

© СМЕРНОВ А.Н., ГАВРИЛЕНКО Н.В., 2018

УДК 616.33/-007.256-053.2

Смирнов А.Н.^{1,2}, Гавриленко Н.В.¹

УДВОЕНИЯ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА У ДЕТЕЙ

¹Кафедра детской хирургии ГБОУ ВПО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, 117997, г. Москва, Россия;²ГБУЗ «Детская городская больница № 13 им. Н.Ф. Филатова» ДЗ г. Москвы, 103001, г. Москва, Россия

Удвоение желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) представляет собой редкий порок развития и может локализоваться в любом отделе пищеварительной трубки. Частота встречаемости данного заболевания составляет 1:4500 новорождённых. В большинстве случаев удвоения желудочно-кишечного тракта диагностируются до двухлетнего возраста и встречаются как у девочек, так и у мальчиков с незначительным преобладанием у последних. Дубликации ЖКТ представляют собой кистозные или тубулярные структуры, тесно связанные и имеющие общее кровоснабжение с каким-либо участком пищеварительного тракта. Признаками удвоения являются хорошо развитый слой гладких мышц в стенке дубликации и наличие слизистой оболочки. Тип слизистой оболочки образования, как правило, соответствует отделу ЖКТ, из которого оно исходит, однако эктопированная ткань встречается в 29–35% случаев. Спектр клинических симптомов удвоения ЖКТ крайне разнообразен, и зачастую диагностика заболевания представляет большие сложности для хирурга и зависит от типа дубликации, локализации, размеров, наличия эктопированной слизистой и связи с просветом здорового участка пищеварительного тракта. В настоящее время нет единого мнения о тактике ведения пациентов с удвоением ЖКТ. Выбор метода хирургического лечения (энуклеация, фенестрация, резекция) определяется следующими критериями: локализацией и размерами патологического образования, мобильностью несущего сегмента пищеварительной трубки, отношением к просвету сегмента ЖКТ (экстра-, интралюминарное положение), типом кровоснабжения, наличием или отсутствием сообщения с просветом здорового участка ЖКТ и возрастом пациента. В каждом отдельном случае удвоения требуется индивидуальный подход и выбор тактики хирургического лечения. В статье, представляющей собой литературный обзор, подробно освещены теории эмбриогенеза данного порока развития, классификации удвоений пищеварительного тракта у детей, особенности клиники, диагностики и хирургического лечения дубликаций различной локализации.

Ключевые слова: удвоение ЖКТ; дети; хирургическое лечение.

Для цитирования: Смирнов А.Н., Гавриленко Н.В. Удвоения желудочно-кишечного тракта у детей. *Детская хирургия*. 2018; 22(6): 305-312. DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2018-22-6-305-312>

Для корреспонденции: Гавриленко Надежда Владимировна, аспирант кафедры детской хирургии ГБОУ ВПО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, 117997, г. Москва. E-mail: naphanya90@list.ru

Smirnov A.N.^{1,2}, Gavrilenko N.V.¹

DUPLICATION OF THE GASTROINTESTINAL TRACT IN CHILDREN

¹N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, 117997, Russian Federation;²N.F. Filatov Children's Municipal Hospital № 13, Moscow, 103001, Russian Federation

Duplication of the gastrointestinal tract (GIT) being a rare malformation can be localized in anywhere of the digestive tube. The incidence of this disease is 1:4,500 newborns. In most cases doubling of the gastrointestinal tract is diagnosed before the age of two years and is found in both girls and boys with a slight predominance of boys. Duplications of the gastrointestinal tract are closely connected cystic or tubular structures possessing a common blood supply with any part of the digestive tract. Signs of doubling are a well-developed layer of smooth muscles in the wall of duplication and the presence of the mucous membrane. The type of mucosa of the formation generally corresponds to the gastrointestinal tract from which it originates but in 29-35% of cases ectopic tissue occurs. The spectrum of clinical symptoms of gastrointestinal redundancies is extremely diverse and often the diagnosis of the disease presents great difficulties for the surgeon. It depends on the type of duplication, location, size, the presence of ectopic mucosa and communication with the lumen of a healthy area of the digestive tract. At present, there is no consensus on the tactics of managing patients with GIT duplication. The choice of the method of surgical treatment (enucleation, fenestration, resection) is determined by the following criteria: the localization and size of pathological formation, the mobility of the supporting segment of the digestive tube, the ratio to the lumen segment of the gastrointestinal tract (extra-, intraluminal position), the type of blood supply, the presence or absence of communication with the lumen of a healthy site of the gastrointestinal tract and the age of the patient. In each case of doubling, an individual approach and choice of tactics for surgical treatment are required. This article presents a literature review on the topic "Doubling the digestive tract in children" in details, there are highlighted theories of embryogenesis of this developmental defect, classifications, clinical features, diagnosis and surgical treatment of duplications of different localization.

Key words: duplication; GIT; children; surgical treatment.

For citation: Smirnov A.N., Gavrilenko N.V. Duplication of the gastrointestinal tract in children. *Detskaya khirurgiya (Russian Journal of Pediatric Surgery)* 2018; 22(6): 305-312. (In Russ.). DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2018-22-6-305-312>

For correspondence: Nadezhda V. Gavrilenko, MD, Postgraduate student of the Department of Pediatric Surgery of the N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, 117997, Russian Federation. E-mail: naphanya90@list.ru

Conflict of interest: The authors declare no conflict of interest.

Acknowledgment: The study had no sponsorship.

Received: 09 May 2018

Accepted: 04 June 2018

Определение понятия «удвоение пищеварительного тракта»

Удвоение желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) представляет собой редкий порок развития и может локализоваться в любом отделе пищеварительной трубки. Частота встречаемости данного заболевания составляет 1:4500 новорождённых [1–6].

По данным литературы, в большинстве случаев удвоения желудочно-кишечного тракта диагностируются до двухлетнего возраста и встречаются как у девочек, так и у мальчиков с незначительным преобладанием у последних [7, 8].

Первый устный доклад об удвоениях желудочно-кишечного тракта сделал J. Calder в 1733 г., в нём были описаны локализация и тесная связь дубликаций с различными отделами пищеварительного тракта [1, 2]. С этого времени описание удвоения пищеварительного тракта встречается в литературе под такими названиями, как необычный дивертикул Меккеля, энтерогенная киста, гигантские кисты грудной полости. В 1937 г. W. Ladd впервые предложил термин «удвоение желудочно-кишечного тракта» и определил критерии для постановки диагноза: тесная анатомическая связь образования с какой-либо частью желудочно-кишечного тракта, наличие слизистой оболочки и хорошо развитый слой гладких мышц [2, 9]. Первые данные о серии больных (18 пациентов с диагнозом удвоения пищеварительного тракта) были опубликованы R. Gross в 1952 г. и подтвердили выводы, сделанные ранее W. Ladd [10].

