

ОПЫТ ЛЕЧЕНИЯ ОМФАЛОЦЕЛЕ У НОВОРОЖДЕННЫХ

Заполянский А.В., Новосельцева Ю.А.

*Государственное учреждение
«Республиканский научно-практический центр детской хирургии»,
кафедра детской хирургии с курсом повышения квалификации
и переподготовки учреждения образования
«Белорусский государственный медицинский университет»,
г. Минск, Республика Беларусь*

Резюме. Омфалоцеле представляет собой врожденный вентральный дефект в области пупочного канатика и является одним из наиболее частых врожденных пороков развития передней брюшной стенки. За период с 2015 по 2024 гг. в РНПЦ детской хирургии находились на лечении 10 новорожденных с омфалоцеле. Первичная абдоминопластика выполнена у 6 пациентов с омфалоцеле малых и средних размеров. У 4 пациентов с омфалоцеле больших размеров применялась двухэтапная хирургическая коррекция с использованием системы активного вытяжения. Летальных исходов не было. Косметический результат лечения был удовлетворительным. Многокомпонентная оценка внутрибрюшного давления в послеоперационном периоде позволяет предотвратить развитие тяжелых послеоперационных осложнений.

Ключевые слова: омфалоцеле, абдоминопластика, новорожденный.

Введение. Пороки развития органов брюшной полости и передней брюшной стенки составляют около 40–50 % в структуре всех врожденных аномалий [1]. Омфалоцеле представляет собой врожденный вентральный дефект в области пупочного канатика и является одним из наиболее частых врожденных пороков развития передней брюшной стенки у новорожденных. Частота омфалоцеле составляет 1–3:5000 новорожденных [1]. Порок возникает за счет нарушения возврата кишечника в брюшную полость после естественного периода эмбриональной грыжи, когда он выходит за пределы брюшной полости в пупочный канатик в течение 6–10 недели внутриутробного развития. При этом нарушение эмбриогенеза связано с возникновением дефекта передней брюшной стенки, а не с генами, ответственными за удлинение и ротацию средней кишки [2]. Классификация омфалоцеле определяется размерами дефекта передней брюшной стенки: омфалоцеле малых размеров – дефект до 2–3 см с расположением петель кишечника в грыжевом содержимом; средних размеров – дефект до 4–5 см; больших размеров – дефект более 5 см с расположением печени в грыжевом содержимом.

Хирургическое лечение детей с омфалоцеле остается актуальной проблемой детской хирургии. При дефектах малых и средних размеров, общая частота которых в структуре форм порока не превышает 25 %, хирургическое вмешательство не представляет особых сложностей и заключается в выполнении первичной абдоминопластики. Вместе с тем при больших дефектах передней брюшной стенки имеется выраженное недоразвитие объема брюшной полости, что приводит к значительному повышению внутрибрюшного давления при первичном закрытии дефекта и развитию синдрома интраабдоминальной компрессии. Оптимальный метод хирургического лечения омфалоцеле больших размеров остается спорным с момента первого описания этого порока развития передней брюшной стенки в 1634 году. Несмотря на то, что было предложено множество методов закрытия дефекта, на сегодняшний день не существует операции, которая бы во всем мире считалась золотым стандартом [3]. Существующие хирургические методики лечения омфалоцеле больших размеров делятся на первичное, этапное и отсроченное закрытие дефекта. По мнению большинства авторов, лучшие анатомические, функциональные и косметические результаты достигаются при завершении коррекции этого порока в период новорожденности и без использования синтетических пластических материалов [3, 4].

Цель работы: провести анализ и сравнительную оценку эффективности хирургического лечения новорожденных с омфалоцеле в РНПЦ детской хирургии. Определить зависимость исхода лечения от наличия висцеро-абдоминальной диспропорции и оценить способы динамического мониторинга внутрибрюшного давления в послеоперационном периоде.

