаление с развитием дивертикулита, инвагинации и явлений кишечной непроходимости, причиной которых становится дивертикул практически не возможно.

При появлении изъязвлений стенки у детей наблюдаются периодические боли в животе, наличие крови в стуле. В нашем случае у более половины детей (15) были боли в животе и наличие крови в стуле.

Локальная боль в животе и защитное напряжение мышц передней брюшной стенки выявлено у всех детей за исключением двух детей, которые поступили на плановое оперативное лечение по поводу дивертикула Меккеля.

Дети поступили с признаками острых болей в животе, с одно и многократной рвотой, причем рвота наблюдалась у детей младшей возрастной группы до 5-6 лет.

Покраснение и отек в пупочной области наблюдалось у двух детей, у которых интродоперационно выявлено наличие инфицированной кисты на связке дивертикула. Жидкий стул отмечено у одного ребенка, который сохранился до первого дня после операции.

Всем детям оперативное лечение начиналось с диагностической лапароскопии. Наркоз эндотрахеальный. Операционное поле обрабатывалось по Филончикову. Карбоксиперитонеум создавалось типично иглой Veress до 14,0 мм рт.ст. В брюшную полость вводилось 10 мм оптика и манипуляционные троакары в левой подвздошной области 5 мм и над лоном 10мм. Проводилось обзорный осмотр органов брюшной полости. В зависимости от операционной находки выбиралась тактика дальнейшего лечения.

Резекция дивертикула Меккеля проводилась лигатурным способом у 2 детей, лапароскопически. Для клиновидной резекции дивертикулита переходили на конверсию, ниже-срединным доступом проводилось лапаротомия. В 17 случаях проводилась клиновидная резекция дивертикула Меккеля.

В 3 случаях проводилась резекция подвздошной кишки с дивертикулом Меккеля, с наложением анастомоза конец в конец. В двух случаях произведено параллельно иссечение дивертикула мочевого пузыря. Попутная аппендэктомия проведена 17 больным по поводу катарального и флегмонозного аппендицита. Макроскопически: у 19 детей выявлен флегмонозный дивертикулит, у 1 ребенка гангренозный дивертикулит Меккеля.

#### **Заключение.**

Врожденный порок развития желудочно-кишечного тракта Меккеля дивертикул протекает без симптомно. Клинически проявляется при осложнении - изъязвление, воспаление или закупорка просвета с явлением дивертикулита, перфорация дивертикула с явлением перитонита, инвагинации или заворота кишки с

явлением кишечной непроходимости. Диагностируется лапороскопическим методом и менее информативные методы УЗИ, рентген обследование органов брюшной полости.

#### **Литература**

1. Mattei P. Fundamentals of Pediatric Surgery. NY: Springer Science+Business Media, LLC; 2011;206-208.
2. Meckel JF. Uber die divertikel am darmkanal. Arch Physiol. 1809;9:421-453.
3. Moore KL, Persaud TVN, Torchia MG. The developing human: Clinically oriented embryology (9th ed.). Philadelphia: Elsevier/ Saunders. 2013;113.
4. Robbins SL, Kumar V, Cotran RS. Robbins and Cotran pathologic basis of disease (8th ed.). Philadelphia, PA: Saunders/Elsevier; 2010;.
5. Tiu A, Lee D. An unusual manifestation of Meckel's diverticulum: strangulated paraumbilical hernia. N Z Med J. 2006;119(1236):2034.
6. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия. – СПб, Пит–Тал, 1997, т.1, 400 с.

УДК 616.125.6-089.8

Куатбеков К.Н.<sup>1</sup>, Амиров Р.Б.<sup>2</sup>, Байжигитов Н.Б.<sup>3</sup>, Сүйеубеков Б.Е.<sup>4</sup>, Нурбеков А.М.<sup>5</sup>

<sup>1</sup> Центр современной медицины «Медитерра»/ТОО «Институт хирургии», г. Алматы.

<sup>2</sup> Центр современной медицины «Медитерра»/ТОО «Институт хирургии», г. Алматы.

<sup>3</sup> Центр современной медицины «Медитерра»/ТОО «Институт хирургии», г. Алматы.

<sup>4</sup> Центр современной медицины «Медитерра»/ТОО «Институт хирургии», г. Алматы.

<sup>5</sup> Казахский Национальный медицинский университет имени С. Д. Асфендиярова, резидент 1 года обучения г.Алматы

## ЭНДОВАСКУЛЯРНАЯ ХИРУРГИЯ В ЛЕЧЕНИИ ДЕФЕКТОВ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

### Резюме

Цель исследования: изучить рентгенэндоваскулярную тактику при дефекте межпредсердной перегородки. Методы исследования: В нашем Центре 69 операций устранения дефектов межпредсердной перегородки (ДМПП) оперированных в условиях ТОО «Институт хирургии» г.Алматы с 20.07.2020г. по 26.03.2022г.. Результаты исследования: Во всех случаях устранение ДМПП осуществлялось под ЭхоКГ (трансторакально) и рентгеноскопическим контролем. Двойной контроль является обязательным условием безопасного и правильного с методической точки зрения выполнения подобных операций, который может предотвратить серьезные осложнения, в чем мы убедились на собственном опыте. После операции из всех оперированных больных только у 2 пациентов определялся минимальный резидуальный сброс в течении 1 и 3 мес, который в последующем прекратился. Клиническое состояние при контрольном обследовании в сроки от 6 до 18 мес. было хорошим у всех больных. Выводы: Использование эндоваскулярных методик при лечении ДМПП является высокоэффективным методом лечения.

**Ключевые слова:** Дефект межпредсердной перегородки, поздняя диагностика, хирургическая тактика, окклюдер, эндоваскулярное устройство

**Введение.** Долгое время лечение врожденной патологии сердечно-сосудистой системы было подвластно только традиционным хирургическим методам, а эндоваскулярным методам отводилась роль вспомогательных, диагностических методов, которые, во-первых, были одним из главных методов диагностики, а, во-вторых, не обладали лечебным воздействием [1–3]. Однако развитие технической и клинической мысли, новых технологий и технических решений привело к тому, что стали появляться эндоваскулярные методы, обладающие и лечебной составляющей [4–8]. С удовлетворением можно отметить, что в последние годы появляются все новые методики, которые расширяют возможности эндоваскулярного лечения врожденной патологии как сердца. Вместе с тем развиваются принципиально новые неинвазивные, высокоинформативные методы диагностики и визуализации, которые, по всей видимости, вытеснят инвазивные методы диагностики и сделают эндоваскулярные методы больше лечебной, нежели диагностической дисциплиной. Такие трансформация и применение новых методов эндоваскулярного лечения ставит новые вопросы определения показаний, их эффективности, безопасности и т. д. В нашем сообщении мы попытались поделиться своим опытом в этой области и ответить на некоторые вопросы, которые возникают в процессе их применения.

**Материалы и методы исследования:** Анализируется опыт 69 операций устранения дефектов межпредсердной перегородки (ДМПП) оперированных в условиях ТОО «Институт хирургии» г.Алматы с 20.07.2020г. по 26.03.2022г. Показаниями к операции считали наличие вторичного ДМПП, который по анатомическим критериям подходил к эндоваскулярному лечению, как-то наличие хорошо выраженных краев дефекта, его центральное расположение, отсутствие интимного контакта с внутрисердечными структурами, диаметр дефекта не более 40 мм [9-10].

Среди наших пациентов женщин было 43, мужчин 26. Возраст больных колебался от 12 мес до 64 лет (средний возраст  $3,7 \pm 1,2$  года). Особое значение уделяли весу больных, так как выбор инструментов для операции в большей степени зависит от массы больного. Наименьшая масса больного, которому мы устранили ДМПП, составила 8,1 кг.

У всех больных отмечены жалобы на слабость, плохую переносимость физических нагрузок, одышку. У большинства больных в анамнезе отмечены частые простудные заболевания трахеобронхиального дерева, а у 5 - пневмонии.

Дооперационное обследование больных, наряду с обычными методами клинического, лабораторного и инструментального исследования, обязательно включало трансторакальную ЭХОКГ. Эти методы, по нашему мнению, имеют решающее значение при определении показаний к операции, а также обязательны в рентгенооперационной при выполнении вмешательства.

Все дефекты межпредсердной перегородки были центральными. Размеры ДМПП варьировали от 6 до 36 мм (ср.  $23,7 \pm 6,1$ ) Верхний край дефектов варьировал от 8 до 15 мм ( $7,8 \pm 2,6$ мм), нижний от 7 до 13 мм ( $9,4 \pm 0,7$ мм). Изменения гемодинамики в малом круге кровообращения у большинства больных соответствовали

второй степени легочной гипертензии по классификации В.И. Бураковского и Л.Р. Плотниковой, 1978 г. [11]. Давление в легочной артерии варьировало от 37 до 46 мм рт. ст. (ср.  $37 \pm 10$  мм рт.ст.).

**Результаты исследования:** Во всех случаях устранение ДМПП осуществлялось под ЭхоКГ (трансторакально) и рентгеноскопическим контролем. Двойной контроль является обязательным условием безопасного и правильного с методической точки зрения выполнения подобных операций, который может предотвратить серьезные осложнения, в чем мы убедились на собственном опыте.

После операции из всех оперированных больных только у 2 пациентов определялся минимальный резидуальный сброс в течении 1 и 3 мес, который в последующем прекратился. Клиническое состояние при контрольном обследовании в сроки от 6 до 18 мес. было хорошим у всех больных.

**Анестезиологическое обеспечение:** Учитывая риск возникновения жизнеугрожающих нарушений ритма сердца, впоследствии механической стимуляции генерации импульсов и их проводимости, в качестве анестезиологического обеспечения при проведении эндоваскулярного закрытия ДМПП применялась тотальная внутривенная анестезия, так как глубокая анестезия предотвращает чрезмерную активацию электрических импульсов.

У детей старше 3-х лет и весом  $> 11$  кг искусственная вентиляция легких проводилась с помощью лицевой маски, с целью избежания осложнений, связанные с интубацией трахеи в виде ларингита, ларингоспазма, повреждения слизистых верхних дыхательных путей, зубов, вывиха нижней челюсти и осложнений в психоментальном аспекте. Из 69 прооперированных детей с ВПС ДМПП у 68 детей анестезиологическое пособие обеспечивалось многокомпонентной анестезией, в том числе и миорелаксация, с неинвазивной искусственной вентиляцией легких. Для адекватной вентиляции легких оптимальной дозой миорелаксанта средней продолжительности действия, в нашем случае являлась  $1/3$  расчетной дозы ( $0,6-1$  мг/кг), то есть  $0,2-0,3$  мг/кг. Период пробуждения протекал у всех детей без нежелательных реакций со стороны сердечно-сосудистой, дыхательной и центральной нервной системы.

**Обсуждение.** Применение эндоваскулярной техники дало положительные результаты. В нашей серии эффективность операций во всей группе больных приближается к 100%, что не может не обнадеживать. Анализ нашего опыта по использованным методикам при лечении ДМПП свидетельствует о том, что, для того чтобы получить максимальный лечебный эффект и использовать все преимущества эндоваскулярных методов, необходимо соблюдение следующих условий.

1. Точное определение показаний к вмешательству.

Это достигается полным клинико-инструментальным обследованием больных до операции, с тем чтобы иметь полную информацию об анатомии, патофизиологии и связанных с этими особенностями предстоящей операции. Мы пришли к выводу, что при планировании эндоваскулярного вмешательства должна быть собрана максимально возможная диагностическая информация и использованы все доступные методы визуализации, так как это имеет даже большее значение, чем при традиционных хирургических операциях, когда есть определенные возможности исправить допущенную до операции диагностическую ошибку. К сожалению, такой возможности у эндоваскулярного хирурга часто не бывает.

2. Неукоснительно точное соблюдение методики выполняемой операции.

Подобный подход позволил нам добиться успеха почти во всех наблюдениях. Однако в одном случае, когда мы устраняли ДМПП, была допущена методическая небрежность. При этом измерение размера дефекта осуществлялось лишь по ЭхоКГ интраоперационные измерения резко отличались от дооперационных измерений (были в два раза меньше или больше), что заставило усомниться в их истинности. Использование измерительного баллонного катетера позволило устранить ошибки. Ошибка была исправлена, и операция завершилась без осложнений. Этот случай четко доказал, что ЭхоКГ является главным и ведущим методом, но игнорировать баллон нельзя при выполнении эндоваскулярного закрытия ДМПП и подменять ее другими методами в настоящее время рискованно и опасно.

3. Использование инструментария, который обеспечивает безопасность вмешательства и дает возможность коррекции.

Весь использованный нами инструментарий имел конструктивные устройства с фиксирующими элементами, что предотвращало дислокацию окклюдеров при их возможной ошибочной или неправильной имплантации.

#### **Выводы**

1. Использование эндоваскулярных методик при лечении ДМПП является высокоэффективным методом лечения.

2. Полное предоперационное обследование и правильное определение показаний для эндоваскулярных вмешательств устранения ДМПП являются залогом успеха лечения.

3. Использование новых устройств для эндоваскулярных вмешательств повышает их безопасность и расширяет показания к эндоваскулярному лечению.

4. Точное выполнение методики вмешательства, с одной стороны, предотвращает осложнения, а с другой — обеспечивает высокую клиническую эффективность эндоваскулярного вмешательства.

### Список литературы

1. Белоконь Н.А., Подзолков В.П. Врожденные пороки сердца. М.: Медицина, 1991.
2. Березов Ю.Е., Мельник И.Э., Покровский А.В. Коарктация аорты. Кишинев, 1967.
3. Покровский А.В. Клиническая ангиология. М., Медицина, 1979.
4. Прокубовский В.И., Колодий С.М., Савельев В.С. Грудная хирургия, 1988, 1, 42-47
5. Рабкин И. Х. Рентгенэндоваскулярная хирургия. М., 1985, 276 стр.
6. The State Program for Development of the Public Health System of the Republic of Kazakhstan "Densauly" for 2016-2020, according to the Decree of the President of the Republic of Kazakhstan dated 01.02.2010. No. 922 "On the strategic development plan of the Republic of Kazakhstan up to 2020". Available from: [https://Kaznmu.kz/rus/wpcontent/uploads/2016/03/densaulyk\\_2016-2020\\_0.pdf](https://Kaznmu.kz/rus/wpcontent/uploads/2016/03/densaulyk_2016-2020_0.pdf).
7. Perry S., Radtke W. et al.: Coil embolization to occlude aorto-pulmonary collateral vessels and shunt in patient with congenital heart disease. J. Am. Coll. Cardiol., 1989, 13,100-108
8. Бокерия Л.А., Алекаян Б.Г., Подзолков В.П. Эндоваскулярная и минимально инвазивная хирургия сердца и сосудов у детей. М., Издательство НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 1999, 280 стр.
9. Rashkind W.J., Miller W.W. Creation of an atrial septal without thoracotomy. JAMA, 1966, 196, 991-992
10. Harper R.W., Mothrom P.M., Megaw D. J. Closure of Secundum Atrial Septal Defects with the Amplatzer Septal Occluder device. Techniques and problems. Cath. Cardiovasc. Interv., 2002, 57, 508-524.

### Түйін

**Қуатбеков К.Н.<sup>1</sup>, Амиров Р.Б.<sup>2</sup>, Байжигитов Н.Б.<sup>3</sup>, Сүйеубеков Б.Е.<sup>4</sup>, Нурбеков А.М.<sup>5</sup>**

<sup>1</sup>«Медитерра» заманауи медицина орталығы / «Хирургия институты» ЖШС, Алматы қ.

<sup>2</sup>«Медитерра» заманауи медицина орталығы / «Хирургия институты» ЖШС, Алматы қ.

<sup>3</sup>«Медитерра» заманауи медицина орталығы / «Хирургия институты» ЖШС, Алматы қ.

<sup>4</sup>«Медитерра» заманауи медицина орталығы / «Хирургия институты» ЖШС, Алматы қ.

<sup>5</sup> С.Д.Асфендияров атындағы Қазақ ұлттық медицина университеті, Алматы қ. 1 курс резиденті.

### **ЖҮРЕКШЕЛЕР ҚАЛҚАСЫНЫҢ АҚАУЛАРЫН ЕМДЕУДЕГІ ЭНДОВАСКУЛЯРЛЫҚ ХИРУРГИЯ**

Зерттеу мақсаты: жүрекшелер қалқасының ақауы кезіндегі рентгендік эндоваскулярлық тактиканы зерттеу. Зерттеу әдістері: Біздің Орталықта 20.07.2020 жылдан бастап Алматы қаласындағы «Хирургия институты» ЖШС жағдайында жүрекшелер қалқасының ақауларын (ЖҚА) жою бойынша 69 операция жасалуда. 2022 жылдың 26 наурызына дейін. Зерттеу нәтижелері: Барлық жағдайларда АСД-ны жою эхокардиография (транторатикалық) және флюороскопиялық бақылауда жүргізілді. Қос бақылау – мұндай операцияларды қауіпсіз және әдістемелік тұрғыдан дұрыс орындаудың алғы шарты, бұл күрделі асқынулардың алдын алуға мүмкіндік береді, мұны өз тәжірибемізден байқадық. Операциядан кейін барлық ота жасалған науқастардың ішінде тек 2 науқаста 1 және 3 ай бойы минималды қалдық разряд болды, кейін ол тоқтады. 6 айдан 18 айға дейінгі кезеңде бақылау тексеру кезіндегі клиникалық жағдайы. барлық науқастарда жақсы болды. Қорытынды: ТҚА емдеуде эндоваскулярлық әдістерді қолдану емдеудің жоғары тиімді әдісі болып табылады.

**Кілт сөздер:** жүрекшелер қалқасының ақауы, кеш диагностика, хирургиялық тактика, окклюдер, эндоваскулярлық аппарат.

### Summary

**Kuatbekov K.N.<sup>1</sup>, Amirov R.B.<sup>2</sup>, Baizhigitov N.B.<sup>3</sup>, Suyeubekov B.E.<sup>4</sup>, Nurbekov A.M.<sup>5</sup>**

<sup>1</sup> Modern Medicine Center "Mediterra" / LLP "Institute of Surgery", Almaty.

<sup>2</sup> Modern Medicine Center "Mediterra" / LLP "Institute of Surgery", Almaty.

<sup>3</sup> Modern Medicine Center "Mediterra" / LLP "Institute of Surgery", Almaty.

<sup>4</sup> Modern Medicine Center "Mediterra" / LLP "Institute of Surgery", Almaty.

<sup>5</sup> Kazakh National Medical University named after S. D. Asfendiyarov, resident of the 1st year of study in Almaty.

### **ENDOVASCULAR SURGERY IN THE TREATMENT OF ATRIAL SEPTAL DEFECTS**

The purpose of the study: to study X-ray endovascular tactics in atrial septal defect. Research methods: In our Center, there are 69 operations to eliminate atrial septal defects (ASD) operated on in the conditions of LLP "Institute of Surgery" in Almaty since 07/20/2020. until March 26, 2022. Results of the study: In all cases, the elimination of ASD was carried out under echocardiography (transthoracically) and fluoroscopic control. Dual control is a prerequisite for the safe and methodologically correct execution of such operations, which can prevent serious complications, as we have seen from our own experience. After the operation, of all the operated patients, only 2 patients had a minimal residual discharge for 1 and 3 months, which subsequently stopped. Clinical condition during the control examination in terms of 6 to 18 months. was good in all patients. Conclusions: The use of endovascular techniques in the treatment of ASD is a highly effective method of treatment.

**Keywords:** atrial septal defect, late diagnosis, surgical tactics, occluder, endovascular device.

УДК 617-089.844

А.Д. Жаркимбаева  
КЕАҚ «Семей медицина университеті»,  
госпиталды және балалар хирургиясы кафедрасының ассистенті, Семей қ., Қазақстан Республикасы  
М.Т. Аубакиров  
КЕАҚ «Семей медицина университеті»,  
госпиталды және балалар хирургиясы кафедрасының ассистенті, Семей қ., Қазақстан Республикасы  
Ә. Қ. Әрінтай  
КЕАҚ «Семей медицина университеті»,  
резидент балалар хирургі, Семей қ., Қазақстан Республикасы,  
Е.М. Гамзаева  
КЕАҚ «Семей медицина университеті»,  
госпиталды және балалар хирургиясы кафедрасының ассистенті, Семей қ., Қазақстан Республикасы  
Ж.К. Канапиянов, КЕАҚ «Семей медицина университетінің» Университет госпиталі,  
балалар хирургі дәрігері, Семей қ., Қазақстан Республикасы

## БАЛАЛАРДАҒЫ ЖАСЫРЫН АТАЛЫҚ ЖЫНЫС МҮШЕСІНІҢ ЕМ НӘТИЖЕЛЕРІ

### Түйін

Біз 2014 жылдан бастап 2022 жылға дейінгі уақытта КЕАҚ "СМУ" университеттік госпиталінің балалар стационары хирургиялық бөлімінде жасырын аталық жыныс мүшесі диагнозымен ем алған 11 науқастың ем нәтижелерін талдадық, оның ішінде тұрғылықты жері бойынша 2 (18%) бала ауылдан, қалған 9(82%) науқас қалалық болды. Жасы бойынша 5 жасқа дейінгі аралықта алты науқас, 6 жастан 10 жасқа дейінгі аралықта үш науқас, 11 жастан үлкен екі науқас ем алған. Crawford алты ерте жастағы балаларда хирургиялық емдеудің сәтті нәтижелері туралы хабарлады[1]. Операцияның ұзақтығы патологияның формасы мен типіне қарай классификацияға байланысты болды. Бір науқаста операцияның ұзақтығы 30 минутты, келесі бір науқаста (9%)30- 60 минутқа дейінгі уақытты, екеуінде(18%) 60-90 минут аралығында, жеті балада (64%) 90-175 минут аралығын құрады.

**Кілт сөздер:** жасырын аталық жыныс мүше, асқынулар, хирургиялық ем.

**Тақырыптың өзектілігі.** Жасырын аталық жыныс мүше бұл аталық жыныс мүшесінің мөлшері мен ұзындығы қалыпты бола тұра аталық жыныс мүшесінің бағаны жұмсақ тіндерге еніп жатуымен көрінетін байламдық аппараттың дамымауы және туа біткен өзгерістерімен сипатталатын туа біткен аномалия. Бұл патологияны алғаш рет 1919 жылы Keyes сипаттаған. Crawford 1977 жылы аномалияны сипаттап және жіктеген. Алайда, аталық жыныс мүшесінің басын шығару үшін кейбір дәрігерлер амбулаториялық жағдайда қате пікірде шеткі тінді кесу операциясын жасайды. Maizels 1986 жылы жасырын аталық жыныс мүшесін жіктеудің жаңа түрін сипаттады (шамадан тыс қасағаустілік май қабаты/аталық жыныс мүшесі терісінің болмауы, ұма парусы, тыртық тіндеріне батырылған аталық жыныс мүшесі).

Casale және басқа ғалымдардың жіктеуінде келесі типтерді ажыратады: 1 тип-жасырын аталық жыныс мүшесі (шеткі тін кесілгенге дейін), 2 тип-бұрын болған операциялардан кейінгі тыртық салдарынан болған жасырын аталық жыныс мүшесі, 3 тип жасөспірімдік кезең мен семіздікке байланысты[1,2,6]. Chin және басқа ғалымдар жасырын аталық жыныс мүшесі тері ұзындығын аталық жыныс мүшесі бағанының қатынасына байланысты жіктеді (S / P қатынасы), үш топты ажыратады: A-<30%, B-30-70% және C>70% тері тапшылығы[3]. Аталық жыныс мүшесі әдетте қалыпты анатомияға ие, бірақ етті қабықпен байланысқан аномалиялық фиброзды тартулар салдарынан мөлшері мен ұзындығы қысқарған болады[4]. Жасырын аталық жыныс мүшесін басқа даму аномалиялары: гипо - және эписпадия, микропенистен ажырата білуіміз қажет.

Жасырын аталық жыныс мүшесінің емі оперативті. Бұл аномалияны емдеудің көптеген әдістері бар. Glanz және Kubota және басқа авторлар аномалияны түзету үшін бірнеше z - тәрізді пластиканы қолданған. Crawford түзету үшін аталық жыныс мүшесінің артқы жағындағы тері S-тәрізді тілуді қолдаған [5]. Horton және т.б. қасағаустілік май тіндерін хирургиялық алып тастауды ұсынған[7].

**Зерттеудің мақсаты.** Аталық жыныс мүшесінің функционалды және эстетикалық көрінісіне қол жеткізу.

**Зерттеудің материалдары мен әдістері.** Біз 2020-2021 жылдар аралығында КЕАҚ "СМУ" университеттік госпиталі балалар стационарының хирургиялық бөлімінде жасырын аталық жыныс мүшесі диагнозымен ем алған 11 науқастың стационарлық карталарына талдау жүргіздік.

**Нәтижелер мен талқылаулар.**Тұрғылықты жері бойынша 2 (18%) бала ауылдан, қалған 9(82%) науқас қалалық болды. Жасы бойынша 5 жасқа дейінгі аралықта алты науқас, 6 жастан 10 жасқа дейінгі аралықта үш науқас, 11 жастан үлкен екі науқас ем алған. Crawford алты ерте жастағы балаларда хирургиялық емдеудің сәтті нәтижелері туралы хабарлады[1]. Операцияның ұзақтығы патологияның формасы мен типіне қарай классификацияға байланысты болды. Бір науқаста операцияның ұзақтығы 30 минутты, келесі бір науқаста

(9%)30- 60 минутқа дейінгі уақытты, екеуінде (18%) 60-90 минут аралығында, жеті балада (64%) 90-175 минут аралығын құрады. Балаларда операциядан кейінгі ерте және кеш асқинулар байқалмады. Жасырын аталық жыныс мүшесінің хирургиялық емі жыныс мүшесінің бағанын қасағалық симфизге дейін декутанизациялап, фиброзды және диспластикалық тіндерден босатып, жыныс мүшесінің терісін қасағалық фасцияға немесе Виск фасциясына фиксацияланған кейінгі аталық жыныс мүшесі терісінің пластикасымен сипатталады.

Mirshemirani 40 жағдайда хирургиялық араласудын сәтті болғаны туралы хабарлады [8]. Maizels классификациясына сәйкес 1 типпен – 7 науқас, 2 типпен – 2 науқас, 3 типпен – 2 науқас хирургиялық ем алды. ДДҰ нормативтеріне бойынша 2011 жылғы ұлдарға арналған ДСИ (кг/м<sup>2</sup>) нормаларына сәйкес ауруханаға жатқызылған науқастарда қалыпты салмақ жеті балада байқалды, 11 баланың екеуінде ДСИ 17,23 және 17,70 көрсеткіштерімен артық салмақ болды; тағы екі науқаста ДСИ 23,93 және 26,22 көрсеткіштерімен семіздік байқалды.

**Қорытынды.** Бала ағзасының ерекшеліктерін ескере отырып, хирургиялық емдеуді 5 жастан бастап жүргізу ұсынылады, өйткені бұл жаста қасаға аймағындағы тері астындағы май қабатының регрессияға бейімділігі басталады.

Функционалды және эстетикалық тұрғыда аталық жыныс мүшесі қалпына келтіру мақсаты орындалды. Жүргізілген ем нәтижелері балалар мен олардың ата-аналарының психикалық жағдайына оң әсерін берді.

#### Әдебиеттер

1. Maizels M., Zaontz M., Donovan J., Bushnick P.N., Firlit C.F. Surgical correction of the buried penis: description of a classification system and a technique to correct the disorder. J. Urol. 1986;136:268e271.
2. Casale A.J., Beck S.D., Cain M.P., Adams M.C., Rink R.C.. Concealed penis in childhood: a spectrum of etiology and treatment. J. Urol. 1999;162:1165e1168
3. Chin T.W., Tsai H.L., Liu C.S.. Modified prepuce unfurling for buried penis: a report of 12 years of experience. Asian J Surg. 2015;38:74e78
4. Lim D.J., Barraza M.A., Stevens P.S. Correction of retractile concealed penis. J Urol. 1995;153:1668e1670.
5. Chin T-W, Buried penis, Formosan Journal of Surgery (2016), <http://dx.doi.org/10.1016/j.fjs.2016.03.004>
6. Chan L.H., Wong K.K.: Common urological problems in children: prepuce, phimosis, and buried penis. Hong Kong Med J. 2016; 22(3).
7. Horton C.E., Verstman B., Teasley D.: Hidden penis release: adjunctive suprapubiclipectomy. Ann PlastSurg 2001;19:131
8. Mirshemirani A., KhaleghnejadTabari A., Rozroukh M., Ghoroubi J., Mohajerzadeh L. Management and outcomes of hidden penis in children. Iranian Journal of Pediatric Surgery 2017; 3(2): 94-99. DOI: <http://dx.doi.org/10.22037/irjps.v3i2.17570>

#### Резюме

А.Д. Жаркимбаева

НАО «Медицинский университет Семей»,  
ассистент кафедры госпитальной и детской хирургии, г. Семей, Республика Казахстан

М.Т. Аубакиров

НАО «Медицинский университет Семей»,  
ассистент кафедры госпитальной и детской хирургии, г. Семей, Республика Казахстан

Ә. Қ. Әрінтай

НАО «Медицинский университет Семей»,  
резидент детский хирург, г. Семей, Республика Казахстан

Е.М. Гамзаева, НАО «Медицинский университет Семей»,  
ассистент кафедры госпитальной и детской хирургии, г. Семей, Республика Казахстан

Ж.К. Канапиянов

Университетский госпиталь НАО «Медицинский университет Семей»,  
врач детский хирург хирургического отделения детского стационара, г. Семей, Республика Казахстан

#### РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ СКРЫТОГО ПОЛОВОГО ЧЛЕНА У ДЕТЕЙ

Нами проанализированы результаты лечения 11 пациентов со скрытым половым членом, получившим лечение в хирургическом отделении детского стационара Университетского госпиталя НАО «МУС» с 2014 по 2022 гг. Из них по месту проживания 2 (18%) пациента были из села, 9(82%) городские. По возрасту шесть пациентов до 5-ти лет, три пациента с 6-ти до 10 лет, два пациента в возрасте 11 лет. Crawford сообщил об успешных результатах хирургического лечения у шести детей раннего возраста[1]. Длительность операции зависела от формы и типа патологии в зависимости от классификации. У одного пациента длительность операции составила 30 минут, ещё у одного (9%)- до 60 минут, у двоих (18%)-90 минут, у семерых (64%)-175 минут.

Ключевые слова: скрытый половой член, осложнения, хирургическое лечение.

Summary

A.D. Zharkimbayeva  
NCJSC «Medical University of Semey»,  
Assistant of the Department of Hospital and Pediatric Surgery, Semey, Republic of Kazakhstan  
M.T. Aubakirov  
NCJSC «Medical University of Semey»,  
Assistant of the Department of Hospital and Pediatric Surgery, Semey, Republic of Kazakhstan  
A.K. Arintay  
NCJSC «Medical University of Semey»,  
resident pediatric surgeon, Semey, Republic of Kazakhstan  
Y.M. Gamzayeva  
NCJSC «Medical University of Semey»,  
Assistant of the Department of Hospital and Pediatric Surgery, Semey, Republic of Kazakhstan  
Zh.K. Kanapiyanov  
University Hospital NCJSC «Medical University of Semey»,  
Head of the Surgical Department of the Children's Hospital, Semey, Republic of Kazakhstan  
R.H. Seitkasimov  
University Hospital NCJSC «Medical University of Semey»,  
pediatric surgeon of the surgical department of the children's hospital, Semey, Republic of Kazakhstan

#### RESULTS OF TREATMENT OF THE HIDDEN PENIS IN CHILDREN

We analyzed the results of treatment of 11 patients with a hidden penis who received treatment in the surgical department of the children's hospital of the University Hospital of NCJSC «MUS» from 2014 to 2022. Of these, at the place of residence, 2 (18%) patients were from the village, 9 (82%) were from the city. By age, six patients under 5 years old, three patients from 6 to 10 years old, two patients aged 11 years. Crawford reported successful surgical outcomes in six young children[1]. The duration of the operation depended on the form and type of pathology, depending on the classification. In one patient, the duration of vation was 30 minutes, 1 (9%) - up to 60 minutes, in two (18%) - 90 minutes, in seven (64%) - 175 minutes.

Keywords: hidden penis, complications, surgical treatment.

Еримова Н.Ж., Ширтаев Б.К., Баймаханов Б.Б., Чорманов А.Т., Сундетов М.М., Курбанов Д.Р.,  
Халыков К.У., Ахбетова А.Г.

Национальный научный центр хирургии им. А.Н. Сызганова, г. Алматы, Республика Казахстан

## ИММУНОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ЦИТОМЕГАЛОВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ У ДЕТЕЙ ПОСЛЕ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ПЕЧЕНИ

**Өзектілігі:** Цитомегаловирус бауыр трансплантациясының нәтижесіне әсер ететін жиі кездесетін вирустық агентке жатады. Бұл инфекциялық асқинуға қарсы күрестің негізгі жолдары әлемдік әдебиеттерде кеңінен жазылған, бірақ зерттеушілердің басылымдары көбінесе ересектердегі бауыр трансплантациясына қатысты, балалар тәжірибесіндегі зерттеулер шектеулі.

**Мақсаты:** Бұл жұмыстың мақсаты балалардағы ЦМВ инфекциясының трансплантологиялық иммунологиядағы ролі және ЦМВ-ның бауыр трансплантациясының нәтижесіне әсерін бағалау болып табылады.

**Материалдар мен әдістері:** 2016 жылдың наурыз айынан бастап балаларда 32 тірі туысқан донордан бауыр трансплантациясы жасалған. Науқастардың жасы 6 айдан 8 жасқа дейін болған. Олардың ішінде 23 (78,1%) науқас билиарлы атрезиямен, 2 (6,2%) аутоиммунды гепатит нәтижесіндегі бауыр циррозымен, 1 (3,1%) біріншілік гипероксалуриямен, 1 (3,1%) холангиокарциномамен, 1 (3,1%) операцияға көнбейтін гепатобластомамен, 1 (3,1%) лангерганстық-жасушалық гистиоцитоз аясындағы вирустық гепатит С нәтижесіндегі бауыр циррозымен болған. Қыз балалардың саны 17 (53,1%) және ұл балалардың саны 15 (46,9%) құрады. Бауыр трансплантатының 5 жылдық өміршеңдік көрсеткіші 75%.

**Зерттеу нәтижелері:** ПТР сандық көрсеткіші оң болған барлық реципиенттер операцияға дейін 3-5 ай бұрын арнайы ЦМВ-иммуноглобулин қабылдаған. Сол жақтық латеральды бөлік ЦМВ серопозитивті туысқан тірі донордан (D+/R+) 4 (23,3%) және ЦМВ серонегативті донордан (D-/R+) 23 (76,6%) билиарлы атрезиясы бар науқастарға алмастырылған. Серопозитивті донорлардың жалпы саны (D+/R+) 26 (86,6%), 4 жағдайда серонегативті донор, 13,4%-ды құрады. 1 балаға симультантты трансплантация (бауыр мен бүйрек) жасалынды. Барлық балаларда билиарлы атрезия цитомегаловирусты инфекциямен жүрген, оның ішінде 8 активті формада. Бақылау мерзімі операциядан кейінгі 14 күн мен 3 жыл аралығында.

**Кілт сөздер:** бауыр трансплантациясы, цитомегаловирустық инфекция, педиатриялық трансплантация.

**Relevance:** Cytomegalovirus is one of the most common viral agents that affects the outcome of liver transplantation. The main directions of combating this infectious complication are widely described in the world literature, but the publications of researchers are more related to liver transplantation in adults, research in pediatric practice is limited.

**Purpose:** The aim of this work is to assess the role of CMV infection in transplant immunology in children and the effect of CMV on the outcome of liver transplantation.

**Materials and methods:** Since March 2016, 32 liver transplants have been performed from a living relative donor in children. The age of the patients ranged from 6 months to 8 years. Of these, 23 (78.1%) patients with biliary atresia, 2 (6.2%) with liver cirrhosis as a result of autoimmune hepatitis, 1 (3.1%) with primary hyperoxaluria, 1 (3.1%) with cholangiocarcinoma, 1 (3.1%) with inoperable hepatoblastoma, 1 (3.1%) liver cirrhosis as a result of viral hepatitis C against the background of Langerhans cell histiocytosis. The number of girls was 17 (53.1%) and 15 boys (46.9%). The 5-year liver transplant survival rate was 75%.

**Results of the study:** All recipients with positive quantitative parameters of PCR received CMV-specific immunoglobulin 3-5 months before surgery. The left lateral sector was transplanted in 23 (76.6%) patients with biliary atresia from CMV seropositive related intravital donor (D + / R +) 4 (23.3%) and from CMV seronegative donor (D - / R +). The total number of seropositive donors (D + / R +) 26 (86.6%), seronegative donors in 4 cases, which amounted to 13.4%. 1 child underwent simultaneous transplantation (liver and kidney). In all children, biliary atresia was combined with cytomegalovirus infection, 8 of them with an active form. The observation period is from 14 days after the operation to 3 years.

**Key words:** liver transplantation, cytomegalovirus infection, pediatric transplantation.

**Актуальность:** Цитомегаловирус является одним из самых часто встречающихся вирусных агентов, который влияет на исход трансплантации печени. Основные направления борьбы с данным инфекционным осложнением широко описаны в мировой литературе, но публикации исследователей в большей степени относятся к трансплантации печени у взрослых, исследования в детской практике носят ограниченный характер.

**Цель:** Целью настоящей работы является оценка роли ЦМВ инфекции при трансплантологической иммунологии у детей и влияние ЦМВ на исход трансплантации печени.

**Материалы и методы:** С марта 2016 г. было выполнено 32 трансплантации печени от живого родственного донора у детей. Возраст пациентов колебался от 6 месяцев до 8 лет. Из них 23 (78,1%) пациентов с билиарной атрезией, 2 (6,2%) с циррозом печени в исходе аутоиммунного гепатита, 1 (3,1%) с первичной гипероксалурией, 1 (3,1%) с холангиокарциномой, 1 (3,1%) с неоперабельной гепатобластомой, 1 (3,1%) цирроз печени в исходе вирусного гепатита С на фоне лангергансовклеточного гистиоцитоза. Количество девочек составило 17 (53,1%) и мальчиков 15 (46,9%). 5 летняя выживаемость трансплантата печени составило 75%.

**Результаты исследования:** Все реципиенты с положительными количественными показателями ПЦР получали ЦМВ-специфический иммуноглобулин за 3-5 месяцев до операции. Левый латеральный сектор был пересажен 23 (76,6%) больным с билиарной атрезией от ЦМВ серопозитивного родственного прижизненного донора (D+/R+) 4 (23,3%) и от ЦМВ серонегативного донора (D-/R+). Общее количество серопозитивных доноров (D+/R+) 26 (86,6%), серонегативные доноры в 4-х случаях, что составило 13,4%. 1 ребенку проведена симультанная трансплантация (печень и почка). У всех детей билиарная атрезия сочеталась с цитомегаловирусной инфекцией, из них 8 с активной формой. Сроки наблюдения от 14 дней после операции до 3-х лет.

**Ключевые слова:** трансплантация печени, цитомегаловирусная инфекция, педиатрическая трансплантация.

Цитомегаловирус широко распространен как среди пациентов в состоянии длительной медикаментозной иммуносупрессии, так и среди населения в целом, по данным исследования R. Razonable частота встречаемости ЦМВИ в популяции составляет от 60 до 100% [1, 2]. Около половины детей посещающих дошкольные детские учреждения перенесли эпизод активной ЦМВИ, при этом ежегодно этот показатель увеличивается на 10-15% [3]. Резервуаром ЦМВ в природе является только человек. Из зараженного организма вирус выделяется с мочой, слюной и слезной жидкостью. Серьезной проблемой является возможность заражения ЦМВ реципиентов крови, известно, что при переливании крови от серопозитивных доноров заражается от 15 до 40% детей и 2-3% взрослых. Еще более сложные проблемы связаны с трансплантацией органов, поскольку фактором передачи инфекции может быть не только трансфузия компонентов крови, но и пересаженный орган [4]. Частота встречаемости ЦМВИ у пациентов после трансплантации печени находится в широких пределах от 13 до 75%, что связано с различными схемами профилактики ЦМВИ, степенью иммуносупрессии, различными методиками подтверждения наличия инфекции, а также различными сроками наблюдения после трансплантации [5, 6, 7, 8, 9, 10].

В нашем центре после операции проводилась трехкомпонентная иммуносупрессивная терапия (преднизолон, селлсепт, такролимус). У 3 (12%) больных с неактивной формой ЦМВ отмечалась активизация. У 2 детей развилась неврологическая симптоматика – 1 с активной формой ЦМВ и у 1 ребенка связано с токсическим эффектом иммуносупрессивной терапии (такролимус), которое удалось купировать временной отменой данного препарата и консервативными методами лечения. Все дети с цитомегаловирусной инфекцией получали противовирусную терапию с препаратом валганцикловир из расчета 18мг/кг в течение 1 месяца, на фоне чего удалось снизить вирусную нагрузку у детей с активной фазой ЦМВ. Через 6 месяцев после операции у всех детей качественные показатели ПЦР на ЦМВ были отрицательными. Через 9 месяцев после трансплантации печени у 1 (3,3%) пациента с не активной формой ЦМВ отмечалось нарастание вирусной нагрузки. Через 12 месяцев после операции у 6 (20%) детей диагностирована виремия, в связи с чем пациенты получали противовирусную терапию в течение 3- 6 месяцев (валганцикловир).

На фоне иммуносупрессивной терапии и виремии (8 случаев) одновременно отмечались снижения общего количества Т – лимфоцитов, Т – хелперов. У 50% реципиентов на фоне сниженного общего количества Т – лимфоцитов (CD3+ CD4+ = 30,34%, CD3+ CD8+ = ±18,3%) основных субпопуляции Т – лимфоцитов (CD3+CD4+ = ±18,3%) выявлен дисбаланс в содержании основных субпопуляции Т – лимфоцитов (CD3+CD4+/CD3+CD8+ = 1:65) активации повышены (CD3+CD25+ = ± 8,59%). Отмечалась незначительная пролиферация В – лимфоцитов (30-44%). Причиной выявленных изменений в клеточном звене может быть иммунодефицит вызванный, по видимому наличием у пациентов очага подострого воспалительного процесса. У 37,5% (3) реципиентов показатели общего количества лимфоцитов (CD3+ = ± 60,39%). Выявлен выраженный дисбаланс в содержании основных субпопуляции Т – лимфоцитов (CD3+CD4+/CD3+CD8+ = ±0,99), обусловленный снижением содержания хелперной субпопуляции Т – лимфоцитов (CD3+CD4+ = ±30,59%). Повышены лимфоциты поздней активации (CD3+ HLA - DR + = ±9,29%) и Т – NK клетки (CD3+CD (16+56) + = 7,15%. Содержание В – лимфоцитов (CD19+ = 24,73%) и NK – клеток (CD3-CD (16+56) + = ±13,87%) в пределах нормы. Отмечался выраженный иммунный дисбаланс, вызванным использованием иммуносупрессивной терапии и ЦМВ заболеванием или ЦМВ виремией. По мере нарастания концентрации иммуносупрессивной терапии, росли титры ЦМВ в крови. Всем пациентам были проведены следующие серологические исследования: определение антител классов IgM и IgG к ЦМВ методом ИФА, ДНК ЦМВ в крови и биоптате методом ПЦР. Положительный результат в любом из тестов (антитела IgM и IgG с низкой

авидностью, ДНК ЦМВ в крови и в тканях, а также специфические включения в биоптатах) расценивался как случай ЦМВ-инфекции.

**Выводы** (практические рекомендации).

Основой профилактики ЦМВИ должно быть сочетание мониторинга активности инфекционного процесса с длительной медикаментозной профилактикой и лечением всех эпизодов активной ЦМВИ.

При назначении пульс-терапии по поводу отторжения трансплантата печени необходимо учитывать характер течения ЦМВИ, а также использовать противовирусную профилактику валганцикловиром, при необходимости ганцикловиrom и дополнительные исследования активности ЦМВ в плазме крови методом ПЦР.

При устойчивости ЦМВИ к базовой терапии рекомендовано назначение двойной лечебной дозировки ганцикловира, валганцикловира, нормального человеческого иммуноглобулина, иммуноглобулина против ЦМВ, а также снижение уровня медикаментозной иммуносупрессии или её временная отмена.

Учитывая, иммунодефицитное состояние, вызванным использованием иммуносупрессивной терапии реципиентам печени может применяться иммуноглобулины с целью коррекции иммунного дисбаланса.

**Литература**

1. Razonable, R.R. Management of CMV infection and disease in transplant patients [Text] / Razonable R.R., Emery V.C. // Herpes : the journal of the IHMF. – 2004. – № 3 (11). – P. 77–86.
2. Razonable, R.R. Herpesvirus infections in transplant recipients: current challenges in the clinical management of cytomegalovirus and Epstein-Barr virus infections [Text] / Razonable R.R., Paya C. V // Herpes : the journal of the IHMF. – 2003. – № 3 (10). – P. 60–65.
3. The Risks and Benefits of Cytomegalovirus Transmission in Child Day Care [Text] / Dobbins J. G., Adler S. P., Pass R. F. [et al.] // Pediatrics. – 1994. – № 6 (94). – P. 1016–1018.
4. Цирульникова, О.М. Инфекции в трансплантологии [Текст] / О.М. Цирульникова, И.Е. Цирульникова, С.В. Готье.–М.:Триада–Тверь, 2010. –384 с.
5. CMV hepatitis after liver transplantation: incidence, clinical course, and long-term follow-up [Text] / Seehofer D., Rayes N., Tullius S. G. [et al.] // Liver transplantation: official publication of the American Association for the Study of Liver Diseases and the International Liver Transplantation Society. – 2002. – № 12 (8). – P. 1138–1146.
6. Effect of early EBV and/or CMV viremia on graft function and acute cellular rejection in pediatric liver transplantation [Text] / Indolfi G., Heaton N., Smith M. [et al.] // Clin Transplant. – 2012. – № 1 (26). – P. E55–E61.
7. Efficacy of valganciclovir administered as preemptive therapy for cytomegalovirus disease in liver transplant recipients: impact on viral load and late-onset cytomegalovirus disease [Text] / Singh N., Wannstedt C., Keyes L. [et al.] // Transplantation. – 2005. – № 1 (79). – P. 85–90.
8. Fishman, J.A. Infection in organ-transplant recipients [Text] / J.A. Fishman, R.H. Rubin // The New England journal of medicine. – 1998. – № 24 (338). – P. 1741–1751.
9. Singh, N. Strategies to prevent organ disease by cytomegalovirus in solid organ transplant recipients [Text] / Singh, N., Wagener, M. M., Kalil A.C. // Annals of internal medicine. – 2006. – № 6. – P. 456–457.
10. The value of pre-emptive therapy for cytomegalovirus after liver transplantation [Text] / Müller V., Perrakis A., Meyer J. [et al.] // Transplantation proceedings. – 2012. – № 5 (44). – P. 1357–1361.

УДК 616.718.5/.6-001.5-089-053.2

Касымжанов А.Н., Бектасов Ж.К., Ангелов А.В., Лепесбаев Б.Т.  
НАО «Медицинский университет Астана»,  
ГКП на ПХВ «МГДБ №2». г.Нур-Султан, Республика Казахстан.

## ИНТРАМЕДУЛЛЯРНЫЙ ОСТЕОСИНТЕЗ ПРИ ЛЕЧЕНИИ ДИАФИЗАРНЫХ ПЕРЕЛОМОВ КОСТЕЙ ГОЛЕНИ У ДЕТЕЙ

В статье представлена проблема лечения детей с диафизарными переломами костей голени и спектр актуальных медицинских технологий, применяемых у данного контингента больных. Рассмотрены взгляды сторонников консервативных методов лечения переломов длинных трубчатых костей у детей и приверженцев, пропагандирующих инновации в травматологии детского возраста, в частности, как интрамедуллярный остеосинтез гибкими титановыми стержнями. Выявлены основные тенденции развития детской травматологии и обоснованы эффективные малоинвазивные методы оперативного лечения детей с нестабильными диафизарными переломами большеберцовой кости.

**Ключевые слова:** диафизарный перелом костей голени; дети; закрытый интрамедуллярный остеосинтез; большеберцовая кость; зона роста.

**Актуальность.** Проблема лечения детей, пострадавших от травм в условиях продолжающегося роста детского травматизма остаётся чрезвычайно актуальной. Удельный вес детей с переломами костей голени в общей структуре переломов, составляет 21,3–37,0 % и 43,8 % среди переломов длинных трубчатых костей нижних конечностей [1,2,3]. Преимущественно встречаются диафизарные переломы, среди которых наиболее чаще отмечаются косые и винтообразные до 60%, в остальных случаях имеют место поперечные переломы, возникающие от прямого воздействия травмирующей силы [2,3,4]. В структуре изолированной травмы, на долю диафизарных переломов костей голени приходится 19,2 %, а сочетанной травмы — 14,9 % [5]. Частота переломов костей голени у детей увеличивается с возрастом от 1,8 % у детей младшего возраста, до 28,8 % - 12–15 лет. У 34,3 %- 40,8 % детей преимущественно травмируются обе кости голени, из которых на долю большеберцовой кости приходится 59,2 % и в 2,7 % случаев – повреждается малоберцовая кость. Реже, в 3-5% случаев отмечаются двойные и оскольчатые переломы костей голени. Главной задачей при лечении больных с переломами длинных трубчатых костей, в том числе и костей голени, отводится ранней и точной диагностике повреждений. Необходимо отметить, что в последние 25 - 30 лет консервативные подходы в лечении длинных трубчатых костей конечностей у детей, смещаются в плоскость хирургического лечения, что подтверждается данными публикаций отечественных и зарубежных авторов [6, 7, 8]. Расширение активной хирургической тактики лечения связано не только с ростом тяжелых и сочетанных повреждений в структуре детского травматизма, но и продиктовано длительностью госпитального лечения и реабилитации, возросшими требованиями к качеству жизни и экономическими затратами [9]. Методика лечения переломов должна быть проста в техническом исполнении, минимально травматичной, обеспечивать анатомическую адаптацию отломков и стабильную их фиксацию. Ранее применяемые методы остеосинтеза пластинами, штифтами сопровождаются необходимостью использования массивных фиксаторов, в результате которых происходит повреждение окружающих тканей, надкостницы и костномозгового канала. Широкий доступ к месту повреждения, травматичность операции, риск несращения и послеоперационных осложнений требуют использования более миниинвазивных методов лечения длинных трубчатых костей в травматологии детского возраста. Использование внутренних фиксаторов сопровождается значительным количеством осложнений, приводящих в 15 – 46% случаев к неблагоприятным исходам лечения [10]. В последние десятилетия в детской травматологии происходят глобальные изменения, появилась новая терминология – «малоинвазивный» и «функциональный» виды закрытого остеосинтеза, отражающая концептуальные изменения в подходах к оперативному лечению переломов. Остеосинтез, основной целью которого является сохранение жизнеспособности тканей в зоне перелома, принято называть минимально инвазивным. Метод малоинвазивного остеосинтеза предусматривает использование имплантатов – спиц, стержней с минимальным контактом с костью, малыми доступами, репозиция и фиксация отломков производится закрытым способом под контролем электронно-оптического преобразователя (ЭОП) [11]. На современном этапе метод (ESIN-эластичный стабильный интрамедуллярный остеосинтез стержнями) во многих странах является стандартом для лечения переломов длинных трубчатых костей у детей. Стабилизация достигается использованием гибких титановых интрамедуллярных стержней, изогнутых для обеспечения своих эластичных свойств.

Таким образом, внедрение малоинвазивных методов остеосинтеза в лечении переломов, в том числе и переломов костей голени, при которых - небольшая продолжительность операции, обеспечивается стабильная фиксация и ранняя активизация больного, позволяют считать остеосинтез TEN альтернативным методом и приводит к улучшению результатов лечения.

**Цель исследования.** Обоснование метода интрамедуллярного остеосинтеза переломов костей голени у детей и улучшение результатов лечения.

**Материалы и методы.** В отделении травматологии ГКП на ПХВ «Многопрофильная городская детская больница №2» оказывается квалифицированная и специализированная медицинская помощь детям с острой скелетной травмой.

За период 2019 - 2020г.г. на стационарном лечении в клинике находились 92 детей с диафизарными переломами костей голени различной локализации. Подавляющее большинство составили мальчики - 63(68,4%) и 29(31,6%) - девочки. В данное исследование включены дети в возрасте от 6 до 15 лет, в этом периоде отмечается частота встречаемости нестабильных тяжелых переломов, переломов с различными видами смещений отломков, требующих в современных условиях закрытой репозиции и остеосинтеза. У 5 больных констатированы после обследования различные сочетанные повреждения (перелом костей голени - травма черепа и головного мозга, ушибы и разрывы органов брюшной полости). Внеочаговый остеосинтез аппаратом Илизарова реализован у 3 пациентов с сочетанной травмой, связанной с тяжелыми повреждениями мягких тканей и наличием оскольчатого перелома большеберцовой кости. Титановые гибкие стержни введены 92 больным. Малоинвазивные методы применяются в клинике с 2014 года, так как, многочисленные осложнения (вторичные смещения, посттравматические деформации и контрактуры суставов), возникающие в результате консервативного лечения, требовали более современных подходов в лечении. Интрамедуллярный остеосинтез (ESIN) титановыми стержнями применяемый в клинике при переломах костей голени, способствует благоприятному заживлению переломов. Остеосинтез предусматривает выполнение закрытой репозиции по общепринятым правилам, под контролем электронно-оптического преобразователя (ЭОП), без вскрытия зоны перелома, доступ к костному сегменту осуществлялся из небольших разрезов длиной 1,0-1,5 см. Использовались различные стержни TEN диаметром от 2,0 до 4 мм, подбирались индивидуально. В каждый сегмент вводили по два стержня, которые перед введением подбирали и моделировали в соответствии с характером перелома и диаметром костно-мозгового канала кости. Больные выписывались в среднем через 7 дней с рекомендациями. Гипсовая иммобилизация прекращалась через 4 – 5 недель в зависимости от вида перелома и возраста больных, после чего проводилось восстановительное лечение и постепенная нагрузка на конечность.

**Результаты и обсуждение.** Результаты лечения детей с переломами костей голени прослежены и изучены у 35больных в сроки от 6 месяцев до 1 года после травмы. Оценивали анатомический и функциональный результат по модифицированной схеме Г.А. Баирова. Исходы лечения были благоприятными, функция конечностей полностью восстанавливалась через 2-3недели. Металлоконструкции удалялись после контрольного исследования через 2-4 месяца в зависимости от возраста. В основном, отмечена своевременная консолидация в оптимальные сроки. Из осложнений следует отметить: в 2 случаях отмечена слабая консолидация, связанная с поздним поступлением из отдаленных районов в сроки 7-10 сутки после получения травмы, которые повторно оперированы с применением внеочагового компрессионно-дистракционного остеосинтеза, исход благоприятный.

**Выводы.** Таким образом, применение интрамедуллярного остеосинтеза гибкими стержнями TEN при диафизарных переломах костей голени у детей, обеспечивает благоприятные условия формирования костной мозоли и позволяет достигнуть полноценную консолидацию в обычные возрастные сроки, получить отличные и хорошие результаты лечения. Преимущество метода по сравнению с другими способами лечения состоят, прежде всего, в малой травматичности и малоинвазивности.

#### Литература

1. Баиров Г. А. Детская травматология. Сб.П., 2000.- 384 с.
2. Корж А. А., Бондаренко Н. С. Повреждения костей и суставов. Харьков.- «Прапор», 1994, — 448с.
3. Мельцин И.И. Дифференцированный металлоостеосинтез при диафизарных переломах длинных трубчатых костей нижних конечностей: автореф. канд.мед. наук./ Мельцин И. И. — Москва, 2009.- 32 с.
4. Зубарев А.В.Ультразвуковая диагностика в травматологии. Практическое руководство.- М, 2003.- 173 с.
- 5.Золотова Н. Н. Диагностика, лечение и прогнозирование исходов сочетанной черепно-мозговой травмы с повреждением конечностей у детей: автореф.дис.докт. мед. наук./Золотова Н. Н.– Ташкент,2009.- 39 с.
6. Прокопьев А. Н., Прокопьев Н. Я., Демидов В. А. Базовые показатели центральной гемодинамики юношей различных соматотипов при переломе костей голени в остром периоде травмы и через год после ее окончания. // Молодой ученый, 2015,№ 4 (84). С 104–107.
7. Редьков К. Г. с соавт. Результаты лечения больных с закрытыми диафизарными переломами большеберцовой кости методом чрескостного остеосинтеза. // Травматология и ортопедия России.- 2007.- 1(43).- С. 21–25.
8. The results of minimally invasive percutaneous plate osteosynthesis (MIPPO) in distal and diaphyseal tibial fractures / M. A. Aksekili, I. Celik, A. K. Arslan, T. Kalkan, M. Uğurlu // Acta Orthop. Traumatol. Turc. 2012. Vol. 46, No 3. P. 161–167.

9. Майсеенок П.В., Пах А.В., Миронов А.Н. Лечение переломов длинных трубчатых костей у детей методом ESIN MargoAnterior 2009; 3:13-15.

10. Писарев В.В., Львов С.Е., Ошурков Ю.А. и др. Инфекционные осложнения послеоперационной раны после металлостеосинтеза закрытых переломов длинных трубчатых костей. Травматология и ортопедия России 2008; 2(48): 14-19.

11. Гайко Г.В., Анкин Л.В., Поляченко Ю.В. и др. Традиционный и малоинвазивный остеосинтез в травматологии. Ортопедия, травматология и протезирование 2000; 2:73-76.

**Түйін.**

Касымжанов А.Н., Бектасов Ж.К., Ангелов А.В., Лепесбаев Б.Т.  
«Астана медицина университеті» КеАҚ,  
«ШЖХ - №2 КҚБА» МКК.

**БАЛАЛАРДАҒЫ СИРАҚ СҮЙЕКТЕРІНІҢ ДИАФИЗДІК СЫНЫҚТАРЫН ЕМДЕУДЕГІ  
ИНТРАМЕДУЛЛЯРЛЫҚ ОСТЕОСИНТЕЗ.**

Мақалада аяқтың сирақ сүйегінің диафизарлы сынуы бар балаларды емдеу мәселесі және науқастардың осы контингентінде қолданылатын өзекті медициналық технологиялардың спектрі келтірілген. Балалардағы ұзын түтіккі сүйектердің сынықтарын емдеудің консервативті әдістерін қолданушылардың және балалардың травматологиясындағы инновацияларды, атап айтқанда, иілгіш титан шыбықтарымен интрамедулярлы остеосинтез жақтаушылардың көзқарастары қарастырылады. Балалар травматология-сының негізгі даму тенденциялары және орган жіліктің тұрақсыз диафизарлы сынуы бар балаларды хирургиялық емдеудің тиімді минималды инвазивті әдістері дәлелденді.

**Кілт сөздер:** балтыр сүйектерінің диафизарлы сынуы; балалар; жабық интрамедулярлы остеосинтез; орган жілік сүйегі; өсу аймағы.

**Summary**

Kassymzhanov A.N., Bektassov Zh.K., Angelov A.V., Lepesbayev B.T.  
NSC «Medical University Astana», UE based on the REM «MSCH№2».

**INTRAMEDULLARY OSTEOSYNTHESIS IN THE TREATMENT OF DIAPHYSICAL FRACTURES OF  
THE SHIN BONES IN CHILDREN.**

The article presents the problem of treating children with diaphyseal fractures of the shin bones and a range of topical medical technologies, used in this contingent of patients. Views considered supporters of conservative methods of treatment of long bones fractures in children and adherents promoting innovations in pediatric traumatology, in particular, like intramedullary osteosynthesis with flexible titanium rods. The main trends in the development of pediatric traumatology and substantiated effective minimally invasive methods of surgical treatment children with unstable diaphyseal fractures of the tibia.

**Key words:** diaphyseal fracture of the shin bones; children; closed intramedullary osteosynthesis; tibia; growth zone.

Турсунов К., Мырзахмет С., Куниязов.Ж., Бердикулова Ж.  
НАО «Казахский национальный медицинский университет имени С.Д.Асфендиярова» и  
«ЦНМПД» г. Алматы.

### ЗАГРУДИННАЯ КОЛОНОЭЗОФАГОПЛАСТИКА У ДЕТЕЙ С ХИМИЧЕСКИМИ ОЖОГАМИ ПИЩЕВОДА

**Целью работы:** Изучение эффективности хирургического лечения некорректируемых стенозов после химических ожогов пищевода (ХОП) у детей.

**Материал и методы.** Для достижения цели изучены результаты хирургического лечения 13 пациентов, которым была выполнена заградная колоноэзофагопластика с созданием антирефлюксного механизма на базе ГКП на ПХВ «ЦНМПД» УЗ г. Алматы в период с 2009 по 2021гг.

Из анамнеза, все пациенты в возрасте от 3 до 12 лет первоначально получали ХОП тяжелой степени и получали комплексное лечение в стационаре.

У всех детей со 2-3 недели лечения отмечались ранние признаки стенозирования пищевода, по поводу чего вначале в стационаре, а затем в амбулаторных условиях в течении 2 – 3 лет проводилось программное бужирование пищевода по струне проводнику, продленная интубация пищевода (6) с использованием силиконового или полихлорвинильного стента.

Для полноценного энтерально-го питания и ретроградного бужирования по методу Баирова была наложена гастростома по Кадеру. Показаниям к колоноэзофагопластике являлись некорректируемый стеноз пищевода и неэффективность консервативного лечения.

Всем больным были произведена заградная колоноэзофагопластика с созданием антирефлюксного механизма. У 1 заградная колоноэзофагопластика сочетались с позадиободочной гастроэзофагеальной анастомозом по Ру.

**Результаты.** В после операции проводилось комплексное консервативное лечение. Раннее осложнения в виде свища в зоне шейного анастомоза отмечались у 2 (15,3%) пациентов, которые закрылись путем консервативного лечения.

На контрольной эзофагографии в 3 (23%) случаях отмечен избыточная петля колонотрансплантата без нарушения проходимости.

Для оценки отдаленных результатов на 1, 3, 6, 12 месяц после операции проводились анкетирование пациентов, по показаниям ФЭГДС и эзофагография.

У всех больных, включая больного со стенозом пилорического отдела желудка физического развития, прием пищи и проходимость пищевода, а также качество жизни существенно не страдали.

**Выводы.** При некорректируемом стенозе после ХОП наиболее рациональным методом считаем заградная колоноэзофагопластика с созданием антирефлюксного колонгастроанастомоза.

МРНТИ 76.29.39

Ширтаев Б. К., Сундетов М.М., Богданова Д. О., Еримова Н. Ж., Мукашев С. Е.  
АО Национальный научный центр хирургии им. А.Н.Сызганова,  
г.Алматы, Республика Казахстан

## ЛЕЧЕНИЕ ХИМИЧЕСКИХ ОЖОГОВ ПИЩЕВОДА У ДЕТЕЙ

### Аннотация

Данная статья посвящена выполнению оперативного лечения при химических ожогах пищевода у пациентов детского возраста, приводятся доводы о наиболее успешном алгоритме диагностики и лечения. Авторами приводятся статистические данные о проведенных в клинике операциях для больных с химическими ожогами пищевода. При исследовании получены результаты и сделаны соответствующие выводы. Авторами обращается внимание граждан на серьезность последствий химических ожогов пищевода, на соблюдение мер безопасности, в целях избежания получения детьми ожогов пищевода.

**Ключевые слова:** химический ожог пищевода, бужирование, гастростома, эзофагоколопластика.

**Актуальность:** На протяжении многих десятилетий химические ожоги пищевода у детей распространены в мире. Дети употребляют внутрь химические вещества как известного, так и неизвестного происхождения.

Сложность диагностики и лечения обусловлена поздним обращением за медицинской помощью, а порой и сокрытием причин, вызвавших ожог пищевода. Наша клиника проводит исследования в области химических ожогов пищевода и предлагает анализ за 4 года в ознакомительных целях, как для коллег в области здравоохранения, так и для всех граждан нашей республики.

**Цель:** Представить статистические данные о положении поступивших пациентов детского возраста с химическими ожогами пищевода, рассмотреть методы лечения, предложить некоторые рекомендации о предотвращении ожогов пищевода у детей.

**Материалы и методы:** За период с 2018 по 2022 год в нашу клинику было госпитализировано 62 пациента детского возраста с химическим ожогом, средний возраст которых составил 2 года 5 месяцев. Проведенный анализ показал, что минимальный возраст, в котором был получен ожог пищевода составил 1 месяц, максимальный – 16 лет.

Среди поступивших пациентов 48 (77,5%) - мальчики и 14 (22,5%) - девочки. Наиболее частой причиной ожога пищевода у детей явился случайный прием внутрь чистящего средства «Сверкающий казан» (таблица №1).



Как видно из таблицы, ожог пищевода у детей вызвали следующие средства: «Сверкающий казан» в 38 случаях (61,2%), уксусная кислота в 8 случаях (12,9%), «Крот» в 4 случаях (6,4%), «Белизна» в 1 случае (1,61%), ртуть в 1 случае (1,61%), калия перманганат в 1 случае (1,61%), иные моющие средства – 6 (9,67%), средства неизвестного происхождения – 3 (4,8%).

Территориально наибольшее число обращений пришлось на жителей Туркестанской области и г.Шымкента (51,6%), далее Кызылординская область (24,1%), более редкие случаи - города Алматы и Нур-Султан (8%).

Наложение гастростомы было выполнено у 39 (62,9%) пациентов. По уровням поражения пищевода среди пациентов преобладало поражение верхней (43,5%) и средней трети пищевода (51,6%). Среди поступивших один случай с поражением всего пищевода, два случая – включая поражения от ротовой полости до входного отдела желудка.

В зависимости от степени ожога пищевода применялись различные методы лечения, в большинстве случаев для поступивших пациентов применялся метод бужирования пищевода. Как правило, большинству (61,2%) пациентов потребовалось от 1 до 4 бужирований, но некоторым потребовалось до 50 бужирований. Максимальное число произведенных бужирований в отношении одного из поступивших пациентов возраста 1 год 4 месяцев с поражением верхней и средней трети пищевода достигло 63. Однако, ряду пациентов 24 (38,7%) в последующем потребовалось проведение оперативного лечения в виде эзофагопластики.

**Результаты:** Получены показательные статистические данные для ознакомительных целей.

**Выводы:** Можно отметить, что наиболее подвержены случайному употреблению химических веществ дети в возрасте до 3 лет.

Необходимо более широкое внедрение в практику раннего бужирования по струне, в целях недопущения осложнений и не применения более сложных методов лечения ожогов пищевода к детям раннего возраста.

Мы обращаем внимание родителей на серьезность последствий химических ожогов пищевода, рекомендуем хранить химические вещества (бытовую химию) в недоступном для детей месте, в случае приема внутрь немедленно обращаться за медицинской помощью, не скрывать причины получения ожогов и ни в коем случае не заниматься самолечением.

Соблюдать меры безопасности, оградить детей от возможности получения ожога пищевода который может привести к инвалидности и летальному исходу.

МРТИ 76.29.34, 76.29.39, 76.29.47  
УДК 616.34-089.86-036.82-053.2

Б.Н. Бисалиев, К.К. Жалмуханбетов, Б.Д. Салыкбаев  
Марат Оспанов атындағы Батыс Қазақстан медицина университеті,  
балалар хирургия кафедрасы, Ақтөбе қ., Қазақстан

### ЭНТЕРОСТОМАСЫ БАР БАЛАЛАРДЫҢ ХИРУРГИЯЛЫҚ РЕАБИЛИТАЦИЯСЫ

Батыс Қазақстан медициналық университетінің клиникасында (Ақтөбе қ.) және Свердловск облыстық балалар клиникалық ауруханасында (Екатеринбург қ., Ресей) 2015-2021 ж.ж. аралығында ем алған энтеростомасы бар 40 балаға ретроспективті когортты зерттеу жасалды. Энтеростомаларды жабу әдістерінің тиімділігін салыстыру мақсатымен балалар 2 топқа бөлінді. Негізгі топқа магнитті-компрессионды ішекаралық анастомоз (МКІА) әдісін қолданған 22 баланы, салыстыру тобына МКІА қолданбаған 18 баланы жатқыздық. МКІА қолданған балалардың стационарда және реанимация бөлімшесінде төсек күні бақылау тобымен салыстырғанда 12,8 күнге ( $p=0,003$ ) толық парентеральды тамақтандыру уақыты 11,3 күнге ( $p<0,001$ ) азайғаны анықталды. Асқынулар мен өлімшілігі негізгі топта 2,5 және 3,7 есе аз кездесті. МКІА әдісін қолдану бала жағдайының тез және тиімді жақсаруына, баланың реанимация бөлімшесінде және жалпы төсек күнінің қысқаруына, сонымен дәрілік заттар шығынының азаюына алып келеді.

*Кілт сөздер: балалар, энтеростомалар, магнитті-компрессионды ішекаралық анастомоз, емдеу.*

**Өзектілігі.** Балалардағы іш қуысының жедел хирургиялық ауруларындағы операция көп жағдайда аш ішегіне немесе тоқ ішегіне стома қалыптастырумен аяқталады [1]. Операциядан кейін энтеростомасы бар баланың жағдайы ішектен көп бөлініс жоғалту салдарынан ауырлай түседі, метаболикалық бұзылыстарға әкеп соқтырады. Бұл әсіресе «жоғары», еуностомасы бар балалар үшін өте ауыр тиеді [2,3]. Осының барлығы балада перитонит толықтай жазылмай тұрып, гомеостаз бұзылыстарына қарамастан хирургты ішек стомасын ертерек жабуға және ішек анастомозын қалыптастыруға мәжбүрлейді, бала өміріне қауіп төндіреді [4]. Отандық медицинада уақытша ішек қызметін қалпына келтіру ретінде қолданылатын әдіс – магнитті - компрессионды ішекаралық анастомоз аз зерттелген [5]. Энтеростомасы бар балаларды оңалту барысында ішек стомаларын жабу әдістері мен мерзімдері жайлы бірыңғай тактиканың болмауы, операциядан кейін жақын арадағы және уақыт өткендегі нәтижелері туралы мәліметтің болмауы емдеу мәселесінің өзектілігін арттыра түседі [6,7].

**Зерттеу мақсаты.** Зерттеудің мақсаты энтеростомасы бар балалардағы ішекті қалпына келтіру әдістерінің тиімділігін салыстырмалы түрде бағалау.

**Материалдар мен әдістер.** Батыс Қазақстан медициналық университетінің клиникасы мен Свердловск облыстық клиникалық балалар ауруханасында (Екатеринбург қ.) 2015-2021 ж.ж. аралығында энтеростомасы бар 40 бала емделіп шықты. Екі бағаналы немесе терминальды илеостома 32 балаға жасалды, еуностома 8 балада анықталды. Магнитті-компрессионды ішекаралық анастомозды (МКІА) қолданған 22 бала негізгі топқа алынды. Бақылау тобында МКІА әдісі қолданылмаған энтеростомамен 18 бала зерттелді. Тәсілдің тиімділігін бағалау критерийлеріне: ауруханада өткізілген төсек күні саны, реанимация бөлімінде өткізілген төсек күні, парентеральды тамақтанудың ұзақтығы, асқынулар мен өлім саны жатқызылды.

Нозология құрылымы бойынша басым көпшілігін некротикалық энтероколитпен 24 (60%) нәресте, асқынған ішек инвагинациясымен 12 (30%) бала, өзге де себептермен 4 (10%) науқас құрады. Зерттеуге жінішке ішектің стомасы бар балалар, ауыр ілеспе аурулары жоқ балалар және қосарланған ақаулары жоқ балалар кірді. Қос тармақты ішек стомасы бар 22 балада магнитті-компрессионды ішекаралық анастомоз (МКІА) жасау арқылы ішек үздіксіздігін ерте қалпына келтіру әдісі қолданылды. Салыстыру тобына МКІА қолданбай энтеростомалары бар 18 бала кірді. Оларға ішек үздіксіздігін қалпына келтіру дәстүрлі әдіспен жүзеге асырылды. Топтарға бөлінген науқастар жасы, салмақ сипаттамалары және стома ашылу деңгейлері бойынша бір біріне сәйкес келеді (кесте 1).