Эмбриология

Удвоение ЖКТ является результатом нарушения эмбриогенеза пищеварительного тракта. В настоящее время существует несколько теорий, объясняющих возникновение удвоений желудочно-кишечного тракта, однако нет единой, объясняющей генез всех известных вариантов дубликаций [3, 11, 12]. Первой теорией, о которой сообщалось в литературе, была теория персистирующего эмбрионального дивертикула [3, 11, 13, 14]. Она была сформулирована P. Lewis и D. Thing в 1908 г., когда при изучении развития пищеварительного канала у эмбрионов птиц, животных и человека, авторы обнаружили многокамерные дивертикулы вдоль участков тонкой кишки, обычно подвергающиеся обратному развитию. По мнению авторов, при определённых условиях они не регрессируют и дают начало удвоению тонкой кишки. Однако эта теория не была принята полностью, так как описанные образования располагались на противобрыжеечном крае кишки, а удвоение нередко может быть локализовано вдоль брыжеечного края [14]. По мнению J. Bremer (1944 г.), причиной дубликации является отклонение в стадии вакуолизации кишки [4, 9, 12]. При этом нарушается обычный процесс реканализации кишечной трубки – от стенки канала «отшнуровывается» несколько вакуолей, образуя изолированную или сообщающуюся с просветом основной трубки полость [2, 3, 11, 14]. Эта теория объясняет возникновение изолированных и сообщающихся форм удвоений, а также интимную связь удвоения с каким-либо участком пищеварительного тракта, однако остаётся необъяснимым расположение удвоений на брыжеечной стороне и эктопия слизистой оболочки. Некоторые авторы трактуют происхождение удвоения как нарушение процесса развития нервно-кишечного канала или слипание нейроэктодермального листка с энтодермальным [11, 13]. В частности, данной теорией может быть объяснён эмбриогенез дубликаций, локализующихся в грудной полости [4].

Наличие сочетанных пороков развития, таких как пороки позвоночника, спинного мозга, мочеполовой системы, а также мальротация и атрезия кишечника указывают на полиэтиологический генез развития удвоений желудочно-кишечного тракта.

Классификация

Разнообразная локализация, полиэтиологический генез, а также клиническое многообразие проявлений данного заболевания лежат в основе различных классификаций удвоения пищеварительного тракта.

В 5-м издании «Детской хирургии по Ашкрафту» – «Ashcraft's Pediatric Surgery» под редакцией George W. Holcomb III (2010 г.) проанализирован обзор статей по теме удвоения ЖКТ за 60 лет, в котором общее число дубликаций составило 719 у 665 пациен-

тов детского возраста [15]. По локализации удвоения ЖКТ распределены следующим образом: удвоения ротовой полости – 7 (1%), удвоения пищевода – 119 (17%), торакоабдоминальные – 22 (3%), желудка – 56 (8%), двенадцатиперстной кишки (ДПК) – 40 (6%), тонкой кишки – 321 (45%), толстой кишки – 107 (15%), прямой кишки – 34 (6%) и иной локализации 7 (1%).

В работе M.D. Stringer и соавт. на основании сводных данных литературы (455 больных) представлена классификация всех удвоений пищеварительного тракта. За основу взят принцип эмбриогенеза [16].

1. Удвоения, возникающие в процессе нарушения развития первичной кишки (foregut duplication) – 36% случаев. Эта группа в свою очередь подразделяется на следующие:

- а) удвоения пищевода (19%);
- б) торакоабдоминальные удвоения (4%);
- в) удвоения желудка и ДПК (4%);

2. Удвоения, происходящие от средней кишки (midgut duplication) – 50%.

3. Удвоения прямой кишки (hindgut duplication).

4. Смешанные удвоения (miscellaneous duplication) – забрюшинные, позвоночные, ротоглоточные и билиарные (2% случаев).

Также различают кистозные удвоения, доля которых составляет 79–80%, и трубчатые, которые встречаются в 20–21% случаев [17].

Для выбора вида хирургического вмешательства имеют значение также взаимоотношения удвоения со стенкой и просветом несущего участка ЖКТ. По этому признаку дубликации могут быть разделены на следующие типы:

- 1) экстралюминарный;
- 2) интралюминарный;
- 3) изолированный.

Кроме этого, различают удвоения с внутрибрыжеечным и параллельным типом кровоснабжения. При параллельном типе удвоение расположено на границе брыжейки и самой кишки и имеет независимое кровоснабжение. Такие удвоения легко резецировать без повреждения сосудистого русла несущей кишки. При внутрибрыжеечном типе образование расположено между листками брыжейки, питающие сосуды проходят под аркой над самим удвоением и впадают в артериальные аркады несущей кишки. Такие дубликации удаляют вместе с несущим сегментом, так как технически очень сложно удалить удвоение с сохранением кровоснабжения кишки [18].

Морфология

Удвоения ЖКТ представляют собой кистозные или тубулярные структуры, тесно связанные и имеющие общее кровоснабжение с каким-либо участком ЖКТ [9]. Признаками удвоения пищеварительного тракта являются хорошо развитый слой гладких мышц в стенке дубликации и наличие слизистой оболочки [8]. Тип слизистой оболочки удвоения, как правило, соответствует отделу ЖКТ, из которого оно исходит, однако эктопированная слизистая встречается в 29–35% случаев дублирования [14, 19]. Желудочная ткань является наиболее распространённым типом эктопированной слизистой оболочки, второй по распространённости является экзокринная, а также эндокринная поджелудочная ткань. Кроме того, есть единичные сообщения о нахождении эпителия респираторного типа в стенке тонкокишечных и желудочных дубликаций [20]. Эктопированная слизистая оболочка желудка может приводить к таким осложнениям удвоений ЖКТ, как изъязвление с последующим кровоизлиянием или перфорацией. В литературе недостаточно данных о частоте у детей злокачественных образований, возникающих из дубликации [8]. У взрослого населения злокачественное изменение в кишечном дублировании наблюдается редко [14]. Наиболее часто это происходит в толстой кишке, за которой следуют по частоте тонкая кишка, желудок и пищевод. Сообщалось о различных злокачественных изменениях, таких как аденокарцинома, плоскоклеточная карцинома и карциноидная опухоль, папиллярная аденокарцинома [14, 21]. Аденокарцинома является наиболее распространённой из них [17, 22].

Из-за небольшого числа пациентов прогноз малигнизации в дубликации кишечника недостаточно изучен. Тем не менее

в некоторых сообщениях высказано предположение о том, что рак тонкого кишечника, возникающий в дубликации, более агрессивен, чем в случаях без дублирования [21, 23].

Клинические проявления

Спектр клинических симптомов удвоений ЖКТ крайне разнообразен, и зачастую диагностика заболевания представляет большие сложности для хирурга и зависит от типа удвоения, его локализации, размеров, наличия эктопированной слизистой в стенке дубликации и связи с просветом здоровой кишки. Большинство дубликаций (80%) обнаруживают у детей в возрасте до 2-х лет [2, 8]. С.Я. Долецкий считал, что характерной особенностью клиники удвоений пищеварительного тракта является непостоянство жалоб у больных детей, стёртость симптомов и «необычное сочетание обычных симптомов» [24]. В ряде случаев заболевание может протекать бессимптомно и быть обнаружено при случайном обследовании, операции или вскрытии [14]. Однако чаще дубликации проявляются неспецифическими жалобами, такими как вздутие живота, абдоминальный болевой синдром, дисфагия, рвота, синдром пальпируемой опухоли [1, 2, 11]. Если образование располагается в грудной полости, ведущими симптомами могут быть дисфагия, симптомы бронхита или пневмонии в результате компрессии органов грудной полости. Дубликации ЖКТ может манифестировать также с клинической картины осложнений, таких как желудочно-кишечное кровотечение, перфорация или непроходимость того или иного отдела ЖКТ [9, 12].

