

УДК 616.36–089.8–053.2+616.62–007.46

О.П. Джам, О.К. Слепов, В.П. Сорока

# Хірургічне лікування повного тубулярного подвоєння товстої кишки, асоційованого з природженою аноректальною вадою розвитку – ректовестибулярною норицею та аномаліями сечостатевої системи

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).2023.1(78):119-126; doi 10.15574/PS.2023.78.119

**For citation:** Dzham OP, Slepov OK, Soroka VP. (2023). Surgical treatment of complete tubular doubling of the colon associated with congenital anorectal malformation – rectovestibular fistula and anomalies of the urogenital system. Paediatric Surgery (Ukraine). 1(78):119-126. doi: 10.15574/PS.2023.78.119.

Подвоєння товстої кишки є рідкісною, складною природженою аномалією, як у плані діагностики, так і у виборі лікувальної тактики. Пацієнти з цією патологією потребують ретельного комплексного обстеження для визначення типу подвоєння (кістозного, дивертикулярного або тубулярного) та діагностики можливих асоційованих вад розвитку, зокрема сечостатевої системи.

Аноректальні дуплікації в більшості випадків являють собою тубулярні подвоєння, які закінчуються дистальними норицями / норицею на промежину або в сечостатеву систему. Хірургічне лікування цієї вади розвитку потребує диференційованого підходу в кожного пацієнта. Дотепер застосовуються різні методи хірургічної корекції цієї вади: розсічення загальної стінки, резекція лише дублюючого відділу, резекція обох ділянок подвоєної товстої кишки, мукозектомія дублюючої кишки. Головним їхнім завданням є максимальне збереження анатомічної цілісності основної кишки, з адекватним її кровопостачанням. У післяопераційному періоді пацієнти обов'язково потребують постійного контролю та проведення реабілітаційного лікування.

**Мета** – провести аналіз методів корекції цієї вади та оцінити їх ефективність; навести випадок власного етапного хірургічного лікування повного тубулярного подвоєння ТК, асоційованого з природженою аноректальною вадою розвитку – ректовестибулярною норицею та аномаліями сечостатевої системи.

Запропонована нами етапність хірургічного лікування повного тубулярного подвоєння товстої кишки, з ректовестибулярною норицею, дала змогу нормалізувати моторно-евакуаторну функцію сформованої основної кишки та утримуючу функцію анального сфінктерного апарату 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:** подвоєння товстої кишки, природжена аноректальна вада розвитку, ректовестибулярна нориця, аномалія сечостатевої системи, хірургічне лікування, діти.

## Surgical treatment of complete tubular doubling of the colon associated with congenital anorectal malformation – rectovestibular fistula and anomalies of the urogenital system

O.P. Dzham, O.K. Slepov, V.P. Soroka

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

Doubling of the colon is a rare, complex congenital anomaly, both in terms of diagnosis and in the choice of treatment tactics. Patients with this pathology need a thorough comprehensive examination to determine the type of doubling (cystic, diverticular or tubular) and to diagnose possible associated malformations, in particular, the genitourinary system.

## Огляди

Anorectal duplications in most cases are tubular doublings that end in distal fistula / fistula on the perineum, or in the genitourinary system. Surgical treatment of this malformation requires a differentiated approach for each patient. Until now, various methods of surgical correction of this defect are used: dissection of the common wall, resection of only the duplicate section, resection of both parts of the double colon, mucosectomy of the duplicate intestine. Their main task is to maximize the anatomical integrity of the colon, with adequate blood supply. In the postoperative period, patients definitely need constant monitoring and rehabilitation treatment.

**Purpose** – to analyze the methods of correction of this defect and evaluate their effectiveness; to present a case of our own staged surgical treatment of complete tubal doubling of the TC associated with congenital anorectal malformation – rectovestibular fistula and anomalies of the genitourinary system.

Our proposed phased surgical treatment of complete tubular doubling of the colon, with rectovestibular fistula, allowed to normalize of the motor-evacuatory function of the formed main intestine and the retaining function of the anal sphincter apparatus with good functional results. The study was conducted in accordance with the principles of the Declaration of Helsinki. The research protocol was approved by the Local Ethics Committee of the institution mentioned in the work. Informed consent from the child's parents was obtained for the research.

No conflict of interests was declared by the authors.

**Keywords:** doubling of the colon, congenital anorectal malformation, rectovestibular fistula, anomaly of the genitourinary system, surgical treatment, children.

## Вступ

Подвоєння шлунково-кишкового тракту (ШКТ) можуть виникати в будь-якому його відділі і зустрічаються з частотою від 1 на 4500 до 1 на 10 тис. живонароджених дітей та становлять 0,2% усіх природжених вад розвитку (ПВР) [2,3,16].

