

Ю.А. Козлов<sup>1–3</sup>, В.А. Новожилов<sup>1–3</sup>, И.Н. Вебер<sup>3</sup>, К.А. Ковальков<sup>4</sup>, Д.М. Чубко<sup>5</sup>,  
А.А. Распутин<sup>1</sup>, П.Ж. Барадиева<sup>1</sup>, А.Д. Тимофеев<sup>3</sup>, Д.А. Звонков<sup>3</sup>,  
А.В. Елисеев<sup>4</sup>, Е.В. Полуконова<sup>4</sup>, М. Шароглазов<sup>5</sup>

## ЛЕЧЕНИЕ ВРОЖДЕННОЙ ДИАФРАГМАЛЬНОЙ ГРЫЖИ: РЕЗУЛЬТАТЫ МУЛЬТИЦЕНТРОВОГО ИССЛЕДОВАНИЯ

<sup>1</sup>Городская Ивано-Матренинская детская клиническая больница, г. Иркутск; <sup>2</sup>Иркутская государственная медицинская академия последипломного образования; <sup>3</sup>Иркутский государственный медицинский университет; <sup>4</sup>Областная детская клиническая больница, г. Кемерово; <sup>5</sup>Краевая детская больница, г. Красноярск, РФ



Цель работы заключается в оценке эффективности лечения врожденной диафрагмальной грыжи (ВДГ) в условиях мультицентрового исследования. Материалы и методы исследования: изучены итоги хирургического лечения 197 больных с ВДГ, которые находились на момент операции в различных лечебных учреждениях Сибирского федерального округа: Ивано-Матренинская детская клиническая больница г. Иркутска (экспертный госпиталь – ЭГ) – 120 пациентов; областная детская клиническая больница г. Кемерово (обучающийся госпиталь № 1 – ОГ1) – 38 пациентов, центр материнства и детства г. Красноярска (обучающийся госпиталь № 2 – ОГ2) – 39 пациентов. Исследование охватывало промежутки времени на протяжении 15 лет, начиная с января 2002 г. и заканчивая июнем 2017 г. Больные были распределены в две группы: 1-я группа – 90 больных, которым пластика купола диафрагмы выполнена с помощью торакоскопии; 2-я группа – 107 пациентов, которым устранение диафрагмального дефекта произведено с использованием открытых методик – торакотомии либо лапаротомии. В отношении пациентов применены единые технологические приемы выполнения торакоскопической пластики купола диафрагмы и рекомендации послеоперационного ведения таких больных, исходящие и контролируемые наблюдателями из ЭГ. Результаты: сравниваемые группы имели одинаковые демографические параметры. Были обнаружены значимые различия в длительности операции между торакоскопическими и открытыми процедурами (64,18 мин против 73,92 мин;  $p < 0,05$ ). Продолжительность пребывания в отделении неонатальной интенсивной терапии и срок нахождения в госпитале были статистически короче в 1-й группе (8,82 против 12,5 дней; 19,27 против 26,46 дней;  $p < 0,05$ ). Синтетические материалы для реконструкции дефекта диафрагмы использованы у 21 (23,33%) пациентов 1-й группы и у 14 младенцев (13,08%) 2-й группы. Рецидив диафрагмальной грыжи в нашем исследовании обнаруживался у 10 больных (11,11%) 1-й группы и у 20 больных (18,69%) 2-й группы. Послеоперационный хилоторакс регистрировался у 23 больных (25,56%) группы видеоассистированного лечения и 24 пациентов (22,42%) группы открытого лечения. Летальность в сравниваемых группах отличалась в сторону уменьшения у пациентов 1-й группы (8,89 против 17,76%). Фундопликация Ниссена была выполнена у 14 младенцев (15,56%) группы торакоскопии и 10 пациентов (9,35%) группы открытого лечения. Заключение: торакоскопическая реконструкция ВДГ может быть безопасно выполнена опытными эндоскопическими хирургами из разных центров, объединенных одной идеологией выполнения эндохирургических операций.

**Ключевые слова:** торакоскопия, врожденная диафрагмальная грыжа, новорожденные, мультицентровое исследование.

**Цит.:** Ю.А. Козлов, В.А. Новожилов, И.Н. Вебер, К.А. Ковальков, Д.М. Чубко, А.А. Распутин, П.Ж. Барадиева, А.Д. Тимофеев, Д.А. Звонков, А.В. Елисеев, Е.В. Полуконова, М. Шароглазов.

### Контактная информация:

Козлов Юрий Андреевич – д.м.н., зав. отд. хирургии новорожденных ОГАУЗ ИМДКБ г. Иркутска, проф. каф. детской хирургии ФГБОУ ВО ИГМУ, проф. каф. детской хирургии ФГБОУ ВО ИГМАПО  
Адрес: Россия, 664009, г. Иркутск, ул. Советская, 57  
Тел.: (395) 229-15-66, E-mail: yuriherz@hotmail.com  
Статья поступила 28.12.17,  
принята к печати 20.06.18.

### Contact Information:

Kozlov Yuriy Andreevich – head of Surgery of Newborns Department, City Ivano-Matreninskaya Children's Clinical Hospital; prof. of Pediatric Surgery Department, Irkutsk State Medical Academy of Postgraduate Education  
Address: Russia, 664009, Irkutsk, Sovetskaya str., 57  
Tel.: (395) 229-15-66, E-mail: yuriherz@hotmail.com  
Received on Dec. 28, 2017,  
submitted for publication on Jun. 20, 2018.