Диагностика

Зачастую удвоения ЖКТ «имитируют» другие заболевания и представляют большие трудности для предоперационной диагностики [8]. Для постановки диагноза используются множественные методы визуализации, однако не разработан единый алгоритм диагностики удвоений ЖКТ различной локализации. Рентгенография может иметь диагностическое значение при локализации удвоения в грудной полости, однако рентгенологические признаки удвоения являются неспецифическими и выявляют лишь наличие образования. Рентгенография брюшной полости может быть информативна только при осложнённом течении удвоений ЖКТ, например при признаках кишечной непроходимости [2]. Рентгеноконтрастное исследование информативно, когда имеется сдавление пищеварительного тракта патологическим образованием либо при сообщающемся виде дубликации. Большинство авторов считают основным методом диагностики удвоений ЖКТ ультразвуковое исследование (УЗИ) [1, 6, 8]. УЗИ – нелучевой, неинвазивный и высокоинформативный метод диагностики, особенно для кистозных дубликаций, локализующихся в брюшной полости. К типичным ультразвуковым признакам дублирования относятся наличие анэхогенного образования с чёткими ровными контурами, с толщиной стенки около 4 мм, имеющей внутренний гиперэхогенный край (слизистый и подслизистый слои) и наружный гипоехогенный мышечный слой [2, 8, 9, 19]. Недостатком УЗИ является субъективное описание УЗ-картины в зависимости от опыта и квалификации специалиста, выполняющего исследование [2]. Всё возрастающее значение приобретает пренатальная диагностика удвоений пищеварительного тракта, с помощью которой диагностировать дубликацию пищеварительной трубки возможно на сроке 16 нед гестационного возраста [25]. По данным P.S. Puligandla и соавт., в 31% случаев возможна пренатальная диагностика удвоений ЖКТ [3, 26].

В случаях удвоений сложной анатомической локализации (торакоабдоминальное удвоение, двенадцатиперстная кишка) компьютерная томография (КТ) и магнитно-резонансная томография (МРТ) способствуют лучшей визуализации дубликации, в частности, определению участка ЖКТ, из которого исходит образование, а также наличия сопутствующей патологии [2, 9, 19]. Эндоскопическое исследование используется для диагностики удвоений желудка, ДПК, прямой и ободочной кишки [6, 11, 27]. Оно особенно информативно при сообщающихся формах удвоений, при кистозном варианте возможно визуализировать лишь сужение просвета кишечной трубки из-за сдавления её образованием. По мнению S. Sharma и соавт., УЗИ является методом выбора при диагностике кистозных удвоений ЖКТ,

тогда как наиболее информативными методами диагностики удвоений тубулярного типа являются КТ, рентгеноконтрастное исследование ЖКТ и эндоскопическое исследование [6]. Сопутствующие аномалии, в том числе позвоночника и спинного мозга, лучше всего идентифицировать, по данным некоторых авторов [6], с помощью МРТ. Наличие в анамнезе анемии или кровотечения с подозрением на удвоение пищеварительного тракта предполагает наличие эктопической слизистой желудка, которую можно выявить с помощью скинтиграфии с использованием технеция-99m (^{99m}Tc) [3]. По данным H. Atalar и соавт., частота встречаемости эктопической слизистой желудка в стенке дубликации составляет 29–35% [19].

Хирургическое лечение

В настоящее время нет единого мнения о тактике ведения пациентов с удвоениями ЖКТ [12, 14].

Многие авторы считают, что наличие удвоения является показанием к его удалению [9, 18]. Другие авторы рекомендуют воздержаться от оперативного вмешательства, особенно если заболевание протекает бессимптомно [28].

По мнению многих авторов, методы хирургического лечения дубликаций ЖКТ следует разделять на радикальные и паллиативные [7, 10]. К радикальным относятся методики, при которых патологическое образование удаляют полностью либо на всём его протяжении иссекают слизистую оболочку. При невозможности выполнения радикальной операции (тяжёлое состояние больного, отсутствие технической возможности) выполняются паллиативные вмешательства – иссекают образование частично либо создают дополнительные соустья с пищеварительной трубкой.

Первоначально целью минимально инвазивных вмешательств в лечении удвоений ЖКТ было обнаружение удвоения, установление вида и локализации образования. С развитием лапароскопической техники стало возможным удаление энтерогенных кист методом лапароскопии или видеоассистированного вмешательства [6].

В настоящее время выбор метода хирургического лечения (энуклеация, фенестрация, резекция) определяется следующими критериями: локализацией и размерами патологического образования, мобильностью несущего сегмента пищеварительной трубки, отношением к просвету сегмента ЖКТ (экстра-, интра- или интрамуральное положение), типом кровоснабжения, наличием или отсутствием сообщения с просветом здорового участка ЖКТ и возрастом пациента [18].

В каждом отдельном случае удвоения требуется индивидуальный подход и выбор тактики хирургического лечения. Осложнения при хирургическом лечении дубликаций ЖКТ неспецифичны и могут включать в себя кровотечение, инфицирование послеоперационной области и спаечную кишечную непроходимость. Обширные резекции кишечника могут привести к синдрому короткой кишки и синдрому мальабсорбции [2, 6]. Однако при правильном ведении данной группы пациентов отсроченные результаты лечения отличные, общий прогноз, как правило, благоприятный [2].

Удвоения пищевода

Удвоения пищевода являются вторыми по распространённости после удвоений тонкой кишки и составляют по данным разных авторов около 15–21% [5, 10, 29, 30].

Встречается данный вид дубликаций преимущественно в детском возрасте, однако 25–30% диагностики удвоений пищевода приходится на взрослый возраст [31].

Первый случай удвоения пищевода у 5-летнего ребенка описал G. Blaes в 1711 г. К 1929 г. относится первая попытка хирургического лечения энтерогенной кисты средостения [32]. В отечественной литературе первое сообщение об удвоении пищевода у детей сделал Н.П. Золотухин (1955), оперировавший 13-дневного новорождённого с благоприятным исходом [24].

Макроскопически кистозное удвоение представляет собой овальной или сферической формы кисту, как правило, расположенную в правом гемитораксе [33]. Наиболее часто встречаются кистозные удвоения пищевода, локализующиеся в заднем отделе средостения и не связанные с просветом ЖКТ [30, 31]. В 60% случаев кистозное удвоение локализуется в нижней трети пищевода, в 17% – в средней, в 23% – в верхней трети [25, 31, 34].

Значительно реже встречаются трубчатые удвоения пищевода. Истинное трубчатое удвоение пищевода представляет собой анатомическое образование, расположенное рядом с пищеводом и имеющее с ним общую мышечную оболочку [32].

Клиническая картина данного порока разнообразна. В 35% случаев удвоение пищевода протекает бессимптомно, что может быть связано с малыми размерами образования и наличием слизистой, тождественной по строению слизистой пищевода [30]. В остальных случаях симптомы, характерные для удвоения пищевода, можно разделить на следующие: связанные с нарушением функции дыхания (приступ апноэ, аспирация, цианоз, сухой кашель, пневмония, дыхательная недостаточность) и симптомы нарушения функции пищеварительного тракта (дисфагия, тошнота, рвота, боли в эпигастральной области) [5, 31, 32, 34]. Так, еще J.A. Haller в 1975 г. отметил развитие респираторных нарушений у новорожденных при дубликациях, локализованных в грудной полости, и включил удвоение пищевода в список заболеваний, приводящих к вторичному респираторному дистресс-синдрому новорожденного [30, 35]. При наличии эктопированной слизистой желудка манифестация заболевания может начинаться с кровотечения и рвоты с примесью крови [36].