Подвоєння товстої кишки (ТК), за даними різних досліджень, становить 4–13% усіх дуплікацій ШКТ. Воно може бути кістозним, дивертикулярним або тубулярним, а дублююча частина може розміщуватися на брижовому або антибрижовому боці. Винятковим варіантом подвоєння ТК є так звана «Y- або T-подібна форма» [12,14,20,26,27,30].

Аноректальні дуплікації становлять 5% усіх подвоєнь ШКТ. Вони являють собою тубулярні подвоєння, які з'єднані з ТК дистальними норицями / норицею, закінчуються в сечостатевою систему або на промежину і відкриваються допереду від прямої кишки (ПК) та позаду сечового міхура і піхви [6,9,25].

Крім аномалій сечостатевої системи, дуплікації ТК можуть поєднуватися з іншими асоційованими вадами: аномаліями хребта та лобкового симфізу, омфалоцеле [3,19]. Також є повідомлення, що в дорослих пацієнтів діагностується гетеротопія слизової оболонки, що може спричинити розвиток кровотечі та злоякісних новоутворень [8,15,17,22].

У літературі описано різні терміни і методи лікування цієї рідкісної та складної вади розвитку ШКТ, які різняться між собою.

У цьому дослідженні наводимо ще один випадок етапного хірургічного лікування повного тубулярного подвоєння ТК з ректовестибулярною норицею, згідно з класифікацією J.J. Kottra і W.J. Doodds (Тип II Б), а Mukul Kothari та співавт. (Група I, A1), з добрим віддаленим функціональним результатом.

**Мета** дослідження – провести аналіз методів корекції цієї вади та оцінити їх ефективність; навести

випадок власного етапного хірургічного лікування повного тубулярного подвоєння ТК, асоційованого з природженою аноректальною вадою розвитку – ректовестибулярною норицею та аномаліями сечостатевої системи.

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.

## Клінічний випадок

У відділенні хірургічної корекції природжених вад розвитку в дітей ДУ «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології імені академіка О.М. Лук'янової НАМН України» (ДУ «ІПАГ імені академіка О.М. Лук'янової НАМН України») перебувала на лікуванні *дівчинка О.*, 1 міс., з рідкісними, асоційованими ПВР: повним тубулярним подвоєнням ТК, аноректальною мальформацією з ректовестибулярною норицею та аномаліями сечостатевої системи.

Народилася в одному з обласних центрів України, від I вагітності, I пологів, природним шляхом, у терміні гестації 40 тижнів, з масою тіла 3400 г. Спадковість не обтяжена. Перебіг вагітності – без ускладнень. Під час планових пренатальних ультразвукових досліджень ПВР не діагностовані. Після народження дитини меконій відійшов у 1-шу добу життя. Після виписки з пологового будинку виявлено збільшення в об'ємі живота на 5-ту добу, за наявності самостійного випорожнення, кашоподібної консистенції, через анус. Перше виділення калу з піхви діагностовано лише через 2 тижні. Дитину консультовано дитячим хірургом за місцем проживання – діагностовано ректовестибулярну норицю.

Дівчинку госпіталізовано до клініки зі скаргами на виділення калу зі статевих шляхів, схильність до

закрепів, здуття живота. Розвиток дитини відповідав віку. За 1 місяць і 1 тиждень прибавила в масі тіла 1400 г. Живіт був збільшений в об'ємі, пальпаторно м'який і безболісний. За самостійної дефекації, кратністю 1 раз на добу, кашоподібної консистенції, дитина сильно тужилася, відмічалася виділення рідкого калу і газів через піхву. Сечовипускання було вільне, безболісне, але відмічалася гіперемія в ділянці промежини та навколо піхви. Під час огляду зовнішніх статевих органів, праворуч і ліворуч від клітора, діагностовано дві уретри, які в подальшому катетеризовані. Окремо з кожного катетера отримано сечу. Також діагностовано два входи у піхву. Ректальна нориця шириною до 3 мм відкривалася у вестибулюм. Розміщення її ексцентричне, розташоване на 2–3 мм праворуч від входу у праву половину піхви. Анальний отвір – в анатомічному місці. При калібровочному бужуванні (буж Гегара № 10) стенозу не виявлено.

Дитині проведено комплексне обстеження. Загальноклінічні дослідження відповідали віковій нормі. За даними ультразвукового дослідження органів черевної порожнини та малого таза діагностовано подвоєння сечового міхура. З боку інших органів і систем патології не виявлено. За даними фістулографії виявлено ректovesтибулярну норицю неправильної звивистої форми, з нерівним чітким контуром, сполучену з просвітом дублюючої ПК. За даними рентгенконтрастного дослідження через анальний канал відмічено: просвіт прямої та дистальна частина сигмоподібної кишки помірно звужені, їхні стінки ригідні, вищерозташовані відділи незначно розширені. Сигмоподібна та низхідна частина ободової кишки (ОК) розміщені звичайно. Сліпа, висхідна, поперечноободова кишки (ПОК) розміщені горизонтально, у центральній частині черевної порожнини. Леоцекальний кут (ІЦК) розміщений праворуч, ближче до проекції зв'язки Трейця. Під час ректороскопії тубус ректоскопа вільно введено в просвіт ПК. На відстані 3 см від ануса (дитина на спині) по передній стінці визначено вип'ячування слизової – загальна стінка основної та дублюючої ПК.

