

О.П. Джам

Хірургічне лікування природженої аноректальної вади розвитку з ректовезикальною норницею в хлопчиків

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).2024.1(82):62-71; doi 10.15574/PS.2024.82.62

For citation: Dzham OP. (2024). Surgical treatment of congenital anorectal malformation with rectovesical fistula in boys. Paediatric Surgery (Ukraine). 1(82): 62-71; doi: 10.15574/PS.2024.82.62.

Природжена ректовезикальна нориця (РВН) є найскладнішим варіантом аноректальних мальформацій (АРМ) у хлопчиків, що характеризується норицевим з'єднанням прямої кишки із сечовим міхуром.

Мета – оцінити результати хірургічної корекції РВН у дітей із використанням диференційованого підходу до діагностики цієї вади залежно від анатомічних варіантів та клінічного перебігу асоційованих вад; на основі цього розробити основні тактичні вимоги лікування цієї складної природженої аноректальної вади розвитку (ПАВР) у дітей.

Матеріали та методи. До дослідження залучено 9 хлопчиків: 7 – РВН без rouch colon; 2 – РВН з congenital rouch colon, що склало 5,8% усіх пролікованих аноректальних аномалій (n=154).

Результати. Пацієнтам з РВН без rouch colon виконано двостовбурову роз'єднувальну колостому – 3 (33,3%) хлопчикам, двостовбурову петлеву – 4 (44,4%) хлопчикам. Дітям з РВН та rouch colon проведено поздовжню, звужувальну, степлерну колопластику товстокишкового «мішка», з виведенням кінцевої стоми (n=1); формування двостовбурової роз'єднувальної стоми без розділення РВН, а на II етапі – ліквідацію РВН, видалення товстокишкового «мішка» і збереження ілеостоми – як постійної, довічної стоми (n=1). 7 (100%) пацієнтам з РВН без rouch colon на II етапі виконано черевно-промежину задньосагітальну аноректопластику з розділенням РВН (n=5). На III етапі 5 пацієнтам з РВН без rouch colon проведено закриття стоми з локального доступу. На етапах первинної корекції РВН, колопроктологічні ускладнення виявлено у 55,6% (n=5) дітей.

Висновки. Використання диференційованого підходу до діагностики та методів аноректопластики, а також застосування комплексу реабілітаційного лікування в пацієнтів з РВН без rouch colon дали змогу отримати хороші результати у 50%, а задовільні – у 50% дітей. При congenital rouch colon – значне розширення частини чи всієї товстої кишки уже в плода, дає змогу запідозрити та діагностувати цю ваду в пренатальному періоді, проводити розродження та хірургічну корекцію в спеціалізованому перинатальному центрі.

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

Автор заявляє про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: природжена аноректальна вада розвитку, ректовезикальна нориця, congenital rouch colon, асоційовані мальформації, хірургічна тактика, задньосагітальна аноректопластика, поздовжня колопластика, звужувальна колопластика, степлерна колопластика, діти, хлопчики.

Surgical treatment of congenital anorectal malformation with rectovesical fistula in boys

O.P. Dzham

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

Congenital rectovesical fistula (RVF) is the most complex variant of anorectal malformations (ARM) in boys, characterized by a fistula connecting the rectum with the bladder.

Purpose – to evaluate the results of surgical correction of RVF in children, using a differentiated approach to the diagnosis of this defect, depending on the anatomical options, the clinical course of associated defects, and, based on this, to develop the main tactical requirements for the treatment of this complex congenital ARM in children.

Materials and methods. The study included 9 boys: 7 – RVF without pouch colon and 2 – RVF with congenital pouch colon, which accounted for 5.8% of all treated anorectal anomalies (n=154).

Results. In patients with RVF without pouch colon: a double-stem disconnecting colostomy was performed in 3 (33.3%) and a double-stem loop colostomy in 4 (44.4%) boys. In children with RVF and pouch colon: a longitudinal, narrowing, stapler coloplasty of the large intestinal «pouch» was performed, with removal of the terminal stoma (n=1); formation of a double-stem disconnecting stoma without separation of the RVF, and at the II stage – elimination of the RVF, removal of the large intestinal «bag» and preservation of the ileostomy – as a permanent, lifelong stoma (n=1). In 7 (100%) patients with RVF without pouch colon at the II stage, abdomino-perineal posterosagittal anorectoplasty with separation of RVF was performed (n=5). At the III stage, 5 patients with RVF without a pouch colon underwent local access stoma closure. At the stages of primary correction of RVF 55.6% (n=5) of children had coloproctological complications.