Y.A. Kozlov<sup>1–3</sup>, V.A. Novozhilov<sup>1–3</sup>, I.N. Veber<sup>3</sup>, K.A. Kovalkov<sup>4</sup>, D.M. Tshubko<sup>5</sup>,  
A.A. Rasputin<sup>1</sup>, P.J. Baradieva<sup>1</sup>, A.D. Timofeev<sup>1,3</sup>, D.A. Zvonkov<sup>3</sup>, A.V. Eliseev<sup>4</sup>,  
E.V. Polukonova<sup>4</sup>, M. Sharoglasov<sup>5</sup>

## CONGENITAL DIAPHRAGMATIC HERNIA TREATMENT – RESULTS OF MULTICENTRE STUDY

<sup>1</sup>City Ivano-Matreninskaya Children's Clinical Hospital, Irkutsk; <sup>2</sup>Irkutsk State Medical Academy of Postgraduate Education; <sup>3</sup>Irkutsk State Medical University; <sup>4</sup>Regional Children's Clinical Hospital, Kemerovo; <sup>5</sup>Regional Children's Hospital, Krasnoyarsk, Russia

**Objective of the scientific work is to evaluate the efficacy of congenital diaphragmatic hernia (CDH) treatment in a multicenter study. Study materials and methods: results of surgical treatment of 197 patients with CDH who were in various medical institutions of the Siberian Federal District at the time of the surgery (City Ivano-Matreninskaya Children's Clinical Hospital, Irkutsk (expert hospital – EH), 120 patients; Regional Children's Clinical Hospital, Kemerovo (training hospital № 1 – TH1) – 38 patients; Krasnoyarsk Center of motherhood and childhood (training hospital № 2 – TH2) – 39 patients. The study covered 15 years, beginning from January 2002 and ending in June 2017. Patients were divided into two groups: 1<sup>st</sup> group – 90 patients who underwent cupula of diaphragm plastic by thoracoscopy; 2<sup>nd</sup> group included 107 patients who were treated with open methods – thoracotomy or laparotomy – to remove the diaphragmatic defect. All patients were treated with the same technological methods at cupula of diaphragm thoracoscopic plastic and recommendations for postoperative management of such patients, outgoing and controlled by EH observers. Results: the compared groups had the same demographic parameters. Significant differences in the duration of the operation between thoracoscopic and open procedures were found (64,18 min vs 73,92 min, p<0,05). The length of stay in the neonatal intensive care unit and the length of stay in the hospital were statistically shorter in the 1<sup>st</sup> group (8,82 vs. 12,5 days, 19,27 vs. 26,46 days, p<0,05). Synthetic materials for reconstruction of the diaphragm defect were used in 21 (23,33%) patients of the 1<sup>st</sup> group and in 14 infants (13,08%) of the 2<sup>nd</sup> group. Relapse of diaphragmatic hernia in this study was found in 10 patients (11,11%) of the 1<sup>st</sup> group and in 20 patients (18,69%) of the 2<sup>nd</sup> group. Postoperative chylothorax was registered in 23 patients (25,56%) of the group of video-assisted treatment and 24 patients (22,42%) of the open-treatment group. Mortality in the compared groups differed in the direction of decrease in the patients of the 1<sup>st</sup> group (8,89 vs. 17,76%), Nissen's fundoplication was performed in 14 infants (15,56%) of the thoracoscopy group and 10 patients (9,35%) in the open treatment group. Conclusion: thoracoscopic reconstruction of CDH can be safely performed by experienced endoscopic surgeons from different centers, united by the same ideology of performing endosurgical operations.**

**Keywords:** thoracoscopy, congenital diaphragmatic hernia, newborns, multicenter study.

**Quote:** Y.A. Kozlov, V.A. Novozhilov, I.N. Veber, K.A. Kovalkov, D.M. Tshubko, A.A. Rasputin, P.J. Baradieva, A.D. Timofeev, D.A. Zvonkov, A.V. Eliseev, E.V. Polukonova, M. Sharoglasov. Congenital diaphragmatic hernia treatment – results of multicentre study. *Pediatrics*. 2018; 97 (6): 36–44.

Одной из основных проблем, возникающих при изучении врожденной диафрагмальной грыжи (ВДГ) в целях сбора доказательств о наиболее успешных технологиях лечения, является ее относительно низкий уровень возникновения (2–2,7 случая на 10 000 новорожденных) [1]. По этой причине необходим длительный период времени, чтобы собрать достаточно сведений для статистического анализа количества клинических случаев и постулирования выводов о предпочтительных методах лечения. Золотым стандартом создания высококачественных доказательств преимуществ того или иного вида лечения является рандомизированное контролируемое исследование (РКИ). Однако проблема наполнения больными большой выборки, наличие взаимно исключающих критериев при-

ема пациентов, финансовые затраты, связанные с необходимостью периодически проводить экспертизу состояния исследования, снижают ценность РКИ как основного источника доказательств лечения ВДГ. Для такого относительно редкого заболевания, как ВДГ, требующего высокоинтегрированного мультидисциплинарного подхода (включая различные операции), РКИ, которое обычно предназначается для исследования хирургического вмешательства, выполненного однократно, плохо подходит для создания общих доказательств, которые могут быть широко и безопасно распространены за пределы выборки на другие популяции пациентов.

Внедрение минимально инвазивных технологий естественным образом затронуло проблему хирургического лечения заболеваний диафраг-

мы у новорожденных. В настоящее время торакоскопия постепенно вытесняет торакотомию в лечении врожденных заболеваний органов грудной клетки. Начиная с первой публикации торакоскопического лечения ВДГ у новорожденного в 2003 г. [2], количество сообщений о применении видеоассистированного метода в этой возрастной группе неуклонно растет [3–10]. Несмотря на очевидные успехи в эндохирургии, большинство хирургов для коррекции хирургических заболеваний диафрагмы по-прежнему предпочитает использовать лапаротомию или торакотомию. В частности, исследование, представленное К. Tsao в 2011 г., продемонстрировало, что лапаротомия остается привилегированным действующим подходом (91,4%) для лечения аномалий диафрагмы [9]. В настоящее время катастрофически не хватает научных работ, сравнивающих два подхода в лечении ВДГ. Известно несколько рандомизированных исследований, в которых в основном обсуждались вопросы изучения изменения уровня острофазовых пептидов [11] и газового состава крови [12] в ходе реконструкции диафрагмальных дефектов. Однако РКИ, в которых сравнивают клиническую эффективность двух технологий лечения ВДГ, отсутствуют.

Одно из решений состоит в том, чтобы объединить случаи ВДГ из разных госпиталей в рамках мультицентрового исследования (МЦИ), таким образом сократив период накопления пациентов [13]. Преимущества многоцентрового сотрудничества неоспоримы: 1) большое количество пациентов, наблюдаемых за короткий срок; 2) наличие изменяющихся условий лечения; 3) способность МЦИ распространять знания через интегрированные профессиональные сообщества с целью внедрения наиболее успешных методов лечения.

Настоящее исследование обобщает опыт торакоскопического лечения ВДГ в 3 детских больницах, расположенных в Сибирском федеральном округе. Безусловно, что это первый большой опыт концентрации итогов лечения больных с аномалией диафрагмы в масштабах Российской Федерации. Настоящая исследовательская работа является примером того, как несколько хирургических центров, объединенных общими теоретическими взглядами и практическими подходами, смогли преодолеть разобщенность и достигли феноменальных успехов в лечении одного из самых сложных пороков развития – ВДГ.