Кесте 1

Зерттелетін топтардағы балалардың салыстырмалы сипаттамасы

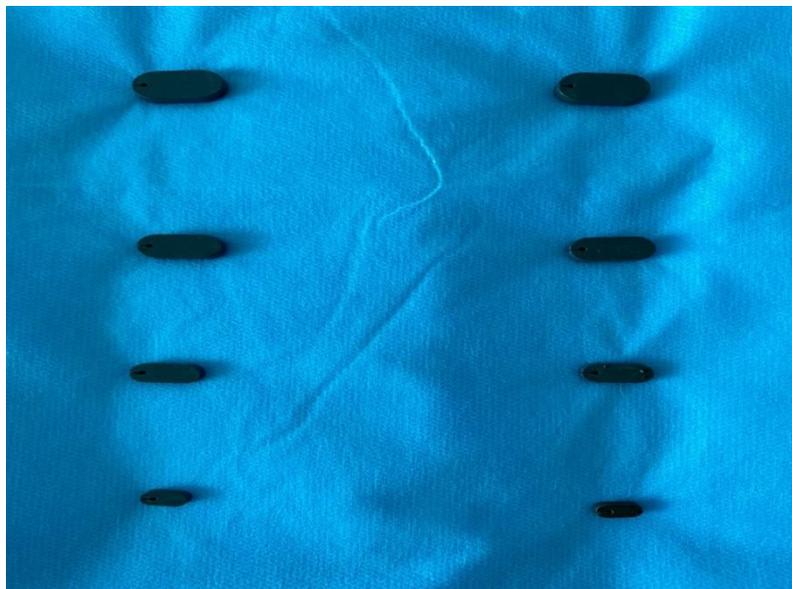
Көрсеткіштер	Негізгі топ (N = 22)	Бақылау тобы (N = 18)	P
Орташа жас (ай) M (95% СИ)	3,2 (1,2–5,1)	3,8 (2,3–5,4)	0,576*
Балалардың орташа салмағы (гр.)	2979 (1901–4057)	4096 (3058–5134)	0,123*
Илеостомасы бар балалар, N (%)	17 (77,3)	14 (77,7)	0,916**
Еуностомасы бар балалар, N (%)	5 (22,7)	4 (22,3)	0,648***

\* Уэлчтің дисперсия теңсіздігіне түзетуімен

\*\* Пирсонның  $\chi^2$  өлшемі Йейтс түзетуімен

\*\*\* Фишердың нақты өлшемі

Шығарылған ішек ілмектері арасындағы жалпы аймақтың қалыптасу кезеңі шамамен екі апта болғандықтан, негізгі топтағы барлық балалар энтеростома шығарылған операциясынан кейін 12-14-ші күні ішек ілмектерінің диаметріне сәйкес келетін, стоманың сыртқы аузынан 4-5 см тереңдікке магниттік бұранкескіштер орнатылды. Магниттік бұранкескіштердің пішіні жұмыс жиегінің дөңгелектеу радиусы 2-3 мм-ге дейін болатын тік бұрышты-сопақша. (сурет. 1).



Сурет. 1. Әр түрлі мөлшердегі магниттік бұранкескіштер.

Магнитті бұранкескіштер магнит металының және ішектің шырышты қабығының тікелей байланысын болдырмау үшін силикон қабығына орналастырылады. (сурет 2).



Сурет. 2. Силикон қабығындағы магниттік бұранкескіштер.

Магниттердің арнайы самарий-кобальтты қорытпасы, элементтер арасындағы магнит өрісінің күші 0,1-0,2 Т және 1 мм қысым бетіндегі тартылыс күші 2-3,5 г болып келеді. Осындай көрсеткіштері арқасында біртіндеп ішектің әкелуші және әкетуші ілмектері арасындағы шеттері герметикалық тесік қалыптасады (сурет. 3,4).



Сурет. 3. Орнатылған магниттері бар ішек стомасының түрі



Сурет.4. Магниттері орнатылған ішек стомасының рентген суреті.

МКІА көбіне 4-5 күннен кейін пайда болады, бұл магниттердің «кұлау» симптомымен, стомадан бөлінетін бөліністің күрт төмендеуімен және тік ішек арқылы газдар мен нәжістің бөлінуімен дәлелденеді. Жағдай тұрақтанғаннан және метаболикалық бұзылыстарды тоқтатқаннан кейін балалар реанимация бөлімінен хирургиялық бөліміне ауыстырылады, онда олар парентеральды қолдаусыз дене салмағының толық оң өсуіне дейін емдеуді жалғастырды. Кейін балалар үйге амбулаторлық емделуге жіберіледі. Хирургиялық оналтудың келесі кезеңі 1 айдан 3 айға дейін аралығында жүргізілді – қос тармақты стоманы жабу және МКІА сақтай отырып, ұшы-бүйірлік анастомоз жасау арқылы ішектің үздіксіздігін түпкілікті қалпына келтіру. Операция соматикалық жағдайы мен зертханалық мәліметтердің толық тұрақты кезінде жүргізіледі.

Бақылау тобындағы 18 балаға операциядан кейінгі кезеңде бұл балаларда МКІА құрылған жоқ, өйткені бұл кезеңде әдіс клиникада қолданылмады. Бақылау тобындағы энтеростоманы жабу мерзімдері мен әдістері қалыптасқан энтеростоманың деңгейі мен түріне байланысты реттелді. Энтеростоманы жабу операциядан кейінгі кезеңнің орта есеппен 20-32-ші күнінде орындалды. Ішектің үздіксіздігін қалпына келтіру үшін іш қуысын қайта қарау арқылы релапаротомия жасалды.

Зерттеу топтары арасында емдеу әдістеріне салыстырмалы бағалау жүргізілді. Емдеу нәтижелерін МКІА-мен және МКІА-сыз салыстыру келесі белгілер бойынша жүргізілді: ауруханада өткізілген төсек күні,

реанимация бөлімінде өткізілген төсек күні, парентеральді тамақтанудың ұзақтығы, асқынулар мен өлім саны жатқызылды.

Статистикалық талдау Stata v. 14.2 (Stata Corp., TX, USA, лицензия 401406253349) статистикалық бағдарламалар пакетінің көмегімен жүргізілді. Сандық нәтижелер топтар арасындағы айырмашылығын есептегенде орташа арифметикалық санмен және 95% сенімділік интервалымен белгіленді (СИ).

**Нәтижелер мен талқылау.** Статистикалық талдау бақылау тобымен салыстырғанда МКІА көмегімен ем алған балалар тобында барлық сандық белгілер арасындағы айқын және статистикалық маңызды айырмашылықтар табылды. МКІА қолдану кезінде стационарда емдеу ұзақтығы орта есеппен 13,1 (95% СИ: 4,4–21,8) күнге ( $p=0,003$ ), ал реанимация бөлімшесінде салыстыру тобына қарағанда 13,5 (7,1–19,9) күнге аз ( $p<0,001$ ) болды. МКІА тобындағы толық парентеральді тамақтанудың ұзақтығы орта есеппен 12,7 (95% СИ: 5,8–19,6) күнге ( $p<0,001$ ) аз болды. МКІА тобындағы асқынулар мен өлім–жітім салыстыру тобына қарағанда 3,6 (95% СИ: 0,4–28,6) және 4,1 (95% СИ: 0,2–78,8) есе сирек кездесті, бірақ статистикалық маңыздылық деңгейіне жеткен жоқ (кесте 2).

Кесте 2.

**Зерттеу топтарындағы емдеу әдістерін салыстырмалы бағалау**

Көрсеткіштер	Негізгі топ (N = 22)	Бақылау тобы (N = 18)	P
Стационарда жалпы емдеу күндері (тәулік) (95% СИ)	46,3 (40,9 – 51,7)	59,4 (52,1 – 66,6)	0,004*
Реанимацияда төсек күндері (тәулік) (95% СИ)	18,9 (15,7 – 22,1)	32,3 (26,6 – 38,1)	<0,001*
Парентеральды тамақтану ұзақтығы (тәулік) (95% СИ)	16,1 (12,3 – 19,8)	28,7 (22,9 – 34,6)	<0,001*
Асқынулар, N (%)	1 (6,3)	4 (22,2)	0,340**
Өлімшілік, N (%)	0 (0,0)	2 (11,1)	0,487**

\* Уэлчтің дисперсия теңсіздігіне түзетуімен

\*\* Фишердың нақты өлшемі

Екі топтағы барлық балаларда операциядан кейінгі кезеңде стомадан ішек бөлінісінің азайту қажеттілігі туындады. Ішек стомасынан жоғалтқан едәуір энтеральды шығындар баланың жағдайының біртіндеп нашарлауына, гиповолемияның, декомпенсацияланған немесе субкомпенсацияланған метаболикалық ацидоздың дамуына әкеледі. Оны түзету үшін осы балаларда парентеральды тамақтануды қамтамасыз ету үшін ұзақ инфузиялық көп компонентті терапия қажет болады. Сонымен қатар, энтеростомасы бар балада, әсіресе еуностомасы бар, ішектің көп бөлігі қызметінен ажыратылған. МКІА қолдану тобында энтеральды шығындардың тез жойылуына байланысты балада метаболикалық ацидоздың тез тоқтауы, салмақтың оң өсуі байқалады. Тиісінше, МКІА тобында парентеральды тамақтану қажеттілігі бақылау тобымен салыстырғанда аз, бұны біздің есептеулеріміз нақты көрсетті.

Айқын метаболикалық бұзылулар аясында дамыған хирургиялық асқынулар қарқынды терапия ұзақтығының артуына және реанимация бөлімінде емдеу кезеңінің ұлғаюына әкеледі. Бақылау тобындағы асқынулар - ішек анастомозының сәтсіздігінің 3 жағдайы іш қуысында толық басылмаған қабыну процестері аясында стоманы жабу операциясын жасаумен байланысты. Сондай-ақ, ішектің әкетуші ілмегінде функциясының ұзақ уақыт болмауы ішек қабырғасындағы атрофиялық бұзылыстарға әкеледі, бұл соңғылықта ішек анастомоздың бітісуіне теріс әсерін тигізеді. Көптеген жағдайларда бақылау тобында стоманы жабу операциясы кезінде ішектің жабылған әкетуші ілмектері аймағында айқын жабысқақ процесі анықталады, ол адгезиолиз жасау операция уақытының мәжбүрлі ұзаруына және жарақаттылығының артуына әкеп соқтырады.

МКІА тобында алғашқы операциясынан кейін ерте кезеңде болатын ішек функциясының тез қалпына келуі, іш қуысында қабынуды тоқтату процесімен қатар, айқын жабысқақ ауыруының және ішек атрофиясының дамуына жол бермейді. МКІА тобындағы балаларда біреуінде ғана ішектің ерте жабысқақ ауыруы дамыды, ал ішекаралық адгезиялар жұқа және нәзік болды, оңай ажыратылады.

Уақытша ішекаралық анастомозды құру стоманы түпкілікті жабу операциясын баланың қалыпты салмақтық және клиникалық-зертханалық көрсеткіштерімен, қолайлы оңалту кезеңінде анастомозды қалыптастыруға мүмкіндік береді.

**Қорытынды.** Энтеростомасы бар балаларды емдеудегі ішектің үздіксіздігін қалпына келтіру әдістерін салыстырмалы бағалау бізге магнитті-компрессионды ішекаралық анастомоз жасау әдісі өзінің жоғары тиімділігін көрсетті. Қос тармақты ішек стомасында МКІА қалыптастыру жолымен ішектің үздіксіздігін уақытша қалпына келтіру әдісін пайдалану ішек бөліністерін көп жоғалтуды тоқтату, қолданылатын дәрілік заттардың санын азайту, энтеростомасы бар баланың ауруханаға жату және оңалту мерзімдерін қысқарту нәтижесінде баланың жағдайын неғұрлым тез жақсартуға зор ықпалын тигізеді.

Осылайша, энтеростомасы бар жаңа туған нәрестелер мен ерте жас балаларда МКІА әдісін қолдану ішек стомасын мәжбүрлі тез арада жабудан бас тартуға және балалардың хирургиялық оңалту тактикасын түбегейлі өзгертуге мүмкіндік береді.

#### Әдебиеттер

1. Кистенова 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. *Мед Вестн Север Кавказа*. 2009;(1): 37-38 ст.
2. Ryou M, Aihara H, Thompson CC. Minimally invasive entero-enteral dual-path bypass using self-assembling magnets. *Surg Endosc*. 2016 Oct;30(10):4533-38.
3. Toselli L, Martinez-Ferro M, Cervio G, Kwiat D, Imamura-Ching J, Graves CE, Gaston B, Harrison M. Magnetic Compression Anastomosis (Magnamosis) for Functional Undiversion of Ileostomy in Pediatric Patients. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. 2017 Dec;27(12):1314-17.
4. Оболенский В.Н., Гаткин Е.Я., Коновалов А.К., Корсунский А.А., Ревук М.С., Сеин В.А. Опыт использования магнитного анастомоза и квантовой терапии при ликвидации высоких кишечных свищей. *Международная Академия Журн Рос академии Естественных Наук*. 2014. 34-39 ст.
5. Долгушин Б.И., Авалиани М.В., Нечипай А.М., Черкасов В.А., Стилиди И.С. Возможности применения постоянных магнитов в лечении послеоперационных билиарных осложнений в абдоминальной онкологии. *Клин и экспериментальная Хирургия. Журн им акад Б.В. Петровского*. 2015. 35-52 ст.
6. Graves CE, Co C, Hsi RS, Kwiat D, Imamura-Ching J, Harrison MR, Stoller ML. Magnetic compression anastomosis (magnamosis): first-in-human trial. *J Am Coll Surg*. 2017 Nov;225(5):676-81.e1.
7. Matsuura R, Ueno T, Tazuke Y, Tanaka N, Yamanaka H, Takama Y, Nakahata K, Yamamichi T, Maeda N, Osuga K, Yamanouchi E, Okuyama H. Magnetic compression anastomosis for postoperative biliary atresia. *Pediatr Int*. 2017 Jun;59(6):737-39.

#### РЕЗЮМЕ

Было проведено ретроспективное когортное исследование 40 детей с энтеростомами, пролеченных в клинике Западно-Казакстанского медицинского университета (г. Актөбе) и Свердловской областной клинической больницы (г. Екатеринбург, Россия), в период с 2015 по 2021 г.г. Для сравнения эффективности методов закрытия энтеростомы дети были разделены на 2 группы. В основную группу вошли 22 ребенка с энтеростомами, которым применялся метод магнитно-компрессионного межкишечного анастомоза (МКМА). Группу сравнения составили 18 детей с энтеростомами, которым не применен метод МКМА. У детей с применением МКМА количество койко-дней в стационаре уменьшилось на 12,8 дней ( $p=0,003$ ), продолжительность полного парентерального питания на 11,3 дней ( $p<0,001$ ). Осложнения и летальность в группе МКМА встречались в 2,5 и 3,7 раз реже, чем в группе сравнения. Применение МКМА способствует более быстрому и эффективному улучшению состояния детей.

*Ключевые слова:* дети, энтеростомы, магнитно-компрессионный межкишечный анастомоз, лечение.

#### SUMMARY

A retrospective cohort study was conducted covering 40 children with enterostomas treated from 2015 to 2021 at the hospital of West Kazakhstan Medical University (Aktobe, Kazakhstan) and in the Sverdlovsk Regional Pediatric Hospital (Yekaterinburg, Russia). To compare the effectiveness of enterostomy closure methods, the children were divided into 2 groups. The main group included 22 children with enterostomies, who underwent the method of magnetic compression interintestinal anastomosis (MCIA). The comparison group consisted of 18 children without the use of MCIA. In children using MCIA, the number of bed-days spent in the hospital and in the intensive care unit decreased by 12.8 days ( $p=0.003$ ), and total parenteral nutrition by 11.3 days ( $p<0.001$ ). Complications and deaths in the MCIA group were 2.5 and 3.7 times less common than in the comparison group. The use of MCIA contributes to a significant reduction in the total number of bed-days and a faster and more effective improvement in the child's condition.

*Key words:* infants, enterostomy, magnetic compression inter-intestinal anastomosis, treatment.

#### Авторлар туралы мәліметтер:

Бисалиев Бауыржан Нурниязович, PhD, балалар хирургия кафедрасының доценті, Батыс Қазақстан медицина университеті, Ақтөбе қаласы, Қазақстан Республикасы. <http://orcid.org/0000-0002-4875-1140>

Жалмухамбетов Қайрат Камбарович – балалар хирургия кафедрасының ассистенті, Батыс Қазақстан медицина университеті, Ақтөбе қаласы, Қазақстан Республикасы. <http://orcid.org/0000-0002-6833-1784>

Салықбаев Болатбек Дауренович – балалар хирургия кафедрасының 3 курс резиденті, Батыс Қазақстан медицина университеті, Ақтөбе қаласы, Қазақстан Республикасы. <https://orcid.org/0000-0002-1171-2906>

#### Хат-хабарларға арналған мекенжай:

030020, Қазақстан Республикасы, Ақтөбе қаласы, Маресьев көшесі, 68 үй, Батыс-Қазақстан медицина университеті, балалар хирургия кафедрасы, тел. +7 775 179-35-25, e-mail: [baurjan.79@mail.ru](mailto:baurjan.79@mail.ru), Бисалиев Бауыржан Нурниязович

МРНТИ 76.29.39  
УДК 616-089:616.34-002

Ш.М.Сейдинов, В.Р. Таиров  
Туркестанский перинатальный центр, детский хирург, Туркестан, Казахстан  
КДЦ МКТУ им.Х.А.Ясави, детский хирург, Туркестан, Казахстан

## ВОЗМОЖНЫЕ ПРИЧИННЫЕ ФАКТОРЫ И ЧАСТОТА НЕКРОТИЧЕСКОГО ЭНТЕРОКОЛИТА У НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ

### Резюме

В данной статье проанализированы возможные причинные факторы и частота некротического энтероколита у недоношенных детей, находившихся на стационарном лечении в отделении патологии новорожденных и реанимационном отделении Туркестанского перинатального центра за последние 3 года. Проведен тщательный анализ среди 31500 новорожденных, течения беременности, родов и состояния здоровья беременных женщин, а также результатов бактериологического исследования биологического материала, взятого в процессе лечения младенцев.

**Ключевые слова:** некротический энтероколит, новорожденные, врожденная патология, консервативное лечение.

Некротический энтероколит (НЭК) новорожденных – неспецифическое воспалительное заболевание, вызванное инфекционными агентами на фоне незрелости механизмов местной защиты и/или гипоксически-ишемического повреждения слизистой кишечника, склонное к генерализации с развитием системной воспалительной реакции [1, 2]. В период новорожденности НЭК встречается в 2–16% случаев в зависимости от гестационного возраста, около 80% из них приходится на недоношенных детей. У недоношенных НЭК встречается в 10–25% случаев. Показатель смертности значительно выше в группе недоношенных новорожденных, среди детей с синдромом задержки внутриутробного развития и колеблется в пределах от 28% до 54%, а после оперативных вмешательств – 60%, несмотря на интенсивные совместные усилия неонатологов, детских хирургов, анестезиологов–реаниматологов, а также развитие современных технологий выхаживания и лечения новорожденных [2]. Этиология НЭК мультифакторнальна. Это гетерогенное заболевание и основными его компонентами являются ишемия, причинных факторов которой в перинатальном периоде достаточно много: инфекционные причины, проблемы питания, наличие врожденной патологии [1, 2]. Злокачественный характер НЭК и высокий показатель летальности (2–16%) объясняет приоритетность таких клинических подходов, как профилактика и ранняя диагностика, в чем и состоит актуальность данной проблемы.

Целью исследования явилось определение частоты и возможных причинных факторов возникновения некротического энтероколита у недоношенных детей.

Материал и методы исследования. Материалом для исследования служили истории болезни новорожденных, находившихся на стационарном лечении в отделении патологии новорожденных и реанимационном отделении Туркестанского перинатального центра за последние 3 года. Проведен тщательный анализ среди 31500 новорожденных, течения беременности, родов и состояния здоровья беременных женщин, а также результатов бактериологического исследования биологического материала, взятого в процессе лечения младенцев.

Результаты и их обсуждение. НЭК диагностирован у 409 новорожденных, что составило 1,3% от всех пролеченных в отделении патологии новорожденных за последние 3 года. У недоношенных младенцев этот показатель был равен 3,8%. Анализ течения беременности и родов у матерей данной группы детей показал наличие таких патологических состояний, как хроническая гипоксия плода (62,5%), угроза прерывания беременности (61,3%), причем у каждой третьей женщины повторная с лечением в стационаре, анемия (52,3%), острая респираторная инфекция (43,7%) в различные сроки гестации, инфекции мочеполового тракта (хронический аднексит, пиелонефрит, эрозия шейки матки, бактериальный кольпит) – 82,6%, упорная слабость родовых сил (37,5%), преждевременное излитие околоплодных вод (37,5%). 75% младенцев родились от I беременности, больше чем у половины – оперативное родоразрешение по экстренным показаниям. Среди заболевших НЭК новорожденных 75% было недоношенных в сроке гестации от 26 до 36 недель. Каждый третий из них экстремально недоношенный с массой тела от 880 до 980 г. Все дети родились в асфиксии различной степени тяжести, 43,7% из них нуждались в респираторной поддержке. Клиническая манифестация НЭК отмечена в различные возрастные периоды постнатальной жизни: у 32% младенцев в возрасте 2 суток; у 53,2% – в 12–20 суток и у 21,3% – в возрасте старше 3 недель (22–32 дня). У всех детей болезнь протекала на фоне внутриутробной инфекции неуточненной этиологии – пневмонии, у каждого третьего младенца инфекция носила генерализованный характер с поражением центральной нервной системы. У всех новорожденных диагностирована энцефалопатия новорожденного гипоксически-ишемического генеза, в 23,7% – с внутрижелудочковыми кровоизлияниями I–III ст. Анемия различной степени тяжести диагностирована в 95% случаев.

При изучении результатов бактериологического исследования различных биотопов получены следующие данные: в посевах из зева более чем у половины новорожденных (61,1%) выделены Streptococcus гр. А. Одинаково часто (по 22,5%), одновременно из эндотрахеальной трубки (ЭТТ) и из зева высеян Staphylococcus epidermidis. У 17,1% младенцев с НЭК выделены из зева грамотрицательные палочки семейства Enterobacteriaceae, в одном случае из зева выделена кишечная палочка. В 60% случаев получена идентичная флора из зева (Streptococcus гр. А), из ЭТТ (Staphylococcus epidermidis) и из брюшной полости у этих же пациентов – оба возбудителя, что подтверждает причинный характер возникшего НЭК, осложнившегося перитонитом. У одного экстремально недоношенного ребенка НЭК развился на фоне сепсиса, вызванного Pseudomonas aeruginosa (получена положительная гемокультура, высев из брюшной полости, из зева и ЭТТ).

Выводы:

1. Наиболее частыми причинными факторами возникновения НЭК у недоношенных детей являются перенесенная гипоксия в ante и интранатальном периодах, которая развивается у внутриутробно инфицированного ребёнка от матерей с острой и хронической инфекционной патологией, особенно мочеполового тракта.
2. Потенциально значимым в развитии НЭК является прямая бактериальная инвазия, такими возбудителями как: Streptococcus, Staphylococcus epidermidis, реже Pseudomonas aeruginosa.
3. Частота НЭК у недоношенных детей составила 3,8%.

#### Литература

1. Неонатология: национальное руководство / под ред. Н.Н.Володина. – Москва, ГЭОТАР–Медиа, 2009. – 848 с.
2. Линчевский, Г.Л. Некротический энтероколит новорожденных / Г.Л.Линчевский, О.К.Головко, О.В.Воробьева // Здоровье ребенка. – 2007. – № 1. – С. 18–27.

Түйін

Ш.М.Сейдинов, В.Р. Таиров

Түркістан перинаталды орталық, балалар хирургы, Түркістан, Қазақстан

ҚДО ХҚТУ, балалар хирургы, Түркістан, Қазақстан

#### ШАЛА ТУЫЛҒАН НӘРЕСТЕЛЕРДЕ НЕКРОЗДЫ ЭНТЕРОКОЛИТТІҢ БОЛУЫНЫҢ СЕБЕПТІ ФАКТОРЛАРЫМЕН КЕЗДЕСУ ЖИЛІГІ

Бұл мақалада соңғы 3 жылда Түркістан перинаталдық орталығының неонаталдық патология бөлімшесі мен жансақтау бөлімшесінде ем алған шала туылған нәрестелердегі некротизациялық энтероколиттің ықтимал қоздырғыш факторлары мен жиілігі талданған. 31500 жаңа туылған нәрестелердің арасында, жүктіліктің барысы, босану және жүкті әйелдердің денсаулығы, сондай-ақ нәрестелерді емдеу кезінде алынған биологиялық материалды бактериологиялық зерттеу нәтижелері жан-жақты сарапталған.

**Кілт сөздер:** некротизациялық энтероколит, нәрестелер, туа пайда болған патология, консервативті ем.

Summary

Sh.M.Seidinov, V.R. Tairov

Turkestan Perinatal Center, pediatric surgeon, Turkestan, Kazakhstan

CDC IKTU named after Kh.A. Yasawi, pediatric surgeon, Turkestan, Kazakhstan

#### POSSIBLE CAUSES AND INCIDENCE OF NECROTIZING ENTEROCOLITIS IN PREMATURE CHILDREN

This article analyzes the possible causative factors and frequency of necrotizing enterocolitis in premature infants who were hospitalized in the neonatal pathology department and the intensive care unit of the Turkestan perinatal center over the past 3 years. A thorough analysis was carried out among 31,500 newborns, the course of pregnancy, childbirth and the health of pregnant women, as well as the results of a bacteriological study of biological material taken during the treatment of infants.

**Key words:** necrotizing enterocolitis, newborns, congenital pathology, conservative treatment.

к.м.н. Кусаинов А.З., к.м.н. Жумадильдаев Р.С., Жусупкалиева Г.С  
«Центр детской неотложной медицинской помощи»,  
травматолог-ортопед, комбустолог, г. Алматы.

## ОПТИМАЛЬНЫЕ СРОКИ ВОССТАНОВИТЕЛЬНОГО ЛЕЧЕНИЯ БОЛЬНЫХ С ОЖОГАМИ КИСТЕЙ

**Актуальность.** Различают три периода реабилитации больных с ожогами кисти и согласно с этим периодам планировать методику восстановительного лечения. Первый период – период ранней реабилитации начинается с момента восстановления кожного покрова путем самостоятельной эпителизации или после аутодерматопластики и длится до 3-х месяцев. Основная задача этого периода – максимальное восстановление функции сустава различными методиками консервативного лечения. С этой целью используется лечебная физкультура, массаж, механотерапия, иммобилизация суставов кисти в ночное время, физиотерапевтическое лечение (фонофорез гидрокортизона, коллализина, электрофорез препаратов йода, коллализина, цистеина, при наличии зуда сероводородные и радоновые ванны), а также пирогенал, ронидаза, лидаза, стекловидное тело, химопсин, трипсин, алоэ и т.д.; лучевая терапия, магнитоаппликаторами, компрессионная терапия эластичным бинтованием или ношением эластических перчаток. При плоских рубцах кисти кожа над ними истончена, легко ранима, чувствительна. В этих случаях используют индифферентные увлажняющие кремы (детский, ланолиновый, женьшеневый), а также мази, содержащие окись цинка, нафталан, борную кислоту, витамины А, Е, Д. При кожном зуде необходимо рекомендовать седативные препараты (пипольфен, тавегил, супрастин, димедрол) по 1-2 таб.

Второй период реабилитации длится от трех месяцев до года, ставит перед собой задачу устранить контрактуры суставов, деформации пальцев и кисти, косметические и функциональные нарушения, которые не удалось устранить в первый период реабилитации. Это основной период хирургической реабилитации. В этот период оперируются больные с контрактурами III-IV ст., а у больных с I-II ст. можно продолжить консервативное лечение с помощью различных методов детракции и пресотерапии, физиолечения. Особенно это касается детей, которых при деформациях I-II ст. не следует оперировать, т.к. принцип – чем позже будет оперирован ребенок, тем лучше послеоперационный результат, тем меньше потребуются оперативных вмешательств – очевиден и полезен. В этот период оперируются больные с различными синдактилиями, сгибательными и разгибательными контрактурами, приводящие контрактуры I пальца и его культи, анкилозы и вывихи в межфаланговых суставах и суставах кисти.

В статье изучены материалы собственного наблюдения по реабилитации больных в двух исследуемых группах (основная и контрольная). В основную группу вошли 30 детей, которым в остром периоде ожоговой травмы и в послеоперационном периоде с целью иммобилизации и профилактики ретракции пересаженных кожных трансплантатов применялся аппарат для фиксации пальцев. У 30 детей использовался традиционный метод иммобилизации кисти – гипсовой лонгетой. Нами отмечен факт значительного снижения рубцовых изменений и сгибательных контрактур у больных с ожогами кистей у детей в основной группе. Данная методика лечения ожогов кисти у детей во влажно-воздушной среде, заслуживает признания как наиболее перспективный метод который протекает не только без осложнений, но и значительно уменьшает развития сгибательных контрактур, а также формирование косметических дефектов у детей. Вышеуказанное было установлено из катамнеза у пациентов с ожогами кисти у детей через 2 года после проведенного лечения, практически у всех больных основной группы.

Используются различные методики оперативного лечения, как рассечение рубцов, редрессация, фасцио- и тендотомия, тенолиз, различные методики кожных пластик (с использованием треугольных, трапециевидных и других форм лоскутов, а также комбинированная пластика, различные модификации итальянской пластики). При этом надо стремиться к сохранению максимально возможной длины пальца, не ампутировать I и II пальцы, даже если осталась хоть одна из его фаланг, что позволит в будущем хотя бы частично восстановить хватательную функцию кисти.

В послеоперационном периоде, начиная с 5-7-го дня приступают к ЛФК, физиотерапии. С целью предотвращения повторного образования патологических рубцов используется фонофорез гидрокортизона, коллализина, электрофорез препаратов йода, коллализина, цистеина.

Через 2-4 недели с момента перенесенной операции у больных начинается третий период реабилитации, который ставит задачу восстановления и развитие сохранившейся функции кисти, восстановление трудоспособности больного. Длится он не менее 6 месяцев с применением бальнеотерапии, магнитофоров, физиотерапевтическое лечение, повязки с камфорным и растительным маслами.

**Цель исследования.** Изучить оптимальные сроки восстановительного лечения больных с ожогами кистей.

*Материалы и методы.* Учитывая общие принципы реабилитации нами были отработаны основные этапы реабилитации больных в двух исследуемых группах (основная и контрольная). В основную группу вошли 30 детей которым в остром периоде ожоговой травмы и в послеоперационном периоде с целью иммобилизации и профилактики ретракции пересаженного кожного трансплантата применялся аппарат для фиксации пальцев. У 30 детей применялся традиционный метод иммобилизации – гипсовой лонгетой.

Данный период включал в себя диспансерное наблюдение врачом-комбустиологом в течение 2-х лет после выписки из стационара больных исследуемых групп. Диспансерное наблюдение проводилось в следующей временной последовательности: в течение первого месяца 1 раз в неделю; далее в последующие 3 месяца – 1 раз в 2 недели; далее раз в месяц до конца года; на следующий год - 1 раз в квартал. Частота осмотра комбустиологом 1 раз в неделю в течение первого месяца вызвана своевременным и адекватным проведением профилактических мероприятий в целях предупреждения сгибательных контрактур на начальных этапах формирования рубцовых стяжений, у детей, как правило, на 2-ой месяц после выписки из клиники.

Практически всем реконвалесцентам исследуемых групп после выписки было рекомендовано патогенетическое физиолечение в амбулаторных условиях с целью создания препятствий для созревания соединительной ткани под трансплантатом, для уменьшения ретракции кожного лоскута. Физиолечение было назначено в 2 этапа в следующей последовательности: 1-ый этап – электрофорез калий и йодом не менее 10 сеансов на один курс. Следует отметить, что главным условием для проведения последнего является полное восстановление эпителия заживление ожоговой раны. После получения данного курса физиолечения выдерживают месяц отдыха.

2-ой этап физиолечения представляет собой фонофорез с гидрокортизоном не менее 10 сеансов на один курс. При кожном зуде и при других проявлениях местной реакции аллергии кожи на проводимые курсы физиотерапевтических процедур детям рекомендовано назначение супрастина по ½- 1 таб. супрастина для снятия данной симптоматики 1 раз в день на ночь в течение 10 дней..

Таблица 3. Ванкуверская (Vancouver Sear Scale, VSS, предложена Sullivan и соавт. в 1990 г.).

Параметр	Характеристика рубца	Оценка в баллах	
Васкуляризация	Нормальный	0	
	Розовый	1	1
	Красный	2	2
	Багровый	3	
Пигментация	Нормальный	0	
	Гипопигментация	1	
	Гиперпигментация	2	2
Эластичность	Нормальный	0	
	Мягкий, податливый	1	
	Упругий	2	2
	Плотный	3	
	Очень плотный	4	
	Контрактура	1	1
Высота рубца	На уровне кожи	0	
	Менее 2 мм	1	1
	Менее 5 мм	2	
	Более 5 мм	3	

Для предупреждения возможных дальнейших сгибательных контрактур реконвалесценты исследуемых групп были выписаны с фиксирующими средствами: 50% больных с гипсом, другая половина пациентов с аппаратом. Применение аппарата для фиксации пальцев в нашей клинике было обусловлено с целью профилактики гипертрофических рубцов и ретракции трансплантата в послеоперационном периоде, так и у больных исследуемых групп, которым оперативное лечение не проводилось (рисунок ). Аппарат содержит пластины, соединенные между собой закрепляющими винтами, ряд отверстий, пальцевые фиксаторы, металлический фиксатор, приходящийся на область предплечья и поролоновые покрытия. Соединенные между собой перечисленные части конструкции закрепляют кисть в необходимом положении. Детали аппарата изготавливаются из нержавеющей стали и алюминия. Аппарат используется следующим образом: металлический фиксатор с опорной пластиной закрепляют на предплечье, подбирают необходимое количество съемных пальцевых фиксаторов. Количество съемных пальцевых фиксаторов зависит от количества пораженных

термическим агентом пальцев (2,3,4-х,5-ти). Затем укрепляют на межфаланговом сочленении с помощью закрепляющего винта. Коррекция положения кисти и фиксация в необходимом положении разгибания продолжаются в течении 50 дней (два рис.). После приживления трансплантата продолжается разгибание кисти с помощью аппарата до полной коррекции.

**Результаты.** Детям, которым накладывался аппарат и не применяли спицы Киршнера, через 2 мес. на контрольном осмотре отмечено отсутствие десмогенных контрактур и отсутствие ретракции кожных лоскутов. Следовательно, отмечены следующие преимущества применения аппарата у наших больных: сокращение сроков лечения и числа перевязок; гладкий период реабилитации; исключение вторичных рубцовых контрактур.

**Заключение.** Следует отметить, обязательным условием постоянное ношение аппарата с отдыхом не более 1-2-х часов в течение суток.

Для предупреждения ретракции трансплантата использовали гипсовую лонгету с существующей модификацией метода: к металлическому ободку, фиксированного к гипсовой лонгете прикрепляется металлическая пружина, натянутая через пальцы. Больные были выписаны с иммобилизацией трансплантатов в течение 2-х месяцев под диспансерное наблюдение комбустиолога. Далее производилась этапная смена лонгеты комбустиологом через каждые 10 дней.

Основная цель ее проведения заключалась в предупреждение сгибательных контрактур на месте ожога кисти на начальных этапах их формирования физическими методами. Основным показанием ко взятию больных на профилактическое лечение в этом периоде является наличие клинического симптома рубцового натяжения, как правило, возникающего у детей через месяц после выписки из стационара. Для снятия рубцового стяжения у детей мы использовали метод редрессации: механическое растягивание кожи в области фаланговых и пястно-фаланговых сочленений сгибательными и разгибательными движениями. Данная процедура проводилась врачом-комбустиологом ежедневно в течение 10 минут. Данное профилактическое лечение методом редрессации получили 6 больных контрольной группы, из которых трое – без положительной динамики.

Следует акцентировать факт уменьшение рубцовых изменений и сгибательных контрактур у больных основной группы. Последнее заслуживает признания методики лечения кисти во влажно-воздушной среде как абсолютно перспективного метода, протекающего не только без осложнений, но и с отсутствием развития сгибательных контрактур, косметических дефектов и рубцов у детей. Как нами установлено из катамнеза ожога кисти через 2 года после проведенного лечения практически у всех больных основной группы.

Характерные негативные признаки как кровоподтеки, травматический срыв формирующегося эпителиального покрова и эластических волокон в результате полной фиксации повязки к раневой поверхности при каждой перевязке традиционным перевязочным способом приводят к истощению восстановительных свойств кожи и прежде всего эластических волокон и их место занимают соединительные грубые ткани, приводящие к дальнейшему рубцеванию.

**Выводы.** Таким образом, одним из преимуществ нами предложенного метода явилось в периоде реабилитации уменьшение рубцов и признаков сгибательных контрактур. Мы связываем последнее с отсутствием условий во влажно-воздушной среде для прилипания поролоновой повязки к ране. Следовательно, отсутствием разрушения раннего эпителия и содержания эластических волокон при смене повязок, что способствует раннему репаративному периоду ожоговой поверхности, не исчерпывая ее восстановительные возможности.

к.м.н. Кусаинов А.З., к.м.н. Жұмаділдаев Р.С., Жусупкалиева Г.С.

«Балаларға шұғыл медициналық көмек көрсету орталығы»,  
травматолог-ортопед, комбустиолог, Алматы қаласы.

#### БІЗДІҢ ТӘЖІРИБИЕМІЗДЕГІ ҚОЛЫ КҮЙГЕН НАУҚАСТАРДЫҢ ОҢАЛТУ ЕМІНІҢ ОҢТАЙЛЫ МЕРЗІМІ

Мақалада 2 түрлі топтағы аурулардың (негізгі және бақылау) реабилитацияға байланысты жеке бақылаудың материалдары зерттелген. Негізгі топқа ауыр күйік жаракаты бар және операциядан кейінгі 30 бала алынды. Бұларға иммобилизациялау және салынған трансплантаттардың тартылуы үшін саусақтарды фиксациялау аппараты қолданылды. Ал, тағы 30 балада иммобилизациялаудың дәстүрлі әдісі гипс лонгетасы пайдаланылды. Зерттеу барысында тыртықтардың өзгеруі және бүккіш контрактуралардың болмауына көз жеткіздік. Соңғысы тиімді әдістердің бірі, себебі ылғалды ортада балалардың қол күйігін емдеуде еш асқынусыз, сондай-ақ тыртықсыз, әрі косметикалық сәтсіздіктерсіз іске асты. Жоғарыда айтылғандардың бәрі негізгі топтағы балалардың барлығында дерлік қол күйігін емдеуде 2 жылдан соң катамнезден анықталды.

#### Summary

A.Z Kusaynov, R.S. Zhumadildaev., G.S. Zhussupkaliyeva  
Center for Pediatric Emergency Medicine,  
traumatologist-orthopedics, combustionologist, Almaty city

THE OUR EXPERIENCE OF REHABILITATIVE TREATMENT OF PATIENTS WITH BURNED HANDS  
DURING THE 2 YEAR PERIOD

In this article considered some materials of own observation on rehabilitations sick people in to investigational groups (main and control). 30 children entered the main group, which at sharp period of burned traumas and at postoperative's period for the reason of immobilization and prezervative maintenances of retraction transplants was used device for fixation the finger. About 30 children were used traditional method to immobilizations as cyst- gupsum (longet). We noted one fact of the significant reduction changes. The current method as children's burned traumas of treatment wet -air environment is merited recognition as the most prospective method which flows not only without complications, also considerably decrease the development of flexion contracture and formation of children's cosmetic defects. That was determined by patients catamnesis with burn-cyst in 2 years after treatment.

**Литература**

1. «Термическое поражения» 1966г. Т.Я.Арьев стр.436 С-Питербург
2. Ожоги (руководство для врачей) Б.А.Парамонов С-Питербург 2000г.
3. Пластическая и эстетическая хирургия В.А. Цепколенко Киев 2000г.
4. Пластическая и реконструктивная хирургия А.Е.Белоусов С-Питербург 1998г.
5. Энциклопедия пластической и эстетической хирургии З.Хейдон Швеция 2000г.
6. Данные интернета по проблемам после ожоговых рубцов и современные методы лечения.

УДК: 616.34 - 053.2 - 089

Эргашев Н.Ш, Маркаев А.Я., Якубов Э.А., Дусалиев Ф.М.  
*Ташкентский педиатрический медицинский институт*

### ОСЛОЖНЕНИЯ ЭНТЕРОСТОМИИ У ДЕТЕЙ

**Введение.** Проблема снижения летальности и количества послеоперационных осложнений в детской абдоминальной хирургии остается актуальной несмотря на многочисленные проведенные исследования. Несмотря на развитие детской хирургии до сих пор остается высокий процент осложнений после наложения энтеростомии.

**Цель работы** – проанализировать причины осложнений после наложения энтеростомии у детей.

**Материал и методы.** В данной работе обобщен опыт хирургического лечения 178 детей в возрасте от 1 дня до 18 лет с энтеростомой, находившихся на лечении в клиникских базах кафедры госпитальной детской хирургии ТашПМИ с 2009 по 2021 годы.

**Результаты и обсуждения.** Непосредственными причинами осложнений являются погрешности техники наложения энтеростомии у детей, нераспознанные интраоперационные ранения стенки кишки, нарушения кровоснабжения кишки, воспалительные процессы брюшной полости и послеоперационной раны. Осложнения энтеростомии наблюдались у 76 (42,7%) больных. Мы разделили их на местные и общие осложнения, которые встречались изолированно или в сочетании друг с другом. К общим осложнениям относились: формирование спонтанных свищей при функционирующей энтеростоме – 4 (5,3%), несостоятельность швов лапаротомной раны и эвентрация петель тонкой кишки – 8 (10,5%), сепсис – 1 (1,3%) и кахексия – 5 (6,6%). Местные осложнения проявились в виде стеноза стомы – 6 (7,9%), эвагинации слизистого кишечника – 13 (17,1%), формирование параэнтеростомических грыж – 5 (6,6%), ферментативный дерматит кожи вокруг стомы – 23 (30,3%), кровотечение из стенки энтеростомы – 5 (6,6%), ретракция кишки – 3 (3,9%) и некроз края энтеростомы – 3 (3,9%).

Осложнения энтеростомии в наших наблюдениях были связаны со следующими причинами: общим соматическим состоянием ребёнка – 33 (43,4%), техническими погрешностями в момент наложения стомы (недостаточный гемостаз, неправильная оценка кровоснабжения выводимой кишки, несоответствие диаметра отверстия передней брюшной стенки к диаметру стомы, неправильное наложение стомы) – 43 (56,6%). Число и вид осложнений увеличивались при длительном ее функционировании.

Тактика лечения при развившихся осложнениях зависела от характера осложнения. При стенозе стомы проводили бужирование и избегали повторной операции у 4 больных. Кровотечения из стенки кишки у 5 больных останавливали путём точечной коагуляции или ушиванием кровотокающего сосуда. При эвагинации стомы у 12 больных консервативно вправляли эвагинацию и фиксировали резиновым катетером. При ферментативном дерматите почти у всех больных удалось уменьшить объём поражения кожи до минимума с использованием пасты Лассара и введением резинового катетера в просвет стомы. При кахексии у 5 больных собирали отделяемое приводящей стомы и вводили его в дистальный отдел. При этом у 3 больных наблюдалась положительная динамика увеличения масса тела. Все параэнтеростомические грыжи устранены во время закрытия стомы. В наших наблюдениях не встречались летальных исходов, связанных с осложнением после наложения энтеростомы.

**Заключение.** Наиболее частыми осложнениями стомы являлись несостоятельность швов лапаротомной раны и эвентрация петель тонкой кишки – 8 (10,5%), ферментативный дерматит кожи вокруг стомы – 23 (30,3%), эвагинация слизистого стомы – 13 (17,1%).

В профилактике указанных осложнений важную роль играют строгое соблюдение технических приёмов, объективная оценка сопутствующих общих и местных патологических процессов.

Дженалаев Д.Б., Мустафинов Д.А., Мамлин О.А., Куттымуратов Г.М., Байжанбаева А.С.  
Корпоративный фонд «University Medical Center» Национальный научный центр материнства и детства

**РОДСТВЕННАЯ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ПЕЧЕНИ У ДЕТЕЙ В НАЦИОНАЛЬНОМ НАУЧНОМ ЦЕНТРЕ МАТЕРИНСТВА И ДЕТСТВА КОРПОРАТИВНОГО ФОНДА «UNIVERSITY MEDICAL CENTER»**

**Цель исследования:** проанализировать и представить результаты трансплантаций печени от живых родственных доноров детям с декомпенсированным циррозом печени, проведенных в Национальном Научном центре материнства и детства Корпоративного Фонда «University Medical Center» за период с 2014 по 2022 годы.

**Актуальность.**

В настоящее время пересадка печени является второй по частоте трансплантационной операцией в мире. Ежегодно растет число выполняемых трансплантаций печени [1, 2, 3].

Учитывая растущую потребность в пересадке печени, большинство исследователей считают, что со временем операции трансплантации печени могут занять лидирующее место [4, 5]. Ежегодно в мире проводится более 100800 трансплантаций различных органов и тканей, из них около 25000 случаев приходится на пересадку печени, из них доля детей составляет 10%. Две трети операций проводятся детям до пяти лет. [5]

Абсолютными показаниями к пересадке печени служат:

- Терминальные стадии цирроза печени.
- Быстро прогрессирующие формы хронической печеночной недостаточности.

Относительные показания к трансплантации печени:

- Хроническое диффузное дистрофическое заболевание печени, при котором ожидаемая продолжительность жизни составляет менее 1 года.
- Цирроз печени с энцефалопатией.
- Цирроз печени с повторными кровотечениями из расширенных вен пищевода.
- Цирроз печени, сопровождающийся гепаторенальным синдромом, устойчивым асцитом, нарастающей печеночной недостаточностью.
- Очаговое заболевание печени, при котором технически невозможна резекция (из-за большого очага или при множественных очагах).
- Прочие (в целом более 50) [6, 7, 8].

Материалы и методы исследования.

На базе Национального Научного центра материнства и детства Корпоративного Фонда University Medical Center с декабря 2014 года по февраль 2022 года проведено 14 трансплантаций детям в возрасте от 6 месяцев до 4х лет, из них 5 мальчиков и 9 девочек. Первые операции проводились с участием коллег из университетской клиники г. Башкент (Турция), клиники «Аполло» (Индия), Республиканского научно-практического центра трансплантации органов и тканей (Беларусь), с 2019 г. - самостоятельно.

2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021	2022
1	4	1	1	2	2	-	2	1

У 13 детей трансплантации печени проводились по поводу врожденной атрезии желчевыводящих путей, врожденной цитомегаловирусной инфекции с преимущественным поражением гепатобилиарной системы с исходом в цирроз печени класс В по Чайлд- Пью, у одного ребенка показанием стал синдром Бадда-Киари. Трое из пациентов ранее перенесли портоэнтеростомию по Касаи, у 7 детей цирроз печени гистологически подтвержден, у остальных клинически. Показатель PELD у детей составил от 16 до 20. Вес детей от 7.5 кг до 11 кг.

Донорами являлись: отец - 7, мать - 2, дядя – 2, тетя- 2. Возраст доноров составил на момент операции от 25 до 38 лет. У всех был проведен забор латерального сегмента, то есть 2-3 сегменты.

У 12-ти пар было совпадение по группе крови и резус- фактору, у двух пар донор- реципиент АВО-несовместимая пересадка печени, в связи с чем были определены лейкоцитарные антитела до операции, титр его составил 1:4. С целью профилактики отторжения вводился симулект в/в на 0-е и 4-е сутки после трансплантации. Определение в динамике лейкоцитарных антител с интервалом в 10 дней не показал роста титра антител.

Иммуносупрессивная терапия: 7 детей получали двойную ИСТ програф + метипред, 7 детей получали тройную ИСТ програф+ метипред+ селл-септ с последующей отменой метилпреднизолона и селл-септа. На данный момент все дети получают в качестве базовой иммуносупрессии програф.

### Результаты.

Длительность госпитализации: койко-день составил от 10-и до 71-го дней.

Тяжесть исходного состояния реципиента, длительность и травматичность хирургического вмешательства, обязательная иммуноподавляющая терапия, становятся объективными предпосылками для развития многочисленных осложнений, большинство из которых наблюдаются в ранние сроки после операции. [3]

Виды осложнений:

1. Тромбоз печеночной артерии - 1 (7%), по поводу чего трижды проводился реанастомоз с удалением тромба. В дальнейшем развилось ишемическая стриктура желчных протоков, хроническая дисфункция трансплантата и через три года проведена ретрансплантация в турецкой клинике.
2. Тромбоз воротной вены - 1 (интраоперационное удаление тромба воротной вены)
3. Стриктура желчного анастомоза - 3 (21%) (проведено эндоскопическое дренирование желчного протока)
4. Формирование биломы - 2 (14%), проведено дренирование билом, самостоятельное закрытие свища на 15-е на 122-е сутки после операции
5. Дисфункция трансплантата - 1 (7%)
6. Несоответствие размеров графта и объема брюшной полости, приведшее к сдавлению сосудов и нарушению гемодинамики в трансплантате, что потребовало формирования вентральной грыжи -1 (7%)
7. Инфекционные осложнения: острый бактериальный сепсис- 1 (7%), активизация ЦМВИ в послеоперационном периоде- 7 детей, вирусный гепатит С – у двоих детей через 4 и 8 месяцев после пересадки.
8. Острый криз отторжения: у 2 детей, гистологически подтвержденный. Возник на фоне изначально двойной схемы ИСТ после трансплантации, в связи с ОКО был добавлен селл-септ. Острый криз отторжения этим был купирован. У второго ребенка криз купировать не удалось, что привело к летальному исходу.
9. Острое почечное повреждение- 2 случая
10. Внутривнутрибрюшное кровотечение- 1 случай
11. Ранняя летальность-2 (14%) в ранний послеоперационный период на 10е и 18е сутки после операции.

Выживаемость реципиентов составила: 1-летняя - 86%, 3-х летняя - 93%, более 5 лет - 78%. В мире по данным различных трансплантационных центров, более 90% больных благополучно переносят операцию. По данным национального трансплантационного регистра США, в течение первого года выживает 92% реципиентов родственной печени, в течение 3-х лет- 83%, 5 лет- 76% [3].

### Выводы:

Анализируя полученные результаты с ведущими мировыми клиниками, результаты трансплантации печени в КФ “УМС” можно расценивать как удовлетворительные, но при этом имеющие большой потенциал для улучшения.

### Литература

1. Jain A., Reyes J., Kashyap R. et al. Long-term survival after liver transplantation in 4000 consecutive patients at a single center // Ann. Surg. - 2000. - Vol. 232, N 4. - P. 490-500.
2. Маломуж О.И. Хронические заболевания печени: показания и оптимальные сроки госпитализации // Дисс. к.м.н.- Москва.- 2009.- 114 стр.
3. Готье С.В. , Константинов Б.А., Цирульникова О.М. Трансплантация печени -Москва.- 2008 г.- 248 с.:ил.
4. Jonas M. Living-related liver transplantation. Review // Hepatology.- 2000.- № 33.- P.431-438.
5. Эсауленко Е.В., Сухорук А.А. Трансплантация печени в детском возрасте и у взрослых.//Педиатр-2015б том VI, №3-с.98-103
6. Руммо О.О., Щерба А.Е., Дзядзько А.М., Пикирения И.И. Трансплантационные технологии в хирургии печени: монография. Минск: БелМАПОБ 2017 г-443 с.
7. Семенов А.В. Родственные доноры для трансплантации печени: отбор, обследование, хирургическая тактика // Дисс. к.м.н.- Москва.- 2003.- 117 стр.
8. Сейсенбаев М.А., Токсанбаев Д.С., Зайналов А.К., Садыков Н.К., Досханов М.О., Каниев Ш.А., Исбамбетов А.С., Балабеков А.Г., Уркенова А.А. Общие вопросы клинической трансплантации печени в мировой практике и в Республике Казахстан // Трансплантология в Казахстане.- 2014.- № 1.- С.7-9.

### Summary

Jenalayev D.B., Mustafinov D.A., Mamlin O.A., Kuttymuratov G.M., Baizhanbayeva A.S.  
Corporate Fund “University Medical Center” National Research Center for Maternal and Child Health

#### RESULTS OF RELATED LIVER TRANSPLANTATION IN CHILDREN

In the paper we introduced our results of related liver transplantation in children. The article demonstrates the experience of patient preparation, stages of the operation and management tactics at the postoperational period.

Key words: transplantation, liver, children.

### Түйін

Женалаев Д.Б., Мұстафинов Д.А., Мамлин О.А., Құттымұратов Ғ.М., Байжанбаева А.С.

ІҚ қорының «Ана мен бала ұлттық ғылыми орталығы»

#### БАЛАЛАРДАҒЫ БАУЫР ТРАНСПЛАНТАЦИЯСЫНЫҢ НӘТИЖЕЛЕРІ

“University Medical Center” корпоративт Мақалада балалардағы бауыр трансплантациясын орындаудың алғашқы нәтижелері келтірілген. Науқастарды дайындау тәжірибесі, операция жасаудың кезеңдері және операциядан кейінгі кезеңде оңалту тактикасы ұсынылды.

Кілт сөздер: трансплантация, бауыр, балалар.

### Резюме

Дженалаев Д.Б., Мустафинов Д.А., Мамлин О.А., Құттымұратов Ғ.М., Байжанбаева А.С.

#### Результаты родственной трансплантации печени у детей

Корпоративный фонд «University Medical Center» Национальный научный центр материнства и детства

В статье приведены результаты выполнения родственной трансплантации печени у детей. Представлен опыт подготовки пациентов, этапы проведения операции и тактика ведения в послеоперационном периоде.

Ключевые слова: трансплантация, печень, дети.

### Сведения об авторах:

Дженалаев Д.Б., руководитель Департамента хирургии корпоративного фонда ««University Medical Center» Национальный научный центр материнства и детства», доктор медицинских наук, 87015221289, damir1972@mail.ru

Мустафинов Дулат Ахметкалиевич, заведующий программой торакальной и гепатобилиарной хирургии Корпоративного фонда ««University Medical Center» «Национальный научный центр материнства и детства»

Мамлин Омар Аскарлович, врач отдела детской хирургии Корпоративного фонда ««University Medical Center» «Национальный научный центр материнства и детства», кандидат медицинских наук

Куттымұратов Гани Муратович, врач трансплантолог отдела детской хирургии Корпоративного фонда ««University Medical Center» «Национальный научный центр материнства и детства», кандидат медицинских наук

Байжанбаева Арайлым Серикбаевна, врач – гепатолог отдела детской хирургии Корпоративного фонда ««University Medical Center» «Национальный научный центр материнства и детства»

Кусаинов А., Харамов И., Турсунов К., Хван Ю., Шайкышов Е.С  
НаО «Казахский Национальный медицинский университет имени С. Д. Асфендиярова».  
Кафедра детской хирургии академика К.С.Ормантаева и Университетская клиника «Ақсай»

## РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ СКОЛИОТИЧЕСКОЙ ФОРМЫ ДЕФОРМАЦИИ ПОЗВОНОЧНИКА У ДЕТЕЙ

**Актуальность.** В совокупности ортопедической патологии у детей и подростков на первом месте находится заболевания позвоночника. Наиболее частым из них является сколиоз- заболевание, основным симптомом которого является формирование многоплоскостной деформации позвоночника с патологической ротацией и структурной торсией позвонков, необратимыми дегенеративными изменениями в межпозвонковых дисках, связках и окружающих мышцах. Тяжелые формы сколиоза приводят к выраженным нарушениям функции внутренних органов и косметическому дефекту.

Частота сколиоза различных группах детей и подростков колеблется от 3 до 17,3%. Отмечается тенденция к увеличению числа больных сколиозом в старших возрастных группах. Кроме того, в последние десятилетие отмечается общий рост числа больных сколиозом. Если в 1998 году среди детей и подростков, обратившихся за помощью к ортопеду, сколиоз был выявлен в 38,4% случаев Ю.Н. Максимов, Д.Х. Хайбулина. (1998), то в 2011 году он выявлен в 53,6% И.Т. Абдурахманов. (2011). Лечение детей с деформациями позвоночника при идиопатическом сколиозе остается важной и актуальной проблемой ортопедии. Преимущественным методом лечения пациентов с тяжелыми и прогрессирующими искривлениями позвоночника является хирургический. Оперативное вмешательство позволяет добиться коррекции деформации позвоночника, улучшения и восстановления физиологического баланса туловища, надежной стабилизации при помощи многоопорной металлоконструкции. Учитывая, что большинством пациентов с идиопатическим (юношеским) сколиозом являются девочки подростки, немаловажен косметический эффект от данных операций.

**Цель.** Оценка результатов хирургического лечения детей с идиопатическим сколиозом груднопоясничной локализации.

**Материалы и методы.** В университетской клинике Ақсай КазНМУ С.Д. Асфендиярова с 2015-2019 годы успешно произведены операции коррекции сколиоза с применением многоопорной транспеликулярной металлоконструкции эндокорректором Медтроник и ChM у 45 детей в возрасте от 8 до 17 лет (из них 3 мальчика и 42 девочек) с идиопатическими формами деформации позвоночника. Всем пациентам осуществляли предоперационные обследования по общепринятой методике. Выполняли рентгенографию позвоночника в двух проекциях (прямой и боковой) стоя, также функциональные спондилограммы с наклоном вправо и влево для оценки мобильности грудного отдела позвоночника. Также для оценки анатомо-функциональных нарушений выполняли КТ позвоночника и магнитно-резонансную томографию. Процент коррекции сколиотической деформации позвоночника вычисляли по общеизвестной формуле

$$M = \frac{\text{Сколиоз стоя до операции} - \text{сколиоз стоя после операции}}{\text{Сколиоз стоя до операции}} \times 100\%$$

**Результаты.** Двухстержневый эндокорректор стабильной фиксации применен у 33 пациентов, а у 12 пациентам с IV степенью деформации позвоночника установлены эндокорректоры с дистракционной системой. В последующим по мере роста детей через 6 месяцев и 1 год после первой операции проводились этапная коррекция дуги сколиоза. У 12 пациентов, путем дистракции стержней в коннекторе Домино.

С III степенью деформации оперировано 28 больных. Средний угол деформации до операции составил 46,4<sup>0</sup>, а послеоперационная средняя величина и угол коррекции составили 28,3<sup>0</sup>. С IV степенью деформации оперировано 9 больных. Средний угол деформации составил 72,5<sup>0</sup>, а средняя величина послеоперационной коррекции составила 39,6<sup>0</sup>.

Процент коррекции сколиотической деформации до операции и после операции составило: III степень – 39%, IV степень – 45%.

**Выводы.** Таким образом полученные результаты свидетельствует об объективной эффективности применения хирургического лечения сколиоза у детей с тяжелыми сколиотическими формами деформации позвоночника, что подтверждает литературные данные Казахстанских и зарубежных вертебрологов.

76.29.39 УДК 616.25-003.219

Ш.М.Сейдинов, В.Р. Таиров

Туркестанский перинатальный центр, детский хирург, Туркестан, Казахстан  
КДЦ МКТУ им.Х.А.Ясави, детский хирург, Туркестан, Казахстан

## СПОНТАННЫЙ ПНЕВМОТОРАКС У НОВОРОЖДЕННЫХ

### Резюме

В данной статье проанализирована основная и сопутствующая патология и проводимые лечебные манипуляции на фоне которых развился спонтанный пневмоторакс, а также основные клинические маркеры его развития у новорожденных, которые находились в реанимационном отделении в Туркестанском перинатальном центре за последние 3 года.

**Ключевые слова:** спонтанный пневмоторакс, искусственная вентиляция легких, пневмония, внутриутробная инфекция

Спонтанный пневмоторакс(СП) – это группа патологических состояний, характеризующихся скоплением газа вне альвеолярного пространства. СУВ объединяет интерстициальную эмфизему, пневмоторакс, пневмомедиастинум, пневмоперикард, пневмоперитонеум, подкожную эмфизему. Наиболее часто СП осложняет течение респираторного дистресс-синдрома, мекониальной аспирации, пневмонии, а также проведение искусственной вентиляции легких (ИВЛ). Чаще всего нарушение целостности альвеол происходит в результате прогрессивного повреждения респираторного эпителия высоким внутрилегочным давлением с резким плевропульмональным шоком и гемодинамическим коллапсом. Напряженный пневмоторакс требует проведения неотложных реанимационных мероприятий, в то время как ненапряженный – просто выжидательной тактики и лечения основного заболевания [1, 2, 3]. Учитывая urgency состояния ребенка при данном осложнении, является актуальным знание наиболее часто встречаемых вариантов течения СП у новорожденных с врожденной пневмонией с целью его профилактики, своевременной диагностики и проведения адекватной неотложной помощи.

Целью нашего исследования явилось установление возможных вариантов синдрома утечки воздуха у новорожденных детей с врожденной пневмонией.

Материал и методы исследования. Материалом для исследования явились истории болезни новорожденных с СП, находившихся в реанимационном отделении ТПЦ за последние 3 года. Проанализирована основная и сопутствующая патология и проводимые лечебные манипуляции на фоне которых развился СП, а также основные клинические маркеры его развития.

Результаты и их обсуждение. В результате проведенного анализа выявлено у 31500 новорожденных случаев СП у 94 новорожденных, что составило 0,3% от всех пролеченных. Большую часть составили мальчики (76,6%). 67% новорожденных родились в срок, 33% – преждевременно в сроке гестации от 29 до 36 недель. В качестве основного диагноза у 74% пациентов была внутриутробная инфекция (ВУИ), пневмония. У 26% – тяжелое поражение центральной нервной системы в родах и у одного ребенка врожденный порок развития (атрезия пищевода с нижним трахеопищеводным свищом). У одного ребенка пневмония протекала на фоне аспирации мекониальных околоплодных вод. В качестве сопутствующей патологии у 85% младенцев отмечалась энцефалопатия новорожденного, у 73% – анемия различной степени тяжести, у 19% – неонатальная желтуха. Постгипоксическая кардиопатия была отмечена у 60% больных, которая в 61% случаев сопровождалась сердечной недостаточностью различной степени тяжести. У всех младенцев СП проявлялся в виде пневмоторакса (ПТ). С данным осложнением поступило 90 детей, что составило 95,5%. У 4,5% детей ПТ развился в процессе лечения в палате интенсивной терапии детского стационара. Часть новорожденных (56%) с ПТ поступили в первые сутки жизни, т.е. это пациенты, которые нуждались в респираторной поддержке после рождения. У 14% новорожденных ПТ диагностирован на 3–и сутки жизни. Лишь у 3 детей был отмечен спонтанный пневмоторакс на фоне самостоятельного дыхания. 23 % детей находились на ИВЛ в режиме СРАР. Большинству новорожденных (59%) ИВЛ проводилась в режиме SJMV. Основными клиническими маркерами развития ПТ явились ослабленное дыхание со стороны развившегося напряженного пневмоторакса, который был отмечен у 89% больных. Данный аускультативный феномен был отмечен у 100% детей. У половины детей, находившихся на респираторной поддержке, отмечалась десатурация с падением SaO<sub>2</sub> от 90% (при первоначальной 95–96%) до 50%. У детей, находившихся на спонтанном дыхании, при развитии ПТ отмечалось нарастание признаков дыхательной недостаточности, появление или усиление цианоза кожных покровов до локального до тотального, аускультативно–асимметричного дыхания. У недоношенных детей наблюдалась остановка дыхания. Во всех случаях СУВ был подтвержден рентгенологически. Наиболее часто отмечался правосторонний ПТ (58%), ПТ слева диагностирован у 23% пациентов, у 12% – двусторонний, который развился с интервалом в несколько дней. У 12% младенцев пневмоторакс (ненапряженный) протекал бессимптомно, был выявлен при рентгенологическом исследовании, не требовал дополнительных лечебных мероприятий. Напряженный пневмоторакс требовал оказания urgentной помощи с наложением системы

активной аспирации воздуха из плевральной полости, в среднем на 6,1-1,2 дня. В зависимости от тяжести процесса длительность аспирации составила от 3 до 10 дней, а при двустороннем ПТ от 4 до 11 суток.

Выводы:

1. СП у новорожденных детей с врожденной пневмонией чаще всего проявляется в виде пневмоторакса и чаще правостороннего.
2. Пневмоторакс встречается с частотой 0,3%, что согласуется с данными литературы (0,07–1%).
3. У каждого третьего новорожденного, поступившего в РО, пневмоторакс возникает после проведения реанимации новорожденного и перевода их на ИВЛ.
4. Редко встречается бессимптомное течение пневмоторакса, что не согласуется с данными литературы (90%).

#### Литература

1. Неонатология: национальное руководство / под ред. Н.Н.Володина. – Москва, ГЭОТАР–Медиа, 2009. – 848 с.
2. Последовательность выполнения основных манипуляций в неонатологии-ческой практике / И.И.Рюмина [и др.]. – М.: МНИИ педиатрии детской хирургии МЗ РФ, 2003. – 28 с.
3. Litmanovitz, I. Expectant management of pneumothorax in ventilated neonates / I.Litmanovitz // Prdiatrics. – 2008. – Vol. 122 (5). – P. 975–977.

Түйін

Ш.М.Сейдинов, В.Р. Таиров

Туркестан перинатальды орталык, балалар хирургы, Түркістан, Қазақстан  
ҚДО ХҚТУ, балалар хирургы, Түркістан, Қазақстан

#### НӘРЕСТЕЛЕРДЕГІ СПОНТАНДЫ ПНЕВМОТОРАКС

Бұл мақалада Түркістан перинатальды орталықта жансақтау бөлімшесінде соңғы 3 жылда емделген нәрестелердің негізгі және ілеспелі патология және жүргізілетін емдік манипуляциялар фондында дамыған спонтанды пневмоторакс және олардың дамуындағы негізгі клиникалық маркерлеріне анализ жасалған.

Кілт сөздер: спонтанды пневмоторакс, өкпенің жасанды вентиляциясы, пневмония, құрсақішілік инфекция

Summary

Sh.M.Seidinov, V.R. Tairov

Turkestan Perinatal Center, pediatric surgeon, Turkestan, Kazakhstan  
CDC IKTU named after Kh.A. Yasawi, pediatric surgeon, Turkestan, Kazakhstan

#### SPONTANEOUS PNEUMOTHORAX IN NEWBORN

This article analyzes the main and concomitant pathology and ongoing therapeutic manipulations against which spontaneous pneumothorax developed, as well as the main clinical markers of its development in newborns who were in the intensive care unit at the Turkestan Perinatal Center over the past 3 years.

Keywords: spontaneous pneumothorax, mechanical ventilation, pneumonia, intrauterine infection

УДК – 57.089.27

**Байжигитов Н.Б.<sup>1</sup>, Егембердиев Т.Ж.<sup>2</sup>, Қуатбеков К.Н.<sup>3</sup>, Тугамбаев А.Е.<sup>4</sup>, Оралбаев Н.Б.<sup>5</sup>**

<sup>1</sup> Центр современной медицины «Медитерра»/ТОО «Институт хирургии», г. Алматы.

<sup>2</sup> Казахский Национальный Медицинский университет им. С.Д. Асфендиярова, г. Алматы, МЗ РК.

<sup>3</sup> Центр современной медицины «Медитерра»/ТОО «Институт хирургии», г. Алматы.

<sup>4</sup> Центр современной медицины «Медитерра»/ТОО «Институт хирургии», г. Алматы.

<sup>5</sup> НУО «Казахстанско-Российский медицинский университет», резидент 1 года обучения курса «Анестезиология и реаниматология, взрослая и детская», г. Алматы, МЗ РК.

## **ВОЗМОЖНОСТЬ ПРОВЕДЕНИЯ ИСКУССТВЕННОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ БЕЗ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ ДОНОРСКОЙ КРОВИ С ПРИМЕНЕНИЕМ МОДИФИЦИРОВАННОЙ УЛЬТРАФИЛЬТРАЦИИ**

### **Резюме**

**Цель исследования:** изучить возможность проведения искусственного кровообращения без использования донорской крови с применением модифицированной ультрафильтрации. **Методы исследования:** В исследовании использовали 2 группы 30 больных. Основная и контрольная группы по 15 детей с бледными врожденными пороками без признаков выраженной легочной гипертензии. Средний возраст в первой составил  $6,6 \pm 2,4$  лет, во второй -  $5,8 \pm 1,4$  года. **Результаты исследования:** разницы в продолжительности ультрафильтрации, также в длительности искусственной вентиляции легких по группам не отмечено. **Выводы:** применение гемоконцентрации и модифицированной ультрафильтрации при операциях по коррекции врожденных пороков сердца в условиях искусственного кровообращения, позволило нам отказаться от использования донорской крови во время и после операции.

**Ключевые слова:** донорская кровь, модифицированная ультрафильтрация, искусственная вентиляция легких, врожденные пороки сердца, искусственное кровообращение.

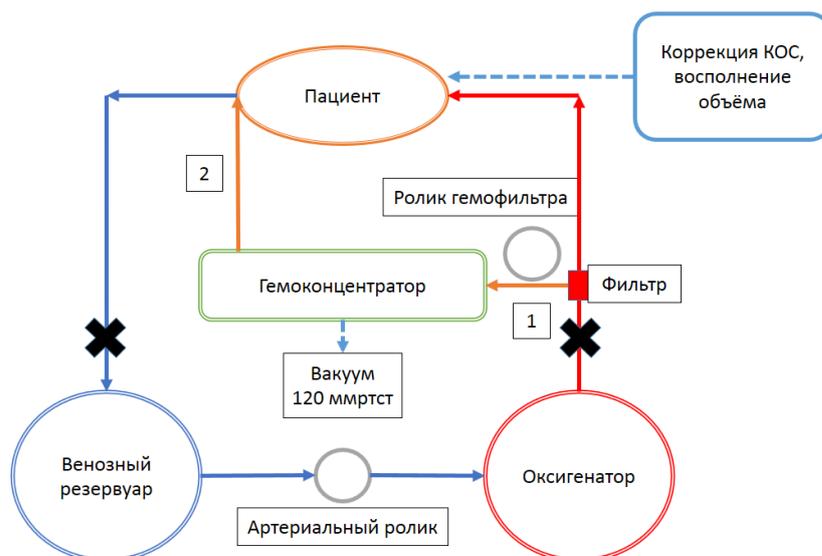
**Введение:** Быстрое восстановление исходного гематокрита после проведения модифицированной ультрафильтрации (МУФ), по-видимому, позволяет проводить искусственное кровообращение (ИК) без применения донорской крови (ДК). Практическое осуществление этого способа несомненно имеет большое значение. Во-первых, снижается риск гемотрансфузионных осложнений и риск передачи инфекционных заболеваний (сифилис, гепатит, СПИД и т.п.). Во-вторых, отказ от использования ДК экономически выгоден [1].

Учитывая важность всего вышеизложенного, мы провели изучение данного вопроса у себя в клинике. Промежуточной целью явилась оценка возможности выполнения операций в условиях ИК без использования ДК.

**Цель исследования:** изучить возможность проведения искусственного кровообращения без использования донорской крови с применением модифицированной ультрафильтрации.

**Методы исследования:** В исследовании использовали 2 группы 30 больных. Все пациенты находились на лечении в отделении детской кардиохирургии ГКП на ПХВ «Центр перинатологии и детской кардиохирургии», УЗ г.Алматы в период с 2016 по 2017 гг. Основная группа - 15 детей с врожденными пороками сердца (ВПС). Средний возраст составил  $6,6 \pm 2,4$  лет. В данную группу вошли пациенты с бледными ВПС без признаков выраженной легочной гипертензии. Всем детям выполнены радикальные операции в условиях ИК. Параметры проведения ИК были даны ниже. Длительность ИК составила  $40,5 \pm 15,8$  мин. Ишемия миокарда  $35,8 \pm 5,6$  мин. Объемная скорость перфузии  $336,1 \pm 467,8$  мл/мин. Минимальная температура охлаждения -  $31,2 \pm 2,9$  град. С. Объем первичного заполнения ИК -  $1467,7 \pm 299,3$  мл. В первичный объем заполнения ИК включены следующие растворы: раствор рингера, маннит, плазма, растворы магния, кальция и гидрокарбоната натрия, антеградную кардиоплегию проводили раствором кустодиола. Важно, что кровь в состав первичного объема не входила.

Все операции выполнялись с применением модифицированной ультрафильтрации крови, по нашей схеме (Патент №2017/1037.1) представленный на Рисунке 1. В исследовании были использованы гемоконцентраторы «Didaco» (Италия) с объемом заполнения от 50 мл, площадью фильтрующей поверхности 1,06 м и диаметром пор 65 тыс. Дальтон.



**Рисунок 1- Собственная схема проведения модифицированной ультрафильтрации (Патент №2017/1037.1)**

**Примечание:** 1 - приточная магистраль ультрафильтра, 2 - отводящая магистраль ультрафильтра.

В течение всего хода операции контролировали уровень гематокрита. При снижении последнего, во время выполнения основного этапа операции, более чем на 20-25% от исходного, проводили гемоконцентрацию. В раннем постперфузионном периоде проводили модифицированную ультрафильтрацию крови. Тем самым гематокрит не снижался входе операции и возвращался к дооперационным значениям после проведения МУФ. Параметры проведения МУФ крови были следующими. Скорость ультрафильтрации -  $114,3 \pm 23,3$  мл/мин. Уровень отрицательного давления в насосе -  $200,7 \pm 50,4$  см вод. ст. Давление в левом предсердии -  $10,6 \pm 5,9$  мм.рт.ст.

