

6. Шидаков И.Х. Острая кишечная непроходимость при дивертикуле Меккеля / И.Х. Шидаков // Российский журнал гастроэнтерологии, гепатологии, колопроктологии. – 2020. – Т.30, № 1. – С.38-41.

7. Symptomatic Meckel's diverticulum in pediatric patients – case reports and systematic review of the literature / D. Keese, U. Rolle, S. Gfroerer, H. Fiegel // Frontiers in pediatrics. – 2019. – Т. 7. – P.267.

#### **Сведения об авторах**

Е.А. Белканова\* – врач-ординатор

Н.А. Цап – доктор медицинских наук, профессор

#### **Information about the authors**

E.A. Belkanova\* – Postgraduate student

N.A. Tsap – Doctor of Sciences (Medicine), Professor

**\*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):**

Ekaterina-makhinya@yandex.ru

**УДК 616-007.81**

### **АНАЛИЗ РЕЗУЛЬТАТОВ ОПЕРАЦИЙ ПО РАЗДЕЛЕНИЮ КРАНИОПАГУСНЫХ БЛИЗНЕЦОВ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ТИПА ИХ СРАЩЕНИЯ**

Полина Вячеславовна Бобылева, Ульяна Николаевна Марушкина, Анна Валерьевна Прохорова, Юрий Валерьевич Антониади

Кафедра оперативной хирургии и топографической анатомии

ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет»

Министерства здравоохранения РФ

Екатеринбург, Россия

#### **Аннотация**

**Введение.** Краниопагусы являются редким пороком развития, при котором два близнеца срастаются в черепе. Тип сращения во многом определяет сложность операции по их разделению. **Цель исследования** – выявить наличие или отсутствие зависимости между типом сращения и успехом операции.

**Материал и методы.** Был проведен ретроспективный анализ медицинской документации на базе отчетов о проведении операции по разделению краниопагусных близнецов с 1952 по 2022 годы. **Результаты.** Со смертностью и инвалидностью, в случае выживания, сталкиваются наиболее часто близнецы с тотальным типом сращения, как в случае одноэтапных операций, так и многоэтапных. Самым оперативно сложным случаем является тотальное вертикальное сращение I типа, не было представлено ни одного случая с благоприятным исходом, а смертность была 70%. Частичные формы сращения при многоэтапных операциях оказывались успешны в 100% случаев, в более чем 70% случаев исход был благоприятный. **Выводы.** Была обнаружена прямая зависимость от типа сращения краниопагов и положительным результатом операции по их разделению.

**Ключевые слова:** краниопагусы, типы сращения.

## **ANALYSIS OF THE RESULTS OF THE OPERATION TO SEPARATE CRANIOPAGUS TWINS, DEPENDING ON THE TYPE OF THEIR FUSION**

Polina V. Bobyleva, Ulyana N. Marushkina, Anna V. Prokhorova, Yuri V. Antoniadi

Department of Operative Surgery and Topographic Anatomy

Ural state medical university

Yekaterinburg, Russia

### **Abstract**

**Introduction.** Craniopagus is a rare malformation in which two twins fuse in the skull. The type of fusion largely determines the complexity of the operation to separate them. **The purpose of the study** is to identify the presence or absence of a relationship between the type of fusion and the success of the operation. **Material and methods.** A retrospective analysis of medical documentation was carried out on the basis of reports on the operation to separate craniopagus twins from 1952 to 2022. **Results.** Mortality and disability, in case of survival, are most often faced by twins with a total type of fusion, both in the case of single-stage and multi-stage operations. The most operationally difficult case is TV I, not a single case with a favorable outcome was presented, and the mortality rate was 70%. Partial forms of fusion with multi-stage operations were successful in 100% of cases, in more than 70% of cases the outcome was mild, moderate or normal. **Conclusions.** A direct relationship was found between the type of fusion of craniopagi and the positive result of the operation to separate them.

**Keywords:** craniopagus, types of fusion.

### **ВВЕДЕНИЕ**

Краниопагусы – вид сиамских близнецов, сросшихся в черепе. Сращение может произойти на любой части головы, но в первую очередь не затрагивает ни лицо, ни большое затылочное отверстие; их мозг обычно разделен, но у них может быть общая часть мозговой ткани.

Статистические исследование Кристиана Модена [3] указывают на значительный рост монозиготной рождаемости. При увеличении рождаемости близнецов, как следствие, увеличивается и количество сиамских близнецов. Данный порог развития является медицинским показанием к аборту, но, несмотря на это, не все готовы решиться на этот шаг, поэтому сросшихся близнецов можно встретить и в настоящее время.

В результате нарушения специализации и дифференцировки тканей два организма не могут существовать друг без друга. С учетом типа сращения смертность близнецов составляет от 70 до 95% в эмбриональном периоде, интранатальном или в короткие сроки после рождения. В случае выживаемости, у детей развиваются полиорганные нарушения, связанные с аномальным развитием тела.

Несмотря на редкость аномалии (1:50000-200000 [1]), данная проблема очень актуальна в современной медицине, так как с развитием хирургической техники удастся сохранить жизнь все большему количеству детей.