### Материалы и методы исследования

В научном исследовании изучены итоги хирургического лечения 197 больных с ВДГ, которые находились на момент операции в различных детских больницах Сибирского федерального округа: Ивано-Матренинская детская клиническая больница г. Иркутск (экспертный госпиталь – ЭГ) – 120 пациентов; областная детская клиническая больница г. Кемерово (обучающийся госпиталь № 1 – ОГ1) – 38 пациентов; центр материнства и детства г. Красноярск (обучающийся госпиталь № 2 – ОГ2) – 39 детей.

Исследование охватывает промежуток времени на протяжении 15 лет, начиная с января 2002 г. и заканчивая июнем 2017 г. Больные были распределены в две группы: 1-я группа – 90 больных, которым пластика диафрагмы выполнена с помощью торакоскопии; 2-я группа – 107 пациентов, которым герметизация диафрагмального дефекта произведена с использованием торакотомии либо лапаротомии. В отношении пациентов применены единые технологические приемы выполнения торакоскопической пластики диафрагмы и рекомендации послеоперационного ведения таких больных, исходящие и контролируемые наблюдателями из ЭГ.

### Техника торакоскопической реконструкции грыжи Богдалека

Оперативное вмешательство выполняли под общей анестезией с использованием бипульмональной искусственной вентиляции легких (ИВЛ). Пациента размещали на операционном столе в положении на боку с ротацией тела до 90°. Использовали карботорахс с мягкими параметрами – давление 4–5 мм рт. ст., поток 0,5 л/мин. В редких случаях для облегчения репозиции органов в брюшную полость давление углекислого газа кратковременно повышали до 7–8 мм рт. ст. Устанавливали 3 торакопорта. Троякары размещали максимально высоко. Первый троакар для торакоскопа устанавливали во II или III межреберье, два других троакара вводили в IV межреберном промежутке по сосковой линии и задней подмышечной линии. С таким размещением торакопортов создается достаточно рабочего пространства, чтобы выполнить маневры для закрытия дефекта. Производили деликатное перемещение кишечника, желудка и селезенки в брюшную полость. Дефект диафрагмы ушивали отдельными швами prolene 4/0 (Ethicon). Переднюю порцию отверстия, не имеющую заднего края, закрывали швами, которые проводили вокруг ребра и завязывали подкожно. Производили реэкспансию легкого и удаление торакопортов. При больших диафрагмальных дефектах применяли протезирование с использованием протеза Gore-Tex Tissue Patch.

После операции всем младенцам выполняли серийные рентгенологические и ультразвуковые исследования грудной клетки для контроля уровня стояния диафрагмы. В дальнейшем методы диагностического изображения становились необходимыми, когда появлялись симптомы скопления жидкости либо воздуха в плевральной полости. Уход от аппарата ИВЛ становился возможным в результате восстановления эффективного самостоятельного дыхания. После стабилизации респираторного и гемодинамического статуса пациентов переводили в отделение выхаживания новорожденных детей. Контроль послеоперационных осложнений производили в период нахождения пациентов в госпитале и во время повторных визитов через 1, 3, 6 и 12 месяцев после выписки из хирургического центра.

В финальной стадии исследования группа специалистов из ЭГ произвела сравнение демографических данных, интра- и послеоперационных параметров, ближайших и отдаленных результатов операций. Группы пациентов подвергали статистическому сравнению. Произведен анализ дооперационных показате-

лей (вес в момент операции, возраст в день операции, сторона аномалии, давление в легочной артерии (ЛА), использование ИВЛ и высокочастотной вентиляции легких (ВЧ ИВЛ) до операции). Выполнено сравнение интра- и послеоперационных параметров – длительности операции, давления в ЛА после операции, частоты использования протезов для закрытия дефектов, продолжительности ИВЛ, срока нахождения в неонатальной реанимации и стационаре, послеоперационных осложнений – ранних (хилоторакс, гастроэзофагеальный рефлюкс) и поздних (рецидив). Аналогичные сравнения выполнены в группе торакоскопического лечения путем сопоставления данных, поступающих из экспертного и обучающихся госпиталей. Для оценки средних значений в группах использовали U-тест Манна–Уитни (Mann–Whitney U-test). Для оценки категориальных переменных использовали Хи-квадрат тест с поправкой Йетса (Yates corrected Chi-square test) или критерий Фишера (Fisher test). Уровнем доверительной значимости принимали значение  $p < 0,05$ .

### Результаты

**Дооперационные параметры.** Обе группы больных были сопоставимы относительно возраста и веса в момент операции (табл. 1). Респираторная поддержка до операции применялась у одинаковой части пациентов обеих групп (83,33 и 80,37%;  $p=1$ ). ВЧ ИВЛ требовалась 26,67% пациентов группы торакоскопии и 24,3% больных группы открытого лечения ( $p=1$ ). Давление в ЛА до хирургического вмешательства составило 38,53 и 38,4 мм рт. ст. и достоверно не отличалось при сравнении ( $p=0,981$ ). Грыжа была расположена с левой стороны у одинаковой пропорции пациентов сопоставляемых групп (80 и 88%). Преобразование в лапаротомию требова-

лось у 3 младенцев (3,33%). Все конверсии были выполнены в период освоения технологий минимально инвазивной хирургии с 2002 до 2008 гг. Подобные преобразования не потребовались в промежутке времени между 2009 и 2017 гг. Показания для перехода к открытой операции включали драматическое снижение насыщения крови кислородом и гемодинамическую нестабильность в ходе нагнетания углекислого газа в плевральную полость.

**Данные об операции.** Длительность торакоскопической операции составила  $64,18 \pm 13,14$  мин (диапазон от 30 до 100 мин). Продолжительность открытой операции была достоверно больше и составила  $73,92 \pm 26,75$  мин (диапазон от 30 до 220 мин). Плевральный дренаж устанавливали у одинаковой доли пациентов сравниваемых групп (35,71 против 37,84%,  $p=0,063$ ). Протезирование дефекта потребовалось у равной части больных. Синтетическая заплата Gore-Tex была использована у 21 (23,33%) торакоскопических пациентов и у 14 (13,08%) больных во время проведения открытого лечения.