Методы диагностики дубликаций пищевода разнообразны. С помощью рентгенографии можно выявить наличие образования в грудной полости, а также приблизительно оценить его размеры и положение. На рентгенограммах кистозные удвоения пищевода имеют четкие контуры, овальную или округлую форму и располагаются паразофагеально; они могут оказывать компрессию на легкие, трахею и другие органы средостения [5, 30, 33]. В случаях, когда есть сообщение между пищеводом и дубликацией, рентгенограмма с использованием контрастного вещества позволяет определить наличие и протяженность образования, а также имеет ли место сообщение с желудком и тонкой кишкой или оно заканчивается слепом. Эндоскопия может быть эффективна при сообщающейся форме удвоения пищевода, при изолированной форме будет иметь место компрессия пищевода образованием. В последние годы все большее значение приобретает эхоэндоскопия [10, 37]. Кистозное удвоение пищевода визуализируется при эхоэндоскопии как гомогенное гипозоногенное образование с многослойной стенкой и четко выраженным краем [37]. Кроме того, возможно проводить дифференциальную диагностику образований пищевода при помощи одномоментной игольчатой биопсии [5, 33]. КТ и МРТ также информативны при дубликациях, локализованных в грудной полости, и позволяют с высокой точностью определить локализацию и размеры образования, а также наличие или отсутствие сообщения с просветом органа [5, 10, 25, 30]. МРТ наиболее информативна при возможных сочетанных пороках развития позвоночника, которые встречаются при удвоениях пищевода. По данным W. George и M.D. Holcomb III, в 25% случаев удвоения пищевода сочетаются с отдельными удвоениями кишечника, в связи с чем в протокол исследования обязательно следует включить выполнение УЗИ брюшной полости для исключения множественных удвоений ЖКТ [15].

Эктопия слизистой оболочки желудка по данным различных авторов встречается почти в 43% случаев удвоений пищевода [36]. Также описаны случаи нахождения мерцательного цилиндрического эпителия в стенке удвоения пищевода, что в сочетании с хорошо развитым слоем гладких мышц позволяет исключить предположение о бронхогенном происхождении кисты и говорит о метаплазии эпителия респираторного типа в стенке дубликации [36].

До настоящего времени не разработано единой тактики по ведению пациентов с дубликатами пищевода. Большинство авторов считают необходимым радикальное удаление образования [30, 34, 36].

Показаниями к срочной операции могут быть осложненные формы удвоений пищевода – компрессия органов грудной полости, внутреннее или наружное кровотечение [34]. При удвоении пищевода описаны следующие хирургические вмешательства: резекция, энуклеация, внутреннее дренирование, прижигание слизистой оболочки. Описаны также различные хирургические доступы, такие как традиционная торакотомия, тораскопия, трансхиатальная лапароскопия и внутрипросветное эндоскопическое вмешательство [30].

Учитывая особенности детского возраста, большое значение имеют малоинвазивные технологии [33]. Во время выполнения хирургического вмешательства важным является исключение повреждения слизистой оболочки пищевода, в связи с чем авторы рекомендуют предварительное введение зонда в желудок либо интраоперационное проведение эзофагоскопии [10]. В литературе также описаны примеры консервативной тактики ведения пациентов с дубликатами пищевода. Так, описан случай, когда пациента с бессимптомным течением кистозного удвоения пищевода наблюдали в течение 13 лет, при этом при выполнении эхоэндоскопии не было выявлено роста кисты [37]. В настоящее время консервативное лечение удвоений пищевода не применяется, поскольку имеются риски осложнений, в том числе и злокачественного перерождения [34]. В литературе описано несколько случаев злокачественной трансформации кистозных удвоений пищевода у взрослых пациентов, однако точная частота неизвестна [5, 10].

Удвоения желудка

Удвоения желудка составляют около 4–8% от числа удвоений ЖКТ. В отличие от других видов дубликаций, удвоения желудка чаще встречаются у девочек [12, 13, 37, 38].

Впервые удвоение желудка у 19-дневного новорожденного описал Н. Lyons (1916), а в отечественной литературе первое сообщение о «кистозной опухоли» желудка сделал С.А. Тимофеев (1931 г.) [24]. Он же первым сообщил об удачной экстирпации данного образования, исходящего из большой кривизны, у ребенка 4-х лет. По данным зарубежной литературы одно из первых хирургических вмешательств произведено в 1928 г. Cabot у семилетнего ребенка [24].

Как правило, удвоение желудка представляет собой замкнутую, овальную или сферическую формы кисту, расположенную по большой кривизне или задней стенке органа. По данным некоторых авторов более 80% случаев удвоений желудка являются кистозными и не сообщаются с просветом органа [12, 37, 38, 39].

Описано несколько случаев полного удвоения желудка, когда добавочное образование по форме и строению напоминает нормальный желудок [24, 39]. Кистозные удвоения желудка различаются по форме и локализации и могут располагаться в подслизистом или мышечном слое либо не иметь общей стенки с желудком [14].

По локализации различают кистозные удвоения, расположенные в области задней стенки органа, большой кривизны, малой кривизны или в области привратника. Дубликационные кисты желудка, расположенные в области малой кривизны, встречаются редко, по данным Y.-S. Kim и соавт. они составляют 5,5% от всех удвоений желудка [40]. Крайне редким вариантом расположения удвоения является также пилородуоденальная зона. По данным различных авторов, около 2,2% всех желудочных дубликаций располагается в данной области [6, 13].

Бессимптомное течение удвоения желудка наблюдается в 35% случаев и отмечается в основном при небольших размерах удвоения и отсутствии сообщения с просветом органа [41, 42]. Локализация и размер удвоения играют существенную роль в клиническом течении заболевания. Клиническая картина удвоения желудка складывается из симптомов сдавления просвета желудка и из симптомов осложнения со стороны самого образования [43].

Так, локализация дубликации в области привратника может проявляться симптомами пилоростеноза [13]. При сдавлении просвета желудка основными жалобами являются признаки частичной непроходимости пищи из желудка в ДПК: срыгивания, рвота, неприятные ощущения в эпигастральной области, давящие боли, наличие пальпируемого опухолевидного образования в брюшной полости [14, 25, 44].

Такая клиническая картина характерна для изолированных форм, сообщающаяся форма удвоения может проявляться лишь рвотой, не поддающейся консервативному лечению [9]. Осложнения дубликаций желудка у детей протекают тяжело. При кровоизлияниях малых размеров дети страдают анемией, бледны, отстают в развитии, подвержены частым заболеваниям. При массивных кровотечениях отмечаются все признаки геморрагического шока. Другим тяжелым осложнением является перфорация удвоения с развитием перитонита. В редких случаях

перфорация может произойти в желудок, поперечно-ободочную кишку, поджелудочную железу [13, 44].

Строение слизистой по типу желудочной не имеет столь большого значения, как при других локализациях удвоений ЖКТ. По литературным данным, в большинстве случаев кистозные удвоения желудка выстланы слизистой, типичной для данного отдела ЖКТ. Однако есть описания нахождения эпителия дыхательных путей и поджелудочной железы в стенке удвоения. Эктопическая ткань поджелудочной железы встречается в 10% случаев удвоений желудка [38]. Наличие эктопированной слизистой в стенке удвоения может способствовать изъязвлению и появлению симптомов, характерных для язвенной болезни желудка.

Для диагностики удвоения желудка используют различные методы визуализации [13, 29]. Рентгенологическое исследование применяется редко и позволяет лишь заподозрить наличие дополнительного образования в области желудка и приблизительно охарактеризовать его размеры и локализацию. Дупликация может проявляться однородным затемнением правильной формы по задней поверхности и в области большой кривизны и вызывать сдавление просвета органа [38]. При небольших размерах образования обнаружить его с помощью рентгеновского снимка не удаётся. Рентгеноконтрастное исследование может быть информативно при сообщающейся форме дупликации. УЗИ является в настоящее время наиболее доступным, неинвазивным и информативным методом первичной диагностики удвоений желудка [45]. Удвоение желудка при УЗИ визуализируется как кистозная структура с чёткими, ровными контурами, заполненная эхооднородной жидкостью (< 10 НУ), со стенкой толщиной 4 мм, аналогичной по строению стенке желудка [45]. Случаи пренатальной диагностики дупликации желудка редки, корректная диагностика была осуществлена лишь некоторыми авторами. В других случаях пренатально были выставлены диагнозы обструкции ЖКТ, аномалии жёлчевыводящих путей, кистозной нейробластомы и тератомы желудка. Полезным диагностическим признаком удвоения желудка может быть визуализация мышечной стенки кисты [42].