Після обстеження встановлено діагноз «Множинні вади розвитку: повне тубулярне подвоєння ТК з ректovesтибулярною норицею, тип II Б, незавершений поворот кишечника, II ст., подвоєння сечового міхура, уретри і піхви».

Проведено етапне хірургічне лікування. У віці 1 місяць – **операція №1**: резекція правих відділів дублюючої ОК (сліпої, висхідної, правого відділу ПОК) та виведення кінцевої трансверзостоми. *Особливості операції*. Серединна лапаротомія. Під час

ревізії виявлено, що вся ТК, від сліпої до прямої, подвоєна. Сліпа, висхідна та праві відділи ПОК – у вигляді двох ізольованих трубок, загальним діаметром до 5 см, і розділені на всьому протязі маленькою борозною. Основна кишка – ширша, має власну брижу, яка відходить від загальної. Дублююча кишка – вужча, але також має власне кровопостачання. У подальшому подвоєна кишка утворює спільну брижу. У малому тазі вона прилягає до піхви і утворює ректovesтибулярну норицю, діагностовано шляхом введення катетера. Сечовий міхур розділений борозною на дві частини, у кожній з яких пальпується свій сечовий катетер. На обох яєчниках виявлено кісти, з прозорим вмістом, до 1,0 см у діаметрі – вони не видалялися. Оцінивши стан подвоєної ТК, вирішено видалити дублюючу кишку, до місця закінчення окремої брижі. Використовуючи гідропрепарування, проведено її розділення на протязі 20 см від рівня баугіневої заслінки до тих пір, поки кишкові трубки почали розділятися тільки слизовою оболонкою. На цьому рівні ОК пересічено. Привідну кишку виведено в ліву половину живота у вигляді однодульної трансверзостоми. Відвідну кишку закрито і фіксовано до брижі привідної петлі. Основна кишка візуально мала нормальну структуру, включаючи серозном'язовий шар. Дефекти серозного шару, що утворилися при її розділенні в ділянці сліпої та висхідної кишки, ушиті дворядним швом.

На 5-ту добу післяопераційного періоду розвинулася гостра рання злукова кишкова непрохідність. Проведено екстрену **операцію № 2**: релапаротомію, розділення злук, ушивання перфорацій сліпої кишки. *Особливості операції*. Під час ревізії виявлено злукові зрощення петель голодної кишки на відстані 35 см від зв'язки Трейця, а також у ділянці ІЦК та навколо швів, накладених на сліпу кишку. Петлі тонкої кишки нижче перешкоди були в нормальному стані. Зрощення розділено. Під час проведення декомпресії кишкового вмісту в напрямку трансверзостоми, у трьох місцях на сліпій кишці виявлено мікроперфоратії, розміром 1–2 мм (у ділянці розділення подвоєної кишки під час першої операції). Перфоративні отвори ушиті. У післяопераційному періоді ускладнень не виявлено, дівчинка почувалася добре. Виділення по стомі регулярні. Після виписки з клініки росла і розвивалася відповідно до віку.

За сімейними обставинами, наступний етап хірургічного лікування проведено лише у віці 2 років. **Операція №3**: видалення дублюючої ПК з ректovesтибулярною норицею. Задньосагітальна аноректопластика за Пеня. *Особливості операції*. Заднім сагітальним доступом поширено розкрито ретро-

## Огляди

ректальний простір. Виділено саму дистальну частину ПК, разом з анальним каналом, і відведено доверху. Розкрито задню стінку дублюючої ПК, яка закінчувалась у вигляді нориці і відкривалась у вестибулум піхви. Зовні з'єднання обох кишок становило єдине ціле (розділяючих борозн не було). Дублюючу ПК у дистальній частині разом із норицею виділено і відділено від основної. У місці їхнього зрощення вони мали одну повноцінну стінку. Тому відділення дублюючої ПК проведено по підслизовому шарі, а серозном'язовий – відновлено вузловими швами. Видалено 12 см дублюючої ПК з проксимальним рівнем резекції в черевній порожнині. Проведено задньосагітальну аноректопластику за Пеня основної ПК. Анальний отвір сформовано в анатомічному місці, у центрі зовнішнього сфінктера. У післяопераційному періоді проведено бужування до вікового бужа, ускладнень не виявлено.