Материалы и методы. В ретроспективное исследование включено 10 новорожденных с омфалоцеле, которые находились на лечении в РНПЦ детской хирургии в период с 2015 по 2024 гг. Созданная база данных характеризовала следующие параметры: акушерско-гинекологический анамнез матери, гестационный возраст ребенка и вес при рождении, размер дефекта, время от рождения до перевода в профильный стационар, время от рождения до оперативного вмешательства, наличие висцеро-абдоминальной диспропорции и параметры, косвенно характеризующие ее, сопутствующие врожденные аномалии, вид и количество выполненных оперативных вмешательств, особенности течения послеоперационного периода. Первичная абдоминопластика выполнена в 6 случаях. У 4 пациентов с омфалоцеле больших размеров была использована двухэтапная хирургическая коррекция дефекта

передней брюшной стенки с системой активного внешнего вытяжения мышечно-апоневротического слоя.

Статистическая обработка данных проводилась с использованием пакета программ Statistica 10. Анализ соответствия вида распределения признака закону нормального распределения проводился по критериям Колмогорова–Смирнова и Шапиро–Уилка. Представление количественных данных в выборке с нормальным распределением приводилось в виде $M \pm m$, где M – средняя арифметическая величина, а m – стандартная ошибка средней арифметической. В описании количественных данных в выборке с распределением отличным от нормального, использовались медиана и интерквартильный размах: Me (25–75 %), где Me – медиана, 25 % – 25-й процентиль, 75 % – 75-й процентиль. При сравнении двух выборок с распределением признака отличным от нормального анализ проводился с использованием непараметрического критерия Манна–Уитни. При всех использованных статистических методах уровень значимости статистического критерия брался $p < 0,05$.

Результаты и их обсуждение. За период с 2015 по 2024 гг. в РНПЦ детской хирургии на лечении находилось 10 новорожденных с омфалоцеле, из них 5 мальчиков и 5 девочек. Средний срок гестации составил 270 (269–274) дней, масса тела при рождении 3390 ± 260 г. Пренатальная диагностика порока осуществлялась посредством ультразвукового исследования на 12–16 неделе беременности, самое позднее – в 21 неделю. Диагноз был точно установлен при среднем и большом размере дефекта передней брюшной стенки. Преимущественным способом родоразрешения было кесарево сечение – 8/10 новорожденных.

Данный порок развития передней брюшной стенки сочетается с другими врожденными аномалиями в 35–40 % случаев [5]. Среди сопутствующих пороков у 8/10 пациентов нашей серии клинических наблюдений имелись: врожденные пороки сердца (формирующаяся коарктация аорты, множественный мышечный ДМЖП, ДМПП), пороки ЖКТ (удвоение тонкой кишки, дивертикул Меккеля, незавершенный поворот кишечника), пороки развития мочевыводящей системы (калик- и пиелоектазии). Изолированное омфалоцеле выявлено в 2 случаях.

Омфалоцеле не является патологией, требующей экстренного хирургического лечения, так как грыжевые оболочки толстые и органы брюшной полости изолированы от внешней среды. Это позволяет компенсировать состояние ребенка и выполнить полноценную подготовку к транспортировке. Все пациенты были доставлены в РНПЦ детской хирургии реанимационной транспортной бригадой в компенсированном состоянии, на спонтанном дыхании, в среднем через 220 минут после рождения. Среднее время транспортировки в пределах города Минска составило 25 минут.

Распределение пациентов по размерам дефекта передней брюшной стенки было следующим: омфалоцеле малых размеров было у 2 детей, средних размеров – у 4, больших размеров – у 4. Характеристика новорожденных по размеру дефекта и выполненному хирургическому лечению представлена в таблице 1.

Таблица 1 – Характеристика пациентов по размеру дефекта и виду операции

Омфалоцеле	Диаметр дефекта, см	Грыжевое содержимое	Вид оперативного вмешательства
Малое (n=2)	2	Дивертикул меккеля	Резекция участка подвздошной кишки с дивертикулом Меккеля, энтеро-энтероанастомоз, пластика передней брюшной стенки
	2	Петля поперечно-ободочной кишки	Первичная абдоминопластика
Среднее (n=4)	4	Тонкая кишка	Первичная абдоминопластика
	4	Тонкая и толстая кишка	
	4		
	4		Резекция участка подвздошной кишки с удвоением, энтеро-энтероанастомоз, пластика передней брюшной стенки
Большое (n=4)	6	Кишечник и печень	Двухэтапная абдоминопластика с системой активного вытяжения
	10		
	7		
	5		

Раннее закрытие дефекта в течение первых дней жизни является методом выбора в лечении омфалоцеле [4, 6]. Выбор тактики хирургического лечения новорожденных с омфалоцеле определялся размерами дефекта. Первичная пластика и закрытие дефекта передней брюшной стенки выполнены у 6 пациентов с омфалоцеле малых и средних размеров (рисунок 1).



