

О.П. Джам, О.К. Слепов, В.П. Сорока, М.В. Пономаренко

## Етапне хірургічне лікування аноректальної атрезії, асоційованої з атрезією товстої кишки II типу та аномаліями сечовивідної системи, у новонародженого хлопчика (клінічне спостереження та огляд літератури)

Центр неонатальної хірургії вад розвитку та їх реабілітації ДУ «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології імені академіка О.М. Лук'янової НАМН України», м. Київ

Paediatric surgery.Ukraine.2021.1(70):54-62; doi 10.15574/PS.2021.70.54

**For citation:** Dzham O, Slipev O, Soroca V, Ponomarenko M. (2021). Staged surgical management of anorectal atresia associated with type II colon atresia and urinary system anomalies in a newborn boy (case report and literature review). Paediatric Surgery.Ukraine. 1(70):54-62; doi 10.15574/PS.2021.70.54.

Аноректальна вада розвитку є природженою аномалією і може бути як ізольованою, так і асоційованою. Ця мальформація часто поєднується з іншими природженими вадами, зокрема VACTERL-асоціацією (аномалії хребта, анальної ділянки, серця, трахеї, стравоходу, нирок і кінцівок), що потребує комплексної діагностики в цих пацієнтів. Природжені вади розвитку шлунково-кишкового тракту, інші, ніж атрезія стравоходу, зустрічаються рідко. У роботі наведено клінічний випадок асоційованих природжених аномалій шлунково-кишкового тракту і сечовивідної системи в новонародженого хлопчика: безнорицевої форми природженої аноректальної вади розвитку, атрезії сигмоподібної кишки, II типу, з незавершеним поворотом кишечника, міхурово-сечовидного рефлюкса, пієлоектазії, праворуч, та вінцевої гіпоспадії. Проведення комплексної діагностики перед кожним етапом оперативного лікування дозволило визначити певний спосіб і техніку хірургічної корекції. Це дало змогу зберегти частину кишечника, що була у вигляді ентерокісти, і сформувати неоректум, а також діагностувати функціональну неспроможність преатретичного сегмента ободової кишки та провести його видалення.

Атрезія сигмоподібної кишки не є поширеною поєднаною вагою розвитку при природженій аноректальній ваді розвитку, але має враховуватися при диференційній діагностиці в новонароджених із прогресуючим здуттям живота, при безнорицевих формах аноректальних мальформацій. Запропоновану етапність хірургічного лікування зазначених асоційованих вад розвитку слід розцінювати як органозберігаючу, що дала змогу відновити нормальну функцію шлунково-кишкового тракту та сечовивідних шляхів, з хорошим функціональним результатом.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. Протокол дослідження ухвалено Локальним етичним комітетом зазначеної в роботі установи. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків дитини.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

**Ключові слова:** аноректальна атрезія, безнорицева форма, атрезія сигмоподібної кишки, міхурово-сечовидний рефлюкс, вінцева гіпоспадія, хірургічне лікування, новонароджений хлопчик.

### Staged surgical management of anorectal atresia associated with type II colon atresia and urinary system anomalies in a newborn boy (case report and literature review)

**O. Dzham, O. Slipev, V. Soroca, M. Ponomarenko**

Center for neonatal surgery for malformations and their rehabilitation SI «Institute of Pediatrics, Obstetrics and Gynecology named after academician O.M. Lukyanova NAMS of Ukraine»

Anorectal malformation is a congenital anomaly and can be either isolated or associated. This malformation is often combined with other congenital defects, in particular VACTERL-association (anomalies of the spine, anal region, heart, trachea, esophagus, kidneys and extremities), which requires a comprehensive

diagnosis in these patients. Congenital malformations of the gastrointestinal tract except for esophageal atresia are rare. The paper presents a clinical case of associated congenital anomalies of the gastrointestinal tract and urinary system in a newborn boy: congenital anorectal malformation without fistula, type II sigmoid atresia with bowel malrotation, vesicoureteral reflux, right-sided pyelectasia and coronal hypospadias. Comprehensive diagnostics before each stage of surgical treatment made it possible to determine the method and technique of surgical correction. This made it possible to preserve a part of the intestine which was presented in the form of an enterocyst to create a neorectum as well as to diagnose the functional incompetence of the preatritic segment of the colon and carry out its removal.

Atresia of the sigmoid colon is not a common concomitant malformation in congenital anorectal malformation, but it should be taken into account in the differential diagnosis in newborns with progressive abdominal distension and anorectal atresia without fistula. The proposed staging of the surgical management of these associated malformations should be regarded as organ-preserving, allowing to restore the normal function of the gastrointestinal tract and urinary system, with a good functional result.

The research was carried out in accordance with the principles of the Helsinki Declaration. The study protocol was approved by the Local Ethics Committee of these Institutes. The informed consent of the patient was obtained for conducting the studies.

The authors declare no conflicts of interests.

**Key words:** anorectal atresia without fistula, sigmoid atresia, vesicoureteral reflux, coronal hypospadias, surgical management, newborn boy.