**Цель исследования** – определить зависимость между типом сращения и успехом операции.

## МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Существует несколько классификаций краниопагусных близнецов, но в нашей работе мы будем опираться на классификацию JEA O'Connell.

Основное разделение идет на тотальный (сращение черепными коробками, церебральной частью и кровеносной системой) и частичный (сращение черепными коробками, с меньшим диаметром, мягкие мозговые паутинные оболочки не затронуты) типы сращения, каждый из них подразделяется на вертикальный (продольная ось между близнецами 140–180 °) и угловой (меньший угол продольной оси) подтипы. В вертикальном подтипе также идентифицируются I, II и III варианты (различие в угле поворота лиц между близнецами).

Были поставлены задачи: 1) Сформировать группы пациентов и провести ретроспективный анализ; 2) Проанализировать и сделать выводы по полученным данным. Был проведен ретроспективный анализ медицинской документации на базе отчетов о проведении операции по разделению краниопагусных близнецов с 1952 по 2022. Был проведен типический отбор цефалопагов с подробным отчетом о проведении операции и дальнейшими наблюдениями. Были исключены случаи тотального сращения с наличием общих мозговых тканей, когда хирурги отказывались оперировать данный тип и операции со сменой угла между близнецами. Проведен анализ исходов операций по поводу тотального сращения одноэтапной у 19 близнецов (H. Wilson и E.H. Storer, 1957; S. Boin, 1964; W. Sapinski и M. Pawlicki, 1966; H.G. Lenard и F.L. Schulte, 1972; B. Duhamel, 1975; F. Villarejo и др., 1981; S. Cywes и др., 1982; J.R. Hughes и J.J. Fino, 1984; R.C. Schultz и др., 1986; R.D. Bucholz и др., 1987; G. Gaist и др., 1987; K.R. Winston и др., 1987, B. Lahmeyer, 1988; J.A. Jr O'Neill и др., 1988; D.E. Cameron и др., 1989; G. Drummond и др., 1991; O. Jansen и др., 1998; Z. Yang и G. Xu, 2002; S. Campbell, 2004; S. Campbell и др., 2004; W.Q. Huang и др., 2004; W.J.R. van Ouwerkerk и др., 2004), многостадийным у 11 (H.J. Grossman и др., 1953; O. Sugar и др., 1953; JEA. O'Connell, 1962, 1964, 1968; K.C. Wong и др., 1980; T.S. Roberts, 1984, 1985, 1986; R.D. Bucholz и др., 1987; L.S. Georges и др., 1987; K.R. Winston и др., 1987; G. Drummond и др., 1991; J.T. Goodrich и D.A. Staffenberg, 2004; M. Walker и S.R. Browd, 2004; D.A. Staffenberg и J.T. Goodrich, 2005) и 11 зарегистрированных частичных типов сращения, один из которых подвергся двухэтапному хирургическому разделению (M. Baldwin и A. Dekaban, 1958).

Методика проведения измерений: была проведена обработка отчетов о проведении операции, проведен анализ полученных данных с созданием таблицы. Способы представления и обработки данных: пакет анализа данных Microsoft Excel 2019.

## РЕЗУЛЬТАТЫ

Результаты исследования представлены в таблице 1.

Таблица 1

Статистические данные хирургического разделения краниопагов.

Краниопа гусные близнецы	Всего близнецо в	Возраст заключит ельного разделени я	Смерт ность	Благоприя тный исход	Тяжела я инвалид ность	Одноэтапна я операция		Многоэтап ная операция	
						Кол- во детей (%)	месяцы	Кол- во детей (%)	Кол-во (%)
Частичн ые Угловые (ЧУ)	14 (17)	5.2	2 (14)	10 (71)	2 (14)	12 (17)	2	2	0
Частичн ые Вертикал ьные (ЧВ)	8 (10)	7.8	1 (12.5)	6 (75)	1 (12.5)	8 (12.5)	1	0	0
Все “Частичн ые” (ЧУ+ЧВ)	22 (27)	6.1	3 (14)	16 (73)	3 (14)	20 (15)	3	2	0
Тотальны е Угловые (ТУ)	28 (34)	6.2	16 (57)	6 (21)	4 (14)	22 (68)	15	16	1
Тотальны е Вертикал ьные (ТВ)									
I	12 (15)	26.2	4 (33)	5 (42)	2 (17)	4	3	8	1
II	10 (12)	10.2	2 (20)	4 (40)	4 (40)	4	0	6	2
III	10 (12)	9.1	7 (70)	0	3 (30)	8	6	2	1
Все Тотальны е Вертикал ьные (ТВ)	32 (39)	15.8	13 (41)	9 (28)	9 (28)	16 (56)	9	16 (25)	4
Все “Тотальн ые” (ТУ+ТВ)	60 (73)	11.4	29 (48)	15 (25)	13 (22)	38 (63)	24	22 (23)	5