**Послеоперационные результаты.** Среднее давление в ЛА в послеоперационном периоде эффективно снижалось и на 5-е сутки после операции составляло соответственно 30,58 и 27,26 мм рт. ст. Длительность послеоперационной ИВЛ сократилась в группе торакоскопического лечения (6,35 против 8,74 дней), как и послеоперационное пребывание больных в палате реанимации (8,82 против 12,5 дней). Нахождение в хирургическом госпитале пациентов 1-й группы составило 19,27 дней в сравнении с 26,46 днями у пациентов группы открытого лечения ( $p=0,001$ ).

Ближайшие и отдаленные результаты лечения достоверно не отличались в сравниваемых

Таблица 1

Сравнение дооперационных и послеоперационных параметров в группах открытого и торакоскопического лечения ВДГ

Показатели	Дооперационные параметры						P
	1-я группа (n=90)			2-я группа (n=107)			
	M	SD	диапазон	M	SD	диапазон	
Возраст, сут	5,54	5,85	1–35	7,34	11,36	1–60	0,085*
Масса тела, г	3005,01	525,09	1640–4505	3001,92	617,12	1700–4642	0,968*
Давление в ЛА, мм рт. ст.	38,53	13,53	13–70	38,4	13,26	15–70	0,981*
	n, %			n, %			
ИВЛ	75 (83,33%)			86 (80,37%)			1,000**
ВЧ ИВЛ	24 (26,67%)			26 (24,3%)			0,981**
ВДГ слева	72 (80%)			94 (88%)			0,121**
	Послеоперационные параметры						
Длительность ОР, мин	64,18	13,14	30–100	73,92	26,75	30–220	0,013*
Давление в ЛА, мм рт. ст.	30,59	5,34	22–44	27,26	5,87	15–40	0,008*
ИВЛ, сут	6,35	4,91	2–30	8,74	6,84	2–33	0,011*
Длительность нахождения в ПИТ, сут	8,82	6,04	3–36	12,5	8,14	3–34	0,001*
Срок госпитализации, сут	19,27	9,72	3–67	26,46	18,57	3–122	0,001*
	n, %			n, %			
Использование протеза	21 (23,33%)			14 (13,08%)			0,091**

Здесь и в табл. 3: \*U-тест Манна–Уитни, \*\*Хи-квадрат с поправкой Йетса, M – среднее значение, SD – стандартное отклонение, p – уровень доверительной значимости, ЛА – легочная артерия, ИВЛ – искусственная вентиляция легких, ВЧ ИВЛ – высокочастотная искусственная вентиляция легких, ПИТ – палата интенсивной терапии.

группах (табл. 2). Ранние послеоперационные осложнения в виде хилоторакса встречались у одинаковой части больных (25,56 против 22,42%,  $p=0,73$ ). В большинстве случаев скопление лимфы постепенно исчезало после назначения соматостатина на протяжении 7–14 дней. Безуспешная медикаментозная терапия являлась поводом для выполнения операции лигирования грудного лимфатического протока. Рецидив заболевания регистрировался в меньшей мере у больных торакоскопической группы (11,11%) в сравнении с 18,69% повторения заболевания у младенцев группы открытого лечения. Исследование продемонстрировало сопоставимое с открытыми операциями количество рецидивов в группе торакоскопического лечения ( $p=0,202$ ). В основе этих данных могут лежать большой опыт выполнения минимально инвазивных процедур в хирургии новорожденных и строгий отбор пациентов для выполнения торакоскопических операций. Анализ отдаленных результатов лечения показал достоверный рост случаев поздней спаечной непроходимости у пациентов с диафрагмальными дефектами, которые подверглись лапаротомии (0 против 14,29%,  $p<0,05$ ).

Послеоперационная летальность составила 8,89% в 1-й группе и 17,76% во 2-й группе ( $p=0,117$ ). Причина смерти этих больных не была связана с операцией и имела непосредственное происхождение из экстрахирургической патологии, которой страдали младенцы (нарушения кровообращения на фоне первичной легочной гипертензии, бактериальный грамнегативный сепсис).

В исследовании произведено сравнение данных торакоскопической реконструкции врожденных диафрагмальных дефектов, исходящих из ЭГ и ОГ (табл. 3).

Результаты, полученные в ЭГ, статистически не отличались от итоговых данных, исходящих из ОГ. Средняя продолжительность торакоскопической процедуры у больных, которым

Таблица 2

**Ранние и отдаленные результаты торакоскопического и открытого лечения ВДГ**

Параметры	1-я группа n=90	2-я группа n=107	Хи-квадрат с поправкой Йетса p
Хилоторакс	23 (25,56%)	24 (22,42%)	0,730
Летальность	8 (8,89%)	19 (17,76%)	0,117
Рецидив	10 (11,11%)	20 (18,69%)	0,202
ГЭР	14 (15,56%)	10 (9,35%)	0,268
СКН	0	15 (14,29%)	0,001

ГЭР – гастроэзофагеальный рефлюкс, СКН – спаечная кишечная непроходимость.

выполнены операции в ЭГ, составила 63,83 мин и достоверно не отличалась от времени эндохирургического вмешательства в ОГ — 67,5 мин ( $p>0,05$ ). Длительность ИВЛ и срок пребывания в ПИТ после торакоскопии были равными у пациентов из ЭГ и ОГ (5,79 дня против 11,1 дней,  $p<0,05$ ; 8,25 дня против 14 дней,  $p<0,05$ ). Очевидно, что сниженный уровень боли позволил сократить использование наркотических анальгетиков и, соответственно, повлиял на продолжительность ИВЛ. Существенных отличий длительности нахождения пациентов в стационаре (18,73 дня против 24,25 дней,  $p>0,05$ ) среди больных сравниваемых госпиталей не обнаружено. Синтетические заплатки, предназначенные для пластики дефекта диафрагмы, использовались в ЭГ в 2,5 раза реже, чем в ОГ (20 против 50%,  $p=0,049$ ).