## Етапне хірургічне лікування аноректальної атрезії, асоційованої з атрезією товстої кишки II типу і аномаліями мочевидільної системи, у новонародженого хлопчика (клінічне спостереження і огляд літератури)

**О.П. Джам, А.К. Слепов, В.П. Сорока, М.В. Пономаренко**

*Центр неонатальної хірургії пороков розвитку і їх реабілітації ГУ «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології імені академіка Е.М. Лук'янової НАМН України», г. Київ*

Аноректальний порок розвитку являється вродженою аномалією і може бути як ізолюваним, так і асоційованим. Данна мальформація часто поєднується з іншими вродженими пороками, в частині VACTERL-асоціацією (аномалії позвоночника, анальної області, серця, трахеї, пищевода, нирок і кінцівок), що вимагає проведення комплексної діагностики цих пацієнтів. Вроджені пороки розвитку шлунково-кишкового тракту, інші, ніж атрезія пищевода, зустрічаються рідко. У роботі наведено клінічний випадок асоційованих вроджених аномалій шлунково-кишкового тракту і мочевидільної системи у новонародженого хлопчика: безвищевий форми вродженої аноректальної пороку розвитку, атрезії сигмовидної кишки II типу з незавершеним поворотом кишечника, бульбозно-мочеточникового рефлюксу, правосторонньої пієлоектазії і в'язної гітоспадії. Проведення комплексної діагностики перед кожним етапом оперативного лікування дозволило визначити спосіб і техніку хірургічної корекції. Це дало можливість зберегти частину кишечника, яка була в формі ентєрокісти, і сформувати неоректум, а також діагностувати функціональну неспроможність преатричного сегмента ободочної кишки і провести його видалення.

Атрезія сигмовидної кишки не являється поширеним поєднаним пороком розвитку при вродженій аноректальній мальформації, на це слід звертати увагу при диференціальній діагностиці у новонароджених з прогресуючим надуванням живота і безвищевими формами аноректальних атрезій. Пропозицію етапності хірургічного лікування даних асоційованих пороков розвитку слід розглядати як органозберігаючу, що дозволяє відновити нормальну функцію шлунково-кишкового тракту і мочевидільної системи, з хорошим функціональним результатом.

Дослідження виконано в відповідності з принципами Хельсінкської декларації. Протокол дослідження затверджено Локальним етичним комітетом вказаного в роботі закладу. На проведення досліджень отримано інформоване згоду батьків дитини.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

**Ключові слова:** аноректальна атрезія: безвищевий форми, атрезія сигмовидної кишки, бульбозно-мочеточниковий рефлюкс, в'язна гітоспадія, хірургічне лікування, новонароджений хлопчик.

## Вступ

Природжені аноректальні атрезії та норії, що трапляються з частотою 1 на 4000–5000 новонароджених, виникають наслідком порушень формування клоаки. Встановлення причин виникнення означених мальформацій має велике прогностичне значення для носія цих вад і профілактичне – щодо наступних нащадків [19].

За даними літератури, природжена аноректальна вада розвитку (ПАР) частіше поєднується з VACTERL-асоціацією (аномалії хребта, анальної ділянки, серця, трахеї, стравоходу, нирок і кінцівок), що спонукає дитячого хірурга до проведення комплексної діагностики. Серцеві та аномалії сечовивідних шляхів є найпоширенішими, а шлунково-кишкові, інші, ніж атрезія стравоходу, зазвичай зустрічаються дуже рідко. Високі ПАР демонструють вищу частоту асоційованих аномалій [13].

Анальні деформації вдвічі частіше за ректальні, а частота атрезії товстої кишки становить менше 10% усіх атрезій кишечника [8].

Атрезія товстої кишки (АТК) зустрічається набагато рідше серед усіх неонатальних кишкових обструкцій і становить, за даними різних авторів, від 1,8% до 15% атрезій кишечника, з частотою 1/15000–1/60000 живонароджених. Понад 75% їх виникають проксимальніше від селезінкового кута, рідко – дистальніше [12,21].

Серед дітей з ПАР частота інших природжених аномалій може становити 60%, тоді як у пацієнтів з АТК вона варіює від 25% до 50% [16]. Частота асоційованих аномалій у випадках з АТК нижча, ніж при інших атрезіях кишечника. Однак описані випадки, коли АТК поєднана з різними природженими аномаліями: гастрошизисом, омфалоцеле, екстрофією сечового міхура, дивертикулом Меккеля, аноректальною

## Огляди

атрезією, кістою холедоха, офтальмологічними аномаліями, а також хворобою Гіршпрунга [3]. За даними деяких авторів, хвороба Гіршпрунга діагностується у 2% пацієнтів з АТК, а частота їх поєднання оцінюється як 1 на 10 млн живонароджених [6].

Поєднання АТК і ПАВР є надзвичайно рідкісним, і дотепер у медичній англомовній літературі зареєстровані лише поодинокі випадки. Тому ця публікація є надзвичайно актуальною.

**Мета** дослідження – провести аналіз етапності діагностики і хірургічного лікування множинних асоційованих вад розвитку в новонародженого хлопчика.

### Клінічне спостереження рідкісного випадку

У відділенні хірургічної корекції природжених вад розвитку в дітей ДУ «ІПАГ імені академіка О.М. Лук'янової НАМН України» перебував на лікуванні *хлопчик Р.*, 2014 р.н. Народився в одному з районних центрів України, від I вагітності, I термінових пологів, природним шляхом, у терміні гестації 40 тижнів, з масою тіла 3170 г, довжиною тіла 53 см, і оцінкою за шкалою Апгар 8/10 балів. Спадковість не обтяжена. Матір перебувала на диспансерному обліку з 6-го тижня вагітності. У терміні 10 тижнів була загроза викидня, перебувала на стаціонарному лікуванні. Під час планових пренатальних ультразвукових досліджень (УЗД), за місцем проживання, не діагностовано природжених вад розвитку.

Безнорицеву форму аноректальної атрезії виявлено неонатологом у пологовій залі, після народження дитини. На першу добу життя дитину консультовано дитячим хірургом. Підтверджено атрезію ануса і прямої кишки, високу форму, з можливою норицею у сечовий міхур. Пацієнта переведено до хірургічного відділення обласної дитячої клінічної лікарні за місцем проживання. За даними виписки з амбулаторної картки, під час оглядової рентгенографії органів черевної порожнини відмічено підвищений метеоризм, з розширенням петель товстої кишки, що свідчило про кишкову непрохідність. Після стабілізації стану, на другу добу життя, дитині проведено хірургічне втручання: лапаротомію, формування підвісної дводульної колостоми, у ділянці лівого підребер'я. Післяопераційний перебіг тяжкий, без ускладнень. У післяопераційному періоді – виділення калу по стомі регулярні та в достатній кількості. Виявлено схильність до послабленого випорожнення. Дитину переведено на грудне годування в повному об'ємі. Проведено симптоматичне лікування.