Контрольную группу составили 15 детей с ВПС (средний возраст составил  $5,8 \pm 1,4$  года). В контрольную группу, как и в основную, были включены пациенты с бледными ВПС без признаков выраженной легочной гипертензии. Всем больным операции выполнены в условиях ИК с применением ДК и проведением МУФ. Особо обращаем внимание на параметры ИК в контрольной группе. Длительность ИК составила  $39,5 \pm 15,8$  мин. Ишемия миокарда  $30,7 \pm 4,4$  мин. Объем первичного заполнения ИК -  $1363,7 \pm 156,3$  мл. Разница в длительности ИК и ишемии миокарда в группах отсутствовала. Это указывает на то, что группы не различались по нозологии и сложности оперативных вмешательств, и что в группы сравнения вошли изначально не тяжелые пациенты с небольшим объемом оперативного вмешательства.

Прямыми методами оценивалось артериальное, легочное и центральное венозное давление. В группах сравнивалась динамика показателей гематокрита в ходе перфузии, а также время ультрафильтрации и объем ультрафильтрата. Фиксировались случаи сердечной слабости, дозы используемых инотропных препаратов, длительность симпатомиметической поддержки и характер инфузионной терапии, проводимой в палате интенсивной терапии, а также объемы кровопотерь и длительность проведения искусственной вентиляции легких (ИВЛ).

#### **Результаты исследования:**

Статистический анализ: База данных Microsoft Excel, SPSS версия 21.0.0.0 с использованием параметрических (independent t-test=критерий Стьюдента для непарных наблюдений) и непараметрических методов (Mann-Whitney U-test=критерий Манна-Уитни).

Достоверной разницы в динамике гематокрита не получено. В основной группе, гематокрит, в ходе проведения ИК, составил -  $26,4 \pm 2,7$  %, в контрольной группе -  $25,8 \pm 3,8$  % ( $p > 0,05$ ). Это указывает на возможность поддержания адекватного уровня гематокрита при операциях без использования ДК. Динамика гематокрита отображена на Рисунке 2.

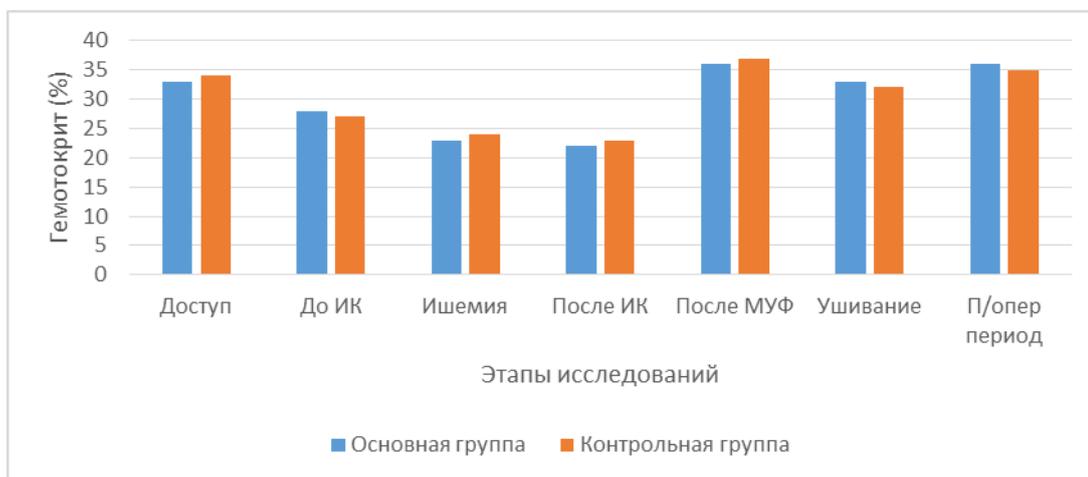
Продолжительность ультрафильтрации в основной группе составила  $17,8 \pm 5,4$  мин, объем ультрафильтрата в основной группе -  $1634,7 \pm 467,6$  мл. В контрольной группе время ультрафильтрации составило  $18,5 \pm 3,7$  мин ( $p > 0,05$ ), объем ультрафильтрата -  $1275 \pm 366,3$  мл ( $p < 0,05$ ). Следовательно, разницы в продолжительности ультрафильтрации по группам не отмечено, хотя в данном случае из-за технических сложностей мы не учитывали время гемоконцентрации во время проведения ИК.

Совершенно закономерно показано, что объем ультрафильтрата в основной группе был достоверно выше, чем в контрольной. Последнее объясняется большим объемом фильтрации из-за высокой степени гемодилюции.

Данные ранней послеоперационной гемодинамики у пациентов в основной и контрольной группах были одинаковы. На Рисунке 3 представлены данные измерения в период после проведения модифицированной ультрафильтрации в обеих группах.

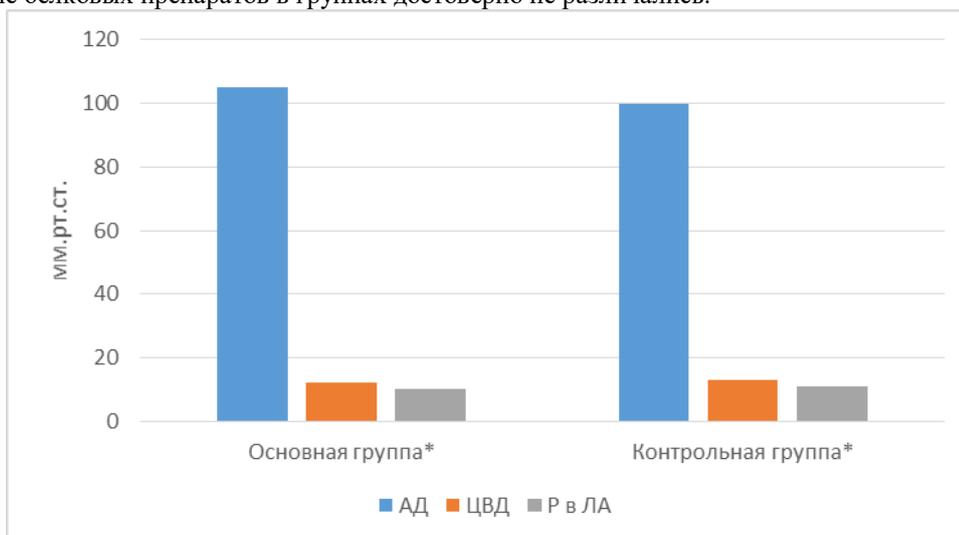
Естественно, что не было различий касающихся применения допмина. В основной группе, как и в контрольной, допмин применялся исключительно в ренальных дозах и не более чем у 50% больных. Среднее время использования допмина в основной группе составило -  $14 \pm 3,5$  часа, в контрольной -  $12,5 \pm 2,7$  часа ( $p > 0,05$ ).

В Таблице 1 представлены данные касающиеся длительности проведения ИВЛ и объемов кровопотери. Не отмечено достоверной разницы в длительности ИВЛ. Это означает, что при контролируемой гемодилюции даже в условиях ИК без применения ДК, есть возможность избежать выраженного отека и дисфункции легочной ткани.



**Рисунок 2- Периоперационная динамика гематокрита в исследуемых группах**

При операциях в условиях контролируемого уровня гематокрита, так же не отмечено выраженной кровопотери в раннем послеоперационном периоде. Послеоперационная потребность в инфузионной терапии представлена в Таблице 2. Во всех случаях, отсутствовала потребность в применении ДК и даже плазмы. Использование белковых препаратов в группах достоверно не различались.



**Рисунок 3 - Данные послеоперационной гемодинамики в группах. Различия не достоверны**  
**Примечание.** АД - систолическое артериальное давление; ЦВД - центральное венозное давление; Р в ЛА - давление в легочной артерии. \* - данные достоверно не различаются ( $p > 0,05$ ).

Таблица 1.

Длительность ИВЛ и кровопотеря в основной и контрольной группах

	Основная группа	Контрольная группа
Длительность ИВЛ (час)	7,5 ± 1,7 p>3,05	6,8 ± 1,5
Кровопотеря (мл\кг\мин)	0,42 ± 0,2 P> 0,05	0,45 ± 0,23

Таблица 2.

Послеоперационная потребность в инфузионной терапии

Препараты	Основная группа	Контрольная группа
Одногруппная эрвзвесь (мл)	- P<0,00..01	200 ± 50
Плазма крови (мл)	- P<0,0..01	150 ±50
Альбумин (мл)	150 ±50 P>0,05	170 ±30

**Выводы:** применение гемоконцентрации и модифицированной ультрафильтрации при операциях по коррекции ВПС в условиях ИК, позволило нам отказаться от использования ДК во время и после операции. Однако напоминаем, что в исследуемые группы были взяты пациенты с бледными ВПС без признаков выраженной легочной гипертензии. Выполнены небольшие по объему операции, поэтому мы считаем, что вопрос «бескровной хирургии» окончательно еще не решен для больных со сложными ВПС, когда необходимо проведение ИК с длительным периодом ишемии, а также для детей с малым весом.

Литература

1. The State Program for Development of the Public Health System of the Republic of Kazakhstan "Densauly" for 2016-2020, according to the Decree of the President of the Republic of Kazakhstan dated 01.02.2010. No. 922 "On the strategic development plan of the Republic of Kazakhstan up to 2020". Available from: [https://Kaznmu.kz/rus/wpcontent/uploads/2016/03/densaulyk\\_2016-2020\\_0.pdf](https://Kaznmu.kz/rus/wpcontent/uploads/2016/03/densaulyk_2016-2020_0.pdf).

Түйін

**Байжигитов Н.Б.<sup>1</sup>, Егембердиев Т.Ж.<sup>2</sup>, Куатбеков К.Н.<sup>3</sup>, Тугамбаев А.Е.<sup>4</sup>, Оралбаев Н.Б.<sup>5</sup>.**

<sup>1</sup>«Медитерра» заманауи медицина орталығы / «Хирургия институты» ЖШС, Алматы қ.

<sup>2</sup> С.Д. Асфендияров атындағы Қазақ Ұлттық Медицина университеті, ҚР ДСМ Алматы қ.

<sup>3</sup>«Медитерра» заманауи медицина орталығы / «Хирургия институты» ЖШС, Алматы қ.

<sup>4</sup>«Медитерра» заманауи медицина орталығы / «Хирургия институты» ЖШС, Алматы қ.

<sup>5</sup> ҰҚУ «Қазақстан-Ресей медициналық университеті», «Анестезиология және реаниматология, ересек және бала жаста» курсының 1-жыл резиденті, Алматы қ., ҚР ДСМ.

**ЖАҢАРТЫЛҒАН УЛЬТРАФИЛЬТРАЦИЯНЫ ҚОЛДАНУ АРҚЫЛЫ ЖӘНЕ ДОНОРЛЫҚ ҚАНДЫ ПАЙДАЛАНБАЙ, ЖАСАНДЫ ҚАНАЙНАЛЫМДЫ ЖҮРГІЗУ МҮМКІНДІГІ.**

Зерттеудің мақсаты - өзгертілген ультрафильтрацияны қолдану арқылы донорлық қанды пайдаланбай жасанды қан айналымын жүргізу мүмкіндігін зерттеу. Зерттеу барысында 30 науқастың екі тобы пайдаланылды. Ауыр өкпе гипертониясы белгілерінсіз бозғылт туа біткен кемістігі бар 15 баланың негізгі және бақылау топтары. Бірінші топтағы орташа жасы 6,6 ± 2,4 жыл, екінші - 5,8 ± 1,4 жыл болды.

Зерттеу нәтижелері: ультрафильтрация ұзақтығы, сондай-ақ өкпе, топтардың жасанды желдету ұзақтығындағы айырмашылықтар байқалмады. Қорытынды: Жасанды қан айналымы жағдайында туа біткен жүрек ақауларын түзету үшін гемоконцентрация мен модификацияланған ультрафильтрацияны пайдалану операция кезінде және одан кейін донорлық қаннан бас тартуға мүмкіндік берді.

**Кілт сөздер:** донорлық қан, өзгертілген ультрафильтрация, жасанды өкпені желдету, туа біткен жүрек аурулары, жасанды айналым.

**Summary**

**Bayzhigitov N.B.<sup>1</sup>, Egemberdiev T.Z.<sup>2</sup>, Kuatbekov K.N.<sup>3</sup>, Tuganbaev A.E.<sup>4</sup>, Oralbaev N.B.<sup>5</sup>**

<sup>1</sup> Modern Medicine Center "Mediterra" / LLP "Institute of Surgery", Almaty.

<sup>2</sup> Kazakh National Medical University named after S.D. Asfendiyarova, Ministry of Health of the Republic of Kazakhstan, Almaty

<sup>3</sup> Modern Medicine Center "Mediterra" / LLP "Institute of Surgery", Almaty.

<sup>4</sup> Modern Medicine Center "Mediterra" / LLP "Institute of Surgery", Almaty.

<sup>5</sup> NUO «Kazakhstan-Russian medical university», 1<sup>st</sup> year resident of course "Anesthesiology and intensive care, adult and children", Ministry of Health of the Republic of Kazakhstan, Almaty

**POSSIBILITY OF CARRYING OUT ARTIFICIAL CIRCULATION WITHOUT USE OF DONOR BLOOD WITH THE USE OF MODIFIED ULTRAFILTRATION**

The purpose of the study was to study the possibility of carrying out artificial blood circulation without the use of donor blood with the use of modified ultrafiltration.

Methods: Two groups of 30 patients were used in the study. The main and control groups for 15 children with pale congenital malformations without signs of severe pulmonary hypertension. The average age in the first was  $6.6 \pm 2.4$  years, in the second -  $5.8 \pm 1.4$  years.

Results of the study: differences in the duration of ultrafiltration, and also in the duration of artificial ventilation of the lungs, groups were not observed. Conclusions: the use of hemoconcentration and modified ultrafiltration in operations to correct congenital heart defects in conditions of artificial circulation, allowed us to abandon the use of donor blood during and after surgery.

**Key words:** donor blood, modified ultrafiltration, artificial lung ventilation, congenital heart diseases, artificial circulation.

Баиров В.Г., Сухоцкая А.А., Никитина И.Л., Митрофанова Л.Б., Перминова А.А., Рыжкова Д.В.  
 ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова» Минздрава России, Санкт-Петербург

## ВРОЖДЕННЫЙ ГИПЕРИНСУЛИНИЗМ: ХАРАКТЕРИСТИКА ПАТОЛОГИИ, ПРИНЦИПЫ ДИАГНОСТИКИ, ХИРУРГИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ И РЕЗУЛЬТАТЫ

**Абстракт.** Врожденный гиперинсулинизм вызывает необратимое повреждение коры головного мозга с последующей инвалидизацией детей. В статье представлены особенности этиопатогенеза, клиники заболевания. Подробно разобраны гистологические варианты поражения поджелудочной железы. Сформулированы принципы правильной постановки диагноза. Представлен новый в России метод дооперационного определения гистологической формы заболевания, который проводится в НМИЦ им. В.А. Алмазова с 2017 года, – ПЭТ/КТ с 18-F-ДОФА, объяснены биохимические основы его клинического применения и методика обследования. Описаны принципы подбора медикаментозной терапии с возможными осложнениями, необходимостью адекватной оценки её эффективности. При невозможности достигнуть стойкого целевого эугликемии без необходимости внутривенной инфузии глюкозы, показана оперативная коррекция заболевания. Описаны подходы к хирургическому лечению, наглядно разобраны этапы операций, возможные осложнения. Представлены результаты оперативных вмешательств в НМИЦ им. В.А. Алмазова за 01.2017-10.2021 гг., где оперировано 48 детей с врожденным гиперинсулинизмом. По данным ПЭТ/КТ с 18-F-ДОФА диагностированы 15 диффузных и 24 фокальных формы. У 12 пациентов – диффузное поражение железы, у 30 – фокальный характер поражения, у 6 – интраоперационно диагностирована атипичная форма. Из 48 детей у 45 (94%) – полное купирование гиперинсулинизма, из них 9 (19%) нуждаются в заместительной инсулинотерапии минимальными дозировками, – это 8 детей с диффузной формой заболевания и 1 ребенок с атипичной. Интра- и послеоперационных осложнений не отмечалось. Таким образом, частичная панкреатэктомия при фокальных формах, субтотальная при атипичных и почти тотальная при диффузных формах позволяют справиться с гипогликемиями вследствие врожденного гиперинсулинизма и предотвратить поражение центральной нервной системы новорожденных и младенцев.

**Ключевые слова:** гипогликемия, гиперинсулинизм, операция, панкреатэктомия, дети, ПЭТ/КТ, экспресс-биопсия

### Введение

Врожденный гиперинсулинизм (ВГИ) был описан Irvine McQuarrie в 1954 году [1], представляет собой гетерогенную группу различных генетических нарушений, проявляющихся рецидивирующими эпизодами гиперинсулинемической гипогликемии, которая вызывает необратимое повреждение коры головного мозга с последующей инвалидизацией таких больных [2,3]. ВГИ является доказанной причиной гипогликемического поражения головного мозга и задержки психомоторного развития, и таким образом, требует своевременного неотложного начала лечения.

Частота заболеваемости ВГИ варьирует от 1 на 30000-50000 в европейской популяции до 1 на 2500 рождений в регионах, где распространены близкородственные браки [4].

На сегодняшний день описано 14 генов (*ABCC8*, *KCNJ11*, *GLUD1*, *GCK*, *HADH1*, *SLC16A1*, *UCP2*, *HNF4A* и *HNF1A*, *HK1*, *PGM1* и др.), мутации которых могут приводить к нарушению секреции инсулина, дальнейшее изучение генов продолжается. Наиболее частой причиной ВГИ являются *инактивирующие мутации генов KCNJ11 и ABCC8, кодирующих белки, составляющие K<sup>+</sup>каналы бета-клеток*. Мутации в данных генах выявляются в ~ 50% случаев ВГИ [5]. Описаны как аутосомно-рецессивные, так и аутосомно-доминантные мутации указанных генов. Рecessивные гомозиготные и гетерозиготные мутации в генах *KCNJ11* и *ABCC8* являются причиной наиболее тяжелых диффузных форм ВГИ, как правило, резистентных к терапии диазоксидом и зачастую требующих хирургического лечения [5]. Доминантные инактивирующие мутации, как правило, приводят к более мягкому течению ВГИ. Отличительной чертой большинства доминантных форм ВГИ является их чувствительность к диазоксиду, что объясняется сохранной экспрессией каналов на мембране клетки [6]. Формирование фокусов происходит в случае наследования отцовской гетерозиготной мутации в генах *ABCC8* и *KCNJ11*, и соматической потери материнской аллели в регионе импринтинга на 11p15. При этом происходит снижение экспрессии генов *H19* и *P57KIP2c* материнской аллели, являющихся супрессорами опухолевого роста, и увеличивается экспрессия гена, кодирующего инсулиноподобный фактор роста 2 (*IGF2*) с отцовской аллели [7]. *IGF2* является мощным фактором клеточной пролиферации. Изменения соотношения экспрессии генов ведет к развитию локальной бета-клеточной гиперплазии – формированию фокуса. Фокальные формы составляют около 30-40% всех случаев ВГИ и в подавляющем большинстве случаев характеризуются диазоксид резистентным течением.

ВГИ может быть ассоциирован с такими специфическими синдромами, как синдром Беквитта-Видемана, синдром Перлмана и синдром Сотоса, каждый из которых подразумевает соответствующие хромосомные аномалии.

#### **Клиническая картина**

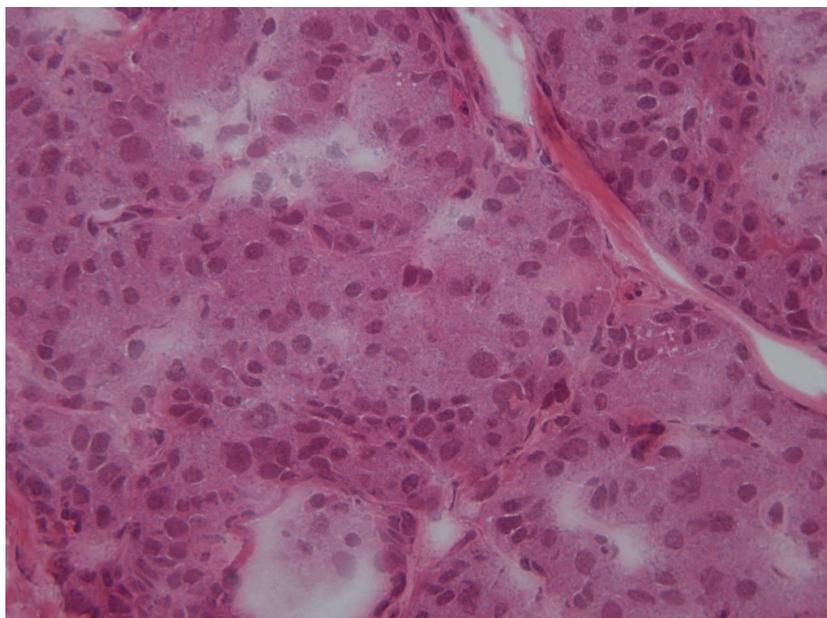
Клинические проявления ВГИ можно разделить на 2 группы: ассоциированные с активацией вегетативной нервной системы (чувство голода, плаксивость, раздражительность, парестезии, тремор, тахикардия, усиленное потоотделение) и симптомы нейрогликопении (сонливость, обмякание, помрачение/спутанность сознания, судороги, развитие комы). В неонатальном периоде характерно развитие дыхательных нарушений (брадипноэ, апноэ). Учитывая неспецифичность первых симптомов гипогликемии, поводом для измерения глюкозы в крови, как правило, служит наличие явной симптоматики (судороги, потеря сознания), что существенно увеличивает риски неврологических осложнений, в особенности, если речь идет о неонатальной гипогликемии [8]. Это объясняет, почему целесообразно у всех новорожденных сразу после рождения исследовать уровень глюкозы.

ВГИ, как правило, манифестирует в неонатальный период, однако возможен и более поздний дебют, вплоть до 3-х летнего возраста [9,10]. Чем раньше проявляется заболевание, тем тяжелее оно протекает [9]. Неонатальные гипогликемии при ВГИ обычно носят тяжелый характер и быстро приводят к развитию судорог и потере сознания. В более старшем возрасте описаны и мягкие формы, протекающие почти бессимптомно, проявляющие себя лишь гиподинамией и сниженным аппетитом [10].

#### **Классификация**

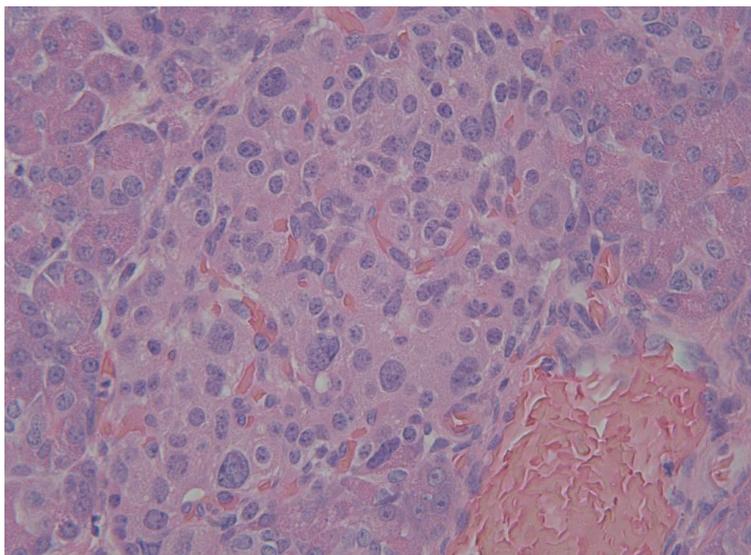
Классификация ВГИ подразумевает наличие разных гистологических вариантов поражения железы. Патоморфология ВГИ неоднородна, и в настоящее время можно выделить 3 типа: диффузный, фокальный и атипичный [9,10].

При фокальной форме поражается ограниченный участок поджелудочной железы, в котором развивается аденоматозная гиперплазия  $\beta$ -клеток (эндокриноцитов), приводящая к слиянию островков Лангерганса (рис. 1). При этом, в отличие от инсулиномы, сохраняется дольчатая и островковая архитектоника с участием не- $\beta$ -эндокриноцитов в пораженной области. Кроме того, при фокальном типе гиперинсулинизма, возможно распространение процесса в окружающих тканях по типу щупалец осьминога.



**Рис. 1. Интраоперационная гистологическая картина при фокальной форме ВГИ: зона аденоматозной гиперплазии с увеличенными в размерах ядрами эндокриноцитов. Окрашивание гематоксилин-эозином, увеличение 400х.**

Для диффузной формы характерна гиперплазия островков Лангерганса с появлением в них гипертрофированных и гиперхромных ядер  $\beta$ -эндокриноцитов, причем такие изменения наблюдаются во всей ткани поджелудочной железы (рис. 2).



**Рис. 2. Интраоперационная гистологическая картина при диффузной форме: островок Лангерганса с увеличенными в размерах ядрами эндокриноцитов, окрашивание гематоксилин-эозином, увеличение 400х.**

Атипичная же форма отличается морфологическим мозаицизмом, включающим различные сочетания фокального и диффузного поражения железы [11]. Генетические механизмы развития атипичных форм в настоящий момент остаются неизвестными.

**Диагностика.** ВГИ характеризуется гиперинсулинемической, гипокетотической гипогликемией с низким содержанием свободных жирных кислот в крови. Используются следующие диагностические критерии:

1. Уровень гликемии в крови менее 2,6 ммоль/л;
2. В момент гипогликемии, подтвержденной лабораторно, уровень С-пептида и/или инсулина нормальный или повышенный (более 2МЕ/л), отсутствуют кетоны, нет повышения свободных жирных кислот (менее 1,5 ммоль/л). Необходимо подчеркнуть, что глюкоза крови, инсулин и С-пептид должны быть взяты одновременно (в одной пробе крови).
3. Положительный ответ в тесте с глюкагоном (введение 0,5 мг глюкагона вызывает прирост гликемии > 30 мг/дл);
4. Вспомогательным критерием является высокая потребность в глюкозе для поддержания состояния эугликемии – более 8 мг/кг/мин.
5. Подтверждение диагноза возможно и с «пробой с голоданием» (во время гипогликемии, спровоцированной голоданием, определяются уровни инсулина и С-пептида в крови).

Предоперационная дифференциальная диагностика гистологических вариантов ВГИ очень важна, так как во многом определяет тактику лечения пациентов. При фармакорезистентном течении диффузного ВГИ частичная панкреатэктомия не всегда приводит к улучшению контроля над гликемией, поэтому большинством исследователей рекомендована субтотальная панкреатэктомия, но это сопряжено с высоким риском развития инсулинозависимого сахарного диабета. Однако, хирургическое лечение в таких случаях абсолютно необходимо при неэффективности консервативной терапии для предотвращения разрушительного воздействия рецидивирующей гипогликемии на психо-моторное развитие, с целью предотвращения инвалидизации детей [12].

Стандартные методы визуализации, такие как мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ), магнитнорезонансная томография (МРТ) и ультразвуковое исследование (УЗИ) не позволяют локализовать патологический очаг при фокальной форме.

Огромное диагностическое значение для визуализации фокального или диффузного поражения в последние годы заняла ПЭТ/КТ с 18F-ДОФА, которая стала применяться с 2003 года. Впервые о применении ПЭТ/КТ с 18F-ДОФА с целью дифференциальной диагностики диффузной и фокальной форм гиперинсулинизма сообщили Ribego и соавт. в 2005 году [13]. На сегодняшний день данная методика является золотым стандартом дифференциальной диагностики фокальных и диффузных форм ВГИ.

18F-L-дигидроксифенилаланин (18F-ДОФА) – синтетический аналог предшественника норадреналина – фенилаланина, меченый позитронизлучающим изотопом 18F. В основе фармакодинамики этого радиофармацевтического препарата (РФП) лежит способность островковых клеток поджелудочной железы захватывать L-дигидроксифенилаланин с последующим его метаболическим превращением в допамин с помощью L-аминокислотной декарбоксилазы [14]. Экспериментальные исследования на лабораторных животных показали, что, помимо центральной нервной системы, синтез и хранение допамина и L-ДОФА

происходит в островках поджелудочной железы [15]. У детей захват <sup>18</sup>F-ДОФА здоровой тканью поджелудочной железы ниже, чем у взрослых людей, что объясняется функциональной незрелостью системы L-декарбоксилазы ароматических аминокислот, благодаря чему улучшается визуализация участка с повышенным захватом радиофармпрепарата [16].

Данные ПЭТ с <sup>18</sup>F-ДОФА дают представление о функциональной активности  $\beta$ -клеток поджелудочной железы, что позволяет дифференцировать фокальную и диффузные формы ВГИ. В случае фокальной формы гиперинсулинизма аккумуляция <sup>18</sup>F-ДОФА  $\beta$ -клетками гораздо интенсивнее в области очага поражения по сравнению с нормальной тканью поджелудочной железы. При диффузной форме ВГИ захват РФП повышен во всей ткани поджелудочной железы с небольшим преобладанием активности в области головки.

В первую очередь производится визуальная оценка ПЭТ данных: равномерная гиперфиксация <sup>18</sup>F-ДОФА во всех отделах поджелудочной железы характерна для диффузного ВГИ (рис. 3), а очаговое накопление РФП свидетельствует о фокальной форме заболевания (рис. 4).

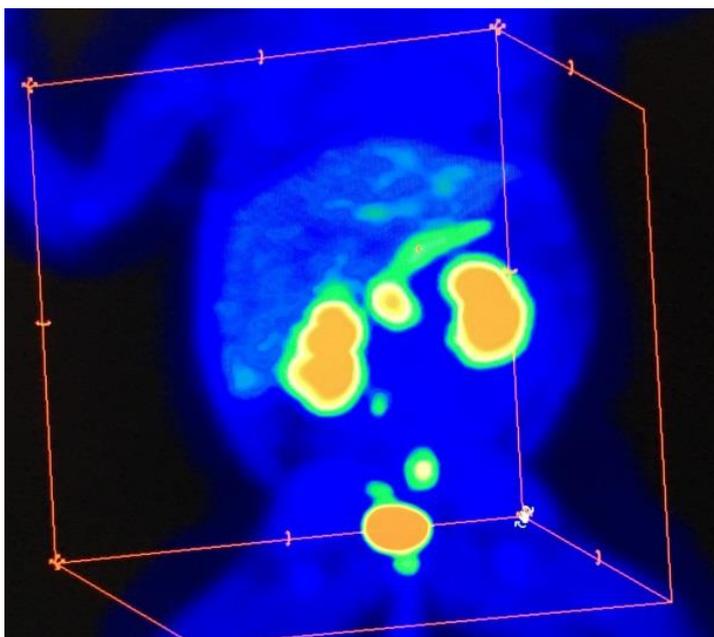


Рис. 3. Картина ПЭТ/КТ при диффузном распределении радиофармпрепарата (РФП), что соответствует диффузной форме ВГИ.

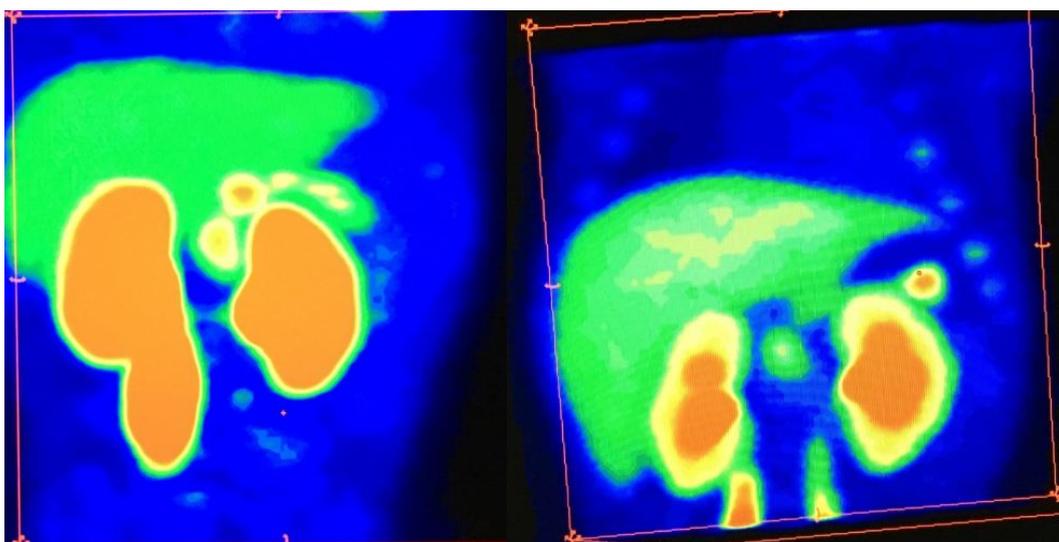


Рис. 4. Картина фокального поражения поджелудочной железы по данным ПЭТ/КТ: тела (слева) и хвоста (справа).

По данным литературы, чувствительность ПЭТ/КТ с 18F-ДОФА при ВГИ находится в пределах 89% (95% ДИ:81-95%), специфичность – 98% (95% ДИ: 89-100%) [17]. Подсчитано, что диагностическая точность ПЭТ/КТ с 18F-ДОФА для определения локализации аденоматоза при фокальной форме ВГИ соответствует 82%.

Для лучшей интерпретации исследования следует учитывать возможные причины ложноположительных результатов: физиологическая гиперфиксация РФП головкой поджелудочной железы, различный градиент аденоматоза с большим поглощением 18F-ДОФА в области головки при диффузной форме ВГИ [18]. К ложноотрицательным результатам могут привести: малые размеры очага (менее 1 см) или мультифокальность, особенности формы аденоматоза (плоский очаг), суперпозиция левой почки, желчного пузыря, двенадцатиперстной кишки на патологический фокус [19].

Перспективной технологией исследования является совмещенная ПЭТ/МРТ с 18F-ДОФА, которая позволит существенно снизить лучевую нагрузку на пациентов с ВГИ, т.к. выполнение МРТ не сопряжено с воздействием на организм ребенка ионизирующего излучения [20].

До настоящего времени проведение ПЭТ/КТ с 18-F-ДОФА доступно лишь в нескольких центрах в мире.

### Лечение

Всем пациентам с гиперинсулинизмом показана безотлагательная медикаментозная терапия. Именно ранняя постановка диагноза и своевременное начало лечения определяют сохранение центральной нервной системы младенца. Ведущая задача медикаментозной терапии – достижение нормогликемии (целевой диапазон уровня глюкозы крови 4-8 ммоль/л) путем подавления секреции инсулина. Для этого назначаются препараты, подавляющие секрецию инсулина, и/или принимается решение о необходимости оперативного лечения, поскольку до 45-60% детей с ВГИ плохо поддаются медикаментозному лечению и требуют хирургического вмешательства [21].

### Медикаментозная терапия

Препаратом первой линии для лечения ВГИ является диазоксид, который воздействует на К-каналы, активируя их. Тем не менее, дети с диффузными формами заболевания вследствие мутаций в генах *ABCC8* и *KCNJ11* и большинство пациентов с фокальными формами невосприимчивы к лечению диазоксидом. Диазоксид назначается перорально в дозировке 5-15 мг/кг/сутки, разделенном на три приема. Наиболее частые побочные эффекты включают задержку жидкости и воды, что у новорожденных может привести к тяжелым осложнениям, таким как сердечная недостаточность и открытие артериального протока. Другие побочные эффекты диазоксида: рвота, тошнота, потеря аппетита. При длительном применении развивается гипертрихоз (появление избыточного роста волос как в типичных местах, так и там, где волосы обычно не растут – лоб, щеки) (рис. 5). Диазоксид обычно назначается вместе с тиазидным диуретиком (хлоротиазид 7-10 мг/кг/сутки, разделенном в два приема) для предотвращения задержки жидкости [22].



Рис. 5. Картина побочного действия диазоксида (гипертрихоз).

Октреотид – длительно действующий аналог соматостатина, который подавляет секрецию различных гормонов, включая инсулин, и является препаратом второй линии лечения пациентов, невосприимчивых к диазоксиду. Октреотид ингибирует секрецию инсулина, индуцируя гиперполяризацию бета-клеток путем подавления кальциевых каналов. Кроме того, октреотид активирует рецепторы соматостатина (STTR 5), приводя к подавлению биосинтеза инсулина. Октреотид назначается в виде повторных подкожных инъекций (4-5 раз в день) или путем продолженной подкожной инфузии с использованием инсулиновой помпы, дозировка 5-35 мкг/кг/день. После первых 2-3 доз, оценивается его эффективность, и возможно потребуется увеличение дозировки. Побочные эффекты включают потерю аппетита, тошноту, кишечные колики, диарею; редко встречаются серьезные побочные эффекты: медикаментозно-индуцированный гепатит, некротический

энтероколит, синдром удлинения интервала QT. Кроме того, применение октреотида приводит к подавлению гормона роста, тиреотропного и аденокортикотропного гормонов [22].

Также в ряде случаев возможно применение следующих препаратов (их применение изучается): ланреотид (длительно действующий аналог октреотида), блокатор кальциевых каналов нифедипин, стимулятор гликогенолиза и глюконеогенеза глюкагон, антагонист глюкагоноподобного рецептора (GLP1) экзендин, иммуносупрессант сиролимус.

#### **Хирургическое лечение**

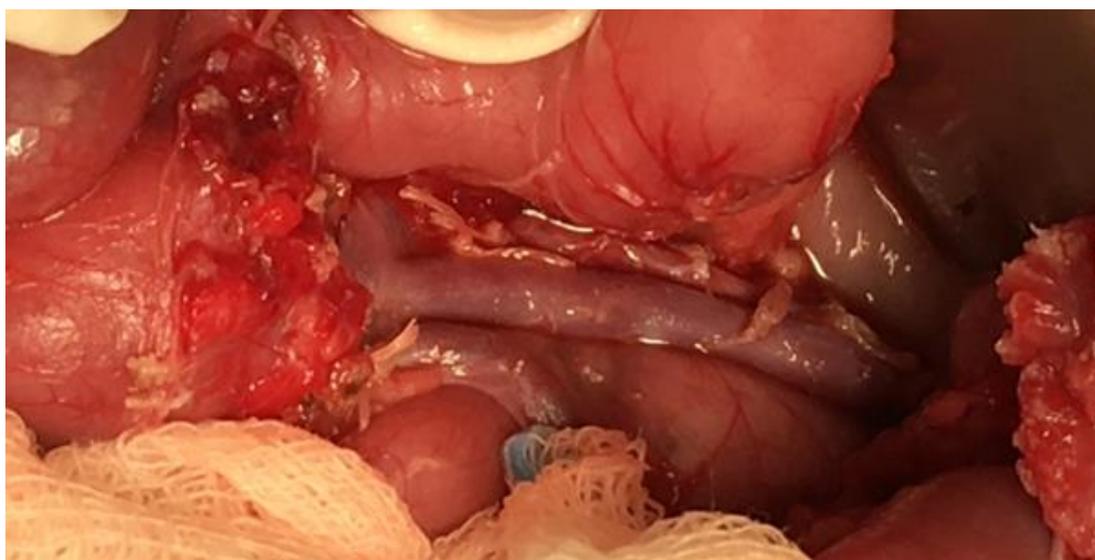
Медикаментозная терапия является терапией первой линии. Однако, когда пациент не отвечает на медикаментозную терапию и не может быть отлучен от внутривенного введения глюкозы, должно быть проведено хирургическое лечение для предотвращения необратимого поражения центральной нервной системы младенца. В этих случаях, дифдиагноз диффузной и фокальной форм должен быть произведен дооперационно.

В НМИЦ им. В.А. Алмазова оперативное лечение детей с ВГИ проводится с 2011 года. За это время оперированы 54 пациента. С 2017 года в предоперационное обследование введена ПЭТ-томография с 18-F-ДОФА, и интраоперационно экспресс-биопсия поджелудочной железы. В предоперационном периоде больной госпитализируется за сутки в отделение детской хирургии или реанимацию (в зависимости от тяжести состояния); продолжается частое дробное кормление каждые 3 часа, инсулиностатическая терапия (целевая гликемия 4-8 ммоль/л); в день операции с 6:00 утра — голод, отмена инсулиностатической терапии, титрование нагрузки глюкозой стартово 8-9 мг/кг/мин, целевая гликемия 4-8 ммоль/л. Проводится контроль гликемии каждые 30 мин с коррекцией углеводной нагрузки.

Доступ при открытых операциях осуществляется посредством поперечной супраумбиликальной лапаротомии. Также в настоящее время можно проводить оперативное лечение путем лапароскопии. Недостатком лапароскопического подхода является слабая тактильная обратная связь, помогающая определить местонахождение невидимого очагового поражения.

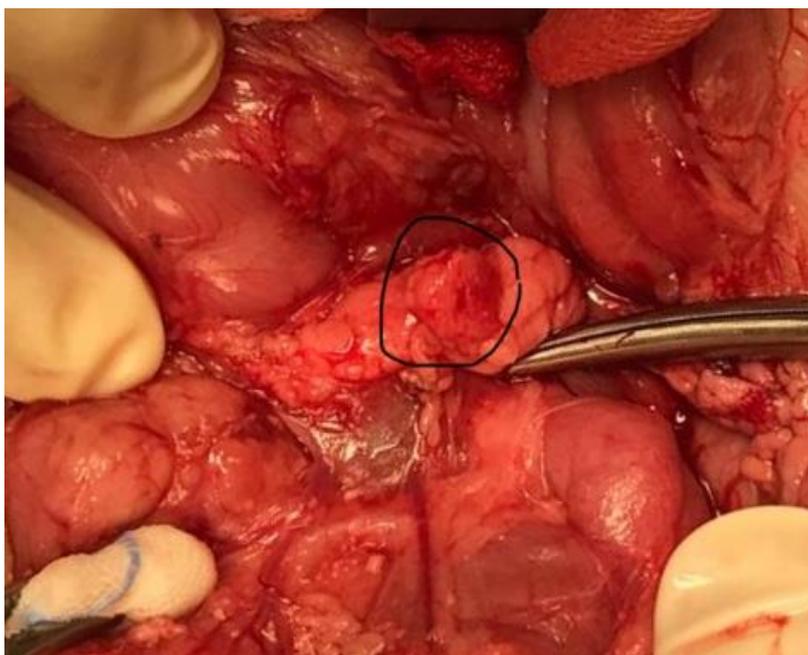
Поджелудочная железа обнажается входом в полость малого сальника путем мобилизации желудочно-ободочной связки. Мобилизация селезенки требуется крайне редко.

Пациентам с подозрением на диффузный ВГИ проводят интраоперационную биопсию для подтверждения диагноза, для этого берут отдельные биопсии диаметром 3 мм из головки, тела и хвоста поджелудочной железы. После гистологического подтверждения диффузного поражения железы проводят субтотальную 95% или почти полную панкреатэктомию 98-99%. Субтотальная панкреатэктомию (95%) включает резекцию всей поджелудочной железы от хвоста до головки, включая удаление крючковидного отростка, оставляя только крошечный участок железы между общим желчным протоком и внутренней частью подковы двенадцатиперстной кишки. Для выполнения почти полной панкреатэктомии (98-99%), дополнительно удаляется участок железы между общим желчным протоком и внутренней частью подковы двенадцатиперстной кишки, для этого полностью выделяется внутрипанкреатический ход общего желчного протока, и оставляется лишь крошечный участок в области панкреатодуоденальных сосудов при панкреатэктомии 98%, и не оставляется видимой ткани даже там при панкреатэктомии 99% (рис. 6).



**Рис. 6. Интраоперационная картина почти тотальной резекции поджелудочной железы в объеме 99%.**

При предположительно фокальной форме гиперинсулинизма по данным генетического обследования и ПЭТ/КТ, после раскрытия полости малого сальника, поджелудочную железу тщательно осматривают и пальпируют, чтобы попытаться визуализировать очаговое поражение. В ряде случаев очаги определяются визуально в виде округлых дополнительных выступов (рис. 7), при этом в отличие от инсулином они не имеют плотной капсулы и сохраняют визуально дольчатую структуру поджелудочной железы; другие определяются в виде плотных наощупь участков в толще железы; третьи ни визуально, ни пальпаторно определить не представляется возможным. Экспертная патоморфологическая интерпретация данных экспресс-биопсии в данный момент определяет дальнейшую тактику хирурга. Очаговые поражения обычно имеют размер от 3 до 15 мм (хотя они могут быть намного больше) и часто имеют неправильную форму. У некоторых очагов есть поражение подлежащей ткани железы по типу щупалец осьминога, что делает обязательным интраоперационное подтверждение четких границ патологической и здоровой ткани срочным гистологическим исследованием замороженных срезов.



**Рис. 7. Интраоперационная картина – фокус аденоматозной гиперплазии виден визуально в области тела железы.**

При поражении головки поджелудочной железы рядом с общим желчным протоком или протоком поджелудочной железы может быть сложно иссечь поражение целиком, особенно если есть щупальца пораженной ткани, которые отходят от очага в глубжележащие ткани. Чтобы обеспечить полную резекцию поражения в этих сложных случаях, целесообразно удаление большей части или почти всей головки поджелудочной железы с последующей панкреатикоэюностомией по Ру для дренирования оставшегося тела и хвоста поджелудочной железы. У младенцев проток поджелудочной железы на поверхности разреза перерезанного тела поджелудочной железы не виден, поэтому между концом тощей кишки по Ру и капсулой тела поджелудочной железы создается тщательный анастомоз отдельными узловыми швами викрилом 6-0 для эффективного погружения обрезанного конца поджелудочной железы в просвет тонкой кишки.

#### **Послеоперационное ведение**

При переводе в отделение реанимации продолжается титрование растворов глюкозы. Контроль гликемии каждый час, затем каждые 2-3 часа. Целевой уровень гликемии: 4-8 ммоль/л. Экстубация проводится по состоянию ребенка, продленной вентиляции не предполагается. В первые сутки после операции проводится введение ингибиторов протеолиза, раствор Октреотида вводится из расчета 5 мкг/кг/сутки 4-5 дней подкожно с панкреатостатической целью. Продленная перидуральная блокада проводится в течение 3-4 дней. Через сутки после операции проводится контроль уровня амилазы в крови, при ее низком уровне проводится отмена ингибиторов протеолиза и постепенная отмена октреотида. С началом энтерального кормления ребенок переводится в отделение детской хирургии, постепенное снижается доза углеводной нагрузки при расширении объема и усвоении питания. На 7 сутки после операции, при отсутствии хирургических осложнений, ребенку снимают швы, и пациент переводится в эндокринологическое отделение.

#### **Осложнения**

Любое лечение ВГИ, включая медикаментозное или хирургическое, может иметь свои побочные эффекты. Длительное использование диазоксидом связано с гипертрихозом, и это может ограничивать его длительное использование (рис. 5). Октреотид может вызывать широкий спектр побочных эффектов, включая желудочно-кишечные расстройства (боль в животе, тошнота, вздутие живота и диарея), а также подавление гормона роста, тиреотропного и адренотропного гормонов. При хирургическом лечении рецидив гипогликемии может возникнуть в результате недостаточной резекции диффузной формы заболевания или из-за неудачной локализации при очаговой форме, которую не удается удалить полностью. Стойкая гипогликемия в послеоперационном периоде может потребовать повторной хирургической резекции. К другим хирургическим осложнениям относятся послеоперационная инфекция, кровотечение и операционная травма желчного протока. Для уменьшения частоты послеоперационных осложнений, хирургическое лечение при ВГИ должно проводиться в тех единичных центрах в мире, где имеется наибольший опыт лечения таких пациентов.

#### Результаты

С введением в комплекс предоперационного обследования ПЭТ-томографии с 18F-ДОФА и появлением возможности проведения экспресс-биопсии поджелудочной железы интраоперационно, за 2017-10.2021гг. оперированы 48 пациентов, из них у 30 (62,5%) окончательно верифицирована фокальная форма, у 12 (25%) – диффузная и у 6 (12,5%) – атипичная. Всем детям с фокальными формами произведены частичные резекции или энуклеации, все 100% выздоровление. Из 12 детей с диффузными формами у 10 (83%) – полное купирование гиперинсулинизма, однако из них 8 (67%) пациентов нуждаются в заместительной инсулинотерапии минимальными дозировками, остальные двое (17%) – сохранились гиперинсулинемические гипогликемии, но стали хорошо поддаваться медикаментозному лечению. Из 6 детей с атипичными формами четверо (67%) – без терапии, один нуждается в заместительной инсулинотерапии минимальными дозировками, другой – сохранились гиперинсулинемические гипогликемии. Интра- и послеоперационных осложнений не отмечалось. После операции отмечается значительное улучшение психо-эмоционального состояния, быстрое прогрессирующее в психо-моторном развитии.

#### Заключение

Врожденный гиперинсулинизм – настолько редкое заболевание, что только несколько детских хирургических центров в мире могут накопить достаточный опыт лечения таких пациентов.

Гиперинсулинизм у новорожденных и младенцев требует неотложной и очень агрессивной терапии с помощью внутривенной инфузии глюкозы (через центральный венозный катетер), применения доступных инсулиностатических препаратов и частого мониторинга уровня глюкозы в крови, поскольку отдаленные последствия гипогликемии для нервной системы могут быть серьезными, разрушительными и необратимыми. Задержка психомоторного развития отмечается у 30-60% всех пациентов с ВГИ, а у 15-25% наблюдается тяжелое органическое поражение головного мозга, включая эпилепсию [16,23,24]. Своевременная диагностика и адекватное лечение позволяют предотвратить развитие тяжелых неврологических осложнений [24]. При отсутствии стойкой эугликемии на фоне медикаментозной терапии решение о необходимости оперативного лечения должно быть максимально ранним.

Достижения в области молекулярной генетики, методы визуализации (ПЭТ/КТ), медикаментозная терапия и хирургическое лечение дали возможность лучше контролировать гипогликемии и, таким образом, улучшили результаты лечения этих детей. В случае успешного консервативного лечения в дальнейшем у некоторых пациентов возможна постепенная его отмена (к 4-16 годам и позже). Среди детей, перенесших субтотальную панкреатэктомию, около 27-36% страдают от инсулинзависимого сахарного диабета как сразу после операции, так и возможно его развитие в течение 8-40 лет после операции, в противовес другие 2-41% продолжают нуждаться в лечении гипогликемии [23,24]. Несмотря на дифференциальную диагностику различных форм ВГИ методом ПЭТ/КТ с 18F-ДОФА перед операцией [25], окончательно подтвердить тот или иной морфологический вариант возможно только при гистологическом исследовании. Необходима срочная интраоперационная гистологическая верификация поражения поджелудочной железы, поскольку именно на основании гистологии хирург определяет объем хирургического вмешательства, тем более визуально и пальпаторно определить точную локализацию пораженного участка часто не представляется возможным. При неэффективности консервативной терапии необходимо хирургическое лечение. Частичная панкреатэктомия при фокальных, субтотальная (95%) при атипичных и почти тотальная (98-99%) при диффузных формах позволяют справиться с гипогликемиями вследствие врожденного гиперинсулинизма и предотвратить поражение центральной нервной системы новорожденных и младенцев.

#### Список литературы

1. McQuarrie I. Idiopathic spontaneously occurring hypoglycemia in infants; clinical significance of problem and treatment. *Am J Dis Child.* 1954;87(4):399–428. <https://doi.org/10.1001/archpedi.1954.02050090387001>.
2. Menni F., de Lonlay P., Sevin C., Touati G., Peigné C., Barbier V. et al. Neurologic outcomes of 90 neonates and infants with persistent hyperinsulinemic hypoglycemia. *Pediatrics.* 2001;107:476-479. <https://doi.org/10.1542/peds.107.3.476>.
3. Helleskov A1, Melikyan M2, Globa E3, Shcherderkina I4, Poertner F1, Larsen AM1 et al. Both Low Blood Glucose

- and Insufficient Treatment Confer Risk of Neurodevelopmental Impairment in Congenital Hyperinsulinism: A Multinational Cohort Study. *Front Endocrinol (Lausanne)*. 2017;10;8:156. <https://doi:10.3389/fendo.2017.00156>.
4. Hussain K, Blankenstein O, De Lonlay P, Christesen H. Hyperinsulinaemic hypoglycaemia: Biochemical basis and the importance of maintaining normoglycaemia during management. *Arch Dis Child*. 2007;92(7): 568–570. <https://doi:10.1136/adc.2006.115543>.
  5. Saint-Martin C, Arnoux J-B, de Lonlay P, Bellanné-Chantelot C: KATP channel mutations in congenital hyperinsulinism. *Semin Pediatr Surg*. 2011;20:18-22. <https://doi:10.1053/j.sempedsurg.2010.10.012>.
  6. Nessa A, Hussain K, Thomas AM, Tinker A, Aziz QH, Harmer SC. Molecular mechanisms of congenital hyperinsulinism due to autosomal dominant mutations in ABCC8. *Hum Mol Genet*. 2015;15;24(18):5142-53. <https://doi:10.1093/hmg/ddv233>.
  7. Damaj L, le Lorch M, Verkarre V, Werl C, Hubert L, Nihoul-Fékété C et al. Chromosome 11p15 paternal isodisomy in focal forms of neonatal hyperinsulinism. *J Clin Endocrinol Metab*. 2008;93(12):4941-7. <https://doi:10.1210/jc.2008-0673>.
  8. Thornton PS, Stanley CA, De Leon DD, Harris D, Haymond MW, Hussain K et al. Pediatric Endocrine Society. Recommendations from the Pediatric Endocrine Society for Evaluation and Management of Persistent Hypoglycemia in Neonates, Infants, and Children. *J Pediatr*. 2015;167(2):238-45. <https://doi:10.1016/j.jpeds.2015.03.057>.
  9. Sempoux C, Guiot Y, Jaubert F, Rahier J. Focal and diffuse forms of congenital hyperinsulinism: the keys for differential diagnosis. *Endocr Pathol*. 2004;15(3):241-6. <https://doi:10.1385/ep:15:3:241>.
  10. Han B, Mohamed Z, Estebanez MS, Craigie RJ, Newbould M, Cheesman E et al. Atypical Forms of Congenital Hyperinsulinism in Infancy Are Associated With Mosaic Patterns of Immature Islet Cells. *J Clin Endocrinol Metab*. 2017;102(9):3261-3267. <https://doi:10.1210/jc.2017-00158>.
  11. Houghton J, Banerjee I, Shaikh G, Jabbar S, Laver TW, Cheesman E et al. Unravelling the genetic causes of mosaic islet morphology in congenital hyperinsulinism. *J Pathol Clin Res*. 2020;6(1):12-16. <https://doi:10.1002/cjp2.144>.
  12. Сухоцкая А.А., Баиров В.Г., Перминова А.А., Митрофанова Л.Б., Никитина И.Л., Рыжкова Д.В., Амидхонова С.А. Зависимость объема резекции поджелудочной железы при врожденном гиперинсулинизме от данных ПЭТ-томографии и экспресс-биопсии // *Детская хирургия*. – 2021. – Т. 25. – № 1. – С. 11-18. – <https://doi:10.18821/1560-9510-2021-25-1-11-18>.
  13. Ribeiro MJ, Boddaert N, Bellanné-Chantelot C, Bourgeois S, Valayannopoulos V, Delzescaux T et al. The added value of [18F]fluoro-L-DOPA PET in the diagnosis of hyperinsulinism of infancy: a retrospective study involving 49 children. *Eur J Nucl Med Mol Imaging*. 2007;34(12):2120-8. <https://doi:10.1007/s00259-007-0498-y>.
  14. de Lonlay P., Simon-Carre A., Ribeiro M.J., Boddaert N., Giurgea I., Laborde K. et al. Congenital hyperinsulinism: pancreatic [18F]fluoro-L-dihydroxyphenylalanine (DOPA) positron emission tomography and immunohistochemistry study of DOPA decarboxylase and insulin secretion. *J Clin Endocrinol Metab*. 2006; 91: 933-40. <https://doi:10.1210/jc.2005-1713>.
  15. Farino ZJ, Morgenstern TJ, Maffei A, Quick M, De Solis AJ, Wiriyasermkul P et al. New roles for dopamine D2 and D3 receptors in pancreatic beta cell insulin secretion. *Mol Psychiatry*. 2020;25(9):2070-2085. <https://doi:10.1038/s41380-018-0344-6>.
  16. Santhanam P., Taïeb D. Role of 18F-FDOPA PET/CT imaging in endocrinology. *Clin Endocrinol (Oxf)*. 2014; 81(6): 789-98. <https://doi:10.1111/cen.12566>.
  17. Treglia G., Mirk P., Giordano A., Rufini V. Diagnostic performance of fluorine-18-dihydroxyphenylalanine positron emission tomography in diagnosing and localizing the focal form of congenital hyperinsulinism: a metaanalysis. *Pediatr Radiol*. 2012; 42: 1372-9. <https://doi:10.1007/s00247-012-2459-2>.
  18. Barthlen W., Blankenstein O., Mau H., Koch M., Hohne C., Mohnike W. et al. Evaluation of [18F]fluoro-L-DOPA positron emission tomography-computed tomography for surgery in focal congenital hyperinsulinism. *J Clin Endocrinol Metab*. 2008; 93: 869-875. <https://doi:10.1210/jc.2007-2036>.
  19. Yang J., Yuan L., Meeks J.K., Zhang N., Li C., Hao R. 18F- DOPA positron emission tomography/computed tomography application in congenital hyperinsulinism. *J Pediatr Endocrinol Metab*. 2012; 25: 619-622. <https://doi:10.1515/jpem-2012-0114>.
  20. Jodal A, Schibli R, Béhé M. Targets and probes for non-invasive imaging of  $\beta$ -cells. *Eur J Nucl Med Mol Imaging*. 2017; 44(4): 712-727. <https://doi:10.1007/s00259-016-3592-1>.
  21. Губаева Д.Н., Меликян М.А., Рыжкова Д.В., Пойда М.Д., Баиров В.Г., Сухоцкая А.А. [и др.] Клинические, генетические и радионуклидные характеристики пациентов с фокальной формой врожденного гиперинсулинизма. *Проблемы эндокринологии*. 2019. 65 (5); С. 319-29. <https://doi:10.14341/probl10317>.
  22. Mazor-Aronovitch K1, Landau H, Gillis D. Surgical versus non-surgical treatment of congenital hyperinsulinism. *Pediatr Endocrinol Rev*. 2009 Mar;6(3):424-30. PMID: 19396028.
  23. Lord K, Radcliffe J, Gallagher PR, Adzick NS, Stanley CA, De León DD. High Risk of Diabetes and Neurobehavioral Deficits in Individuals With Surgically Treated Hyperinsulinism. *J Clin Endocrinol Metab*. 2015;100(11):4133-9. <https://doi:10.1210/jc.2015-2539>.
  24. Lord K, Dzata E, Snider KE, Gallagher PR, De León DD. Clinical Presentation and Management of Children With Diffuse and Focal Hyperinsulinism: A Review of 223 Cases. *J Clin Endocrinol Metab*. 2013;98(11): E1786–9.

<https://doi:10.1210/jc.2013-2094>. Lord K, Dzata E, Snider KE., Clinical presentation and management of children with diffuse and focal hyperinsulinism: a review of 223 cases. *J Clin Endocrinol Metab.* 2013 Nov;98(11):E1786-9.

25. Ni J, Ge J, Zhang M, Hussain K, Guan Y, Cheng R et al. Genotype and phenotype analysis of a cohort of patients with congenital hyperinsulinism based on DOPA-PET CT scanning. *Eur J Pediatr* 2019;178(8):1161–1169. <https://doi:10.1007/s00431-019-03408-6>.

**References:**

12. Sukhotskaya A.A., Bairov V.G., Perminova A.A., Mitrofanova L.B., Nikitina I.L., Ryzhkova D.V., Amidhonova S.A. Dependence of pancreas resection volume on PET-tomography and express biopsy findings. *Pediatric Surgery. Journal im. Yu.F. Isakova.* 2021;25(1):11-18. (In Russ.) <https://doi.org/10.18821/1560-9510-2021-25-1-11-18>.

21. Gubaeva DN, Melikyan MA, Ryzhkova DV, Poyda MD, Bairov VG, Sukhotskaya AA et al. [Clinical, genetic, and radionuclide characteristics of the focal form of congenital hyperinsulinism]. *Probl Endokrinol (Mosk).* 2019;23;65(5):319-329. Russian. <https://doi:10.14341/probl10317>.

**Сведения об авторах:**

**ВРОЖДЕННЫЙ ГИПЕРИНСУЛИНИЗМ: ХАРАКТЕРИСТИКА ПАТОЛОГИИ, ПРИНЦИПЫ ДИАГНОСТИКИ, ХИРУРГИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ И РЕЗУЛЬТАТЫ**

**Байров Владимир Гиреевич**, д.м.н., профессор, зав. кафедрой хирургических болезней Института Медицинского Образования ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России. ORCID: 0000-0002-8446-830X. автор для корреспонденции, E-mail: [vbairov@gmail.com](mailto:vbairov@gmail.com)

**Сухоцкая Анна Андреевна**, к.м.н., доцент, зав. отделением детской хирургии пороков развития и приобретенной патологии для новорожденных и детей грудного возраста Перинатального Центра ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России. ORCID: 0000-0002-8734-2227. E-mail: [dxirurgia@mail.ru](mailto:dxirurgia@mail.ru)

**Никитина Ирина Леоровна**, д.м.н., проф., зав. кафедрой детских болезней, рук. научно-исследовательской лаборатории детской эндокринологии, ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России. ORCID: 0000-0003-4013-0785. E-mail: [nikitina0901@gmail.com](mailto:nikitina0901@gmail.com)

**Митрофанова Любовь Борисовна**, д.м.н., профессор кафедры патологии Института медицинского образования, главный научный сотрудник НИИ патоморфологии, ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России. ORCID: 0000-0003-0735-7822. E-mail: [lubamitr@yandex.ru](mailto:lubamitr@yandex.ru)

**Перминова Анастасия Аркадьевна**, врач-патологоанатом, очный аспирант Института медицинского образования, ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России. ORCID: 0000-0002-1946-0029. E-mail: [perminova\\_aa@almazovcentre.ru](mailto:perminova_aa@almazovcentre.ru)

**Рыжкова Дарья Викторовна**, профессор РАН, д.м.н., главный научный сотрудник научно-исследовательского отдела ядерной медицины и тераностики Института онкологии и гематологии, руководитель научно-клинического объединения ядерной медицины, зав. кафедрой ядерной медицины и радиационных технологий Института медицинского образования, ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России. ORCID: 0000-0002-7086-9153. E-mail: [ryzhkova\\_dv@almazovcentre.ru](mailto:ryzhkova_dv@almazovcentre.ru)

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

МРНТИ 76.03.39

УДК 616.36.37:577.112-071

Научный руководитель: **М.З. Ажахметова**, к.м.н., доцент, Казахский национальный медицинский университет им. С.Д.Асфендиярова, ГКП на ПХВ ГП №17 г. Алматы, Казахстан

**С.А. Атыгаева**, резидент, Казахский национальный медицинский университет им. С.Д.Асфендиярова, г. Алматы, Казахстан

**С.С. Кокаева**, резидент, Казахский национальный медицинский университет им. С.Д.Асфендиярова, г. Алматы, Казахстан

**Ж.И. Датхаева**, резидент, Казахский национальный медицинский университет им. С.Д.Асфендиярова, г. Алматы, Казахстан

**А.Е. Зекенова**, интерн 6-курс, Казахский национальный медицинский университет им. С.Д.Асфендиярова, г. Алматы, Казахстан.

## МУКОВИСЦИДОЗ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

### Резюме

Муковисцидоз – это наследственная болезнь, при которой поражаются все жизненно важные органы и системы. В частности, это – слизеобразующие: бронхолегочная, желудочно-кишечный тракт, гепатобилиарная система, поджелудочная железа, урогенитальный тракт, где повышение вязкости секретов затрудняет их эвакуацию, а также потовые железы. Благодаря разработке эффективных методов терапии, заболевание диагностируется намного раньше, а средняя продолжительность жизни больных в развитых странах увеличилась (продолжительность жизни больных в Европе в среднем 60-70 лет, в России 36 лет, в Казахстане 18-20 лет). В данной статье рассмотрен клинический случай с муковисцидозом у ребенка 4 лет с описанием анамнеза жизни, клинического осмотра, результаты обследования. В результате исследования, предложены изучение алгоритма диагностики, лечения, динамического наблюдения на начальном этапе Первичной медико-санитарной помощи, появлении дополнительных симптомов, анамнестических данных, лабораторных и инструментальных методов исследования, проводить консультацию у пульмонолога, гастроэнтеролога, далее отправлять региональному координатору для проведения потовой пробы, верифицировать диагноз.

**Ключевые слова:** муковисцидоз, потовый тест, кистозный фиброз, дети, белково-энергетическая недостаточность.

**Актуальность.** Муковисцидоз – это распространенное моногенное заболевание, обусловленное мутацией гена МВТР (муковисцидозного трансмембранного регулятора), характеризующееся поражением экзокринных желез жизненно важных органов и систем и имеющее обычно тяжелое течение, и прогноз [1, 2]. Ген находится на длинном плече 7-й хромосомы и ответственен за продукцию белка, участвующего в формировании канала апикальной (конечной) части эпителиальных клеток, обеспечивающий функции ввода и вывода воды и солей. Следствием мутации гена является нарушение работы белка трансмембранного регулятора проводимости муковисцидоза (CFTR), в результате чего хлорные каналы становятся патологически непроницаемыми для ионов хлора при гиперабсорбции натрия и одновременном поступлении в клетку воды, что вызывает дегидратацию апикальной поверхности секреторного эпителия и увеличение вязкости слизи. Вследствие нарушения регуляторных процессов в клеточных каналах повышается вязкость секретов (слизи) выводных протоков органов: бронхолегочной системы, желез кишечника тракта, поджелудочной железы, гепатобилиарной системы, мочевого тракта [3, 4].

При наследовании аутосомно-рецессивного заболевания оба родителя гетерозиготны по аномальному гену МВТР и, следовательно, являются лишь его носителями, вероятность рождения ребенка с МВ равна 25%. Частота болезни составляет 1:12000 до 1:3500 [5, 6]. По данным [Европейского общества кистозного фиброза](#), опубликованных в регистре журнала «Journal of Cystic Fibrosis» от 3.02.2022г, во всем мире 162 428 человек живут с муковисцидозом, максимальная оценка общей популяции МВ составила 186 620 человек, а минимальная граница - 144 606 человек [7]. По оценкам, из них примерно 105 352 (65%) диагностированы, из них 19 516 (12%) получают тройные комбинированные препараты. Благодаря разработке эффективных методов терапии, заболевание диагностируется намного раньше, а средняя продолжительность жизни больных в развитых странах увеличилась (продолжительность жизни больных в Европе в среднем 60-70 лет, в России 36 лет, в Казахстане 18-20 лет) [8]. Целенаправленное исследование вопросов МВ в Республике Казахстан начато в последние десятилетия. По инициативе Научного центра педиатрии и детской хирургии г. Алматы МЗ РК (НЦПиДХ) в отделении пульмонологии проводится выявление, регистрация, обследование (генетическое) и лечение по современным протоколам лечения.

Цель исследования. Целью нашего исследования являются дальнейшее динамическое наблюдение над пациентами с муковисцидозом в условиях амбулатории, ознакомление врачей ВОП, педиатров,

гастроэнтерологов, пульмонологов, диетологов с симптомами муковисцидоза и своевременное направление пациентов в специализированные отделения для ранней диагностики и лечения этого тяжелого заболевания, предотвратить дальнейшие осложнения.

Материалы и методы.

*Клинический случай.* Ребенок 4 лет. Впервые респираторная симптоматика в виде сухого кашля, отмечался на 15 день жизни. Проведено амбулаторное лечение участковым врачом: сироп амбро, цефтазидим, ингаляции с вентолином, в динамике с кратковременным положительным эффектом.

Ребенок за период с 21 апреля 2019 по 29 апреля 2019г неоднократно получал стационарное лечение в г. Есик с диагнозом бронхопневмония неуточненная.

Учитывая вышеизложенные данные, ребенок был консультирован гастроэнтерологом НЦПиДХ (3 июня 2019 г.) и поставлен диагноз: белково-энергетическая недостаточность (БЭН) 2 степени (дефицит веса 24.1. %), хроническая лактазная недостаточность, дефицитная анемия. Пульмологом Зайтовой А.Г. (от 3 июня 2019 г.) поставлен диагноз: ВПРЛ, муковисцидоз (возможно). Для верификации диагноза в амбулаторных условиях (НЦПиДХ) проведены следующие обследования: кал на панкреатическую эластазу – 9,6 мкг/г, (тяжелая степень недостаточности поджелудочной железы), копрограмма – нейтральный жир +++, хлориды в поте – 98,0 мэкв/л с диагнозом: муковисцидоз, смешанная форма (возможно), БЭН 2 степени, анемия смешанного генеза 2 степени. ППЦНС гипоксическо- ишемического генеза, гипертензионный синдром. Ребенок госпитализирован по тяжести в отделение реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ), учитывая тяжесть состояния для верификации диагноза, ребенок был переведен в НЦПиДХ по договоренности с администрацией. С 4 июля 2019 по 24 июля 2019 года находился на стационарном лечении с диагнозом: муковисцидоз, смешанная форма, генотип не определен. Определена дыхательная недостаточность (ДН) 2 степени. Пневмония двусторонняя внебольничная затяжное течение, осложненное ателектазом верхней доли справа, пневмосклероз средней доли и нижней доли левого легкого. Тяжелая панкреатическая недостаточность. Белково-энергетическая недостаточность 1 степени, вторичная, хроническая (дефицит веса 14.1%) Лактазная недостаточность. Железодефицитная анемия 1 степени, смешанного генеза. Был проведено следующие исследования: хлориды в потовой жидкости (от 9 июля 2019 г.) - 84,2 мэкв/л., хлориды потовой жидкости (от 11 июля 2019 г.) - 58мэкв/л. В копрограмместеаторея (+++), кал на панкреатическую эластазу от 09 июля 2019 г. - 10.1. Ребенок был выписан с улучшением. В последующие 2 месяца ребенок находился на стационарном лечении по поводу многократной рвоты, обезвоживания, в котором получал стационарное лечение, без выраженной положительной динамики. В ноябре 2019 года находился на стационарном лечении по поводу нарушении электролитного баланса. После выписки (28 февраля 2020 г.) был повторно госпитализирован через 4 дня с ухудшением состояния, находясь на стационарном лечении в течении 1-го месяца в терапии, в течении которого получал – АБТ цефтазидим, инфузионную терапию (коррекция снижения кашля). В связи с отсутствием динамики ребенок был направлен в НЦПиДХ с целью корректировки терапии.

*Анамнез жизни:* Ребенок от 4-ой беременности, 3 родов. Беременность протекала на фоне анемии. Роды физиологические в сроке 41 недель. Рост при рождении - 53 см. Вес при рождении – 3750 г. В роддоме получил профилактические прививки от Вирусного гепатита В и Туберкулёза, затем был медицинский отвод. По перенесенным заболеваниям было выяснено, что ребенок получал аквадетрим витамин Д3 по поводу рахита. Семейный анамнез показал, что наследственные заболевания отсутствуют. Аллергоанамнез и пиданамнез тоже показал отрицательные результаты (не отягощен). Трансфузионный анамнез был сделан в июле 2019 г. с определением массы, альбумина.

*Клинический осмотр* показал, что общее состояние за счет генетически-детерминированного заболевания средней степени тяжести. Сознание ребенка ясное. Тип телосложения нормостенический. Состояние питания пониженное. Кожа и видимые слизистые обычной окраски, чистые. Подкожно жировая клетчатка развита умеренно. Слизистые оболочки ротовой полости чистые. Язык влажный. Зев чистый. Суставы не деформированы. Форма грудной клетки с признаками деформации: верхние отделы эмфизематозно вздуты, нижние отделы западают, больше справа. Дыхание через нос, свободное. Дыхание втяжение уступчивых мест грудной клетки и нижней части грудной клетки. Кашля нет. В легких перкуторно-мозаичная картина с обеих сторон. В легких аускультативное дыхание выслушиваются, но хрипов нет. Тоны сердца ясные. Ритм сердца правильный. Печень не увеличена. Селезенка не пальпируется. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Симптом поколачивания отрицательный. Стул не оформленный. Мочиспускание адекватное. Вес при поступлении 14 кг, рост 87 см.

*От последней выписки НЦПиДХ проведены следующие обследования:*

*Консультация нефролога (от 29 апреля 2020 г.).* На основании лабораторно-инструментальных исследований был исключается первичный альдостеронизм, болезнь Конна, аденома надпочечников. Нефрологом был поставлен диагноз: муковисцидоз, смешанная форма, генотип не определен, синдром псевдо-Барттера. Рекомендовано лечение основного заболевания, пероральный прием 7.5% КСІ под контролем электролитов.