Эхоэндоскопия является относительно новым диагностическим методом в отечественной медицине. В зарубежной практике она широко используется и считается методом выбора при распознавании кистозных удвоений пищеварительного тракта, поскольку в отличие от КТ позволяет проводить биопсию и дифференцировать кистозное образование от опухолей без лучевой нагрузки для пациента [14, 37]. Специфическим диагностическим признаком дупликаций при эхоэндоскопии является наличие перистальтики в образовании [14, 27]. Кроме этого, при выполнении эхоэндоскопии есть возможность провести одномоментную тонкоигольную биопсию образования [14]. По мнению I.D. Passos и соавт., эндоскопическое УЗИ является одним из наиболее информативных методов диагностики удвоений желудка [38].

Мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) и МРТ, по мнению ряда авторов, являются не основными, а дополнительными методами исследования [26, 38]. Они эффективны при образованиях достаточно больших размеров, дифференциальной диагностике со злокачественными образованиями и кистозными мальформациями общего жёлчного протока и поджелудочной железы, а также для определения сопутствующей патологии [14, 27]. Эндоскопические методы исследования могут быть информативны при сообщающейся форме удвоения желудка, при изолированных формах единственным признаком дупликации выступает деформация просвета органа.

В литературе описаны операции по поводу удвоения желудка – марсупиализация с дальнейшим разрушением слизистой, частичная резекция желудка, гастроэктомия при большом объёме поражения, создание «окна» (гастрогастростомия) между удвоением и просветом желудка, энуклеация [13, 39]. Многие авторы сообщают о необходимости полного хирургического удаления образования, однако оптимальный способ хирургического лечения до настоящего времени не определён. С успехом применяются в детской практике малоинвазивные технологии, и наиболее распространённой стала резекция или энуклеация кисты с демукляцией или прижиганием остаточной слизистой оболочки без повреждения просвета желудка и соседних органов [18, 43]. Это возможно, когда дупликация расположена на каком-либо удалении от желудка и не имеет интимных соединений с послед-

ним и когда подобная манипуляция не приведёт к нарушению кровоснабжения. При невозможности изолированно удалить удвоение прибегают к резекциям желудка вместе с добавочным образованием, дополняя операцию пластикой пилорического отдела желудка или созданием гастроэнтероанастомоза на отключённой петле кишки по Ру [13]. Учитывая особенности детского возраста, производят экономную резекцию, оставляя как можно большую часть. В литературе описаны операции гастрэктомии при удвоении желудка, однако выполнение экстирпации желудка крайне нежелательно в детском возрасте. Операция гастрогастростомии в настоящее время практически не применяется, так как она не является радикальной, и, кроме того, при соединении двух органов получается желудок больших размеров, что может отразиться на нормальной функции органа [39].

Удвоения двенадцатиперстной кишки

Удвоения ДПК являются редким вариантом порока и встречаются, по данным разных авторов, в пределах 2–12% случаев от числа всех дупликаций ЖКТ [4, 46, 47]. Дуоденальные удвоения чаще всего сферические, не сообщающиеся с просветом ДПК, локализуются по медиальной или задней поверхности нисходящей либо горизонтальной её части. При этом образование тесно прилежит к протоковой системе печени и поджелудочной железы, что значительно затрудняет хирургическую тактику при данном варианте порока [4]. Гораздо реже встречаются дупликации тубулярные и сообщающиеся с просветом ДПК.

Многие авторы выделяют также экстра- и интралюминарное расположение удвоений ДПК. Отличия состоят в наличии двух слоев гладкой мускулатуры при экстралюминарном расположении дупликации, при интралюминарном – удвоение и просвет ДПК разделяют слизистые оболочки и тонкий слой соединительной ткани [48].

Клинические проявления данного порока вариабельны, как и при других вариантах дупликаций. Симптомы при удвоении ДПК часто неспецифичны и связаны со сдавлением просвета основной пищеварительной трубки – основными являются жалобы на боли в эпигастриальной области (80% случаев) и периодическая тошнота и рвота (42% случаев) [47]. Важным симптомом является также наличие пальпируемого образования в верхних отделах живота. При значительных размерах образования дуоденальные дупликации могут приводить к непроходимости самой ДПК, а также протоковой системы печени и поджелудочной железы и, как следствие, вызывать желтуху и панкреатит. По данным литературы, панкреатит является самым частым осложнением при удвоениях ДПК и составляет до 53% случаев [4, 47].

Дооперационная диагностика дупликаций ДПК возможна не столь часто [48]. УЗИ – основной метод диагностики дупликаций ДПК, он является наиболее доступным, неинвазивным и в то же время обладает наиболее высокой точностью. Удвоение ДПК визуализируется как кистозная структура с чёткими, ровными контурами, заполненная эхооднородной жидкостью, со стенкой, аналогичной по строению стенке ДПК [47]. Перистальтика стенки кисты также является достоверным диагностическим признаком удвоения данного отдела пищеварительного тракта. КТ брюшной полости, эндоскопическая ретроградная холангиопанкреатография и МР-холангиография при данном варианте порока являются дополнительными методами обследования и используются для визуализации протоков печени и поджелудочной железы и их связи с удвоением [4].

Эктопия эпителия желудочного типа встречается в 5–6% случаев, и связанные с этим осложнения, такие как изъязвление или перфорация, встречаются реже по сравнению с таковыми при удвоениях других отделов ЖКТ, так как ДПК имеет щелочную реакцию и вырабатываемая кислота быстро нейтрализуется [47].

Хирургическое лечение традиционно заключается в удалении удвоения, однако при данном варианте порока анатомическая близость протоковой системы печени и поджелудочной железы представляет сложности для радикального лечения. Исторически сложившиеся попытки создать соустье между добавочным образованием и смежной кишкой привели к недолгосрочному успеху из-за сохранения эктопической ткани желудка и риска изъязвления, кровотечения или малигнизации образования. В настоящее время достижения в области эндоскопии позволяют выполнять процедуру эндоскопического внутреннего

дренирования (операция Gardner) [48]. Данная процедура приемлема при интралюминарном расположении патологического образования. Обзор литературы показывает, что у 8 детей, которым была проведена данная процедура, не было интра- и послеоперационных осложнений. Однако остаётся вероятность малигнизации и возникновения кровотечения либо изъязвления в связи с возможным неполным удалением слизистой оболочки кисты [4, 49].

Хирургическое лечение дуоденального дублирования, напротив, предпочтительнее по мнению ряда авторов, поскольку является более радикальным и позволяет максимально полно удалить удвоение без вскрытия просвета ДПК. Данный вариант хирургического вмешательства является предпочтительным при экстралюминарном расположении удвоения [4, 49]. В случае сообщающегося удвоения или интимного расположения экстралюминарной дубликации с протоковой системой печени и поджелудочной железы также возможно создание цистозентероанастомоза на отключённой петле тонкой кишки по Ру. При этом обязательным условием является выполнение интраоперационной экспресс-биопсии стенок образования и удаление участков с наличием гетеротопической слизистой оболочки [48].