У віці 5 міс дитину госпіталізовано до відділення хірургічної корекції природжених вад розвитку у дітей ДУ «ІПАГ імені академіка О.М. Лук'янової НАМН України» для визначення тактики хірургічної корекції ПАВР. Дитина була на змішаному годуванні. Привідна стома функціонувала добре, кал кашоподібний, частий, жовто-коричневого кольору. Санацію відвідної стоми не проведено. Під час огляду промежини в дитини діагностовано відсутність заднього проходу, з нечітко вираженою анальною ямкою. Також виявлено вінцеву гіпоспадію, проте сечовипускання було вільним, виділення калу через уретру не було. Комплексне обстеження проведено відповідно до затвердженого локального протоколу клініки та виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації.

За лабораторними дослідженнями: загальний аналіз крові (ЗАК): гемоглобін (Hb) – 109 г/л, еритроцити (RBC) –  $5,0 \times 10^{12}$ /л, лейкоцити (WBC) –  $11,1 \times 10^9$ /л, тромбоцити (PLT) –  $412 \times 10^9$ /л, швидкість осідання еритроцитів (ШОЕ) – 10 мм/год; еозинофіли (e) – 7%, паличкоядерні (п) – 4%, сегментоядерні (с) – 39%, лімфоцити (л) – 44%, моноцити (м) – 6%. Загальний аналіз сечі: питома вага (SG) – 1,010, рН – 6,5, протеїни (PRO), кров (BLD) та кетони (KET) – не виявлені. Лейкоцити густо покривають поле зору. Аналіз сечі за Нечипоренком: лейкоцити густо покривають поле зору.

За даними нейросонографії, у судинному сплетінні, ліворуч, у ділянці тіла візуалізовано псевдокістозне утворення розміром 5,2 мм, а праворуч, у ділянці заднього рогу – 4,2 мм. Консультація невролога: УЗД-ознаки перенесеного субепендимального крововиливу (СЕК), у стадії псевдокісти, дано рекомендації. За результатами ЕхоКГ, у порожнині лівого шлуночка (ЛШ) визначено додаткову хорду. Даних про наявність гемодинамічно значущої вади серця не виявлено. За даними ЕКГ, частота серцевих скорочень (ЧСС) – 126 уд./хв, діагностовано помірні обмінні зміни в міокарді. За результатами УЗД промежини: волокна анального сфінктера диференціюються слабо. Купол сліпого мішка прямої кишки не визначено. У цій ділянці значно виражені пресакральні маси, що свідчить про високу ПАВР.

Проведено рентгенологічне дослідження товстої кишки й сечових шляхів. За результатами фістулографії, через відвідну стома низхідна кишка звужена, а сигмоподібна – укорочена й закінчується сліпо. З'єднання з сечовивідними шляхами не виявлено. На контрастуванні привідної частини ободової кишки (ОК) виявлено, що колостома сформована на рівні селезінкового кута (поперечно-ободова киш-

ка – ПОК). При цьому сліпа кишка знаходиться в підпечінковій ділянці (незавершений поворот кишечника, II тип). При дослідженні сечового міхура заповнити його туго через уретру не вдалося. Після введення контрасту (верографін – 76%, у розведенні 1:2), візуалізується правий сечовід і лоханка правої нирки, що свідчить про міхурово-сечовідний рефлюкс (МСР) і пієлоектазію, праворуч. Це стверджувало і УЗД нирок: останні розміщені типово, ехогенність паренхіми не змінена. Судинний малюнок правильний, симетричний. Лоханка правої нирки розширена: 9,2 мм на 4,8 мм, стінка не ущільнена, не потовщена. З'єднання сечовивідних шляхів із ШКТ не виявлені. З боку органів черевної порожнини іншої патології не виявлено. Враховуючи дані обстеження, дитині призначено передопераційну підготовку, у домашніх умовах з урахуванням рекомендацій уролога та невролога.

У віці 8 місяців дитину повторно госпіталізовано до клініки для наступного етапу хірургічного лікування. Консультовано неврологом та урологом – протипоказань до операції немає. Проведено анопроктопластику за Рена, з черевно-промежинного доступу. Особливості операції: виконано задній сагітальний доступ. У пресакральному просторі – виражені жирові маси. У глибині цього простору округле утворення, заповнене рідким вмістом. Проведено його часткове виділення. Ознак сполучення із сечовивідними шляхами не виявлено. Виконано нижню серединну лапаротомію. Вхід у черевну порожнину затруднений через значний злуковий процес. Після вісцеролізу виявлено, що низхідна і верхня третина сигмоподібної кишки, яка іде від стоми, звужена, а середня третина сигмоподібної кишки, вузьким тяжем, спрямовується в підпечінковий простір і фіксована до вентральної поверхні печінки. У подальшому атрезована сигмоподібна кишка і розширена ОК – ентерокіста у вигляді дводулки спустилися донизу, в малий таз, через правий боковий канал. Сліпа кишка з апендиксом локалізуються у підпечінковій ділянці, утворюючи єдиний конгломерат з атрезованою кишкою. Проведено розділення злук і апендектомію класичним методом. Постатретичний відділ нижньої третини сигми – ентерокіста підготовлено для низведення на промежину, без розкриття його просвіту. Проведено санацію черевної порожнини та укладено сигмоподібну кишку в лівий фланк, без резекції атрезованої ділянки, через неможливість формування анастомозу. З боку промежини проведено кінцеву мобілізацію кишки, яка закінчувалася сліпо, на рівні сім'яних пухирців. Проведено розкриття та санацію ентерокісти: вміст

густий, непрозорий, світло-сірого кольору. Діаметр кишки звузився до 2,5 см. Виконано анопроктопластику за Рена. Волокна зовнішнього анального сфінктера ідентифікувалися слабо. Видалено 2 см дистального відділу атрезованої прямої кишки. Сформовано анальний канал та анальний отвір на віковому бужі.