Conclusions. The use of a differentiated approach to diagnosis and methods of anorectoplasty, as well as the use of a complex of rehabilitation treatment in patients with RVF without a pouch colon made it possible to obtain good results in 50% and satisfactory results in 50% of children. Congenital pouch colon – a significant expansion of part or the entire colon already in the fetus, makes it possible to suspect and diagnose this defect in the prenatal period, and to carry out delivery and surgical correction in a specialized perinatal center.

The research was carried out 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 of the patients was obtained for the research.

No conflict of interests was declared by the author.

Keywords: congenital anorectal malformation, rectovesical fistula, congenital pouch colon, associated malformations, surgical tactics, posterior sagittal anorectoplasty, longitudinal coloplasty, narrowing coloplasty, stapled coloplasty, children, boys.

Вступ

Природжена ректовезикальна нориця (РВН) є одним із варіантів аноректальних мальформацій (АРМ) у дітей і становить 10% усіх природжених аноректальних вад розвитку (ПАВР) [8,17].

У Мельбурнській (1970) та класифікації F.D. Stephens і E. Smith (1984) [20] РВН вважалася високою, супралеаторною аномалією в хлопчиків. G. Currarino і співавт. (1996) [3] її поділяли на два варіанти: РВН без укорочення товстої кишки та РВН з короткою товстою кишкою, причому нориця зазвичай закінчується в межах трикутника сечового міхура, часто біля його шийки. У сучасній Крікенберській класифікації (2005) варіант ПАВР з РВН без pouch colon виділений в основну клінічну групу, а власне congenital pouch colon (природжений товстокишковий «мішок») – в окрему, рідкісну [8]. Частота congenital pouch colon серед усіх випадків ПАВР становить 2–18%, а серед високих форм ПАВР – 10–26%, і майже в усіх дослідженнях відзначається переважання за частотою хлопчиків [4].

Congenital pouch colon – це варіант рідкісної аноректальної аномалії, що характеризується зменшенням довжини товстої кишки, її дилатацією і перетворенням на мішкоподібну структуру, з'єднану з

сечовивідними шляхами [15,18]. Перша обґрунтована анатомо-морфологічна класифікація congenital pouch colon запропонована K.L. Narasimharao (1984 р.), у якій виділяють чотири його типи [13]. Тип I – товста кишка повністю відсутня, а здухвинна відкривається безпосередньо в товстокишковий «мішок». Тип II – здухвинна кишка з'єднана з нормальною сліпою кишкою, яка і відкривається в товстокишковий «мішок». Тип III – здухвинна кишка з'єднана з нормальною сліпою, висхідною та попереочно-ободовою кишкою, яка відкривається в товстокишковий «мішок». Тип IV – ободова кишка є нормальною, а товстокишковий «мішок» формується із ректосигмоподібного відділу [1,19].

Результати хірургічного лікування при ПАВР з РВН недостатньо висвітлені в літературі, оскільки ці вади часто описані в поєднанні з ректоуретральною норицею [6].

Тільки рання діагностика і нориці, і загального стану товстої кишки, і асоційованих вад розвитку в хірургічному стаціонарі сприяє визначенню оптимальної тактики оперативного лікування, від якої залежить функціональний результат у післяопераційному періоді. Вищезазначене визначає актуальність цього дослідження.

Таблиця 1

Клінічна характеристика пацієнтів із ректовезикальною норицею

Пацієнти		Вагітність	Пологи	Термін вагітності (тиж.)	Маса (г)	Зріст (см)	Оцінка за шкалою Апгар (бали)
РВН	№ пор.						
Без pouch colon	1	I	I	40	3500	54	8/8
	2	I	I	40	2450	45	8/8
	3	I	I	40	3500	53	8/9
	4	IV	I	37	3580	51	4/5
	5	I	I	40	3500	54	8/9
	6	II	II	40	2650	50	9/10
	7	II	I	40	2900	48	7/7
Congenital pouch colon	8	III	III	37	3300	51	8/8
	9	I	I	37	2720	48	6/5

Мета дослідження – оцінити результати хірургічної корекції РВН у дітей із використанням диференційованого підходу до діагностики цієї вади залежно від анатомічних варіантів та клінічного перебігу асоційованих вад; на основі цього розробити основні тактичні вимоги лікування цієї складної ПАВР у дітей.