*Консультация эндокринолога (от 5 мая 2020 г.).* Эндокринологический статус щитовидной железы (функции эутиреоза, надпочечников) показал, что данных за хроническую надпочечниковую недостаточность

нет (гормоны (от 30 апреля 2020 г.) АКТГ – 27,46 пг/мл в пределах нормы, данные на КТ ОБП и УЗИ надпочечников – не выявили изменения, размеры в пределах нормы). Данные за вторичный гиперальдостеронизм (альдостерон – 428, 39 мг/мл (от 21 апреля 2020 г.) были выявлены за счет тубоинтерстициальной нефропатии.

*Определение хлоридов в поте (от 14 апреля 2020 г.).* Концентрация хлоридов в потовой жидкости составил 109 ммоль/л, натрий – 42 ммоль/л.

*Определение хлоридов в поте (от 30 апреля 2020 г.).* Концентрация хлоридов в потовой жидкости составил 104 ммоль/л, натрий – 21 ммоль/л.

*Цитологическое исследование (от 21 апреля 2020 г.).* Цитология мокроты: Заключение на фоне небольшого количества эритроцитов встречаются клетки плоского эпителия в значительном количестве, нейтрофилы в небольшом количестве, кокковая флора++, палочки+, дрожжи+, слизь+

*Фиброзофагогастродуоденоскопия (от 21 апреля 2020 г.).* При диагностике выявлено, что пищевод свободно проходим, слизистая - розовая, кардия смыкается. Желудок натощак пуст, слизистая блестящая. Привратник и луковица не деформированы, проходимы. Слизистая ДПК и тощей кишки бледно- розовая, складки средние, умеренно шероховатые. Заключение врача - поверхностный дуоденит без обострения. Было проведено следующее мероприятие: взята биопсия слизистой тощей кишки из трех точек на гистологическое исследование.

*Результаты биопсии тощей кишки (от 23 апреля 2020 г.)* показали, что в объеме биоптата отсутствует данные о муковисцидозе.

*Эндоскопическая щипковая биопсия (от 21 апреля 2020 г.)* показал, что слизистая двенадцатиперстной кишки (ДПК) и тощей кишки бледно-розовая, складки средние, умеренно шероховатые. Заключение врача - поверхностный дуоденит без обострения.

*Компьютерная томография органов брюшной полости (КТ ОБП) (от 29 апреля 2021 г.).* Заключение врача - убедительных данных за аденому надпочечников не выявлено. Нефромегалиядвусторонняя, возможно нефрит. Пневмосклероз нижней доли правого легкого.

*Рентгенография органов грудной клетки (ОГК) (от 14 апреля 2020 г.).* Рентгенограмма ОГК в прямой проекции показал, что пневматизация легких повышена с обеих сторон, грудная клетка вздута, бочкообразной формы. В нижне-медиальных зонах очаговоподобные видны тени. Бронхососудистый рисунок сетчатый, стущен, в нижне медиальной зоне слева. Справа в нижне-медиальной зоне видны линейные тени. Справа подчеркнута междолевая плевра. Корни легких структурны уплотнены. Тень сердца типично расположена, не расширен. Синусы свободны.

*Ультразвуковое исследование (УЗИ) надпочечников (от 15 апреля 2020 г.)* показал, что они слева - 10.3x7.4 мм., а справа - 14.3x 7.3мм. В размерах не увеличены. Эхо структурных изменений не выявлено.

*УЗИ ОБП (от 14 апреля 2020 г.).* По данным УЗИ врачом было сделано следующее заключение: выраженный метеоризм визуализация затруднена, реактивные изменения в паренхиме печени.

*Панкреатическая эластаза в кале (от 15 апреля 2020 г.)* показал 53.4 мкг Э/г., который определил тяжелую панкреатическую недостаточность.

*Бак посев мокроты (от 15 апреля 2020 г.)* показал, что Streptococcusviridals - 1.0\*1.0 /6 кл/мл, который в диагностических значимых титрах. Чувствительность – меропенем, левофлоксацин, тримета/сульф, эртапенем, ванкомицин. Малоустойчив – цефотаксим, цефутоксим, цефтриаксон.

*Бак посев мокроты на грибы (от 16 апреля 2020 г.)* показал, что Candidaablicans II степени в диагностических значимых титрах.

Находясь на стационарном лечении, ребенок получал антибактериальную терапию (дорназа альфа (пульмозим) 2.5 мг., флуимуцил ИТ (тиамфеникол глицинат натрия) 125 мг.), ингаляцию гипертоническим раствором, позиционный дренажный массаж, беродуал (ипратропия бромид с фенотерол) , урсодекс 125 мг, микстура Павлова, альдарон 1\4, номидес 75 мг., меропанем 95 мг., флунол 5 мл., креон 10 тыс. ЕД, 7.5% KCl 15 мл. с глюкозом 15% - 100,0, актрапид 1 ЕД с раствором Рингера 100 мл.

**Результаты и обсуждение.** Настоящее наблюдение демонстрирует, что у ребенка с раннего возраста появились первые признаки МВ. Из ранней диагностики в анамнезе ребенка для критериев имела место начало заболевания с рождения длительная желтуха (продолжительная желтушность), не было стойкой ремиссии при неоднократной терапии по поводу пневмонии, тяжелые поражения бронхолегочной системы, трудно поддающиеся лечению с момента рождения, соленый привкус кожи, жидкий стул, дефицит массы тела, гипотрофия, стеаторея. Характерные лабораторные изменения: повышение уровня хлоридов в поте до 90, стеаторея с переобладанием нейтрального жира, выявление Str.viridans в микробиологическом исследовании. Рентгенологическое исследование показали деформацию бронхолегочного рисунка, пневмофиброз.

Данный клинический случай может быть диагностирован с рождения, потому что в РК имеются широкомасштабные популяционные исследования, неонатальные и пренатальные скрининги.

Правильный сбор анамнеза, жалобы и клинические данные позволяют выявить МВ с рождения.

В 2017 году на базе НЦАГиП на муковисцидоз при проведении пилотного проекта по Алматинской области неонатальным скринингом было охвачено 12500 новорожденных. Гипертрипсиногенемия на 1-этапе

исследования была выявлена у 3 новорожденных, но при проведении ретеста только 1 новорожденного сохранялась гипертрипсиногемия и последующее проведение потового теста подтвердило заболевание. Но в данном клиническом случае неонатальный скрининг не проводился, потому что он только внедрялся.

**Выводы.** По данным [Европейского общества кистозного фиброза](#), опубликованных в регистре журнала «Journal of Cystic Fibrosis» население с не диагностированным МВ оценивается в 57 076 человек в 49 странах. Инфраструктура отчетности высокого уровня существует в Европе, и данные реестра доступны для 37 стран. Охват реестра больше заметно ниже в странах Восточной Европы, таких как Литва, Украина и Польша, что потенциально объясняет меньшую нагрузку на пациентов, наблюдаемую в этих юрисдикциях.

В Республике Казахстан в результате исследований установлены прочные связи НЦПДХ г. Алматы с областными учреждениями, при этом улучшилась диагностика, качество лечения, увеличилась продолжительность жизни детей. Нужно отметить, что из-за полиморфности и неспецифичности клинических симптомов, диагностика МВ не всегда является современной, что повышает вероятность вторичных осложнений. В связи с этим был разработан алгоритм диагностики МВ, позволяющий выявить пациентов с МВ на ранних этапах заболевания.

По данным ретроспективного и проспективного анализа в клинике НЦПДХ г. Алматы на данный момент состоят в учете 158 пациентов с МВ. Результаты генетического обследования имеют у 109, охват генетическим обследованием составляет 68,9%. Среди 158 пациентов 148 составляют дети, остальные 10 - взрослые пациенты. Выявлено 24 разновидности мутаций. Наиболее распространенной мутацией является del F508 – приводящая к потере аминокислоты фенилаланина в положении 508 молекулы белка CFTR. Она обнаружена у 71 (65,1%) ребенка, при этом в гомозиготном состоянии - 27 (24,7%) детей, в гетерозиготном – у 44% (40,3%) детей. В мире относительная доля этой мутации составляет 66%.

При знании протокола лечения муковисцидоза МЗ РК, по методической рекомендации «Алгоритмы диагностики, лечения и динамического наблюдения детей с муковисцидозом» АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии» от 2019 года, по клиническим данным можно поставить диагноз с рождения, на ранней стадии.

Учитывая вышеуказанные, возникает проблема диагностики генотипа, особенно не разработан генотип у популяции, проживающих в Центральной Азии (мусульман). Для решения данной проблемы мы рекомендуем обстоятельное изучение алгоритма диагностики, лечения, динамического наблюдения на начальном этапе Первичной медико-санитарной помощи (ПМСП) (врачи общей практики (ВОП), педиатры) по ранним клиническим признакам, таких как стойкий навязчивый кашель с или без гнойной мокроты, появление первых симптомов бронхообструктивного синдрома с первых месяцев жизни, постепенное учащение или утяжеление эпизодов бронхообструкций. А также появлении дополнительных симптомов, таких как отставание в весе и росте, хроническая диарея, наличие обильного жирного стула со зловонным запахом, соленый вкус кожи ребенка. Кроме этого, изучение анамнестических данных, таких как отягощенный акушерский анамнез, мертворождение, длительная неонатальная желтуха, сходные клинические случаи в семье, смерть sibсов на первом году жизни или наличие sibсов со сходными клиническими проявлениями. Также лабораторных и инструментальных методов исследования - копрограмма (для определения наличие нейтральных жиров), рентгенограмма (для определения затяжной пневмонии). Проводить консультацию у пульмонолога, гастроэнтеролога, далее отправлять региональному координатору для проведения потовой пробы. После положительного результата потовой пробы нужно направлять пациента на Республиканский уровень госпитализации (Алматы – НЦПДХ, НЦАГиП, Астана – ННЦМД). Всегда верифицировать диагноз (определение панкреатической эластазы в кале, молекулярно-генетический анализ гена CFTR, обоснование патогенетического лечения, терапия осложнённых форм муковисцидоза.

#### Литературф

1. Колбин А.С., Гомон Ю.М., Карпов О.И., Балькина Ю.Е., Проскурин М.А. Муковисцидоз как социально-экономическая проблема. Качественная Клиническая Практика. 2020;(5):38-49. <https://doi.org/10.37489/2588-0519-2020-5-38-49>
2. Клинические рекомендации Кистозный фиброз (муковисцидоз). Союз педиатров России, Ассоциация медицинских генетиков. Российское респираторное общество. 2019. - 89с. [Klinicheskie rekomendacii Kistoznyj fibroz (mukoviscidoz). Soyuz peditrov Rossii, Associaciya medicinskih genetikov. Rossijskoe respiratornoe obshchestvo. 2019. (In Russ).]. Доступно по: <https://www.pediatr-russia.ru/information/klin-rek>
3. Calella P, Valerio G, Brodli M et al. Cystic fibrosis, body composition, and health outcomes: a systematic review. Nutrition. 2018;55-56:131-139. <https://doi.org/10.1016/j.nut.2018.03.052>.
4. Oates GR, Schechter MS. Socioeconomic status and health outcomes: cystic fibrosis as a model. Expert Rev Respir Med. 2016;10(9):967-977. <https://doi.org/10.1080/17476348.2016.1196140>.
5. Szentpetery S, Flume PA. Optimizing outcomes of pulmonary exacerbations in cystic fibrosis. Curr Opin Pulm Med. 2018;24(6):606-611. <https://doi.org/10.1097/MCP.0000000000000519>.
6. Saiman L. Improving outcomes of infections in cystic fibrosis in the era of CFTR modulator therapy. Pediatr Pulmonol. 2019;54 Suppl 3:S18-S26. <https://doi.org/10.1002/ppul.24522>.

7. Corriveau S, Сук. Клинические рекомендации «Кистозный фиброз (муковисцидоз)». 2020. [Clinical guidelines «Cystic fibrosis (cystic fibrosis)». 2020. (In Russ).]. Доступно по: [https://mukoviscidoz.org/doc/med\\_doc/klinrec\\_cistys\\_fibrosys.pdf](https://mukoviscidoz.org/doc/med_doc/klinrec_cistys_fibrosys.pdf). Ссылка активна на 02.10.2020.

8. Кондратьева Е.И., Амелина Е.Л., Чернуха М.Ю., Шерман В.Д., Красовский С.А., Каширская Н.Ю., Симонова О.И., Авдеев С.Н., Намазова-Баранова Л.С., Гембицкая Т.Е., Куцев С.И. Обзор клинических рекомендаций «Кистозный фиброз (муковисцидоз)» (2020). Пульмонология. 2021;31(2):135-146. <https://doi.org/10.18093/0869-0189-2021-31-2-135-146>

#### Түйін

**А.Е. Зекенова**, интерн 6-курс, С. Д. Асфендиярова атындағы Қазақстан ұлттық медицина университеті, Алматы қ., Қазақстан.

**С.А. Атығаева**, резидент, С. Д. Асфендиярова атындағы Қазақстан ұлттық медицина университеті, Алматы қ., Қазақстан

**С.С. Кокаева**, резидент, С. Д. Асфендиярова атындағы Қазақстан ұлттық медицина университеті, Алматы қ., Қазақстан

**Ж.И. Датхаева**, резидент, С. Д. Асфендиярова атындағы Қазақстан ұлттық медицина университеті, Алматы қ., Қазақстан

Ғылыми жетекшісі: м.ғ. к., доцент **М.З. Ажахметова**, С. Д. Асфендиярова атындағы Қазақстан ұлттық медицина университеті, ШЖҚ МКК ҚА № 17, Алматы қ., Қазақстан

#### МУКОВИСЦИДОЗ. КЛИНИКАЛЫҚ ЖАҒДАЙ

Муковисцидоз - бұл барлық өмірлік маңызды органдар мен жүйелерге әсер ететін тұқым қуалайтын ауру. Атап айтқанда, бұл шырышты түзетіндер: бронхопульмональды, асқазан-ішек жолдары, гепатобилиарлық жүйе, ұйқы безі, урогенитальды жол, онда секрециялардың тұтқырлығын арттыру оларды эвакуациялауды қиындатады, сонымен қатар тер бездері. Терапияның тиімді әдістерін әзірлеудің арқасында ауру әлдеқайда ертерек диагноз қойылады, ал дамыған елдерде науқастардың орташа өмір сүру ұзақтығы артты (Еуропада науқастардың өмір сүру ұзақтығы орта есеппен 60-70 жас, Ресейде 36 жас, Қазақстанда 18-20 жас). Бұл мақалада 4 жастағы балада Муковисцидоздың клиникалық жағдайы, өмір тарихы, клиникалық тексеру, зерттеу нәтижелері сипатталған. Зерттеу нәтижесінде алғашқы медициналық-санитарлық көмектің бастапқы кезеңінде диагностика, емдеу, динамикалық бақылау алгоритмін, қосымша белгілердің пайда болуын, анамнестік деректерді, зертханалық және аспаптық зерттеу әдістерін зерттеу, пульмонологпен, гастроэнтерологпен кеңес беру, содан кейін тер сынамасын жүргізу үшін аймақтық үйлестірушіге жіберу, диагнозды тексеру ұсынылады.

**Кілт сөздер:** Муковисцидоз, тер сынағы, цистикалық фиброз, балалар, ақуыз-энергия жеткіліксіздігі.

#### Summary

**A.E. Zekenova**, intern 6th year, Asfendiyarov Kazakh National Medical University, Almaty, Kazakhstan.

**S.A. Atygaeva**, resident, Asfendiyarov Kazakh National Medical University, Almaty, Kazakhstan

**S.S. Kokaeva**, resident, Asfendiyarov Kazakh National Medical University, Almaty, Kazakhstan

**Zh.I. Dathaeva**, resident, Asfendiyarov Kazakhstan National Medical University, Almaty, Kazakhstan

Scientific supervisor: **M.Z. Azhakhmetova**, PhD, Associate Professor, Asfendiyarov Kazakhstan National Medical University, City polyclinic №17, Almaty, Kazakhstan

#### MUCOVISCIDOSIS. CLINICAL CASE

Mucoviscidosis is a hereditary disease in which all vital organs and systems are affected. In particular, these are mucus-forming: bronchopulmonary, gastrointestinal tract, hepatobiliary system, pancreas, urogenital tract, where an increase in the viscosity of secretions makes it difficult to evacuate them, as well as sweat glands. Thanks to the development of effective therapies, the disease is diagnosed much earlier, and the average life expectancy of patients in developed countries has increased (the average life expectancy of patients in Europe is 60-70 years, in Russia 36 years, in Kazakhstan 18-20 years). This article discusses a clinical case of mucoviscidosis in a 4-year-old child with a description of the life history, clinical examination, and the results of the examination. As a result of the study, it is proposed to study the algorithm of diagnosis, treatment, dynamic observation at the initial stage of Primary health care, the appearance of additional symptoms, anamnestic data, laboratory and instrumental research methods, consult a pulmonologist, gastroenterologist, then send to the regional coordinator for a sweat test, verify the diagnosis.

**Keywords:** mucoviscidosis, sweat test, cystic fibrosis, children, protein-energy deficiency.

УДК 617-089.844

**А.Д. Жаркимбаева**

НАО «Медицинский университет г. Семей»,  
ассистент кафедры госпитальной и детской хирургии, г. Семей, Республика Казахстан  
М.Т. Аубакиров

НАО «Медицинский университет г. Семей»,  
ассистент кафедры госпитальной и детской хирургии, г. Семей, Республика Казахстан  
Л.М. Ыбраева

НАО «Медицинский университет г. Семей»,  
резидент детский хирург, г. Семей, Республика Казахстан  
Е.М. Гамзаева

НАО «Медицинский университет г. Семей»,  
ассистент кафедры госпитальной и детской хирургии, г. Семей, Республика Казахстан  
Ж.К. Канапиянов

Университетский госпиталь НАО «Медицинский университет г. Семей»,  
врач детский хирург хирургического отделения детского стационара, г. Семей, Республика Казахстан

## ПРИМЕНЕНИЕ ИНСТИЛЛЯЦИИ ПОСЛЕ УРЕТРОПЛАСТИКИ У ДЕТЕЙ С ГИПОСПАДИЕЙ

### Резюме

Нами проанализированы результаты лечения 43 пациентов с первичной гипоспадией, прооперированных в хирургическом отделении детского стационара Университетского госпиталя НАО «МУС» с 2014 по 2022 гг. В основную группу вошли 15 (34,9%) пациенты, которым проводилась инстилляционная мочевого пузыря. В контрольную группу были включены 28 (65,1%) пациентов, которым не проводилось промывание мочевого пузыря. В основной группе у 1(2,1%) пациента отмечалось осложнение в виде кожно-уретрального свища. В контрольной группе у 5-х (3,9%) детей развился кожно-уретральный свищ.

Ключевые слова: гипоспадия, осложнения, уретропластика, уретральный свищ, инстилляционная.

**Актуальность темы:** Для лечения гипоспадии применяют различные методы оперативного лечения, однако в послеоперационном периоде сохраняются риски развития различных осложнений. Развитие осложнений в позднем послеоперационном периоде были описаны в 30% случаях [1-5]. Авторами исследований были выявлены некоторые факторы риска, которые были связаны с отдаленными осложнениями после коррекции гипоспадии у детей. К этим факторам относятся опыт хирурга, форма гипоспадии, хирургическая техника. Распространенность отдаленных осложнений встречалась на 44% ниже среди детей, оперированных опытным хирургом по сравнению с менее опытным хирургом [6,7]. По данным некоторых авторов, кожно-уретральные свищи развились в среднем за 7,3 месяца [8]. Что касается хирургической техники, распространенность развития отдаленных осложнений после техники Snodgrass отмечалась на 50% ниже по сравнению с Duckett, MAGPI, Mathew, Onlay/Inlay и поэтапной уретропластики. Кожно-уретральный свищ был в 20% случаях, меатальный стеноз 13% и стриктура уретры 1,6% после операции Snodgrass; Осложнения были выше после Duckett, с UCF 59%, меатальным стенозом 12%, стриктурой уретры 3% или после поэтапной уретропластики, с 62% UCF, меатальный стеноз 4,3%, стриктура уретры 5,8%. [9]. Условиями для заживления уретрального анастомоза являются обеспечение правильного оттока мочи. Однако вопрос о роли установки катетера для отведения мочи при уретропластике остается спорным. Некоторые исследования показали отличные результаты пластики гипоспадии без установки уретрального катетера, включая низкую частоту осложнений, низкий риск инфицирования, отсутствие спазмов мочевого пузыря и короткое пребывание пациента в стационаре. [10–13].

**Цель:** достижение снижения послеоперационных осложнений цистоуретрита и нагноения раны.

**Материалы и методы:** За период с 2014 года по 2022 год нами проведено оперативное лечение уретропластика 43-м детям с первичной гипоспадией. Дренирование мочи в послеоперационном периоде осуществлялась через эпицистостому и уретральный катетер. Для снижения частоты возникновения воспалительных процессов в мочевыводящих путях проводилось ежедневное однократное промывание мочевого пузыря раствором антибиотика и фурацилина в возрастной дозировке.

Обследование и лечение пациентов проводилось с соблюдением протокола диагностики и лечения, утвержденной на экспертной комиссии Министерства здравоохранения РК.

**Результаты и обсуждение:** Среди пациентов, перенесших уретропластику 30 (68,2%) детей были городскими жителями, 14 (31,8%) – сельскими. По форме гипоспадии: дистально-стволовая отмечалась в 13(30,2%) случаях, стволовая - в 25 (58,1%), проксимально-стволовая – в 4(9,3%). Осложнения развились у пациентов с дистально-стволовой формой в 1(7,6%) случае, со стволовой формой – в 4(16%), с проксимально-стволовой формой – в 1(25%). В основную группу вошли 15 (34,9%) пациентов, которым проводилась

инстиляция мочевого пузыря. В контрольную группу были включены 28 (65,1%) пациентов, которым не проводилось промывание мочевого пузыря. В первой группе у 1(2,1%) пациента отмечалось осложнение в виде кожно-уретрального свища. Во второй группе у 5-х (3,9%) детей развился кожно-уретральный свищ. Buson и др. [10] сообщают о более высокой частоте осложнений (18,9% без стентирования по сравнению с 4,6% со стентированием) и общей частоте дискомфорта, включая спазмы мочевого пузыря, дизурию. Потребность в бужировании меатуса была значительно ниже у пациентов со стентированием, чем у пациентов без стента [14]. В пред- и послеоперационном периоде многими урологами применялись антибиотики. Обоснование заключалось в том, чтобы снизить риск заболеваний мочевыводящих путей инфекции (ИМП) в раннем послеоперационном периоде после установки катетера [15-20].

**Вывод:** применение инстиляции мочевого пузыря растворами антибиотика и фурацилина после уретропластики у детей с гипоспадией значительно снижает количество и риски развития послеоперационного катетерного уретрита, который в свою очередь приводит к нагноению и расхождению краев раны неоуретры в послеоперационном периоде.

### Список литературы

1. Keith P, MTV. Embryology - The\_developing\_human\_8;245–260.
2. Okeke AA, Okonkwo CC, Osegbe DN. Prevalence of hypospadias, abdominal and penoscrotal abnormalities among primary school boys in nigerian community. 2003;9(2):59–64.
3. Marrocco G, Vallasciani S, Fiocca G, Calisti A. Hypospadias surgery: a 10-year review Hypospadias surgery: a 10-year review. *Pediatric Surg Int*. 2004;20(3):200–203.
4. Garnier S, Mailliet O, Cereda B, et al. Late surgical correction of hypospadias increases the risk of complications: a series of 501 consecutive patients. *BJU Int*. 2017;942–947.
5. Buba S. Early diagnosis, repair and common post operative complications of hypospadias. 2014;26:10–13.).
6. Long-Term Complications of Hypospadias Repair: A Ten-Year Experience from Northern Zone of Tanzania. Mohammed et al. *Research and Reports in Urology* 2020;12 463–469 <http://doi.org/10.2147/RRU.S270248>
7. . Hafez AT, Helmy T. Plate repair for penoscrotal. URL. 2012;79 (2):425–427. doi:http://dx.doi.10.1016/j.urology.2011.10.033
8. D’Oro A, Chan YY, Rosoklija I, Meyer T, Shannon R, Johnson EK, Liu DB, Gong EM, Maizels M, Matoka DJ, Yerkes EB, Lindgren BW, Cheng EY, Chu DI, Association between intra-operative meatal mismatch and urethrocutaneous fistula development in hypospadias repair, *Journal of Pediatric Urology*, <https://doi.org/10.1016/j.jpuro.2020.11.034>.)
9. Jan IA, Mirza F, Ali M, Arian A, Saleem N, Kumar D. Factors influencing the results of surgery for hypospadias: experience at NICH. *J Pak Med Assoc*. 2004. 54(11):577–579.
10. Turial S, Enders J, Engel V, Schier F: Stentfree tubularized incised plate (TIP) repair of distal and mid-shaft hypospadias irrespective of age. *Eur J Pediatr Surg* 2011; 21: 168–170.
11. Leclair MD, Camby C, Battisti S, Renaud G, Plattner V, Heloury Y: Unstented tubularized incised plate urethroplasty combined with foreskin reconstruction for distal hypospadias. *Eur Urol* 2004; 46: 526–530.
12. Sarhan OM, El-Hefnawy AS, Hafez AT, Elsherbiny MT, Dawaba ME, Ghali AM: Factors affecting outcome of tubularized incised plate (TIP) urethroplasty: single-center experience with 500 cases. *J Pediatr Urol* 2009; 5: 378–382.
13. Almodhen F, Alzahrani A, Jednak R, Capolicchio JP, El Sherbiny MT: Nonstented tubularized incised plate urethroplasty with Y-to-I spongioplasty in non-toilet trained children. *Can Urol Assoc J* 2008; 2: 110–114.
14. Buson H, Smiley D, Reinberg Y, Gonzalez R: Distal hypospadias repair without stents: is it better? *J Urol* 1994; 151: 1059–1060.
15. Hsieh MH, Wildenfels P, Gonzales ET Jr. Surgical antibiotic practices among pediatric urologists in the United States. *J Pediatr Urol* 2011;7:192-7.
16. Meyers M, Schroeder B, Martin C. Controlled trial of nitrofurazone and neomycinpolymyxin as constant bladder rinses for prevention of post-indwelling catheterization bacteriuria. *Antimicrob Agents Chemother* 1964;4:571
17. Sugar E, Firlit C. Urinary prophylaxis and postoperative care of children at home with an indwelling catheter after hypospadias repair. *Urology* 1988;32:418. [http://dx.doi.org/10.1016/0090-4295\(88\)90414-1](http://dx.doi.org/10.1016/0090-4295(88)90414-1)
18. Meir D, Livne P. Is prophylactic antimicrobial treatment necessary after hypospadias repair? *J Urol* 2004;171:2621. <http://dx.doi.org/10.1097/01.ju.0000124007.55430.d3>
19. Wolf JS, Bennett CJ, Dmochowski RR, et al. Best practice policy statement on urologic surgery antimicrobial prophylaxis. *J Urol* 2008;179:1379. <http://dx.doi.org/10.1016/j.juro.2008.01.068>
20. Shohet I, Alagam, M, Shafir R, et al. Postoperative catheterization and prophylactic antimicrobials in children with hypospadias. *Urology* 1983;2:391. [http://dx.doi.org/10.1016/0090-4295\(83\)90417-X](http://dx.doi.org/10.1016/0090-4295(83)90417-X)).

Түйін

А.Д. Жаркимбаева

госпиталды және балалар хирургиясы кафедрасының ассистенті, Семей қ., Қазақстан Республикасы

М.Т. Аубакиров

КЕАҚ «Семей медицина университеті»,

госпиталды және балалар хирургиясы кафедрасының ассистенті, Семей қ., Қазақстан Республикасы

Л.М. Ыбраева

КЕАҚ «Семей медицина университеті»,

резидент балалар хирургі, Семей қ., Қазақстан Республикасы,

Е.М. Гамзаева

КЕАҚ «Семей медицина университеті»,

госпиталды және балалар хирургиясы кафедрасының ассистенті, Семей қ., Қазақстан Республикасы

Ж.К. Канапиянов

КЕАҚ «Семей медицина университетінің» Университет госпиталі,

балалар хирургі дәрігері, Семей қ., Қазақстан Республикасы

Біз 2014 -2022 жылдар аралығында СМУ КеАҚ Университеттік госпиталінің балалар стационарының хирургия бөлімінде уретропластика отасы жасалған 43 науқастардың емдеу нәтижелерін талдадық. Негізгі топты қуыққа инстиляция жасалған 15 (34,9%) науқас құрады. Бақылау тобын қуыққа инстиляция жасалмаған 28 (65,1%) науқас құрады. Негізгі топта 1 (2,1%) науқаста жыланкөз пайда болды. Ал бақылау тобында бұл асқыну 5 (3,9%) балада пайда болған

Кілт сөздер: гипоспадия, асқыну, уретропластика, жыланкөз, инстиляция.

Summary

A.D. Zharkimbayeva

NCJSC «Medical University of Semey»,

Assistant of the Department of Hospital and Pediatric Surgery, Semey, Republic of Kazakhstan

M.T. Aubakirov

NCJSC «Medical University of Semey»,

Assistant of the Department of Hospital and Pediatric Surgery, Semey, Republic of Kazakhstan

L.M. Ybrayeva

NCJSC «Medical University of Semey»,

resident pediatric surgeon, Semey, Republic of Kazakhstan

Y.M. Gamzayeva

NCJSC «Medical University of Semey»,

Assistant of the Department of Hospital and Pediatric Surgery, Semey, Republic of Kazakhstan

Zh.K. Kanapiyanov

University Hospital NCJSC «Medical University of Semey»,

Pediatric surgeon of the surgical department of the children's Hospital, Semey, Republic of Kazakhstan

We analyzed primary hypospadias treatment results of 43 patients operated from 2014 to 2022 years in SMU NCJSC university hospital, childish surgery inpatient department. Basic group includes 15 (34,9%) patients with treatment considering urinary bladder instillation. Control group includes 28 (65,1%) patients without urinary bladder washout. In basic group 1 (2,1%) patient was noticed with complication such as cutaneous-urethral fistula (CUF). In control group 5 (3,9%) children developed CUF

Keywords: hypospadias, complications, urethroplastics, urethral fistula, instillation.

Темірбеков М.,<sup>1</sup>Мамырбеков Д.Г., Еликбаев Г.М.

<sup>1</sup>Х.А. Ясауи атындағы Халықаралық қазақ-түрік университеті

<sup>1</sup>Астана медицина университеті, Нұр-Султан қаласы, Қазақстан Республикасы

## СҮНДЕТТЕУГЕ АРНАЛҒАН ЖАҢА ҚҰРЫЛҒЫНЫ ТӘЖІРИБЕДЕ ҚОЛДАНУ

### Түйін

Біз балаларды сүндеттелу үшін қолданатын құрылғыға Қазақстан Республикасының 22.01.2021 жылы №5782 пайдалы моделі ретінде патент алдық және оның үлкен тиімділігін көрдік. Ол үшін Stayer пирографияға арналған құрылғыны қолдандық. Ол 450°C-тан 750°C-қа дейін температурада реттелетін, кернеуі 0-ден 5 В-қа дейін генерациялайтын трансформатормен жабдықталған, ток жиілігі 50 Гц, қуаты 40 Вт, ұшында қатты қызатын темірі бар құрылғы. Stayer пирографиялық құрылғыны сүндеттеу үшін қолдану хирургиялық операция уақытын қысқартады, жарақаттануды азайтады және косметикалық әсерді жақсартуға мүмкіндік береді. 2018-2021 жылдары Stayer пирографиялық құрылғысын қолдану арқылы 1000-нан астам операция жасалынды. Орташа операция уақыты 10 минутты құрады. Барлық балаларда ерте және кеш мерзімдерде тамаша клиникалық нәтижелерге қол жеткізілдік.

**Кілт сөздер:** сүндетке отырғызу, сүндеттеу, құрылғы, Stayer пирографы, балалар, пайдалы модельге патент

Қазіргі уақытта балаларды сүндеттеу үшін микрохирургиялық аспаптарды, аппараттар мен құрылғыларды пайдалана отырып, хирургиялық жолмен емдеудің әртүрлі тәсілдері қолданылады. Сүндеттеу деп кейде хирургиялық операцияларға микрохирургиялық аспаптарды қолдану арқылы, тек қана күпекті тілу орындалады. Оған дорсальды кесу, Госсе операциясы, Розер операциясы, Шеффер операциясы, Уэльс операциялары жатады. Дегенмен, бұл операциялар кезінде шеткі тері алынбайды, бұл нашар косметикалық әсерге әкеледі және болашақта препуциальды қапшықтың қабыну процесіне әкелуі мүмкін.

Жыныс мүшесінің күпегін хирургиялық кесіп алып тастау әдісі тиімді. Жыныс мүшесін сүндеттеуге арналған хирургияда қолданылатын әдістерде кескіш құралды қолдануды және кесілген тері қатпарларына гемостатикалық тігістерді салуды арқылы орындалады. Кең тараған, белгілі операцияларға сүннет терісін дөңгелек кесу, екі тілік жасау техникасы, Гагедорн операциясы, Фордель операциясы, Драхтер операциясы жатады.

Сонымен қатар, арнайы аппараттар мен құрылғыларды қолдану арқылы орындалатын сүндеттеу операциялардың көптеген артықшылықтары бар. Пластибелл аппаратының көмегімен сүннет терісін кесу, Гомко қысқышын қолдану алыс шет елдерде кең тараған [1, 2]. Әрбір осы әдістердің өзіндік артықшылықтары мен көптеген кемшіліктері бар [3, 4, 5, 6].

Пирография деген «отпен сурет салу» дегенді білдіретіні белгілі. Пирографиялық құрылғылардың құрылымы өте қарапайым және ол келесіден тұрады: кернеуді тудыратын трансформатор; трансформаторды тұтқамен қосатын сым; қызатын ұшы. Қуат реттегіші арқылы тұтқаның қыздыру күшін өзгертуге болады. Пирографтың жұмыс істеу принципі өте қарапайым. Тұтқаға нихром сымының бір бөлігі бекітілген. Оған трансформатормен тудыратын электр кернеуі беріледі. Ток әсерінен нихром жоғары температурада қызады. Дәл осы ыстық ұшы сүндеттеу үшін қолданылады. Электр қуатымен дұрыс жұмыс істеу үшін кемінде 5В кернеу мен кемінде 4,5А ток тудыратын қуат көзі қажет. Пирографтардың қызу ұшының түріне қарай екі түрге бөлінеді - қатты және сым ұшты. Құрылғының жұмыс беті қатты болғаны жақсырақ, себебі оның ішіне нихром сымы салынған.

Stayer пирографы техникалық бақылау нормаларына, сондай-ақ қауіпсіздік стандарттарына сәйкес келеді. Құрылғы электр тогының соғуынан қорғау бойынша I класты жабдыққа жатады. Пирографияға арналған барлық құрылғылардың ішінде Stayer-дің артықшылықтары көп. Пирографтың трансформаторы қатты корпусқа орналастырылған, ыңғайлы, пайдалануға оңай және ең бастысы қауіпсіз.

Пайдалы модельді ұсынудағы мақсатымыз: сүндеттеу үшін тез жазылатын, ауыртпайтын, косметикалық жақсы әсері бар, хирургиялық араласу уақытын азайтатын және аз жарақаттайтын құрылғы ұсыну. Пайдалы модельдің техникалық шешіміне жету үшін Stayer пирограф құрылғысын қолдандық. Сүндеттеудің техникасы электротермокоагуляторды қолдану арқылы орындалатын әдістен айтарлықтай ерекшеленбейді [7].

Жыныс мүшесінің дорсальды нервтерін жансыздандыру үшін 2% - 1,0 мл лидокаин ерітіндісі қолданамыз. Жансыздандырылғаннан соң операция басталады. Жыныс мүшесінің жансыздандығанын тексеруді, жыныс мүшесінің күпегін жабысқақтар мен смегмалардан босата отырып, жыныс мүшесінің басына қарай барынша тарту арқылы жүзеге асырылады. Толық жансыздандығанда бала мазасызданбайды, ауырсыну сезімі болмайды.

Кесу алдында жыныс мүшесінің басының үстіне, үздечка жағынан, оны қалдыра отырып, сагитальді жазықтықта 35 - 40° бұрышта ұзын бойы қысқыш салынады. Кернеу реттегішінің көмегімен Stayer пирографының ұшының температурасы 450°C-тен 750°C қойылады, кернеуі 0-ден 5 В-қа дейін реттейміз, ток жиілігі 50 Гц, қуаты 40 Вт болуы керек. Жыныс мүшесінің сыртқы және ішкі жапырақшаларын қысқышпен ұстап бірге кесіледі, Stayer пирографының кесетін ұшымен бір мезетте, жылытылып, баяу кесіледі. Кесілген ішкі жапырақшаның қалған бөлігі жыныс мүшесінің басынан түбінен қарай қайырылады.

Операцияның кезеңдері: 1. анестезия; 2. фимоз болған кезде күпектің ішкі қабатын ашып, кеңейту; 3. Күпектің терісіне тікелей қысқышты салып және оны қыздырылған Stayer пирографының кесетін ұшымен кесу; 4. Кесілген ішкі жапырақшасы жыныс мүшесінің басынан түбіне қарай, сыртқа қайыру.

Пайдалы модельдің маңызды ерекшелік белгілеріне датады: 1) 2% - 1,0 мл лидокаин ерітіндісімен дорсальды нервті жансыздандыру жүргізіледі. Толық жансыздандырылғаннан соң хирургиялық іс-шара жүргізіледі. 2) Кесу алдында сагитальді жазықтықта жыныс мүшесінің бойлық осінен, уздечка жағынан 35 - 40° бұрышта, ішкі қабатты ұстап тұрып ұзын қысқышты қояды. Бұл арқылы жыныс мүшесінің күпегін кесу кезінде жыныс мүшесінің уздечкасына зақым келтірілмейді, біркелкі кесу орындалады және жыныс мүшесінің басының анатомиялық құрылымын зақымдап алмайды. 3. жыныс мүшесінің екі жапырақшасы да бір уақытта қысқышпен ұсталады. Stayer пирографымен жыныс мүшесінің тек сыртқы терісін кесу тыртықты фимозға әкеледі, себебі ішкі жапырақшасы ұзын болады, ал бұл операциядан кейінгі кезеңде операциядан кейінгі тыртықтың дұрыс қалыптаспауына алып келеді. 4) Сүндеттеу кезіндегі кесуді қыздырылған, кесетін ұштығы бар Stayer пирографын қолдану арқылы хирургиялық қысқыштың үстінен орындалады, себебі қысқыш жыныс мүшесінің басын зақымдап алуды болдыртпайды. 5) Stayer пирографының қыздырылған, кескіш ұшымен жыныс мүшесінің ішкі жапырақшасын қысқыштың үстінен тағы да кесуге болады, себебі ішкі жапырақшасы ұзын болып қалып тыртықты фимозға әкелу қаупі бар. Бұл асқынуды 1 жасқа дейінгі балаларда жиі кездеседі. 6) қабаттарын тігу және уздечка аймағына П-тәрізді тігіс салу талап етілмейді, сондықтан бұл операцияның жарақатын азайтады және операция уақытын қысқартады. 7) Аспаптар және кесу ұшын зарарсыздандыруды қажет етпейді. 8) Қан кетуді болдырмайды және жыныс мүшесі күпегінің қабыну аурулары кезінде де қолдану мүмкіншілігі бар, себебі кесуді қыздырылған ұштықпен коагуляция жасаймыз, ал бұл - бактерицидтік әсер етеді.

Сүндеттеуді Stayer пирографиялық құрылғысы жасау маңызды белгілердің жиынтығы бойынша жаңалық болып табылады, себебі жарақатты азайтады, операция уақытын қысқартады және оны жеңілдетеді. Ұсынылған пайдалы модель бірқатар артықшылықтарды қамтамасыз етеді: ол орындау техникасын жеңілдетеді, ауыртпай жасалады, операцияның ұзақтығы қысқарады, жарақатты азайтады, тігіс материалын үнемдейді, жақсы косметикалық әсер береді және күнделікті бақылауды қажет етпейтіндіктен, қан ағу болмайтындықтан операцияны үй жағдайында жасауға мүмкіндік береді.

Ұсынылған әдіс бойынша 2018-2021 жылдары 1000-нан астам операция жасалынды. Орташа операция уақыты 10 минутты құрады. Операция кезінде жіптер пайдаланылмады. Операциядан кейінгі кезеңдегі асқынулар 1 жағдайда болды. 3 айлық балада операциядан соң тыртықты фимоз дамыды.

Сондықтан сүндеттеуді Stayer пирографымен қайталап орындадық. Бұл жағдайда қысқышты ішкі жапырақшасымен қоса ұстап, үстінен Stayer пирографының қыздырылған, кескіш ұшымен кестік. Кеш мерзімді нәтижелері тамаша.

Мысал: Наукас А., 5 жаста, зәр шығарудың қиындауына шағымданып, емханаға балалар хирургына келеді. «Гипертрофиялық фимоз» диагнозы қойылды. Ұсынылған әдіс бойынша Stayer пирографы арқылы сүндеттелді: жыныс мүшесінің дорсальды нервтерінің блокадасы 2% - 1,0 мл лидокаин ерітіндісімен орындалды. Жыныс мүшесінің толық жансыздандыруы байқалғаннан соң, жыныс мүшесінің күпегі бинтпен жабысқақтар мен смегмалардан тазартылды.

Ұзын қысқыш жыныс мүшесінің басының үстінен теріге 35° бұрышпен қолданылды, оның бойымен Stayer пирографының қыздырылған ұшымен реттелетін кернеумен күпектің сыртқы және ішкі жапырақшалары кесілді. Қан кету жоқ. Ішкі жапырақшаның қалған бөлігі жыныс мүшесінің басының түбіне қайтарылды. Жанастырылатын тігісті қоюдың қажеті болмады. Жараға асептикалық таңу қойылды.

Бала үйіне өз бетімен қайтарылды. Операциядан кейінгі 5-ші күні қараған кезде тәж ойығы деңгейінде жұқа, нәзік тыртық бары анықталды.

Қорыта айтқанда, балаларды сүндеттеуді Stayer пирографын қолдану арқылы орындау операциялық кезеңнің ерте және кеш мерзімдерінде клиникалық жақсы нәтижелерге қол жеткізуге мүмкіндік береді. Stayer пирографиялық құрылғысын сүндеттеу үшін қолдану хирургиялық іс-әрекеттердің уақытын қысқартады, жарақатты азайтады және косметикалық әсерді жақсартуға мүмкіндік береді.

**Әдебиеттер**

1. Лопаткин Н.А., Шевцов И.П. Оперативная урология. - Л.: Медицина, 1986 г. С. 339-340,
2. Хинман Ф. Оперативная урология: пер. с англ. - М.: ГЭОТАР-МЕД, 2001 г. С. 181-185
3. Биезинь А.П. Детская хирургия. 1964, с. 236.
4. Патент на изобретение Российской Федерации №2493780 от 23.01.2012 /Комяков Борис Кириллович, Зубарев Вадим Александрович.
5. Патент на изобретения Российской Федерации №2080835 от 10.06. 1997 /Ахмедов М.А., Чекмарев В.М., Рахимов А. У.
6. Инновационный патент РК №29421. опубл. 25.12.2014, бюль. №12 (авторы: Еликбаев Г.М. с соавт.).
7. Еликбаев Г.М. Новый способ обрезания крайней плоти термокоагулятором / научно-практический журнал «Педиатрия и детская хирургия», - 2016. № 3 (85) – С. 61-65).

**Резюме**

Нами получен патент на полезную модель Республики Казахстан №5782 от 22.01.2021, который с большой эффективностью используется для обрезания крайней плоти. Для отсечения листков крайней плоти применяется устройство для пирографии Stayer, снабженный трансформатором, генерирующий напряжение от 0 до 5 В., с частотой тока 50Гц, мощностью 40Вт., с твердым рабочим наконечником, регулируемым температурой от 450°С до 750°С. Применение устройства для пирографии Stayer для обрезания крайней плоти позволяет сократить время оперативного вмешательства, уменьшить травматичность воздействия и улучшить косметический эффект. За 2018-2021 годы было выполнено более 1000 операций с применением устройства для пирографии Stayer. При этом среднее время операции составляло 10 минут. У всех детей достигнут хороший непосредственный и отдаленный клинический результат.

**Ключевые слова:** обрезание, крайняя плоть, устройство, пирограф Stayer, дети, патент на полезную модель

Айнакулов А.Д., Мустафинов Д.А., Куттумуратов Г.М., Д.Б. Дженалаев, Рахимжанова С.С., Исаков С.Е., Е., Манайбекова Ж.А., Мустафинова Г.Т., Иманбердиев Ж.Ж., Абдимажитов Б.Х., Жарасов Д.А., Тасжуреков А.О., Тобыл А.С.  
КФ «УМС» ННЦМД РК, г. Астана

## РЕЗУЛЬТАТЫ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ПОЧЕК У ДЕТЕЙ

**Введение.** Терминальная хроническая почечная недостаточность (ТХПН) у детей является завершающей стадией хронической болезни почек (ХБП). При естественном течении, которой исход летальный. Общеизвестно, что лучшим вариантом заместительной почечной терапии (ЗПТ) является почечная трансплантация у детей с ТХПН, которым проведена трансплантация почки уровень летальности существенно ниже. В ННЦМД реализация комплексной программы трансплантации почек у детей с ТХПН начата 2012г.

**Цель:** Проанализировать клинический опыт трансплантации почки у с ХПН у 101 ребенка, проведенных с начала реализации комплексной программы, трансплантации почки у детей в национальном научном центре материнства и детства в ННЦМД

**Материал и методы.** Трансплантация почки всего выполнена у 101 ребенка в возрасте от 3 до 18 лет в период с 2012 по май 2021 годами, среди них 45 (44,5%) девочек, 56 (55,5%) мальчиков

Средний возраст детей составил 10,2 лет. Основными заболеваниями почек, вызвавшими ТПН, были врожденные аномалии почек и мочевыводящих путей 43 (42,6%), гломерулярные заболевания 36 (35,6%) и кистозные заболевания почек 22 (21,8%).

70 (69,3%) пациентам произведена пересадка почки от живого родственного донора забор производился лапароскопическим путем, а 31 (30,7%) трансплантировали почки от умершего донора. 54 (53,5%) детей ЗПТ начинали с ПД у 27 (26,8%) с ГД, а 20 (19,7%) провели трансплантацию без предварительного диализа.

Детям с массой тела 10 - 15 кг трансплантация донорской почки осуществлена через срединный лапаротомный доступ, донорская почка укладывалась в правую подвздошную ямку брюшной полости. Сосудистый анастомоз был сформирован между почечной артерией и аортой, венами и нижней полой веной соответственно.

При массе тела ребенка свыше 15 кг внебрюшинным клюшкообразным доступом формировали ложе в подвздошной ямке для донорской почки. Сосудистый анастомоз формировали «конец в бок» с общими подвздошными сосудами.

**Результаты:** у детей с ТХПН, которым проведена трансплантация почки летальность существенно ниже, качество жизни значительно выше чем у детей получающих гемодиализ (ГД) или перитонеальный диализ (ПД). Реализация комплексной программы трансплантации почек у детей с ХПН начата в 2012. 1-летняя выживаемость реципиентов / трансплантатов 95,7% / 92,7%, 3-летняя выживаемость реципиентов / трансплантатов 93,0% / 90%, 5-летняя выживаемость реципиентов/трансплантатов 88,6% / 84,5%. Потеря трансплантата – 11 (10,8%), причины: отторжение -6, отказ приема препаратов – 3, тромбоз сосудов – 1, хроническая нефропатия -1.

Летальность – 6 (5,9%). Причины: кардиоваскулярные болезни – 3, инфекции – 1, отек легких – 1, непроходимость кишечника - 1

### **Выводы:**

- трансплантация почки у детей является наиболее эффективным методом лечения с ТХПН
- Оценивая опыт 101 трансплантации почек считаем, что усилия, которые были предприняты для реализации этой программы, были успешными.
- Вместе с тем, существует ряд вопросов, требующих дальнейшего разрешения – это увеличение удельного веса трансплантаций трупной донорской почки и законодательно четкого обоснования системы посмертного донорства для детей с ТХПН нуждающихся в трансплантации почек

А.Д. Айнакулов, Б.М. Майлыбаев, Ж.Ж. Иманбердиев, Д.А. Жарасов, Б.Х. Абдимажитов, А.О. Тасжуреков, А.С. Тобыл  
Национальный научный центр материнства и детства г. Нур-Султан

## КЛИНИЧЕСКИЙ ОПЫТ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ КОМПЛЕКСА ЭКСТРОФИИ-ЭПИСПАДИИ У ДЕТЕЙ

**Введение.** Комплекс экстрофия-эписпадия (КЭЭ) – врожденное отсутствие передней стенки мочевого пузыря, уретры и участка передней брюшной стенки в сочетании диастазом лонного сочленения. Это один из наиболее тяжелых врожденных пороков развития мочевых путей.

Частота варьирует от 1:10000 до 1:50000 новорожденных. КЭЭ встречается в 3-6 раз чаще у мальчиков, чем у девочек.

**Материалы и методы.** За период с января 2010 по декабрь 2020 года в отделении урологии прооперированно 36 детей в возрасте от 6 месяцев до 17 лет, из них с патологией КЭЭ, первично оперированные – 24 (66,6%). Ранее оперированные в других клиниках с неудовлетворительным результатом – 12 (33,3%).

Всех больных (36) мы условно разделили на четыре группы в зависимости от формы КЭЭ и проведенных оперативных вмешательств.

В первую группу вошли дети с КЭЭ первичные – 17 (70,8%).

Детям этой группы проведены двухэтапные операции: на первом этапе пластика мочевого пузыря с остеотомией, вторым этапом уретропластика.

Вторая группа ранее оперированные – 9 (75%). Детям этой группы проведены двухэтапные операции: репластика мочевого пузыря с остеотомией, вторым этапом уретропластика. Третья группа дети с КЭЭ первичные – 7 (29,1%).

Проведены одноэтапные операции: пластика мочевого пузыря с остеотомией и уретропластика в один этап. Четвертая группа - 3 (12%), дети у которых ранее проведенные операции осложнились развитием микроцистиса.

Детям этой группы проведены операции: аугментация мочевого пузыря с аппендикозикостомией по Митрофанову.

**Результаты лечения.** Отдаленные результаты хирургической коррекции гипоспадии прослежены в сроки от 6 месяцев до 10 лет. Дифференцированная тактика хирургического лечения с КЭЭ позволила достичь положительных функционально-анатомических результатов в 26 (72,2%) случаев.

Частыми осложнениями при первичных КЭЭ были следующие: мочекаменная болезнь в 3 (12,5%), полное расхождение раны в 1 (4,1%), полное недержание мочи в 4 (16,6%) случаев.

При камнях мочевого пузыря проводится трансуретральные дробления камня.

При полных расхождениях проводятся повторные реконструктивные операции.

При полных недержаниях мочи проводится реконструкция шейки мочевого пузыря в сочетании с реимплантацией мочеточников по Коэну.

**Заключение** Таким образом, одномоментное выполнение антирефлюксной операции во время первичной пластики мочевого пузыря позволяет не только уменьшить число обострений пиелонефрита, но и улучшить удержание мочи за счёт протяженной шейки мочевого пузыря.

МРТИ 76.00.00

УДК: 616.728.2-073-053.3

Тастанбекова Ж.У., PhD докторант кафедры детской хирургии НАО «Медицинский университет Астана», г. Нур-Султан, Казахстан

Карабекова Р.А., ассоциированный профессор, кандидат медицинских наук, кафедра детской хирургии Южно-Казахстанской Медицинской академии, г. Шымкент, Казахстан

Лозовой В.М., профессор, доктор медицинских наук, заведующий кафедрой детской хирургии НАО «Медицинский университет Астана», г. Нур-Султан, Казахстан

## УСОВЕРШЕНСТВОВАНИЕ ЛЕЧЕНИЯ ДИСПЛАЗИИ ТАЗОБЕДРЕННОГО СУСТАВА У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

### Резюме

Дисплазия тазобедренного сустава - один из наиболее многогранных и распространенных пороков развития опорно-двигательного аппарата у детей. Распространенность дисплазии тазобедренного сустава варьирует от 1,5 до 25,0 случаев на 1000 детей в зависимости от изучаемой популяции и критериев диагностики [1,2,3].

Учитывая, что дисплазия тазобедренных суставов относится к «скрытым» порокам развития, то чаще всего такую патологию неонатологи, педиатры или детские хирурги у детей раннего возраста в условиях педиатрического стационара не выявляют, что приводит к задержке оптимальных сроков начала лечения. В случае выявления дисплазии тазобедренных суставов у детей раннего возраста, могут возникнуть трудности при выборе метода лечения в ранние сроки, т.к. эти дети, в силу своих анатомо-функциональных особенностей, представляют группу высокого риска [4,5,6].

**Ключевые слова:** дети, дисплазия тазобедренных суставов, лечение, ортопедическая шина.

Цель исследования: улучшение клинических и функциональных результатов лечения детей раннего возраста с дисплазией тазобедренных суставов.

Материалы и методы:

В исследовании приняли участие 100 детей. Все дети были разделены на 2 группы: основная и контрольная группа. В основную группу включены 50 детей в возрасте от 10 дней до 3 месяцев, получавших традиционное лечение с дополнительным применением разработанной шины для лечения дисплазии тазобедренных суставов. В контрольную группу включены 50 детей такого же возраста, пролеченных традиционным способом. Обследование детей основной группы и контрольной группы, а также при необходимости ортопедическое лечение, проводили на базе ГКП на ПХВ «Городской поликлиники №4» г. Нур-Султан, ГКП на ПХВ «Многопрофильная городская детская больница №2».

При обследовании детей обеих групп применяли метод сбора анамнеза, клинический, ультрасонографический, рентгенологический методы.

В обеих группах большинство детей имели физиологически незрелые тазобедренные суставы: в основной группе 38 - 76% детей, в контрольной группе 35 - 70% осмотренных детей. Диспластичные тазобедренные суставы в основной группе были у 12 (24%) детей, в контрольной у 15 (30%) % осмотренных нами детей. Из них двустороннее поражение в контрольной группе отмечалось у 25 детей (50%) пациентов, из них левостороннее - у 49 суставов (53,8%), и только у 42 (46%) дисплазия затронула правый тазобедренный сустав. В основной группе дисплазия диагностирована у 15 (30%) детей. Двустороннее поражение у 28 (56%) детей, левостороннее поражение отмечали у 50 суставов (62,5%), справа поражение тазобедренного сустава выявлено у 30 (37,5%) пациентов.

Изучили клиническую симптоматику в зависимости от типа тазобедренных суставов. Асимметрия кожных складок выявлена у детей из обеих групп, независимо от типа тазобедренных суставов у 67 детей обеих групп и варьирует в широких пределах от 18 до 48%. Симптом «ограничения разведения в тазобедренных суставах» диагностирован у большинства обследуемых детей (80 пациентов) и составил от 24% до 58%. Наиболее достоверными симптомами, которые обнаружены только у детей с дисплазией тазобедренных суставов, являются симптом «щелчка» и симптом Маркса-Ортолани, которые соответственно составили в основной группе наблюдения 4% и 2%, в контрольной группе - 12% и 4%.

Таким образом, необходимо дополнять диагностическую программу выявления данной патологии у детей в периоде новорожденности инструментальными методами исследования, одним из которых является ультрасонография.

При обследовании детей из обеих групп по данным ультрасонографического исследования внутри каждой группы выявлены дети с двумя различными типами тазобедренных суставов: физиологически незрелые суставы и диспластичные тазобедренные суставы.

Основным в лечении детей раннего возраста (до 3 месяцев) с дисплазией тазобедренных суставов являлось центрирование головки бедренной кости в вертлужной впадине. Достигнуть указанной цели у детей в возрасте 2 недель – 1 месяца, используя большинство известных ортопедических устройств, крайне затруднительно. Жесткость и громоздкость конструкции не позволяет их использовать в таком раннем возрасте (различные гипсовые повязки, шины), либо ортопедические устройства не обеспечивают необходимую фиксацию тазобедренных суставов (подушка Фрейка). В работе нами предложено устройство - ортопедическая шина, использование которой обеспечивает нетравматичное, дозированное разведение бедер и возможность удерживать нижние конечности новорожденных детей, учитывая анатомо-функциональные особенности раннего возраста. Получен патент на полезную модель – шину для лечения дисплазии тазобедренного сустава у детей №5658 от 28.05.2020 г

Лечение в ортопедической шине продолжали до 2,5-3 месячного возраста. При использовании шины необходимо обратить особое внимание на следующие моменты. Дугообразная пластина должна примыкать к промежностной части плотно, липучие ленты шины накладываются плотно на одежду ребенка, однако они не должны сдавливать бедра. При появлении отека или цианоза необходимо срочно расслабить крепления лент в области нижней трети бедер.

Результаты и обсуждение.

Таким образом, при проведении консервативного лечения дисплазии тазобедренного сустава у детей раннего возраста традиционным способом и с использованием разработанной шины, отмечается улучшение результатов лечения при применении отводящей шины. На результаты лечения оказывали влияние как степень дисплазии тазобедренных суставов (предвывих), так и сроки начала лечения. Сроки амбулаторного лечения детей в основной группе составили в среднем 75,8 +/-5,8 дней, в то время как в контрольной группе 62,6+/-6,3 дней, составляет разницу 7,7% (P=0,021)

Выводы: 1. Внедрение в практическую деятельность и использование разработанной отводящей шины у 50 детей (основная группа) дает 78% хороших анатомических результатов.

2. Сравнительный анализ результатов консервативного лечения пациентов с дисплазией тазобедренного сустава с использованием разработанной шины и традиционных способов лечения позволило ускорить восстановление тазобедренного сустава и сократить сроки длительности амбулаторного лечения с 75,8 +/-5,8 дней, в то время как в контрольной группе 62,6+/-6,3 дней, составляет разницу 7,7% (P=0,021).

### Литература

1. Richard M. Schwend, Brian A. Show, Evaluation and treatment of developmental hip dysplasia in the newborn and infant, *Pediatr. Clin.*, 2014
2. Rhodes A.M.L., Clarke N.M.P., A review of environmental factors implicated in human developmental dysplasia of the hip. *J. Child. Orthopedia*, 2014
3. Shaw BA, Segal LS; Section on Orthopaedics. Evaluation and referral for developmental dysplasia of the hip in infants. *Pediatrics*. 2016;138(6): e20163107p
4. Ishaan Swarup, Caitlin L. Penny, and Emily R. Dodwell. Developmental dysplasia of the hip: an update on diagnosis and management from birth to 6 months. *Orthopedics*, 2017, 1040-8703 Copyright, Wolters Kluwer Health, 1-9 p.
5. American Academy of Pediatrics Committee on Quality Improvement, Subcommittee on Developmental Dysplasia of the Hip. Clinical practice guideline: early detection of developmental dysplasia of the hip. *Pediatrics*, 2014
6. Баиндурашвили А. Г, Краснов А. И., Дейнеко А. Н. - Хирургическое лечение детей с дисплазией тазобедренного сустава, 2011

### Түйін

Тастанбекова Ж. Ө., "Астана медицина университеті" КЕАҚ балалар хирургиясы кафедрасының PhD докторанты, Нұр-Сұлтан Қ., Қазақстан

Карабекова Р. А., қауымдастырылған профессор, медицина ғылымдарының кандидаты, Оңтүстік Қазақстан медицина академиясының балалар хирургиясы кафедрасы, Шымкент қ., Қазақстан

Лозовой В. М., профессор, медицина ғылымдарының докторы, "Астана медицина университеті" КЕАҚ балалар хирургиясы кафедрасының меңгерушісі, Нұр-сұлтан Қ., Қазақстан

### ЖАС БАЛАЛАРДА ЖАМБАС ДИСПЛАЗИЯСЫН ЕМДЕУДІ ЖЕТІЛДІРУ

Жамбас дисплазиясы-бұл балалардағы тірек-қимыл жүйесінің ең көп қырлы және кең таралған ақауларының бірі. Жамбас дисплазиясының таралуы зерттелетін популяция мен диагностикалық критерийлерге байланысты 1000 балаға 1,5-тен 25,0 жағдайға дейін өзгереді. Жамбас дисплазиясын ерте анықтау және емдеу жағдайында емдеудің ең қолайлы нәтижелері байқалады. Енгізу 50 балада (негізгі топ) әзірленген бұрғыш шинаны пайдалану және тәжірибелік қызметке 78% жақсы анатомиялық нәтиже береді. Дамыған Шина мен

дәстүрлі емдеу әдістерін қолдана отырып, жамбас дисплазиясы бар науқастарды консервативті емдеу нәтижелерін салыстырмалы талдау жамбас буынының қалпына келуін тездетуге және амбулаториялық емдеу уақытын 75,8 +/-5,8 күннен қысқартуға мүмкіндік берді, ал бақылау тобында 62,6+/-6,3 күн, 7,7% айырмашылықты құрайды (P=0,021).

Кілт сөздер: балалар, жамбас дисплазиясы, емдеу, ортопедиялық шина.

#### Summary

Tastanbekova Z.U., PhD student of the Department of Pediatric Surgery of NAO "Astana Medical University", Nur-Sultan, Kazakhstan

Karabekova R.A., associate professor, candidate of Medical Sciences, Department of Pediatric Surgery of the South Kazakhstan Medical Academy, Shymkent, Kazakhstan

Lozovoy V. M., Professor, Doctor of Medical Sciences, head of the Department of Pediatric Surgery of NAO "Astana Medical University", Nur-Sultan, Kazakhstan

#### IMPROVING THE TREATMENT OF HIP DYSPLASIA IN INFANTS

Hip dysplasia is one of the most multifaceted and common disorders of the musculoskeletal system in children. The prevalence of hip dysplasia varies from 1.5 to 25.0 cases per 1000 children, depending on the studied population and diagnostic criteria. In the case of early detection and treatment of hip dysplasia, the most favorable treatment results are observed. The introduction of the developed Rotary tire in 50 children (the main group) gives 78% good anatomical results in practical activities. A comparative analysis of the results of conservative treatment of patients with hip dysplasia using the developed tire and traditional methods of treatment made it possible to accelerate the recovery of the hip joint and reduce the time of outpatient treatment by 75.8 +/-5.8 days, and in the control group-62.6+/-6.3 days, a difference of 7.7% (p=0.021).

Key words: children, hip dysplasia, treatment, orthopedic tire.

#### Сведения об авторах:

Карабекова Р.А., ассоциированный профессор, кандидат медицинских наук, кафедра детской хирургии Южно-Казахстанской медицинской академии, пл. Аль-Фараби, 1160019, г. Шымкент, Казахстан

Лозовой В.М., профессор, доктор медицинских наук, заведующий кафедрой детской хирургии НАО «Медицинский университет Астана», улица Бейбитшилик, 49А 010000, г. Нур-Султан, Казахстан

Для корреспонденции - Тастанбекова Ж.У., PhD докторант кафедры детской хирургии НАО «Медицинский университет Астана», улица Бейбитшилик, 49А, 010000, г. Нур-Султан, Казахстан  
8-701-464-53-56, почта [tastanbekova\\_doc@mail.ru](mailto:tastanbekova_doc@mail.ru)

Алимханова Г.Н., Ибраимова А.Б., Динабеков А.М.

АО «Национальный центр педиатрии и детской хирургии» г. Алматы, Республика Казахстан.

## ОСОБЕННОСТИ ПРОВЕДЕНИЯ АНЕСТЕЗИЙ ДЕТЯМ ПРИ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ АНОРЕКТАЛЬНЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ

**Актуальность:** Одним из актуальных вопросов в хирургии детского возраста является правильный выбор анестезиологического пособия. В частности, при оперативном лечении пациентов с врожденными пороками развития аноректальной области, от которого зависит интраоперационное течение и ранний послеоперационный период. Методики нейроаксиальных блокад рассматриваются как альтернатива общей анестезии, а также в качестве комбинирования с последней. Это позволяет значительно снизить дозировки наркотических препаратов для общей анестезии. Эпидуральная анестезия способна обеспечивать исключительную анестезию и аналгезию с полным сохранением сознания и без угнетения жизненно важных функций. На данный момент эпидуральная анестезия активно используется в мировой практике как альтернатива общей анестезии. Учитывая накопленный опыт и положительные результаты, что позволяет успешно внедрять и развивать методику в Казахстане.

**Цель исследования:** определение эффективности эпидуральной анестезии по сравнению с «традиционным» методом анестезии, в которой применяется ТВА (тотальная внутривенная анестезия) + интубация трахеи+миорелаксация. Выявление безопасности метода и минимального системного воздействия. Выбор оптимального метода анестезии при данной патологии.

**Материалы и методы:** в период с сентября 2017 года по май 2021 года в ОАРИТ детей старшего возраста «Научного Центра Педиатрии и Детской Хирургии» проведено 30 анестезий с применением эпидуральной анестезии. Проведено проспективное исследование этих 30 анестезий (группа 1), в сравнении 30 анестезий с применением ТВА (тотальная внутривенная анестезия) + интубация ИВЛ + миорелаксация (группа 2), которым проводились заднесагитальная аноректопластика по Пенья. Возраст больных составил от 1 мес. до 4 лет. У всех детей, в обеих группах использовалась стандартная премидикация атропин 0,1%+димедрол 1%, в возрастных дозировках. В операционную дети поступали из профильных отделений. Для индукции использовался Севофлюран в концентрациях 6-8об%, масочно-ингаляционным способом. Применялся как минимум 1 сосудистый доступ: периферический катетер, либо центральный венозный катетер в возрастных размерах. Далее в 1ой группе проводилась эпидуральная анестезия. Для постановки эпидурального катетера использовались эпидуральные наборы Perifix ONE PAED SET 18. Для проведения пункции и установки катетера дети укладывались в положении лежа на боку. В асептических условиях проведены пункция L3-L4 и катетеризация эпидурального пространства до уровня Th12, использовался анестетик Ропивакаин (Наропин 7,5 мг/мл) в дозировке 2 мг/кг. Далее применялась поддерживающая доза Севофлюраном в концентрации 2,0 об% (МАК 0,5-0,8). Респираторная поддержка проводилась посредством использования интубационной трубки. ИВЛ проводилось на аппарате Drager Primus, в режиме SIMV. Во второй группе проводилась «стандартная анестезия», индукция Севофлюраном в концентрациях 6-8об%, далее интубация с использованием миорелаксанта (рокурония бромид) из расчета 0,4-0,5мг/кг, аналгетика Фентанил 0,005% в возрастных дозировках. Поддержание анестезии Севофлюраном в концентрации 1,0-2,0об% и Фентанила 0,005%. В первой группе не использовались миорелаксанты (рокурония бромид), во второй группе проводилась анестезия с использованием миорелаксантов (рокурония бромид). Параметры ИВЛ контролировались газовым анализатором. Дыхательный объем выставлялся 8-10 мл/кг. ИВЛ и респираторная поддержка проводились с общепринятыми нормами на аппарате DragerPrimus. Послеоперационное ведение больных в обеих группах проводилась в условиях ОАРИТ, где оценивались витальные функции, скорость пробуждения, болевой синдром.

**Результаты исследования и обсуждение:** В первой группе Эпидуральная анестезия у всех детей была проведена без каких - либо технических трудностей. Во время анестезии проводился мониторинг дыхания и гемодинамики. Ни в одном из случаев не отмечались интра- и послеоперационные осложнения. Кровопотери были минимальны. В послеоперационном периоде с целью обезболивания был назначен наропин 0,2%-0,3 мг/кг/ч путем титрования. Параметры центральной гемодинамики и дыхания оценивалось в течении 1-х суток. Во второй группе в послеоперационном периоде детям проводилось обезболивание Промедолом в 100% (30). Проведенное лечение и уход в условиях реанимации дали положительные результаты и облегчили тяжесть течения послеоперационного периода.

**Заключение:** Использование эпидуральной анестезии во время оперативного вмешательства при аноректальных пороках у детей, является эффективным методом выбора анестезии. При данном виде анестезии не используется наркотическая аналгезия, что так же сказывается на качестве лечения. Исключаются все побочные эффекты наркотических препаратов. Пробуждение в послеоперационном периоде у детей более легче и мягче, не требует дополнительной аналгезии. Данный вид анестезии может быть рекомендован к применению в детской хирургии при коррекции аноректальных пороках, с продолжительностью оперативных вмешательств до 3-4 часов.

### Для корреспонденции:

Алимханова Гульшат Нурмуратқызы – заведующий отделением реанимации и интенсивной терапии детского возраста АО «Научный Центр Педиатрии и Детской Хирургии». Адрес: г. Алматы 050040 пр. Аль-Фараби, 146 моб. тел: +7 701 7957579 Email: [a.gulya83@mail.ru](mailto:a.gulya83@mail.ru).

УДК 616-006.2.04

**Абдугаппаров И.А., Джавланов Т.А.\*, Аннаоразов Ы.А.\***

Қ.А.Ясауи атындағы Халықаралық қазақ-түрік университеті, «Хирургия және анестезиология-реанимация» кафедрасы, оқытушы, Шымкент қ., Қазақстан

## **ЖАҢА ТУҒАН НӨРЕСТЕДЕГІ СЕГІЗКӨЗ-ҚҰЙЫМШАҚТЫ ТЕРАТОМА (КЛИНИКАЛЫҚ ЖАҒДАЙ)**

### **Түйін**

Сегізкөз-құйымшақты тератомалар - бұл ұрық пен жаңа туған нәресте жасушаларыныңдағы ең көп таралған ісіктер. Олар эмбриональды даму кезінде, қарапайым қуыстың эмбриональды дискідегі орналасқан мезодермальды, эктодермальды және энтодермальды ұлпалар арасында бөлінбеген кезеңінде пайда болады. Төмендегі мақалада Алматы қаласының Ұлттық педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығында 39 апта 3 күндік болып туылған балада жақсы дамыған ішінара кистасы және жұмсақ тіндері бар жетілген сегізкөз-құйымшақ тератомалары жайында клиникалық жағдай баяндалған. Оған жараның бастапқы жабылуымен және операциядан кейінгі асқынуларсыз қалпына келтірумен толық хирургиялық кесу (коксэктомияны қоса) жүргізілді. Клиникалық, биохимиялық және рентгенологиялық зерттеулерді қолдана отырып, балаларда асқынулар болған жоқ, өз аймағындағы емханаға балалар хирургының бақылауына жіберілді. Айта кету керек, ұрыққа арналған сегізкөз-құйымшақ тератомасы өмірге қауіпті физиологиялық салдарға әкелуі мүмкін, мысалы, мерзімінен бұрын босану, дистокция, жүрек жеткіліксіздігі және т. б. Клиникалық көріністер, пренатальды диагностика, ұрық пен жаңа туған нәрестені емдеудің терапиялық тәсілдері мен нұсқаулары, сондай-ақ сегізкөз-құйымшақ тератомасына қатысты заманауи зерттеулер ұрықтың немесе сегізкөз-құйымшақ тератомасы диагнозы қойылған балаға күтім жасайтын дәрігерлерге көмектесуге арналған.

Кілт сөздер: тератома, коксэктомия, онкология.

### **КІРІСПЕ.**

Сегізкөз-құйымшақты тератома-бұл жаңа туған нәрестелерде кездесетін ісік, ол уақытылы хирургиялық емдеу кезеңінде және толық алып тастау жағдайында пациент үшін болжамы оңтайлы болып табылады. Әдетте бұл сирек кездесетін ауру болса да, бұл неонатальды кезеңдегі ең көп таралған ісік деп саналады, ал ауру шамамен 35000-40000:1 тірі туылған нәрестелерде кездеседі. Бұл әйел жыныстыларда жиі кездесетін ісік, ерлер мен әйелдердің қатынасы шамамен 1: 3-4. Сегізкөз-құйымшақты тератоманың пайда болуы туралы көптеген қарама-қайшылықты теориялар бар. Олар ұрық жасушаларының екі-үш қабатынан тұрады, ұлпалардың бірнеше түріне ие және әртүрлі мөлшерде, пішіні деформацияланған болуы мүмкін. Олар ұрықтың қарапайым түйіннен (Хенсен түйіні) пайда болатын тотипотентті соматикалық жасушалардан пайда болған деп саналады, олар әдетте құйымшақтағы жасушаларға қосылады.

Антенатальды анықталған сегізкөз-құйымшақты тератома бар ұрықтарда өлім босанғаннан кейінгі диагноз қойылған нәрестелерге қарағанда үш есе жоғары. Неонатальды өлім ананың акушерлік асқынуларының нәтижесінен болуы мүмкін, мысалы, ісіктің жарылуы, мерзімінен бұрын босану немесе дистокция. Сондай-ақ, ұрық жүрек жеткіліксіздігінің, плацентомегалия мен қағанақ суының кетуі қаупіне ұшырайды, содан кейін ұрықтың метаболикалық қажеттіліктері мен тез өсіп келе жатқан қатты ісіктің тамырлы өзгерістері орын алады. Үш өлшемді (3D) сонографияны қолданатын заманауи технологиялар енді бірінші триместрде де «ТНСG» пренатальды диагностикасын жүргізуге мүмкіндік береді. Ісіктің хирургиялық резекция терапияның негізі болып қала береді және ісік толығымен алынып тасталғаннан кейін қайталанулар сирек кездеседі. Бүкіл әлемде аяқ-қолының толық жоғалуымен сегізкөз-құйымшақты тератоманың бірнеше жағдайы ғана тіркелген. Бұл клиникалық жағдайда жаңа туған нәрестедегі сегізкөз-құйымшақты тератоманың клиникалық көрінісі мен емделуіне баса назар аударылады.