Морфологічні дослідження проведено у відділенні патоморфології ДУ «ІПАГ імені академіка О.М. Лук'янової НАМН України», за загальноприйнятою методикою. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків. Результати патогістологічного дослідження: слизова оболонка дистальної ділянки атрезованої прямої кишки атрофічна, з ерозивним процесом, а місцями – з утворенням виразок. У підслизовому шарі – ознаки фіброзу. Також виявлено ознаки між'язового фіброзу, з фрагментацією волокон і зниження гангліонарних елементів у між'язовому сплетінні.

В післяопераційному періоді стан дитини задовільний. Годування відновлено у повному віковому об'ємі. Амбулаторно проведено лікувальні клізми та бужування до вікового бужа, 1 раз на добу. Стома функціонувала нормально. Проведення наступного етапу хірургічного лікування рекомендовано після відновлення вікового калібру анального отвору.

У віці 1 рік дитину госпіталізовано до клініки для контрольного обстеження та проведення наступного етапу хірургічного лікування. Виконано рентгенологічне дослідження через сформований анальний канал та відвідну стому для визначення стану лівих відділів ОК і неоректум. Проведено комплексне обстеження та консультації уролога і невролога. Протипоказань до операції немає. Після передопераційної підготовки проведено етапну операцію: серединну лапаротомію, видалення атрезованої сигмоподібної кишки та формування сигмодесцендоанастомозу, кінець до кінця, без зняття колостоми. *Особливості операції.* Вхід у черевну порожнину затруднений через виразний злуковий процес. При виділенні тонкої кишки утворилася десерозація верхньої третини здухвинної кишки, протяжністю до 16 см. Цю ділянку видалено, для запобігання перфорації. Сформовано ілеоілеоанастомоз, кінець до кінця. Ілеоцекальний кут (ІЦК) знаходився в правому підребер'ї, а довжина ОК до стоми становила 20 см. По лівому фланку розміщувалася низхідна та верхня третина сигмоподібної кишки, що йшла в малий таз. Атрезовану середню третину сигмоподібної кишки довжиною 8 см видалено. Сформовано сигмосигмоанастомоз, кінець до кінця. Низхідна преатретична ділянка ОК не видалася, у зв'язку з



## Огляди

відсутністю явних анатомічних порушень, а також для зменшення проявів постколектомічного синдрому в післяопераційному періоді. За даними патогістологічного дослідження, у проксимальній частині сигмоподібної кишки (преатретична ділянка) виявлено ерозивний коліт, а місцями – з ділянками виразок слизової оболонки. У м'язових шарах констатовано порушення архітекτονіки м'язових шарів, з випадінням пролонгованих фрагментів волокон, як повздожнього, так і циркулярного, і великі ділянки їх інфільтрації, переважно поздовжнього шару. У дистальній частині сигмоподібної кишки (постатретична ділянка) виявлено ерозивний коліт з ознаками нерівномірної субатрофії слизового шару. В окремих зрізах відмічено порушення архітектоніки м'язових шарів і ділянки інтестинальної дисплазії.

Перебіг післяопераційного періоду – без ускладнень. Транзит по ШКТ відновлений. Виділення калу по стомі регулярні. Амбулаторно проводилися лікувальні клізми *per rectum* і контрольні бужування. Також вводився кишковий вміст у відвідну стому (за методикою клініки) для стимулювання моторики дистальних відділів кишки. У дитини відпрацьовувалося формування позиву на дефекацію, з висаджуванням дитини на горщик.

Під час контрольного обстеження дитини через 8 міс та проведення рентгенологічного і ендоскопічного дослідження товстої кишки діагностовано явні ознаки гіпоплазії преатретичного відділу низхідної ОК, що свідчили про її функціональну неспроможність. У віці 1 рік 8 місяців дитині проведено наступну етапну операцію: серединну лапаротомію, зняття колостоми, резекцію гіпоплазованої ділянки низхідної кишки з формуванням трансверзосигмоанастомозу, кінець до кінця. *Особливості операції.* Вхід у черевну порожнину затруднений через злуковий процес. Проведено вісцероліз. Мобілізовано та виділено стому з навколишніх тканин. Привідна ОК до 4 см у діаметрі і довжиною 20 см, до ІЦК. Відвідна кишка звужена до 1,5 см у діаметрі, фіброзно змінена, з ознаками гіпоплазії, що співпадало з результатами рентгенологічного та ендоскопічного досліджень. Проведено резекцію кишки в місці стоми та лівих відділів ОК до анастомозу, з нижньою третьою сигмоподібної кишки. Частина сигмоподібної кишки, що була у вигляді ентерокісти, мала діаметр до 2,0–2,5 см із наявністю гаустр. Сформовано трансверзосигмоанастомоз, кінець до кінця, між лівою частиною ПОК і верхньою третьою сигмоподібної кишки. Вікно у брижі ушито до зв'язки Трейца. Післяопераційний період – без ускладнень.

Пасаж по ШКТ відновлено. При виписці випорожнення самостійне, до 6 разів на добу, проте між дефекаціями відмічалось незначне каломазання.

За результатами патогістологічного дослідження, у проксимальному кінці кишки визначались ознаки коліту, з тенденцією до атрофічних процесів слизової оболонки, місцями – з порушенням архітектоніки м'язових шарів. Гіперплазія лімфо-фолікулярного апарату. У гіпоплазованій низхідній кишці виявлено ознаки коліту з нерівномірною атрофією слизової оболонки, підслизовим набряком і порушенням архітектоніки м'язових шарів, як повздожнього, так і циркулярного. У відвідному кінці кишки (верхня третина сигмоподібної кишки) також діагностовано зміни у вигляді ерозивного коліту з тенденцією до атрофії слизової, але зі збереженням ганліонарних елементів.