Матеріали та методи дослідження

У відділенні хірургічної корекції природжених вад розвитку у дітей ДУ «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології імені академіка О.М. Лук'янової НАМН України» (ДУ «ІПАГ ім. О.М. Лук'янової НАМН України») за період 1998–2022 рр. проліковано 154 пацієнти з ПАВР. Серед них РВН діагностовано у 5,8% (n=9) хлопчиків: РВН без pouch colon – у 7 дітей; РВН з congenital pouch colon – у 2 пацієнтів.

Після народження дитини РВН діагностується без нориці на промежину і проявляється низькою кишковою непрохідністю. Тому для встановлення діагнозу слід проводити екстрене стаціонарне обстеження новонародженої дитини для хірургічного лікування на першу добу життя.

За етапністю хірургічної корекції РВН пацієнтів поділено на групи: діти, народжені та етапно оперовані в ДУ «ІПАГ ім. О.М. Лук'янової НАМН України», з РВН без pouch colon (n=2) і РВН з congenital pouch colon (n=1); пацієнти, яким I етапом виведено колостому в інших лікувальних закладах, а подальшу корекцію вади проведено в ДУ «ІПАГ ім. О.М. Лук'янової НАМН України», з РВН без pouch colon (n=2) і РВН з congenital pouch colon (n=1); а також діти з РВН без pouch colon (n=3), які після первинної корекції ПАВР в інших лікувальних за-

кладах потребували реконструктивних операцій в ДУ «ІПАГ ім. О.М. Лук'янової НАМН України».

У пацієнтів, народжених в інших лікувальних закладах, збір первинних анамнестичних даних, аналіз методів обстеження і попередніх оперативних втручань проведено за виписними епікризами та даними анкетування батьків. У таблиці 1 наведено клінічну характеристику пацієнтів з РВН.

Такий варіант АРМ часто асоціюється з іншими природженими аномаліями. Верифікацію основної патології – РВН, і асоційованих із нею вад розвитку, проведено на підставі комплексного обстеження з використанням загальноклінічних, лабораторних і інструментальних методів дослідження: ультразвукових (УЗД) (органів черевної порожнини, малого таза, заочеревинного простору та промежини, серця); рентгенологічних (оглядової рентгенографії органів черевної порожнини, у прямій та боковій проекціях, фіслулографії, іригографії); комп'ютерної томографії; магнітно-резонансної томографії, а також консультацій педіатра, уролога, ортопеда, невролога, генетика та інших спеціалістів, за потреби.

Пацієнтам з РВН без pouch colon проведено етапне хірургічне лікування: виведення колостоми, черевно-промежинну аноректопластику, зняття колостоми та формування анастомозу кінець-до-кінця (n=6). В одному випадку I етапом виведено колостому, а II етапом проведено черевно-промежинну аноректопластику та одночасно закрито стому. У пацієнтів із congenital pouch colon сформовано кінцеву стому (n=2).

Термін післяопераційного спостереження в цих пацієнтів становив 1–3 роки. Проведено функціональну оцінку колопроктологічного і урологічного результату.

Таблиця 2

Характеристика асоційованих вад розвитку в дітей з ректовезикальною норицею, абс. (%)

Асоційовані вади розвитку	РВН без congenital pouch colon (n=7)	РВН з congenital pouch colon (n=2)	Усього (n=9)
Серцево-судинної системи	1 (14,3)	1 (50,0)	2 (22,2)
Сечостатевої системи	7 (100)	1 (50,0)	8 (88,9)
Опорно-рухового апарату	6 (85,7)	–	6 (66,7)
Шлунково-кишкового тракту	4 (57,1)	2 (100)	6 (66,7)
Органа зору	1 (14,3)	–	1 (11,1)
Центральної нервової системи (гідроцефалія)	1 (14,3)	–	1 (11,1)
Передньої черевної стінки (омфалоцеле, гастрошизис)	1 (14,3)	1 (50,0)	2 (22,2)

Розрахункову і статистичну обробку результатів дослідження виконано за допомогою пакетів прикладних програм «Microsoft Office Excel 2010» і «Statistica 10.0» на персональному комп'ютері. Оцінку статистичної значущості різниці між порівнюваними групами проведено за U-критерієм Манна-Вітні (Mann-Whitney U-test). Значення p менші за 0,05 прийнято вірогідними.