Рисунок 1 – Омфалоцеле малых (слева) и средних (справа) размеров

Техника операции заключалась в иссечении оболочек омфалоцеле с лигированием пупочных сосудов и урахуса. Ввиду отсутствия висцеро-абдоминальной диспропорции полнослойное закрытие мышечно-апоневротического дефекта не вызывало трудностей. Пластика дефекта осуществлялась отдельными узловыми швами. У одного пациента с малым омфалоцеле и сопутствующим дивертикулом Меккеля была выполнена резекция участка тонкой кишки с дивертикулом и энтеро-энтероанастомоз «конец-в-конец». У одного пациента с омфалоцеле средних размеров в ходе операции выявлено кистозное удвоение подвздошной кишки, в связи с чем также выполнена резекция участка кишки с удвоением и наложение межкишечного анастомоза. Одномоментная пластика кожного

пупка с применением кисетного шва позволяла «спрятать» хирургический доступ и обеспечить великолепный косметический эффект операции (рисунок 2).



Рисунок 2 – Пластика кожного пупка погружным кисетным швом

Средняя длительность нахождения в отделении реанимации в послеоперационном периоде составила 8 дней.

У пациентов с омфалоцеле больших размеров (рисунок 3) ввиду выраженной висцеро-абдоминальной диспропорции, выполнить первичное закрытие дефекта удается крайне редко. Анализ отдаленных результатов показывает, что частота послеоперационных грыж при первичном закрытии дефекта достигает 58 %, тогда как при этапном закрытии – 18 %, а при отсроченном – 9 % [6, 7]. Этапное закрытие дефекта основано на медленном, постепенном погружении грыжевого содержимого в брюшную полость с последующим выполнением пластики передней брюшной стенки.



Рисунок 3 – Омфалоцеле больших размеров

В лечении 4-х пациентов с омфалоцеле больших размеров нами использовался двухэтапный метод абдоминопластики, основанный на операции Гросса и использовании системы наружного вытяжения мышечно-апоневротического слоя брюшной стенки для создания объема брюшной полости. В основе метода лежат пластичные свойства тканей и способность их к растяжению при постепенном вытяжении с постоянной силой. Методика Гросса представляет собой иссечение

оболочек омфалоцеле с формированием вентральной грыжи кожными лоскутами и наложения системы из 6-ти или 7-ми держалок для активного вытяжения передней брюшной стенки, путем подшивания петель в симметричных точках передней брюшной стенки, по внутренним краям прямых мышц, с погружением кишечника и печени под кожные лоскуты (рисунок 4). Среднее фактическое время операции составило 80 минут.



Рисунок 4 – Система активного внешнего вытяжения передней брюшной стенки

Средняя длительность вытяжения составила 5 дней (5–13 дней). Этого периода хватало для достаточного увеличения брюшной полости. Основной проблемой на этом этапе может быть раневая инфекция, что контролировалось на ежедневных перевязках и постоянном мониторинге раны. На втором этапе хирургической коррекции у всех пациентов выполнена полнослойная пластика передней брюшной стенки собственными тканями (рисунок 5). Во время операции степень интраабдоминальной компрессии определялась измерением центрального венозного давления (ЦВД) в нижнем бассейне. У всех пациентов на этапе вправления содержимого и пластики давление в нижней полой вене не превышало 12 мм рт. ст. Средняя длительность нахождения в отделении реанимации составила 17 дней, длительность стационарного лечения 26 суток.



**Рисунок 5–12-е сутки после второго этапа хирургической коррекции порока.
Передняя брюшная стенка состоятельна**

Важным показателем гладкого течения послеоперационного периода является восстановление функции ЖКТ, что можно оценить по уменьшению объемов застойного отделяемого по желудочному зонду и возможности начать энтеральное

кормление, а также появление самостоятельного стула. В таблице 2 представлены данные, характеризующие послеоперационный период пролеченных пациентов.