Контрольний огляд дитини через 6 місяців: позив на дефекацію дитина відчуває, дефекація відбувається на горщик, випорожнення самостійне, від 2 до 5 разів на добу, густе, кашоподібне. Неперетравленої їжі в калі батьки не відмічають. Спостерігається чітка залежність консистенції калу від вживаної їжі. Каломазання невиразне, і лише при рідкому калі. Утримуюча функція анальних сфінктерів залишається зниженою, більше – через функцію зовнішнього анального сфінктера.

Дитина, перебуваючи в хірургічному стаціонарі, постійно перебувала під спостереженням дитячого уролога. Враховуючи супутню природжену патологію сечовивідної системи, у віці 2 роки 2 місяці дитині проведено оперативне лікування, з приводу МСР та піелоектазії, праворуч: ендоскопічну пластику уретеро-везикального сегмента, праворуч – гелем (Nubiplant); пластику уретри за Snodgrass з приводу вінцевої гіпоспадії. Після операції сечовипускання вільне, без затруднення, сечу утримує, лабораторні дослідження сечі – в межах вікової норми.

Реабілітаційне консервативне лікування проходить кожні 6 міс за методикою, розробленою в клініці. Через 4 роки після закінчення етапного хірургічного лікування стан дитини задовільний, психофізичний розвиток відповідає віку, соматичний статус – без особливостей. Випорожнення самостійне, від 1 до 3 разів на добу, густе, кашоподібне; неперетравленої їжі немає (ферменти не застосовує). Корекція консистенції калу проводиться дієтою і пробіотиками, рідко – сорбентами. Залишається залежність від вжитої їжі, що, на нашу думку, більш обумовлене постколектомічним синдромом. Утримуюча функція анальних сфінктерів після проведен-

ня курсів реабілітаційного лікування поліпшилася. Каломазання в динаміці значно зменшилося, залишається епізодичне, до дефекації, і тільки при рідкому калі. Позив на дефекацію має, але враховуючи вік дитини, ще потребує нагадування. Дефекація проходить на унітаз. Оцінка стану континенції, яка проводилася за тестом Holschneider, – 11 балів.

Загальний результат хірургічної корекції асоційованих вад розвитку у даного пацієнта оцінено як добрий.

## Дискусія

За даними літератури, відомості про перший випадок атрезії товстої кишки наведено в роботі Binninger у 1673 р. [18]. Gaub у 1922 р. повідомив про першого новонародженого з атрезією сигмоподібної кишки, якому накладено колостому, а Potts у 1947 р. – про першого пацієнта з атрезією поперечної ободової кишки, якому сформовано первинний анастомоз, і він вижив [3]. Частота атрезій кишечника змінюється залежно від їх локалізації в ШКТ. Частота атрезій тонкої кишки становить від 1/300 до 1/400 живонароджених дітей, а частота атрезій товстої кишки – 1/20000 живонароджених у США [11].

Існує декілька теорій щодо етіології АТК, головна з яких стосується мезентеріальної судинної недостатності після органогенезу, що може бути викликана внутрішньою грижею, заворотом, інвагінацією або защемленням при «закритому» гастрошизі [3]. Ця теорія вперше запропонована Louw і Barnard у 1955 р. [2].

Описано й інші причини виникнення АТК. Серед них – неспроможність повної реканалізації після часткової оклюзії просвіту кишечника шляхом проліферації епітелію. Інші автори припускають, що атрезія є наслідком неправильного процесу розвитку ШКТ. Також є дослідження, що існує генетична детермінація, а також материнська інфекція *Borrelia burgdorferi*. Heinen і Prieto припускають, що обструкція, яка виникає з клоакальної мальформації, призводить до тяжкої петлі меконію, внутрішньо-утробного завороту та атрезії кишки. Подібний механізм запропонований для асоціації атрезії товстої кишки і хвороби Гіршпрунга [16].

Повідомляється про асоціацію АТК з кістою холедоха. Атрезія в цих випадках обумовлена прямим впливом кісти на брижу поперечної кишки. Внутрішньопроектні судинні фактори теж описані як чинники АТК. Erskine припускає можливість емболії, брижових судин, яка походить із плаценти, минаючи легеневий кровообіг. Інфекція плода в мамі з вітряною віспою також описана як одна з причин

АТК. Пошкодження кишкового сплетіння вітряною віспою може призводити до погіршення розвитку судин та викликати ішемічні стани, що, своєю чергою, може спричинити розвиток АТК. Відомі випадки сімейної АТК [3], але в більшості з них відсутні деталі сімейного анамнезу.

Класифікація кишкових атрезій, включаючи деформацію «яблучної шкірки» та множинні атрезії, спочатку запропонована Louw, а потім уточнена Martin і Zerella та Grosfeld та співавт., може бути використана до АТК [2]. За класифікацією Grosfeld, I тип: дефект слизової оболонки, з інтактною брижею; II тип: наявність фіброзного шнура, який з'єднує кінці кишки; III тип: атрезований сегмент кишки з V-подібним дефектом брижі; IV тип: множинні атрезії.

Найчастішим варіантом атрезії в наведених звітах T. Gobran та співавт. (Єгипет) є АТК III типу – у 46,2% пацієнтів; тоді як тип I і тип II – у 30,8% і 23% пацієнтів відповідно [10].

За даними літератури, протягом останніх десятиліть більшість хірургів використовували наступний підхід до лікування АТК. Тактика включала резекцію та формування первинного анастомозу для АТК, проксимальніше селезінкового вигину, та накладання колостоми для більш дистальних її форм.