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

Результати дослідження

За даними пренатального скринінгового УЗД, ознаки ПАВР виявлено у 33,3% 3 із 9 дітей), і тільки в пацієнтів, які народжені та етапно оперовані в ДУ «ІПАГ ім. О.М. Лук'янової НАМН України». Під час народження дитини в пологовому залі були присутні дитячий хірург і неонатолог, які проводили загальний огляд новонародженого. Після виявлення вади пацієнта переводили до хірургічної клініки ДУ «ІПАГ ім. акад. О.М. Лук'янової НАМН України» для проведення комплексного обстеження та оперативного лікування. У 6 пацієнтів, які народжені в інших лікувальних закладах, ПАВР діагностовано неонатологом. Надалі вони консультовані дитячим хірургом та направлені до обласних дитячих хірургічних стаціонарів для верифікації РВН.

За даними постнатального анамнезу, середня маса дітей при народженні становила 3154 ± 393 г; у пацієнтів з РВН без pouch colon – 3154 ± 418 г, а з РВН з congenital pouch colon – 3010 ± 290 г ($p=1,0$), не вірогідно. Середній зріст дітей становив $50,4 \pm 2,39$ см; у дітей з РВН без pouch colon – $50,7 \pm 2,61$ см, а з РВН з congenital pouch colon – $49,5 \pm 1,5$ см ($p=1,0$), не вірогідно.

Після комплексної діагностики, на етапі хірургічного стаціонару, у 100% дітей діагностовано асоційовані вади розвитку (табл. 2).

Проаналізовано етапність і методики виконання первинної хірургічної корекції РВН у дітей (табл. 3).

I етап корекції – виведення колостоми усім дітям на першу добу життя. У пацієнтів з РВН без pouch colon: двостовбурову роз'єднувальну сигмостому виконали 3 (33,3%) хлопчикам, а двостовбурову петлеву – 4 (44,4%) хлопчикам. У 2 пацієнтів з РВН без pouch colon, які народжені та етапно оперовані в ДУ «ІПАГ ім. О.М. Лук'янової НАМН України», за формування колостоми, обов'язково залишали дистальний відділ відвідної кишки не менше 20 см і розділяли РВН. Це, з нашої точки зору, принципово, бо запобігало розвитку інфекції сечовивідних шляхів як на етапах корекції вади, так і в післяопераційному періоді. У пацієнтів, які народжені в інших лікувальних закладах, не розділяли РВН. Ця хибна тактика призводила до розвитку рецидивної інфекції сечових шляхів, що потребувало періодичного призначення антибактеріальної терапії ще до радикальної операції.

При РВН з congenital pouch colon нами розроблено оригінальну органозберігаючу операцію і отримано свідоцтво про реєстрацію авторського права на твір «Хірургічна корекція рідкісної аноректальної вади розвитку – природженого товстокишкового «мішка», II типу, з ректовезикальною норицею, у новонароджених дітей». Особливості розробленої методики яскраво показує нижченаведене клінічне спостереження.

Клінічний випадок. Новонароджений хлопчик, народився природнім шляхом у ДУ «ІПАГ ім. О.М. Лук'янової НАМН України» у терміні гестації 38 тижнів, з масою тіла 2720 г. У дитини виявлено II тип congenital pouch colon. Проведено оперативне втручання на першу добу життя. Виконано серединну лапаротомію. Ілеоцекальний кут (із гіпоплазованим апендиксом і V-подібною верхівкою) був у правій підпечінковій ділянці. Від нього відходила фізіологічно нормальна товста кишка довжи-