Сегізкөз-құйымшақты тератомаға негізделген жіктелу келесідей:

- жақсы (жетілген): жиі кездеседі, шамамен 60-70 құрайды%
- қатерлі (жетілмеген)

«Американдық балалар хирургиясы» академиясының секциясының шолуына сәйкес орналасқан жеріне негізделген жіктеу жүйесі:

I типі: тек ұрықтан тыс дамиды (кішкентай преакральды компонент болуы мүмкін); басқа типтерге қарағанда кездесу жиілігі жоғары (47-50%)

II типі: құрсақшілік пресакральді кеңейуі бар ұрықтан тыс тератома

III типі: жамбас арқылы іш қуысына кеңейтілетін экстраподиумды тератома

IV типі: ұрықтың жамбас аймағында толығымен дамиды тератома

**ЗЕРТТЕУДІҢ МАҚСАТЫ:** жаңа туған нәрестелерді сегізкөз-құйымшақты тератомалармен хирургиялық емдеудің ерекшеліктерін анықтау және операциядан кейінгі кезеңдегі асқынулардың алдын-алу және емдеу тактикасы туралы баяндау.

**ЗЕРТТЕУ МАТЕРИАЛДАРЫ МЕН ӘДІСТЕРІ:** клиникалық, биохимиялық, рентгенологиялық және бақылау зерттеу әдістері.

#### КЛИНИКАЛЫҚ ЖАҒДАЙДЫ ТАЛДАУ

2021 жылдың қыркүйек айында Алматы қаласының Ұлттық ғылыми педиатрия және балалар хирургиясы, «Неонтологиялық хирургия» бөлімшесіне «Сегізкөз аймағының тератомасы» диагнозымен 2 күндік жаңа туған Б.М. В. бала келіп түсті. Жүктіліктің 31-32 аптасында пренатальды диагностика жүргізілген. Жүктіліктің 31-32 аптасында УДЗ көмегімен сегізкөз-құйымшақты бөлімінде тератома анықталған. Жүктіліктің 39-шы аптасы 3 күнінде босану Кесар тілігі көмегімен жүргізілген. Жынысы-қыз, салмағы -4220 г, бойы - 53 см, бас айналымының өлшемі - 33 см, кеуде айналымының өлшемі - 32 см. Аpgар шкаласы бойынша баға - 6/7 балл. Босану барысы кезінде амниотикалық сұйықтық жасыл түске боялған.

Сегізкөз-құйымшақ аймағында үлкен мөлшердегі үлкен ісік тәрізді форма аралыққа өтіп, оның алдыңғы жағына ауысқан, түбірі кең, алайда нақты бекіген орны анықталмаған, жамбас бұлшықеттерінің астынан өтеді. Ісік пальпаторлы гетерогенді, түйнек тәрізді, кей аймақтарында жылжымалы, кей жерлерінде жұқарған және мацерацияланады, веноздық тор айқын көрінеді. Кіші дәреті еркін. Жыныс мүшелері генитальды типте дамыған. Анус аймағы сақталған, шырышты қабығы көрінеді, меконий тұрақты бөлінеді.

Компьютерлік томографиялық зерттеу кезінде сегізкөз-құйымшақ аймағында көлемді көп қабатты түзілу байқалды, жалпы өлшемдері 19\*14\*13 см, көлемі 1800 мл, контрастты белсенді түрде сақтайды, қуыста орталық сегізкөз артерияның, жалпы мықын артериясының және оның тармақтарының тармақтары екендігі анықталды. Иммуноферментті биохимиялық зерттеуде (онкомаркерлерді анықтау) 2021-09-15: АФП – 25487, 2021-09-20: АФП-4164.73, 2021-09-28: АФП - 666,60 болды.

Жаңа туған нәресте үшін невропатолог, анестезиолог-реаниматолог мамандарымен бірге консилиум өткізілді, клиникалық диагноз қойылды. Жетілген сегізкөзді-құйымшақты тератома, I типі. Анемия I дәрежелі. Құрысу синдромы.

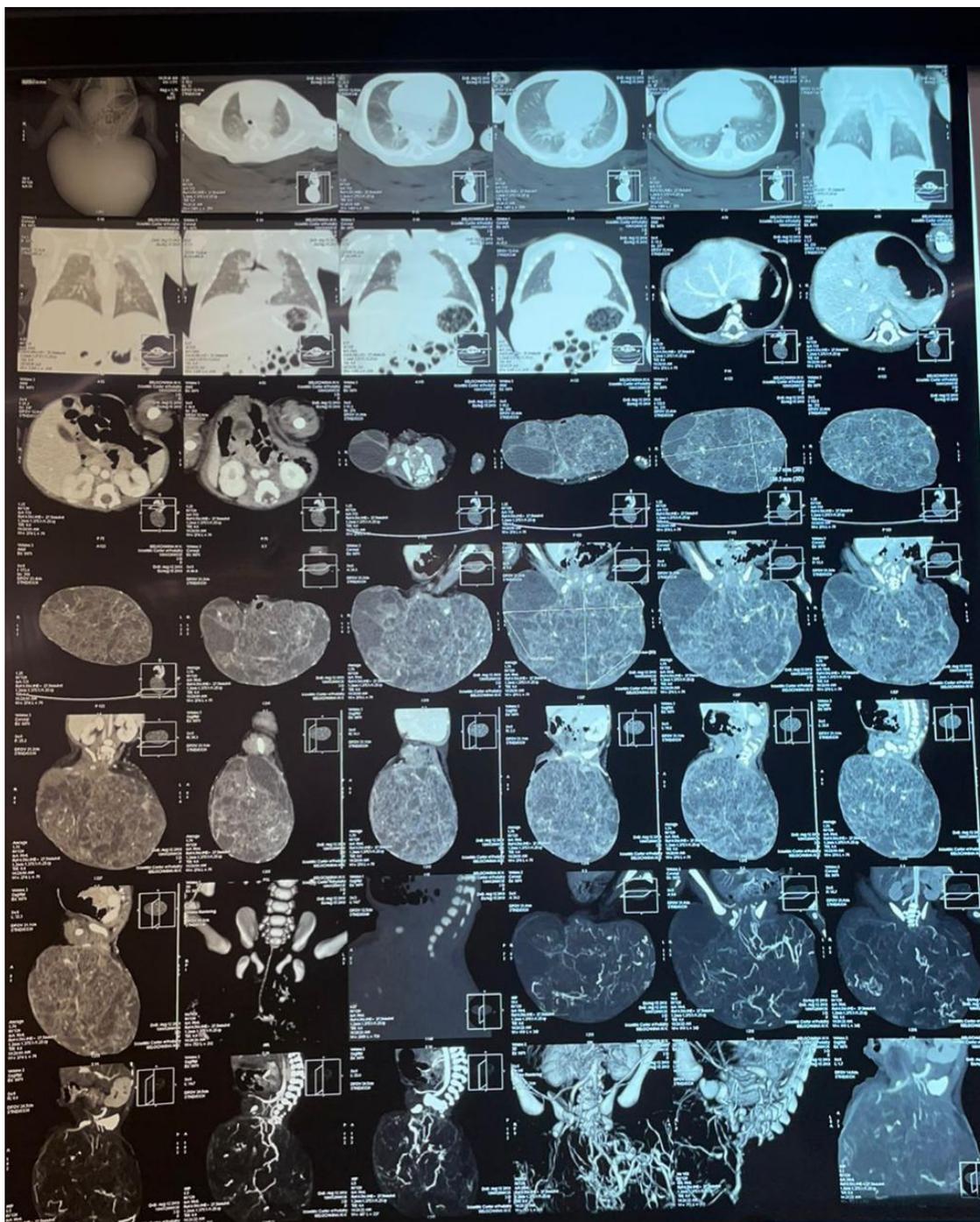
Науқас ата-анасынан алынған ақпараттандырылған келісімнен кейін хирургиялық кесу (коксэктомияны қоса) пациенттің қосымша ісіктерімен толығымен алынып тасталды, алынып тасталған аймаққа оң жақ бүйірлік пластика жасалды. Содан кейін дефекті медиальды және солға жабу үшін арнайы пластинкамен көмкерілді. Алынған тіндер арнайы гистологиялық зерттеу жіберіліп, жетілген сегізкөз-құйымшақты тератома диагнозына сәйкес келді (қатерлі ісік белгілері жоқ). Операциядан кейінгі баланы қалпына келтіру еш қиындықсыз өтті және операциядан кейінгі 12-ші күні үйге жіберілді.

#### НӘТИЖЕ ЖӘНЕ ТАЛҚЫЛАУ.

Сегізкөз-құйымшақты тератомасы (*бұдан кейін СҚТ*) бар жаңа туған нәресте диагноздың уақытына, ісіктің қатерлі формасына және хирургиялық резекцияның қарапайымдылығына байланысты керемет болжамға ие. Кейбір жағдайларда пренатальды диагноз мүмкін болса да, біздің науқаста бұл мүмкін емес еді, өйткені анасы босанғанға дейінгі күтімге бармады. СҚТ диагнозын жүктіліктің екінші триместрінен бастап, полихидрамиоз және жатыр жүктілік мерзімінен асқан кезде анықтауға болады. Пренатальды диагноз өте маңызды, өйткені ерте пренатальды диагностика ұрықтың жоғары ауру/өлім-жітіммен байланысты, ал жүктіліктің 30 аптасынан кейінгі диагностика ұрықтың өмір сүруінің салыстырмалы түрде жақсы болжамды көрсеткіші болып табылады. Сонымен қатар, мұндай ерте диагноз балаға ерте хирургиялық емдеуді ұсынуға болатын жақсы неонатальды мекемелері бар орталықтарда Кесар тілігі арқылы босануды қамтамасыз етуі мүмкін. Сол сияқты, жүктіліктің ерте кезеңінде диагноз қою кезінде ұрыққа хирургиялық араласулар ерте әрі уақытында жасалуы мүмкін. Біздің пациенттің анасы босанғанға дейінгі көмек алмағандықтан және босанға дайындайтын қызметкерлер бақыламағандықтан, акушерлік асқынулардан ана мен бала өлімінің ықтималдығы жоғары болды. Ісіктің орналасуына байланысты бұл нақты жағдай дистокцияға, ұзақ уақыт босануға және ананың босану жолдарының зақымдалуына әкелуі мүмкін еді.

Алайда, ата-анасы баланың өмірін тоқтату туралы ойламағаны қуантты, өйткені мұндай сәбилер өлім - жітім қауіптілігі жоғары болатындықтан ата-аналары хирургиялық емнен бас тартатын кездер болады. Біздің пациентте ақауды құрсаудан қалпына келтіруге мүмкіндік беретін операция алдындағы тері жабындыларын қоса алғанда, жақсы жоспарланған хирургиялық ота жүргізілді. Сондай-ақ, ықтимал болатын асқынулардың қайталанудың алдын алу үшін дренажды түтік арқылы бақылау жасалынды. Диагноз қою және емдеу кезіндегі тактика науқастың жасына, болатын резекция дәрежесіне, болжамды ісік мөлшеріне, резекция кезіндегі гистологиялық типке және даму сатысына байланысты анықталады. Толық кесу (коксэктомияны қоса), біздің жағдайымыздағыдай, барлық СҚТ үшін негізгі терапия болып табылады. Алайда қатерлі формаларында химиотерапия және сәулелік терапия жүргізу ұсынылған. Ісік қатерлі деп танылған жерде, егер бастапқы операция кезінде коксицаны алып тастамаса, 37% - ға дейін қайталану туралы айта кеткен жөн. Операциядан кейін балаға ұсынылды: Колекальциферол 1 кап(500 ХБ) x1 рет, 1 ай, сульфат гептагидрат 8 кап x 2 рет, 1 ай, Депакин 0,6 мл (30 мг) x 2 рет. - ОАК 10 күннен кейін. 1-ші жыл: АФП деңгейін анықтау 2 аптада 1 рет,

алғашқы 3 айда. Айына 1 рет-соңғы 9 айда және келесі жылдары тоқсанына 1 рет – Іш қуысының УДЗ-сы, операциядан кейінгі тыртық аймағына -3 айда 1 рет – УДЗ жүргізу ұсынылды.



Сур. 1. Нәрестенің сегізкөз-құйымиақты тератомасы, компьютерлік томографиялық зерттеу арқылы алынған мәлімет. (ҰҒПБХ орталығы, Алматы қ.)

#### ҚОРЫТЫНДЫ

СКТ бар пациенттерді бақылау, әсіресе емдеудің алғашқы үш жылында, қайталану ықтималдығы жоғары болған кезде қажет. Жамбас аймағы мен аралыққа жүргізілген хирургиялық ем кезінде зәр шығару, ано-ректальды сфинктермен қамтамасыз ететін нервтер мен бұлшықеттерге зақым келтірілуі мүмкін. Біздің пациентті бақылаудың 3 айлық кезеңінде ол клиникалық, биохимиялық немесе рентгенологиялық қайта тексеру жоспарларынсыз-ақ жақсы зәр шығару және аноректальды функциясын сақтап қалды. Алайда, біздің мәлімдемемізді сенімді ету үшін бақылаудың ұзақ кезеңі қажет.

Біздің пациенттің жағдайында көрсетілгендей, пренатальды ультрадыбыстық диагноз қою үшін, сондай-ақ жүрек жеткіліксіздігі және қағанақ суының кетуі сияқты перинаталды асқынулардың жоғары қаупін тудыруы мүмкін ісіктерді бақылау үшін маңызды. Бұл пренатальды бағалау - дәл диагноз қою, тиісті емдеу және мамандар арасындағы көзқарас үшін маңызды.

#### ӘДЕБИЕТТЕР

1. Флейк А.В. Тератома крестцово-копчиковой области плода. Семин Педиатр Хирург. 1993;
2. Match M, Arya N., Sacrococcygeal teratoma: Two case reports and a review. Obstetrics and Gynaecological Communications. 2000;2:34–36.
3. Сайет Ш., Нуссбаум А.: Пренатальная диагностика крестцово-копчиковой тератомы. 2016; 169:131–136.
4. Hirose S, Farmer DL. Fetal surgery for sacrococcygeal teratoma. Clin Perinatol. 2003;30:493–506.
5. Sacrococcygeal teratoma with preterm delivery: a case report: <https://jmedicalcasereports.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13256-020-02395-9>

Түйін

Абдугаппаров И.А., Джавланов Т.А.\*, Аннаоразов Ы.А.\*

Қ.А.Ясауи атындағы Халықаралық қазақ-түрік университеті, «Хирургия және анестезиология-реанимация» кафедрасы, оқытушы, Шымкент қ., Қазақстан

#### ЖАҢА ТУҒАН НӨРЕСТЕДЕГІ СЕГІЗКӨЗ-ҚҰЙЫМШАҚТЫ ТЕРАТОМА (КЛИНИКАЛЫҚ ЖАҒДАЙ)

Сегізкөз-құйымшақты тератомалар - бұл ұрық пен жаңа туған нәресте жасушаларының ең көп таралған ісіктер. Олар эмбриональды даму кезінде, қарапайым қуыстың эмбриональды дискідегі орналасқан мезодермальды, эктодермальды және энтодермальды ұлпалар арасында бөлінбеген кезеңінде пайда болады. Төмендегі мақалада Алматы қаласының Ұлттық педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығында 39 апта 3 күндік болып туылған балада жақсы дамыған ішінара кистасы және жұмсақ тіндері бар жетілген сегізкөз-құйымшақ тератомалары жайында клиникалық жағдай баяндалған. Оған жараның бастапқы жабылуымен және операциядан кейінгі асқынуларсыз қалпына келтірумен толық хирургиялық кесу (коксэктомияны қоса) жүргізілді. Клиникалық, биохимиялық және рентгенологиялық зерттеулерді қолдана отырып, балаларда асқынулар болған жоқ, өз аймағындағы емханаға балалар хирургияның бақылауына жіберілді. Айта кету керек, ұрыққа арналған сегізкөз-құйымшақ тератомасы өмірге қауіпті физиологиялық салдарға әкелуі мүмкін, мысалы, мерзімінен бұрын босану, дистокция, жүрек жеткіліксіздігі және т. б. Клиникалық көріністер, пренатальды диагностика, ұрық пен жаңа туған нәрестені емдеудің терапиялық тәсілдері мен нұсқаулары, сондай-ақ сегізкөз-құйымшақ тератомасына қатысты заманауи зерттеулер ұрықтың немесе сегізкөз-құйымшақ тератомасы диагнозы қойылған балаға күтім жасайтын дәрігерлерге көмектесуге арналған.

Нәтиже. Диагноз қою және емдеу кезіндегі тактика науқастың жасына, болатын резекция дәрежесіне, болжамды ісік мөлшеріне, резекция кезіндегі гистологиялық типке және даму сатысына байланысты анықталады. Толық кесу (коксэктомияны қоса), біздің жағдайымыздағыдай, барлық СҚТ үшін негізгі терапия болып табылады. Алайда қатерлі формаларында химиотерапия және сәулелік терапия жүргізу ұсынылған. Ісік қатерлі деп танылған жерде, егер бастапқы операция кезінде коксиданы алып тастамаса, 37% - ға дейін қайталану туралы айта кеткен жөн. Операциядан кейін балаға ұсынылды: Колекальциферол 1 кап(500 ХБ) x1 рет, 1 ай, сульфат гептагидрат 8 кап x 2 рет, 1 ай, Депакин 0,6 мл (30 мг) x 2 рет. - ОАК 10 күннен кейін. 1-ші жыл: АФП деңгейін анықтау 2 аптада 1 рет, алғашқы 3 айда. Айына 1 рет-соңғы 9 айда және келесі жылдары тоқсанына 1 рет – Іш қуысының УДЗ-сы, операциядан кейінгі тыртық аймағына -3 айда 1 рет – УДЗ жүргізу ұсынылды.

Кілт сөздер: тератома, коксэктомия, онкология

#### Abstract

Abdugapparov I.A., Javlanov T.A.\*, Annarazov Y.A.\*

International Kazakh-Turkish University named after H.A.Yassavi, Department of Surgery and Anesthesiology-Resuscitation, lecturer, Shymkent, Kazakhstan

#### SACROCOCYGEAL TERATOMA IN NEWBORNS (CLINICAL CASE)

Sacrococcygeal teratomas are the most common tumors of germ and newborn germ cells. They occur during embryonic development when the primitive band is not divided between mesodermal, ectodermal and endodermal tissues in the embryonic disk. The following article presents mature sacrococcygeal teratomas with a well-developed partial cyst and soft tissues in a child who gave birth 39 weeks 3 days at the National Scientific Center of Pediatrics and Pediatric Surgery in Almaty. He underwent a complete surgical excision (including a coxectomy) with primary closure of the wound and recovery without postoperative complications. Using clinical, biochemical and radiological studies, the children did not have any complications, and were sent for observation by a pediatric surgeon to a polyclinic in their region. It should be noted that teratoma of the sacral coccyx for the fetus can lead to life-threatening physiological consequences, such as premature birth, dystocia and heart failure, etc. Clinical manifestations, prenatal diagnostics,

therapeutic approaches and treatment options for the fetus and newborn, as well as modern research concerning sacral coccyx teratoma, are designed to help doctors caring for a fetus or a child diagnosed with sacral coccyx teratoma.

The result. Tactics for diagnosis and treatment are determined depending on the age of the patient, the degree of resection that will occur, the size of the expected tumor, the histological type and stage of development during resection. A complete incision (including a coccyectomy), as in our case, is the main therapy for all CDs. However, in malignant forms, chemotherapy and radiation therapy are recommended. Where the tumor is recognized as malignant, it is worth noting a relapse of up to 37%, if the coccyx was not removed during the initial operation. After the operation, the child was recommended: Colecalciferol 1 cap (500 IU) X1 Times, 1 month, sulfate heptahydrate 8 cap x 2 times, 1 month, Depakin 0.6 ml (30 mg) x 2 times. - OAC in 10 days. Year 1: determining the level of AFP 1 time in 2 weeks, in the first 3 months. 1 time a month – in the last 9 months and in the following years-1 time a quarter – ultrasound of the abdominal cavity, in the postoperative scar area-1 time in 3 months-ultrasound was recommended.

Keywords: teratoma, coxectomy, oncology

#### Резюме

Абдугаппаров И.А., Джавланов Т.А.\*, Аннаоразов Ы.А.\*

Международный казахско-турецкий университет им. Х.А.Ясави, кафедра "Хирургия и анестезиология-реанимация", преподаватель, г. Шымкент, Казахстан

#### КРЕСТЦОВО - КОПЧИКОВОЙ ТЕРАТОМЫ У НОВОРОЖДЕННЫХ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Крестцово-копчиковые тератомы являются наиболее распространенными опухолями зародышевых и новорожденных половых клеток. Они возникают во время эмбрионального развития, когда примитивная полоса не разделяется между мезодермальной, эктодермальной и энтодермальной тканями в эмбриональном диске. В следующей статье представлены зрелые крестцово-копчиковые тератомы с хорошо развитой частичной кистой и мягкими тканями у ребенка, родившего 39 недель 3 дня в Национальном научной центре педиатрии и детской хирургии г. Алматы. Ему было проведено полное хирургическое иссечение (включая коксэктомия) с первичным закрытием раны и восстановлением без послеоперационных осложнений. Используя клинические, биохимические и рентгенологические исследования, дети не имели никаких осложнений, были направлены на наблюдение детского хирурга в поликлинику по своему региону. Следует отметить, что тератома крестцового копчика для плода может привести к опасным для жизни физиологическим последствиям, таким как преждевременные роды, дистокция и сердечная недостаточность и т. д. Клинические проявления, пренатальная диагностика, терапевтические подходы и варианты лечения плода и новорожденного, а также современные исследования, касающиеся тератомы крестцового копчика, призваны помочь врачам, осуществляющим уход за плодом или ребенком, у которого диагностирована тератома крестцового копчика.

Результат. Тактика при постановке диагноза и лечении определяется возрастом пациента, степенью возможной резекции, размером предполагаемой опухоли, гистологическим типом при резекции и стадией развития. Полное иссечение (включая коксэктомия), как и в нашем случае, является основной терапией для всех СЗТ. Однако при злокачественных формах рекомендовано проведение химиотерапии и лучевой терапии. Следует отметить, что в месте, где опухоль признана злокачественной, до 37% рецидивов, если при первичной операции не удалить копчик. После операции ребенку рекомендовали: Колекальциферол 1 кап (500 МЕ) X1 раз, 1 месяц, сульфат гептагидрат 8 кап x 2 раза, 1 месяц, Депакин 0,6 мл (30 мг) x 2 раза. - ОАК через 10 дней. 1-й год: определение уровня АФП 1 раз в 2 недели, в первые 3 месяца. Рекомендовано 1 раз в месяц-1 раз в квартал за последние 9 месяцев и последующие годы – УЗИ брюшной полости, в зону послеоперационного рубца-1 раз в 3 месяца – УЗИ.

**Ключевые слова:** тератома, коксэктомия, онкология.

УДК 616-006.04

**Сатханбаев А.З., Джавланов Т.А.\*, Абдугаппаров И.А.\***

Қ.А.Ясауи атындағы Халықаралық қазақ-түрік университеті, «Хирургия және анестезиология-реанимация» кафедрасы, оқытушы, Шымкент қ., Қазақстан

## **ГЕПАБЛАСТОМА ЖАҒДАЙЫНДАҒЫ ЖАҢА ТУЫЛҒАН СӘБИГЕ ХИРУРГИЯЛЫҚ ЕМ ЖҮРГІЗУ ӘДІСІ (КЛИНИКАЛЫҚ ЖАҒДАЙ)**

### **Түйін**

Гепатобластома – жаңа туылған нәрестелер мен 6 айдан 3 жасқа дейінгі балаларда сирек кездесетін бауырдың бастапқы қатерлі ісігі. Неонатальды кезеңде гепатобластома көрінісі жиі кездеседі. Сол себепті, сарысудан альфа-фетопротеинді (AFP) ісік маркерін анықтау өте маңызды. Ісіктің этиологиясы әлі күнге дейін толық зерттелген жоқ. Сондықтан неонатология саласында күрделі мәселе болып отыр. Төмендегі мақаламызда Алматы қаласы «Ұлттық педиатрия және балалар хирургиясы» орталығында «Неонатология» бөлімшесіне келіп түскен 20 күндік гепатобластомамен ауырған нәрестінің прогрессивті ентигу мен салмақ жоғалту, ауыр гепатомегалия және асциттен зардап шеккендігі туралы айтылады. Ультрадыбыстық және компьютерлік томографиялық зерттеуде бауырдың сол жақ бөлігінде көлемі 5,0\*4,3 см болатын үлкен қатты ісік анықталды. Қан сарысуындағы альфа-фетопротеин деңгейі едәуір жоғарылады. Бауырдың ол жақ бөлігінің гепатэктомиясы жүргізілді, метастатикалық белгілер анықталмады. Гистопатологиялық зерттеуде нәресте гепатобластомасын растады. Науқас операциядан бірнеше күн өткен соң үйіне емхана бақылауына шығарылды.

**Кілт сөздер:** гепатобластома, альфа-фетопротеин, химиотерапия.

### **КІРІСПЕ.**

Гепатобластома - бұл эмбриональды паренхималық бауыр жасушаларынан пайда болатын ісік, жыл сайынғы ауру – 1 миллион адамға 1,2 жағдайға сәйкес келеді. Бұл ауру балалардағы барлық бауыр ісіктерінің шамамен 79%-ын құрайды, олардың көпшілігі 4 жасқа дейінгі балаларға тиесілі. Ісік мөлшері тез артады, сәйкесінше, егер пациент емделусіз қалса, қан кету, бауыр жеткіліксіздігі және метастаздардың асқынуы нәтижесінде өлімге ұшырайды. Макроскопиялық тұрғыдан гепатобластома - бұл айқын контуры бар, тығыз, көбінесе жалғыз, бауырдың оң жақ бөлімінде жиі кездеседі. Микроскопиялық зерттеу кезінде ісіктің көп бөлігі риге деп аталатын жетілмеген гепатоциттерден тұрады. Эмбриональды деп аталатын тағы бір түрі папиллярлық құрылымдарымен көрінеді. Егер ісік анаплазияланған кішкентай жасушалардан тұрса, онда ол анапластикалық түрі, өт жолдарының эпителийіне ұқсас тубулярлы компоненті болса холангиобластикалық гепатобластома деп аталады. Гепатоцеллюлярлық қатерлі ісікке ұқсайтын гепатобластомалардың басқа да сипаттамалары бар, олар макротрабекулярлық тип деп аталады.

Гистологиялық түріне байланысты гепатобластомалар 2 түрге бөлінеді: 1. Эпителі (56%). 2. Аралас (44%) (эпителі + мезенхималы). Эпителілі формасы бойынша 4 түрге бөлінеді: 1. Құрсақшілік (31%). 2. Эмбриональды (19%). 3. Макротрабекулярлық (3%). 4. Бөлінбеген ұсақ жасуша.

Балалардағы бауыр ісіктерін емдеу стратегиясын әзірлеу жөніндегі халықаралық топ (SIOPEL ұйымы) гепатобластомамен ауыратын науқастарды стратификациялаудың болжамды жүйесін ұсынды, онда ісіктің пайда болуының алғышарттары, метастатикалық процестер, қан сарысуындағы АФП деңгейі, ісіктің гистологиялық құрылымы ескеріліп, жоғарғы және төменгі қауіп тобы деп бөліп ажыратады. Төмендегі критерийлердің кем дегенде біреуі бар пациент жоғары қауіпті топтағы науқастар болып саналады:

- АПФ деңгейі < 100 мкг / л;
  - бауырдың барлық сегментіне таралған ісік;
- Ісіктің бауырдан тыс таралу критерийлері:
- E1-ісіктің бауырдан тыс таралуы;
  - N1-ісік жарылуы;
  - N1-2-лимфа түйіндеріне метастаздар;
  - M1-алыс метастаздардың болуы.

Гепатобластома этиологиясы толық белгісіз. Оның бағаналы жасушалардан пайда болатындығын көрсететін деректер бар, яғни, гепатогенез кезінде 1р хромосома маркерлерінің гетерозиготасының жоғалуы болуы мүмкін. Егер гепатобластомаға антенатальды кезеңде диагноз қойылса, табиғи босанудың орнына кесар тілігі арқылы босану жүргізіледі, өйткені табиғи босану ісіктің жарылуына әкелуі мүмкін. Гепатобластоманың ең пайдалы зертханалық мәні - сарысулық АФП. Алайда, қан сарысуындағы АФП деңгейі гепатоцеллюлярлы карцинома, гепатит, цирроз, ұрық жасушаларының ісіктері, гемангиоэндотелиома, ұрық ісіктері және өт қабының карциномасы кезінде де жоғарылауы мүмкін.

Ісікті хирургиялық жолмен алып тастау, неоадьювантты химиотерапия, әсіресе ісікті жоюға дейінгі терапия және бауыр трансплантациясы неонатальды гепатобластоманы емдеудің ең жақсы әдісі болып табылады. Осы жағдайда ескере отырып төменгі мақаламызда біздің клиникалық жағдайды баяндаймыз.

**ЗЕРТТЕУДІҢ МАҚСАТЫ:** гепатобластомасы бар балаларды хирургиялық емдеу нәтижелерін зерттеу және жақсарту

**ЗЕРТТЕУ МАТЕРИАЛДАРЫ МЕН ӘДІСТЕРІ:** клиникалық, статистикалық, рентгенологиялық және хирургиялық зерттеу әдістері.

#### КЛИНИКАЛЫҚ ЖАҒДАЙДЫ ТАЛДАУ

20 күндік Ж.Н. (ер бала) Алматы қаласының Ұлттық ғылыми педиатрия және балалар хирургиясы орталығында «Туа бітгі сарғаю. Бауыр ісігі» диагнозымен келіп түсті. Келіп түскен кезде баланың жағдайы негізгі ауруына байланысты ауыр. Жүктіліктің 28 аптасында шала туылған, салмағы 1,7 кг. Зертханалық зерттеулер кезінде гемоглобинді 79,9 г/л және тромбоцитоз анықталды. Оның қан сарысуындағы альфа-фетопротеин (AFP) деңгейі 1000 мг/моль-ден жоғары болды. В және С гепатиттерімен инфекцияның белгілері анықталмады. Ультрадыбыстық және компьютерлік томографиялық зерттеуде бауырдың сол жақ бөлігінде көлемі 5,0\*4,3 см болатын гетерогенді ісік тәрізді түзілім табылды, орналасуы бауырдың V және VIII сегменттерінде.

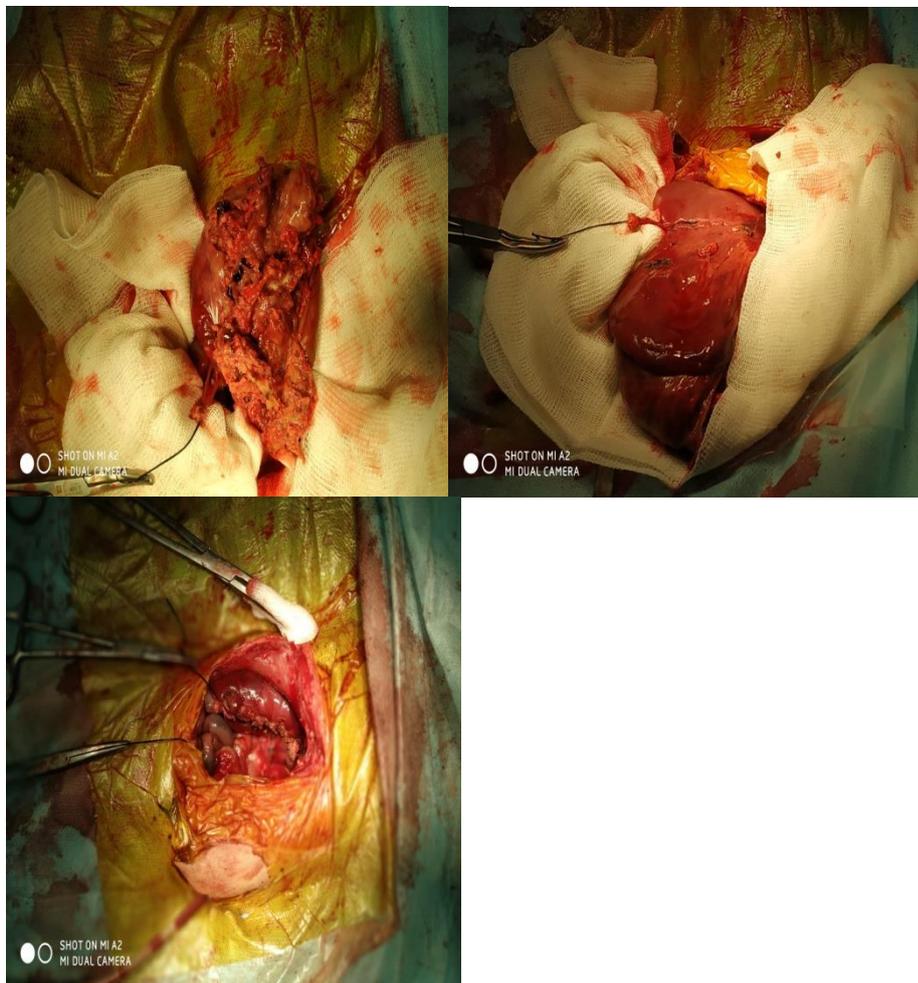


*Сур.1. Бауырдың сол жақты бөлігінің гепатобластомасымен туылған 20 күндік нәресте. (Алматы қ., ҰПБХ орталығы)*

Жүргізілген лабораториялық-аспаптық тексеру негізінде "Бауырдың сол жақ бөлігінің гепатобластомасы, PRETEXT шкаласы бойынша III класс, C1E0F0H0M0N0P0V2" диагнозы қойылды. SIOPEL тобының ұсыныстары аясында нәрестеге цисплатин 60 және доксорубин 50 мг қолдану арқылы полихимиотерапия басталды.

Көрсетілген схема бойынша полихимиотерапияның 4 курсы толық өткізілгеннен кейін емдеудің екінші кезеңі дайындық жүргізілді. Емдеудің екінші кезеңінде 2021 жылдың 12 желтоқсанында ота жүргізілді, іш қуысына ену J-тәрізді лапаротомиямен жүзеге асырылды ота негізінде интраоперациялық тексеру жүргізіліп бауырдың сол жақ бөлігі аса деформацияланған, ұлғайған, контурлары біркелкі емес, сол және орталық бауыр веналары ісік процесінен қысылған. Бауыр-он екі елі ішек байламның лимфа түйіндері өзгермеген (лимфодиссекция – лимфа түйіндерін гистологиялық зерттеу: ісік элементтері табылған жоқ). Іш қуысында басқа патологиялық өзгерістер табылған жоқ. Интраоперациялық консилиум жасалып, бауыр паренхимасының толық бөлінуімен сол жақты бауырдың резекциясы, холецистэктомия отасын жүргізілді. Бауырасты және бауырусті кеңістіктеріне силиконды дренажды түтік қойылды. Макропрепарат гистологиялық зерттеуге жіберілді. Операция 5 сағат 50 минутқа созылды. Операциядан кейінгі кезең тегістер қалыпты, асқынусыз. Қан жоғалту 250 мл құрады. Операциядан кейінгі кезеңде екі компонентті гастропротективті терапия (протонды

помпаның блокаторлары + H2-блокаторлар), су-электролитті балансты және қышқыл-сілтілі жағдайды реттеу, спазмолитикалық және ауырсынуды басатын терапия, парентеральді тамақтану (амин қышқылдарының ерітінділері), екі компонентті бактерияға қарсы (ванкомицин + сульперазон) ем жүргізілді. Бауырдың сол жақ бүйір секторы көлемінің максималды өсуі операциядан кейінгі 5 күнде байқалды (90 см<sup>3</sup>). 18 күннен соң науқас үйіне емханалық дәрігер хирургтың бақылауына жіберілді.



Сур.2. Бауырдың сол резекциясы және холецистэктомиядан кейінгі жағдай (ота барысы)

**НӘТИЖЕ ЖӘНЕ ТАЛҚЫЛАУ.** Бүгінгі таңда нәрестелерде кездесетін гепатобластоманың емінде ісіктің толық резекциясы және адьювантты химиотерапия әдетте 100% өмір сүруге мүмкіндік береді. Бұл жағдайдың ерекшелігі - гепатобластоманы емдеу екі кезеңмен жүргізілуінде. Альфа-фетопротейн операциядан кейінгі 3 күнінде 520 нг/мл болды, 7-ші күні -328 нг/мл, 15 күні – 143 нг/мл құрады. Іш қуысының УДЗ-сы мен және АПФ деңгейін анықтау арқылы бала 3,5 жасқа дейін аймақтық педиатр дәрігердің бақылауында болады.

Гепатобластомалар әдетте жалғыз (80%) және бауырдың оң жақ бөлігінде орналасқан, дегенмен бұл науқаста мультифокальды ісік болған. Оның диаметрі 5-тен 25 см-ге дейін өзгереді. Гистологиялық тұрғыдан гепатобластома көбінесе эпителиалды гепатоциттік элементтерден тұрады, олардың әр түрлі кіші түрлері бар, олардың ішіндегі ең көп тарағаны-ұрықтық түрі. Бұл жағдайда көрсетілген гистологиялық сурет эмбриональды типке тән. Ең маңызды болжам факторы-ісіктің даму кезеңі және оны жою мүмкіндігі.

Гепатобластоманы емдеудің негізгі мақсаты интенсивті операция алдындағы химиотерапиядан кейін көрінетін барлық ісік ошақтарын (бастапқы ісік те, метастаздар да) толық хирургиялық резекциялауға қол жеткізу. Ал, операция алдындағы химиотерапия кезінде аурудың өршуін болдырмау үшін ісіктің жағдайдың әр курстың соңында бағалау керек. Бағалау әр курстың 4-ші аптасында жүргізіледі. Жоғарыда айтылғандай, тек ісіктің толық резекциясы гепатобластомасы бар балаларды емдеуге нақты мүмкіндік береді. Бауыр хирургиясы үшін бірнеше әдістерді қолдануға болатындықтан, осы салада егжей-тегжейлі ұсыныстар беру қиын. Бастапқы ісіктің радикалды резекциясына дәстүрлі бауыр хирургиясы (ішінара гепатэктомия) немесе толық гепатэктомия арқылы қол жеткізуге болады, содан кейін бауыр трансплантациясы жасалады, бұл емдеудің нақты және тиімді әдісі болып табылады. Жалпы, бауырдың қатерлі ісіктерінің көпшілігінде гемигепатэктомия "минималды"

резекцияның стандартты процедурасы ыңғайлы. Прингл иілімін (гепатодуоденальды байламды қысу) паренхималды ісік резекциясы кезінде қан жоғалтуды азайтуға көмектеседі.

Диагноз қою кезінде (емделуге дейін) және неоадьювантты химиотерапиядан кейін (жоспарланған радикалды хирургияға дейін) ісіктің резективтілігін дәл бағалау емдеу стратегиясының негізгі элементі болып табылады. Дәл бағалау үшін оңтайлы таңдалған визуализациялық зерттеулер қажет: контрастты затты кейіннен енгізумен спиральды КТ (қажет болған жағдайда бауыр тамырларының үш өлшемді ангиограммасы бар КТ-ны қоса) немесе гадолиний немесе гадоксет қышқылын енгізумен магнитті-резонанстық томография. Доплер ультрандыбысымен тексеру ерекше маңызды рөл атқарады, өйткені ол нақты уақыт режимінде ісік пен оның бауыр тамырларымен байланысын, соның ішінде олардың патенттілігін немесе ықтимал инвазиясын бағалайды.

Оңалту іс-шараларының көлемі, ұзақтығы мен сипаты пациенттің бастапқы диагноз қойылған кездегі жасына және оңалту іс-шараларын жүргізу уақытына, жүргізілген емдеу көлеміне (полихимиотерапия) байланысты болады. Оңалту шараларының басталуы бастапқы полихимиотерапия жүргізу кезеңдерінде басталады және ол аяқталғаннан кейін динамикалық бақылаудың барлық кезеңдерінде жалғасады. Оңалту шаралары балалар онкологының, науқас терапияның барлық негізгі кезеңдерін қабылдаған медициналық мекеменің бақылауымен өтеді. Бағдарламаға педагогтар (мектепке дейінгі және мектептегі білім беру), әлеуметтік қызметкерлер, психологтар мен әртүрлі мамандықтағы дәрігерлер (реабилитологтар, неврологтар, эндокринологтар, кардиологтар, ортопедтер және т. б.) қатысады.

#### ҚОРЫТЫНДЫ

Қорытындылай келе, гепатобластоманың этиопатогенезінде, емінде көптеген проблемалар әлі күнге дейін өзекті. Бауырдың неонатальды ісіктерін диагностикалау және емдеу қиын, сол себепті жүктілік кезіндегі егжей-тегжейлі тексерулер ерте диагноз қоюға көмектеседі. Ісіктің толық жойылуымен және адьювантты химиотерапиямен өмір сүрудің қолайлы нәтижесіне қол жеткізуге болады. Осыған байланысты, сирек кездесетін ісіктің патогенезін одан әрі терең зерттеу қажет. Бауыр ісіктері сирек кездесетіндіктен, хирургиялық операциялар тиісті тәжірибесі бар жоғары білікті мамандары бар және бауыр операциялары үшін қажет заманауи жабдықтармен жабдықталған белгілі бір орталықтарда жүргізілуі керек (ультрандыбыстық диссектор, инфрақызыл немесе аргон коагуляторы, интраоперациялық сенсоры бар ультрандыбыстық зерттеуге арналған портативті құрылғы). Тәжірибелі анестезиологтардың болуы, сондай-ақ операциядан кейінгі емдеу үшін тиісті жабдықтардың болуы өте маңызды. Жоғарыда аталған барлық талаптар мен шарттар орындалса да, операцияны сәтті жүргізу үшін ең бастысы бауыр хирургиясы саласындағы мол тәжірибе, сондай-ақ бауыр анатомиясы мен резекцияның әртүрлі әдістерін жақсы білу болып қала береді.

Бауыр биопсиясы гепатобластоманы растайтын диагностикалық құралдың алтын стандарты болып қала береді. Бұл ауруды диагностикалау мен емдеуде педиатрлардың, патологанатомдардың және балалар хирургтарының рөлі өте маңызды.

#### Әдебиеттер

1. Tomas J., George C.R., Tomas P. A Case Report on Neonatal Hepatoblastoma. Journal of Pediatric Disorders and Neonatal Care. 2018;
2. Spector L.G., Birch J. The epidemiology of hepatoblastoma. Pediatr Blood Cancer 2012; 59
3. Willert J.R. Pediatric Hepatoblastoma. 2017: EMedicine by MedScape.
4. Macias R.I.R., Armengol C., Marin J.J.G. Hepatoblastoma etiopathogenesis. J Carcinog Mutagen. 2016;
5. Valeria Fiaschetti, Roberto Fiori., Mixed Hepatoblastoma in a Young Male Adult: A Case Report and Literature Review: <https://www.hindawi.com/journals/crim/2010/919457/>
6. Kazzi NJ, Chang CH, Roberts EC, Shankaran S (1989) Fetal hepatoblastoma presenting as nonimmune hydrops. Am J Perinatol 6: 278-80.
7. Catanzarite V, Hilfiker M, Daneshmand S, Willert J (2008) Prenatal Diagnosis of Fetal Hepatoblastoma. Val Catanzarite Case Report and Review of the Literature.
8. Jennifer RW, Gary D, Alexander A, Arun A R (2017) Pediatric Hepatoblastoma treatment and management. Drugs & Diseases, Pediatrics: general medicine. Medscape.13.

#### Түйін

Сатханбаев А.З., Джавланов Т.А.\* , Абдугаппаров И.А.\*

Қ.А.Ясауи атындағы Халықаралық қазақ-түрік университеті, «Хирургия және анестезиология-реанимация» кафедрасы, оқытушы, Шымкент қ., Қазақстан  
ГЕПАБЛАСТОМА ЖАҒДАЙЫНДАҒЫ ЖАҢА ТУЫЛҒАН СӘБИГЕ ХИРУРГИЯЛЫҚ ЕМ ЖҮРГІЗУ ӘДІСІ  
(КЛИНИКАЛЫҚ ЖАҒДАЙ)

Гепатобластома – жаңа туылған нәрестелер мен 6 айдан 3 жасқа дейінгі балаларда сирек кездесетін бауырдың бастапқы қатерлі ісігі. Неонатальды кезеңде гепатобластома көрінісі жиі кездеседі. Сол себепті, сарысудан альфа-фетопротеинді (AFP) ісік маркерін анықтау өте маңызды. Ісіктің этиологиясы әлі күнге дейін толық зерттелген жоқ. Сондықтан неонатология саласында күрделі мәселе болып отыр. Төмендегі мақаламызда Алматы қаласы «Ұлттық педиатрия және балалар хирургиясы» орталығында «Неонатология» бөлімшесіне келіп түскен 20 күндік

гепабластомамен ауырған нәрестінің прогрессивті еңтігу мен салмақ жоғалту, ауыр гепатомегалия және асциттен зардап шеккендігі туралы айтылады. Ультрадыбыстық және компьютерлік томографиялық зерттеуде бауырдың сол жақ бөлігінде көлемі 5,0\*4,3 см болатын үлкен қатты ісік анықталды. Қан сарысуындағы альфа-фетопротеин деңгейі едәуір жоғарылады. Бауырдың ол жақ бөлігінің гепатэктомиясы жүргізілді, метастатикалық белгілер анықталмады. Гистопатологиялық зерттеуде нәресте гепатобластомасын растады. Науқас операциядан бірнеше күн өткен соң үйіне емхана бақылауына шығарылды.

Нәтиже. Гепатобластомалар әдетте жалғыз (80%) және бауырдың оң жақ бөлігінде орналасқан, дегенмен бұл науқаста мультифокальды ісік болған. Оның диаметрі 5-тен 25 см-ге дейін өзгереді. Гистологиялық тұрғыдан гепатобластома көбінесе эпителиалды гепатоциттік элементтерден тұрады, олардың әр түрлі кіші түрлері бар, олардың ішіндегі ең көп тарағаны-ұрықтық түрі. Бұл жағдайда көрсетілген гистологиялық сурет эмбриональды типке тән. Ең маңызды болжам факторы-ісіктің даму кезеңі және оны жою мүмкіндігі.

Кілт сөздер: гепатобластома, альфа-фетопротеин, химиотерапия

#### Abstract

Sat Khanbayev A.Z., Javlanov T.A.\*, Abdugapparov I.A.\*

International Kazakh-Turkish university named after H.A. Yasavi, Department of "Surgery and anesthesiology-resuscitation", teacher, Shymkent, Kazakhstan

#### METHOD OF SURGICAL TREATMENT OF A NEWBORN IN A CASE OF HEPABLASTOMA (CLINICAL CASE)

Hepatoblastoma is a rare primary liver cancer in newborns and children aged 6 months to 3 years. In the neonatal period, the manifestation of hepatoblastoma is more common. For this reason, it is very important to determine the alpha-fetoprotein (AFP) tumor marker from the serum. The etiology of the tumor has not yet been fully studied. Therefore, there is a serious problem in the field of neonatology. In our article below, it is reported that a 20-day-old child with hepatoblastoma, who was admitted to the Neonatology Department of the National Center of Pediatrics and pediatric surgery in Almaty, suffered from progressive shortness of breath and weight loss, severe hepatomegaly and ascites. Ultrasound and computed tomography revealed a large solid tumor with a volume of 5.0\*4.3 cm in the left part of the liver. The level of alpha-fetoprotein in the blood serum increased significantly. A hepatectomy of this part of the liver was performed, no metastatic symptoms were detected. A histopathological study confirmed the baby's hepatoblastoma. The patient was taken home under the supervision of a polyclinic a few days after the operation.

The result. Hepatoblastomas are usually single (80%) and located in the right part of the liver, although this patient had a multifocal tumor. Its diameter varies from 5 to 25 cm. Histologically, hepatoblastoma consists mainly of epithelial hepatocytic elements, which have various subspecies, the most common of which is the fetal type. The histological picture shown in this case is typical for the embryonic type. The most important prognostic factor is the stage of tumor development and the possibility of its elimination.

Keywords: hepatoblastoma, alpha-fetoprotein, chemotherapy

#### Резюме

Сатханбаев А.З., Джавланов Т.А.\*, Абдугаппаров И.А.\*

Международный казахско-турецкий университет им. Х. А. Ясави, кафедра "Хирургия и анестезиология-реанимация", преподаватель, г. Шымкент, Казахстан

#### МЕТОД ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ НОВОРОЖДЕННОГО В СЛУЧАЕ ГЕПАБЛАСТОМЫ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Гепатобластома-первичный рак печени, редко встречающийся у новорожденных и детей от 6 месяцев до 3 лет. В неонатальном периоде чаще встречается проявление гепатобластомы. По этой причине очень важно определить опухолевый маркер альфа-фетопротеина (AFP) из сыворотки. Этиология опухоли до сих пор до конца не изучена. Поэтому в области неонатологии возникает серьезная проблема. В нашей статье рассказывается о том, как 20-дневный ребенок с гепабластомой, поступивший в отделение «Неонатологии» Национального центра педиатрии и детской хирургии г. Алматы, страдал прогрессирующей одышкой и потерей веса, тяжелой гепатомегалией и асцитом. При ультразвуковом и компьютерном томографическом исследовании была выявлена крупная доброкачественная опухоль размером 5,0\*4,3 см в левой части печени. Уровень альфа-фетопротеина в сыворотке крови значительно повышен. Проведена гепатэктомия левого отдела печени, метастатических признаков не выявлено. В гистопатологическом исследовании подтвердили детскую гепатобластому. Пациентка была выписана домой под наблюдение поликлиники через несколько дней после операции.

Результат. Гепатобластомы обычно одиночные (80%) и расположены в правой части печени, хотя у этого пациента была мультифокальная опухоль. Его диаметр варьируется от 5 до 25 см. Гистологически гепатобластома часто состоит из эпителиальных гепатоцитарных элементов, которые имеют различные подвиды, наиболее распространенным из которых является семенной тип. При этом показанная гистологическая картина характерна для эмбрионального типа. Важнейшим прогностическим фактором является стадия развития опухоли и возможность ее удаления.

Ключевые слова: гепатобластома, альфа-фетопротеин, химиотерапия.

УДК 616-007.46

Джавланов Т.А., Аннаоразов Ы.А., Сыдығалиева Г.С.

Қ.А.Ясауи атындағы Халықаралық қазақ-түрік университеті, «Хирургия және анестезиология-реанимация» кафедрасы, оқытушы, Шымкент қ., Қазақстан

## ҚУЫҚТЫҢ ЭКСТРОФИЯСЫ ЖӘНЕ КЛОАКАМЕН ЖАҢА ТУЫЛҒАН СӘБИЛЕРДЕГІ ЕМ ЖҮРГІЗУ ТАКТИКАЛАРЫНЫҢ ЕРЕКШЕЛІКТЕРІ (КЛИНИКАЛЫҚ ЖАҒДАЙ)

### Түйін

Персистенцияланған клоаканың қуық экстрофиясымен қатар келуі ең қиын түзетілетін аноректальды туа біткен ақаулардың бірі болып табылады. Қазірге таңда жаңа туылған сәбилер арасында кездесу жиілігі 1:250000 нәрестеге тең. Бұл аномалия уретраның, бір немесе екі қынаптың және тік ішектің бір арнаға бірігуімен сипатталады. Сонымен қатар, тұрақты клоакасы бар балаларды емдеудің ұзақ мерзімді нәтижелерін зерттейтін ғылыми жұмыстар өте аз. Бұл сирек кездесулерге және балалардың хирургиялық оталар арқылы өтетін жағдайлардың аздығына байланысты. Осы бір маңызды мәселені ескере отырып, Алматы қаласы «Ұлттық ғылыми Педиатрия және балалар хирургиясы» орталығында кездескен «Қуық экстрофиясы және клоака» диагнозымен туылған балалардағы диагностика, емдеу принциптері, хирургиялық коррекцияның ерекшеліктері туралы төмендегі мақалада айтатын боламыз.

Кілт сөздер: қуық экстрофиясы, клоака, проктовагиноуретропластика, аномалия, экстрофия.

КІРІСПЕ. Клоаканың дефектісі - бұл өте сирек кездесетін ауру, жиілігі шамамен 0,002%, бұл урогенитальды және аноректальды деформацияның ең ауыр түрі болып саналады. ҚД-мен ауыратын науқастар зәр шығару жолдарының, қынаптың, тік ішектің және зәр шығару жолдарының уретрада ашылған біртұтас жалпы каналға конвергенциясымен сипатталады. Бұл ауруға қатысты хирургиялық операциялар туралы мәселе, әдетте, туылғаннан кейінгі алғашқы бірнеше сағат ішінде қабылданады, сондықтан операцияның кешіктірілуі жаңа туған нәрестенің өмір сапасына айтарлықтай әсер етуі мүмкін.

Босанғанға дейінгі диагнозды ерте анықтау антенатальды диагностиканың негізгі мүмкіндіктерімен байланысты. Америкалық Неонтология институтының зерттеуіне сәйкес туа біткен ақаулардың алдын-алу бойынша қауіп факторларын зерттеу ананың семіздікпен, ананың бедеулікке қарсы дәрі-дәрмектерді қолданумен және рентген сәулелеріне периконцептуалды әсер етуімен оң байланысты екендігін анықталған. Сондықтан жүкті әйелдер үнемі перинаталды ультрадыбыстық тексеруден өтуі керек.

Қыз балаларда кездесетін тұрақты клоаканы емдеудің қазіргі таңда бірнеше нұсқасы бар. Хирургиялық операцияның түрін анықтау үшін хирургтардың көпшілігі жалпы каналдың ұзындығын пайдаланады. Жалпы каналдың ұзындығы 3 см-ге дейін болса артқы аноректовагиноуретропластиканы орындау жалпы қабылданған тактика болып саналады, ал 3 см-ден ұзын каналды қалпына келтіру үшін абдоминальды пластика қатар қолданылады. Зерттеуімізде жалпы каналдың ұзындығына байланысты тұрақты клоакасы және қуық экстрофиясы бар қызд емдеудің соңғы сараланған тәсілі сипатталған.

Қазіргі таңдағы хаттамаға сәйкес тұрақты клоаканың жіктелуі (Германия, 2005 ж.)

Тип	Аномалия
I түрі: Зақымдалу формасы бойынша	Анустың ультра қысқа уретроректальды синуспен (УРС) және қалыпты әйел жыныс мүшелерінің сақталуы
II түрі: Клоаканың төменгі түрде бұзылуы	Қысқа УРС - < 3cm
III түрі: Клоаканың жоғарғы түрде бұзылуы	Ұзын УРС - < 3cm
IV түрі	Қынап пен тік ішек қуықтың қуысына енеді
Клоаканың сирек кездесетін түрлері	Ұлдарда кездесетін артқы клоака Клоаканың экстрофиясы

Тұрақты клоакасы бар балаларды емдеу-балалар колопроктологиясындағы ең қиын мәселелердің бірі. Осы жағдайда ескере отырып төменгі мақаламызда біздің клиникалық жағдайды баяндаймыз.

Зерттеудің мақсаты: тұрақты клоакасы бар балаларды хирургиялық емдеудің оңтайлы тәсілін анықтау және пациенттерді емдеудің ұзақ мерзімді нәтижелерін бағалау операциядан кейінгі кезеңдегі асқынулардың алдын-алу және емдеу тактикасы туралы баяндау

Зерттеу материалдары мен әдістері: клиникалық, статистикалық, рентгенологиялық және хирургиялық зерттеу әдістері.

Клиникалық жағдайды талдау. Қыз бала Т.Н. 13.08.21 күні Алматы қаласының Ұлттық ғылыми педиатрия және балалар хирургиясы орталығында «Қуық экстрофиясы және сақталған клоака» диагнозымен дүниеге келді. Үлкен дәреті қынап аймағындағы жыланкөзден қиындықпен шығады. Анасының 4/4 жүктілігі, 35 апта. Бала табиғи босану жолдары арқылы дүниеге келді. Босану жағдайы: патологиялық, босану кезінде 250 мл қан кетті. Туылған кезде нәресте жынысы анықталмады. Салмағы: 2475 г. бойы: 45 см. Гипорефлексия, гипотония орын алды. Дефект аймағына асептикалық таңғыш қойылды. Үлкен дәреті қынап аймағындағы жыланкөзден қиындықпен шығады, ректовестибулярлы фистула нықталды. Ирригография фистула арқылы жасалды, айтарлықтай ерекшеліктер анықталмады, III типті тұрақты клоака бұзылы.

Status localis: кіндіктен төмен қараған кезде іштің алдыңғы қабырғасы дефектімен, көлемі 7,0\*8,0 см болатын тұрақты емес пішінді қуыс анықталады. Сыртқы қуыстағы мүшелердің есебінен жынысы анық емес. Қуық сыртқа қарай бұралып, ануспен біріккен. Анус аймағы жоқ. Нәжіс пен диурез алдыңғы іш қабырғасына ашылған тесіктер арқылы өтеді.

Лабораториялық зерттеулер бойынша: 13.08.2021 08:36 Газы и электролиты крови с добавочными тестами (лактат, глюкоза, карбоксигемоглобин) на анализаторе сBase (Ecf) - -10,0 (-10) ; сBase(B) - -10,0 (-10) ; сСа<sup>2+</sup> - 1,25000 (1,25) ; сСl<sup>-</sup> - 128,00000 (128) ; сНСО<sub>3</sub>(P,st), с - 15,70000 (15,7) ; сК<sup>+</sup> - 8,10000 (8,1) ; сNa<sup>+</sup> - 137,00000 (137) ; сtBil - 44,00000 (44) ; рН крови - 7,32500 (7,325) ; рО<sub>2</sub> - 54,10000 (54,1) ; сGlu - 4,30000 (4,3) ; сLac - 3,00000 (3) ; сtHb - 207,00000 (207) ; рСО<sub>2</sub> - 23,70000 мм.рт.ст.(кПА) (23,7) ;

13.08.2021 07:16 АЛаТ на анализаторе АЛаТ-27,8 МЕ/л; АСаТ на анализаторе АСаТ - 37,4 МЕ/л; Креатинин на анализаторе креатинин в крови - 75,2 мкмоль/л ; Общий белок на анализаторе общий белок в сыворотке крови - 36,6 г/л; Альбумин на анализаторе альбумин в сыворотке крови (анализатор) - 19,3 г/л. Общий Вi на анализаторе общий билирубин в сыворотке крови - 32,9 мкмоль/л; Mg на анализаторе магний в сыворотке крови - 1,31 ммоль/л; Мочевина на анализаторе мочевины в сыворотке крови - 3,23 ммоль/л; СРБ на анализаторе СРБ - 1,49 мг/л ; Прямой Вi на анализаторе прямой билирубин в сыворотке крови - 4,5 мкмоль/л ; Колоноскопияда: эндоскоптың өтуі еркін. Артқы жағында 12 сағат тіліне сәйкес келетін тік ішектің қалта тәрізді деформациясы бар, ол төменгі аймақтың 5 см-ден астам саңылауларымен байланысқан Артқы қабырғадағы анальды өзектің үстінде диаметрі 10 мм-ге дейін ойық тәрізді ішекке кіру анықталады.



Сур. 1. Нәрестенің іштің алдыңғы қабырғасында орналасқан қуық экстрофиясы мен клоакасы (жаңа туылған нәрестенің 1 күні) (ҰҒПБХ орталығы, Алматы қ.)

Уролог, неонатальды хирург мамандармен өткен консилиум негізінде: Қуық экстрофиясы. Персистенция-ланған клоака диагнозы қойылып, нәресте жоспарлы оталық емге алынды. Асцендостома салынды. Операция алдындағы дайындық 6 ай бойы стоманың ұшын суландырумен және клизмалармен жүргізілді. 2021 жылдың қараша айында артқы агиттальды проктовагиноуретропластика жасалды: ректовагинальды синус анальды сфинктердің алдында орналасқандығы анықталды. Қынапты интергалагальды септальды резекциясы, уретральды приплеканы кеңейту, қынап зақымданбаған іштің алдыңғы қабырғасымен

пластикасы, тік ішектің қосымша анастомозы, вагинальды және анальды анастомоздар жүргізілді. Операция 7 сағат 30 минутқа созылды. Операциядан кейінгі кезең тегістер қалыпты, асқынусыз. Зәр шығару ырғағы қалыпты. УДЗ бойынша қалдық несептің үлесі 7% артық емес. Анусқа профилактикалық бужирлеу науқас үйінен шығарылғаннан кейін 6 айдан соң жүргізіледі. Бөлімшеде: Тетрациклин 0,001 г, 1% мазь, Амри-К - 0.1 мл б/е, Аминовен Инфант 10% - 50мл к/т, Ампициллин 247мг к/т, Гентамицин сульфатын - 0.1мл к/т қабылдады.

#### НӘТИЖЕ ЖӘНЕ ТАЛҚЫЛАУ.

Қуық экстрофиясы және клоака диагнозының негізгі әдісі - перинэяны тексеру, онда анустың атрезиясы және жыныс мүшелерінің сыртқы мүшелерінің дамымауы анықталады. Несепағардың тиісті сыртқы өзектерінің орнында әр түрлі диаметрдегі жалпы каналдың жалғыз тесігін көруге болады. Мұндай науқастарға міндетті түрде колоноскоппен клоакоскопия жасау қажет, бұл анатомиялық құрылымдардың сапасын, орналасу орнын, операциялық емді бағалауға мүмкіндік береді. Сонымен қатар, клоаканы құрайтын анатомиялық құрылымдардың жағдайы туралы толық ақпарат алу әрдайым мүмкін бола бермейді. Анатомиялық құрылымдарды анықтау және алдағы операцияны жоспарлау үшін стома немесе суда еритін контрастты заттар көмегімен жалпы канал арқылы ирригограмма деректері анағұрлым құнды. Біздің бақылауларымызда ішкі жыныс мүшелерінің мөлшері мен құрылымын анықтау үшін жамбас мүшелерінің ультрадыбыстық және магниттік - резонанстық томографиясының берген ақпараттары (МРТ) аз болды, себебі жас балалардағы ағзалардың кішкентай мөлшеріне байланысты.

Тұрақты клоаканы емдеудің оңтайлы тактикасын ерте неонатальды кезеңде анықтау керек: клиникалық диагноз қою, ақаудың анатомиялық ерекшеліктерімен байланысты асқинулардың даму қаупін бағалау. Оларға уретерогидронефроздың өршуі, прогрессивті гидрокольпос кезінде Лъето үшбұрышының аймағындағы несепардың деформациясы мен қысылуына байланысты зәр шығару актісінің бұзылуы жатады. Ал, тұрақты клоаканың жеңіл формалардан басқа (жалпы арнаның ұзындығы 3 см-ге дейін) колостоманы қолдану қажет. Хирургиялық ота арқылы түзету қуықтың шығу бөлігінің кедергісінен туындайтын уродинамикалық және жұқпалы асқинуларға, басқа органдар мен жүйелердің үйлескен ауытқуларына байланысты айтарлықтай қиындықтар туғызады. Сондықтан мұндай науқастарға операция жасатын хирург реконструктивті проктологиялық, урологиялық және абдоминалдық операциялар техникасын меңгеруі тиіс. Клоакальды аномалияны хирургиялық емінде оның құрамына кіретін анатомиялық құрылымдарды бөлу кезінде қалыпты анатомиялық мүшелерді қамтамасыз етуді ғана емес, сонымен қатар зәр шығаруды және аноректальды ұстау актісін, жыныстық және репродуктивті функцияны барынша бақылауды ұстауы қажет. Біздің науқасқа жүргізілген артқы агиттальды проктовагиноуретропластика негізінде операцияның техникалық күрделілігі, мүмкіндіктері мен нәтижелері тік ішектің урогенитальды синусқа ену, жалпы каналдың ұзындығына ғана емес, сонымен қатар диаметріне, клоака қабырғасының немесе урогенитальды синустың жағдайына да байланысты. Клоаканы жедел пластикалаудан кейін 8-10 күн ішінде екі қатарлы тігіспен (Викрил 4,0) N8-12 зәр шығару катетерінде (нелатон) уретраның пластикасы және қуықтың катетеризациясы жасалады.

Ескеретін жайт, балалардағы аноректальды ауытқуларды хирургиялық түзету балалар хирургтары үшін айтарлықтай қиындықтар туғызуда. XX ғасыр бойы көптеген көрнекті ғалымдардың еңбектерімен хирургияның осы бөлімінде елеулі прогреске қол жеткізілді (Г.А. Баиров, 1974– 1988; Ю. Ф. Исаков, 1972-1988; А. и. Ленюшкин, 1970-1999 зерттеулері) Сондықтан, тұрақты клоакасы бар науқастарды емдеу өте күрделі мәселе. Ұсынылған зерттеу үлкен ғылыми жұмыстың бастамасы ғана. Оның мақсаты операциядан кейінгі кезеңнің ағымына талдау жасау болды. Бұл ақау өте сирек кездесетіндіктен, әдебиетте пациенттердің үлкен топтарын шолуға арналған бірнеше дереккөздер бар.

Кейбір жағдайларда көптеген авторлар клоаканың екі нұсқасын ұсынады: жалпы каналдың ұзындығы 3 см-ден асатын және каналдың ұзындығы 3 см-ден аз. Алайда, бұл өлшем баланың салмағына немесе жасына байланысты өзгеруі мүмкін. Біздің көзқарасымыз бойынша, хирургиялық араласуды жоспарлау үшін қынап пен уретраның өзара орналасуын және тік ішектің жалпы каналға қосылу орнын ескеру қажет. Сондықтан, клоака түрін тексеру үшін тек рентгендік зерттеуді ғана емес, сонымен қатар қуыстардың контрастын компьютерлік томография және клоакоскопия сияқты әдістерді қолдану қажет. Болашақта біздің әрі қарайғы зерттеулеріміз клоакамен ауыратын науқастарды емдеу кезінде лапароскопияны қолданудың негізділігін зерттеуге, сондай-ақ ақауларды түзетудің ұзақ мерзімді функционалдық нәтижелерін зерттеуге бағытталатын болады.

#### ТҰЖЫРЫМДАР

Тұжырымдай келе, тұрақты клоака және қуық экстрофиясы - аноректальды ақаулардың ең айқын көрінісі. Бұл патологияны бақылау және емдеу жоғары білікті кадрлары бар мамандандырылған мекемелерде ғана жүзеге асырылуы қажет. Неонатолог пен акушер-гинеколог мамандардың жеткіліксіз ақпаратта болуына байланысты науқастар асқинулар дамығаннан кейін кешігіп хирургиялық стационарға жіберіледі. Бұл патологияларда жалпы каналдың ұзындығын және анатомиялық құрылымдардың бірігу сипатын анықтау өте маңызды. Жалпы каналдың ұзындығы бойынша патологияны бөлу әдеттегідей: 3 см - ге дейін немесе одан да көп; бірігу сипаты бойынша-урогенитальды синус немесе жалпы клоака. Бұл белгілер емдеудің бір сатылы немесе көп сатылы тактикасын, хирургиялық түзету әдісін таңдауға көмектеседі. Айта кетер болсақ, ұзындығы 3,0 см-ден асқан кезде, жергілікті тіндермен уретропластикамен тоқ ішектің перинэялық

проктовагинопластикасы жасалса, каналдың ұзындығы 3,0 см-ден жағдайда артқы-агитальды проктовагиноуретропластика немесе лапароскопиялық перинеальды проктопластика жасалады. Соңғысы әлем бойынша ең жақсы функционалды және клиникалық нәтижелерге ие болып жүр. Хирургиялық түзетудің нәтижелері жалпы каналдың ұзындығына ғана емес, сонымен қатар оның диаметріне, клоаканы құрайтын органдардың құрылымына да байланысты. Ауыр формаларында жамбас мүшелерінің айқын функционалдық бұзылыстары байқалады немесе реоперацияға көрсеткіш қажет болады.

#### Әдебиеттер

1. Аверин В.И., Ионов А.Л., Каравасва С.А., Комисаров И.А., Котин А.Н. и др. Аноректальные мальформации у детей (Федеральные клинические рекомендации) // Детская хирургия. 2015; 4: 29-35 стр.
2. Киргизов И.В., Шишкин И.А., Шахтарин А.В., Апросимов М.Н. Хирургическое лечение персистирующей клоаки у детей // Колопроктология. 2014; 2: 21-23.
3. Bischoff A. The surgical treatment of cloaca. // J. Pediatric Surgery, 2016; 51: 102-107.
4. Gupta A., Bischoff A. Pathology of cloaca anomalies with case correlation // J. Pediatric Surgery, 2016; 51: 66-70.
5. Levitt M.A., Pena A. В кн.: Ashcraft's Pediatric Surgery 6th Edition. George W. Holcomb III. 2014; 492-514.
6. Адамян Л.В., Даренков С.П., Шельгин Ю.А., Глыбина Т.М., Уварова Е.Г. и др. Клиническое наблюдение врожденной аномалии тазовых органов клоакального типа// Акушерство и гинекология. 2012. – №8–1. – С. 60–63.
7. Чуплак И.И., Лёнюшкин А.И. О клоакальных формах аноректальных аномалий у девочек//Вопросы современной педиатрии.2002.№2, с.71–74.
8. Levitt M.A., Pena A. cloacal malformations: Lessons learned from 490 cases. Seminars in Pediatric Surgery, 2010. – Vol.19, N2. – pp.128–38.
9. Reconsidering Diagnosis, Treatment, and Postoperative Care in Children with Cloacal Malformations: <https://www.jpagonline.org/action/showPdf?pii=S1083-3188%2821%2900270-9>

#### Түйін

Джавланов Т.А., Аннаоразов Ы.А.\*, Сыдығалиева Г.С.\*

Қ.А.Ясауи атындағы Халықаралық қазақ-түрік университеті, «Хирургия және анестезиология-реанимация»

#### ҚУЫҚТЫҢ ЭКСТРОФИЯСЫ ЖӘНЕ КЛОАКАМЕН ЖАҢА ТУЫЛҒАН СӘБИЛЕРДЕГІ ЕМ ЖҮРГІЗУ ТАКТИКАЛАРЫНЫҢ ЕРЕКШЕЛІКТЕРІ (КЛИНИКАЛЫҚ ЖАҒДАЙ)

Персистенцияланған клоаканың қуық экстрофиясымен қатар келуі ең қиын түзетілетін аноректальды туа біткен ақаулардың бірі болып табылады. Қазірге таңда жаңа туылған сәбилер арасында кездесу жиілігі 1:250000 нәрестеге тең. Бұл аномалия уретраның, бір немесе екі қынаптың және тік ішектің бір арнаға бірігуімен сипатталады. Сонымен қатар, тұрақты клоакасы бар балаларды емдеудің ұзақ мерзімді нәтижелерін зерттейтін ғылыми жұмыстар өте аз. Бұл сирек кездесулерге және балалардың хирургиялық оталар арқылы өтетін жағдайлардың аздығына байланысты. Осы бір маңызды мәселені ескере отырып, Алматы қаласы «Ұлттық ғылыми Педиатрия және балалар хирургиясы» орталығында кездескен «Қуық экстрофиясы және клоака» диагнозымен туылған балалардағы диагностика, емдеу принциптері, хирургиялық коррекцияның ерекшеліктері туралы төмендегі мақалада айтатын боламыз.

**НӘТИЖЕ.** Қуық экстрофиясы және клоака диагнозының негізгі әдісі - перинэяны тексеру, онда анустың атрезиясы және жыныс мүшелерінің сыртқы мүшелерінің дамымауы анықталады. Несепағардың тиісті сыртқы өзектерінің орнында әр түрлі диаметрдегі жалпы каналдың жалғыз тесігін көруге болады. Мұндай науқастарға міндетті түрде колоноскоппен клоакоскопия жасау қажет, бұл анатомиялық құрылымдардың сапасын, орналасу орнын, операциялық емді бағалауға мүмкіндік береді. Сонымен қатар, клоаканы құрайтын анатомиялық құрылымдардың жағдайы туралы толық ақпарат алу әрдайым мүмкін бола бермейді. Анатомиялық құрылымдарды анықтау және алдағы операцияны жоспарлау үшін стома немесе суда еритін контрастты заттар көмегімен жалпы канал арқылы ирригограмма деректері анағұрлым құнды. Біздің бақылауларымызда ішкі жыныс мүшелерінің мөлшері мен құрылымын анықтау үшін жамбас мүшелерінің ультрадыбыстық және магниттік - резонанстық томографиясының берген ақпараттары (МРТ) аз болды, себебі жас балалардағы ағзалардың кішкентай мөлшеріне байланысты.