Наступну операцію проведено у віці 2 років 6 місяців. **Операція №4:** серединна лапаротомія, резекція і видалення лівої дублюючої ТК. *Особливості операції.* Проведено інтубацію основної ТК через анальний отвір. Діагностовано, що по брижовому краю розміщена повностінна ТК, а над нею, по тєнії – дублююча, без брижі. Видалено 15 см дублюючої ОК шляхом її десерезації, по лінії зрощення з основною, та проведено відновлення серозном'язового шару вузловими швами. Проксимальні відділи подвоєної кишки (10 см – ПОК і низхідна кишка) у ділянці селезінкового кута не мали чіткої диференціації кишкових шарів і кровопостачання. Тому проведення адекватного їх розділення з формуванням цілісної основної ТК було неможливим. Цей відділ видалено та закрито. Перебіг післяопераційного періоду – без ускладнень.

Наступну пластичну операцію на ТК проведено у віці 2 років 9 місяців. **Операція №5:** лапаротомія, ліквідація стоми, формування трансверзо-сигмоподібного анастомозу. *Особливості операції.* Лапаротомія з локального стомічного доступу. Виділено привідну ділянку ПОК і відвідну ділянку сигмоподібної кишки, яка у 2,5 раза була вузкою за привідну. Сформовано адаптаційний трансверзо-сигмоподібний анастомоз. У післяопераційному періоді ускладнень не виявлено. Пасаж по ШКТ відновлено. Випорожнення самостійне до 3–5 разів на добу.

Протягом першого року, після останньої органозберігаючої операції, дівчинка проходила курси реабілітації кожні 3 місяці. Під час контрольного огляду через 6 місяців та 1 рік виявлено, що дефекація відбувалась на горщик, позив відчувала, випорожнення самостійне, до 3 разів на добу, густе, кашоподібне. Не-

перетравленої їжі в калі батьки не відмічали. Каломазання епізодичне, і лише при рідкому калі. Утримуюча функція анальних сфінктерів задовільна.

У подальшому реабілітаційне консервативне лікування дитина проходила кожні 6 місяців. Враховуючи супутню природжену патологію сечостатевої системи, дівчинка постійно перебувала під спостереженням дитячого уролога та гінеколога. Через відсутність клінічних порушень з боку асоційованих вад розвитку хірургічну корекцію вирішено не виконувати, за умови проведення контрольних оглядів.

За 10 років після закінчення етапного хірургічного лікування: стан дитини задовільний, психофізичний розвиток відповідає віку, соматичний статус – без особливостей. Позив на дефекацію є. Випорожнення самостійні, від 1 до 4 разів на добу. Відмічається залежність консистенції калу від вживаної їжі, що, на нашу думку, більш обумовлене постколектомічним синдромом. Каломазання епізодичне, до дефекації, і тільки за наявності рідкого калу. У подальшому консультована дитячим гінекологом. Проведено пластику піхви – видалення септального дефекту як завершальний етап етапного лікування. Консультована дитячим урологом – порушення виділення та утримання сечі не діагностовано. Загальний результат хірургічної корекції в цієї пацієнтки оцінено як добрий.

За результатами контрольного огляду у віці 17 років: випорожнення самостійне, від 1 до 2 разів на добу. Утримуюча функція анальних сфінктерів після проведення курсів реабілітаційного лікування поліпшилася. Каломазання не відмічається. Позив на дефекацію має. Дані іригографії: контрастована уся ТК, гаустрація збережена. Праві відділи помірно розширені. Ліві відділи – за спастичним типом. ПК не розширена. Після самостійного випорожнення ОК – звільнилася від контрасту повністю. Анальний канал протяжністю до 35 мм. Оцінка стану континенції, яка проводилася за тестом Holschneider, – 13 балів. Консультована урологом: сечовиділення вільне, безболісне, сечу утримує. Гострої патології з боку подвоєння уретри та сечового міхура за період спостереження не діагностовано. Рекомендовано контрольне ультразвукове дослідження нирок та сечового міхура 1 раз на 1 рік. Проходить обстеження в дитячого гінеколога: місячні регулярні. Віддалений результат хірургічного лікування добрий.

## Обговорення

Подвоєння ШКТ зазвичай виявляється в неонатальному періоді або пізніше і, за даними літератури, у 67–80% випадків діагноз встановлюється у віці до 2 років. За даними дослідників, до 2018 р. в англо-



мовній літературі знайдено тільки 50 таких випадків. Подвоєння ТК встановлено до операції у 38% (19/50) пацієнтів. Найчастішим помилковим діагнозом були пухлини або кісти, діагностовані у 40% (20/50) пацієнтів, а найчастішою ділянкою подвоєння – ПОК [27]. Також відмічено випадки, зокрема кістозного подвоєння, що перебігають безсимптомно, і тоді така аномалія залишається не діагностованою до дорослого віку. Первинне хірургічне лікування в таких пацієнтів зазвичай проводиться за наявності ускладнень: завороту, кровотечі, інвагінації, перфорації та злоякісної трансформації, і в більшості випадків вада діагностується інтраопераційно [5,16]. У нашому дослідженні цю аномалію запідозрено у віці 2 тижнів, а остаточний діагноз встановлено в 1 місяць.