Краниопегусные близнецы	Всего близнецов	Возраст заключительного разделения	Смертность	Благоприятный исход	Тяжелая инвалидность	Одноэтапная операция		Многоэтапная операция	
Все хирургические разделения	82 (100)	10.0	32 (39)	31 (38)	16 (20)	58 (47)	27	24 (21)	5

## ОБСУЖДЕНИЕ

Адекватная информация была доступна по 41 набору близнецов, перенесших хирургическое разделение с 1952 г. по 2022 (Таблица 1). Возраст при хирургическом разделении колебался от 5 дней до 36 месяцев, но приближался к 6 месяцам для частичного вертикального сращения и 11 месяцам для тотального типа сращения (значение  $P < 0,05$ ). Тотальное сращение близнецов приводило к повышенной операционной летальности (48% умерли) и меньшему количеству благоприятных исходов (25%), по сравнению с частичным сращением (14% умерших, 73% нормальных, легких или умеренных исходов) (значения  $P < 0,01$  и  $0,001$ ).

У двух пар выживших при тотальном угловом сращении и одной пары с тотальным вертикальным результатом в отчетах был недостаточно подробным. Было достаточно мало отчетов, в которых была описана дальнейшая жизнь разделенных близнецов, нормальный исход после разлучения считался у 12 детей с частичным сращением и только у 1 ребенка с тотальным. Тотальный угловой тип имел повышенную смертность (57% против 41%) и меньшее количество выздоровлений сравнению с тотальным вертикальным типом, но это, а также смертность от асимметрии по сравнению с симметрией тотального углового не было статистически значимым.

Хирургическое разделение для детей с тотальным сращением сопровождалось смертностью 23% для многоэтапного и 63% для одноэтапного разделения ( $P < 0,01$ ), большие различия очевидны как в группах тотального углового, так и в группах тотального вертикального. Хотя для частичного разделения обычно не требуется несколько стадий. Сросшийся мозг был обнаружен во время операции в шести наборах тотальных вертикальных, трех наборах тотальных угловых и трех наборах частичных сращений с общей частотой 29%. После хирургического разделения вентрикулоперитонеальное или люмбоперитонеальное шунтирование (в результате гидроцефалии или утечки ликвора из раны) потребовалось у семи пациентов с тотальным вертикальным типом и шести выживших после тотального углового (всего 42%). Кроме того, фокальные или генерализованные припадки были отмечены у четырех выживших после разделения тотальных вертикальных и двух после тотальных угловых (всего 19%), а менингит – у четырех выживших после разделения тотального вертикального и одного после тотального углового

(всего 16%). О шунтировании, судорогах и менингите не сообщалось после разделения частичного сращения.

### **ВЫВОДЫ**

В ходе нашего ретроспективного исследования была выявлена прямая зависимость от типа сращения краниопагов и положительным результатом.

### **СПИСОК ИСТОЧНИКОВ**

1. Parasitic omphalopagus complicated by omphalocele and congenital heart disease / D.A. De Ugarte, M.I. Boechat, W.W. Shaw [et al.] – Journal of Pediatric Surgery. – 2002. – Т. 37, № 9. – P.1357-1358.
2. Conjoined twins: From conception to separation, a review / A. Mian, N.I. Gabra, T. Sharma [et al.] // Clinical Anatomy. – 2017. – Т. 30, № 3. – P.385-396.
3. Monden C. Twin Peaks: more twinning in humans than ever before / C. Monden, G. Pison, J. Smits // Human Reproduction. – 2021. – Т. 36, № 6. – P.1666-1673.
4. Stone J.L. The craniopagus malformation: classification and implications for surgical separation / J.L. Stone, J.T. Goodrich // Brain. – 2006. – Т.129, № 5. – P.1084-1095.

### **Сведения об авторах**

П.В. Бобылева\* – студент

У.Н. Марушкина – студент

А.В. Прохорова – ассистент кафедры

Ю.В. Антониади – доктор медицинских наук, доцент

### **Information about the authors**

P.V. Bobyleva\* – Student

U.N. Marushkina – Student

A.V. Prokhorova – Department Assistant

Y.V. Antoniadis – Doctor of Sciences (Medicine), Associate Professor

**\*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):**

p.bobileva26@gmail.com

**УДК 616-075:616-006.31:616-053**

### **АЛЬТЕРНАТИВНЫЙ СПОСОБ ЛЕЧЕНИЯ ГЕМАНГИОМ КОЖИ У ДЕТЕЙ ПОЛИСИЛОКСАНАМИ**

Виктория Александровна Бойко, Даниил Олегович Понятков, Полина

Константиновна Сычугова, Михаил Геннадьевич Чепурной

Кафедра детской хирургии и ортопедии

ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет»

Министерства здравоохранения РФ

Ростов-на-Дону, Россия

### **Аннотация**

**Введение.** Инфантильная гемангиома является доброкачественной опухолью младенчества, которая возникает в сосудистом эндотелии и характеризуется аномальной пролиферацией сосудистых эндотелиальных клеток и аномалиями в сосудистой сетке. **Цель исследования** – улучшение результатов лечения инфантильных форм гемангиом кожных покровов в детском возрасте путем