Кілт сөздер: қуық экстрофиясы, клоака, проктовагиноуретропластика, аномалия, экстрофия.

Abstract

Javlanov T.A., Annarazov Y.A.\*, Sydygalieva G.S.\*

International Kazakh-Turkish university named after H.A. Yasavi, Department of " Surgery and anesthesiology-resuscitation", teacher, Shymkent, Kazakhstan

FEATURES OF TREATMENT TACTICS IN NEWBORNS WITH BLADDER EXTROPHY AND CLOACA  
(CLINICAL SITUATION)

The presence of a persistent cloaca along with bladder exstrophy is one of the most difficult to correct anorectal birth defects. Currently, the frequency of occurrence among newborns is 1:250,000 newborns. This anomaly is characterized by the fusion of the urethra, one or two vaginas and rectum into one channel. In addition, there are very few scientific papers that study the long-term results of the treatment of children with persistent cloaca. This is due to the rarity and the small number of cases in which children undergo surgical operations. Taking into account this important issue, we will talk about the principles of diagnosis, treatment, features of surgical correction in children born with the diagnosis of "bladder exstrophy and cloaca", which we met at the national scientific center of Pediatrics and pediatric surgery in Almaty in the article below.

The result. The main method of diagnosis of bladder exstrophy and cloaca is an examination of the perineum, which reveals atresia of the anus and underdevelopment of external organs of the genitals. In the place of the corresponding external rods of the ureter, you can see a single opening of the common canal of different diameters. Such patients must undergo a cloacoscopy with a colonoscope, which allows them to assess the quality of anatomical structures, location, and surgical treatment. In addition, it is not always possible to obtain complete information about the state of the anatomical structures that make up the cloaca. More valuable is the data of the irrigogram through the common channel with the help of stoma or water-soluble contrast agents to identify anatomical structures and plan the upcoming operation. In our observations, there was little information (MRI) provided by ultrasound and magnetic resonance imaging of the pelvic organs to determine the size and structure of the internal genitals, due to the small size of the organs in young children.

Key words: bladder exstrophy, cloaca, proctovaginouretroplasty, anomaly, extrophy

УДК: 617.581

Н.А. Туктиева  
НАО «Медицинский университет г. Семей»,  
ассистент кафедры госпитальной и детской хирургии, г. Семей, Республика Казахстан  
Б.А. Досанов  
НАО «Медицинский университет Астана»,  
доцент кафедры детской хирургии, г. Нур-Султан, Республика Казахстан  
А.Д.Жаркимбаева  
НАО «Медицинский университет г. Семей»,  
ассистент кафедры госпитальной и детской хирургии, г. Семей, Республика Казахстан  
Б.К.Омаров  
Университетский госпиталь НАО «Медицинский университет г. Семей»,  
врач хирург-ортопед травматолог хирургического отделения детского стационара, г. Семей, Республика  
Казахстан  
А.К. Кусманова  
Университетский госпиталь НАО «Медицинский университет г. Семей»,  
Резидент кафедры госпитальной и детской хирургии, г. Семей, Республика Казахстан

## ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЯ БОЛЕЗНИ ЛЕГГ-КАЛЬВЕ-ПЕРТЕСА У ДЕТЕЙ

### Резюме

Болезнь Пертеса - тяжелое хроническое заболевание тазобедренного сустава у детей, по своему патологическому воздействию поражает все анатомические образования тазобедренного сустава и нередко заканчивается деформацией головки бедренной кости. Дизайном исследования является описание серии случаев. Изучен ближайший и отдаленный результаты лечения пяти пациентов с болезнью Пертеса в стадии фрагментации. Аппарат позволит создать благоприятные условия для безболезненной разгрузки тазобедренного сустава, тем самым улучшается кровообращение, что обеспечивает питание мягких тканей, головки бедра и позволит сократить сроки восстановления головки бедра.

**Ключевые слова:** Болезнь Пертеса, болезнь Легг-Кальве-Пертеса, тазобедренный сустав, остеохондропатия, артродиастаз.

**Актуальность.** Патогенетической основой считаются расстройства кровообращения, протекающее в виде пяти последовательных стадий, в виде некроза, фрагментации, компрессионного перелома, восстановления и повторного моделирования. Заболевание встречается в основном в первом десятилетии жизни, чаще у мальчиков. Болезнь была впервые описана независимо друг от друга Жаком Кальве, Артуром Т. Леггом и Георгом Пертесом в 1910 году [1-4]. Полное наименование патологии болезнь Легга–Кальве–Пертеса, в статье в дальнейшем будет использована как болезнь Пертеса, так как во многих источниках используется второе наименование.

Заболеваемость на 100 000 для всех детей составляет 2,84, причем наибольшая заболеваемость у детей от 2 до 5 лет (3,05, 95% ДИ, 1,51-4,59) и самая низкая среди детей от 9 до 12 лет (1,06, 95% ДИ, 0,21-1,91) [29]. Длительность всех пяти стадии заболевания держится от 2 до 8 летв среднем 7 лет, стадия ремоделирования головки бедра осуществляется в 2 раза медленнее у мальчиков [5-6]. В 4 - 5 раз чаще всего поражает мальчиков в возрасте 4-8 лет, чем у девочек [28]. Болезнь Пертеса встречается двусторонним в 10-12% случаев [7]. Поздняя диагностика и недостаточный объем консервативной терапии приводит к нарушению функции конечности с последующим развитием деформирующего коксартроза с исходом на инвалидность в 40 % случаев [8-9].

**Цель исследования.** Улучшить результаты хирургического лечения болезни Пертеса у детей.

**Материалы и методы.** Дизайном исследования является описание серии случаев. Изучен ближайший и отдаленный результаты лечения пяти пациентов с болезнью Пертеса в стадии фрагментации. Возраст пациентов при выполнении операции от 8лет 2 месяца до 11 лет 4 месяца, мужского пола. Имеется информированное согласие родителей пациента на проведение вмешательств и дальнейшее описание результатов лечения в открытой печати. Руководство клиники осведомлено о проводимых вмешательствах и не возражает в вопросе освещении результатов исследования в открытой печати. Тема исследования одобрена на заседании Этического комитета №2 от 25.10.2018 года и проводится в рамках докторской диссертации.

Общее развитие пациентов протекало без особенностей в пределах возрастной нормы, наследственность не отягощена. Сосудистых и неврологических нарушений на периферии нет, находились на амбулаторном наблюдении у ортопеда, по месту жительства. Пациенты были обследованы амбулаторно, госпитализированы по portalу Бюро госпитализаций. При поступлении были жалобы на боли в тазобедренном суставе при активных движениях, хромоту за счет укорочения конечности, снижение мышечной силы.

Для распределения суставов были использованы классификации по критериям Catterall и по критериям Herring группа В/С [10-13].

#### Результаты и обсуждение.

Промежуток времени наблюдения составил в среднем 15 месяцев. Полного восстановления подвижности в суставах достигли через 2,5 месяца. Болевой синдром отсутствовал. Частичное восстановление формы и структуры головки отмечалось в течение первых в среднем 6 месяцев после операции. Рентгенологические результаты оценены по критериям Herring и по классификации Stulberg [14]. Хромота конечности устранялась за счет восстановления головки бедра. Что показывает удовлетворительный результат. Во время ишемии головки бедренной кости подвергается перегрузке давлением, даже когда пациент находится в состоянии покоя, из-за действия мышц. Артродиастаз тазобедренного сустава позволяет расширить пространство сустава, это создает оптимальную среду для восстановления головки бедра. Улучшается циркуляция синовиальной жидкости и питание суставного хряща. В аппарате суставная поверхность и эпифиз защищены от сил действующей на бедро, также снижается риск сплющивания головки бедра и коллапс новообразованных сосудов. В нашем случае быстрая реваскуляризация бедренного эпифиза наблюдалась в интервале от одного до трех месяцев. Это явление наблюдалось в исследованиях Volponetal. [15-17]. Согласно описаниям Илизарова, артродиастаз вызывает ангиогенез вокруг всего сустава, активный гистогенез происходит не только в кости, но и в области мягких тканей [18]. Согласно данным литературы удовлетворительные результаты лечения при артродиастазе составляет 77,8% пациентов [19]. В нашем наблюдении оперированный сустав по классификации исхода заболевания отвечает II классу по Stulberg [20-22], это соответствует результатам других авторов. Мы пришли к мнению что при артродиастазе укоротились сроки стадии рассасывания и ремоделирования головки бедренной кости. Течение реабилитационного периода не отличалось от сроков лечения с применением аналогичных аппаратов [23].

#### Выводы.

Аппарат позволит создать благоприятные условия для безболезненной разгрузки тазобедренного сустава, тем самым улучшается кровообращение, что обеспечивает питание мягких тканей, головки бедра и позволит сократить сроки восстановления головки бедра.

#### Литература

1. Ахтямов И., Абакарова А., Белецкий А., Богосьян А., Соколовский О. Заболевания тазобедренного сустава у детей. Казань: Центр оперативной печати, 2008. С. 456.
2. Барсуков Д. Болезнь Пертеса // Terra Medica Nova, 2009,3: С. 24–30.
3. Гафаров Х. Лечение детей и подростков с ортопедическими заболеваниями нижних конечностей. Казань: Татарское кн. изд-во, 1995, С.383.
4. Илизаров Г. Способ сращения костей при переломах и аппарат для осуществления этого способа. Описание изобретения. К авторскому свидетельству. Опубликовано в «Бюллетене изобретений» № 6 за 1954г.
5. Соколовский О., Деменцов А., Белецкий А., Бродко Г. Моделирующее влияние тройной остеотомии таза на проксимальный отдел бедра при болезни Пертеса // Новости хирургии. 2009. Т. 17, № 3. С. 112-120.
6. Садофьева В. Рентген-функциональная диагностика заболеваний опорно-двигательного аппарата у детей. - М. : Медицина, 1986. С.240.
7. Шевцов В., Макушин В. Остеохондропатия тазобедренного сустава. М.: Медицина, 2007. С.352.
8. Amer A., Khanfour A., Arthrodiastasis for late onset Perthes' disease using a simple frame and limited soft tissue release: early results // Acta Orthop Belg 2011. 77(4). P. 472–479
9. Arruda V., Belangero W., Ozelo M. et al. Inherited risk factors for thrombophilia among children with Legg-Calvé-Perthes disease // J Pediatr Orthop. 1999. 19. P.84-87.
10. Catterall A. Thoughts on the etiology of Perthes' disease // Iowa Orthop. J. 1984; 4: P.34–36.
11. Catterall A. Perthes' disease // J. Bone Joint Surg. [Br]. 1971. N53. P.37 –53
12. Ferguson A., Jr. Segmental vascular changes in the femoral head in children and adults // Clin Orthop Relat Res. 1985. 200. P.291-298.
13. Gregosiewicz A., Okonski M., Stolecka D. et al. Ischemia of the femoral head in Perthes' disease: is the cause intra- or extravascular? // J Pediatr Orthop. 1989. 9. P.160-162.
14. Glueck C., Freiberg R., Crawford A. et al. Secondhand smoke, hypofibrinolysis, and Legg-Perthes disease // Clin Orthop Relat Res. 1998. 352. P.159-167.
15. Hosny G., El-Deeb K., Fadel M., Laklouk M. Arthrodiastasis of the hip // J. Pediatr. Orthop. 2011. Vol. 31, Suppl. 2. P. 229-234. doi: 10.1097/BPO.0b013e318223b45a.
16. Herring J. [et al.] Perthes' disease // J. Pediatr. Orthop. 1992. N12. P. 143 –150.
17. Herring J. [et al.] Perthes' disease // J. Pediatr. Orthop. 1993. N13. P. 41 –45.
18. Herring J. Legg-Calvé-Perthes Disease // In Tachdjians Pediatric Orthopaedics J.A. Herring // Elsevier Health Sciences, 2001. P. 675-679.
19. Hall A., Barker D. The age distribution of Legg-Perthes disease. An analysis using Sartwell' incubation period model // Am J Epidemiol. 1984. 120. P. 531-536.
20. Harper P., Brotherton B., Cochin D. Genetic risks in Perthes' disease // Clin Genet. 1976. 10. P.178-182.

21. Pizarov G. The tension-stress effect on the genesis and growth of tissues. Transosseousosteosynthesis // Berlin: Springer-Verlag; 1992. P.137–255
22. Ibrahim Y., Mohamed Ahmed A., Kersh and Hesham Fahmy. Arthrodiastasis in the management of Perthes disease: a systematic review // Journal of Pediatric Orthopaedics B 2019, Vol XXX No XXX, P.5-11.
23. Krutikov N., Vinogradov A. Legg-Calve-Perthes disease // Questions of modern pediatrics. 2015.14. 5. P. 548-552.

#### Түйін

Н.А. Туктиева

КЕАҚ «Семей медицина университеті»,

госпиталды және балалар хирургиясы кафедрасының ассистенті, Семей қ., Қазақстан Республикасы

Б.А. Досанов

КЕАҚ «Астана медицина университеті»,

госпиталды және балалар хирургиясы кафедрасының ассистенті, Нур-Султан қ., Қазақстан Республикасы

А.Д.Жаркимбаева

КЕАҚ «Семей медицина университеті»,

госпиталды және балалар хирургиясы кафедрасының ассистенті, Семей қ., Қазақстан Республикасы

Б.К.Омаров

КЕАҚ «Семей медицина университетінің» Университет госпиталі,

балалар травматолог дәрігері, Семей қ., Қазақстан Республикасы

А.К. Кусманова

КЕАҚ «Семей медицина университеті»,

резидент балалар хирургі, Семей қ., Қазақстан Республикасы,

#### ЛЕГГ КАЛЬВЕ ПЕРТЕС АУРУЫН СТЕРЖЕНДІК СЫРТҚЫ БЕКІТУ ҚҰРЫҒЫСЫМЕН ЕМДЕУ ТӘЖІРИБЕСІ

Мақала барысында Пертес ауруының фрагментация дәрежесіндегі емдеу нәтижесі сипатталған. Емдеудің негізгі мақсаты сан сүйегі басының пішінімен құрылымының қалыптасуына максималді мүмкіндік туғызу. Берілген стержендік сыртқы бекіту құрығысымен Пертес ауруының классикалық және ауыр түрлерін емдеудің альтернативті белгілі хирургиялық әдістерімен қатар қолдануға болады. Бақылау уақыты 15 ай болды. Буында орындалатын толыққанды қозғалыстарды 2,5 айда қол жеткіздік. Ауырсыну синдромы болған жоқ. Сан сүйегі басының пішіні мен құрылымының жартылай қалпына келуі операциядан кейін бірінші 6 айында байқала басталды. Берілген аппарат жамбас-сан буынын ауырсынусыз орындауға мүмкіндік береді. Сол кезде қанайналым жақсарды, жұмсақ тіндердің және сан сүйегінің басының қорегі қамтамасыз етіледі, ем барысында сан сүйегінің қалыптасуының мерзімдерін азайтады.

Түйінді сөздер: Легг Кальве Пертес ауруы, Пертес ауруы, жамбас сан буыны, остеохондропатия, артродиастаз.

#### Summary

N.A.Tuktiyeva

NCJSC «Medical University of Semey»,

Assistant of the Department of Hospital and Pediatric Surgery, Semey, Republic of Kazakhstan

B.A.Dossanov

NCJSC «Medical University of Astana»,

Assistant of the Department of Pediatric Surgery, Nursultan, Republic of Kazakhstan

.D. Zharkimbaeva

Assistant of the Department of Hospital and Pediatric Surgery, Semey, Republic of Kazakhstan

B.R. Omarov

University Hospital NCJSC «Medical University of Semey»,

orthopedics Surgical Department of the Children's Hospital, Semey, Republic of Kazakhstan

A.K.Kusmanova

NCJSC «Medical University of Semey»,

resident pediatric surgeon, Semey, Republic of Kazakhstan

#### EXPERIENCE OF TREATMENT OF LEGG-CALVERT-PERTES DISEASES WITH AN EXTERNAL FIXING ROD DEVICE

The article presents the result of treatment of a patient with Perthes ' disease. The main goal is to share the experience of using a rod external fixation device (AVF) for osteochondropathy of the femoral head in children, which allows significantly reducing the treatment time with the maximum possible restoration of the structure and shape of the femoral head. The follow-up period was 15 months. Full recovery of mobility in the joint was achieved in 2.5 months. There was no pain syndrome. Partial restoration of the shape and structure of the head was observed during the first 6 months after the operation. This device will create favorable conditions for painless unloading of the hip joint, thereby improving blood circulation, which provides nutrition to soft tissues, the head of the hip and will reduce the recovery time of the head of the hip.

Key words: Perthes disease, Legg-Calve-Perthes disease, hip joint, osteochondropathy, arthrodiastasis

Б.М. Майлыбаев, А.Д. Айнакулов, Д.А. Жарасов, Ж.Ж. Иманбердиев, Б.Х. Абдимажитов, А.О. Тасжуреков, Г.М. Куттумуратов А.А. Мирманов, А.С. Тобыл  
КФ «УМС» ННЦМД РК, г. Нур-Султан

### ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ СТРИКТУР УРЕТРЫ У ДЕТЕЙ

**Актуальность.** Стриктуры уретры у детей являются актуальной проблемой урологии детского возраста, что обусловлено исключительной сложностью и многогранностью осложнений, значительно снижающих качество жизни данного контингента больных вплоть до инвалидизации и развития ХПН. В период масштабных индустриализации и урбанизации общества, отмечается существенный рост числа детей с посттравматическими стриктурами уретры в связи с транспортным, спортивным, бытовым травматизмом. Особое место занимают послеоперационные стриктуры уретры при хирургической реконструкции гипоспадии.

**Цель:** Улучшить результаты хирургического лечения детей со стриктурами уретры.

#### **Материалы и методы исследования**

В основу настоящей работы положен опыт лечения 27 детей со стриктурой уретры в период 2009-2021гг. в отделении детской урологии АО «ННЦМД».

Наиболее часто стриктура уретры являлась следствием её травматического повреждения. Автотравма с переломом костей таза отмечена у 7 пациентов, прямая травма промежности – у 15 детей. Постгипоспадийные стриктуры неоуретры у 5.

В зависимости от вида операции все больные разделены на 3 группы: первую группу составили 13 больных, которым проведена анастомотическая пластика уретры по Хольцову.

Резекция и анастомотическая пластика-лучшая техника одномоментной коррекции коротких стриктур (не более 2 см) в бульбозном и мембранозном отделах уретры.

Вторая группа – это 9 детей, которым проведена аугментационная уретропластика, из них 6 детям дорсальная накладка (dorsal onlay) а у 3 - вентральная накладка (ventral onlay). Третью группу составили постгипоспадийные стриктуры неоуретры - им проведено двухэтапная уретропластика по Брака.

#### **Результаты исследования и их обсуждение:**

У большинства детей (24) отмечался хороший результат в ближайшем и отдаленном периоде.

У 3 детей наблюдалось обструктивный тип мочеиспускания, которым в плановом порядке неоднократно проведено бужирование уретры.

Однако бужирование имело временный непродолжительный эффект, в связи с чем обоим мальчикам через 1 год проведена повторная операция реуретропластика по Хольцову с хорошим результатом.

Хирургическое лечение при стриктуре 2,0 см. и более выполнена аугментационная уретропластика. Дорсальная накладка (dorsal onlay) с использованием буккального лоскута - 6 пациентов.

Вентральная накладка выполнена 3 пациентам.

Таким образом открытые реконструктивно – пластические операции являются основным методом лечебной тактики у детей со стриктурами уретры. При стенозе уретры небольшой протяженности (до 1 см) операция выбора следует считать резекцию патологически измененного участка с анастомозом «конец в конец». При более протяженных стриктурах, в т.ч. в зоне передней уретры предпочтительнее методы уретропластики с использованием буккального лоскута.

МРТИ: 76.29.29,76,29,39  
УДК: 616.348-007.61-053.2-089-079.7

<sup>1</sup>Ф.М.Хуррамов, <sup>1</sup>Н.Ш.Эргашев

<sup>1</sup>Кафедра Госпитальной детской хирургии Ташкентского педиатрического медицинского института, ассистент, город Ташкент, Республика Узбекистан

<sup>2</sup>Кафедра Госпитальной детской хирургии Ташкентского педиатрического медицинского института, д.м.н., профессор, город Ташкент, Республика Узбекистан

## ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ И РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА У ДЕТЕЙ

### Резюме

В работу вошли результаты обследования 215 детей в возрасте от 3 мес. до 18 лет с установленным диагнозом БГ. Из исследования были исключены 9 (4,2%) больных, которым была проведена оперативное лечение методом Swenson. 206 (95,8%) больные, которым была проведена оперативное лечение в модификациях метода Soave разделены на 2 группы: 1-я группа – 44 пациент, которым проведена оперативная коррекция по методике Soave в модификации А.И.Ленюшкина, во 2-ю группу вошли 162 ребенка, оперированных методике Soave в модификации Voley. Ближайшие и отдаленные результаты хирургического лечения прослежены у 188 (из 1-ой группы – 42, из 2-ой группы – 146) пациентов. При обследовании через 12 мес. после операции в группе 1 хороший результат получен у 22 (52,4%), удовлетворительный – у 17 (40,5%), неудовлетворительный – у 3 (7,1%) детей. В группе 2 хороший результат был у 138 (94,5%) детей, удовлетворительный – у 8 (5,5%), неудовлетворительный результат отсутствовал.

**Ключевые слова:** болезнь Гиршпрунга; врожденный мегаколон; операция Soave; детская колопроктология; детская хирургия.

**Актуальность.** Болезнь Гиршпрунга (БГ), или врожденный аганглиоз толстой кишки, врожденный идиопатический мегаколон – врожденная аномалия, характеризующаяся отсутствием или значительным уменьшением ганглиев интрамуральных нервных сплетений стенки всей толстой кишки или ее части и проявляющаяся метеоризмом, кишечной непроходимостью и упорными запорами. В 1888 г. датский педиатр Гарольд Гиршпрунг впервые описал 2-х детей, которые умерли от непроходимости толстой кишки. На аутопсии были обнаружены нормального вида прямая и сигмовидная кишки, резко отличающиеся от вздутых поперечной и восходящей ободочной кишки. Гиршпрунг назвал эту патологию врожденный мегаколон.

Согласно современной теории возникновения БГ основным фактором ее развития является нарушение структуры длинного плеча десятой хромосомы в виде интерстициальной делеции, инсерции и изменения определенных генов, входящих в ее состав [7]. Кроме этого, существует гипотеза, согласно которой аганглиоз развивается вследствие нарушения дифференцировки нервных клеток, уже достигших кишечной стенки. Влиять на их созревание могут различные факторы, такие как гипоксия, воздействие химических агентов, повышенная радиация, вирусная инфекция [1]. Нередко БГ сочетается с трисомией 21 пары (синдромом Дауна), врожденными пороками сердца, врожденным синдромом центральной гиповентиляции, нейрофиброматозом I типа и т.д. [9].

Таким образом, на сегодняшний день ни у кого не вызывает сомнений то, что в основе БГ лежит врожденный гипо- или аганглиоз различных отделов толстой кишки. но, несмотря на это, вопрос о протяженности зоны гипо- или аганглиоза, а также их границах остается открытым. нижняя граница аганглионарного сегмента широко варьирует, у 20% пациентов гипо- или аганглиоз ограничивается экстраперитонеальной частью прямой кишки, у 60% захватывает сигмовидную кишку, у 15% распространяется на поперечно-ободочную и в 5% случаев поражается вся толстая кишка [10].

Эпидемиология БГ описана давно [13]. Она диагностируется в 1 случае на 5000 живых родов, преимущественно у мальчиков, в частности в виде классического поражения прямой и сигмовидной кишки. Наиболее часты спорадические случаи БГ (85%), но в 3-10% случаев отмечаются и семейные формы. Чаще всего у детей устанавливают изолированные хромосомные аномалии и/или врожденные пороки развития, связанные с врожденным мегаколон. Их частота составляет приблизительно 15% [11].

Диагностика БГ имеет ряд особенностей. К примеру, у детей старшей возрастной группы она связана с многообразием патологий, вызывающих симптом констипации, в частности грудного возраста – с малой информативностью традиционных методов диагностики, в частности, ирригографии, т.к. развитие супрастенотического расширения толстой кишки у 30-65% детей происходит замедленно в течение первых недель жизни [5]. Следует также отметить, что информативность традиционных методов диагностики БГ не всегда достоверна. Так, информативность ирригографии при исследовании в сагиттальной плоскости короткой форме БГ не превышает 25%, а по данным К. Staak частота ложноположительных результатов биопсии на ацетилхолинэстеразу составляет 14%, а ложноотрицательных – 4% [5].

Хирургическое лечение болезни Гиршпрунга также имеет ряд сложностей. На современном этапе в хирургическом лечении БГ наибольшее распространение получили методики Swenson, Duhamel, Soave и Rehbein. В мировой практике нашли свое место все оригинальные методики, а также различные их модификации [2,3]. Несмотря на разнообразие способов оперативного вмешательства, существующие методы направлены на ликвидацию патологического очага, удаление зоны сужения и супрастенотического расширения различными техническими приемами. Трудно отдавать предпочтение, какому-либо из них, каждый способ имеет свои преимущества и недостатки.

Исходя из обобщенных литературных данных, полное выздоровление после операции наступает лишь в 60-67% случаев, повторные операции требуются у 26-29% детей, частота энтероколита в послеоперационном периоде достигает 19-27%, стенозы развиваются в 22% случаев, несостоятельность анастомоза – в 7%, ректо-перитонеальная фистула – в 5% [8].

Таким образом, БГ – сложная врожденная аномалия, которая, в основном, проявляется в детском возрасте, при этом клиническая картина может носить специфичный характер. Информирование хирургов об особенностях клиники, диагностики и лечения данной патологии, на наш взгляд, может представлять интерес для колопроктологов и детских хирургов.

**Цель исследования** – изучить особенности клинического течения и ретроспективный анализ результатов хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей в модификациях операции Soave.

**Материал и методы исследования.** В работу вошли результаты обследования 215 детей в возрасте от 3 мес. до 18 лет с установленным диагнозом БГ. Мальчиков было 181 (84,1%), девочек – 34 (15,9%). Распределение детей по возрасту и полу представлено в табл. 1.

Таблица 1 - Распределение детей по возрасту и полу

Возраст, годы	Пол		Всего:
	мальчик	девочка	
до 1 года	51	5	56
1–3	72	13	85
4–7	42	11	53
8–12	14	5	19
13–18	2	-	2
<b>Всего:</b>	<b>181</b>	<b>34</b>	<b>215</b>

Во всех возрастных группах преобладали мальчики, что совпадает с большинством исследований, проводившихся ранее [4,6].

Всем детям было выполнено радикальное хирургическое вмешательство в плановом порядке. Хирургическое лечение в модификациях операции Soave были проведены 206 (95,8%) больным. Из исследования были исключены 9 (4,2%) больных, которым была проведена оперативное лечение методом Swenson. Распределение по формам БГ: ректальная – 84 (39,0%); ректосигмоидальная – 123 (57,2%); субтотальная – 8 (3,4%). Тотальная форма БГ в наших наблюдениях не встречался.

После предоперационного обследования и проведения заключительного этапа оперативного лечения всех пациентов госпитализировали трехкратно через каждые 3 мес. для обследования и реабилитационной терапии. В последующем госпитализация проводилась ежегодно, если по клиническим показаниям не требовалось делать это чаще. Минимальный срок наблюдения составил 3 мес., максимальный – 24 мес. Все исследования, требовавшие активного сознательного участия пациента с выполнением команд, проводили у детей старше 3 лет.

При поступлении в отделение всем детям с БГ проводилось комплексное обследование, включавшее сбор и анализ жалоб, анамнестических данных, клинический осмотр, проведение общеклинических и лабораторных исследований. Инструментальные методы обследования включали в себя: контрастную ирриграфию, МСКТ в режиме виртуальной колоноскопии, ультразвуковое исследование органов брюшной полости, аноректальную манометрию, патоморфологическое исследование.

После подтверждения диагноза в первую очередь следует срочно достигнуть декомпрессии, нормализовав пассаж пищи. Уход за больным, которому наша команда отводит ведущую роль, позволяет добиться полного опорожнения пищеварительного тракта. Мы выполняем не только регулярные очистительные клизмы, но и промываем всю толстую кишку сифонными клизмами. Сначала процедуру проводим дважды день, чтобы обеспечить максимально быструю эвакуацию кала и снять непроходимость, после клинического улучшения – 1 раз в день. Применяются изотонические растворы (теплые соляные растворы) и гибкие зонды (не вызывающие травм) достаточного калибра. Нужно отметить, что даже при правильном проведении этот метод не лишен осложнений – всегда следует помнить об опасности ятрогенной перфорации кишки. В то же время этому методу мы обучаем родителей, что позволяет им в домашних условиях готовить ребенка к

плановой операции, а также помогает родителям первыми диагностировать послеоперационный энтероколит, так как они уже хорошо визуализируют состояние своего младенца и характер каловых масс.

**Результаты и их обсуждение.** Анализ результатов общеклинического обследования больных свидетельствует о том, что метеоризм и хронический прогрессирующий запор являлись основными проявлениями заболевания. У всех обследованных детей имелись запоры, появившиеся с рождения и у 183 (85,1%) больных через 3-4 месяца переходящие в полное отсутствие самостоятельного стула. Невозможность самостоятельной дефекации у 21 (9,8%) пациентов с ректальной формой заболевания сформировалась ко второму году жизни. У 11 (5,1%) больных из анамнеза удалось установить, что незадолго до поступления в клинику отмечена редко возникающая самостоятельная дефекация. Однако у этих больных на момент госпитализации самостоятельный стул отсутствовал.

Хронический прогрессирующий запор у 131 (60,9%) пациентов приводил к постепенному развитию каловой интоксикации неодинаковой степени выраженности, проявлением которой были: тошнота, повышение температуры, снижение аппетита, адинамия, общая слабость, анемия и истощение ребенка.

С возрастом у детей при БГ изменяется форма и размеры грудной клетки. По мере увеличения живота грудная клетка укорачивается и расширяется, происходит ее деформация, реберная дуга принимает развернутый вид, угол ее приближается к тупому (у 43 (20%) больных). У этих больных диафрагма стоит высоко, легкие поджимаются, дыхательная поверхность их уменьшается. В 21 (9,8%) случаях эти нарушения создали условия для возникновения рецидивирующих бронхитов и пневмоний, отягощающих течение БГ.

Анализ результатов общеклинического исследования позволила установить распределение госпитализированных детей по стадии заболевания. 154 (71,6%) пациентов поступили в субкомпенсированной стадии, долго сохранившихся при полноценном уходе у большинства больных. В стадии декомпенсации было госпитализировано 47 (21,9%) больных, которые имели протяженную аганглионарную зону и/или сопутствующие воспалительные изменения со стороны кишечника. В стадии компенсации поступили 14 (6,5%) больных, у них обнаруживалась короткая аганглионарная зона, диагностировать которую не всегда легко, поэтому, многие из них продолжительное время наблюдались с диагнозом функциональный запор, а имеющиеся у них расстройства в значительной мере корригировались диетой и соответствующим уходом.

Наша тактика при лечении БГ основана на учете особенностей течения заболевания, возраста ребенка и данных вспомогательных методов исследования. Мы стремились к ранней хирургической коррекции порока. Среди 70 оперированных детей 46 (65,7%) были в возрасте до 3-х лет. На первом этапе проводили консервативное лечение больных, направленное на стабилизацию их состояния, уточнение диагноза и подготовку к оперативному вмешательству. Объем лечебных мероприятий зависит от исходного состояния ребенка и устранения признаков калового завала. При этом решаются следующие задачи: улучшение пассажа по желудочно-кишечному тракту (регулярные сифонные клизмы, медикаментозная стимуляция моторики кишечника), профилактика дисбактериоза (эубиотики) и ферментативных нарушений. В клинике отдаем предпочтение максимального устранения завала, ибо успех консервативной терапии во многом зависит от эффективности опорожнения кишечника с использованием сифонных клизм, проводимых в течение 6–12 дней. У большинства больных с БГ настойчиво проводимые консервативные лечебные мероприятия позволяют быстро стабилизировать состояние больного.

Среди хирургов бытуют разные подходы к решению вопроса о колостоме. Некоторые из них считают, что при установлении диагноза БГ, особенно у новорожденных, необходимо наложить колостому. Такую точку зрения нельзя считать оправданной. Во-первых, умелое и систематическое использование консервативных методов в большинстве случаев способно обеспечить регулярное опорожнение кишечника до проведения радикальной операции. Во-вторых, каловый свищ создает ряд дополнительных проблем бытового порядка и чисто хирургических, возникновение осложнений, связанных с наложением самой колостомы, а также часть толстой кишки выключается из пищеварения, ребенок лишается навыка самостоятельной дефекации, ухудшаются условия проведения основной операции, затрудняется определение границ резекции кишки, меняется уровень резекции, соответственно, ухудшаются функциональные результаты лечения. Поэтому колостомия должна применяться лишь по строгим показаниям. Из 215 больных у 16 (7,4%) была наложена колостомы как первый этап хирургического лечения. У 10 из этих больных колостомы была наложена по месту жительства в периоде новорожденности при острой форме БГ. Остальным 6 больным колостомы была наложена в нашей клинике. Показанием к наложению разгрузочной стомы были: у 2 детей – развившийся тотальный вторичный мегаколон при длинном аганглиозе с явлениями выраженной каловой интоксикации; у третьего ребенка в возрасте 3-х мес. колостомы была наложена из-за разлитого калового перитонита, возникшего вследствие перфорации толстой кишки в зоне аганглиоза при проведении газоотводной трубки. Мы предпочитаем наложение подвесной или терминальной колостомии на супрастенотический отдел. Последняя предпочтительнее в том отношении, что максимально сохраняет функцию кишки, отключая лишь ее дистальную часть, и в последующем не возникает проблем с определением границ резекции. Ликвидация стомы у этих больных производилась во время радикальной коррекции.

В основе оперативного лечения более длинных форм БГ лежит этиологический принцип – удаление пораженной части кишки (аганглионарная зона, переходная зона, супрастенотическое расширение) и

низведение на ее место нормального в анатомическом и функциональном отношении участка кишки. Широко распространен метод радикального хирургического лечения болезни Гиршпрунга – операция эндоректального низведения, впервые описанная Soave и затем модифицированные А.И.Ленюшкиным и Boley.

Вмешательство Soave [12] было предложено в 1964 г. для уменьшения риска повреждения простаты у мальчиков или влагалища у девочки. Резекция осуществляется эндоректально с оставлением мышечного слоя прямой кишки. Анастомоз производится первичным швом или простым соединением серозной оболочки опущенной ободочной кишки через мышечный цилиндр, оставленный на своем месте. Принципиальными моментами операции являются контроль полной демукозаци с целью предупреждения межфузлярных абсцессов, а также обязательное рассечение задней стенки мышечного цилиндра во избежание вторичных стенозов низведенной ободочной кишки. Васкуляризация мышечного цилиндра должна быть сохранена, при грамотном пересечении сигмовидной кишки и обеспечении венозного оттока. Теоретическими преимуществами методики Soave являются отсутствие повреждений нервов при диссекции прямой кишки. Нужно отметить, что, на наш взгляд, эти повреждения возможны и при избыточном давлении ранорасширителей. К тому же нельзя не отметить, что кишечный цилиндрический анастомоз после операции Soave требует более длительного времени заживления.

Вмешательство при операции Soave в модификации А.И.Ленюшкина осуществляют в два приема, причем первое вмешательство включает два этапа (брюшной и промежностный). Первый основной этап операции состоит в отделении серозно-мышечного слоя аганглионарной зоны от слизистой оболочки почти на всем протяжении (не доходя 2-3 см до внутреннего сфинктера). Толстую кишку эвагинируют через заднепроходное отверстие на промежность, проводя через мышечный цилиндр прямой кишки. Низведенную кишку резецируют, оставляя небольшой участок длиной 5-7 см свободно висющим. Избыточную часть кишки отсекают вторым этапом через 15-20 дней после настушения бесшовного анастомоза. Добавление Boley к данной операции первичного анастомоза в 1 см от анального отверстия увеличило популярность этого вмешательства во всем мире.

В наших наблюдениях, все пациенты в зависимости от оперативного вмешательства были разделены на 2 группы (1 и 2). В группе 1 (контрольная) оперативные вмешательства выполнены с использованием операций Soave в модификации А.И.Ленюшкина у 44 (21,3%) больных. В группе 2 (основная) радикальные вмешательства выполнены с использованием операций Soave в модификации Boley 162 (78,7%) больных.

Наиболее сложным моментом операции в модификациях Soave является демукозация дистального отдела толстой кишки, сопровождающиеся нередко кровопотерей. На этапе демукозаци, мы проводили пережатия а.gestalis superior сосудистым зажимом оставленной без перевязки по ходу мобилизации и пересечение ветвей а.colica sinistra, что позволило улучшению обзора операционного поля, за счет уменьшения интраоперационной кровопотери, сокращение времени в моменте демукозаци, тем самым, сокращая общую длительность операции.

Ближайшие и отдаленные результаты хирургического лечения прослежены у 188 (из 1-ой группы – 42, из 2-ой группы – 146) пациентов с БГ, ранее разделенных на 2 группы в зависимости от типа проведенной операции Углубленное обследование проводилось через 3 и 12 мес.

При обследовании через 3 мес. в группе 1 хороший результат отмечен у 20 (47,6%) больных, удовлетворительный – у 16 (38,1%), неудовлетворительный – у 6 (14,3%) детей. В группе 2 хороший результат был у 119 (81,5%), удовлетворительный – у 27 (18,5%) детей; неудовлетворительный результат отсутствовал.

При обследовании через 12 мес. в группе 1 хороший результат получен у 22 (52,4%), удовлетворительный – у 17 (40,5%), неудовлетворительный – у 3 (7,1%) детей. В группе 2 хороший результат был у 138 (94,5%) детей, удовлетворительный – у 8 (5,5%), неудовлетворительный результат отсутствовал. С течением времени наблюдается положительная динамика в обеих сравниваемых группах, но наилучший результат отмечен в группе 2.

Снижение сроков стационарного лечения, возраста больных, подвергшихся хирургической коррекции порока, стали возможны благодаря прогрессу реанимации и анестезиологии, а также внедрению хирургических инноваций и развитию техники. Вклад морфологов в конечный успех лечения крайне важен как до операции, так и в ходе нее.

В целом, непосредственные и отдаленные результаты оперативного лечения БГ по методу Soave являются более обнадеживающими, по сравнению с другими видами операций, представленными в литературе. Кажущаяся техническая сложность операции Soave полностью окупается сравнительно лучшими непосредственными и отдаленными результатами лечения.

#### **Выводы:**

Анализ литературных данных и собственных исследований показал, что у большинства больных выявляется типичная клиническая картина БГ, однако степень выраженности отдельных симптомов может быть различна. Тщательный сбор анамнеза, изучение клинической картины и течения заболевания в большинстве случаев позволяет заподозрить у ребенка БГ. Однако для окончательной постановки диагноза необходимо проведение дополнительных методов исследования.

Одноэтапное радикальное хирургическое лечение БГ является оправданным. Ему должна предшествовать соответствующая предоперационная подготовка, направленная на ликвидацию хронического колостоза и имеющихся нарушений. Колостомия должна применяться лишь по строгим показаниям.

Комплексное обследование детей с БГ в ближайшем и отдаленном послеоперационном периоде показало, что наиболее эффективным способом оперативного лечения является операция Soave в модификации Voley. Также следует отметить следующие преимущества операции Soave в модификации Voley: уменьшается нахождение больного на стационар минимум на 16-20 сут.; одноэтапное выполнение радикальной операции; отсутствует специфические осложнения свойственные для операции Soave в модификации А.И.Лёнюшкина (отпадает необходимость растяжении наружного сфинктера, отсутствует возможность ретракции и самоампутации низведенной культы толстой кишки).

#### Литература

1. Воробьев Г.И., Жученко А.П., Ачкасов С.И. и т.д. Болезнь Гиршпрунга у взрослых: 25-летний опыт клиники // Актуальные вопросы колопроктологии. – Самара, 2003. – 414 с.
2. Детская колопроктология: Руководство для врачей / Под общ. ред. А.В. Гераськина, А.Ф. Дронова, А.Н. Смирнова. М.: Контэнт; 2012. – 664 с.
3. Ленюшкин А. И. Хирургическая колопроктология детского возраста: Рук. для врачей / А.И. Ленюшкин. – М.: Медицина, 1999. – 365 с.
4. Ленюшкин А.И. Болезнь Гиршпрунга: традиции и новые тенденции (30-летний клинический опыт). Детская хирургия. 1997; (1): 31-37.
5. Холостова В.В. Болезнь Гиршпрунга у детей (диагностика, лечение, реабилитация): дис. ... д-ра мед. наук. – Москва, 2016. – 413 с.
6. Bradnock T.J., Knight M., Kenny S., Nair M., Walker G.M. Hirschsprung's disease in the UK and Ireland: incidence and anomalies. Archives of Disease in Childhood. 2017 Aug; 102(8): 722–727. doi: 10.1136/archdischild-2016-311872
7. Crosfield J.L., O'Neill J.A., Coran A.G. et al. Pediatric surgery. – Six Edition. – Vol. 2. – Philadelphia. Mosby Elsevier publisher, 2006. – P. 1519-1520.
8. Fortuna R.S., Weber T.R., Trag T.E. et al. Critical analysis of operative treatment of Hirschsprung disease // Arch. Surg. – 1996. – Vol. 131, №5. – P. 520-524.
9. Holcomb G.W., Murphy J.P. Ashcraft's pediatric surgery. – Philadelphia. Saunders Elsevier publisher, 2010. – P. 456-457.
10. Many patients have an identifiable genetic cause of Hirschsprung's disease / F. H. Sansbury [et al.] // BMJ. – 2012 Dec 3. – Vol. 345. – P. e8199.
11. Pini Prato A., Rossi V., Mosconi M., Holm C., Lantieri F., Griseri P., Ceccherini I., Mavilio D., Jasonni V., Tuo G., Derchi M., Marasini M., Magnano G., Granata C., Ghiggeri G., Priolo E., Sposetti L., Porcu A., Buffa P., Mattioli G. Перспективное исследование связанных аномалий в болезни Гиршпрунга // Orphanet. J. Rare Dis. 2013. № 8. P. 184
12. Soave F. Новое хирургическое лечение болезни Гиршпрунга // Хирургия. 1964. Vol. 56. P. 1007–1014.
13. Swenson O., Rheinlander H.F., Diamond I. Болезнь Гиршпрунга; новая концепция этиологии; оперативные результаты у 34 пациентов // New Engl. J. Med. 1949. Vol. 241. P. 551–556.

#### Сведения об авторах:

Хуррамов Фаррух Мусинович – Ташкентский педиатрический медицинский институт, кафедра Госпитальной детской хирургии, ассистент. Электронная почта: [farrux\\_xm@mail.ru](mailto:farrux_xm@mail.ru) Телефон: +998 97 722 68 55

Эргашев Насриддин Шамсиддинович – Ташкентский педиатрический медицинский институт, кафедра Госпитальной детской хирургии, заведующий кафедры, доктор медицинских наук, профессор. Электронная почта: [nasridin.ergashev@mail.ru](mailto:nasridin.ergashev@mail.ru) Телефон: +998 90 374 19 54

УДК: 616.235 - 007 -053.2 - 089

<sup>1</sup>Эргашев Н.Ш., <sup>2</sup>Рахматуллаев А.А.

<sup>1</sup>Кафедра Госпитальной детской хирургии Ташкентского педиатрического медицинского института, д.м.н., профессор, город Ташкент, Республика Узбекистан

<sup>2</sup>Кафедра Госпитальной детской хирургии Ташкентского педиатрического медицинского института, ассистент, город Ташкент, Республика Узбекистан

## НОЗОЛОГИЧЕСКАЯ СТРУКТУРА ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ БРОНХОЛЁГОЧНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ И ОСОБЕННОСТИ ХИРУРГИЧЕСКОЙ ТАКТИКИ

### Резюме

ПРБЛС включают широкий нозологический спектр пороков, нередко несовместимых с жизнью или вызывающих тяжелую симптоматику в антенатальном и неонатальном периоде. Наиболее распространенными среди всех ПРБЛС являются кистозные пороки. Ультразвуковой скрининг в 18-20 недель беременности является высокоэффективным методом диагностики. Постнатальная диагностика может включать в себя различные методы визуализации. При наложении хронического воспалительного процесса при ПРБЛС постнатальная диагностика представляет определенные сложности. Хирургическая коррекция является единственным радикальным методом лечения детей с ПРБЛС.

**Ключевые слова:** пороки развития бронхолегочной системы, нозологические структуры, диагностика, хирургическое лечение, дети.

**Актуальность** Пороки развития бронхолегочной системы (ПРБЛС) являются следствием нарушения этапов эмбриогенеза, характеризуются разнообразием форм и клинических проявлений, занимают ведущее место в структуре болезней органов дыхания и летальности. Антенатальная гибель плодов составляет 6,6%, смертность новорожденных – 13,3% [1,2]. Частота ПРБЛС 1:10000-90000 рождений [1,4]. Разные авторы приводят порой несопоставимые цифры по частоте отдельных нозологических форм [2,3,5,7]. Большинство вариантов ПРБЛС относят к корригируемым порокам с неоднозначным прогнозом. Наряду со случаями инвалидности с детства, наблюдаются хорошие непосредственные и отдаленные послеоперационные результаты при правильном тактическом подходе.

Наиболее распространенными являются кистозные пороки, к которым относят кистоаденоматозную мальформацию лёгких (КАМЛ), бронхолегочные секвестрации (БЛС), врождённую лобарную эмфизему (ВЛЭ), воздушные кисты лёгких (ВКЛ), бронхогенные кисты (БК), данных нозологий. Врожденные кистозные пороки легких у детей потенциально опасны. Широкое применение антенатального скрининга (УЗИ) беременных женщин способствовало ранней диагностике и развитию хирургической неонатологии. [4,6,10]. Не диагностированные пороки приводят к хроническим воспалительным процессам в лёгкие и тяжёлые осложнения.

По данным клиницистов, в структуре причин хронических заболеваний легких ПРБЛС составляют 1,4- 14,5% случаев, а по данным морфологов 48-78% случаев [2]. Это объясняется нечеткостью клинико-рентгенологических и патоморфологических критериев диагностики некоторых пороков развития, особенно осложненных хроническим воспалением и фиброзными изменениями [9, 10].

**Цель исследования** – проанализировать нозологические структуры и определить тактику хирургической коррекции пороков развития бронхолегочной системы у детей по материалу клиники.

**Материалы и методы исследования** В клинических базах кафедры госпитальной детской хирургии ТашПМИ находились на обследовании и лечении 102 ребёнка с пороками развития бронхолегочной системы. Возраст пациентов при первичном обращении от 1 дня до 18 лет.

Всем больным проводили комплексные клинико-лабораторные исследования, ультразвуковые, рентгенологические, МСКТ и МСКТ ангиографию органов грудной клетки. Клинический материал верифицировали операционными данными и результатами морфологических исследований резецированных участков легкого.

С внедрением целенаправленного антенатального исследования беременных для выявления врожденных аномалий у плода количество диагностированных аномалий легких увеличилось. Диагностика стала возможной уже с 18-20 недели беременности. Среди антенатально выявленным пороков в наших наблюдениях отмечены кистозноаденоматозная мальформация лёгких, легочная секвестрация, врожденные кисты. При любых обследованиях лёгких беременных женщин консультировали неонатальные хирурги.

После рождения во всех случаях проводили обзорную рентгенографию грудной клетки ребёнку. Для подтверждения порока и точной его характеристики обязательно проводили МСКТ даже без клинических проявлений. Это позволяло выявить изменения всех структур легкого, которые могли быть невидимы на рентгенограммах. Для дифференцировки сосудистых аномалий и пороков развития лёгких проводили МСКТ ангиографию.

Нозологические формы ПРБЛС в зависимости от возраста детей (n=102)

Нозологические формы Возраст	Врожденные кисты лёгких	Врожденная лобарная эмфизема	Кистаденоматозная мальформация	Гипоплазии лёгких	Агенезия лёгких	Бронхогенные кисты	Секвестрация лёгких	Синдром Картагенера	Артериовенозная мальформация	Трахеопищеводные свищи	Итого
Новорожденные	6	5	3			2	1				17(16,6%)
от 29 дней до 3 мес.	2	4	6			1				1	14(13,8%)
от 3 мес. до 1 года	6	3	5	1	2	3			1	1	22(21,6%)
от 1 года до 3 лет	6	3	6	1	1	3			1		21(20,5%)
От 3 до 7 лет	3		4	1		3					11(10,8%)
от 7 до 15 лет	4		5	5				1			15(14,7%)
15-18 лет			1				1				2(2%)
Всего	27(26,4%)	15(14,7%)	30(29,4%)	8(7,8%)	3(2,9%)	12(11,7%)	2(2%)	1(1%)	2(2%)	2(2%)	102(100%)

Из 102 детей оперированы 88, которым выполнено 91 операция: пульмонэктомия -5, лобэктомия – 45, билобэктомия - 8, атипичные резекции -5, удаления кист лёгких и средостения - 25, секвестрэктомия лёгких - 1, ликвидация изолированного трахеопищеводного свища - 2. 9 из них при коррекции порока применяли VATS (видеоассистированная торакокопия). 3 детей оперированы повторно: 1 ребёнок с КАМЛ, 1 - лобарной эмфиземой, 1 - с кистой лёгких. 4 детям с антенатально выявленными пороками без клинических проявлений оперативные вмешательства проводили в более поздние сроки, от 3 мес. до года. 8 детей, у которых порок развития протекает без клинических проявлений (2 детей с кистой лёгких малых размеров, 6 детей с КАМЛ) находятся под постоянным динамическим наблюдением до согласия родителей на оперативное вмешательство.

7 больным проводили консервативное лечение: 3 детей с агенезией лёгких, 1 - с синдромом Картагенера, 1 - с АВМ правого лёгкого. Родители 1 мальчика с секвестрацией левого лёгкого отказались от операции.

22 детям старше 3 лет, с поздно выявленными пороками, осложнёнными хроническими гнойно - воспалительными процессами, проводили лечебную предоперационную подготовку: антибиотикотерапию, общеукрепляющую терапию, коррекцию нарушений гомеостаза, курс санационные бронхоскопии. 3 больным с осложнённой эмпиемой плевры в до операции проводили дренирование плевральных полостей, 1 из них с бронхоплевральным свищем в послеоперационном периоде проводили временную окклюзию бронха.

**Результаты и обсуждение** Результаты нашего исследования подтверждают мнение многих авторов, что наиболее часто встречаются кистозные ПРБЛС. В наших наблюдениях они составили более 80% случаев. При проведении антенатального УЗИ у 48 плодов выявлены специфические (макро- или микрокистозные) изменения, гиперинтенсивность сигнала паренхимы порочной доли, косвенные (многоводие, водянка плода; симптомы смещения или сдавления других органов вследствие увеличения легочных объемов), эхоскопические признаки, характерные для бронхолегочных аномалий. В 17 (35,4%) случаях диагноз подтвержден постнатально результатами комплексного обследования. Наши данные совпадают с литературными, что результаты дородового динамического исследования при ПРБЛС имеют решающее значение в окончательной диагностике. Однако они могут носить непостоянный характер и полностью нивелировать к 30-33 неделям беременности. Так из 48 антенатально диагностированных случаев в 31 (64,5%) результаты оказались ложноположительными. Прогрессирующая водянка плода, выраженное объёмное воздействие, признаки гипоплазии лёгкого считаем прогностически неблагоприятным фактором. МСКТ и МСКТАГ после рождения ребёнка позволяют подтвердить или опровергнуть предположительный диагноз по данным антенатального УЗИ.

Хирургическая коррекция является единственным радикальным методом лечения при кистозных ПРБЛС у детей. Выбор метода хирургического лечения зависит от вида порока, объёма поражения и его локализации.

Эндовидеохирургическая техника намного снижает травматичность хирургического вмешательства, сокращает нахождение больных в стационаре. В данное время мы находимся на этапе освоения торокоскопических операций при хирургической коррекции ПРБЛС, число таких операций с каждым годом увеличивается.

Самым частым пороком является КАМЛ. Из 30 детей с КАМЛ оперированы 24. 18 больным произведена лобэктомия, 5 из них порочная доля удалена путём VATC. В одном случае произведена билобэктомия. 2 детям старше 7 лет при позднем обращении с осложненным гнойно-воспалительным процессом лёгких и плевры произведена пульмонэктомия. В 3 случаях удалось сохранить долю после атипичной резекции изменённой части. В 17 случаях выявили КАМЛ 2 типа, в 7 1 типа, что подтверждено гистологическим исследованием. У 1 новорождённого после резекции язычковых сегментов левого лёгкого через 3 месяца обнаружены кистозные изменения в остальных участках лёгкого, что послужило основанием для проведения пульмонэктомии. 6 детей с КАМЛ, у которых порок выявлен в антенатальном периоде и подтвержден постнатально, без клинических признаков, находятся под наблюдением до планового оперативного лечения.

С кистой лёгких прооперированы 27 детей. В 11 случаях удалили несущую кисту долю, в 12 - проводили кистэктомию, в 2 - атипичную резекцию. У 5 - дневного ребёнка после иссечения кисты путём VATC без резекции несущей доли возник рецидив воздушной кисты. В 3- месячном возрасте ребёнок повторно оперирован, произведена лобэктомия. У 1 девочки с кистой лёгких, обнаруженной антенатально на 30 недельном сроке, сразу после рождения развилась острая дыхательная недостаточность. На 3 день возникло прорыв кисты, плевральная полость дренирована. На 10 сутки после стабилизации ребёнок оперирован, санирован гнойный выпот и удалена киста из нижней доли правого лёгкого. Послеоперационный период осложнился длительно функционирующим бронхоплевральным свищом. Был установлен бронхоблокатор, который удалён на 18 сутки. В последующий период у ребёнка сохранился ателектаз и гнойный эндобронхит в оперированном лёгком за счёт пневмофиброза, плевральных сращений. Несколько раз проводили санационную бронхоскопию. От полиорганной недостаточности на 4 месяце жизни девочка умерла.

Из 12 больных, оперированных с бронхогенными кистами, у 3 обнаружены паратрахеальные кисты, у 4 - бифуркационные, у 5 - корневые кисты. Наиболее яркую клиническую картину с признаками вентилиционной дыхательной недостаточности мы наблюдали у детей с бифуркационными и паратрахеальными кистами. Для исключения пороков развития пищевода проводили контрастное исследование. 1 больного с паратрахеальной кистой оперировали с помощью VATC. При выделении кисты отмечался разрыв мембранозной части трахеи, который был ушит и ликвидирован торокоскопически. В случае с паратрахеальной кистой была выявлена сопутствующая врождённая эмфизема верхней доли правого лёгкого, которую был удалены одновременно. Корневые кисты были обнаружены у детей в возрасте от года до 4 лет.

Лобарная эмфизема 15 наблюдениях встречалась в виде симптомокомплекса с соответствующими клиническими проявлениями. Клинические признаки заболевания у 4 – (27%) больных выявлены в первые дни или недели жизни; у 5 – (33%) - в течение неонатального периода; у 5 – (33%) в грудном возрасте; у 1 (7%) старшего возраста. С декомпенсированным пороком было 7 детей, с субкомпенсированным - 7 и компенсированным - 1. Оперативное вмешательство выполнено в неонатальном периоде 5 (33%) новорожденным по экстренным и срочным показаниям; в возрасте до 3 месяцев – 4 (27%) пациентам, 5 (33%) - в возрасте до 1 года и 1 (7%) больному - в 3 летнем возрасте. При выборе метода хирургического лечения учитывали объем и локализацию поражения. Преимущественно применяли заднебоковую торакотомия в IV-VI межреберье, обеспечивающую хорошую интраоперационную визуализацию анатомических структур, подлежащих резекции. 12 детям удалили одну долю; верхнюю -10, среднюю - 3. 2 больным удалены две доли легкого. 13 (86%) больным при лобэктомии выполняли типичную анатомическую резекцию с отдельной обработкой элементов корня легкого. В 1 (7%) случае мультилобарного поражения верхней и средней доли справа проведена билобэктомия. В 1 (7%) случае через месяц после удаления порочной средней доли справа обнаружили эмфизематозное вздутие нижней доли с признаками дыхательной недостаточности. Нижняя доля также удалена путём реторокотомии.

В нашем наблюдении были 2 ребёнка с бронхолёгочной секвестрацией. У 1 ребёнка внелёгочной секвестр обнаружен во время операции по поводу левосторонней ложной диафрагмальной грыжи. Произведено удаление секвестра с пластикой диафрагмы. Во втором случае лёгочной секвестр случайно обнаружен в нижней доле правого лёгкого у 16 летнего мальчика, который лечился по поводу бронхита. Дополнительная МСКТ подтвердили диагноз, но родители временно отказались от операции.

Артериовенозная мальформация лёгких является редким пороком, характеризуется нарушением нормального кровотока с формированием сосудистого шунта - сброс крови из лёгочной артерии в лёгочные вены до ее насыщения кислородом, минуя капиллярную сеть. У 2 больных с АВМ отмечалась одышка при нагрузке, цианоз, кашель. У обоих диагноз подтверждён на МСКАГ. Оперирован 1 ребёнок с АВМ дистальной трети правой ветви лёгочной артерии. Произведена нижняя лобэктомия справа, нижняя доля удалена с аневротически расширенной артерией. После операции наблюдали положительную динамику, одышка и кашель исчезли, ребёнок начал набирать в весе, находится на диспансерном наблюдении. У другого ребёнка на МСКТАГ был обнаружен АВМ в проекции верхней доли правого лёгкого. Ребёнок был передан

кардиохирургам для эндоваскулярных вмешательств по настоянию родителей. В обоих случаях комплексное высокотехнологичное обследование позволило своевременно установить достоверный диагноз и определить лечебную тактику.

#### **Выводы**

Среди ПРБЛС наиболее распространены врожденные кистозные пороки развития. Ультразвуковой скрининг в 18-20 недель беременности является высокоэффективным методом диагностики большинства ПБЛС. Другие виды порока чаще устанавливаются у детей старшего возраста на фоне респираторных инфекций. Установление первичного диагноза ПРБЛС у детей старшего возраста затруднено в связи с частым присоединением воспалительного процесса в бронхолегочной системе. Необходимо своевременно раннюю диагностировать порок, выбирать оптимальную тактику лечения до развития осложнений. Хирургическая коррекция является единственным радикальным методом лечения детей с ПРБЛС.

#### **СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ**

1. Абрамова, О. А. Медико-социальные аспекты формирования врожденных пороков развития плода: автореф. дисс...канд. мед. наук: 14.00.09 / Абрамова Ольга Алексеевна. - Самара, 2009. – 25 с.
2. Бушмелев, В. А. Врожденные пороки развития легких в структуре хронических заболеваний легких у детей (диагностика и лечение) / В. А. Бушмелев, Е. В. Стерхова // Практическая медицина. - 2008, № 3. – С. 74-80.
3. Визель, А. А. Дыхательная и сердечная недостаточность: диагностические возможности клинической физиологии дыхания (клиническая лекция) / А. А. Визель // Consilium medicum Ukraina. – 2011. – Т. 5, № 7. – С. 28 - 31.
4. Гончарова, К. А. Эффективность пренатальной ультразвуковой диагностики врожденных пороков у детей / К. А. Гончарова // Материалы IV Ежегодного конгресса специалистов перинатальной медицины «Современная перинатология: организация, технологии и качество». – Москва, 2009. – С. 15 - 16.
5. Дегтярев, Ю.Г. Факторы риска в возникновении врожденных пороков развития / Ю. Г. Дегтярев // Медицинский журнал. - 2014. – №2. - С. 4 - 10.
6. Караваева, С. А. Врожденные пороки развития легких и средостения:
7. диагностика, лечение / С. А. Караваева, В. Г. Баиров, С. В. Старевская [и др.]
8. // Вестник РГМУ. – 2010. –[Специальный выпуск]. - №3. - С. 21.
9. Королев, Б. А. Аномалии и пороки развития легких / Б. А. Королев, Б. Е. Шахов, А. В. Павлушин // Нижний Новгород : Изд-во НижГМА. - 2000. – 302 с.
10. Разумовский, А. Ю. Мини-инвазивная хирургия в лечении детей с кистозно- аденоматозной мальформацией легких / А. Ю. Разумовский, А. М. Шарипов, С. - Х. М. Батаев [и др.]// Детская хирургия. - 2013. - №2. – С. 4-8.
11. Пуйда, С. А. Ультразвуковая пренатальная диагностика врожденных аномалий органов дыхания: автореф. дис.... канд. мед. наук: 14.00.19 / Пуйда Сергей Адольфович.- Спб., 2007. — 17 с.
12. Сокур, П. П. Врожденные пороки развития бронхолегочной системы и средостения. / П. П. Сокур, В. Г. Гетьман, Б. А. Кравчук // Украинский пульмонологический журнал. – 2014. - №1. – С. 64-66.

#### **Сведения об авторах:**

1. Эргашев Насриддин Шамсиддинович – Ташкентский педиатрический медицинский институт, кафедра Госпитальной детской хирургии, заведующий кафедры, доктор медицинских наук, профессор.  
Электронная почта: [nasriddin.ergashev@mail.ru](mailto:nasriddin.ergashev@mail.ru)  
Телефон: +998 90 374 19 54
2. Рахматуллаев Адхам Абадбекович – Ташкентский педиатрический медицинский институт, кафедра Госпитальной детской хирургии, ассистент.  
Электронная почта: [adxam1974@mail.ru](mailto:adxam1974@mail.ru)  
Телефон: +998 90 188 84 32

<sup>1</sup>Еликбаев Г.М, Нускабаев Б.Ж., Абдуллаев Т.О, Кокшибаев С.С.

<sup>1</sup>Южно-Казахстанская медицинская академия

Городская детская клиническая больница №1 г. Шымкент

## КЛИНИКО-СТАТИСТИЧЕСКИЕ ДАННЫЕ О НЕЙРОТРАВМАХ У ДЕТЕЙ В УСЛОВИЯХ МЕГАПОЛИСА

**Цель:** Изучение клинико-статистических данных нейротравм у детей с различными вариантами их локализации и сочетании.

**Материалы и методы:** Нами произведено ретроспективное статистическое изучение 1163 нейротравмы у детей в пролеченных в городской детской больницы №1 г. Шымкента за 2020-2021 г. в возрасте от 0 до 17 лет.

За 2020 год было - 543, за 2021 – 620 больных. Распределение больных было следующим: изолированная ЧМТ – 805 (69,3%), сочетанная ЧМТ – 331 (28,4%), сочетанная спинномозговая травма - 18 (1,5%) и повреждения периферической нервной системы – 9 (0,8%) пострадавших.

Наиболее травмоопасным являлся возраст от 13 до 17 лет (30,5%).

**Результаты и обсуждение:** Большая часть пациентов получили сочетанные и множественные повреждения: двух анатомических областей - 24,6 %, травма 3 областей - 12,2%.

У детей диагностировали сотрясение головного мозга 786 (67,6%) и ушиб головного мозга 377 (32,4%). Основными обстоятельствами нейротравм были дорожно-транспортные происшествия (48,6%), падение с высоты (40,2%) и избиение (1,8%).

Для детей младшего возраста, в отличие от детей старшего возраста, особенными обстоятельствами травмы являются падения с качелей (2,5%) и с горки (1,6%), падение телевизоров (1,2%), падение с открытых окон (1,5%). Во многих случаях дети травмируются по вине родителей и окружающих.

Операция проведено у 25 детей, что составляет 6,6% от всех ушибов головного мозга. У подавляющего большинства из них имелись тяжелые сочетанные повреждения с доминированием ЧМТ.

**Выводы:** Составляющими нейротравм у детей являются изолированная и сочетанная черепно-мозговая травма (97,7%).

Основными обстоятельствами тяжелой нейротравмы у детей являются дорожно-транспортные происшествия и падение с высоты.

С каждым годом у детей младшего возраста растут нейротравмы в связи с падением телевизоров и падение с открытых окон.

A61B 17/00

Марасилов Б.А., Шалдарбай Ерлан, Өмірхан Сүйінбай, <sup>1</sup>Әмірелі Диас  
Международный казахско-турецкий университет им. Х.А. Ясави – резиденты 2 курса  
<sup>1</sup>Южно-Казахстанская медицинская академия – резидент 2 курса

## МИКРОХИРУРГИЧЕСКОЕ, ГИДРОДИНАМИЧЕСКОЕ УДАЛЕНИЕ ЭХИНОКОККОВОЙ КИСТЫ ГОЛОВНОГО МОЗГА У ДЕТЕЙ

### Резюме

Нами разработан и прошел клиническое испытание в нейрохирургическом отделении областной детской клинической больницы г. Шымкента усовершенствованный способ хирургического лечение эхинококкоза головного мозга. Использовали микрохирургическое, гидродинамическое удаление эхинококковой кисты головного мозга с применением стерильного 80% раствора глицерина, который позволил добиться хорошего результата и снижение частоты рецидива эхинококкоза головного мозга у детей.

Нами предложенный способ может быть с эффективностью применен при оперативном лечении больных с эхинококкозом головного мозга.

Известен способ лечения эхинококкоза головного мозга (Schroeder, 1935), при котором после костно-пластической трепанации осуществляют щадящую кортикотомию и пункцию эхинококковой кисты. После чего опорожняют ее полость и удаляют кутикулярную оболочку путем ирридации паракистозного пространства теплым стерильным изотоническим раствором натрия хлорида. Образовавшуюся после удаления кисты полость обильно промывают изотоническим раствором, фурациллином [1].

Недостатком способа является то, что возможен разрыв эхинококкового пузыря с токсическим влиянием внутрипузырной жидкости на окружающую ткань мозга и рецидив заболевания. Также осуществляется недостаточная антипаразитарная обработка остаточной полости эхинококковой кисты.

Наиболее близким к нашему способу является способ хирургического лечения эхинококкоза головного мозга (Dowling, 1939), где производят широкую краниотомию с микрохирургической препаровкой и удалением кист без повреждения ее капсулы с последующим проведением противопаразитарной терапии [2].

Однако использование прототипа недостаточно эффективно, так микрохирургическое гидродинамическое выталкивание проводится изотоническим раствором или фурациллином, что может вызвать разрыв кисты с обсеменением окружающих тканей протосколексами паразита и развитие анафилактического шока. Не описана и не всегда применима в целях антипаразитарной обработки 1% раствор формалина, 3% раствор перекиси водорода и 1% раствор диоксида, особенно у детей.

Задачей предложенной методики является – разработка способа хирургического лечения эхинококка головного мозга, а именно создание способа микрохирургической препаровки и антипаразитарной обработки остаточной полости эхинококковой кисты.

Техническим результатом способа является - повышение эффективности лечения эхинококкоза головного мозга за счет микрохирургического, гидродинамического удаления кисты без повреждения ее капсулы и интраоперационная профилактика развития рецидива заболевания, что способствует применению оптимально-го метода хирургического лечения и снижение частоты рецидива эхинококкоза головного мозга.

Указанный технический результат достигался тем, что при осуществлении способа хирургического лечения эхинококкоза головного мозга, включающем широкую краниотомию с удалением эхинококковой кисты без повреждения ее капсулы и антипаразитарную обработку остаточной полости интраоперационно осуществляют микрохирургическую препаровку со стерильным 80% раствором глицерина, что вызывает бережное гидродинамическое выталкивание кисты без попадания ее содержимого в операционную рану и используется как антипаразитарная обработка остаточной полости эхинококковой кисты

Известно, что глицерин является надежным и безопасным антипаразитарным средством для интраоперационной профилактики рецидива эхинококкоза головного мозга [3].

Способ осуществляется следующим образом: выполняют костно-пластическую трепанацию в области обнаруженного объемного образования. После вскрытия твердой мозговой оболочки в проекции

трепанацион-ного окна в функционально неактивной зоне под микроскопом рассекается арахноидальная оболочка и тонкий слой коры. После чего в рану пролабирует кистозное образование, которое легко отделяется от вещества мозга с помощью микрохирургической препаровки 80% раствором глицерина. Киста постепенно вылушивается и удаляется без нарушения целостности стенок. В образовавшейся ложе собирается стерильный раствор 80% глицерина, выполняющий антипаразитарную обработку остаточной полости. Экспозиция должна составлять не менее 5 минут.

Способ разработан и прошел клинические испытания в нейрохирургическом отделении областной детской больницы г. Шымкента при лечении 3 детей с эхинококкозом головного мозга. При применении данного способа у больных результаты были положительными и в удовлетворительном состоянии выписаны домой.

Приводим пример - выписку из истории болезни:

Больной Ш., 4 года, и.б. № 10833 поступил в отделение нейрохирургии детского возраста с диагнозом «Эхинококковая болезнь. Гигантская эхинококковая киста правой гемисферы головного мозга. Эхинококк правого легкого, печени. Левосторонний гемипарез. Судорожный синдром».

На КТ-головного мозга - признаки кистозного образования лобно- теменной области справа со смещением срединных структур.

Больному произведено оперативное лечение - Костно – пластическая трепанация теменно - затылочной кости справа. Удаление эхинококковой кисты с применением микрохирургической препаровки 80% раствором глицерина. Обращало на себя внимания то, что спайки арахноидальной оболочки утолщены, а слой коры тонкая. Субкортикально визуализировалось крупное образование, диаметром до 8 см, которое стал пролабироваться в трепанационное окно. Интраоперационно проведена согласно заявляемому способу гидродинамическое выталкивание с помощью препаровки стерильным 80% раствором глицерина. Киста легко отделялась от вещества мозга и постепенно вылучена и удалена без нарушения целостности стенок. Послеоперационная ложа заполнилась 80% раствором глицерина. Послойное ушивание раны. В послеоперационном периоде производилось ежедневная перевязка. Заживление раны первичным натяжением. Отмечалось улучшение общего состояния, быстро регрессировали общемозговые, гипертензионные и очаговые неврологические симптомы.

Таким образом, использование микрохирургического, гидродинамического удаления эхинококковой кисты головного мозга с применением стерильного 80% раствора глицерина, позволило добиться оптимального удаления эхинококковой кисты и рецидива заболевания.

#### Литература

Этибарлы С.А. Хирургическое лечение множественного эхинококкоза головного мозга //Украинский нейрохирургический журнал – 2008, №1, стр. 58-62).

Потапов А.А., Горяйнов С.А., Охлопков В.А. и др. Множественный эхинококкоз головного мозга, сердца и почек //Вопросы нейрохирургии -2011, №1, стр. 302-322).

Брысов К.Б., Мамашев Н.Д. Сочетанный эхинококкоз: особенности хирургического лечения // Бюллетень Сибирской медицины, -2008, №5, -стр. 222-224).

#### Түйін

Біз Шымкент қаласындағы облыстық балалар клиникалық ауруханасының нейрохирургиялық бөлімшесінде бас миының эхинококкозын хирургиялық емдеуде жетілдірілген әдісті негіздеп, клиникалық тәжірибеде қолдандық. Ол үшін мидың эхинококкозды кистасын микрохирургиялық, гидродинамикалық жолмен алып тастау үшін глицериннің стерильді 80% ерітіндісін пайдаландық. Бұл тәсіл жақсы нәтижеге қол жеткізді және балалардағы бас миының эхинококкозының қайталану жиілігін азайтуға мүмкіндік берді.

#### Summary

We have developed and passed a clinical trial in the neurosurgical department of the regional children's clinical hospital in Shymkent, an improved method for the surgical treatment of cerebral echinococcosis. We used microsurgical, hydrodynamic removal of an echinococcosis cyst of the brain using a sterile 80% solution of glycerin, which made it possible to achieve a good result and reduce the frequency of recurrence of cerebral echinococcosis in children.

Хамит А.У., Кудияров Б.Б., Орал А.Н., <sup>1</sup>Әмірәлі Д.Т  
Международный казахско-турецкий университет им. Х.А. Ясави - резиденты 2 года  
<sup>1</sup>Южно-Казахстанская медицинская академия - резидент 2 года

## ПЕРКУТАНТАЯ ВЕРТЕБРОПЛАСТИКА ПРИ ПЕРВИЧНЫХ И МЕТАСТАТИЧЕСКИХ ПОРАЖЕНИЯХ ПОЗВОНОЧНИКА

**Введение.** Переломы тел позвонков на фоне опухолевых поражений позвоночника – одна из частых причин сильного болевого синдрома. Многие эти пациенты отмечают значительное снижение качества жизни, постоянный болевой синдром, деформацию позвоночника, а также появление депрессивного расстройства. По этиологической составляющей переломы тел позвонков выявляются при метастатической и первичной опухоли (гемангиоме позвонков и др.) и гематологических заболеваниях. Перкутанная вертебропластика является процедурой, требующей радиографического сопровождения, которая включает в себя введение полимеров, таких как полиметилметакрилат в тела позвоночника с целью облегчения болевого синдрома и увеличения стабильности позвоночника.

**Цель исследования** - улучшение качества жизни больных с образованиями позвонков методом открытой и перкутанной вертебропластики.