Патогенез подвоєння ТК досі до кінця не з'ясований. Термін «caudal duplication syndrome» (синдром каудальної дуплікації) описаний А. Dominguez та співавт. у 1993 р. і використовується для опису зв'язку між подвоєнням задньої кишки, статевих органів і вадами розвитку спинного мозку та хребців. При цьому дівчатка за частотою аномалії переважають хлопчиків – у співвідношенні 2:1 [13]. Існують різні теорії виникнення такого синдрому. Серед них – неповне відокремлення моновулярних близнюків; пошкодження каудальної клітинної маси, до 23–25 діб розвитку ембріона; аномальне прилягання між ектодермою та ентодермою. Дотепер жодна з теорій не може повністю пояснити усі типи подвоєння ШКТ, через те що в його формуванні можуть брати участь багато різних факторів [9,19,23].

В історичному плані про перший випадок подвоєння товстої кишки повідомив Suppiger у 1876 р. [3,18]. Дівчинка мала повну дуплікацію ТК з двома анусами і з одним ІЦК та одним червоподібним відростком. Вона померла у віці 1 рік 9 місяців від кишкової непрохідності.

Щодо класифікації, то з плином часу та накопиченням досвіду хірургічного лікування цієї аномалії, вона змінювалася і доповнювалася.

R.I. Macpherson та співавт. [27] у 1969 р. описали подвоєння ТК як: тип I – прості кісти; тип II – дивертикули; тип III – тубулярне подвоєння ТК. J.J. Kottra і W.J. Doodds [11] у 1971 р., описуючи дуплікацію ТК з окремою брижею і кровопостачанням, уперше вжили термін «Loop duplication» (дублювання петлі). Вони зазначили, що дотепер повідомлення про цей тип вади були лише для тонкої кишки. Також ці автори запропонували власну класифікацію на основі аномалії ТК, клінічних симптомів та пов'язаних із ними аномалій сечостатевої системи

[11]. Згідно з цією класифікацією, наш варіант аномалії відноситься до Типу II Б. D.K. Yousefzadh та співавт. [28] у 1983 р. повідомили про 3 власні випадки подвоєння ТК та 54, що описані в англійській літературі. Більшість із них різнилися за варіантом дуплікації ТК, сечостатевих органів і наявності інших супутніх вад розвитку. Автори запропонували терміни для однієї з них, як «properg» (власна), що закінчується анальним отвором на промежині, а для іншої – «duplication colon» (дублююча ТК) та описали 5 їх варіантів. M. Kothari та співавт. [10] у 2015 р. також зазначили, що в більшості випадків повного тубулярного подвоєння ТК дистальний відділ основної ПК закінчується нормально розташованим анусом, а дубльованої – вестибулярною, вульварною або вагінальною норичею. Вони запропонували використовувати єдину термінологію. Термін «hindgut duplication» (дуплікація задньої кишки) вживали лише тоді, коли дублювання ембріологічно включає задню кишку, тобто за межами дистальної половини ПОК, а «total colon or complete colon duplication» (повна дуплікація ТК) – до дублювання, яке включає чотири або більше сегментів кишки, без залучення клубової. Дуплікацію ТК і клубової кишки слід описувати терміном «tubular duplication of colon and terminal ileum» (тубулярна дуплікація ТК і термінальної клубової кишки). Інші кістозні, сегментарні та трубчасті подвоєння слід позначати залученим сегментом. На основі вивчення власних спостережень та повідомлень у літературі ці автори запропонували класифікацію, що ґрунтувалася на наявності або відсутності розміщення ануса основної кишки та варіанта дублюючої ПК [10]. Ця класифікація є простою, зрозумілою і включає усі можливі варіанти, а також дає змогу діагностувати тип анатомічного розташування та пов'язані з ним аномалії. Згідно з цією класифікацією, наш варіант аномалії відноситься до Групи 1, A1.

Існує багато способів хірургічного лікування дуплікації ТК: за допомогою лапаротомії або з використанням мініінвазивних методик [24,25]. Перше повідомлення про хірургічне лікування цієї аномалії описав Riedel у 1900 р. [10,28]. Він розділив перегородку між двома ПК, а також тканини між анальними отворами та реконструював промежину. Описана також методика А. Brunschwig та співавт. у 1948 р., при якій автори виконали бічний анастомоз між двома сигмоподібними кишками, а нижче анастомозу розділили дистальні відділи та залишили кишковий мішок для відходження слизу через норичю. Подібна техніка використана і у випадку, описаному у 2005 р. U. Sarpel та співавт. [21]. S. Yucesan