Цієї тактики дотримувалися й інші хірурги: Benson та співавт., Pohlson та співавт. [5]. Проте, на думку інших клініцистів, створення первинного анастомозу є технічно складним через велику різницю в розмірах дистального і проксимального кінців кишки і втрату її довжини, пов'язаної з резекцією розширеної її проксимальної ділянки [3,17].

Soh та співавт. [4] зазначали, що первинний анастомоз можна безпечно формувати з різницею діаметру, 3:1 (проксимальний: дистальний кінець), і відсутністю дистальної механічної або функціональної обструкції. Дистальний мікроколон зазвичай є результатом внутрішньоматкової недостатності використання ОК, включаючи умови, в яких вміст тонкої кишки не переходить у товсту, під час вагітності.

У клінічному випадку Chieh–Teng Hsu та співавт. (Тайвань) [2], формування анастомозу без резекції кишечника виконано через 4 місяці після народження, з дисперсією діаметру, 5:1. Автор зазначає, що для стимулювання росту кишечника перед закриттям колостоми вводився у дистальний відділ мікроколону нагрітий фізіологічний розчин тричі на день. Результат був обнадійливим, і невідповідність діаметру зменшилася з дев'яти- до п'ятиразового, за 4 місяці.

## Огляди

Сох та співавт. [4] у 6 з 14 оперованих пацієнтів з АТК формували первинний товстокишковий анастомоз. У 2 із них були ускладнення через нерозпізнаний дистальний гіпогангліоз. Levard і Boureau [14] повідомили про 7 випадків природженої АТК протягом 13 років. У 2 пацієнтів були післяопераційні ускладнення: неспроможність анастомозу і дисфункція анастомозу, яку успішно лікували іншими операціями. Chadha та співавт. [1] зазначили, що прогноз був хорошим у 3 із 4 пацієнтів, яким проведено резекцію і первинний анастомоз при правобічній АТК.

Т. Gobran та співавт. [10] повідомили про пацієнта з тяжкою атрезією, що простягалася від тонкої кишки до середини поперечно-ободової кишки, якому, крім первинного анастомозу, виконали звужувальну ентеропластику для відновлення калібру та збереження довжини кишечника.

У цей час рекомендації щодо лікування АТК широко різняться. Ряд авторів зазначають, що проксимальна колостома добре переноситься дітьми раннього віку. Тому слід формувати первинну колостому, а відновлення безперервності кишечника проводити пізніше. Автори зазначають, що проксимальний і дистальний кінці товстої кишки, що прилягають до атрезії, є аномальними, як в іннервації, так і в васкуляризації. Тому, на додаток до резекції «цибулинного» проксимального кінця, слід видалити частину мікроколону [17]. За відсутності атрезії тонкої кишки нормальна її довжина має забезпечувати нормальну функцію кишечника [3].

Смертність від АТК варіює від 0% до 50%, а наслідки різняться через різні чинники [5]. Такі ускладнення, як дегідратація, електролітний дисбаланс, аспірація блювоти, сепсисентеральна недостатність, є причинами летальності. Високі показники смертності описані в дітей, прооперованих через 72 год після народження, що свідчить про важливість ранньої діагностики й лікування [9].

Комбінація АТК і ПАВР у новонароджених є незвичайною та рідкісною асоціацією, яка описана лише в окремих випадках. Про асоціацію цих аномалій в одного пацієнта вперше повідомлено у 1959 р. Trusler та співавт. [15]. Відомо, що аномалії травного тракту, пов'язані з ПАВР, зустрічаються відносно рідше за асоційовані аномалії з іншими органами і системами [20].

Етіологія обох станів, що співіснують, залишається невизначеною, а їх частота невідомою. При одночасному виникненні ПАВР і АТК не встановлено жодного причинного фактора ризику. Існують припущення, пов'язані з генетичними, сімейними або

екологічними факторами [16]. Діагностика АТК при ПАВР становить особливу проблему. Є рекомендації щодо пацієнтів із ПАВР. Такий стан слід запідозрити, якщо під час початкової анопроктопластики після відкриття прямої кишки не виявляється слизу і меконію або при безнорицевих формах ПАВР не вдалося отримати меконію після пологів [11].

За даними Т. Gobran та співавт. (Єгипет), АТК виявлена в 13 пацієнтів, у тому числі у 9 (69,2%) хлопчиків і 4 (30,8%) дівчаток. Вона розташовувалася на рівні висхідної кишки у 4 випадках, в поперечній ободовій кишці – у 3, у сигмоподібній – у 4. Інші 2 пацієнти мали АТК, що поширювалася на тонку кишку. АТК III типу спостерігалася у 6 (46,2%), II типу – у 3 (23%), I типу – у 4 (30,8%) пацієнтів. Лікування включало резекцію і первинний анастомоз у 7 (53,8%), накладання колостоми – у 6 (46,2%) дітей. За даними цих авторів, у 2 пацієнтів виявлено АТК та пов'язані з нею аноректальні аномалії: 1 дитина мала сигмоподібну атрезію і аноректальну атрезію, а інша – сигмоподібну атрезію, атрезію прямої кишки і ановагінальну норичю. У подальшому їм проведено задню сагітальну аноректопластику та відновлення прохідності товстої кишки. Післяопераційний перебіг у них був без ускладнень [10].