Таблица 2 – Показатели восстановления пассажа по ЖКТ

Вид оперативного вмешательства	Старт энтерального кормления, сутки после операции	Самостоятельный стул, сутки после операции
Резекция участка подвздошной кишки с удвоением, энтеро-энтероанастомоз, пластика передней брюшной стенки (n=1)	4	2
Резекция участка подвздошной кишки с дивертикулом Меккеля, энтеро-энтероанастомоз, пластика передней брюшной стенки (n=1)	4	3
Двухэтапная абдоминопластика с системой активного вытяжения (n=4)	15	8
	4	7
	10	6
	13	3
Первичная пластика передней брюшной стенки (n=4)	2	2
	2	3
	3	1
	1	1

Анализируя данные таблицы, можем сделать вывод, что после первичной абдоминопластики, даже с резекцией кишки, возможность начать энтеральное кормление появлялась на 2 (2–3) день после операции, тогда как после двухэтапного хирургического лечения на 10 (7–11) ($U=0,5$; $p=0,03$). Другой показатель – появление самостоятельного стула также достоверно отличался в сравниваемых группах ($U=0,9$; $p=0,04$): после первичной пластики на 2 (1–3) послеоперационные сутки, после двухэтапного лечения на 6 (4,5–6,5). По-видимому, данные факты определяют длительность адаптации ЖКТ новорожденных с омфалоцеле больших размеров в процессе нивелирования значительной висцеро-абдоминальной диспропорции.

При выборе тактики лечения новорожденных с омфалоцеле необходимо всегда оценивать риск повышения внутрибрюшного давления при закрытии дефекта и развитие синдрома интраабдоминальной компрессии. Возможные осложнения этого состояния включают: дыхательные расстройства, уменьшение венозного возврата с олигурией и снижением сердечного выброса, ишемию кишечника и ацидоз [8]. Для оценки почечной перфузии и диагностики почечной недостаточности в послеоперационном периоде измерялся суточный диурез и длительность стимуляции диуреза. Снижение диуреза и повышение уровня креатинина в сыворотке крови говорит о синдроме интраабдоминальной компрессии. В нашем исследовании у пациентов при двухэтапной хирургической коррекции суточный диурез составил 3,5 (3,4–3,6) мл/кг/ч, а среднее количество дней стимуляции фуросемидом 10 (7–14,5). Кратковременный подъем креатинина на 10–30 мкмоль/л в этой группе пациентов отмечался на 2–3 сутки после заключительного этапа коррекции порока, нормализация показателя происходила на 15–21 сутки после операции. После первичной абдоминопластики у пациентов с омфалоцеле малых и средних размеров значения суточного диуреза не отличались от пациентов после двухэтапной коррекции, однако длительность стимуляции была существенно ниже – $3,2 \pm 0,7$ суток ($U=1,5$; $p=0,03$).

Также для оценки висцеро-абдоминальной диспропорции и угрозы развития компартмент-синдрома оценивались маркерные параметры ИВЛ: среднее PEEP и Pins.

В нашем ретроспективном исследовании у оперированных пациентов параметры ИВЛ в послеоперационном периоде были «мягкие»: РЕЕР составляло 4,0–4,5, P_{ins} менее 25, что свидетельствовало об отсутствии критического повышения внутрибрюшного давления. В послеоперационном периоде длительность кардиотонической поддержки составила в среднем 4,9 дней (от 1 до 11 дней).

Согласно данным всемирного сообщества по изучению абдоминального компартмент-синдрома, значения внутрибрюшного давления для детей не должны превышать 10 мм рт. ст. (13,5 см вод. ст.). Для мониторинга этого показателя мы применяли измерение давления в мочевом пузыре. По нашим данным, при первичной абдоминопластике в группе пациентов с омфалоцеле малых и средних размеров внутрипузырное давление в раннем послеоперационном периоде не превышало 12 см вод. ст. У 2 пациентов с дефектом больших размеров после второй операции пластики передней брюшной стенки давление в первые 3 суток составляло 16–17 см вод. ст., после чего нормализовалось в референсные значения. Для комплексной оценки нарушений гемодинамики, а в частности венозного возврата, необходимо также проводить мониторинг центрального венозного давления. У пациентов с двухэтапным закрытием дефекта вправление органов в брюшную полость сопровождалось кратковременным повышением ЦВД до 15 мм рт. ст. Нормализация давления происходила к 3–4 суткам послеоперационного периода и к моменту второй операции сохранялось в диапазоне 11–12 мм рт. ст.