Ранние и отдаленные последствия торакоскопических операций регистрировались в процессе наблюдения за пациентами на протяжении 1 года (табл. 4). Частота хилоторакса в послеоперационном периоде была сопоставима в сравниваемых группах (22,5% против 50%,  $p=0,072$ ). Число рецидивов ВДГ и частота ГЭР в ОГ в 3 раза превышали аналогичные показатели в ЭГ (рецидив: 30% против 8,75%,  $p=0,079$ ; ГЭР: 30%

Таблица 3

**Сравнение параметров торакоскопического лечения ВДГ в условиях экспертного (ЭГ) и обучающихся (ОГ) госпиталей**

Показатели	Дооперационные параметры						
	1-я группа (ЭГ) n=80			2-я группа (ОГ) n=10			p
	M	SD	диапазон	M	SD	диапазон	
Возраст, сут	5,7	6,04	1–35	4,3	4,14	1–14	0,319
Масса тела, г	3011,39	530,81	1640–4505	2934	487,65	2090–3550	0,969
Послеоперационные параметры							
Длительность ОР, мин	63,83	13,2	30–100	67,5	12,82	50–90	0,437
ИВЛ, сут	5,79	4,28	1–30	11,10	8,3	2–22	0,128
Длительность нахождения в ПИТ, сут	8,25	5,14	2–36	14,0	11,11	3–26	0,539
Срок госпитализации, сут	18,73	8,14	7–67	24,25	19,92	3–62	0,391
	n, %			n, %			
Использование протеза	16 (20%)			5 (50%)			0,049

против 13,75%,  $p=0,184$ ). Послеоперационная летальность доминировала в ОГ, однако достоверность этих различий не была подтверждена статистическими расчетами (20% против 7,5%,  $p=0,216$ ).

### Обсуждение

МЦИ в целях изучения ВДГ предлагают прагматическую альтернативу РКИ для создания доказательной базы. Очевидно, что МЦИ могут предоставить лучшие возможности сбора доказательств качества лечения ВДГ, чтобы продемонстрировать те методы лечения, которые сопровождаются приемлемым результатом. Регистры ВДГ для сбора информации и проведения МЦИ существуют во многих странах, включая Канаду, Австралию/Новую Зеландию, Северную Америку и Японию: CAPS Net – Canadian Pediatric Surgery Network (Канада), CDHSG – Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group (Северная Америка, Австралия/Новая Зеландия), Japanese multicenter study of CDH (Япония). Перечисленные базы данных накапливают информацию об уровне заболевания, антенатальном выявлении порока развития, хирургическом лечении, послеоперационных результатах, а также распространении торакоскопии для коррекции аномалии. Ниже представлены общая информация об этих регистрах и основные результаты исследований, опубликованных на основе анализа данных пациентов с ВДГ, содержащихся в базах данных, включая первый российский опыт создания аналогичных проектов.

**Canadian Pediatric Surgery Network – CAPS Net** была основана в 2005 г. группой канадских детских хирургов, работающих совместно с неонатологами, специалистами дородовой медицины и медицинской генетики. Регистрация заболеваний в CAPS Net сосредоточена исключительно на изучении двух хирургических врожденных дефектов – ВДГ и гастрошизис. Начиная с 2008 г., CAPS Net опубликовала больше 20 рецензируемых статей, в которых были представлены результаты лечения ВДГ. Несколько исследований стремились изучить факторы риска, которые бы предсказывали выживание. Логистическая регрессионная модель, использованная в научной работе Е. Skarsgard и соавт. [14], определила ранний гестационный возраст в качестве предиктора неблагоприятного исхода ВДГ. В другом исследовании М. Brindle и соавт. [15] продемонстрировали, что использование протеза для укрытия диафрагмального дефекта является независимым предсказателем летальности и некоторых других негативных итогов лечения, включая увеличение длительности лечения и продолжительности ИВЛ. В рамках CAPS Net был изучен вопрос: связана ли сторона диафрагмального дефекта (левая или правая) с различиями в результатах лечения [16]? Среди 498 пациентов правосторонняя ВДГ регистрировалась у

### Ранние и отдаленные результаты торакоскопического лечения ВДГ в условиях экспертного (ЭГ) и обучающихся (ОГ) госпиталей

Параметры	1-я группа (ЭГ) n=80	2-я группа (ОГ) n=10	Тест Фишера
Хилоторакс	18 (22,5%)	5 (50%)	0,072
Летальность	6 (7,5%)	2 (20%)	0,216
Рецидив	7 (8,75%)	3 (30%)	0,079
ГЭР	11 (13,75%)	3 (30%)	0,184

n – количество случаев, ГЭР – гастроэзофагеальный рефлюкс.

17% больных. Однако каких-либо различий в результатах лечения право- и левосторонней ВДГ не было обнаружено, хотя рецидив грыжи был более характерен для правосторонней ВДГ.

CAPS Net также исследовала риски выживания младенцев с ВДГ в госпиталях с «малым» и «большим» объемом пациентов с ВДГ («большой» объем определялся как 6 и более случаев ВДГ в год). Выживание было значительно выше в больницах с «большим» объемом пациентов – 85% против 66% [17]. Однако последующее исследование с большим числом пациентов показало, что в рамках регистра отсутствуют различия в выживании в зависимости от ежегодного количества пациентов с ВДГ [18]. В рамках CAPS Net был исследован эффект пренатального управления родами. Было установлено, что младенцы с ВДГ, рожденные в региональном перинатальном центре, имели эквивалентные результаты лечения с теми, кто появился на свет в центре родовспоможения, расположенном на периферии, и требовал трансфера в перинатальный центр [19]. В работе R. Baird и соавт. [20] была продемонстрирована большая вариабельность в сроках предоперационной стабилизации новорожденных с ВДГ, использовании ВЧ ИВЛ и мышечных релаксантов. Было установлено, что легочные вазодилататоры (оксид азота или силденафил) использовались приблизительно у 40% младенцев. Экстракорпоральная мембранная оксигенация (ЭКМО) для лечения ВДГ в Канаде применялась достаточно редко (около 10%), в основном из-за ее ограниченной доступности в 6 из 16 участвовавших в исследовании центров. Выбор времени операции также демонстрирует отмеченную выше изменчивость, которая не зависит от тяжести болезни. Ежегодный отчет CAPS Net, базирующийся на регистрации 566 младенцев, рожденных с ВДГ, предоставил данные, касающиеся их выживания. Окончательная выживаемость с учетом до- и послеоперационной летальности составила 77,4% (диапазон 40–94%) [18, 21].

**Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group (CDHSG)** – добровольный консорциум центров, которые имеют интерес в изучении новорожденных с ВДГ. CDHSG была организована в 1991 г. и начала сбор данных о пациентах с ВДГ в 1995 г.