У випадку, описаному Sounkere–Soro Moufidath та співавт. (Кот-д'Івуар) [15], АТК IV типу за Grosfeld виявлено в низхідному відділі товстої кишки. Цей випадок підкреслює важливість високого ступеня настороженості щодо АТК при ПАВР без норичі. Це була дівчинка віком 3 доби, страждала від блювання та відсутності випорожнення від моменту народження. Під час вагітності мати не застосовувала будь-яких відомих тератогенних агентів. Дівчинка народилася природним шляхом, у терміні гестації 40 тижнів, з масою тіла 2850 г і зростом 49 см. Оцінка за шкалою Апгар – 7 і 8 на 1 і 5-й хвилині відповідно. Меконій не виходив. Відмічено підвищення температури тіла до 38°C і тахіпноє з частотою дихання 70 д/хв. ЧСС становила 170 уд/хв. Клінічне обстеження виявило сильно розтягнутий живіт з ознаками перитоніту. Неперфорований анус був з явною анальною ямкою та з погано розвиненими сідничними м'язами і без видимих норичь. Зовнішні статеві органи розвинуті за жіночим типом. Інших фізичних відхилень не було. Під час УЗД нирок і серця не виявлено асоційованих аномалій. При рентгенологічному дослідженні органів черевної порожнини візуалізовано значну дилатацію кишки. Під час проведення лапаротомії не виявлено аномалій шлунка та тонкої кишки. Дистально щодо ПОК встановлено сліпий кінець товстої кишки з масив-

ною дилатацією проксимального відділу, за яким слідували множинні кишкові атрезії. Дитині сформовано однодульну трансверзостому. Післяопераційне відновлення – без ускладнень. Її виписали додому в хорошому стані. За даними авторів, наступним етапом лікування заплановано анопроктопластику.

S.H. Ein (Канада) [7] повідомив про наявність в однієї дитини трьох природжених дефектів (анальна агенезія, атрезія прямої і сигмоподібної кишок) невідомої причини. Поєднання анальної агенезії з атрезією прямої кишки є надзвичайно рідкісним, а виникнення анальної агенезії з ректальною і сигмоподібною атрезією в дітей ще не описані. Хлопчик народився у 27-річної жінки після неускладненої 39-тижневої вагітності, масою тіла 2080 г і хорошими оцінками за шкалою Апгар. Під час огляду діагностовано синдактилію лівої руки та обох ніг. На оглядовій рентгенограмі черевної порожнини виявлено широкий розрив між проксимальним повітряним міхуром і анальною ямкою, що відповідало високій формі ПАВР. На ретроградній уретрограмі діагностовано задню з ангуляцією уретри, запідозрено ректо-уретральну норицю, при високій формі ПАВР. Хромосомних аномалій не виявлено. На першу добу життя дитині проведено хірургічне лікування – формування правобічної роздільної трансверзостоми. Після операції хлопчик почувався добре і виписаний додому через тиждень.

У 5-місячному віці він госпіталізований для проведення задньої сагітальної анопроктопластики за Рена. Під час операції виявлено проміжну форму ПАВР без ректо-уретральної нориці, а також атрезію прямої кишки на 2 см проксимальніше дистального відділу атрезованої прямої кишки. Дистальний ректальний мішок видалено, операцію завершено стандартною анопроктопластикою за Рена. Бужування розпочато через 2 тижні після операції і продовжено до закриття колостоми. У віці 9 місяців під час рентгенологічного дослідження дистального відділу товстої кишки через стому діагностовано обструкцію в ділянці сигмоподібної кишки. Аналогічну картину сигмоподібної обструкції підтверджено при введенні контрасту через пряму кишку. На наступний день дитині проведено хірургічне лікування – резекцію атрезованої сигмоподібної кишки і формування анастомозу кінець до кінця. Колостому закрито через 2 місяці. У подальшому випорожнення в дитини було 1–2 рази на добу, а сила його анального сфінктера становила 320 г. За даними авторів, пацієнту станом на тепер 7 років, розвивається відповідно до віку.

S. Goodwin (США) [11] описав незвичайний клінічний випадок у новонародженого хлопчика-латиноамериканця, що народився шляхом планового повторного кесаревого розтину у 34-річної жінки, від IV вагітності, у терміні гестації 40 тижнів. Його оцінка за шкалою Апгар становила 5 і 9 на 1 і 5-й хвилині відповідно, а вага – 3025 г. Під час огляду виявлено декілька аномалій (низько розташовані вуха, високе арочне піднебіння, колобому, невелику катаракту лівого ока, невеликий фалос і ПАВР). Наявність добре сформованого крижа і середньої лінії промежини свідчили про низьку форму ПАВР. Проведено діагностичне обстеження пацієнта (УЗД серця, нирок і НСГ) і виявлено результати в нормі. Також виконано магнітно-резонансну томографію (МРТ) мозку і виявлено двобічну гіпоплегію зорового нерва та збільшену передню частку гіпофізу. Лабораторні дослідження, що оцінюють функцію передньої частки гіпофіза, були нормальними. Хромосомних аномалій не виявлено. Пацієнту на першу добу життя проведено задню сагітальну анопроктопластику. Констатовано добре розвинений сфінктерний апарат. Під час операції виявлено ПАВР на глибині 1 см від шкіри промежини.

Зв'язку з сечовивідними шляхами не виявлено. Після відкриття прямої кишки отримано невелику кількість білого слизу. Створено неоанус, на бужі Гегара № 12. В післяопераційному періоді відмічено затримку випорожнення протягом 4–5 днів. Під час оглядової рентгенографії черевної порожнини виявлено розширену петлю ОК у верхній частині живота. Проведено дистальне рентгенологічне дослідження. Діагностовано обструкцію товстої кишки поблизу селезінкового кута. Під час діагностичної лапаротомії виявлено атрезію дистальної частини ПОК, з масивною дилатацією проксимального відділу ОК. У подальшому проведено розширену правобічну геміколектомію з формуванням первинного ілеоколоанастомозу, ручним способом. Самостійна дефекація в дитини була тільки на 7-й день після операції. У подальшому пацієнт мав хороший апетит, у нього були самостійне випорожнення і хороший приріст ваги. Виписаний додому на 26-й день життя.

## Висновки

Хоча АТК не є поширеною асоційованою вадою розвитку при ПАВР, проте її слід враховувати в диференційній діагностиці новонароджених дітей з безнорицевими формами аноректальних мальформацій.