## Огляди

та співавт. [29] у 1986 р. повідомили про метод, при якому норицевий хід висікали знизу і створювали великий анастомоз між дублюючою і основною ТК. N. Kaup та співавт. [7] у 2004 р. також запропонували створити широкий анастомоз, до 8 см, між двома сигмоподібними ПК, не нижче можливого висічення нориці знизу, при цьому в пацієнтки відмічали рецидив ректовагінальної нориці. M. Kothari та співавт. [10] у 2015 р. використали такі ж принципи, що описані McPherson та співавт. у 1969 р., та провели формування анастомозу між подвоєною сигмоподібною кишкою і застосували демукозацію нижнього сегмента дублюючої кишки. S.C. Gopal та співавт. у 1997 р. [4] описали випадок лікування хлопчика з подвоєнням ТК та брижі, окрім дистального відділу ПК. Йому провели повне видалення дублюючої кишки без порушення основної.

Ще про один клінічний випадок повідомили A.A. AbouZeid та співавт. [1]. у 2019 р. Це була 2-річна дівчинка з повним подвоєнням ТК, у якої в неонатальному періоді провели первинну мінімальну сагітальну аноректопластику (без колостоми) з приводу ректопромежинної нориці. У подальшому в дитини відмітили виділення калу через піхву. Це розцінили як ятрогенну ректовестибулярну норицю. Анус у неї розміщувався в анатомічному місці, вікового діаметра. Однак діагностували неглибокий урогенітальний синус у вестибулюм піхви з її перетинкою. Після натискання на нижню частину живота з нього виділявся кал. Рекомендували виведення колостоми. Під час операції діагностували подвоєну ТК, що мала загальну брижу. Сформували подвійні колостоми на ліві відділи ОК. Перед радикальною операцією провели рентгенконтрасте дослідження ТК та магнітно-резонансну томографію органів малого таза. Підтвердили повне подвоєння ТК: основна кишка закінчувалася неанусом, а дублююча – ректовагінальною норицею. Супутніх аномалій хребта та малого тазу не виявили. Пацієнтці провели етапне лікування: видалення дистального відділу дублюючої ТК і ПК з норицею (шляхом демукозації), з подальшим серозно-м'язовим закриттям. Наступним етапом сформували анастомоз між проксимальним відділом дублюючої ТК і збереженим дистальним відділом основної, у формі літери Y. Перед цим автори перетворили привідну подвоєну ОК в один широкий просвіт із застосуванням степлерного розсічення дистальної її стінки, довжиною 7 см (обмежена септотомія). Післяопераційний період – без ускладнень. За результатами спостереження протягом 3 років у дитини відмічали задовільний функціональний результат в утриманні калу та сечі,

але були закрепи, що потребувало застосування проносних засобів. Про функціональний стан товстої кишки в подальшому автори не повідомляли.

R. Perveen та I. Jester [16] у 2022 р. повідомили про власний випадок лікування дівчинки з цією аномалією. Після народження в дитини не було природжених аномалій, у віці 12 годин її виписали з місцевої лікарні. Дитину повторно госпіталізували до хірургічного відділення через 22 години зі скаргами на виділення калу через піхву. При цьому був нормально сформований анальний отвір та самостійна дефекація. За даними ультразвукового дослідження нирок і хребта, а також ехокардіографії серця аномалій не виявили. Під час етапного хірургічного лікування (формування сигмостоми) діагностували подвоєння ТК і вивели подвійні колостоми. Перед радикальною операцією, у віці 10 місяців, за даними рентгенконтрастного дослідження підтвердили повне тубулярне подвоєння ТК із ректовестибулярною норицею. Під час проведення наступного етапу хірургічного лікування автори виконали повне розділення загальної стінки дублюючої і основної ТК за допомогою лінійного степлера. У подальшому дівчинці виконали задньосагітальну аноректопластику за Пеня. Під час закриття стоми діагностували зрощення дистальної перегородки, яке повторно розділили. За результатами контрольного огляду, у віці 18 місяців, у пацієнтки виявили поганий приріст маси тіла, закрепи та нетримання сечі. За даними магнітно-резонансної томографії в дівчинки у віці 3 років діагностували природжену аномалію хребта. Корекцію закрепів проводили за допомогою проносних засобів, але в подальшому це було не ефективно. За даними контрастного дослідження діагностували виражене розширення ПК, з нормальним діаметром проксимальних відділів ТК. У віці 3,5 років дитині виконали antegrade continence enema (операція Мелоуна), яка допомогла поліпшити випорожнення кишечника. Наразі дитині майже 10 років. Постійно перебуває під нейрохірургічним наглядом (щодо аномалії хребта), але хірургічної корекції не потребує. Проаналізувавши власні спостереження та дані літератури, ці автори об'єднали і описали переваги та ризики різних методик хірургічної корекції, які застосовуються за подвоєння ТК дотепер [16] і які ми цілком підтримуємо.