Удвоения тонкой кишки

Удвоения тонкой кишки встречаются чаще удвоений других отделов пищеварительной трубки и составляют, по данным разных авторов, 45–71% от числа всех дубликаций, причём 44% удвоений локализируются в терминальном отделе подвздошной кишки [3, 6, 8, 14, 20].

Первые наблюдения «энтерокисты» были опубликованы в 80-х гг. XIX в. одновременно несколькими авторами – Sanger и Henning в 1880 г. независимо друг от друга описали кисты тонкой кишки, строение стенок которых было сходным со строением стенок тонкой кишки [24].

В докладе L. Li и соавт. сообщили о кровоснабжении тонкокишечных дубликаций у 80 пациентов. Они разделили удвоения тонкого кишечника на 2 типа в зависимости от типа кровоснабжения. При поражениях I типа (параллельный тип) дублирование располагалось на боковой стороне кишки с собственной артерией, в то время как по параллельно идущему сосуду осуществлялось кровоснабжение прилежащего участка здоровой кишки. При поражениях II типа (внутрибрыжечный тип) дублирование было расположено непосредственно в брыжейке, и сосуды с обеих сторон брыжейки проходили через дубликацию к здоровой кишке. L. Li и коллеги обнаружили, что поражения типа II составляют меньшую часть поражений (24,6%), но более 90% из них сочетались с пороками грудного отдела позвоночника, в то время как только 5% поражений I типа имели подобные особенности. Тем самым авторы утверждали, что эти два типа кишечных дубликаций имеют разную эмбриологию. Они также предположили, что знание анатомии сосудов кишечных дубликаций позволяет проводить резекции этих образований без необходимости резекции смежной кишки [3, 50].

Клинически удвоение тонкой кишки протекает разнообразно, что зависит от локализации, вида, формы и характера слизистой выстилки патологического образования [14]. Обычно клинические симптомы появляются в детском возрасте [20]. Они обусловлены сдавлением просвета основной трубки, нарушением ее кровообращения и патологическими изменениями стенок смежной кишки или самой дубликации. Основными клиническими симптомами являются боль, тошнота, рвота, запоры и наличие пальпируемого опухолевидного образования в брюшной полости [51]. Следует отметить, что все вышеперечисленные признаки не являются патогномоничными. Самым частым осложнением удвоения тонкой кишки является кишечная непроходимость [52]. Причины кровотечения при различных формах удвоения неодинаковы – при изолированной форме кровотечения наступает вследствие сдавления сосудов и нарушения кровоснабжения соответствующего участка кишки, при сообщающейся форме кровотечение возникает при наличии эктопированной слизистой желудка типа, которая встречается по данным разных авторов в 24–35% случаев [20]. Кроме того, есть единичные сообщения о нахождении эпителия респираторного типа в стенке тонкокишечных дубликаций [20]. Также удвоение может стать причиной инвагинации, при этом подозрения на уд-

воение не возникает, за исключением случаев, когда ранее выявлялось опухолевидное образование в брюшной полости. Удвоение осложняется также перфорацией, которая может возникнуть вследствие воспаления стенки удвоения, при нарушении кровообращения в стенке образования или как следствие изъязвления при наличии слизистой желудочного типа.

Методы диагностики удвоений тонкого кишечника различны. До появления УЗИ дубликации представляли большие трудности для диагностики. В настоящее время, по мнению многих авторов, УЗИ является исследованием выбора для диагностики удвоений тонкой кишки [6]. Аналогично удвоениям желудка и ДПК, удвоение тонкой кишки при ультразвуковом исследовании визуализируется как кистозная структура с чёткими, ровными контурами, заполненная эхооднородной жидкостью, со стенкой, аналогичной по строению стенке прилежащей кишки – с внутренней гиперэхогенной слизистой оболочкой и гипоехогенным мышечным слоем [19, 45]. Антенатальное УЗИ позволяет поставить диагноз дубликации кишечника в 30% случаев [6]. Некоторые авторы отдают предпочтение ультразвуковому методу диагностики по сравнению с КТ и МРТ и описывают случаи, когда КТ оказалась неинформативной, в отличие от УЗИ [20]. Другие авторы считают наиболее приемлемым выполнение МРТ-исследования у детей, в связи с отсутствием лучевой нагрузки и возможностью наилучшей визуализации дубликации [53]. Эктопию эпителия желудочного типа можно выявить с помощью сцинтиграфии с использованием технеция-99m (^{99m}Tc) [3, 20]. Информативность данного метода составляет 90%, по данным B. Niu и соавт. [52].

По данным литературы, выделяют два основных вида хирургических вмешательств при данном виде порока – это удаление образования вместе с прилежащим участком кишки либо удаление удвоения без повреждения прилежащего участка кишечной трубки. К последним относятся энуклеация удвоения с восстановлением серозно-мышечного слоя и резекция свободных стенок кисты с прижиганием оставшейся слизистой оболочки [18].

Несмотря на многочисленные публикации по данной теме, в настоящее время нет единого мнения об оптимальном способе оперативного вмешательства при данной патологии. По мнению Dennis P. Lund и других авторов, основным методом хирургического лечения является удаление удвоения вместе с несущим его участком кишки [8, 20]. Это может быть выполнено лапароскопическим или открытым способом. Причём лапароскопия может быть и первым этапом с последующим выполнением видеоассистированного вмешательства через минимальный разрез. Другие авторы отдают предпочтение менее радикальным методам лечения удвоений, таким как иссечение кисты с закрытием дефекта мышц швами или сшивающим аппаратом, энуклеация с удалением слизистой оболочки, резекция свободных стенок кисты с прижиганием остаточной слизистой оболочки и, наконец, видеоассистированная резекция через расширенный пупочный доступ [29]. Такого же мнения придерживаются P. Catalano и соавт., считая оправданным удаление дубликации без резекции сегмента прилежащей кишки, особенно при локализации удвоения в области илеоцекального угла [51]. В работе приводятся данные о необходимости сохранения илеоцекального клапана у детей и удаления дубликации кишечника путём энуклеации, либо (при наличии общей стенки с кишкой) выполнение энтеротомии с последующим поперечным ушиванием стенки кишечника [51]. Тубулярное удвоение тонкой кишки встречается достаточно редко и может иметь разную длину – от участка небольшой протяжённости до дублирования всей тонкой кишки.

Удвоения толстой кишки

Удвоения толстой кишки встречаются значительно реже по сравнению с другими локализациями дубликаций и составляют по данным различных авторов от 2–7% [54, 55] до 13% от общего числа дубликаций [29, 56, 57]. Первые описания этого порока развития относят к 70-м гг. XIX столетия. Так, Schreiber в 1875 г. обнаружил частичное удвоение восходящего отдела толстой кишки [24]. Первые операции были произведены в 1900 г. Два автора, Grohe и Riedel, описали идентичные операции – наложение соустья между прямой кишкой и слепым концом добавочной кишки. В отечественной литературе впервые описал удвоение толстой кишки у ребенка Н.Н. Гарбер (1940) [24]. В литературе

описаны чрезвычайно редкие случаи удвоения толстой кишки, эмбриологическая природа которых пока совершенно не ясна [24]. Кроме того, имеется описание нескольких изолированных дупликаций толстой кишки у одного пациента – так, описан случай дивертикулярной дупликации нисходящей и сигмовидной кишки и двух тубулярных удвоений в области восходящей и поперечно-ободочной кишки у одного ребёнка [58].

