

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2019

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

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

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

Received: May 20, 2019

Accepted: June 24, 2019

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

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

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

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

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

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

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

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

Обсуждение

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Вывод

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

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

ЛИТЕРАТУРА

(пп. 3–9, 12 см. в REFERENCES)

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

REFERENCES

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

Поступила 20 мая 2019

Принята 24 июня 2019

К ст. А. Ю. Кузусева и соавт.



Рис. 1. Внешний вид ребенка Т.



Рис. 3. Внешний вид ребенка С.

К ст. В. Б. Кацунеева и соавт.

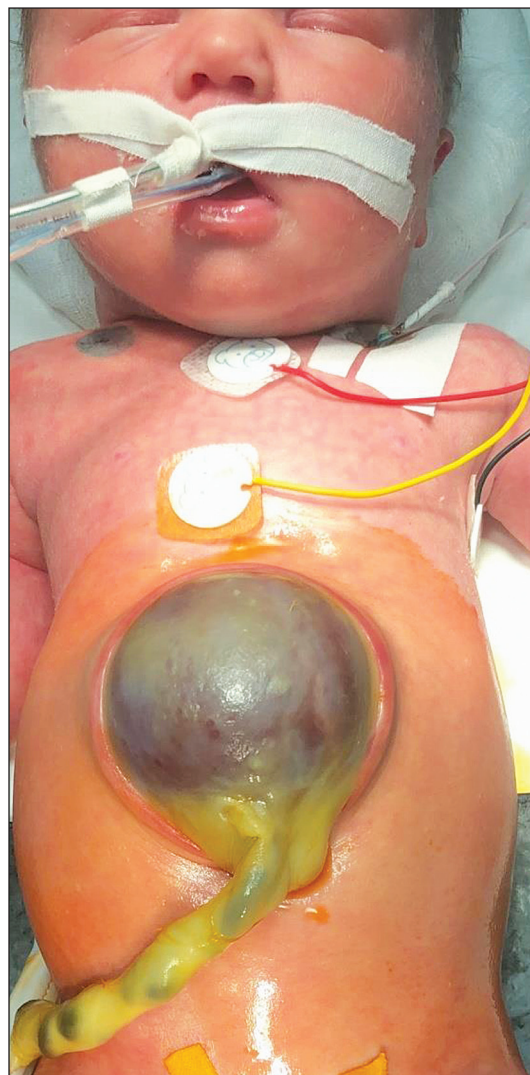


Рис. 1. Внешний вид ребёнка Л. с омфалоцеле.

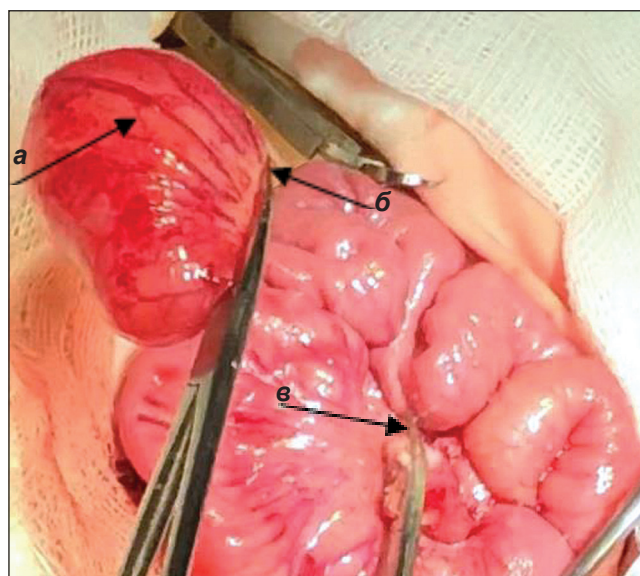


Рис. 2. Резецирован изолированный фрагмент тонкой кишки с энтерокистозом (а): б – дистальный зажим, наложенный на брыжейку кишки с энтерокистозом; в – проксимальный зажим, наложенный на брыжейку кишки с энтерокистозом.