В самом начале в ее работе участвовали 69 центров из 5 стран, теперь – 79 центров из 15 стран, накопив, таким образом, более чем 9000 случаев ВДГ. Начиная с 1998 г., членами исследовательской группы было опубликовано более 40 публикаций на тему ВДГ. Несколько публикаций использовали данные пациентов, чтобы определить факторы риска неблагоприятного исхода ВДГ. В работе М. Brindle и соавт. [22] в качестве предикторов летального исхода рассматривались низкий вес пациента при рождении, низкая оценка состояния ребенка по шкале Апгар, сердечные пороки, хромосомные аномалии, наличие легочной гипертензии. L. vanden Hout и соавт. [23] охарактеризовали другие факторы риска возникновения летальности и обнаружили, что использование ВЧ ИВЛ и наличие правостороннего дефекта приводят к неблагоприятному исходу. Одним из самых значительных достижений CDHSG в изучении ВДГ было определение корреляции между размером дефекта и летальностью [24], которая привела к появлению системы классификации дефектов, начиная от маленьких мышечных дефектов и заканчивая полным отсутствием диафрагмы. В более поздней публикации было показано, что большие дефекты способствовали росту продолжительности госпитализации, увеличению времени ИВЛ и сопровождалась осложнениями со стороны легких, нервной системы и пищеварительного тракта, регистрируемых в момент выписки из госпиталя [25]. Анализ влияния гестационного возраста на исходы лечения ВДГ продемонстрировал, что младенцы, рожденные в сроке 37–38 недель, имели меньшую потребность в ЭКМО и лучшую выживаемость в сравнении с младенцами, появившимися на свет в 39–41 недели [26].

CDHSG сделала значительный вклад в изучение ВДГ, благодаря сравнительным исследованиям в области дооперационной стабилизации больных, лечения легочной гипертензии, использования ЭКМО и выбору сроков хирургического лечения. Анализ данных не показал улучшения выживания новорожденных после применения сурфактанта [27]. Несколько исследований стремились изучить воздействие легочных вазодилататоров на улучшение выживания пациентов с ВДГ. D. Skarda и соавт. [28] исследовали эффект простаглицлина и не обнаружили снижения летальности у 7,3% пациентов, которые получали это лечение. L. Putnam и соавт. [29] изучили влияние ингаляции оксида азота (iNO) на выживание больных с ВДГ и нашли, что, несмотря на его использование, iNO терапия была связана с увеличенной летальностью. Несколько публикаций исследовали выбор времени и метода хирургического лечения. Выбор сроков лечения у младенцев с низким риском (без ЭКМО) не влиял на выживание [30]. Однако младенцы из группы более высокого риска (с ЭКМО) имели высокую летальность, если они были оперированы, находясь на ЭКМО, чем те новорожденные, которые были сняты с ЭКМО и затем прооперированы. Одна из основных

проблем в анализе результатов лечения ВДГ относится к определению воздействия ЭКМО на выживание пациентов. Исследование, проведенное в рамках CDHSG, показало, что использование ЭКМО было независимым прогностическим фактором выживаемости среди младенцев, предполагаемая смертность которых была 80% [31]. Реконструкция дефекта с использованием минимально инвазивной хирургии была связана с повышенным риском рецидива грыжи в сравнении с открытой операцией [9].

*Japanese multicenter study of CDH (JMCS CDH).* Сбор данных о пациентах с ВДГ в Японии проходил на протяжении времени, начиная с 2002 г. и заканчивая 2007 г. [32]. В работе этого мультицентра участвовали 5 хирургических центров, которые представили информацию о 117 случаях заболевания. Данные регистра показали, что пренатальные индексы развития легких (LHR и L/T) были значительно выше у выживших на протяжении 90 дней младенцев по сравнению с теми пациентами, которые не пережили этот срок. Гестационный возраст пациентов к моменту рождения составлял 38 недель, средняя масса тела – 2,78 кг. ВЧ ИВЛ использовалась у 99% новорожденных с ВДГ, ингаляция NO – у 80%, в то время как ЭКМО применялась у 19 пациентов, среди которых только у 2 больных послеоперационный период протекал достаточно стабильно. Выбор времени операции, по мнению исследователей, является по-прежнему спорным. Операция выполнялась в среднем через 69 ч после рождения. Данные японского регистра показали, что выбор времени хирургического вмешательства не был связан с выживаемостью. Результаты исследования продемонстрировали, что выживаемость пациентов в течение 90 дней после рождения составила 79%. Было установлено, что только 74 пациента (63%) были выписаны из госпиталя без остаточных нарушений, тогда как у 12 (10%) больных отмечались различные патологические состояния, которые вызывали нарушение темпа физического и умственного развития. Выписка «интактных», т.е. свободных от заболеваемости больных, является необходимым критерием для того, чтобы прогнозировать долгосрочный результат лечения ВДГ.

#### Российское мультицентровое исследование

В исследовании участвовали 3 исследовательских центра, расположенных в Сибирском федеральном округе. Общее количество пациентов, внесенных в базу данных, составило 197. Преимущественная локализация ВДГ регистрировалась с правой стороны (84,3%). С помощью торакоскопии прооперированы 90 больных. У оставшихся 107 больных для коррекции ВДГ применено открытое хирургическое вмешательство (лапаротомия или торакотомия). Использовали стратегию отсроченного хирургического лечения, которая состояла в том, что операцию выполняли после респираторной и гемодинамической стабилизации пациентов в

среднем на 5–7-е сутки жизни. Дооперационную ИВЛ применяли у 81,7% пациентов, ВЧ ИВЛ – у 25,4% больных. Пластика диафрагмы собственными тканями выполнена у 82,2% пациентов. Протезное укрытие дефекта производили с использованием синтетических заплат Gore-Tex Tissue Patch у 17,8% больных. В ходе анализа послеоперационных данных были установлены доминирующие качества минимально инвазивного подхода, заключающиеся в быстром послеоперационном восстановлении младенцев и благоприятном течении раннего и позднего периода после выполненного хирургического вмешательства. Сравнение ранних и отдаленных негативных последствий операций, предназначенных для реконструкции ВДГ, продемонстрировало отсутствие их предполагаемого роста после торакоскопии. Обнаружена статистически достоверная разница в формировании спаечного илеуса в результате выполнения открытых операций (0 против 14,29%,  $p=0,001$ ).