Мнообразие вариантов удвоений толстой кишки является причиной своеобразных симптомов, не встречающихся при удвоениях других локализаций. Около 40% кистозных удвоений толстой кишки локализируются в слепой и начальном отделе восходящей кишки и имеют проявления, сходные с удвоениями подвздошной кишки [54]. При изолированных формах велика вероятность длительного бессимптомного течения. Так, по данным С. Nao-Cheng и соавт., вероятность бессимптомного течения удвоений толстой кишки составляет до 10% [59]. Из клинических симптомов, характерных для изолированных удвоений толстой кишки, наиболее частыми являются хронические запоры, пальпируемое опухолевидное образование в животе, ректальное кровотечение, болезненная дефекация, тенезмы, недержание мочи, наличие свища на промежности [55, 57, 59].

Дупликация может сообщаться с основной пищеварительной трубкой, а также с органами мочеполовой системы, что встречается, по данным некоторых авторов, в 50% случаев [59]. При этом добавочная кишка может заканчиваться либо в виде свища, открывающегося в промежность или в мочеполовой тракт, либо в виде неперфорированного ануса. Достоверным симптомом удвоения толстой кишки является наличие добавочного отверстия на промежности [24, 56].

По данным у 80% пациентов с удвоением толстой кишки встречается как минимум одна сочетанная аномалия развития – как правило, это пороки половой и мочевой системы, реже – аномалии позвоночника [59].

Методы исследования удвоений толстой кишки различны. Рентгенография с введением контрастного вещества является информативным методом диагностики, особенно при сообщающихся формах [57]. При этом контрастное вещество вводят в прямую кишку либо в добавочное отверстие при его наличии. По данным некоторых авторов, ирригография с контрастным веществом и колоноскопия – основные методы диагностики удвоений толстой кишки [3, 59]. Ультразвуковой метод при данном варианте удвоений имеет второстепенное значение, но может быть информативен при кистозных формах дупликаций [7, 57].

Другие авторы считают наиболее информативным методом исследования при данном варианте порока КТ. Так, с помощью КТ можно визуализировать наличие дополнительного образования рядом с кишечной трубкой, а также питающие его сосуды и возможные осложнения заболевания (инвагинацию, признаки кишечной непроходимости) [7, 57].

Некоторые авторы сообщают о высокой информативности эндоскопического УЗИ с тонкоигльной биопсией. При этом возможно оценить характер слизистой оболочки и исключить злокачественный процесс без лучевой нагрузки для пациента [57].

Операции, выполняемые при удвоениях толстой кишки, различны [55, 56]. При кистозном удвоении предпочтительно изолированное удаление образования без повреждения просвета кишечной трубки, аналогично операциям при удвоениях тонкой кишки [57].

Более сложная хирургическая тактика используется при протяжённых тубулярных удвоениях, а также в случае локализации образования в прямой кишке и наличии сообщения с уrogenитальными органами [55].

Некоторые авторы считают оправданным выполнение дренирующих операций при протяжённом удвоении толстой кишки, таким образом ликвидируется застой каловых масс и секрета слизи в полости дупликации [60]. Данную тактику одни авторы считают оправданной в связи с минимальной опасностью возникновения пептической язвы из-за редкости эктопии эпителия желудочного типа в толстой кишке, а также из-за большой травматичности радикального вмешательства [61]. Другие же авторы считают данную тактику неприемлемой, так как вероятность возникновения аденокарциномы в толстой кишке значительно выше, чем в других отделах желудочно-кишечного тракта [57, 59].

При операциях удаления дупликаций толстой кишки описаны различные хирургические доступы – лапароскопический и лапаротомический при высоко расположенных образованиях, промежностный либо заднесагиттальный – при удвоениях прямой кишки [55]. Кроме этого, есть немногочисленные описания тотального эндоскопического внутрипросветного оперативного вмешательства при данной патологии [56, 57]. Предпочтительным является максимально полное удаление образования, если же это невозможно, то производят удаление слизистой оболочки [54]. Если проксимальный конец дупликации расположен низко, операция сводится к устранению свища путём отсечения его от мочеполовых органов, с которыми он сообщается, ушиванию культи и резекции прямой кишки с низведением сигмовидной. Схожая операция выполняется и при наличии добавочного заднепроходного отверстия, с дополнением удаления второго ануса с косметической целью. При низко расположенном удвоении толстой кишки также применяется операция Соаве [54].

Удвоения жёлчного пузыря

Удвоение жёлчного пузыря – редкая билиарная аномалия, встречающаяся с частотой 1 на 3800–4000 человек [62–66].

Аномалия впервые была описана Blasius в 1674 г. при вскрытии тела двухлетнего мальчика в Амстердаме. Первый отчёт о хирургическом удалении удвоенного жёлчного пузыря сделан Sherren в 1911 г. [62].

Анатомические варианты удвоения жёлчного пузыря подразделяются по классификации Е. Boyden следующим образом: 1) удвоение жёлчного пузыря с общей шейкой; 2) два жёлчных пузыря с отдельными пузырными протоками, сливающимися в один перед впадением в общий жёлчный проток; 3) два жёлчных пузыря с раздельно впадающими в холедох протоками [64, 66, 67].

По данным различных авторов, дублирование жёлчного пузыря в большинстве случаев протекает либо бессимптомно, либо с клинической картиной жёлчнокаменной болезни, что может быть связано с недостаточным дренированием жёлчи [64–66].

В литературе нет единого алгоритма диагностики данного порока развития [65, 66]. Предоперационная визуализация удвоения жёлчного пузыря важна, поскольку невыявленная патология может привести к интраоперационной травме билиарного тракта с высокой вероятностью осложнений в послеоперационном периоде [65]. Неминимальным и нелучевым методом первичной диагностики удвоения жёлчного пузыря является УЗИ. По литературным данным, УЗИ позволяет заподозрить дупликацию жёлчного пузыря, однако детально оценить структуру жёлчных протоков и определить место впадения протока дополнительного жёлчного пузыря не представляется возможным [65, 66]. Для детального изучения строения протоковой системы печени и жёлчного пузыря используют МРТ с холангиопанкреатографией либо КТ. Эндоскопическая ретроградная холангиопанкреатография также является информативным методом исследования при дупликации жёлчного пузыря, однако ограничена в использовании из-за инвазивного характера процедуры.

Публикации авторов о лечении данной патологии немногочисленны. Операцией выбора при удвоении жёлчного пузыря следует считать лапароскопическую холецистэктомию – при этом производят удаление жёлчного пузыря вместе с дупликацией [64, 67]. Некоторые авторы настаивают на выжидательной тактике, особенно если заболевание протекает бессимптомно. Однако в литературе есть сообщения о метаплазии эпителия жёлчного и панкреатического типа в слизистой удвоения жёлчного пузыря, в связи с чем вопрос о тактике, даже при бессимптомном течении заболевания, остаётся открытым.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.
Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

ЛИТЕРАТУРА (п.п. 1–17, 19–23, 25, 26, 28–31, 33–38, 40, 43, 45–67 см. в REFERENCES)

18. Соколов Ю.Ю. и соавт. Диагностика и хирургическая коррекция удвоений пищеварительного тракта у детей. *Детская хирургия*. 2017; 21(3): 40–51.
24. Дольский С.Я., Давтян Э.М. *Удвоение пищеварительной трубки у детей*. Ереван: Айстан. 1979.
27. Сташук Г.А. и соавт. Кистозное удвоение тощей кишки. *Вестник рентгенологии и радиологии*. 2015 (Июль-Август): 35–39.