**Материалы и методы.** Работа основана на анализе 27 наблюдений больных с первичными и метастатическими поражениями позвоночника, пролеченных в областной клинической больнице г. Шымкент с 2021 по 2022 гг.

Из изучаемых 27 больных мужчин было 12 (44,4%) и женщин 15 (55,6%). Средний возраст больных составлял 45 и колебался от 28 до 62 лет. Наибольшую возрастную группу составили больные 45-59 лет (12 - 44,6%) и 21-44 лет (10 - 33,2%), то есть наиболее трудоспособного возраста.

Интенсивность болевого синдрома мы оценивали по четырех больной шкале DENIS (1989), где критериями было использование обезболивающих препаратов.

В большинстве случаев боль была постоянной, периодически усиливалась или уменьшалась без видимых причин, иногда была связана с вертикальной физической нагрузкой. Всех пациентов беспокоили ночные боли позвоночника.

Состояние всех больных, как при поступлении, так и при выписке и в отдаленные сроки оценивалось по шкале качества жизни Карновского. По шкале Карновского проводилась оценка качества жизни больных и в отдаленные сроки после операций на основе полученных катамнестических данных. Согласно шкале 100-80% - расценивается как удовлетворительное состояние, 70-40% - средней тяжести, и 30-10% - тяжелое состояние. При поступлении в удовлетворительном состоянии находились 21(77,8%) больных, в состоянии средней тяжести 6 (22,2%) больных, в тяжелом состоянии не было.

Оперативное вмешательство выполнили на Th3-L5 уровнях. Перкутанная вертебропластика проводилась у 21 пациента под местной анестезией (77,7%). В грудном отделе выполнена перкутанная вертебропластика – 6 (22,2%) позвонков, в поясничном – 10 (37,0%), в грудном и поясничном отделах - 12 (44,4%) позвонков.

Открытое оперативное вмешательство - декомпрессионная ламинэктомия с задним спондилодезом транспедикулярными фиксирующими системами и открытая вертебропластика выполнена у 6(22,2%) больных: в грудном отделе - 4(14,8) и поясничном отделе - 2(7,4%) больным. Для проведения игл использовали транспедикулярный доступ. Пункцию тел позвонков выполняли под ЭОП контролем.

**Результаты и обсуждение.** Из всех 27 оперированных больных, 22(81,4%) пациентов в послеоперационном периоде отмечали отсутствие болей, 5(18,6%) - уменьшение боли. В послеоперационном периоде 23 (85,1%) пациентов из оперированных отметили значительный регресс боли.

Анализ результатов хирургического лечения, в среднем через 10-14 после операции показывает, что из всех 27 больных хороших результатов по шкале Карновского удалось достичь в 25 (92,5%), удовлетворительных результатов в 2 (7,4%) наблюдениях.

**Выводы.** Показаниями к открытой вертебропластике с декомпрессионно-стабилизирующей операцией у данной категории больных являлись: интенсивный болевой синдром, наличием интраканального компонента опухоли, сдавление дурального мешка, неврологический дефицит.

Перкутанная вертебропластика является малоинвазивной методикой с минимальным процентом осложнений, значительно сокращающей сроки пребывания больного в стационаре. Увеличения прочностных характеристик тел позвонков и нормализация венозной гемодинамики после перкутанной вертебропластики способствуют не только регрессу боли, но и повышению двигательной активности и резистентности к физическим нагрузкам на позвоночник уже на первой недели после операции.

УДК: 616.34-007-053.1

N. Narkhojaye<sup>1</sup>, A. Absadyk<sup>1</sup>, R. Khuzhakhmedova<sup>1</sup>, K. Izbasov<sup>2</sup>, S. Turysbekov<sup>2</sup>,

<sup>1</sup>South Kazakhstan Medical Academy, Shymkent

<sup>2</sup>Regional Children's Clinical Hospital, Shymkent

## RESULTS OF TREATMENT OF NEWBORNS WITH CONGENITAL MALFORMATIONS IN THE TURKESTAN REGION

### Summary

An analysis of 267 case histories of newborns with congenital malformations was carried out, of which 261 (97.7%) were operated on, a lethal outcome was observed in 85 (32.6%) operated, 6 newborns were admitted in extremely serious condition and no surgical intervention was performed.

**Key words:** congenital malformations, newborns.

One of the leading causes of infant mortality is congenital malformations. The birth rate of children with congenital intestinal obstruction is 1:1500 – 1:2000 newborns [1].

Intrauterine diagnosis is possible with ultrasound examination of pregnant women at the 14th week of gestation, but convincing data are found at 25-30 weeks of pregnancy. Combined pathology occurs on average in 30-70% of children with intestinal obstruction and is more characteristic of patients with duodenal pathology and anorectal malformations, malformations of the urinary system and heart are more often observed.

Mortality is caused by concomitant pathologies and does not exceed 10% in developed countries (M. Ziegler, 2003). But the literature describes that by improving the principles of diagnosis, therapy and nursing of newborns with congenital intestinal obstruction, mortality was reduced to 5.4%, and complications to 7.9% [2].

The variety of observed malformations and their clinical manifestations creates considerable difficulties for early recognition of the disease and gives rise to numerous diagnostic errors.

It should be emphasized that the study of this complex problem goes far beyond any one clinical and theoretical discipline. Improving the results of treatment of these contingents of children can be achieved only with the clear interaction of pediatric surgeons, neonatologists, anesthesiologists and primary care specialists.

In recent years, due to the advent of new ultrasound devices with high resolution, as well as with the introduction of a screening system for the examination of pregnant women, the number of detected defects has increased, which allows timely provision of necessary assistance to children born and reduce perinatal mortality.

Lethality analysis has long been considered one of the most important and most objective indicators of the success of the work of a medical and preventive institution.

We analyzed the medical histories of 43 deceased newborns over two years, out of 125 admitted children with gastrointestinal malformations. The spectrum of diagnosed defects was presented as follows (Table 1,2):

### Structure of mortality of newborns with malformations of the digestive tract

Table №1

№	Name	for 2020			for 2021		
		total	operated	lethal outcome	total	operated	lethal outcome
1	Atresia of the duodenum	18	15	9(3)	8	8	5
2	Atresia of the small and large intestine	9	9	2	11	11	7
3	Esophageal atresia	18	18	5	9	9	5
4	Atresia of the anus and rectum	12	12	4	16	16	4
5	Hirschsprung 's disease	-	-	-	1	1	1
6	Congenital pylorostenosis	12	12	-	9	9	1
7	Full navel fistula	1	1	-	1	1	-
	Total	70	67	20	55	55	23

**Structure of mortality of newborns  
with other pathologies**

Table №2

№	Name	for 2020			for 2021		
		total	operated	lethal outcome	total	operated	lethal outcome
1	Diaphragmatic hernia	8	7	4(1)	9	8	3(1)
2	Embryonic hernia	4	4	1	6	5	2(1)
3	Gastroschisis	6	6	3	10	10	9
4	Sacrococcygeal teratoma	3	3	-	3	3	1
5	Necrotizing enterocolitis	9	9	6	23	23	14
6	Congenital hydrocephalus, spinal hernia	26	26	-	35	35	5
	Total	56	55	14	86	84	34

As can be seen from the tables 1,2 the birth rate and detectability with malformations increases from year to year.

Thus, as can be seen from our data, 85 (32.6%) of the newborns operated on had a fatal outcome. Almost all newborns had somatic background disorders: exicosis of the II-III degree, aspiration pneumonia on the background of RDS, hemorrhagic disorders, concomitant defects development was detected in 13 children: heart defects – 7, malformations of the urinary system – 5, Down's disease – 1. After birth, the duodenal block manifested itself with copious vomiting, inability to feed and large weight losses in a short period of time (from 400 to 800 grams). Due to the increase in the birth rate, the number of children with congenital malformations is also growing, as evidenced by our data for 2020-2021.

Malformations of the esophagus belong to the number of diseases that often cause the death of children in the first days of life. Late diagnosis is primarily due to the fact that doctors of maternity hospitals mistakenly regard the symptoms of esophageal atresia in premature infants as a manifestation of the immaturity of the child. There are 6 main forms of esophageal atresia, the most common are the blindly ending upper segment and the distal segment of the esophagus communicating with the respiratory tract, which was the cause of aspiration pneumonia and death.

According to G.A. Bairov [1], 32 newborns with malformations of the anus and rectum were admitted over 15 years, and 27 were admitted to clinic in 2020-2021, of which 10 (37%) had a fatal outcome. All authors, without exception, note that the main number of deaths are newborns with high forms of atresia (11-60%).

Lethality analysis has long been considered one of the most important and most objective indicators of the success of the work of a medical and preventive institution. And this is true: the increase in mortality always causes alarm, dictates an active search for its causes, and the decrease in mortality pleases and to some extent calms doctors.

Our analysis of mortality in newborns showed that often children with gastrointestinal malformations from the maternity hospital to a specialized medical institution arrive very late with various complications, which is associated with late diagnosis.

In order to reduce neonatal mortality from congenital malformations, it is necessary:

1. To provide early intrauterine diagnosis through systematic ultrasound diagnostics and screening system;
2. To carry out measures to increase the knowledge of obstetricians and gynecologists and neonatologists of maternity hospitals in order to master the methods of early diagnosis;
3. To develop a treatment algorithm from the moment of diagnosis;
4. To increase the professionalism of neonatology surgeons by training them in leading neonatology centers;
5. To coordinate efforts and joint work of medical-genetic obstetric-gynecological neonatal-resuscitation and surgical services;

References:

1. K.U. Ashcraft, T.M. Holder "Pediatric surgery" Volume I, St. Petersburg 1999
2. Yu.I. Kucherov, E.I. Dorofeeva "Experience in the treatment of patients with congenital intestinal obstruction in the conditions of the perinatal center" Pediatric surgery № 5 2009 M., P. 11.

УДК:616.348-002-08-053.2

**Нарходжаев Н.С., Избасов К.И., Турысбеков С.А., Хужахмедова Р.Н.**  
*АО «Южно-Казахстанская медицинская академия», г.Шымкент*  
*ГКП на ПХВ «Областная детская клиническая больница» ТО, г.Шымкент*

## РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ НОВОРОЖДЕННЫХ С ЯЗВЕННО-НЕКРОТИЧЕСКИМ ЭНТЕРОКОЛИТОМ

### РЕЗЮМЕ

Язвенно-некротизирующий энтероколит - заболевание приобретенного генеза, которая является одной из основных причин смертности новорожденных в частности недоношенных детей. Средняя частота заболеваемости некротизирующим энтероколитом составляет 2,4:1000 новорожденных (от 1 до 10:1000), или около 2,1% (от 1 до 7%) от общего числа детей, поступающих в неонатальные отделения интенсивной терапии. Частота встречаемости заболевания нарастает с уменьшением срока гестации ребенка при рождении. На долю доношенных новорожденных приходится 10–20% случаев заболевания НЭК. В работе обобщены результаты собственных исследований и данных литературы, посвященных этой проблеме.

**Ключевые слова:** некротизирующий энтероколит; новорожденный; дети.

Язвенно-некротизирующий энтероколит (ЯНЭК) - заболевание приобретенного генеза, которая является одной из основных причин смертности новорожденных в частности недоношенных детей [1].

Целью работы является определение более уязвимых сторон диагностики и лечения данного патологического состояния.

Данная работа проведена исключительно с аналитической целью и мониторинга качества оказываемых диагностических мероприятий и лечения. Изучены 17 историй болезни за 2021 год с нозологией «Язвенно-некротический энтероколит» у новорожденных поступивших в отделение неонатальной реанимации и хирургии в возрасте от 0 до 60 дней жизни с массой тела 518 гр. и более. Выявлены основные нозологические формы, проведен статистический анализ между количеством поступивших и умерших новорожденных с диагнозом НЭК. По нозологической структуре на первом месте находятся язвенно-некротический энтероколит с перфорацией полого органа осложненная различными формами перитонита - 7 (41,2%) пациентов, далее септические состояния в результате чего развился ЯНЭК - 5(29,4%). У 4(23,6%) новорожденных данное заболевание выявлено в переходящей стадии, когда консервативное лечение не дало положительного эффекта и за счет ухудшения состояния были прооперированы.

Из общего количества поступивших новорожденных выписанных детей составило -5 (29,4%), умерших - 12 детей (70,9%). По данным отчета отделения неонатальной хирургии за 2020 год было всего 7 случаев ЯНЭК, из них 2 (28,6%) и 7 (71,4%) выписанных и умерших соответственно, это на 10 случаев меньше чем за 2021 год, однако по соотношению благоприятных исходов к числу летальности можно отметить не значительные различия. Исходя из этих цифр можно сделать вывод, что проблема ранней диагностики, лечения и выхаживания новорожденных остается актуальной.

Оценка эффективности лечения ЯНЭК проводилась по нескольким критериям:

- Количество дней до поступления в Областную детскую больницу (далее ОДБ);
- Соответствие диагностических мероприятий с протоколом МЗ РК ЯНЭК;
- Рациональное применение антибактериальной терапии;
- Количество часов до оперативного лечения, так же выполнен анализ связей и уровень доказательности между вышеуказанными критериями.

Важным аспектом в оценке эффективности лечения является своевременное выявление ЯНЭК в стадии клинических проявлений, так как в основной этиологии данной патологии является длительная гипоксемия, гиповолемия, которая ведет к ишемии ЖКТ, что значимо для определения дальнейшей тактики лечения и выборе оперативного вмешательства. За исследуемый период пациенты с диагнозом ЯНЭК переводились с разных медицинских учреждений в различных клинических стадиях и количество дней до поступления в стационар варьируются от 1 дня до 42 дней.

Зачастую клиническая картина ЯНЭК, инструментальные методы диагностики бывают стертыми или малоинформативными, что нередко приводит к летальности, тем самым увеличивает смертность в целом. В настоящее время согласно протоколу МЗРК «лечение ЯНЭК у новорожденных» используются лабораторные (биомаркеры), рентгенологическое и ультразвуковое исследование в ранней диагностике ЯНЭК. Биомаркеры можно разделить на три категории:

- гематологические изменения (лейкоцитоз или лейкопения, нейтрофилез или нейтропения, лимфопения, сдвиг формулы влево, тромбоцитопения);

- реагенты острой фазы (повышение С-реактивного белка, прокальцитонина);
- иммунологические маркеры, включая цитокины, хемокины, калпектины, молекулы адгезии, молекулы внутриклеточной передачи сигнала и факторы роста.

Из вышеуказанного в нашей больнице широко практикуют две категорий, что соответствует протоколу. Согласно этому нами был проведен анализ показателя "диагноз" в зависимости от показателя "диагностика согласно Протоколу РК".

При оценке показателя "диагноз" в зависимости от показателя "диагностика согласно Протоколу РК", выявлены значимые различий ( $p = 0,5$ ) (используемый метод: Хи-квадрат Пирсона), которое определяет значимость правильно выполненных лабораторно-диагностических мероприятий. При выставленном диагнозе Сепсис. ЯНЭК. Перитонит в одном случае не был взят анализ на прокальцитонин и кровь на стерильность, для подтверждения септического состояния., так же 1 пациенту с диагнозом ЯНЭК. Перитонит не выполнена биохимический анализ крови, другому в течении 7 дней каждый день был назначен данный метод лабораторных исследований. Необходимость полноценно выполненных лабораторно - инструментальных исследований дает возможность своевременно оценить состояние пациента и ввести коррекции назначениям.

У 15 пациентов из 17 с диагнозом ЯНЭК на  $\pm 2$  сутки после операции развивалась тромбоцитопения с ДВС синдромом, которая не разрешалась гемотрансфузией ( криопреципитат, аферезные тромбомассы). Основными причинами тромбоцитопении является повышенное потребление (ДВС-синдром, тромбозы, искусственная вентиляция легких, гемолитико-уремический синдром и пр.). При любых видах тромбоцитопении у новорожденных детей со снижением количества тромбоцитов менее  $50 \times 10^9 /л$  необходимо исключить инфекционный процесс. При бактериальном сепсисе снижение тромбоцитов происходит за счет развития синдрома внутрисосудистого свертывания (ДВС), коррекции данного состояния является рациональное и обоснованное применение антибактериальной терапий. Критерий выбора лечения следует назначать согласно клиническому протоколу №16 по «Некротическому энтероколиту у новорожденных» одобренный объединенной комиссией по качеству медицинских услуг МЗРК от 2016 года и результату бактериального посева крови с учетом чувствительности к инфекционному агенту.

При ЯНЭК у новорожденных следует начинать с антибиотиков активных в отношении, как грамотрицательных, так и грамположительных бактерий (группы пенициллинового ряда, амногликозиды, цефалоспорины, гликопептиды) (согласно клинического протокола диагностики и лечения «Бактериальный сепсис новорожденных»), а также, назначить антибиотик, активный в отношении анаэробов (например, линкозамиды или противопротозойные препараты) новорожденным старше 1 недели. При появлении или усилении признаков ЯНЭК на фоне антибактериальной терапии 1-го ряда, а также на фоне установленного центрального катетера, антибактериальная терапия усиливается назначением антибиотиков дополнительно: цефалоспорины и гликопептиды.

Для подтверждения данной теории, нами был выполнен анализ показателя "вид антибактериального препарата" в зависимости от показателя "исход заболевания" (Таблица 1).

Таблица 1 – Анализ показателя "вид а\б препарата" в зависимости от показателя "исход"

Показатель	Категории	исход		p
		Выписан	Экзоритрован	
Название антибиотиков	амикацин	2 (40,0)	2 (16,7)	0,510
	ампициллин	1 (20,0)	1 (8,3)	
	ванкомицин	1 (20,0)	0 (0,0)	
	ванкомицин цефтазидим	0 (0,0)	1 (8,3)	
	меропенем	1 (20,0)	8 (66,7)	

При сопоставлении показателя "вид антибиотика" в зависимости от показателя "исход", установлено статистически значимые различия ( $p = 0,510$ ) (используемый метод: Хи-квадрат Пирсона). Зачастую антибиотик был назначен в комбинации с другими видами антибактериального препарата. Частыми комбинациями были меропенем+амикацин. Исходя из результатов анализа летальность 66.7% (8 случаев) составило при применении меропенема.

Литературный обзор научных исследований доказал профилактическую значимость биопрепаратов (первого поколения) и роль пробиотиков (эубиотиков) в лечении НЭК, которая уменьшает признаки дисбиоза и их токсического влияния на адекватную флору кишечника. В начальных стадиях ЯНЭК, когда назначен энтеральный покой, биопрепараты целесообразнее использовать в виде клизмы. Из 17 только в 2 случаях использовалось пробиотики.

Проведенный ретроградный анализ данных пациентов с ЯНЭК за 2021 год показало среднюю длительность энтерального покоя у пациентов  $\pm 2 \leq 10$  дней (только в 3 случаях было проведено парентеральное

питание липидами и аминокислотами, 12 случаев только аминокислоты), что показывает необходимость введения нутритивной поддержки при ежедневном расчете питания, учитывая возрастание потребляемой энергии с последующей коррекцией. При парентеральном питании экскретируемая энергия не превышает 10–15% от получаемой, существенные изменения могут наблюдаться в отношении экскретируемой энергии (в первую очередь, теряемой с калом).

Среди детей с ЯНЭК большая часть имеет кардиореспираторные нарушения. Дети, имеющие нарушения сердечной и дыхательной функции, но не находящиеся на ИВЛ, имеют увеличенное потребление энергии в покое. Нарастание потребления энергии пропорционально ЧД и ЧСС. В среднем можно считать, что такие дети нуждаются в увеличении общего потребления калорий на 15–20 ккал/кг/сут по сравнению со стандартными потребностями. У новорожденных детей, находящихся на ИВЛ потребление энергии в покое соответствует стандартным потребностям, тем не менее, нельзя исключить нарастание энергетической цены активности. У новорожденных детей с сепсисом в первые 3 дня заболевания расходуемая энергия увеличена, что требует повышения общей калорийности питания в этот период в среднем на 10–15 ккал/кг/сут. При некротическом энтероколите на стадии клинических проявлений и предперфорации потребление энергии соответствует стандартным потребностям (в отсутствии кардиореспираторных нарушений).

Оперативное вмешательство на кишечнике повышает потребление энергии в покое на 15% в первые сутки после вмешательства (максимум потребления через 4 ч после вмешательства, к 24 ч потребление возвращается к стандартному уровню). Повышение потребления энергии более выражено у детей, оперированных после 48 ч жизни, чем у оперированных в первые двое суток.

При проведении энтерального питания следует учитывать, что при хирургических заболеваниях кишечника существенно возрастает доля экскретируемой энергии. Объем кала или отделяемого по стулу, потери углеводов, жиров и электролитов с калом определяют долю экскретируемой энергии. Общее потребление калорий должно возрасти соответственно рассчитанным потерям энергии и полностью их компенсировать. В случае невозможности учитывать потери макронутриентов, следует ориентироваться на средние данные потерь электролитов и макронутриентов в единице объема имеющиеся в литературе.

**Выводы.** 1) Антибактериальная терапия назначается строго по показаниям исходя из результатов бактериологического посева крови или раны;

2) При диагнозе ЯНЭК необходимо соблюдать энтеральный покой, суточную потребность в основных веществах ребенок получает парентеральным путем;

3) Важную роль играет правильный расчет калоража с учетом физиологических потерь и повышенных потребностей в послеоперационном периоде;

4) Введение парентерального питания должна контролироваться соответствующими лабораторными исследованиями и своевременно корректироваться для получения полноценного восстановления организма.

#### Литература

1. Караваева С.А., Горелик Ю.В., Попова Е.Б., Леваднев Ю.В., Нерадовская М.В. «Некротический энтероколит и меконияльный илеус недоношенных – дифференциальный диагноз и лечение».

#### SUMMARY

**Narkhojayev N., Izbasov K., Turysbekov S., Khuzhakhmedova R.**

*JSC "South Kazakhstan Medical Academy", Shymkent*

*"Regional Children's Clinical Hospital" TO, Shymkent*

#### RESULTS OF TREATMENT OF NEWBORNS WITH ULCERATIVE NECROTIC ENTEROCOLITIS

Necrotizing enterocolitis (NEC) -a disease of acquired genesis, which is one of the main causes of mortality of newborns, in particular premature newborn. The average incidence of necrotizing enterocolitis 2,4:1000 infants (1 to 10:1000), or about 2.1% (from 1 to 7%) of the total number of children entering the neonatal intensive care unit. The incidence of disease increases with decreasing gestational age at birth. The share of full-term infants accounts for 10-20% of cases of NEC. This paper summarizes the results of own researches and the literature dedicated to this problem.

**Keywords:** necrotizing enterocolitis; newborn; children.

УДК:616.34-007-053.1-089

*Нарходжаев Н.С., Избасов К.И., Турысбеков С.А., Хужахмедова Р.Н.*  
*АО «Южно-Казахстанская медицинская академия», г.Шымкент*  
*ГКП на ПХВ «Областная детская клиническая больница» ТО, г.Шымкент*

## РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ НОВОРОЖДЕННЫХ С ГАСТРОШИЗИСОМ

### РЕЗЮМЕ

В работе показаны результаты лечения и осложнения новорожденных детей с дефектом брюшной стенки. Гастрошизис - международный термин, обозначающий врожденный порок развития (ВПР) в виде сквозного параумбиликального дефекта передней брюшной стенки, расположенный обычно справа от нормально сформированной пуповины, с эвентрацией органов брюшной полости у новорожденных. Ранняя диагностика порока развития в антенатальном периоде позволяет планировать срок, место и метод родоразрешения. Частота гастрошизиса составляет приблизительно 1:10000-1:15000 новорожденных. Уровень смертности при этом пороке по данным различных авторов составляет в пределах 7-18%, однако при расположении печени за пределами брюшной полости достигает 50%.

**Ключевые слова:** гастрошизис; новорожденный; дети.

Гастрошизис - международный термин, обозначающий врожденный порок развития (ВПР) в виде сквозного параумбиликального дефекта передней брюшной стенки, расположенный обычно справа от нормально сформированной пуповины, с эвентрацией органов брюшной полости у новорожденных [1,2]. Ранняя диагностика порока развития в антенатальном периоде позволяет планировать срок, место и метод родоразрешения. Частота гастрошизиса составляет приблизительно 1:10000-1:15000 новорожденных [2]. Уровень смертности при этом пороке по данным различных авторов составляет в пределах 7-18%, однако при расположении печени за пределами брюшной полости достигает 50% [3,4].

В настоящее время отсутствие единого подхода к лечению данной аномалии, обеспечивающего выбор адекватных методов предоперационной подготовки, хирургической тактики и послеоперационного ведения, которая позволило бы значительно снизить летальность при гастрошизисе, является актуальной проблемой в неонатальной хирургии.

Нами был проведен анализ оперативного лечения 18 новорожденных детей с гастрошизисом в период с 2020 по 2021гг. на базе Областной детской больницы УОЗ ТО. В большинстве случаев у 15 (83,3%) детей диагноз был поставлен антенатально на УЗИ. Дети родились преимущественно недоношенными (средний гестационный возраст 30-31нед). В клинике выработан единый алгоритм ведения новорожденных с гастрошизисом. После диагностирования данной патологии, в этапе родильного дома проводилась: 1) обезболивание наркотическими анальгетиками и декомпрессия желудка с изолированием эвентрированных органов в стерильный пакет; 2) в сопровождение врача-реаниматолога новорожденный в кувезе переводился в областную детскую больницу.

Всем новорожденным в госпитальном этапе в течение 2-4 часов проводилась предоперационная подготовка до стабилизации общего состояния: инфузионная терапия, декомпрессия желудка, введение антибиотиков широкого спектра, уменьшение объема эвентрированных органов путем высокого промывание толстой кишки. Хирургическое лечение новорожденных определялся формой порока (наличие или отсутствие висцероабдоминальной диспропорции, сочетанных пороков развития). Произведены следующие хирургические вмешательства: первичная радикальная пластика передней брюшной стенки – 8(44,4%), безнаркозное вправление эвентрированных органов в брюшную полость – 3(16,7%), силопластика с последующей отсроченной радикальной пластикой – 5(27,8%), радикальная пластика с илеостомией (при сочетанной с гастрошизисом кишечной атрезии) – 2(11,1%). Основными проблемами послеоперационного периода являлись: респираторной-дистресс синдром, со стороны желудочно-кишечного тракта - перитонит и выраженный парез кишечника.

Послеоперационное лечение включало в себя: искусственную вентиляцию легких, интенсивную терапию, антибиотики широкого спектра, иммунотерапия, декомпрессию желудка и кишечника, стимуляцию перистальтики, ферментотерапию и эубиотики.

Осложнение в послеоперационном периоде возникли у 10 детей (55,6%): респираторный дистресс-синдром (РДС) – 2, перитонит – 2, сепсис – у 2 новорожденных. Летальность составила 12(66,7%). Причинами смерти явились: РДС -5( 27.8 %), сепсис – 4(22.2%), перитонит 3( 16.7%).

В последние годы стали чаще применять безнаркозное вправление эвентрированных органов в брюшную полость. Данный метод возможен при изолированной форме гастрошизиса без висцероабдоминальной диспропорцией. Преимущества этого метода лечения: нет необходимости ИВЛ, в наркозе, в больших объемах инфузионной терапии, быстрые восстанавливается пассаж по ЖКТ.

При высокой степени висцероабдоминальной диспропорции наиболее рациональным является 2-этапная операция: силопластика (подшивание к дефекту брюшной стенки мешка Шустера) с последующей отсроченной (через 9-12суток) радикальной пластикой брюшной стенки. При сочетании гастрошизиса с пороками развития ЖКТ (чаще всего атрезии повздошной кишки) пластику брюшной стенки сочетать с илеостомией. Закрытие которых путем наложение кишечного анастомоза мы производили через 3-4 недель.

Таким образом, улучшить результаты хирургического лечения гастрошизиса у новорожденных возможно при совершенствовании всех звеньев оказания медицинской помощи, включая раннюю диагностику, предоперационную подготовку и правильную тактику выполнения хирургического вмешательства.

#### Литература

1. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. // Детская хирургия. 1997. № 2. С. 234–235
2. Детская хирургия. Национальное руководство / Ю.Ф. Исаков, А.Ф. Дронов. – М: Гэотар-Медиа, 2009. С. 314–317
3. Караваева С.А. Лечение гастрошизиса [диссертация]. – СПб: СГПМА, 1997.
4. Караваева С.А., Баиров В.Г., Немилова Т.К. Лечение гастрошизиса // Детская хирургия. 1998. № 3. С. 4–7.

#### SUMMARY

**Narkhojaye N., Izbasov K., Turysbekov S., Khuzhakhmedova R.**

*JSC "South Kazakhstan Medical Academy", Shymkent*

*"Regional Children's Clinical Hospital" TO, Shymkent*

#### RESULTS OF SURGICAL TREATMENT OF NEWBORNS WITH GASTROSCHISIS

The article shows the results of treatment and complications of newborn children with abdominal wall defect. Gastroschisis is an international term denoting a congenital malformation (VPD) in the form of a through paraumbilical defect of the anterior abdominal wall, usually located to the right of a normally formed umbilical cord, with the eventration of abdominal organs in newborns. Early diagnosis of malformation in the antenatal period allows you to plan the time, place and method of delivery. The frequency of gastroschisis is approximately 1:10000-1:15,000 newborns. According to various authors, the mortality rate for this defect is in the range of 7-18%, however, when the liver is located outside the abdominal cavity, it reaches 50%.

**Keywords:** Gastroschisis; newborn; children.

Калабаева М.М., Оразалинов А.Ж., Ахтаров К.М., Афлатонов Н.Б., Шиланбаев Н.Р.  
АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии»

## СОВРЕМЕННЫЕ МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ АХАЛАЗИИ ПИЩЕВОДА У ДЕТЕЙ

**Актуальность:** Ахалазия пищевода - хотя и редкое заболевание (с частотой 1 100 000 человек в год), является одной из частых причин моторной дисфагии и характеризуется нарушением перистальтики в теле пищевода и отсутствием расслабления нижнего пищеводного сфинктера (Laparoscopic treatment in achalasia of the cardia, [B Ursut, L Alecu, A Tulin, O Enciu](#), Sep-Oct 2014;109(5):604-7). Идиопатическая ахалазия пищевода была описана в 1682 г. как двигательное расстройство гладкой мускулатуры. В 1913 г. была введена трансабдоминальная кардиомиотомия, а в 1958 г. эта техника стала популярной через торакотомию слева, в 1991 г. была введена лапароскопическая кардиомиотомия, с тех пор многие хирурги приняли эту технику в качестве основного лечения ахалазии пищевода.

**Целью** лечения является устранение функциональной непроходимости на уровне желудочно-пищеводного перехода.

**Материалы и методы:** За период с 1994 по 2021 гг. на лечение в Научном центре педиатрии и детской хирургии находилось 26 детей, в возрасте от 1 до 15 лет. Средний возраст клинического проявления составил  $6,1 \pm 2,5$ . Соотношение мальчиков и девочек составило 2:1.

Ведущими клиническими проявлениями являлись рвота и дисфагия, независимо от возраста пациента у 26 детей (100%). Жалобы на боли за грудиной предъявляло 16 детей (61,5%). Больные плохо переносили задержку пищи, так для облегчения прохождения пищи более старшего возраста дети прибегали к вспомогательным движениям (делали усиленные глотательные движения, запивали еду водой), количество таких детей составило 16 (61,5%). Отставание в физическом развитии дефицит массы тела, являющиеся результатом нарушений алиментарного характера имелись у всех детей, но в разной степени выраженности, так гипотрофия 1 степени диагностирована у 16 детей, 2 степени – 10 детей (40%). Ночная регургитация отмечалась у 3 детей (симптом «мокрой подушки»). По результату анализов крови, анемия 1-2 степени диагностирована у 11 детей. У 18 было выявлено проявления затяжных воспалительных изменений со стороны бронхо-легочной системы (продуктивный кашель, бронхиты, затяжные пневмонии, бронхоэктазы). Всем больным проведено комплексное обследование, включающие общеклинические обследования, обзор органов грудной клетки и брюшной полости, компьютерную томографию органов грудной клетки, рентгеноскопию органов брюшной полости с контрастированием ЖКТ, эзофагогастрофиброскопию, УЗИ органов брюшной полости, УЗИ пищеводно-желудочного перехода на моторно-эвакуаторную функцию, цитологическое исследование рефлюктата.

Всем проведена обзорная рентгенография грудной клетки: у 11 детей - картина расширенного средостения, бронхиты; у 9 - пневмонии, аспирационного генеза; у 7 детей диагностированы бронхоэктазы (веретенообразные, цилиндрические). Характерным признаком ахалазии пищевода на обзорной рентгенографии органов брюшной полости является отсутствие газового пузыря в желудке и наличие скопления воздуха в пищеводе (отмечалось у 16 детей).

При проведении контрастной эзофаграфии у 17 детей определялось умеренное расширение пищевода, у 9-ти - значительная дилатация, в 4-х случаях отмечена не координированная перистальтика. При скопии отмечается длительная задержка контрастной взвеси над кардией и постепенно суживающегося контура книзу с последующим внезапным «проваливанием» большой порции контраста в полость желудка, характерный симптом «прокинутой пламени свечи» диагностирована у всех детей (100%). При проведении эндоскопического исследования у всех детей так же выявлено расширение пищевода в различной степени, обращает внимание, что при значительном дилатации пищевода обнаружено выраженная складчатость слизистой, обилие слизи, остатки пищи съеденной накануне. Фиброскоп легко проходит через кардиальный отдел пищевода. Анализируя результаты исследуемых пациентов: воспалительные изменения со стороны пищевода в виде катаральных изменений выявлены у 17 пациентов; фибринозно-эрозивный эзофагит – у 5 детей; эрозивно-язвенный эзофагит у 4 пациентов. Ультразвуковая диагностика пищевода определяет утолщенность циркулярного мышечного слоя пищевода в нижней трети. Толщина мышечного слоя коррелировала со стадией ахалазии, и при II стадии достигала 3-4 мм, при III стадии в большинстве наблюдений отмечалась диффузная гиперэхогенность мышечного слоя в месте сужения, признак развития соединительной ткани и рубцового изменения мышечного слоя.

Данные компьютерной томографии органов грудной клетки позволили определить степень дилатации пищевода, исключить объемные образования грудной полости, сдавливающие просвет пищевода, характер и тяжесть воспалительных изменений бронхо-легочной системы.

После установления диагноза, хирургическому лечению подлежали все 26 пациентов, из которых: кардиомиотомия по Heller в сочетании с эзофагофундопликацией по Toupet произведено у 17 детей (65%), из

них 7 детям операция произведена с использованием лапароскопического метода; кардиомиотомия по Heller в сочетании с зофагофундопликацией по Nissen - 9 детей (34%).

#### **Результаты**

Все больные выписаны в удовлетворительном состоянии. Энтеральную нагрузку в виде питья начинали в день операции при отсутствии повреждения слизистой пищевода, а активизировать больных – с первых послеоперационных суток. Интраоперационное осложнение - повреждение слизистой пищевода во время кардиомиотомии - произошло в 2 – наблюдениях. Дефект слизистой ушивали отдельными швами. Однако, у одного ребенка дефект слизистой пищевода не закрылся, в связи с чем у ребенка развился медиастенит, перитонит, была произведена операция по ушиванию дистальной части пищевода с выведением шейной эзофагостомы. У одного больного через 2 месяца после операции вновь появилась дисфагия и рвота при приеме пищи, видимо, это было связано с недостаточной мобилизацией мышечного слоя при кардиомиотомии. Выписан в удовлетворительном состоянии после проведения однократного бужирования пищевода.

Выводы: На данном этапе развития хирургии, широкое распространение получает использование мало инвазивных методов хирургической коррекции. Лапароскопическая кардиомиотомия пищевода по Heller и фундопликация по Touret эффективно облегчают дисфагию, регургитацию и боль в груди, сопровождающую ахалазию, и отмечается высокая удовлетворенность пациентов за счет минимизации болевого синдрома, косметического эффекта, сокращения койко дней.

МРНТИ 76.29.55  
616-007-053.1. 616-082

**Батыров Т.У.** - «Астана медицина университеті» КеАҚ бет-жақсүйек және кардиоторакальді курстарымен хирургия кафедрасының профессоры  
**Жаканов Т.В.** - Нур-Султан қаласы әкімдігінің ШЖҚ "№2 қалалық көпсалалы балалар ауруханасы" МКК бет-жақсүйек хирургия бөлімшесінің бет-жақсүйек хирургі

### ҚР ЖАҚ-БЕТ ХИРУРГИЯСЫНЫҢ МӘСЕЛЕЛЕРІ ЖӘНЕ ОЛАРДЫ ШЕШУ ЖОЛДАРЫ (тезис)

Соңғы жылдары ҚР жақ-бет хирургиясының дамуында оң өзгерістер байқалады:

1. ҚР Денсаулық сақтау министрі номенклатуралық тізімге "жақ-бет хирургиясы" мамандығын енгізді.
2. ҚР ДМ, Нур-Султан, Алматы қалаларының ҚДСБ және барлық облыстарда штаттан тыс жақ-бет хирургі лауазымы енгізілді.
3. 2014 жылдан бастап жоғары оқу орындарына "жақ-бет хирургиясы" мамандығы бойынша резидентурада оқыту жүргізуге рұқсат етілді.
4. 2013 жылы Астана қаласының жаңа қалалық балалар ауруханасында жақ-бет хирургиясы бөлімі ашылды.
5. Алматы және Шымкент қалаларында ТБЕТЖ бар науқастарды оңалту орталықтары жұмыс істейді.
6. 2020 жылы ҚР-да жақ-бет хирургиялық көмегін көрсетуді ұйымдастыру стандарты бекітілді.

Статистикалық есептер мен бірқатар авторлардың қол жетімді жарияланымдарына шолу жасай отырып, біз пәнаралық білімді ескере отырып, жақ-бет және тіс-жақ сүйек жүйесінің патологиясы бар ҚР балаларын ерте және тұрақты үздіксіз кешенді оңалту медициналық, генетикалық және әлеуметтік қауіп топтарындағы балаларға өмірдің алғашқы айлары мен жылдарында кешенді қызмет көрсетудің теориялық және практикалық негіздерін қарастыратын тұжырымға сай дамуы жоқ екеніне көзіміз жетті.

Мамандандырылған көмек көрсетуді орталықтандыру және оңалту қажеттілігі, пациенттерді диспансерлеу және есепке алудың өңірлік орталықтарын ұйымдастыру туралы ББЖХ және БС саласындағы мамандардың бірқатар орындалмаған ұсыныстары бар.

2014-2019 ж. аралығында Нур-Султан қаласы әкімдігінің ШЖҚ "№2 қалалық көпсалалы балалар ауруханасы" МКК базасында «жақ-бет аймағының және тіс-жақ жүйесінің патологиясы бар науқастарға кешенді медициналық және хирургиялық көмек көрсету жолдары» атты 4 Халықаралық ғылыми-практикалық конференциялар, шеберлік сыншптармен өтті.

Жақ-бет аймағының және тіс-жақ жүйесінің туа біткен, тұқым қуалайтын және жүре пайда болған ақаулары мен деформациялары бар балаларды кешенді мультидисциплинарлық емдеу орталықтарын бет-жақсүйек хирургиясы бөлімшелер аясында шоғырландырып республикалық дәрежесі бар қалалармен, облыстық ауруханаларда ашу көзделіп отыр.

ҚР ДСМ ақпарат ұсыныс: 1. Проблеманың бүгінгі жағдайы-туа біткен, тұқым қуалайтын, жақ-бет және тіс-жақ жүйесінің ақаулары мен деформациялары бар балаларға кешенді мультидисциплинарлық көмектің жоқтығы. Қазақстандық авторлардың жалпыланған деректері бойынша республикада жыл сайын жоғарғы ерін мен таңдайдың туа біткен жырығы бар 350-400-ге жуық бала туылады. Қосалқы біріккен аномалиялар да көбеюде. Жаңа туылған кезеңнен бастап кәмелетке толғанға дейін бұл пациенттерге мамандандырылған орталықтарға біріктірілген арнайы мамандар тобымен кешенді оңалтуды қажет етеді. 2. Проблема шешу жолдары- туа біткен, тұқым қуалайтын, жақ-бет және тіс-жақ жүйесінің ақаулары мен деформациялары бар балаларға толыққанды көмек ретінде облыстық ауруханаларда, республика деңгейіндегі ірі қалаларда кешенді мультидисциплинарлық орталықтар құру. Ұйымдастыру жұмыстары мен қаржыландыру осы көп бейінді ауруханаларға (жақ-бет хирургиясы мен ортодонтия стоматология бөлімшелерін бір емдеу мекемесіне қосып) жүктелсін.

Түйін: Туа біткен ерін, таңдай жырығы мен тіс-жақ жүйесінің тұқым қуалайтын ақаулары мен деформациялары бар балаларға көмек көрсетуде мультидисциплинарлық тәсілдің кешенділігі мен үздіксіздігі салдарынан диспансерлік есепке алу және емдеу, оңалту сапасы жақсарады.

Авторлар:

Батыров Т.У. «Астана медицина университеті» КеАҚ бет-жақсүйек және кардиоторакальді курстарымен хирургия кафедрасының профессоры. +77774715226 [tulbat@mail.ru](mailto:tulbat@mail.ru)  
Жаканов Т.В. Нур-Султан қаласы әкімдігінің ШЖҚ "№2 қалалық көпсалалы балалар ауруханасы" МКК бет-жақсүйек хирургия бөлімшесінің бет-жақсүйек хирургі +77473830449 [t.zharanov@mail.ru](mailto:t.zharanov@mail.ru) Қошқарбаев даңғылы, 64

МРТІ:76.29.39

УДК:616-006.31-089-053.3:615.849.19

Горобцова А.В.<sup>1</sup>, Карабекова Р.А.<sup>2</sup>

<sup>1</sup> НАО «Медицинский Университет Астана», ассистент кафедры детской хирургии, врач клиники доктора Романова, г.Нур-султан,

<sup>2</sup> Клиника доктора Романова, руководитель клиники, к.м.н., г.Нур-Султан

## НАШ ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ ЛАЗЕРНОГО ИЗЛУЧЕНИЯ В ЛЕЧЕНИИ МЛАДЕНЧЕСКИХ ГЕМАНГИОМ

### Резюме

В статье представлен опыт лазерного лечения пациентов с младенческими гемангиомами. Лазерное лечение осуществлялось на полупроводниковом диодном лазерном аппарате Asclepion Quadro Star pro Yellow с длиной волны желтого спектра 577 нм (Германия). Лечение применялось при поверхностных, комбинированных, сегментарных формах гемангиом в возрасте от 1 месяца жизни. Во всех случаях получен положительный лечебный эффект, сократилась длительность медикаментозной терапии бета-блокаторами, улучшились эстетические результаты.

**Ключевые слова:** гемангиома, лазер, сосуды, дети, опухоли

### Цель исследования.

Показать возможности лазерного лечения младенческих гемангиом (МГ) в амбулаторных условиях.

### Материалы и методы.

В настоящее время перспективным направлением в лечении гемангиом у детей является использование лазерных технологий. «Мировым стандартом» в лечении сосудистых образований признаны лазеры с волновым диапазоном 532-585 нм [1,2,3,4,5].

Лечебный эффект основан на теории селективного фототермолиза [1,3,4,5]. Волновой диапазон 532-585 нм лучше поглощается оксигемоглобином, за счет этого происходит изолированное нагревание сосудов за счет резкого вскипания гемоглобина, приводящее к повреждению эндотелия без вреда для окружающих тканей, в результате чего происходит закрытие сосудов [1,3,4,5].

В лечении пациентов с МГ нами использован диодный полупроводниковый лазерный аппарат Asclepion Quadro Star pro Yellow с длиной волны 577 нм желтого спектра (Германия), оборудованного системой встроенного охлаждения. Лазерное лечение выполнялось детскими хирургами, прошедшими курс обучения по лазерной медицине и имеющим опыт лечения детей с данной патологией, в специально оборудованном кабинете, с использованием защитных средств, в соответствии санитарными нормами. Лечение осуществлялось в амбулаторных условиях центра сосудистой патологии «Клиника доктора Романова» в г. Нур-Султан.

Проведен анализ результатов лечения 50 пациентов с младенческими гемангиомами (по амбулаторным картам и данным фоторегистрации). Анализируемый период с июля 2021 года по апрель 2022 года.

Основной возрастной категорией пациентов были дети от 1 месяца до 1 года жизни (39 пациентов, 78 %), реже встречались дети от 1 года до 3 лет (8 пациентов, 16 %), от 3-х до 7-ми лет - 3 больных (6 %).

Среди пролеченных больных с МГ преобладали девочки – 76% (38 пациентов), мальчики составили – 24 % (12 больных).

### Результаты и обсуждение.

Показаниями к назначению лазерного лечения были:

- 1) Наличие у пациентов поверхностных форм МГ любой локализации (20 больных, 40%)
- 2) Наличие у пациентов комбинированных форм МГ (17 больных, 34%)
- 3) Наличие обширных сегментарных гемангиом (4 пациента, 8%)
- 4) Наличие у пациентов остаточных изменений (телеангиэктазий) в ходе самостоятельной инволюции МГ (4 больных, 8%), и в исходе медикаментозного лечения (5 пациентов, 10%).

Противопоказаниями к применению лазера были - кровотечение и изъязвление МГ, чрезмерная сухость кожных покровов в области МГ, наличие атопического или аллергического дерматита, ОРВИ, хронические заболевания в стадии обострения или декомпенсации.

Процедура лазерного лечения проводилась под местной аппликационной анестезией, в виде нанесения геля или раствора с лидокаином длительностью до 15 минут. При обработке лазером небольших площадей гемангиомы, лечение было кратковременным и легко переносилось пациентами, не требовало общего обезболивания.

Лазерное лечение осуществлялось в режиме SCAN, SPOT Expert. Решающими параметрами в подборе лазерной процедуры являлись мощность (плотность энергии лазерного луча, Дж/см<sup>2</sup>), размер пятна (% площади

покрытия обрабатываемой поверхности) и длительность лазерного импульса (мс). Также учитывался тип кожи пациентов, для исключения развития нежелательных побочных эффектов (гипер-, гипопигментаций). Параметры плотности энергии варьировали от 14 до 18 Дж/см<sup>2</sup>, длительность воздействия импульса в среднем 32 мс, площадь пятна 80-100%. Длительность лазерного лечения под местной анестезией составляла от 1 до 4 минут, и зависела от площади обрабатываемой поверхности гемангиом (см<sup>2</sup>).

Оценка результата от каждой процедуры лазерного лечения производилась не ранее, чем через 1 месяц. Кратность выполнения количества процедур была индивидуальна и зависела от вида гемангиомы, в среднем требовалось от 3 до 5 процедур, с интервалом 1 раз в 1-1,5 месяца.

Нами прослежены результаты лазерного лечения в сроки от 4 до 8 месяцев.

Лазерное лечение было проведено у больных с поверхностными формами МГ, как самостоятельный способ лечения в 40 % случаев (40%,рис.1) и в дополнении к местной терапии тимололом у 60% больных (рис.2,3). В 100% случаев получены положительные результаты лечения.



Рис.1. Результат лечения поверхностной гемангиомы передней брюшной стенки. Использована монотерапия лазером (4 процедуры)



Рис.2. Результат лечения поверхностной гемангиомы передней брюшной стенки. Проведена терапия тимололом 2 мес + 2 лазерные процедуры



Рис.3. Результат лечения поверхностной гемангиомы спины. Проведена терапия тимололом 3 мес + 2 лазерные процедуры

Всем пациентам с комбинированными формами гемангиом и обширными сегментарными гемангиомами лазерное лечение проведено на фоне приема бета-блокаторов (атенолола) с целью сокращения сроков лечения и улучшения косметических результатов (100%). Лазерное лечение подключено через 1,5

месяца от начала перорального приема препарата (см. рис.4,5,6). Сроки приема бета-блокаторов уменьшились в среднем на 2,5 месяца, улучшились косметические результаты в 100% случаев.



Рис.4. Результат лечения пациента с сегментарной гемангиомой. Проведен курс терапии ателололом 5 мес +2 лазерные обработки сосудов



Рис.5. Результат лечения пациента с комбинированной гемангиомой внутренней поверхности правого плеча. Проведен курс терапии ателололом 4 мес +2 лазерные обработки сосудов



Рис.6. Результат лечения пациента с комбинированной гемангиомой лобно-височной области. Проведен курс терапии ателололом 3 мес +2 лазерные обработки сосудов

Во всех случаях лечения гемангиом, применение лазерного излучения желтого спектра с длиной волны 577 нм, обеспечивало стойкое побеление и выравнивание поверхности кожи в зонах воздействия, за счет закрытия полнокровных сосудов. Данный эффект основан на селективном поглощении используемой волны 577 нм желтого цвета хромофорами крови (гемоглобином и оксигемоглобином), с минимальным поглощением другими хромофорами кожи, соответственно без повреждения зоны роста эпителия. Это обеспечивало достижения хороших косметических результатов, без формирования рубцовой ткани. Возможные местные временные «побочные» изменения в области обработки лазерным лучом – отек, гиперемия, корочки и пузырьки, проходили в течение 1 недели, без патологических деформаций (частота встречаемости 30%).

**Выводы.**

1. Использование лазерного излучения желтого спектра с длиной волны 577 нм в лечении младенческих гемангиом, позволяет получить хорошие косметические результаты без формирования рубцовой ткани.
2. Выполнение лазерной коагуляции сосудов у пациентов с комбинированными и сегментарными формами гемангиом на фоне проведения системной терапии бета-блокаторами сокращает длительность курса лечения в среднем на 2,5 месяца

### Литература

1. Гемангиома: вопросы и ответы/ Романов Д.В., Сафин Д.А., Брылеева А.А //издательство «Авторская книга» - 2019.-Vol.79 -С.59-64
2. Современные методы лечения инфантильных гемангиом /Москалева Т.В., Баркалова Э.Л., Латышов К.В., Веселый С.В. //Здоровье ребенка.-№2 (70) 2016.-с.160
3. Laser treatment of infantile hemangioma:A systematic review [Electronic resource] / Chinnadurai S, Sathe NA, Surawicz T.//Lasers Surg Med. 2016 Mar;48(3):221-33
4. Laser treatment in the management of infantile hemangiomas and capillary vascular malformation[Electronic resource] /Brauer JA, Geronemus RG.//Tech Vasc Interv Radiol. 2013 Mar;16(1):51
5. Effect of early long-pulse pulsed dye laser treatment in infantile hemangiomas [Electronic resource] / S. H. Kwon, J. W. Choi, S. Y. Byun [et al.] // Dermatol. Surg. — 2014. —Vol. 40, № 4.—P.405—411. 4.
6. Rodríguez-Ruiz, M. Combination of pulsed dye laser and propranolol in the treatment of ulcerated infantile haemangioma [Electronic resource] / M. RodríguezRuiz, M. G. Tellado, J.del Pozo Losada // An. Pediatr. —2016. — Vol.84, № 2. — P.92— 96

Түйін

Горобцова А. В.<sup>1</sup>, Карабекова Р. А.<sup>2</sup>.

<sup>1</sup> Астана медицина университеті, балалар хирургия кафедрасы, ассистент, Нұр-Сұлтан қ.

<sup>2</sup> Дәрігер Романов клиникасы, м. ф. к., клиника жетекшісі, Нұр-Сұлтан қ.

#### "БІЗДІҢ НӨРЕСТЕЛІК ГЕМАНГИОМАЛАРДЫ ЕМДЕУДЕ ЛАЗЕРЛІК СӘУЛЕЛЕНУДІ ҚОЛДАНУ ТӘЖІРИБЕМІЗ"

Мақалада нәрестелік гемангиомалары бар науқастарды лазерлік емдеу тәжірибесі келтірілген. Лазерлік емдеу толқын ұзындығы 577 нм (Германия) сары спектрлі asclepion QuadroStar pro Yellow жартылай өткізгіш диодты лазерлік аппаратымен жүзеге асырылды. Емдеу өмірдің 1 айынан бастап гемангиомалардың Үстірт, аралас, сегменттік формаларында қолданылды. Барлық жағдайларда оң терапиялық әсер алынды, бета-блокаторлармен дәрілік терапияның ұзақтығы қысқарды, эстетикалық нәтижелер жақсарды.

Түйінді сөздер: гемангиома, лазер, тамырлар, балалар, ісіктер

Summary

A.V.Gorobtsova<sup>1</sup> R.A.Karabekova<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Astana Medical University, assistant of the department of pediatric surgery, doctor at Dr. Romanov's clinic, city of Nur-sultan

<sup>2</sup>Clinic of Dr. Romanov, head of the clinic, city of Nur-sultan

#### "OUR EXPERIENCE IN THE TREATMENT OF INFANTILE HEMANGIOMA WITH LASER RADIATION"

The article presents the experience of laser treatment of patients with infantile hemangiomas. Laser treatment was carried out on the Asclepion QuadroStar pro Yellow semiconductor diode laser device with a wavelength of 577 nm yellow spectrum (Germany). Treatment was used for superficial, combined, segmental forms of hemangiomas at the age of 1 month of life. In all cases, a positive therapeutic effect was obtained, the duration of drug therapy with beta-blockers was reduced, and aesthetic results improved.

Keywords: hemangioma, laser, vessels, children, tumors

Сведения об авторах

1. Горобцова Анна Владимировна.

Место работы: НАО «Медицинский университет Астана», кафедра детской хирургии, ассистент, MD, врач клиники доктора Романова, г.Нур-Султан, 8-771-988-99-50, [annagorobcova7@gmail.com](mailto:annagorobcova7@gmail.com), [kehat@list.ru](mailto:kehat@list.ru)

2. Карабекова Роза Агабековна, Место работы: центр сосудистой патологии «Клиника доктора Романова», руководитель клиники, к.м.н.,г.Нур-Султан, 8-701-736-94-41, [rozaastkarabekova@gmail.com](mailto:rozaastkarabekova@gmail.com)

Yerekeshov A.A., Syitkaliyev Zh. B., Sakuov Zh.N.,<sup>1</sup>  
Zheldibayev N.S., Uskenbayeva N.B., Syitkaliyeva Zh. E., Ibrayeva A., Mendygaliyeva S.<sup>2</sup>  
Yerekesh A.A.<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Department of Pediatric Surgery, NP JSC «MUA» Nur-Sultan city, Kazakhstan

<sup>2</sup> «City General Hospital №2» of akimat of Nur-Sultan city, Kazakhstan.

<sup>3</sup> NP JSC, «Kazakh National Medical University named after S. D. Asfendiyarov»

## OUR EXPERIENCE OF TREATMENT OF ESOPHAGEAL ATRESIA ON THE BASIS OF THE PARENTS SUPPORTING INSTITUTION

Relevance. Atresia of the esophagus is a congenital malformation, in which the proximal and distal ends of the esophagus do not communicate with each other. It occurs with a frequency of 1: 3000 - 1: 5000 newborns. The most common variant of the defect is a combination of esophageal atresia with a tracheoesophageal fistula. [1,2]. Prenatal diagnosis of esophageal atresia is based only on indirect signs of malformation and is possible from the 18th week of pregnancy. These include: polyhydramnios, the absence of an echographic image of the stomach or its small size, in some cases the expansion of the pharynx and the proximal end of the esophagus. The sensitivity of echography in the diagnosis of esophageal atresia is 42%. [3]. Treatment is only operative. The method of operation depends on the type of atresia, competing congenital malformations (CDF) and diastasis between the “ends” of the esophagus. [4,5,6]

**The purpose** of this study was to analyze the results of diagnosis and surgical treatment of newborns with esophageal atresia, and to evaluate the effectiveness of the proposed method.

**Materials and methods.** This study was conducted in the Neonatal Surgery Department on the basis of the «City General Hospital №2» of akimat of Nur-Sultan city, Kazakhstan.. We analyzed the results of treatment of children with esophageal atresia operated on in the period from 2012 to 2021. During this period of time, 36 newborns were treated. Of these, by sex: 20 girls (55.5%), 16 boys (44.5%). By body weight, patients were distributed from 500-999 g 1 (2.7%) patient, from 1000-1499 g 6 (16.6%) cases, from 1500-2499 g 8 (22.2%) cases, from 2500 and more than 21 (58.3%) of newborns. 1 child was of the premature babies with extremely low body mass (ENMT) with weight 930 g. Full-term newborns - 22 (61.1%), premature born newborns - 14 (38.8%). All newborns with AE at admission conducted a survey radiography of the abdominal cavity, ultrasound of the internal organs, echocardiography and neurosonography to exclude concomitant defects and anomalies. We used the classification of atresia of the esophagus according to R.B. Gross (1953), according to which type A was detected in 2 (5.5%) cases, type B - 0 (0), type C - 32 (88.8%), type D - 2 (5.5%) and type E -1 (2.7%) cases.

**Results and discussion.** Considering that in the structure of CGHN№2, there is a City Medical Advisory Office, in which since 2010 the entire II (18-22 weeks) stage of screening in the city has been centralized on an ultrasound device of expert class to identify congenital malformations and chromosomal anomalies (CA), with following conduction of a Perinatal Consilium . Thus, 15 (33.3%) patients in the antenatal period identified markers of AE microgastria in combination with polyhydramnios [7]. 18 (50%) patients were diagnosed in the first hours of life on the basis of hypersalivation, choking during swallowing followed by probing of the esophagus and positive Elephant test. In 3 cases, which amounted to 8.3% of patients, due to the severity of the main pathology esophageal atresia was identified in 2-3 days after birth.

Associated multiple congenital malformations of organs and systems were detected in 16 (44.5%) newborns. Among them, AE was most often combined with heart defects (atrial and interventricular septum defect, Fallot's tetrad, transposition of great vessels) - 6 (37.5%) cases, VACTER association-4 (25%), with defects of other organs and systems (atresia of hoans, maxillofacial region malformations, urinary system malformations, anorectal abnormalities, locomotor system malformations) - 6 (37.5%). In the group of premature patients in 1 case, the child was admitted on the 3rd day of life with perforation of the stomach and necrosis of the large intestine with Edwards syndrome.

The duration of preoperative preparation depended on the severity of the child's condition upon admission. On average, preoperative preparation was conducted in 48 hours from admission. A total of 35 newborns were operated with esophageal atresia, which accounted for 97% of all cases. Types of operations which were carried out in our center:

1) Thoracotomy on the right, ligation and excision of DTEF by Lévaditis [8], imposition of esophago-esophageal anastomosis. Drainage of the pleural cavity in 25 (71.4%) patients.

2) Ligation and excision of the proximal and distal TEF, the imposition of esophago-esophageal anastomosis in 1 (2.7%) patient,

3) Simultaneous operations:

- right thoracotomy, ligation and excision of DTEF, drainage of the pleural cavity. Gastrostomy by Kader in 5 cases (13.8%) with a passive or active lengthening (Howard and Myers) with the imposition of a delayed anastomosis in 2 months of life;
  - right thoracotomy, ligation and excision of DTEF. Gastrostomy by Kader. Double colostomy in 2 (2.7%) patient;
  - right thoracotomy. Ligation of TEF. Laparotomy. Revision. Suturing of stomach rupture. Resection of necrotized area of the colon. Implementation of colostomy . Gastrostomy by Kader. Drainage of the abdominal cavity in 1 (2.7%) patient.
- 4) Anterior oblique lower cervical access, elimination of TEF, implementation of the upper esophagostomy in 1 (2.7%) patient,
- 5) Active traction lengthening (Foker) in 1 (2.7%) patient

In the post-operative period, these patients were on planned medicamentous sedation and analgesia for 7 days, in a “forced position” with the chin to the chest. On day 7 after surgery, an X-ray contrast study was performed with a water-soluble contrast agent to determine the viability of the anastomosis zone (in the absence of a complication), retropleural drainage was removed, and enteral feeding was initiated through a probe. The probe was not changed until the anastomosis healed (10-12 days). On the 21st day after the operation, fluoroscopy was performed with contrast, according to the results of which it was identified whether there is esophageal stenosis. In cases of the presence of stenosis, gastrostomy was implemented to 9 patients (25%).

In 5 patients (17.5%) we received the following complications:

- Necrotizing enterocolitis with intestinal perforation -2 patients (relaparotomy, closure of perforation and removal of intestinal stoma)
- Acute cerebrovascular accident with a breakthrough into the ventricular system - 1 patient. Subgelial ventricular drainage was subsequently performed.

Beginning in 2017, the technique “The method of imposing a «diamond-shaped» esophago- esophageal anastomosis in children with esophageal atresia“ was invented in the department (a positive decision was received on issuing the Patent). In just 2 years, 12 operations were performed by technique mentioned above. Of these, postoperative cicatricial stenosis of the esophagus was observed in 2 children after surgery (16.6%), which were carried out by gastrostomy by Kader. In 10 cases (83.4%), a satisfactory result was obtained. Anastomoses were successful. A 100% fluoroscopic examination of the esophagus was performed, no stenosis was detected. Mortality in this group of patients was 1 case (8.3%) associated with comorbidities.

The total mortality rate for 6 years was 7 children (19.4%).

**Conclusions.** 1) Atresia of the esophagus can and should be diagnosed antenatally; 2) The only (relative) indication to the initial planning of the staged correction is an isolated (non-fissile) form of AE (but even with this form, attempts can be made to impose a delayed anastomosis); 3) The method of choice in the treatment of AE with DTEF - anastomosis, primary or delayed; 4) The “diamond-shaped” anastomosis, which can significantly reduce cicatricial stenosis in the postoperative period, can be the method of choice in imposing esophago-esophageal anastomosis.

#### References:

1. P. Puri. Newboron surgery. Second edition. London: Arnold. 2013;
2. Michael E. Hollwarth, Paola Zaupa . Pediatric Surgery.2006, 5: 29-48
3. Lemmer JH, Mark NG, Symreng T, Ross AF, Rossi NP (1990) Limited lateral thoracotomy. Arch Surg 125:873–877
4. Little DC, Rescorla FJ, Grosfeld JL, West KW, Scherer LR, Engum SA (2003) Long-term analysis of children with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. J PediatrSurg 38 : 737–739
5. Esophageal atresia with proximal tracheoesophageal fistula: a missed diagnosis/ F.Parolini, A.Morandi, F.Macchini et.al.// J. Pediatr. Surg.- 2013.- Vol.48, N 6.- P.E13-7.
6. Livaditis A, Rafberg L, Odensjo G (1972) Esophageal end-to-end anastomosis. Reduction of anastomotic tension by circular myotomy. Scand J Thorac Cardiovasc Surg 6 : 206–211

МРНТИ 76.29.47, 76.29.43  
УДК 616.681-089-053.2:614.88

Дженалаев Б.К., Жақсыбаева Н.Ж., Конысова Г.Н.  
Марат Оспанов атындағы Батыс Қазақстан медицина университеті, балалар хирургиясы кафедрасының  
профессоры, балалар хирургиясы резиденті, Ақтөбе қ., Қазақстан Республикасы

### ЖЕДЕЛ ҰМА СИНДРОМЫНЫҢ ХИРУРГИЯЛЫҚ АСПЕКТІЛЕРІ

**Түйін:** Жедел ұма синдромы балалар арасында жиі кездесетін патологиялардың бірі және жедел хирургиялық емді талап етеді. Облыстық балалар ауруханасында 2019-2021 жылдар аралығында жедел ұма синдромымен келіп түскен 138 баланың ауру тарихын зерттеп, жиілігі, диагностикасы, клиникасы, емі анықталды.

Зерттеу нәтижесінде, Морганьи гидатидінің айналуы мен некрозы 107 балада, аталық бездің айналуы мен некрозы 13 балада, аталық бездің көлденең тотальды жыртылуы 2 балада, аталық без қабатының жартылай жыртылуы 2, бейспецификалық орхоэпидимит 14 балада болды. Түстік доплерография ұманың травмадан болған жедел ауруларында ең информативті екендігі белгілі болды.

**Кілт сөздер:** ұма, морганьи гидатиді, балалар, аталық без, жиілік

**Өзектілігі:** 3 жыл уақыт аралығында жедел ұма синдромымен келіп түскен балалардың ауру тарихын зерттей отырып, ерте диагностикасы мен операциядан кейінгі реабилитациясына көңіл бөлу.

**Мақсаты:** балаларда кездесетін жедел ұма ауруларының құрылымын, клиникалық белгілерін, диагностикасы мен емін анықтау.

**Материал мен әдістері:** Батыс Қазақстан Медицина университетінің балалар хирургиясы клиникасына 2019-2021 жылдары келіп түскен 138 балада жедел ұма ауруларының жиілігі, диагностикасы, емі анықталды. Балалардың шағымдары, ауру динамикасы, жалпы және жергілікті статусы, УДЗ мен түсті доплерография нәтижесі зерттелінді.

**Қорытынды:** жедел ұма ауруларының құрылымы жиілігі бойынша бірінші орында- Морганьи гидатидінің айналуы мен некрозы(107), екінші орында-аталық бездің айналуы мен некрозы(13), аталық бездің көлденең тотальды жыртылуы(2), аталық без қабатының жартылай жыртылуы(2), бейспецификалық орхоэпидимит(14). Жас айырмашылығы бойынша кездесу жиілігі: жана туылған балалар(2), 1 жасқа дейін(6), 1 жастан 2 жасқа дейін (7), 3 жастан 7 жасқа дейін(27), 8 жастан 12 жасқа дейін(74), 13 жастан 18 жасқа дейін(22)деп бөлінді. Зерттеуге алынған 138 баланың 61-і 1 тәулікке дейін, 47-сі 2 тәуліктен 3 тәулікке дейін, 30- ы 3 тәуліктен жоғары уақыт бұрын ауру клиникасы көріне бастаған. Клиникасында бүйрек коликасы сияқты ауырсыну 17 балада анықталды. Бұл науқастарда ұма терісінің жедел ісінуі, қызаруы, дене температурасының 38 градусқа дейін көтерілуі байқалды. Ал 121 балада ауру ағымының интенсивтілігі төмендеу болды. Бұл балаларда ауырсыну белгісі мен жергілікті қабыну процесі біртіндеп көбейген. 15 балаға жасалған УДЗ нәтижесі тек аталық бездің травмасында ғана информативті екендігі белгілі болды. Сонымен қатар, аталық бездің айналуы болған 10 жағдайда- аталық бездің деторсиясымен, 3 жағдайда- орхофункулэктомиямен аяқталған. Ауруханаға жедел ұма синдромымен келіп түскен 138 баланың 47-сіне 1-2 сағаттың ішінде, 42-сіне 2-3 сағаттың ішінде, 49-ына 3 сағаттан жоғары уақыт аралығында операция жасалды. Барлық балаларға ауруханада антибактериялды, ауырсынуды басушы, инфузионды терапия жүргізілген. Ауруханада 2 бала 1 тәулікке дейін, 65 бала 2-3 тәулікке дейін, 55 бала 4-5 тәулікке дейін, 16 бала 6 тәуліктен жоғары уақыт ем алған.

#### Нәтижесі:

1. Ұманың жедел ауруларының құрылымында Морганьи гидатидінің, аталық без қосымшасының айналуы жиірек кездеседі.
2. Аталық бездің айналуы мен травмасының клиникалық көрінісі айқын болады.
3. Ұманың жедел ауруларында түстік доплерография ең информативті зерттеу әдісі болып саналады.

#### Әдебиеттер

1. Sheth, K.R. (2016) [Diagnosing Testicular Torsion before Urological Consultation and Imaging: Validation of the TWIST Score](#), Journal of Urology, Vol. 195, No. 6, pp. 1870–1876
2. Laris E. Galejs, Evan J. Kass, M.D., Diagnosis and treatment of the acute scrotum. *Am Fam Physician*. 1999 Feb 15;59(4):817-824.
3. Devin Magennis., An Approach to the Acute Scrotum. Resident Clinical Pearl (RCP) – October 2018
4. [Patrick Günther](#), Dr. med. and [Iris Rübben](#), Dr. med The Acute Scrotum in Childhood and Adolescence *Dtsch Arztebl Int*. 2012 Jun; 109(25): 449–458.
5. Gatti JM, Patrick Murphy J. Current management of the acute scrotum. *Semin Pediatr Surg*. 2007;16:58–63

6.Günther P, Schenk JP. Testicular torsion: diagnosis, differential diagnosis, and treatment in children. *Radiologe*. 2006;46:590–955

Резюме:

**Дженалаев Б.К., Жаксыбаева Н.Ж., Конысова Г.Н.**

НАО «Западно-Казахстанский медицинский университет имени Марата Оспанова», профессор кафедры детской хирургии, резиденты детские хирурги, город Актобе, Республика Казахстан

### **ХИРУРГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ СИНДРОМА ОСТРОЙ МОШОНКИ**

Синдром острой мошонки является одной из самых распространенных патологий среди детей и требует немедленного хирургического лечения. В областной детской больнице за период с 2019 по 2021 годы обследовано 138 детей с острым синдромом мошонки, выявлена частота, диагностика, клиника, лечение. В результате исследования выяснилось, что перекрут и некроз гидатиды Морганьи у 107 детей, перекрут и некроз яичка у 13 детей, поперечный тотальный разрыв яичка у 2 детей, частичный разрыв яичек яичка у 2 детей, неспецифический орхоэпидимит у 14 детей. Оказалось, что цветовая доплерография является наиболее информативной при острых заболеваниях мошонки, вызванных травмой.

Ключевые слова: мошонка, гидатида Морганьи, дети, яичко, частота.

### **Summary**

B.K. Dzenalaev, N.Zh. Zhaksybaeva, G.N. Konysova

NPJSC "West Kazakhstan Medical University named after Marat Ospanov", professor department of pediatric surgery, residents pediatric surgeon, Aktobe city, Republic of Kazakhstan

### **SURGICAL ASPECTS OF ACUTE SCROTUM SYNDROME**

Acute scrotum syndrome is one of the most common pathologies among children and requires immediate surgical treatment. In the regional children's hospital for the period from 2019 to 2021, 138 children with acute scrotum syndrome were examined, the frequency, diagnosis, clinic, treatment were revealed. As a result of the study, it turned out that torsion and necrosis of the Morganiya hydatid in 107 children, torsion and necrosis of the testicle in 13 children, transverse total rupture of the testicle in 2 children, partial rupture of the testicles of the testicle in 2 children, nonspecific orchepidymitis in 14 children. It turned out that color dopplerography is the most informative in acute scrotal diseases caused by trauma.

**Keywords:** scrotum, gidatida morgani, children, testicle, frequency.

### **Адрес направления корреспонденции:**

030020, Республика Казахстан, г. Актобе, ул. Маресьева, д. 68, Западно-Казахстанский медицинский университет, кафедра детской хирургии, тел. +7 701 364 34 08, e-mail: [drug\\_bota@mail.ru](mailto:drug_bota@mail.ru)  
Жаксыбаева Нұрбақыт Жасағанбергенқызы

### **Сведения об авторах:**

Болат Канапьянович Дженалаев – профессор кафедры детской хирургии, Западно-Казахстанский медицинский университет, г. Актобе, Республика Казахстан. <http://orcid.org/0000-0002-6833-1784>

Нұрбақыт Жасағанбергенқызы Жаксыбаева – резидент детский хирург 1-го года обучения, Западно-Казахстанский медицинский университет, г. Актобе, Республика Казахстан.

Гаухар Нурлановна Конысова – резидент детский хирург 1-го года обучения, Западно-Казахстанский медицинский университет, г. Актобе, Республика Казахстан.

Ахпаров Н.Н., Афлатонов Н.Б., Ахтаров К.М., Калабаева М.М., Оразалинов А.Ж., Енсеппаев М.А.  
«Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығы» АҚ, Алматы қаласы, Қазақстан Республикасы

## ҚЫЗ БАЛАЛАРДАҒЫ ПЕРСИСТИРЛЕНГЕН КЛОАКАНЫҢ ДИАГНОСТИКАСЫ МЕН ОТАЛЫҚ ЕМІ

Персистирленген клоака (ПК) – аноректальдық ақаулардың ішіндегі сирек, ең ауыр және оталық түзету тұрғысынан қиынға соғатын түрі болып саналады.

Оны анатомиялық құрылымдардың әртүрлі бірігу нұсқаларынан құралып, ортақ арна қалыптастыратын (урогенитальдық синус) және ол бір жалпы тесік арқылы өзін сипаттайтын күрделі туа пайда болған ақау ретінде танып, білеміз. Әртүрлі авторлардың пікірінше, ақаудың жиілігі кең ауқымда өзгереді: бір жағдай 40,000–250,000 тірі туылған нәрестелерге сәйкес келеді.

Жалпы аноректальды ақаулардың келісілген Крикенбек жіктемесіне сәйкес (Германия, 2005жыл), клоака негізгі клиникалық топқа енгізілген. Сирек кездесетін түрлеріне артқы клоака және клоакалық экстрофия жатады. Әлемдік әдебиетке сәйкес 80% жағдайда клоака мүшелер мен жүйелердің басқа туа біткен ақауларымен үйлесіп кездеседі (бүйрек және несеп шығару, жүрек-қан тамырлары, тірек-қимыл жүйесінің патологиялары және т.б.).