Итак, МЦИ, выполненное в рамках сотрудничества 3 детских госпиталей, расположенных в Сибири, представляет собой ретроспективный анализ лечения ВДГ и затрагивает большой опыт непрерывной хирургической практики использования торакоскопических процедур у пациентов малого возраста. В настоящее время успехи эндоскопических технологий и методов минимально инвазивной хирургии позволяют воспроизводить стандартный открытый подход к реконструкции диафрагмы полностью эндоскопическим способом с благоприятными для пациента результатами. Недостатки малоинвазивного подхода, связанные с обучением, были несущественны и преодолены в ходе накопления навыков. В серии произведенных торакоскопических операций ушивания или пластики дефектов диафрагмы хирургическая техника

улучшилась в течение времени и сопровождалась минимальными побочными эффектами. В заключении исследования было установлено, что торакоскопическая реконструкция ВДГ может быть безопасно выполнена опытными эндоскопическими хирургами из разных центров, объединенных одной идеологией выполнения эндохирургических операций.

### Заключение

Таким образом, в работе представлен первый в Российской Федерации опыт МЦИ лечения ВДГ, базирующийся на данных регистра, в создании которого участвовали 3 детских госпиталей, объединенных общими взглядами и подходами в лечении этого заболевания. В итоге установлено, что использование торакоскопии для лечения ВДГ обеспечивает раннее восстановление пациентов после операции, реализующееся в сокращении времени ИВЛ и длительности пребывания пациентов в палате интенсивной терапии. Раздельная фиксация послеоперационных итогов торакоскопических операций в ЭГ и ОГ продемонстрировала проблемы, связанные с обучением детских хирургов новым минимально инвазивным процедурам.

**Конфликт интересов:** авторы статьи подтвердили отсутствие финансовой поддержки исследования, о которой необходимо сообщить.

Kozlov Y.A.  0000-0003-2313-897X

Novozhilov V.A.  0000-0002-9309-6691

Kovalkov K.A.  0000-0001-6126-4198

Tshubko D.M.  0000-0003-2269-945X

Rasputin A.A.  0000-0002-5690-790X

Baradieva P.J.  0000-0002-5463-6763

Timofeev A.D.  0000-0001-7212-5230

Zvonkov D.A.  0000-0002-7167-2520

Eliseev A.V.  0000-0001-9547-7781

Polukonova E.V.  0000-0001-8797-4809

### Литература

1. The International Centre on Birth Defects. International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research Annual Report 2013. ICBDSR Centre. 2013; 2013: 216.

2. Liem NT. Thoracoscopic surgery for congenital diaphragmatic hernia: a report of nine cases. *Asian. J. Surg.* 2003; 26: 210–212.

3. Козлов Ю.А., Новожилов В.А., Алейникова Н.Г., Кузнецова С.Н., Кононенко М.И., Вебер И.Н., Соловьев А.А. Торакоскопическая френопликация у новорожденных. *Детская хирургия.* 2008; 1: 52–53.

4. Козлов Ю.А., Новожилов В.А., Подкаменев А.В., Юрков П.С., Алейников Н.Г., Вебер И.Н., Кононенко М.И., Кузнецова С.Н., Соловьев А.А., Новопашин А.М. Торакоскопическая реконструкция врожденной диафрагмальной грыжи Богдалека. *Детская хирургия.* 2009; 5: 22–25.

5. Митупов З.Б., Разумовский А.Ю. Эндохирургические операции при диафрагмальных грыжах у детей. *Детская хирургия.* 2009; 3: 46–49.

6. Разумовский А.Ю., Мокрушина О.Г., Шумихин В.С., Афуков И.И., Смирнова С.В. Эндохирургические операции на диафрагме у новорожденных: первый опыт в России. *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии.* 2012; 2: 80–86.

7. Козлов Ю.А., Новожилов В.А., Ковальков К.А., Чубко

Д.М., Распутин А.А., Тысячный А.С., Барадиева П.А., Ус Г.П., Кузнецова Н.Н. Эндохирургическое лечение заболеваний диафрагмы у новорожденных и детей грудного возраста. *Эндохирургическая хирургия.* 2015; 21: 25–32.

8. Arca MJ, Barnhart DC, Lelli JL Jr, Greenfeld J, Harmon CM, Hirschl RB, Teitelbaum DH. Early experience with minimally invasive repair of congenital diaphragmatic hernias: results and lessons learned. *J. Pediatr. Surg.* 2003; 38: 1563–1568.

9. Tsao K, Lally PA, Lally KP. Minimally invasive repair of congenital diaphragmatic hernia. *J. Pediatr. Surg.* 2011; 46: 1158–1164.

10. Tyson A, Sola R, Arnold M, Cosper G, Schulman A. Thoracoscopic versus open congenital diaphragmatic hernia repair: single tertiary center review. *Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques.* 2017; 27: 1–8.

11. Snoek K, Kraemer U, Ten Kate C, Greenough A, van Heijst A, Capolupo I, Schaible T, van Rosmalen J, Wijnen R, Reiss I, Tibboel D. High-sensitivity troponin and terminal pro-brain natriuretic peptide in prediction of outcome in congenital diaphragmatic hernia: results from a multicenter, randomized controlled trial. *J. Pediatr.* 2016; 173: 245–249.

12. Bishay M, Giacomello L, Retrosi G, Thyoka M, Garriboli M, Brierley J, Harding L, Scuplak S, Cross K, Curry J, Kiely E,



De Coppi P, Eaton S, Pierro A. Hypercapnia and acidosis during open and thoracoscopic repair of congenital diaphragmatic hernia and esophageal atresia: results of a pilot randomized controlled trial. *Ann. Surg.* 2013; 258: 895–900.

13. Lally PA, Skarsgard ED. Congenital diaphragmatic hernia: The role of multi-institutional collaboration and patient registries in supporting best practice. *Semin. Pediatr. Surg.* 2017; 26: 129–135.

14. Skarsgard ED, MacNab YC, Qiu Z, Little R, Lee SK Canadian Neonatal Network. SNAP-II predicts mortality among infants with congenital diaphragmatic hernia. *J. Perinatol.* 2005; 25: 315–319.

15. Brindle ME, Brar M, Skarsgard ED. Patch repair is an independent predictor of morbidity and mortality in congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr. Surg. Int.* 2011; 27: 969–974.

16. Beaumier CK, Beres AL, Puligandla PS, Skarsgard ED. Clinical characteristics and outcomes of patients with right congenital diaphragmatic hernia: A population-based study. *J. Pediatr. Surg.* 2015; 50: 731–733.