Поєднання цих аномалій вимагає багатоступеневих операцій для відновлення безперервності



## Огляди

кишечника і цілеспрямованого післяопераційного лікування.

Проведення комплексної діагностики перед кожним етапом оперативного лікування дає змогу визначити оптимальний спосіб і техніку хірургічної корекції. У наведеному випадку це дозволило зберегти частину кишечника в пацієнта, яка була у вигляді ентоерокісти, сформувати неоректум і анальний сфінктерний комплекс, а також діагностувати функціональну неспроможність преатретичного сегмента ОК та провести його видалення.

Запропоновану етапність хірургічного лікування даних асоційованих вад розвитку слід розцінювати як органозберігаючу, що дає змогу відновити нормальну функцію як товстої кишки, так і прямої, зі сфінктерним комплексом, з хорошим функціональним результатом.

Рання діагностика, клінічний стан пацієнта, індивідуальність операцій з урахуванням асоційованих аномалій є основними аргументами у визначенні тактики лікування цих дітей.

*Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.*

### References/Література

- Chadha R. (2006). Treatment strategies in the management of jejunoileal and colonic atresia. *J Indian Assoc Pediatr Surg.* 11 (2): 79–84.
- ChiehTeng Hsu. (2010). Congenital colonic atresia: report of one case. *J Pediatr Neonatol.* 51 (3): 186–189.
- Chouikh T. (2014). Congenital colonic atresia: 4 case reports. *J Pediatr Neonatal Care.* 1 (3): 14.
- Cox SG. (2005). Colonic atresia: spectrum of presentation and pitfalls in management. A review of 14 cases. *Pediatr Surg Int.* 21 (10): 813–818.

### Відомості про авторів:

**Джам Олег Петрович** – к.мед.н., н.с. відділення хірургічної корекції природжених вад розвитку у дітей Центру неонатальної хірургії вад розвитку та їх реабілітації ДУ «ІПАГ імені акад. О.М. Лук'янової НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8; тел. (044) 483-22-80. <https://orcid.org/0000-0003-0271-2936>.

**Слепов Олексій Костянтинович** – д.мед.н., проф., засл. лікар України, керівник Центру неонатальної хірургії вад розвитку та їх реабілітації ДУ «ІПАГ імені акад. О.М. Лук'янової НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8; тел. (044) 483-22-80. <https://orcid.org/0000-0002-6976-1209>.

**Сорока Василь Петрович** – к.мед.н., засл. лікар України, п.н.с. відділення хірургічної корекції природжених вад розвитку у дітей Центру неонатальної хірургії вад розвитку та їх реабілітації ДУ «ІПАГ імені акад. О. М. Лук'янової НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8; тел. (044) 483-22-80.

**Пономаренко Максим Вікторович** – лікар-уролог дитячий, вищої кваліфікаційної категорії, відділення торако-абдомінальної хірургії з ліжками урогінекології Центру неонатальної хірургії вад розвитку та їх реабілітації ДУ «ІПАГ імені акад. О.М. Лук'янової НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8; тел. (044) 483-22-80.

Стаття надійшла до редакції 27.10.2020 р., прийнята до друку 24.02.2021 р.

- Davenport M. (1990). Colonic atresia: current results of treatment. *J R Coll Surg Edinb.* 35 (1): 25–28.
- Draus JM. (2007). Hirschsprung's disease in an infant with colonic atresia and normal fixation of the distal colon. *J Pediatr Surg.* 42 (2): 5–8.
- Ein SH. (1997). Imperforate anus (anal agenesis) with rectal and sigmoid atresias in a newborn. *Pediatr Surg Int.* 12 (56): 449–451.
- ElAsmar KM. (2016). Colonic atresia: association with other anomalies. *J Neonatal Surg.* 5 (4): 47.
- Etensel B. (2005). Atresia of the colon. *J Pediatr Surg.* 4 (8): 1258–1268.
- Gobran T. (2013). Different varieties of colonic atresia in a series of 13 patients: a single-center experience. *Annals Pediatr. Surg.* 9 (1): 20–24.
- Goodwin S. (2006). Imperforate anus and colon atresia in a newborn. *J Pediatr Surg.* 41: 583–585.
- Imran M. (2009). Sigmoid atresia: a rare cause of neonatal intestinal obstruction. *Kust Medical Journal.* 1 (2): 71–72.
- Lautz T. (2015). VACTERL associations in children undergoing surgery for esophageal atresia and anorectal malformations: Implications for pediatric surgeons. *J Pediatr Surg.* 50: 1245–1250.
- Levard G. (1990). Congenital colonic atresia: which surgery to use? *Chir Pediatr.* 31 (6): 289–294.
- Moufidath S. (2018). Anorectal malformation without fistula in female neonate and colonic atresia: a rare association. *Clinics Mother Child Health.* 15 (4): 1–2.
- Petropoulos AS. (2004). Imperforate anus associated with atresia of the transverse colon: a case report. *Eur J Pediatr Surg.* 14 (4): 290–292.
- Pohlson EC. (1988). Individualized management of colonic atresia. *Am J Surg.* 155 (5): 690–692.
- Powell RW. (1982). Congenital colonic atresia. *J Pediatr Surg.* 17 (2): 166–170.
- Pykaliuk VS. (2011). Filo-, ontogenez orhaniv i system liudyny. *Simferopol: 312.* [Пикалюк ВС. (2011). Філо-, онтогенез органів і систем людини. Сімферополь: 312].
- Saha M. (2016). Alimentary tract atresias associated with anorectal malformations: 10 years' experience. *J Neonatal Surg.* 5 (4): 43.
- Singh V. (2016). Congenital neonatal intestinal obstruction: retrospective analysis at tertiary care hospital. *J Neonatal Surg.* 5 (4): 49.