Косметический результат хирургического лечения пациентов с омфалоцеле был удовлетворительный. При контрольных осмотрах через 3 и 6 месяцев после операции у двух пациентов с омфалоцеле больших размеров выявлена вентральная грыжа в верхней трети раны, что связано с гипоплазией мышц передней брюшной стенки в этих критических точках. Одному из них потребовалось выполнение пластики дефекта с применением ксеноперикарда «Биокард». Летальных исходов не было.

Заключение. Первичная абдоминопластика является операцией выбора в лечении новорожденных с омфалоцеле малых и средних размеров.

Способ двухэтапного хирургического лечения омфалоцеле больших размеров обеспечивает равномерное постепенное вытяжение мышечно-апоневротического слоя передней брюшной стенки и кожи, что позволяет закончить хирургическую коррекцию порока к 7–8 суткам жизни ребенка.

Для своевременной диагностики и профилактики развития абдоминального компартмент-синдрома в послеоперационном периоде необходима многокомпонентная модель оценки внутрибрюшного давления и рисков его повышения.

Литература

1. Akinkuotu, A.C. Giant omphaloceles: surgical management and perinatal outcomes / A.C. Akinkuotu [et al.] // J. Surg. Res. – 2015. – Vol. 198. – №2. – P. 388–92.
2. Buinewicz, J., Laub, D.Jr. Giant omphalocele treated with intramuscular tissue expansion / J. Buinewicz, D.Jr. Laub // Eplasty. – 2014. – Vol. 14. – ic3.
3. van Eijck, F.C. Past and current surgical treatment of giant omphalocele: outcome of a questionnaire sent to authors / F.C. van Eijck [et al.] // J. Pediatr. Surg. – 2011. – Vol. 46. – №3. – P. 482–8.
4. Patkowski, D. Active enlargement of the abdominal cavity – a new method for earlier closure of giant omphalocele and gastroschisis / D. Patkowski [et al.] // Eur. J. Pediatr. Surg. – 2005. – Vol. 15. – №1. – P. 22–5.
5. Mack, A.J., Rogdo, B. Giant omphalocele: current perspectives / A.J. Mack, B. Rogdo // Research and Reports in Neonatology. – 2016. – Vol. 6. – P. 33–9.
6. Lee, S.L. Initial nonoperative management and delayed closure for treatment of giant omphaloceles / S.L. Lee [et al.] // J. Pediatr. Surg. – 2006. – Vol. 41. – №11. – P. 1846–9.
7. van Eijck, F.C. Closure of giant omphaloceles by the abdominal wall component separation technique in infants / F.C. vanEijck [et al.] // J. Pediatr. Surg. – 2008. – Vol. 43. – №1. – P. 246–50.
8. Mocanu, R.A. Avoiding high pressure abdominal closure of congenital abdominal wall defects – one step further to improve outcomes / R.A. Mocanu [et al.] // Children. – 2023. – Vol. 10. – №8. – P. 1384.

EXPERIENCE IN MANAGEMENT OF OMPHALOCELE IN NEWBORNS

Zapalianski A.V., Novoseltseva Y.A.

*Republican scientific and practical center of pediatric surgery,
Department of pediatric surgery, Belarusian State Medical University,
Minsk, Republic of Belarus*

Omphalocele is one of the most common congenital abdominal wall defects. The management of patients with giant omphalocele remains a difficult problem. The size of the defect and the severity of the associated anomalies determine the overall morbidity and mortality. The purpose of this study is to carry out an analysis and comparative assessment of the effectiveness of surgical treatment of 10 newborns with different size of omphalocele and to determine the dependence of outcomes on the presence of viscero-abdominal disproportion. Primary abdominoplasty was performed in 6 patients with small and medium-sized omphalocele. In 4 patients with giant omphalocele, two-stage surgical correction was performed using an active traction system. There were no fatal outcomes. The aesthetic result of the treatment was satisfactory. Multicomponent assessment of intra-abdominal pressure in the postoperative period helps to prevent the development of severe postoperative complications.

Keywords: omphalocele, abdominoplasty, newborn.

Поступила 15.09.2024