Серед них: 1) розсічення загальної стінки, для отримання єдиного ширшого просвіту (це зберігає довжину кишки та запобігає виникненню постколектотомічного синдрому, при видаленні великих ділянок; можна використовувати, якщо уражена більша частина ТК і є загальне кровопостачання між дублюю-

чою та основною; проте методика підвищує ризик таких ускладнень, як кровотеча з будь-якої ектопованої ділянки слизової оболонки та пов'язане з цим злоякісне новоутворення); 2) резекція лише дублюючого відділу (використовується, якщо чітко визначається подвоєний відділ ТК, а дублююча і основна мають окреме кровопостачання; проте існує ризик видалення нормальної ТК або порушення її кровопостачання, за умови, якщо дублюючий просвіт чітко не ідентифікується); 3) резекція обох ділянок ТК, основної та дублюючої, у місці подвоєння, при сегментарному (короткому) ураженні частини ТК; проте можливий розвиток постколектомічного синдрому в разі видалення великої частини ТК та імовірні пов'язані з ним ускладнення); 4) мукозектомія – висічення слизової оболонки, зі збереженням м'язового та серозного шарів (запобігає великій резекції кишки та виникненню виразок і кровотечі, за наявності ділянок ектопованої слизової оболонки; використовується в разі підозри на ектопію слизової оболонки, якщо неможлива резекція цього сегмента, через загальне кровопостачання обох кишок, але необхідно видалити дублюючу; недоліком методу є неможливість розширити звужений просвіт ТК).

## Висновки

Подвоєння ТК є рідкісною, складною аномалією розвитку як у плані діагностики, так і у виборі лікування, особливо при анатомічно правильно сформованому задньому проході основної кишки та аноректальній аномалії дублюючої кишки з норницею у сечостатевою систему. Це потребує ретельного комплексного обстеження для діагностики асоційованих вад розвитку.

Хірургічне лікування цієї патології потребує диференційованого підходу в кожного пацієнта. Головним завданням є повне видалення дублюючої кишки, з максимальним збереженням анатомічної цілісності основної і адекватним її кровопостачанням. Застосування відомих способів корекції або їхніх комбінацій може бути ідеальним варіантом у кожного пацієнта.

У післяопераційному періоді пацієнти обов'язково потребують постійного контролю і проведення реабілітаційного лікування: на 1-му році – кожні 3 місяці, а в подальшому – кожні 6 місяців. Це дає змогу нормалізувати моторику сформованої основної ТК і утримуючу функцію анального сфінктерного апарату, що, своєю чергою, поліпшує віддалений функціональний результат лікування.

*Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.*

## References/Література

1. AbouZeid AA, Mohammad SA, Ibrahim SE, Fagelnor A, Zaki A. (2019). Late diagnosis of complete colonic and rectal duplication in a girl with an anorectal malformation. *Eur. J. Pediatr. Surg.* 7; 1: 47–50.
2. Chaudhary S, Raju U, Harjai M, Gupta M. (2006). Intestinal duplication cyst. *Medical J. Armed Forces India.* 62: 87–88.
3. Destro F, La Pergola E, Maestri L, Meroni M, Vella C, Riccieti G. (2019). Total colonic tubular duplication causing severe constipation. *J. Pediatr. Surg. Case Reports.* 48 (101274): 1–5.
4. Gopal SC, Gangopadhyay AN, Gupta DK, Sinha CK, Sahoo SP, Sharma LB. (1997). A unique presentation of atypical complete duplication of terminal ileum, colon, rectum, and urinary bladder. *J. Pediatr. Surg.* 32 (8): 1250–1251.
5. Jung HI, Lee HU, Ahn TS, Lee JE, Lee HJ, Mun ST, Baek M-J, Bae SH. (2016). Complete tubular duplication of colon in an adult: a rare cause of colovaginal fistula. *J. Ann. Surg. Treatm. Res.* 91 (4): 207–211.
6. Karkera PJ, Bendre P, D'souza F, Ramchandra M, Nage A, Palse N. (2015). Tubular colonic duplication presenting as rectovestibular fistula. *J. Pediatr. Gastroenterol. Hepatol. Nutr.* 18 (3): 197–201.
7. Kaur N, Nagpal K, Sodhi P, Minocha VR. (2004). Hindgut duplication – case report and literature review. *J. Pediatr. Surg. Int.* 20: 640–642.
8. Kilincaslani H, Aydogdu I, Donmez T. (2015). Anal canal duplication: case report and literature review. *Abant. Medical J.* 4 (1): 95–100.
9. Kim JY, Youn JK, Kim SH, Kim HJ, Jung SE, Park KW. (2017). Anterior anorectocolonic tubular duplication presenting as rectovestibular fistula in an infant. *J. Korean Assoc. Pediatr. Surg.* 23 (2): 55–58.
10. Kothari M. (2015). Tubular duplication of colon and terminal ileum in a female child, case report, review of literature and proposal of a new classification. *J. Pediatr. Surg. Case Rep.* 3: 512–516.
11. Kottra JJ, Doodds WJ. (1971). Duplication of the large bowel. *Am. J. Roentgenol. Radium Ther. Nucl. Med.* 113 (2): 310–315.
12. Liu R, Adler DG. (2014). Duplication cysts: diagnosis, management, and the role of endoscopic ultrasound. *J. Endoscopic Ultrasound.* 3: 152–160.
13. Mustafa Y, Dalati H, Othman K, Alomar M. (2021). Caudal duplication syndrome: complete duplication of the hindgut and genitourinary system. *J. Pediatr. Surg. Case Rep.* 66 (101789): 1–7.
14. Okur MH, Arslan MS, Arslan S, Aydogdu B, Turkcu G, Goya C et al. (2014). Gastrointestinal tract duplications in children. *J. Eur. Rev. Med. Pharmacol. Sci.* 18: 1507–1512.
15. Parvaiz A, Stevens RJ, Lamparelli MJ, Jeffery PJ. (2005). A rare case of adenocarcinoma arising within a duplication cyst of the rectum: curative excision with 9-year follow-up. *Ann. Royal Coll. Surg. Engl.* 87 (5): 8–10.
16. Perveen R, Jester I. (2022). Complete tubular colonic duplication ending in a common channel as a rectovestibular fistula: a case report and literature review of management options. *J. Indian Assoc. Pediatr. Surg.* 27 (1): 103–105.
17. Prasil P, Nguyen LT, Laberge JM. (2000). Delayed presentation of a congenital recto-vaginal fistula associated with a recto-sigmoid tubular duplication and spinal cord and vertebral anomalies. *J. Pediatr. Surg.* 35 (5): 733–735.
18. Ravitch MM. (1953). Hindgut gut duplication – doubling of colon and genital urinary tracts. *J. Ann. Surg.* 137 (5): 588–601.
19. Samuk I, Levitt M, Dlugy E, Kravarusic D, Ben-Meir D, Rajz G, Konen O, Freud E. (2016). Caudal duplication syndrome: the vital role of a multidisciplinary approach and staged correction. *Eur. J. Pediatr. Surg. Rep.* 4 (1): 1–5.
20. Saraç M, Tartar T, Bakal U, Kazez A. (2021). Total colonic tubular duplication including terminal ileum and appendix: a rare case. *J. Pediatr. Res.* 8 (4): 510–513.

## Огляди

21. Sarpel U, Le MN, Morotti RA, Dolgin SE. (2005). Complete colorectal duplication. *J. Am. Coll. Surg.* 200 (2): 304–305.
22. Sobhani R, Fatemi MJ, Yazdi NA, Alsaedi S. (2015). Tubular Duplication of the Sigmoid Colon with Acute Abdomen: An Adult Case Report. *Indian J. Surg.* 77 (3): 1005–1007.
23. Sur A, Sardar SK, Paria A. (2013). Caudal Duplication Syndrome. *J. Clin. Neonatol.* 2 (2): 101–102.
24. Tabari AK, Mirshemirani A, Tabari NK. (2012). Complete colonic duplication in children. *Caspian J. Intern. Med.* 3 (2): 436–439.
25. Takrouney MH, Abdelmohsen SM, Osman MA, Mostafa MM. (2020). Tubular colonic duplications. *J. Pediatr. Surg. Case Rep.* 61 (101499): 1–5.
26. Troya ACH, Gebara S, Bloom DA, Chan W. (2011). Occult colonic duplication. *J. Clin. Pediatr.* 50 (6): 550–552.
27. Wu X, Xu X, Zheng C, Li B. (2018). Tubular colonic duplication in an adult: case report and brief literature review. *J. Int. Med. Res.* 46 (7): 2970–2975.
28. Yousefzadh DK, Bickers GH, Jackson Jr JH, Benton C. (1983). Tubular colonic duplication – review of 1876–1981 literature. *J. Pediatr. Radiol.* 13 (2): 65–71.
29. Yucesan S, Zorludemir U, Olcay I. (1986). Complete duplication of the colon. *J. Pediatr. Surg.* 21 (11): 962–963.
30. Zhang Z, Huang Y, Wang D, Su P. (2010). Rectosigmoid tubular duplication presenting as perineal sepsis in a neonate. *J. Pediatr. Surg.* 45: 627–629.

### Відомості про авторів:

**Джам Олег Петрович** – к.мед.н., ст.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** – чл.-кор. НАМН України, лауреат Національної премії України імені Б. Патона, засл. лікар України, проф., 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, лікар-хірург дитячий відділення дитячої хірургії з ліжками урогінекології та 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 01.12.2022 р., прийнята до друку 14.03.2023 р.