17. Grushka JR, Laberge JM, Puligandla P, Skarsgard ED. Effect of hospital case volume on outcome in congenital diaphragmatic hernia: the experience of the Canadian Pediatric Surgery Network. *J. Pediatr. Surg.* 2009; 44: 873–876.

18. Canadian Pediatric Surgery Network (CAPSNet). 2015 Annual Report. CAPSNet AR 2016; Available at: <http://www.capsnetwork.org/portal/forResearchers/AnnualReportsandNewsletters.aspx> Accessed Dec 30, 2016.

19. Nasr A, Langer JC, Canadian Pediatric Surgery Network. Influence of location of delivery on outcome in neonates with congenital diaphragmatic hernia. *J. Pediatr. Surg.* 2011; 46: 814–816.

20. Baird R, Eason G, Safavi A, Puligandla P, Laberge JM, Skarsgard ED; Canadian Pediatric Surgery Network. Institutional practice and outcome variation in the management of congenital diaphragmatic hernia and gastroschisis in Canada: a report from the Canadian Pediatric Surgery Network. *J. Pediatr. Surg.* 2011; 46: 801–807.

21. Puligandla PS, Skarsgard ED. The Canadian Pediatric Surgery Network Congenital Diaphragmatic Hernia Evidence Review Project: Developing national guidelines for care. *Paediatr. Child Health.* 2016; 21: 183–186.

22. Brindle ME, Cook EF, Tibboel D, Pamela A, Lally, Kevin P. A clinical prediction rule for the severity of congenital diaphragmatic hernias in newborns. *Pediatrics.* 2014; 134: e413–419.

23. van den Hout L, Reiss I, Felix JF, Hop WC, Lally PA, Lally KP, Tibboel D. Risk factors for chronic lung disease and mortality in newborns with congenital diaphragmatic hernia. *Neonatology.* 2010; 98: 370–380.

24. Lally KP, Lally PA, Tibboel D, Jaksic T, Wilson JM, Frenckner B, Van Meurs KP, Bohn DJ, Davis CF, Hirschl RB. Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group. Defect size determines survival in infants with congenital diaphragmatic hernia. *Pediatrics.* 2007; 120: e651–657.

25. Putnam LR, Harting MT, Tsao K, Morini F, Yoder BA, Luco M, Lally PA, Lally KP. Congenital Diaphragmatic Hernia Defect Size and Infant Morbidity at Discharge. *Pediatrics.* 2016; 138: e20162043.

26. Stevens TP, van Wijngaarden E, Ackerman KG, Lally PA, Lally KP. Timing of delivery and survival rates for infants with prenatal diagnoses of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatrics.* 2009; 123: 494–502.

27. Lally KP, Lally PA, Langham MR, Hirschl R, Moya FR, Tibboel D. Surfactant does not improve survival rate in preterm infants with congenital diaphragmatic hernia. *J. Pediatr. Surg.* 2004; 39: 829–833.

28. Skarda DE, Yoder BA, Anstadt EE, Lally PA, Greene T, McFadden M, Rollins MD. Epoprostenol Does Not Affect Mortality in Neonates with Congenital Diaphragmatic Hernia. *Eur. J. Pediatr. Surg.* 2015; 25: 454–459.

29. Putnam LR, Tsao K, Morini F, Lally PA, Miller CC, Lally KP, Harting MT. Evaluation of Variability in Inhaled Nitric Oxide Use and Pulmonary Hypertension in Patients With Congenital Diaphragmatic Hernia. *JAMA. Pediatr.* 2016; 170: 1188–1194.

30. Hollinger LE, Lally PA, Tsao K, Wray CJ, Lally KP. A risk-stratified analysis of delayed congenital diaphragmatic hernia repair: does timing of operation matter? *Surgery.* 2014; 15: 475–482.

31. The Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group. Does extracorporeal membrane oxygenation improve survival in neonates with congenital diaphragmatic hernia? *J. Pediatr. Surg.* 1999; 34: 720–724.

32. Okuyama H, Kitano Y, Saito M, Usui N, Morikawa N, Masumoto K, Takayasu H, Nakamura T, Ishikawa H, Kawataki M, Hayashi S, Inamura N, Nose K, Sago H. The Japanese experience with prenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia based on a multi-institutional review. *Pediatr. Surg. Int.* 2011; 27: 373–378.

## РЕФЕРАТЫ

### ГЕТЕРОТАКСИЧЕСКИЙ СИНДРОМ И АНОМАЛИИ ПОВОРОТА КИШЕЧНИКА

Младенцы с гетеротаксическим синдромом (ГС) имеют аномальную латерализацию органов вдоль правой–левой оси тела. Аномалии поворота кишечника (АПК) являются потенциальной причиной заболеваний и смертности. Цель данного исследования – проспективно изучить выборку младенцев с ГС и определить частоту и естественный анамнез АПК. Материалы и методы исследования: в проспективное наблюдательное исследование включались младенцы в возрасте ≤6 месяцев с ГС. Критериями исключения были другие врожденные аномалии, которые потребовали абдоминальной хирургии. ГС определяли как любое расположение органов, которое не было *solit solitus* или *situs inversus* наряду с ассоциированной врожденной болезнью сердца. Наблюдение АПК было в ведении каждого участвующего медицинского заведения. Результаты: исследование проводилось с 2012 г. по декабрь 2016 г. Было включено 38 детей из 7 учреждений; у 22 младенцев была правая изомерия

и у 16 – левая. 29 младенцев (76%) имели АПК. 21 случай из 29 (72%) были аномальными. Симптомы изучены у 8 младенцев, 21 ребенок находился под регулярным наблюдением. Медианный возраст при манифестации симптомов был 46 дней (диапазон: 5–171 день). 7 младенцам проведена процедура Лэдда, у 4 профилактически, в 3 случаях были частью комбинированной процедуры. За время наблюдения в течение 1,6 лет (диапазон: 0,06–4,93 года) ни один ребенок не пострадал от заворота средней кишки. Выводы: АПК распространены у младенцев с ГС. Симптомы обычно манифестируют в возрасте 6 месяцев. Побочных эффектов наблюдения не выявлено, за период исследования не было ни одного случая заворота средней кишки.

Lindsay M. Ryerson, Scott Pharis, Charissa Pockett, Reeni Soni, Deborah Fruitman, Kristine J. Guleserian, Melissa Nater, Stephen C Raynor, Andrew S. Mackie, Bryan Dicken. *The Journal of Pediatrics*, 2018; 142/2.