Оталық стратегияның негізін қалаушы болып - жалпы каналдың ұзындығы (3 см-ден аз, не одан ұзын), ақаудың морфологиялық компоненттері (ақау нұсқасы, агенезияның болуы, екі еселену, гипоплазия, гематоколпос және т.б.) саналады.

Қазіргі уақытта ақаудың барлық компоненттерін бір уақытта түзету туралы бірауызды пікірлер бар. Эндоскопиялық хирургияның дамуына орай клоаканы түзетудің жеке кезеңдері лапароскопиялық әдіспен орындалып жүргені сөзсіз.

**Зерттеудің мақсаты:** клоакалық ақаулары бар балаларда, диагностикалық әдістерді, оталық түзету нұсқаларын және емдеу нәтижелерін талдау.

**Материалдар мен тәсілдер:** Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығында 2005 - 2020 жыл аралықтарында хирургия бөлімшесінде персистирленген клоака диагнозымен 35 науқас ем алды. Балалардың жасы жаңа туылғаннан 3 жасқа дейін. Барлық науқастарға оталық ем жасалынды.

**Зерттеу нәтижелері:** Клоакалық ауытқулар құрылымында: I түрімен – 13 (37,2%) науқас, II түрі – 9 (25,7%) бала, III түрі – 6 (17,1%), IV түрі – 5 (14,3%) науқас, клоакалық экстрофиямен – 2 (5,7%) науқас болды. Персистирленген клоака 94% жағдайда туа пайда болған әртүрлі мүшелер мен жүйелердің ақауларымен қостасып келуі орын алды.

Көбінесе клоакалық ауытқулар омыртқаның патологиясымен бірігіп сипатталады – 79,5% және зәр шығару жүйесінің ауытқулары – 68,3%, жүрек – қан тамыры ақауларымен – 33,4% және ас қорыту жолдарының ақаулары – 17,3%, 5,7% - перианальдық аймақтың және үлкен кіші жыныс еріндерінің капиллярлық гемангиомасымен қосарланып кездесті. Барлық науқаста аралық пен жамбастың жетілмеуі орын алды: құйымшақ және дистальдық сегізкөз агенезиясы, сыртқы сфинктердің дамымауы. Барлық науқасқа жаңа туған нәресте шағында жергілікті жерлерінде және Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығында уақытша колостомия шығарылған – екі жақты колостомия - 29 (82,8%), терминальдық колостомия – 6 (17,2%). Балалардағы ақаулардың топографиялық-анатомиялық ерекшеліктерін нақтылау зерттеу мақсатында ауруханада төмендегідей кешенді зертханалық-аспаптық зерттеулер жүргізілді: кіші жамбас, бүйрек және құрсақ қуысы мүшелерінің ультрадыбыстық зерттеуі, дистальдық стомография (суда еритін контрастен), магнитті-резонансты томография, клоакоскопия (урогенитальдық синусты, уретра мен кынапты қарап баға беру). Жалпы каналдың ұзындығы хирургиялық әдістерді анықтауда маңызды негізін қалаушы факторы болды: 9 (25,7%) қыздарда ұзындығы қысқа - 3 см-ге дейін, 6 (17,1%) науқаста ұзын - 3 см-ден артық болды.

Айта кететін жайт, клоака кезінде диагностика мен емі тек стандартты шешімдер арқылы ғана іске аспайтыны анық екенін атап өткен жөн, сондықтан дайындық кезі өте маңызды кезең, ол - ақау компоненттерінің анатомиялық байланысын мұқият диагностикалау және түсінуге мүмкіндік береді. Оталық еммен түзету тек анатомияны қалпына келтіруді ғана емес, сонымен қатар функционалдық деңгейде жақсы нәтижелерге қол жеткізуді қамтиды (зәр шығару, үлкен дәретін ұстау, жыныстық және репродуктивті қызметі). Стома кезеңіндегі отадан кейінгі ерте кезең қолайлы болды.

Ұзақ мерзімді нәтижелер туылғаннан бес жас аралығында бағаланды. Барлық науқастар балалар хирургі, уролог, балалар гинекологы, нейрохирург мамандар тобында диспансерлік бақылауда болды.

Науқастардың 22-не (62,8%) артқысагитальдық аноректоуретровагинопластика жасалынса, бұт-аралық аноректоуретровагинопластика отасы 9 (25,7%) балаға жасалды, видеоассистирленген аноректоуретровагинопластика – 2 (5,7%) науқасқа жасалды. Жақсы косметикалық және функционалдық нәтижелер 13 (37,1%) балада, қанағаттанарлық - 15 (42,8%) балада байқалды. Кейбір жағдайда қанағаттанарлық косметикалық нәтиже көрсете отырып, жамбас ағзаларының дисфункциясының әртүрлі дәрежеде орын алды

(зәр шығарудың бұзылуы, үлкен дәретті ұстамау, жаңа жасалған кынаптың тарылуы). Қайталанатын созылмалы пиелонефрит 16,8% жағдайда кездесті.

**Қорытынды:** Сонымен, қорыта келе клоакальды ақаулар - бұл аноректалдық мальформациялардың ішіндегі өте күрделі тобы, оларды түзету косметикалық және функционалдық нәтижелерге қол жеткізу арқылы жүзеге асатыны сөзсіз.

Техникалық жағынан орындау тәсілдері ереже бойынша, бұл жалпы каналдың ұзындығына байланысты (3 см немесе одан көп). Ақауларды түзетудің негізгі мақсаты – бір мәрте клоаканы бөліп алып, аноректовагиноуретропластиканы жасау болып саналады.

Эндовидеохирургияны енгізу жоғары жатқан тұйықталған тік ішекті бөліп алуда, жыланкөзден босатуда, ішекті аралыққа түсіруде минималды инвазивті әдіс ретінде өз септігін тигізери сөзсіз. Клоака бойынша қайта қалпына келтіру отасынан өткен науқас балалар ересектер желісіне ауыспас бұрын мамандар тобының диспансерлік бақылауында болуы керек.

#### ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Fernando M.A., Creighton S.M., Wood D. The long-term management and outcomes of cloacal anomalies. Journal of the International Pediatric Nephrology Association. 2015. № 30 (5). P. 759-765. URL: <https://doi.org/10.1007/s00467-014-2875-7> (data obrashheniya: 10.06.2019).
2. Hendren W.H. Cloaca, the most severe degree of imperforate anus. Annals of surgery. 1998. № 228 (3). P. 331-346. URL: <https://doi.org/10.1097/0000658-199809000-00006> (data obrashheniya: 10.06.2019).
3. Krstic Z.D., Lukac M., Lukac R., Smoljanic Z., Vukadinovic V., Varinac D. Surgical treatment of cloacal anomalies. Pediatric Surgery International. 2001. № 17 (4). P. 329-333. URL: <https://doi.org/10.1007/s003830000522> (data obrashheniya: 10.06.2019).
4. Begum A., Sheikh A., Mirza B. Reconstructive Surgery in a Patient with Persistent Cloaca. APSP Journal of Case Reports. 2011. № 2 (3). P. 23. URL: <https://www.oalib.com/paper/2634089#.XRolfIsuc2w> (data obrashheniya: 10.06.2019).
5. Pena A., Bischoff A., Breech L., Louden E., Levitt M.A. Posterior cloaca – further experience and guidelines for the treatment of an unusual anorectal malformation. Journal of Pediatric Surgery. 2010. № 45(6). P. 1234-1240. URL: <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2010.02.095> (data obrashheniya: 10.06.2019).
6. Levitt M.A., Pena A. Cloacal malformations: lessons learned from 490 cases. Seminars in Pediatric Surgery. 2010. № 19. P. 129-138. URL: <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2009.11.012> (data obrashheniya: 10.06.2019).

#### ТАБЛИЦА 2.

Виды оперативных вмешательств Виды оперативных вмешательств Количество случаев Заднесагиттальная аноректовагинопластика 2 (18,2%) Брюшно-промежностная + заднесагиттальная аноректопластика + вагинопластика подвздошной кишкой + удаление рудиментарной матки 1 (9,1%) Заднесагиттальная аноректовагинопластика + тотальная мобилизация урогенитального синуса 5 (45,4%) LAARVUP 3 (27,3%)

ТАБЛИЦА 1. Структура сопутствующей патологии при клоакальных пороках развития Сопутствующая патология Количество случаев Патология опорно-двигательного аппарата (или синдром каудальной регрессии) – 13 (81,3%) Spina bifida (L1-S2) 8 (50%) Гипотрофия крестцово-копчикового отдела 4 (25%) Липоменингомиелоцеле ПК ОП, фиксированный спинной мозг 1 (6,25%) Патология мочевыделительной системы – 11 (68,8%) Мегаретер 4 (25%) Везикулоренальный рефлюкс 3 (18,8%) Пиелозктазия 1 (6,25%) Тазовая дистопия почки 1 (6,25%) Удвоение почки 1 (6,25%) L-образная почка 1 (6,25%) Патология женской половой системы – 7 (43,8%) Удвоение влагалища 3 (18,8%) Удвоение матки и влагалища 1 (6,25%) Двурогая матка 1 (6,25%) Гидрокольпос без напряжения 2 (12,5%) Патология сердечно-сосудистой системы – 5 (31,3%) ДМЖП 2 (12,5%) ДМПП 1 (6,25%) ОО О 1 (6,25%) ЛГ 1 (6,25%) Патология пищеварительной системы – 3 (18,8%) Атрезия ДПК 1 (6,25%) Атрезия пищевода с трахеопищеводным свищем 1 (6,25%) Гиперфиксация ДПК, эмбриональные спайки 1 (6,25%) Иное – 8 (50%) Задержка внутриутробного развития 4 (25%) Ишемия мозга 2-й степени 3 (18,8%) Ренин-гиперальдостеронизм 1 (6,25%)

Детская хирургия 53 № 5–6 (61) октябрь 2019 МЕДИЦИНСКИЙ АЛЬМАНАХ 7. Киргизов И.В., Минаев С.В., Гладкий А.П., Шишкин И.А., Шахтарин А.В., Апросимов М.Н. и др. Мультицентровое исследование хирургического лечения детей с персистирующей клоаккой. Медицинский вестник северного Кавказа. 2014. Т. 9. № 4. С. 295-299. URL: <https://doi.org/10.14300/mnnc.2014.09083> (дата обращения: 10.06.2019). Kirgizov I.V., Minaev S.V., Gladkij A.P., Shishkin I.A., Shakhtarin A.V., Aprosimo M.N. i dr. Multitsentrovое issledovanie khirurgicheskogo lecheniya detej s persistiruyushhej kloakoj. Meditsinskij vestnik severnogo Kavkaza. 2014. Т. 9. № 4. С. 295-299. URL: <https://doi.org/10.14300/mnnc.2014.09083> (data obrashheniya: 10.06.2019). 8. Щапов Н.Ф., Мокрушина О.Г., Гуревич А.И., Джаватханова Р.И., Левитская М.В., Шумихин В.С. Реабилитация детей раннего возраста после коррекции аноректалных пороков. Детская хирургия. 2014. № 4. С. 16-19. URL: <https://elibrary.ru/item.asp?id=21875686> (дата обращения: 10.06.2019). Shchapov N.F., Mokrushina O.G., Gurevich A.I., Dzhavatkhanova R.I., Levitskaya M.V., Shumikhin V.S. Reabilitatsiya detej rannego vozrasta posle korrektsii anorektal'nykh porokov. Detskaya khirurgiya. 2014. № 4. С. 16-19. URL: <https://elibrary.ru/item.asp?id=21875686> (data obrashheniya: 10.06.2019). 9. Отамуратов Ф.А., Эргашев Н.Ш. Персистирующая клоака у девочек, проблемы диагностики и хирургической коррекции. Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2016. Т. 6. № 4. С. 37-42. URL: <https://www.rps-journal.ru/jour/article/view/289> (дата обращения: 10.06.2019)

УДК:616-007-055.2-07-089

<sup>1</sup>Эргашев Н.Ш., <sup>2</sup>Отамурадов Ф.А.<sup>1</sup>Ташкентский педиатрический медицинский институт, Ташкент.<sup>2</sup>Термезский филиал Ташкентской медицинской академии, ТермезРЕДКИЕ РЕГИОНАЛЬНЫЕ ФОРМЫ АНОРЕКТАЛЬНЫХ  
МАЛЬФОРМАЦИЙ У ДЕТЕЙ

**Резюме.** В статье представлены литературные данные и собственные наблюдения 121 ребенка с редкими региональными вариантами аноректальных мальформаций. Указанные формы составили 24,1% в общей структуре АРМ с колебаниями от 0,83% до 24% среди различных нозологических форм; преобладали у девочек – 95 (78,5%), у мальчиков - 26 (21,5%). Эктопия ануса наблюдали 25,6% случаев; Н-форму ректогенитальных свищей при нормально сформированном анусе в 24%; атрезию с ректовагинальным свищем в 18,2%. Представлены случаи удвоения прямой кишки, экстрофии клоаки, урогенитального свища. Проанализированы характер и частота сопутствующей патологии при различных нозологических формах.

**Ключевые слова:** аноректальные мальформации, редкие региональные варианты, диагностика.

**Актуальность.** Частота АРМ, по данным различных авторов, колеблется в пределах от 1,66 до 9,94 на 10000 детей и не имеет тенденции к снижению. Большую вариацию частоты АРМ можно объяснить организацией учета и регистрации пороков развития. Следует отметить, что отдельные формы аноректальных аномалий отличаются по частоте в разных регионах мира. Во Франции, Швеции и США средняя частота АРМ составила 3,4 на 10000 детей с большей разницей в популяциях. Ю.В. Крушельницкая (2018) по данным эпидемиологического мониторинга за 13 лет установила различную частоту АРМ по отдельным регионам РФ при относительно низком общем показателе (1,66 на 10000 живорожденных) по сравнению Европейскими странами. По данным Н.Н. Almarahy (2012), частота аноректальных аномалий в Саудовской Аравии за 1998-2010 г. составила 9,94 на 10000 рождений, что выше чем в странах Европы, Америки и Китая. На международной конференции, посвященной стандартизации оценке исходов аноректальных аномалий в Крикенбеке (Германия) в 2005 году принята классификация АРМ, различающая основные клинические формы и редкие региональные варианты. Частота аноректальных мальформаций (АРМ) в зависимости от пола, по данным литературы, в разных регионах мира колеблется от 56 до 64,1%. Большинство авторов указывают на преобладание патологии среди мальчиков. Публикации, посвященные АРМ, в основном освещают аспекты диагностики и хирургического лечения основных клинических форм патологии. Работ с анализом частоты редких региональных вариантов в зависимости от пола больных мало, и основаны они на небольшом клиническом материале.

**Цель исследования** – изучить частоту нозологических форм, особенности клинко-анатомических вариаций, характер сочетанных аномалий и выбор методов диагностики и лечения при редких региональных вариантах АРМ у детей.

**Материалы и методы исследования.** В клинических базах кафедры госпитальной детской хирургии ТашПМИ в 2009 - 2019 г. находились на обследовании и лечении 504 детей с АРМ. Девочек было – 258 (51,2%), мальчиков – 246 (48,8%) в возрасте от 1 дня до 15 лет. Больных распределили в соответствии с международной классификацией, принятой в Крикенбеке (2005), выделив основные (383-76%) и редкие региональные формы (121-24%). На этапе диагностики проводили клинко-лабораторные, инструментальные (рентгенологические, УЗИ, МСКТ) и специальные методы исследования, направленные на определение клинко-анатомических форм АРМ, оценки анатомо - функционального состояния аноректальной зоны и запирательного аппарата прямой кишки. При комплексном обследовании особое значение придавали выявлению сопутствующих аномалий других органов и систем.

**Результаты и их обсуждение.** Среди 504 детей с АРМ основные клинические формы патологии наблюдались у 383 (76%). Из них мальчиков было 220 (57,4%), девочек – 163 (42,6%). Редкие региональные формы диагностированы у 121 (24%) больного; у 95 (78,5%) девочек и у 26 (21,5%) мальчиков. По характеру патологии, частоте отдельных нозологических форм в зависимости от пола больных выявлены различия. У девочек частота АРМ умеренно превалировала при большей разнообразности нозологических форм, некоторые из них не наблюдались у мальчиков; у девочек значительно преобладали редкие региональные варианты аномалии (95 - 36,8% из 258) по сравнению с мальчиками (26 - 10,6% из 246). При аномалии, встречающейся у лиц обоих полов отмечены различия по их численности.

**Ректовагинальный свищ** (22 девочек) составил, соответственно 4,3% и 18,2% в структуре редких региональных форм с АРМ. 17 из них были первично госпитализированы в нашу клинику, 5 поступили из других лечебных учреждений после операций (наложение сигмостомы - 1, рецидив свища- 4). Слизисто-гнойное отделяемое из вульвы между актами дефекации у девочек после выписки из родильного дома с диагнозом “ректовезибулярный свищ” было основной причиной обращения в хирургический стационар.

Одной девочке было 3 мес., 8 – до одного года, 8 – до трех лет с выраженными явлениями вульвовагинита. То есть, дети с ректовагинальными свищами в хирургический стационар были направлены с опозданием. У 13 (59,1%) девочек из-за достаточного диаметра свищевого хода задержки стула не было. В 9 (40,9%) случаях периодически отмечалось затрудненное опорожнение кишечника. Во всех случаях правильный диагноз был установлен в клинике. Основным методом диагностики является тщательный осмотр промежности, чтобы дифференцировать патологию с ректовестибулярным свищом при котором, как правило, удается определить свищевой ход в преддверье влагалища. У 8 (42,1%) пациенток прямая кишка со свищом открывалась в дистальную часть влагалища. Выделение кишечного содержимого из нее в направительном диагнозе ошибочно расценено ректовестибулярным свищом. У 6(27,3%) свищ локализовался в проксимальном отделе вагины с характерным выделением кишечного содержимого через девственную плеву, что также ошибочно было принято ректовестибулярным свищом. Диагноз ректовагинального свища является показанием к наложению превентивной колостомы.

**Н-тип свищевых форм** выявлен у 30 больных – это соответственно, 5,9% и 24,8% в общей структуре и среди региональных форм АРМ. Среди них преобладали девочки – 29 из 30. Возраст девочек с Н-типом фистулы при проведении оперативного вмешательства соответствовал до 3 мес. – у 3 (10,3%); от 3 мес. до 1 года – у 12 (41,4%); от 1 года до 3 лет – у 2 (6,9%); от 3 до 7 лет – у 8 (27,6%); от 7 до 15 лет – у 4 (13,8%).

В большинстве случаев клиническая диагностика Н-тип свищей у девочек не составляла затруднений. Основное значение в установлении диагноза – осмотр промежности, наружных половых органов и прямой кишки. У 6 (20,7%) больных локализация соответствовала ановестулярному Н-типу – «промежностный канал» (рис.1а); у 11 (37,9%) ректовестулярному – промежочная форма (рис.1б); у одной из них при ректовестулярном сообщении отмечен еще и параректальный свищ; у 12 высокая форма (рис.1в). Из 52 мальчиков у 1 (1,9%) до операции установлен ректоуретральный свищ при нормально сформированном анусе врожденного характера. Диагноз подтвержден контрастной уретроцистографией. В 51 (98,1%) наблюдении ректоуретральные свищи установлены после первичных промежностных операций по поводу аноректальных аномалий (предположительно; как не диагностированные до и во время операций или ятрогенные повреждения уретры по ходу мобилизации прямой кишки). Наши данные о крайней редкости Н-форм свищей у мальчиков, соответствуют литературным.

**Ректомошоночный свищ (РМС).** Ректоуретральные свищи, открывающиеся по ходу срединного шва мошонки (рис.2), относятся к редким формам АРМ. (Endo M.etal. 1999). Мы наблюдали 6 (6,5%) мальчиков из 93 с промежностными свищами из 59 (63,4%) мальчиков и 34 (36,6%) девочек. Как при ректопромежностных фистулах отверстие ректомошоночного свища сужено. Степень сужения определяли с расширителями Гегара. Диаметр свища соответствовал узкому свищу - у 5 (80,3%), свищу средней ширины - 1 (19,7%) больных. Широкий свищ среди этих больных не наблюдали. В диагностический комплекс включали восходящую фистулоирриграфию и исследования, направленные на выявление ассоциированных аномалий других органов и систем.

**Врожденный ректальный мешок (ВРМ)** установлен у 9 (1,8%) из 504 больных с АРМ и у 7,4% среди пациентов с редкими региональными вариантами аномалии. Мальчиков было 6 (66,7%), девочек было – 3 (33,3%). Наши больные соответствовали полному виду поражения (4) -отсутствие или недостаточна для низведения длина толстой кишки, требующая колопластики из ректального мешка: а) I тип – полное поражение толстой кишки - 4; б) II тип - полное поражение толстой кишки с сохранением илеоцекальной заслонки -3. 2 больных соответствовали неполному виду поражения (длина толстой кишки проксимальнеерасширенного мешка, достаточная для низведения без колопластики: III тип – субтотальное вовлечение проксимального и поперечного отделов ободочной кишки (1); IV тип – с кистозным расширением левых отделов толстой кишки (1).

**Атрезия, стеноз прямой кишки** наблюдали у 10 больных - 2% и 8,3% из общего числа больных с АРМ и в структуре редких региональных вариантов. Данный вид аномалии значительно преобладал у мальчиков в соотношении с девочками 8:2. Лишь у 1 девочки отмечена атрезия прямой кишки на глубине 2,5см. от нормально сформированного ануса. В 9 случаях наблюдали варианты стеноза прямой кишки в виде стеноза анального канала и прямой кишки – 5, стеноза прямой кишки при нормальном анусе – 4. Патологию легко определили у 5 больных при сочетании анального стеноза и прямой кишки в виде сужения анального отверстия, расположенного в типичном месте. В случаях атрезии и стеноза прямой кишки при нормальном анусе при ректальном пальцевом осмотре определили сужение прямой кишки, что послужило показанием к проверке подозрения бужированием.

**Эктопия ануса** наблюдали у 31 (25,6% больного среди редких региональных вариантов АРМ). Девочек было 26 (83,9%), мальчиков 5 (16,1%). При эктопии ануса переднее смещение происходит в составе сфинктерного аппарата прямой кишки. Определение индекса анальной позиции (ИАП) по Reisner S.H etall. (1984) имеет большое значение в дифференциальной диагностике эктопии ануса и свищей в промежность. ИАП у девочек – это отношение расстояния между центром ануса и уздечкой половых губ (а) к расстоянию уздечкой половых и нижним краем копчика (б). У мальчиков этот показатель определяют измерением расстояния между

центром ануса до нижнего края мошонки и от центра ануса до копчика (рис.3). ИАП менее 0,34 у девочек и менее 0,46 у мальчиков принято считать передним смещением ануса.

В диагностике ИАП получены следующие данные:  $\leq 0,22$  - у 17 (36,4%); значительное переднее смещение ануса  $\leq 0,33$  - у 9 (54,5%); переднее смещение ануса  $\leq 0,40$  - у 5 (9,1%), умеренное переднее смещение. Обычно при эктопии ануса значительное сужение не наблюдается. Однако 24 (77,4%) детей страдали запорами. У 16 (51,6%) из них колостаз носил упорный характер. При контрастной ирригографии долихоколон выявлен у 18; долихосигма - у 4, долихоколон - у 9, мегаректум - у 2, мегоректосигмOID - у 3, мегаколон - у 1. Лишь в 7 (22,6%) случаях получена нормальная ирригограмма.

**Урогенитальный синус (УГС)** наблюдали у 9 девочек, что составляет 1,8% из 504 детей с АРМ, 7,4% - в структуре редких региональных вариантов. В направительных диагнозах ни в одном случае не установлен правильный диагноз, что, видимо, связано с отсутствием настороженности и достаточных знаний о УГС у врачей первичного звена здравоохранения. Возраст больных при госпитализации в хирургический стационар был: 1-3 лет - 4; 4-7 лет - 5. У всех больных выявлены различной степени выраженности вирилизации наружных половых органов по Prader: Iст. - 2, IIст. - 4, IIIст. - 3. При кариотипировании лимфоцитов периферической крови - у 8 больных выявлены данные, характерные для женского типа - 46, XX. У 1 пациентки кариотип выглядел как 45, X0. По результатам исследования у 2 девочек слияние влагалища с уретрой соответствовало высокой форме УГС. При этом длина проксимального отдела мочеиспускательного канала составляла от 13 до 35 мм, в среднем, 24мм; вертикальная глубина влагалищно-уретрального слияния с промежностью - от 15 до 25 мм, в среднем, 15 мм. У 7 больных с низкой формой УГС, когда длина проксимального отдела мочеиспускательного канала составляла до 12 мм, в среднем, 6 мм; вертикальная глубина влагалищно-уретрального слияния с промежностью от 10 до 18 мм, в среднем 14 мм. Больные с низкой формой УГС в зависимости от высоты вертикальной глубины влагалищно-уретрального слияния с промежностью распределены как промежуточная форма - 3 (вертикальная глубина влагалищно-уретрального слияния был глубоким - до 18 мм) и низкая форма - 4 (вертикальная глубина влагалищно-уретрального слияния был поверхностным - до 10 мм). При комплексном обследовании сочетанные аномалии со стороны ССС и ЖКТ не выявлены, однако урогенитальные и вертебральные аномалии часто встречались. Рентгеноконтрастные исследования позволили выявить сопутствующие урогенитальные аномалии: варианты удвоения почки - 1 (11,1%), рефлексировающая или стенозирующая формы нарушения уретеро-везикального сегмента - 3 (33,3%), требующее консервативного эндоскопического и хирургического лечения в плановом порядке. В 2 наблюдениях с высокой формой УГС выявлено удвоение влагалища: у 1 неполное удвоение влагалища, 2 - полное

**Удвоение прямой кишки** диагностировано у 2 (0,4%) пациенток 504 детей с АРМ и Возраст больных при установлении диагноза и проведении оперативного вмешательства был: 1 - 6 мес., 1 - 1 лет. В обоих случаях имело место тубулярное удвоение, расположенное вдоль задней стенки без сообщения с прямой кишкой. На промежность оно открывалось отдельным отверстием у 1 пациентки (рис.5), проксимальный сегмент заканчивалась слепо.

Длина удвоенного просвета при измерении ректальным бужом и контрастным рентгенологическим исследованием составила 1,5 и 0,8 см при диаметре свободно пропускающим буж № 8-10. У 1 девочки отмечали затруднения отхождения стула за счет при обструкции прямой кишки из-за наличия пресакральной липоматозной ткани. Оперативные вмешательства провели заднесагиттальным доступом. В ходе операции патология у 1 девочки расценено изолированным типом удвоения, потому что участок дубликации не имел тесной связи со стенкой прямой кишки, имел отдельное кровоснабжение для несущей и удвоенной кишки. Операцию удалось завершить без технических сложностей. У второй девочки образование, расположенное вдоль прямой кишки, было покрыто общей серозной оболочкой. По ходу мобилизации отмечено прорастание до мышечной оболочки, что соответствует экстралиминарному типу удвоения. Кровоснабжение происходило от артериальной аркады несущей кишки. Операция проходила с техническими сложностями, но без повреждения целостности слизистой оболочки прямой кишки. Гистологическое исследование операционного материала в обоих случаях показало данные, характерные для гистоструктуры прямой кишки.

**Экстрофия клоаки (ЭК)**, представляющая крайнюю степень спектра аномалий, включала пузырно-кишечную расщелину, аномалии наружных и внутренних половых органов, нередко сочетающиеся с пороками развития других органов и систем. С данной патологией наблюдали 2 детей, (0,4%) из 504 больных с АРМ. Наши наблюдения соответствует литературным данным о редкости патологии, сложности хирургической коррекции и неутешительным результатам. Больных наблюдали с рождения, при кариотипировании результаты показали 46, XX. Одна девочка умерла на этапе диагностики от присоединения интеркуррентных заболеваний. Вторая перенесла многократные плановые корригирующие операции по ликвидации эмбриональной грыжи, отделению кишечника от удвоенного мочевого пузыря с наложением кишечной стомы, цистоуретропластику (рис. 6). Каждый этап операции сопровождался техническими сложностями и развитием осложнений. Сейчас девочки 4 лет 6 мес., опорожнение кишечника осуществляет через созданный противестественный задний проход, емкость созданного мочевого пузыря составляет 50 см<sup>3</sup>, моча подтекает каплями постоянно, пользуется памперсами. Реконструкция половых органов планируется.

**В заключение** можно отметить, что разнообразие АРМ состоит не только из простых одиночных аномалий, но и сложных анатомических вариантов; проявляется разной частотой отдельных форм в зависимости от пола больных, что усложняет диагностику и лечение. Значительное преобладание у девочек свищевых форм в половую систему (51 против 7), коррелирует с частотой ректоуринарных свищей у мальчиков при основных клинических формах АРМ (60 против 0). Такое обстоятельство в литературе признается тем, что «врожденные перинеальные свищи можно определить, как «мужской вариант» ректовестибулярного, то ректоуретральный и везикальные могут быть отнесены к мужскому варианту ректовагинального свища» подтверждают наши наблюдения. Редкие региональные формы составили 24,1% в общей структуре АРМ у детей с колебаниями от 0,83% до 24% среди различных нозологических форм. Это свидетельствует, что наши данные соответствуют промежуточным показателям между регионами, где указанные формы АРМ наблюдаются часто или редко. Для диагностики редких региональных форм требуется комплексный подход с выявлением ассоциированных аномалий. Для повышения точности и специфичности верификации отдельных нозологических форм необходимо использовать специальные методы исследований. У наших больных с редкими региональными вариантами АРМ хирургическая тактика и способы оперативного лечения соответствуют принципам Крикенбекского консенсуса.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Аверин В.И., Ионов А.Л., Караваева С.А., Комисаров И.А., Котин А.Н., Мокрушина О.Г., Морозов Д.А., и др. Аноректальные мальформации у детей (Федеральные клинические рекомендации)// Детская хирургия. – Москва, 2015. – № 4. – С. 29-35.
2. Крушельницкая Ю.В. Эпидемиологическая и клинико-генетическая характеристика врожденных пороков развития желудочно-кишечного тракта у детей. Автореферат дисс. к.м.н., Москва 2018г. 24С.
3. Морозов Д.А., Окулов Е.А., Пименова Е.С. Российский консенсус по хирургическому лечению детей с аноректальными пороками. Первые шаги// Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – Москва, 2013. – №4. – С.8-13.
4. Эргашев Н.Ш., Отамурадов Ф.А. Редкие региональные формы аноректальных мальформаций у девочек. Диагностика и тактика лечение.//Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – Москва, 2016. - № 3. - С. 40-44.
5. Endo M, Hayashi A, Ishihana M, et al (1999) Analysis of 1992 patients with anorectal malformations over the past 2 decades in Japan. J PediatrSurg 34:435-441
6. Holschneider A., Hutson J., Pena A., Bekhit E., Chatterjee S., Coran A. et al. Preliminary report on the International Conference for the Development of Standards for the Treatment of Anorectal Malformations// Journal of Pediatric Surgery. – (USA), 2005. – Vol. 40 N 5. – pp. 1521-1526.
7. Holschneider A., Hutson J. Anorectal Malformations in Children. Embryology, diagnosis, surgical treatment, follow-up. - Heidelberg: Springer, 2006. P 251
8. I.de Blaauw, Wijers C.H.W., Schnriedeke E., Holland-Cunz S., Gamba P., Marcelis C.L.M., Reutter H., Aminoff D., Schipper M., Schwarzer N., Grasshoff-Derr S., Midrio P., Jenetzky E., van Rooij I.A.L.M. First results of a European multi-center registry of patients with anorectal malformations// Journal of Pediatric Surgery. – (USA), 2013. – Vol.48, № 12. – pp. 2530-2535.
9. Lawal T.A., Chatoorgoon K., Bischoff A., Pena A., Levitt M.A. Manegment of H-type rectovestibular and rectovaginal fistulas. J Pediatr Surg. 2011; 46(6):1226-1230.
10. Levitt M.A., Pena A. Вкн.: Ashcraft's Pediatric Surgery 6th Edition. George W. Holcomb III. 2014, 492 стр
11. Pena A, Levitt M: Anorectalmalformations . In Pediatric Surgery and Urology: Long term outcomes 2nd edition. Edited by: Stringer M,Oldham K, Mouriquand PDE. //Cambridge: Cambridge University Press; 2006: p. 401-415

Сведения об авторах:

Н.Ш. Эргашев – д.м.н., профессор, заведующий кафедрой госпитальной детской хирургии ТашПМИ, Ташкент, Узбекистан; e-mail: [nasridin.ergashev@mail.ru](mailto:nasridin.ergashev@mail.ru), Телефон:+998903741954

Ф.А. Отамурадов – PhD, директор Термезкого филиала Ташкентской медицинской академии, Термез, Узбекистан; e-mail: [furkatnet@mail.ru](mailto:furkatnet@mail.ru), Телефон:+998901856264

УДК 614.88-616.053

Г.С. Бердиярова

Научный центр педиатрии и детской хирургии, город Алматы, Республика Казахстан

### СОВРЕМЕННЫЕ ПРОБЛЕМЫ ОРГАНИЗАЦИИ ТРАНСПОРТИРОВКИ НОВОРОЖДЕННЫХ С ХИРУРГИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИЕЙ

В статье представлен анализ основных проблем межгоспитальной транспортировки новорожденных с врожденными пороками развития. Обсуждены критерии готовности ребенка к транспортировке и условия безопасного трансфера.

**Ключевые слова:** новорожденный, врожденные пороки развития, межгоспитальная транспортировка, безопасная транспортировка, транспортная бригада.

Развитие регионализованной помощи новорожденным в тяжелом состоянии привело к необходимости транспортировки новорожденных между учреждениями, предоставляющими различные уровни неонатальной помощи [1]. Транспортные бригады превратились в мобильные отделения интенсивной терапии, способные оказывать самую современную реанимационную помощь во время транспортировки новорожденных [2,3]. К сожалению, в условиях мегаполисов, повышения интенсивности дорожно-транспортных движений, а с другой стороны несоответствие транспортных средств, предназначенных для перевозки пациентов стандартным требованиям, не всегда обеспечивают выполнение объема проводимой терапии, как по основной патологии, так и по профилактике осложнений, связанных с перевозкой [2,3,4]. Отсутствие стандартизации в оборудовании, образовании, клинических компетенциях и показателях качества транспортировки, а также нехватка ресурсов создают барьеры для квалифицированного ухода, следовательно и на исход заболевания [4,5].

В Казахстане, так и в странах ближнего и дальнего зарубежья не существует единых подходов в вопросах к организации данной службы. Также следует отметить, что показания у новорожденных к транспортировке разработаны недостаточно четко [5,6,7]. В РК разработан Стандарт организации оказания педиатрической помощи, который является единственным документом, где описывается трансфер новорожденных касательно мониторинга и оснащения во время транспортировки, и не может быть полноценным документом, регулирующим данный вопрос в практическом здравоохранении [7].

Разработка алгоритмов проведения интенсивной терапии новорожденных с врожденными пороками развития на этапе подготовки к транспортировке и самого этапа транспортировки, стандартов мониторинга и критериев транспортабельности являются сегодня важнейшей задачей отечественной медицины критических состояний, без решения которой дальнейший прогресс в этой области невозможен.

Для решения поставленных задач, исследовано 115 новорожденных, в том числе 21 с летальным исходом. Работа проводилась в отделении анестезиологии, реанимации и интенсивной терапии для новорожденных, на базе Научного центра педиатрии и детской хирургии г. Алматы, в период с 2015 по 2019 гг.

Новорожденные были разделены на группы со следующими заболеваниями: диафрагмальная грыжа, атрезия пищевода, гастрошизис, низкая и высокая врожденная кишечная непроходимость, атрезия ануса и некротический энтероколит. Из транспортированных 115 новорожденных детей 21 пациента поступили в крайне тяжелом состоянии и дали летальный исход в течении нескольких часов после поступления, по причине несоблюдения принципов безопасной транспортировки и отсутствия специальной предтранспортирной подготовки, недооценки тяжести и рисков транспортировки.

Наибольшее количество летального исхода имеют пациенты с атрезией пищевода (33%), затем больные с диафрагмальной грыжей 6 (28%) и некротическим энтероколитом 3 (14%). При анализе клинических случаев, 3 пациента с некротическим энтероколитом были недоношенными, которые были транспортированы в состоянии гипотермии. В отношении пациентов с диафрагмальной грыжей, атрезией пищевода и гастрошизисом, имело место недооценки тяжести состояния и рисков осложнений, в связи с чем транспортировка усугубила тяжесть основного заболевания, и пациенты поступили с клиникой полиорганной недостаточности. Анализ гестационного возраста, как одного из факторов риска выявил, что из 115 детей 92 (80%) были доношенными детьми. Недоношенных детей в сроке 37-35 недель гестации 17 (15%), в сроке 31-34 недели и 28-30 недель по 3 недоношенных детей (по 2,6%). Основная группа недоношенных детей среди новорожденных с некротическим энтероколитом, атрезией пищевода.

При распределении больных по весу выявлено, что из 115 больных у 106 (92%) вес превышал 2500 г и выше; с весом 2500 г – 1500 г было 5 новорожденных (4,3%), от 1500 – 1000 г – 3 (2,6%) и менее 1000 г – 1 пациент.

Для оценки тяжести состояния, риска и прогнозирования исхода нами применялась шкала NTISS – neonatal therapeutic intervention scoring system (Gray J.E., Ricahardson D.K., et al., 1992) [7]. Оценку проводили в 2 этапа: предтранспортирная (на основании информации в переводном эпикризе пациента) и в течении 16 часов после поступления пациента в ОРИТ.

Статистическую обработку материала производили с использованием программных средств пакета SPSS. После подготовки файла с данными, которая заключалась в поиске и исправлении ошибок, массив в виде \*.xls – файла импортировался в пакет IBM SPSS STATISTICS 22 с конвертированием в файл базы данных с расширением 'sav, который далее обрабатывался в соответствии с поставленной задачей. В рамках исследования проверялись предположения, о влиянии разнообразных переменных на исход транспортировки новорожденного. Исход выражался в двух результатах: летальный исход либо выписка. В результате подбора различных моделей и перебора всех независимых переменных с помощью метода пошагового отбора, выбор был остановлен на модели, в которую в качестве статистически значимых независимых переменных вошли 2 статистически значимые переменные: температуры тела новорожденного и уровень подачи кислорода. Температура является количественной переменной и выражена в градусах. Уровень кислорода является номинальной переменной с тремя категориями значений: 0 – спонтанный кислород, 1 – уровень кислорода до 50% и 2 – уровень кислорода 50% и выше. При этом в качестве опорной категории выбран спонтанный уровень кислорода.

Новорожденные дети были транспортированы из медицинских учреждений разного уровня и практически во всех случаях были идентичные дефекты оказания медицинской помощи на этапе транспортировки. В 44 (38%) случаях пациенты были доставлены в Центр без осложнений, в основном это больные со стабильным клиническим статусом. Остальные 71 (62%) пациента были транспортированы, с теми или иными видами нарушений. Во всех ситуациях проблема неадекватной транспортировки имела аналогичный характер. В 21 (18%) случаях летального исхода имело место оказание неадекватной медицинской помощи. Основные проблемы во время транспортировки были условно распределены на организационный и терапевтический характер. Причины выявленных дефектов распределены на две группы, зависящие от оснащения автомобильного транспорта или с недооценкой тяжести состояния пациента с последующим прогнозированием.

Как свидетельствуют результаты анализа клинических случаев, транспортировка 76 (66%) новорожденных производилась без мониторинга витальных функций организма. Успех транспортировки состоит в том, чтобы во время транспортировки ребенок мог получить медицинскую помощь в наилучших условиях и это в первую очередь зависит от тщательного и непрерывного мониторинга показателей жизненно важных функций организма и своевременного принятия тех или иных решений. К сожалению, данный элемент был упущен в большинстве случаев, из-за отсутствия оборудования. Данные анализа умерших детей показывают, что практически в 100% случаев отсутствовала специальная подготовка пациентов к переводу при транспортировке автомашиной. Нами выявлено, что, несмотря на большую значимость условий транспортировки новорожденных, находящихся в критическом состоянии, данной проблеме на местах, где было принято решение о переводе и транспортной бригаде врачей, осуществившей транспортировку, не придавали должного внимания как на организационные, так и на квалификационные вопросы обеспечения безопасности перевозки. В зарубежных руководствах межгопитальной транспортировки разработаны четкие критерии предтранспортировки подготовки пациентов, в соответствии с данными рекомендациями, врачи ответственные за трансфер больного, обязаны обеспечить полноценную подготовку пациента, что позволит снизить потенциальную смертность и заболеваемость, обеспечивая стабилизацию состояния пациента и безопасную транспортировку.

К сожалению, зафиксированы случаи, когда пациентов на ИВЛ, в крайне тяжелом состоянии сопровождали младший медицинский персонал, либо дежурные врачи разных специальностей, не имеющих отношение к реанимации и неонатологии. Неонатальный трансфер требует командной работы. Члены команды должны иметь опыт и квалификацию в области ухода за больными младенцами. Состав команды должен включать врача неонатолога - реаниматолога, обученная медсестра транспортной бригады или медсестра отделения интенсивной терапии, технический персонал (при необходимости) и водитель.

Выявленные дефекты терапевтического характера определили неблагоприятный прогноз у пациентов с летальным исходом, а также явились причиной усугубления состояния пациентов на этапе транспортировке. Новорожденным с ВПР, противопоказана любая форма энтеральной дотации, поэтому первостепенная задача, это обеспечение надежным сосудистым доступом и подключение к инфузионной терапии, а при необходимости подключение к соответствующей нутритивной дотации. На этапе транспортировке важно обеспечить стабильность показателей сердечно-сосудистой системы. Данная цель достигается только проведением соответствующей инфузионной и иннотропной терапией. При анализе нами выявлено, что без сосудистого доступа при критическом состоянии поступили 37 (32%) новорожденных, даже при наличии сосудистых доступов парентеральная дотация не проводилась. В состоянии гиповолемического шока поступило 5 (4,3%), а в состоянии эксикоза 18 (16%) пациентов.

Немало важный аспект при стрессовом воздействии самой транспортировки на организм тяжелого больного, обеспечить его стабильным уровнем гликемии в крови, учитывая, что неонатальный период отличается высокими энергетическими потребностями. При поступлении в отделение у 34 (30%) пациентов диагностирована гипогликемия ниже 2 ммоль/л. Данная проблема связана с отсутствием парентеральной дотации растворов глюкозы и вообще, как уже было описано выше, отсутствием инфузионной терапии. А

также, отсутствием глюкометра для экспресса диагностики. Уровень гликемии является наиболее часто мониторируемым параметром в неонатологии из-за тяжелых последствий дисгликемий в неонатальной практике.

Практически все новорожденные имели клинику дыхательной недостаточности разной степени, и страдала адекватность респираторной поддержки. Обязательным является контроль за степенью дыхательной недостаточности: тахипноэ, стоны, участие вспомогательной мускулатуры, эпизоды апноэ и десатурации, а также оценивать потребность в кислороде и вспомогательную респираторную поддержку.

Необходимость интубации следует рассматривать с учетом степени дыхательной недостаточности и анализом газов крови, пульсоксиметрии и рентгенографии грудной клетки. Предпочтительнее транспортировать пациента с клиникой дыхательной недостаточности с переводом на инвазивную вентиляцию, чтобы уменьшить потребность в интубации во время транспортировки. Эндотрахеальная трубка должна быть надежно закреплена в качестве меры предосторожности во избежание смещения во время транспортировки, и следует записать место трубки относительно уровня верхней губы. Перед транспортировкой необходимо выполнить аспирацию внутренней части трубки и обеспечить проходимость дыхательных путей.

При анализе нами выявлено, что у 32 (28%) новорожденных с интубационной трубкой в трахее искусственная вентиляция легких (ИВЛ) проводилась мешком Амбу (вручную), ввиду неукомплектованности автотранспорта портативным аппаратом ИВЛ. Выявлены 2 (2%) случая, в основном в группе пациентов с диафрагмальной грыжей, где процесс интубации трахеи осуществлялся в пути, так как имела место недооценка тяжести состояния перед транспортировкой и отсутствовало условие для поддержания и обеспечения проходимости верхних дыхательных путей. В 82 (71%) случаях выявлены факты нарушения правил безопасной оксигенации пациентов, в виду использования кислородно-воздушной смеси без подогрева и соответствующего увлажнения. Зафиксированы случаи использования высоких уровней фракции кислорода (свыше 60%) у пациентов в группе с диафрагмальной грыжей и атрезией пищевода, что можно расценивать как крайнюю тяжесть состояния пациента и отсроченного показания к транспортировке да стабилизации показателей респираторного статуса. При статистическом анализе кислород явился статистически значимой переменной, о чем свидетельствует значение значимости равное 0,033, при этом высокий уровень кислорода является значимым – его уровень значимости равен 0,009. Доказано, что высокий уровень кислорода уменьшает шансы выживания на 6,3% процента.

Новорожденные, особенно недоношенные уязвимы к холоду. Гипотермия у перевозимых младенцев - важный фактор риска, отрицательно влияющий на смертность и заболеваемость. Нами выявлено 11 (10%) случая несоблюдения принципов тепловой защиты, чаще в группе с некротическим энтероколит, когда новорожденные поступали в состоянии гипотермии (35 °С), все пациенты с гипотермией дали летальность в первые 48 часов. Основной причиной развития гипотермии у детей явилось отсутствие транспортных кювезов в машине, либо их не рабочее состояние. При наличии функционирующего оборудования, членами транспортной бригады не проводилась термометрия у пациентов. Во время транспортировки следует свести к минимуму вмешательств, а окно инкубатора по возможности не открывать.

Согласно рекомендациям EUROPET - если у ребенка возникает переохлаждение и его невозможно согреть во время транспортировки, транспортировку следует прервать и доставить ребенка в ближайшую больницу, чтобы провести необходимые вмешательства и провести лечение от переохлаждения. Данная рекомендация обозначает значимость влияния гипотермии на исход заболевания. Температура оказывает статистически значимое влияние на выживание, о чем свидетельствует значение значимости этого влияния равное 0,000 – таким образом можно отвергнуть нулевую гипотезу о том, что коэффициент регрессии при этой переменной равен нулю и она не оказывает влияние на зависимую переменную. Нормотермия положительно влияет на выживаемость новорожденного при транспортировке, увеличивая его шансы выжить в 162 раза.

С клиникой тяжелой формы аспирационного синдрома поступили 4 (3,8%) новорожденных, по данным анализа допущена недооценка тяжести состояния, отсутствовало оборудование. Аспираторы являются обязательным оборудованием во всех видах межгоспитальной транспортировки. Для очистки дыхательных путей и трахеостомической трубки потребуется автономный аккумуляторный блок питания, а давление вакуума должно регулироваться. Помимо отсутствия оборудования, были выявлены случаи, когда новорожденные с ВПР желудочно-кишечного тракта транспортировались без желудочного зонда. Золотым стандартом при патологии ЖКТ является обеспечение адекватной эвакуации содержимого из ЖКТ.

Адекватная оценка тяжести состояния новорожденного имеет существенное значение для успешной транспортировки. По результатам оценки тяжести состояния по шкале NTISS, выявлено, что после транспортировки большая часть пациентов вошла в группу высокого риска набрав более 30 баллов и в группу умеренного риска. Практически все 21 умерших больных, были в группе высокого риска по NTISS, а транспортировка без соответствующей подготовки и мониторинга усугубило тяжесть состояния и стало причиной летального исхода в ближайшее время после госпитализации. У умерших детей величины по NTISS были стабильно высокими, что в совокупности следует рассматривать как факторы очень высокого риска с неблагоприятным прогнозом. Результаты оценки тяжести состояния транспортированных новорожденных с ВПР показали, что новорожденные с некротическим энтероколитом представляют группу высокого риска

(набрав более 30 баллов); с диафрагмальной грыжей – группу умеренного (до 29 баллов); дети с атрезией пищевода, гастрошизисом и низкой кишечной непроходимостью составили группу незначительного и умеренного риска (до 19 баллов); а новорожденные с высокой кишечной непроходимостью и атрезией ануса группу с низким риском (до 9 баллов).

При анализе возможного влияния на исход транспортировки возраста новорожденных с ВПР на момент транспортировки между умершими и живыми пациентами, достоверное различие не получено ( $P>0,05$ ). В связи с этим, можно сделать выводы, что определяющими составляющими качества межгоспитальной транспортировки и исхода, являются объективная оценка тяжести и риска транспортировки пациента, с определением показаний и противопоказаний для транспортировки, оснащение реанимобиля и компетенция транспортной бригады.

Из транспортированных 115 новорожденных с ВПР с 2015 по 2019 гг, в 21 (18%) случаях непосредственной причиной смерти стали выше описанные дефекты на этапе межгоспитальной транспортировки. Среди 21 умерших новорожденных, у 8 (7%) пациентов гипотермия явилось ведущим осложнением транспортировки и явилось причиной реализации септического процесса и полиорганной дисфункции, в основном это новорожденные с атрезией пищевода, некротическим энтероколитом, низкой и высокой кишечной непроходимостью. Далее по количеству выявленных осложнений по частоте явилась нарастание дыхательной недостаточности, из-за отсутствия должного уровня мониторинга и соответствующего оборудования для проведения респираторной терапии, данный вид осложнения выявлен в 5 (4,3%) случаях. Основная группа с данным осложнением это новорожденные с диафрагмальной грыжей. Следующие осложнения в виде аспирационного синдрома – у 3 (2,6) и гиповолемического статуса у – 3 (2,6) новорожденных стали основными видами осложнения на этапе транспортировке и пусковым звеном в летальном исходе. Аспирационный синдром встречался в основном у новорожденных с атрезией пищевода, из-за неукомплектованности реанимобиля аспиратором. Гиповолемия, осложнение характерное для новорожденных с кишечной непроходимостью, из-за больших патологических потерь и отсутствия соответствующей парентеральной дотации. Помимо перечисленных причин, многие случаи транспортировки сопровождались развитием гиповолемического состояния.

Таким образом, дефекты межгоспитальной транспортировки новорожденных с ВПР обусловлены отсутствием предтранспортировой подготовки и недооценкой тяжести состояния новорожденных во время транспортировки. Потребность пациента в высоких процентах кислорода и температура тела на этапе транспортировки, явились статистически значимой переменной определяющей клинический исход. Применение шкалы позволяет придать классам тяжести больных числовое значение и целесообразно для оценки степени тяжести состояния новорожденного с ВПР во время инициации транспортировки, для дальнейшего прогноза и исхода транспортировки.

#### Литература

1. Положение о регионализации перинатальной помощи в РК. Приказ №746 от 21.12.2007
2. American Academy of Pediatrics Committee on Hospital Care: Guidelines for Air and Ground Transportation of Pediatric Patients. Pediatrics 1986; 78:943-50.
3. Droogh JM, Smit M, Absalom AR, Ligtenberg JJ. Transferring the critically ill patient: are we there yet? Crit Care 2015; 19:62.
4. Akula VP, Hedli LC, Van Meurs K, Gould JB, Peiyi K. (2019) Neonatal transport in California: findings from a qualitative investigation. Journal of Perinatology. <https://doi.org/10.1038/s41372-019-0409-7>
5. Ros IM, Garcia LS, Torres AS. Evaluation of specific quality metrics to assess the performance of a specialized newborn transport programme. European Jour of Pediatrics (2020) 179:919-929.
6. Александрович Ю.С., Пшениснов К.В. Интенсивная терапия новорожденных. СПб.:Издательство Н-Л, 2013. 671с.
7. Приказ Министра Здравоохранения РК №1027 от 29 декабря 2017 г. «Стандарт организации оказания педиатрической помощи в РК».
8. Ибрагимова Э., Атарбаева В., Айтамбаева Л. Оптимизация профилактических мероприятий по предупреждению врожденных пороков развития у детей // Вестник КазНМУ. – 2017. - №3. – с. 429-430.
9. Евтюков Г.М., Иванов Д.О. Транспортировка новорожденных детей. Учеб. Пособие. СПб.: Издательство СПбГПУ, 2013. 185 с.
10. Джумабеков Т.А., Бердиярова Г.С. К организации безопасного трансфера новорожденных при критических состояниях. Педиатрия и детская хирургия. 2016. №2
11. Jouvet P, Lacroix J. Improving interhospital paediatric transport. Lancet 2010;376:660-1.
12. Gente M, Lallo D Di, Franco F. (2015) Stabilization of the critically ill neonate awaiting transport. Italian Journal of Pediatrics. <https://doi.org/10.1186/1824-7288-41-s1-a15>.
13. Soliman Y, Paul R, Pearson K, Yusuf K. (2019) Neonatal transport services, a cross-sectional study. J Matern Fetal Neonatal Med. <https://doi.org/10.1080/14767058.2019.1618823>

14. Александрович Ю.С., Гордеев В.И. Оценочные и прогностические шкалы в медицине критических состояний. СПб.: ЭЛБИ-СПб, 2015. 320 с.

**Түйін**

Г.С. Бердиярова

Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығы, Алматы қаласы, Қазақстан Республикасы

**Туа біткен ақауы бар нәрестелерді ауруханааралық қауіпсіз тасымалдау қызметін ұйымдастыру**

*Мақалада туы біткен ақауы бар нәрестелерді тасымалдау барысындағы өзекті проблемаларға талдау жүргізілген. Нәрестелердің тасымалдауға дайындығы жөнінде қағидалар мен қауіпсіз трансферді қамтамасыз етудің жолдары қарастырылған.*

*Түйін сөздер: нәресте, туа біткен ақаулар, ауруханааралық тасымал, қауіпсіз тасымалдау, тасымалдау ұжымы.*

**Summary**

G.S. Berdiyarova

Scientific Center of Pediatrics and Pediatric Surgery, Almaty, Republic of Kazakhstan

**Organization of a service for the safe inter-hospital transportation of newborns with congenital malformations**

*The article presents an analysis of the main problems in the transportation of newborns with congenital malformations.*

*The criteria of the child's readiness for transportation and the conditions for safe transfer were discussed.*

*Keywords: newborn, congenital malformations, interhospital transport, safe transportation, transport crew.*

**СОДЕРЖАНИЕ**  
**Сборник материалов**

II Республиканского форума детских хирургов Казахстана с международным участием «**ИННОВАЦИОННЫЕ ТЕХНОЛОГИИ В ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ, АНЕСТЕЗИОЛОГИИ-РЕАНИМАЦИИ**», приуроченного к 85-летию основоположника детской хирургии Казахстана, лауреата Государственной премии, доктора медицинских наук, профессора, академика НАН Республики Казахстан

**КАМАЛА САРУАРОВИЧА ОРМАНТАЕВА**

05-06 мая 2022 года, город Шымкент, Республика Казахстан

Ф.М.Хуррамов, Н.Ш.Эргашев <b>ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ И РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА У ДЕТЕЙ</b>	<b>3</b>
Еликбаев Г.М., Сахипов М.М. <b>ОПТИМАЛЬНАЯ МЕТОДИКА ОБРЕЗАНИЯ КРАЙНЕЙ ПЛОТИ У ДЕТЕЙ</b>	<b>8</b>
Эргашев Н.Ш., Рахматуллаев А.А. <b>НОЗОЛОГИЧЕСКАЯ СТРУКТУРА ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ БРОНХОЛЁГОЧНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ И ОСОБЕННОСТИ ХИРУРГИЧЕСКОЙ ТАКТИКИ</b>	<b>12</b>
Еликбаев Г.М., Бегманов Т.А.*, Мухангалиев Н.С.*, Байгут Д.М.*, Абдукадыров М.А.* <b>ХИРУРГИЯ ОТКРЫТЫХ СПИННОМОЗГОВЫХ ГРЫЖ (ЛИТЕРАТУРНЫЙ ОБЗОР)</b>	<b>16</b>
Еликбаев Г.М., Бегманов Т.А., Мухангалиев Н.С., Байгут Д.М., Абдукадыров М.А. <b>ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ СПИННОМОЗГОВЫХ ГРЫЖ У ДЕТЕЙ ДО 1 ГОДА</b>	<b>18</b>
Досмагамбетов С.П., Селбай А.Б., Мухит Д.С. <b>БАЛАЛАРДАҒЫ ТЫНЫС АЛУ ЖОЛДАРЫНЫҢ БӨГДЕ ДЕНЕСІНІҢ ДИАГНОСТИКАСЫ МЕН ЕМІ</b>	<b>20</b>
Yerimova.N.Zh., Akhbetova.A.G. <b>DE NOVO AUTOIMMUNE HEPATITIS AFTER LIVER TRANSPLANTATION IN CHILDREN (LITERATURE REVIEW)</b>	<b>21</b>
Ширтаев Б.К., Еримова Н.Ж., Сундетов М.М., Курбанов Д.Р., Халыков К.У., Акильбеков С.Д., Ахбетова А.Г., Богданова Д.О., Мукашев С.Е., Каназов А.К. <b>СОВРЕМЕННЫЙ ВЗГЛЯД НА ПРОБЛЕМУ АНТИБИОТИКОРЕЗИСТЕНТНОСТИ У ДЕТЕЙ. ПРИЧИНЫ АНТИБИОТИКОРЕЗИСТЕНТНОСТИ</b>	<b>26</b>
М.Т. Аубакиров, Е.А. Жумажанов, Р.Х. Сейткасимов, Ж.К.Орумбаева, Ж.Б. Байгожинова, А.Д. Жаркимбаева, Л.М. Ыбраева, Ә.Қ. Әрінтай <b>ОПЫТ ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННОЙ КИШЕЧНОЙ НЕПРОХОДИМОСТИ У НОВОРОЖДЕННЫХ</b>	<b>30</b>
М.Т. Аубакиров, А.Д. Жаркимбаева, Ә.Қ. Әрінтай, Е.А. Жумажанов, Р.Х. Сейткасимов <b>РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ ОМФАЛОЦЕЛЕ</b>	<b>33</b>
Хужахмедова Р.Н., Нурмаханова А.К., Орынбетова З.М., Кансейтова Г.Н., Бекмуратова Ж.Ж. <b>КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ: ВРОЖДЕННЫЙ ГИПЕРИНСУЛИНИЗМ</b>	<b>37</b>
Майлыбаев Б.М., Айнакулов А.Ж., Жарасов Д.А., Иманбердиев Ж.Ж., Абдимажитов Б.Х., Тасжуреков А.О., Мирманов А.А., Тобыл А.С. <b>ОПЫТ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ СОХРАНЕННОЙ УРЕТРАЛЬНОЙ ПЛОЩАДКИ ДЛЯ ВТОРОГО ЭТАПА ОПЕРАЦИИ ВРАСКА</b>	<b>38</b>
Турсунов К., Курманалиев М., Мырзахмет С., Алсейтов У., Куниязов Ж. <b>РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ ВРОЖДЕННЫХ ДИАФРАГМАЛЬНЫХ ГРЫЖ У НОВОРОЖДЕННЫХ</b>	<b>39</b>
Сейдахметов М.З., Спабеков Е., Мингазов И.Т. <b>ДИВЕРТИКУЛИТ У ДЕТЕЙ</b>	<b>40</b>
Куатбеков К.Н., Амиров Р.Б., Байжигитов Н.Б., Сүйеубеков Б.Е., Нурбеков А.М. <b>ЭНДОВАСКУЛЯРНАЯ ХИРУРГИЯ В ЛЕЧЕНИИ ДЕФЕКТОВ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ</b>	<b>42</b>
А.Д. Жаркимбаева, М.Т. Аубакиров, Ә. Қ. Әрінтай, Е.М. Гамзаева, Ж.К. Канапиянов <b>БАЛАЛАРДАҒЫ ЖАСЫРЫН АТАЛЫҚ ЖЫНЫС МҮШЕСІНІҢ ЕМ НӘТИЖЕЛЕРІ</b>	<b>45</b>
Еримова Н.Ж., Ширтаев Б.К., Баймаханов Б.Б., Чорманов А.Т., Сундетов М.М., Курбанов Д.Р., Халыков К.У., Ахбетова А.Г.	<b>48</b>

<b>ИММУНОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ЦИТОМЕГАЛОВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ У ДЕТЕЙ ПОСЛЕ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ПЕЧЕНИ</b>	
Касымжанов А.Н., Бектасов Ж.К., Ангелов А.В., Лепесбаев Б.Т. <b>ИНТРАМЕДУЛЛЯРНЫЙ ОСТЕОСИНТЕЗ ПРИ ЛЕЧЕНИИ ДИАФИЗАРНЫХ ПЕРЕЛОМОВ КОСТЕЙ ГОЛЕНИ У ДЕТЕЙ</b>	51
Турсунов К., Мырзахмет С., Куниязов Ж., Бердикулова Ж. <b>ЗАГРУДИННАЯ КОЛОНОЭЗОФАГОПЛАСТИКА У ДЕТЕЙ С ХИМИЧЕСКИМИ ОЖОГАМИ ПИЩЕВОДА</b>	54
Ширтаев Б. К., Сундетов М.М., Богданова Д. О., Еримова Н. Ж., Мукашев С. Е. <b>ЛЕЧЕНИЕ ХИМИЧЕСКИХ ОЖОГОВ ПИЩЕВОДА У ДЕТЕЙ</b>	55
Б.Н. Бисалиев, К.К. Жалмуханбетов, Б.Д. Салыкбаев <b>ЭНТЕРОСТОМАСЫ БАР БАЛАЛАРДЫҢ ХИРУРГИЯЛЫҚ РЕАБИЛИТАЦИЯСЫ</b>	57
Ш.М.Сейдинов, В.Р. Таиров <b>ВОЗМОЖНЫЕ ПРИЧИННЫЕ ФАКТОРЫ И ЧАСТОТА НЕКРОТИЧЕСКОГО ЭНТЕРОКОЛИТА У НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ</b>	62
Кусаинов А.З., Жумадильдаев Р.С., Жусупкалиева Г.С <b>ОПТИМАЛЬНЫЕ СРОКИ ВОССТАНОВИТЕЛЬНОГО ЛЕЧЕНИЯ БОЛЬНЫХ С ОЖОГАМИ КИСТЕЙ</b>	64
Эргашев Н.Ш, Маркаев А.Я., Якубов Э.А., Дусалиев Ф.М. <b>ОСЛОЖНЕНИЯ ЭНТЕРОСТОМИИ У ДЕТЕЙ</b>	68
Дженалаев Д.Б., Мустафинов Д.А., Мамлин О.А., Куттымуратов Г.М., Байжанбаева А.С. <b>РОДСТВЕННАЯ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ПЕЧЕНИ У ДЕТЕЙ В НАЦИОНАЛЬНОМ НАУЧНОМ ЦЕНТРЕ МАТЕРИНСТВА И ДЕТСТВА КОРПОРАТИВНОГО ФОНДА «UNIVERSITY MEDICAL CENTER»</b>	69
Кусаинов А., Харамов И., Турсунов К., Хван Ю., Шайкышов Е.С <b>РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ СКОЛИОТИЧЕСКОЙ ФОРМЫ ДЕФОРМАЦИИ ПОЗВОНОЧНИКА У ДЕТЕЙ</b>	72
Ш.М.Сейдинов, В.Р. Таиров <b>СПОНТАННЫЙ ПНЕВМОТОРАКС У НОВОРОЖДЕННЫХ</b>	73
Байжигитов Н.Б., Егембердиев Т.Ж., Куатбеков К.Н., Тугамбаев А.Е., Оралбаев Н.Б. <b>ВОЗМОЖНОСТЬ ПРОВЕДЕНИЯ ИСКУССТВЕННОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ БЕЗ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ ДОНОРСКОЙ КРОВИ С ПРИМЕНЕНИЕМ МОДИФИЦИРОВАННОЙ УЛЬТРАФИЛЬТРАЦИИ</b>	75
Баиров В.Г., Сухоцкая А.А., Никитина И.Л., Митрофанова Л.Б., Перминова А.А., Рыжкова Д.В. <b>ВРОЖДЕННЫЙ ГИПЕРИНСУЛИНИЗМ: ХАРАКТЕРИСТИКА ПАТОЛОГИИ, ПРИНЦИПЫ ДИАГНОСТИКИ, ХИРУРГИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ И РЕЗУЛЬТАТЫ</b>	80
М.З. Ажахметова, С.А. Атыгаева, С.С. Кокаева, Ж.И. Датхаева, А.Е. Зекенова <b>МУКОВИСЦИДОЗ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ</b>	90
А.Д. Жаркимбаева, М.Т. Аубакиров, Л.М. Ыбраева, Е.М. Гамзаева, Ж.К. Канапиянов <b>ПРИМЕНЕНИЕ ИНСТИЛЛЯЦИИ ПОСЛЕ УРЕТРОПЛАСТИКИ У ДЕТЕЙ С ГИПОСПАДИЕЙ.</b>	95
Темірбеков М., Мамырбеков Д.Г., Еликбаев Г.М. <b>СҮНДЕТТЕУГЕ АРНАЛҒАН ЖАҢА ҚҰРЫЛҒЫНЫ ТӘЖІРІБЕДЕ ҚОЛДАНУ</b>	98
Айнакулов А.Д., Мустафинов Д.А., Куттымуратов Г.М., Д.Б. Дженалаев, Рахимжанова С.С., Исаков С.Е., Е., Манайбекова Ж.А., Мустафинова Г.Т., Иманбердиев Ж.Ж., Абдимажитов Б.Х., Жарасов Д.А., Тасжуреков А.О., Тобыл А.С. <b>РЕЗУЛЬТАТЫ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ПОЧЕК У ДЕТЕЙ</b>	101
А.Д. Айнакулов, Б.М. Майлыбаев, Ж.Ж. Иманбердиев, Д.А. Жарасов, Б.Х. Абдимажитов, А.О. Тасжуреков, А.С. Тобыл <b>КЛИНИЧЕСКИЙ ОПЫТ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ КОМПЛЕКСА ЭКСТРОФИИ-ЭПИСПАДИИ У ДЕТЕЙ</b>	102
Тастанбекова Ж.У., Карабекова Р.А., Лозовой В.М. <b>УСОВЕРШЕНСТВОВАНИЕ ЛЕЧЕНИЯ ДИСПЛАЗИИ ТАЗОБЕДРЕННОГО СУСТАВА У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА</b>	103
Алимханова Г.Н., Ибраимова А.Б., Динабеков А.М. <b>ОСОБЕННОСТИ ПРОВЕДЕНИЯ АНЕСТЕЗИЙ ДЕТЯМ ПРИ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ АНОРЕКТАЛЬНЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ</b>	106
Абдугаппаров И.А., Джавланов Т.А., Аннаоразов Ы.А. <b>ЖАҢА ТУҒАН НӘРЕСТЕДЕГІ СЕГІЗКӨЗ-ҚҰЙЫМШАҚТЫ ТЕРАТОМА (КЛИНИКАЛЫҚ</b>	107

<b>ЖАҒДАЙ)</b>	
Сатханбаев А.З., Джавланов Т.А., Абдугаппаров И.А. <b>ГЕПАБЛАСТОМА ЖАҒДАЙЫНДАҒЫ ЖАҢА ТУЫЛҒАН СӘБИГЕ ХИРУРГИЯЛЫҚ ЕМ ЖҮРГІЗУ ӘДІСІ (КЛИНИКАЛЫҚ ЖАҒДАЙ)</b>	112
Джавланов Т.А., Аннаоразов Ы.А., Сыдығалиева Г.С. <b>ҚУЫҚТЫҢ ЭКСТРОФИЯСЫ ЖӘНЕ КЛОАКАМЕН ЖАҢА ТУЫЛҒАН СӘБИЛЕРДЕГІ ЕМ ЖҮРГІЗУ ТАКТИКАЛАРЫНЫҢ ЕРЕКШЕЛІКТЕРІ (КЛИНИКАЛЫҚ ЖАҒДАЙ)</b>	117
Н.А. Туктиева, Б.А. Досанов, А.Д.Жаркимбаева, Б.К.Омаров, А.К. Кусманова <b>ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЯ БОЛЕЗНИ ЛЕГГ-КАЛЬВЕ-ПЕРТЕСА У ДЕТЕЙ</b>	122
Б.М. Майлыбаев, А.Д. Айнакулов, Д.А. Жарасов, Ж.Ж. Иманбердиев, Б.Х. Абдимажитов, А.О. Тасжуреков, Г.М. Куттумуратов А.А. Мирманов, А.С. Тобыл <b>ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ СТРИКТУР УРЕТРЫ У ДЕТЕЙ</b>	125
Ф.М.Хуррамов, Н.Ш.Эргашев <b>ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ И РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА У ДЕТЕЙ</b>	126
Эргашев Н.Ш., Рахматуллаев А.А. <b>НОЗОЛОГИЧЕСКАЯ СТРУКТУРА ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ БРОНХОЛЁГОЧНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ И ОСОБЕННОСТИ ХИРУРГИЧЕСКОЙ ТАКТИКИ</b>	131
Еликбаев Г.М, Нускабаев Б.Ж., Абдуллаев Т.О, Кокшибаев С.С. <b>КЛИНИКО-СТАТИСТИЧЕСКИЕ ДАННЫЕ О НЕЙРОТРАВМАХ У ДЕТЕЙ В УСЛОВИЯХ МЕГАПОЛИСА</b>	136
Марасилов Б.А., Шалдарбай Ерлан, Өмірхан Сүйінбай, Өмірелі Диас <b>МИКРОХИРУРГИЧЕСКОЕ, ГИДРОДИНАМИЧЕСКОЕ УДАЛЕНИЕ ЭХИНОКОККОВОЙ КИСТЫ ГОЛОВНОГО МОЗГА У ДЕТЕЙ</b>	136
Хамит А.У., Кудияров Б.Б., Орал А.Н., ¹Өмірәлі Д.Т <b>ПЕРКУТАНТНАЯ ВЕРТЕБРОПЛАСТИКА ПРИ ПЕРВИЧНЫХ И МЕТАСТАТИЧЕСКИХ ПОРАЖЕНИЯХ ПОЗВОНОЧНИКА</b>	138
N. Narkhojayev, A. Absadyk, R. Khuzhakhmedova , K. Izbasov, S. Turysbekov, <b>RESULTS OF TREATMENT OF NEWBORNS WITH CONGENITAL MALFORMATIONS IN THE TURKESTAN REGION</b>	139
Нарходжаев Н.С., Избасов К.И., Турысбеков С.А., Хужахмедова Р.Н. <b>РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ НОВОРОЖДЕННЫХ С ЯЗВЕННО-НЕКРОТИЧЕСКИМ ЭНТЕРОКОЛИТОМ</b>	141
<i>Нарходжаев Н.С., Избасов К.И., Турысбеков С.А., Хужахмедова Р.Н.</i> <b>РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ НОВОРОЖДЕННЫХ С ГАСТРОШИЗИСОМ</b>	144
Калабаева М.М., Оразалинов А.Ж., Ахтаров К.М., Афлатонов Н.Б., Шиланбаев Н.Р. <b>СОВРЕМЕННЫЕ МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ АХАЛАЗИИ ПИЩЕВОДА У ДЕТЕЙ</b>	146
Батыров Т.У., Жаканов Т.В. <b>ҚР ЖАҚ-БЕТ ХИРУРГИЯСЫНЫҢ МӘСЕЛЕЛЕРІ ЖӘНЕ ОЛАРДЫ ШЕШУ ЖОЛДАРЫ (тезис)</b>	148
Горобцова А.В. , Карабекова Р.А. <b>НАШ ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ ЛАЗЕРНОГО ИЗЛУЧЕНИЯ В ЛЕЧЕНИИ МЛАДЕНЧЕСКИХ ГЕМАНГИОМ</b>	149
Yerekeshov A.A., Syitkaliyev Zh. B., Sakuov Zh.N., Zheldibayev N.S., Uskenbayeva N.B., Syitkaliyeva Zh. E., Ibrayeva A., Mendygaliyeva S., Yerekesh A.A. <b>OUR EXPERIENCE OF TREATMENT OF ESOPHAGEAL ATRESIA ON THE BASIS OF THE PARENTS SUPPORTING INSTITUTION</b>	153
Дженалаев Б.К., Жақсыбаева Н.Ж., Конысова Г.Н. <b>ЖЕДЕЛ ҰМА СИНДРОМЫНЫҢ ХИРУРГИЯЛЫҚ АСПЕКТІЛЕРІ</b>	155
Ахпаров Н.Н., Афлатонов Н.Б., Ахтаров К.М., Калабаева М.М., Оразалинов А.Ж., Енсепаев М.А. <b>ҚЫЗ БАЛАЛАРДАҒЫ ПЕРСИСТИРЛЕНГЕН КЛОАКАНЫҢ ДИАГНОСТИКАСЫ МЕН ОТАЛЫҚ ЕМІ</b>	157
Эргашев Н.Ш., Отамурадов Ф.А. <b>РЕДКИЕ РЕГИОНАЛЬНЫЕ ФОРМЫ АНОРЕКТАЛЬНЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ У ДЕТЕЙ</b>	159
Г.С. Бердиярова <b>СОВРЕМЕННЫЕ ПРОБЛЕМЫ ОРГАНИЗАЦИИ ТРАНСПОРТИРОВКИ НОВОРОЖДЕННЫХ С ХИРУРГИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИЕЙ</b>	163