32. Батаев С.-Х.М., Разумовский А.Ю. Бронхоэктогенные образования заднего отдела средостения. Часть 1. Удвоения пищевода. *Дет. хирургия*. 2000(1): 44-47.
39. Земляной В. П., Сигуа Б. В., Данилов А. М. *Редкие хирургические заболевания желудка: учеб. пособие*. СПб.: Издательство ГБОУ ВПО СЗГМУ им. И.И. Мечникова. 2013.
41. Батаев С.-Х.М., Пупышев М.Л., Рындин В.Д. Дупликационная киста желудка у ребенка 3 лет. *Хирургия*. 2013(9): 63-65.
42. Демидов В.Н., Кучеров Ю.И., Машинет Н.В. Пренатальная диагностика редких врожденных пороков и синдромов. Удвоение желудка. *Пренатальная диагностика*. 2010; 9(4): 320-322.
44. Кригер А.Г. и соавт. Дупликационная киста желудка с малигнизацией. *Хирургия*. 2014(8): 79-80.
32. Bataev S.-H.M., Razumovsky A.Y. Bronchoenterogenic formations of the posterior mediastinum. Part 1. Doubling the esophagus. *Det. Khirurgiya*. 2000(1): 44-47. (in Russian)
33. Novellis P. et al. Endoultrasonography (EUS) examination of the esophagus in the diagnosis of esophageal duplication: a case report and a review of a literature. *Eur Rev Med Pharmacol Sci*. 2015; Aug; 19(16): 3041-3045.
34. Kapoor K. et al. A rare cause of wheezing in an infant: Esophageal duplication cyst. *Indian J Crit Care Med*. 2014; Jul; 18(7): 464-6.
35. Haller J.A. et al. Life-Threatening Respiratory Distress from Mediastinal Masses in Infants. *The Ann Of Thoracic Sur*. 1975; Apr; 19(4): 364-370.
36. Takemura M., Yoshida K., Morimura K. Thoracoscopic resection of thoracic esophageal duplication cyst containing ectopic pancreatic tissue in adult. *J Cardiothorac Surg*. 2011; Sep 25(6): 118.
37. Liu R., Adler D.G. Duplication cysts: Diagnosis, management, and the role of endoscopic ultrasound. *Endosc Ultrasound*. 2014; Jul; 3(3):152-60.
38. Passos I.D. et al. Gastric duplication cyst (gdc) associated with ectopic pancreas: Case report and review of the literature. *Int J Surg Case Rep*. 2017; 31: 109-113.
39. Zemlyanoi V.P., Sigua B.V., Danilov A.M. Rare surgical diseases of the stomach: ucheb. Posobiye. SPb.: GBOU VPO SZGMU im. I.I. Mechnikova, 2013. (in Russian)
40. Kim Y.-S. et al. Intestinal Duplication Cyst Misdiagnosed as Meckel's Diverticulum. *Chinese Medical Journal*. 2016; Jan(20): 235-236.
41. Batayev S.-K.H.M., Pupyshv M.L., Ryndin V.D. Duplication cyst of the stomach in a child of 3 years. *Khirurgiya*. 2013(9): 63-65.
42. Demidov V.N., Kuchеров Y.I., Mashinets N.V. Prenatal diagnosis of rare congenital malformations and syndromes. Doubling of the stomach. *Prenatal' nayadiagnostika*. 2010; 9(4): 320-322. (in Russian)
43. Mirza S. Pyloroduodenal Duplication Cyst: The Rarest Alimentary Tract Duplication. *APSP J Case Rep*. 2012; Sep-Dec; 3(3): 19.
44. Kriger A.G. et al. Duplication cyst of the stomach with malignization. *Khirurgiya*. 2014(8): 79-80. (in Russian)
45. Laskowska K. et al. Use of Diagnostic Imaging in the Evaluation of Gastrointestinal Tract Duplications. *Pol J Radiol*. 2014; 79: 243-250.
46. Simon R. et al. Intrapancratic Enteric Duplication Cyst Masquerading as Groove Pancreatitis. *ACG Case Rep J*. 2017; Dec 6; 4: 123.
47. Chen J.J. et al. Meta-analysis: the clinical features of the duodenal duplication cyst. *J Pediatr Surg*. 2010; Aug; 45(8): 1598-1606.
48. Merrot T. et al. Duodenal duplications. Clinical characteristics, embryological hypotheses, histological findings, treatment. *European Journal of Pediatric Surgery*. 2006; 16(1): 18-23.
49. Byun J. et al. Laparoscopic partial cystectomy with mucosal stripping of extraluminal duodenal duplication cysts. *World J Gastroenterol*. 2014; Jan 28; 20(4): 1123-1126.
50. Li L., Jin-Zhe Z., Yan Xia W. Vascular classification for small intestinal duplications. Experience with 80 cases. *J Pediatr Surg*. 1998; 33: 1243-1245.
51. Catalano P. et al. Ileocecal duplication cysts: is the loss of the valve always necessary? *Journal of Pediatric Surgery*. 2014; June; 49(6): 1049-1051.
52. Niu B.B., Bai Y.Z. Ileal tubular duplication in a 4-year-old girl. *Surgery*. 2015; Jan; 157(1): 166-167.
53. Dillman J.R. et al. Ileal dysgenesis coexisting with multiple enteric duplication cysts in a child—MR enterography, CT, and Meckel scan appearances. *Pediatr Radiol*. 2012 (42): 1517-1522.
54. Kulkarni B. et al. Rectal duplication. *Journal of postgraduate medicine*. 1995(2): 49-51.
55. Ceriotti M., Laccelli F., Saccomani G.E. Wide rectal duplication cyst in an adult resected by anterior approach: efficacy and recurrence. *J Surg Case Rep*. 2017; Jun 23; 2017(6).
56. Ivekovic H. et al. Endoscopic muscularis excavation of arectal duplication cyst. *Endoscopy*. 2015; 47(1): 522-524.
57. El Fahssi M. et al. Rectal duplication in adults: a rare cause of pelvic mass. *Pan Afr Med J*. 2015; Dec 10; 22:346.
58. Kumar A. et al. Multiple short-segment colonic duplications. *Pediatr Radiol*. 2008; May; 38(5): 567-70.
59. Hao-Cheng C. et al. Y-Shaped Colonic Duplication: Report of A Case and Literature Review. *Chang Gung Med J*. 2011; 3 4(6): 43-47.
60. Tabari A.K., Mirshemirani A., Tabari N.K. Complete colonic duplication in children. *Caspian J Intern Med*. 2012; Spring; 3(2): 436-439.
61. Platt K.D. Anorectal Malformation with Colonic Duplication and Dual Rectovaginal Fistulae: Case Report. *Int J Surg Res*. 2016; 1(2): 6-9.
62. Maggi U. et al. Prenatal and accurate perinatal diagnosis of type 2 H or ductular duplicate gallbladder. *BMC Pediatr*. 2018; Feb 7; 18(1): 38.
63. Gorecki P.J. et al. Double Gallbladder Originating from Left Hepatic Duct: A Case Report and Review of Literature. *JSLs*. 1998; Oct-Dec; 2(4): 337-339.
64. Nikitenko A.I. et al. Anomalies of the gallbladder in the practice of endosurgery. *Izbrannyye stranitsy istorii aktual'nyye voprosy sovremennoy khirurgii: sb. nauch. M.: Moskva*, 2013: 60-62.
65. Musleh M.G. et al. Laparoscopic double cholecystectomy for duplicated gallbladder: A case report. *Int J Surg Case Rep*. 2017; Nov 27; 41: 502-504.
66. Rajapandian S. Laparoscopic management of 'Y-shaped' gallbladder duplication with review of literature. *J Minim Access Surg*. 2017; Jul-Sep; 13(3): 231-233.
67. Boyden E.A. The accessory gallbladder: an embryological and comparative study of aberrant biliary vesicles occurring in man and the domestic mammals. *American Journal of Anatomy*. 1926; 38: 177-231.

Поступила 09 мая 2018

Принята к печати 04 июня 2018