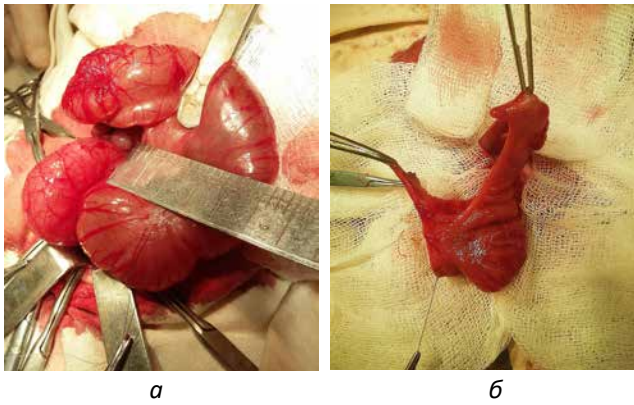


Рис. 1. Новонароджений хлопчик К., 1-ша доба. Діагноз – «ПАВР – congenital rouch colon», II тип: а – природжений товстокишковий «мішок» з РВН; б – вигляд природженого товстокишкового «мішка» після роз'єднання РВН та його санації

ною 5 см. Надалі кишка була ротована до середини черевної порожнини, укорочена, розширена, із витонченою стінкою, без жирових підвісок й розплатаною, фібрознозміненою тенією протибрижового краю. Дистальний кінець congenital rouch colon лійкоподібно звужувався і з'єднувався із задньою стінкою зміщеного праворуч сечового міхура. Проведено виділення нориці природженого товстокишкового «мішка» до рівня стінки сечового міхура, її

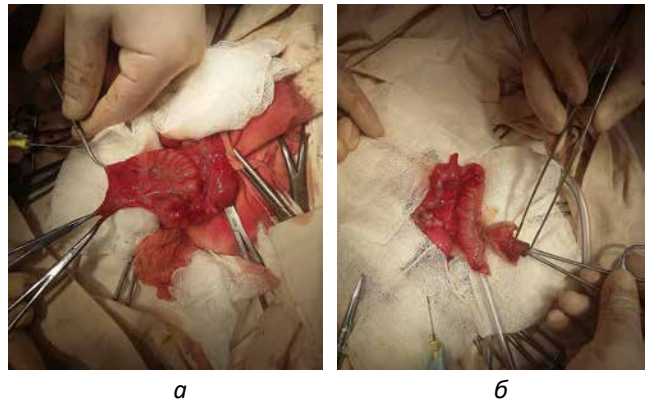


Рис. 2. Новонароджений хлопчик К., 1-ша доба. Діагноз – «ПАВР – congenital rouch colon», II тип: а – розмітка протибрижового краю товстокишкового «мішка» перед колопластикю; б - вигляд товстокишкового «мішка» після поздовжньої, звужувальної, степлерної колопластики

відсічення, і ушивання дефекту його стінки дворядним швом (рис. 1 а, б).

Далі проведено органозберігаючу поздовжню, звужувальну, степлерну колопластику товстокишкового «мішка» (за власною методикою), степлерним зшивальним апаратом endoGia tri/steple, з використанням 2 касет по 45 мм (рис. 2 а, б).

Неоколон сформовано діаметром 2 см, що відповідає розміру власної фізіологічно нормальної тов-

Таблиця 3

Характеристика пацієнтів за етапом і методикою первинної хірургічної корекції ректовезикальної нориці в дітей

Етап та методика хірургічної корекції		Діти, народжені і оперовані в ДУ «ІПАГ ім. акад. О.М. Лук'янової НАМН України» (n=3)	Діти, народжені в інших лікувальних закладах		Усього (n=9) абс. (%)	
			перший етап за м/п (n=3)	три етапи за м/п (n=3)		
I етап	двостовбурова роз'єднувальна сигмостома	1	1	1	3 (33,3)	9 (100)
	двостовбурова петлева сигмостома	1	1	2	4 (44,4)	
	двостовбурова стома (1 – ілеостома, 2 – колостома)*	–	1	–	1 (33,3)	
	одностовбурова колостома з колопластикю	1	–	–	1 (11,2)	
	симультанна операція при гастрошизисі	–	1	–	1 (11,2)	2 (22,2)
	симультанна операція при омфалоцеле	–	1	–	1 (11,2)	
II етап	черевно-промежинна ЗСАРП	2	2	2	6 (77,8)	7 (77,8)
	черевно-промежинна ЗСАРП із зняттям колостоми	–	–	1	1 (11,2)	
III етап	закриття стоми	1	2	2	5 (55,6)	5 (55,6)

Примітка: * – в одному випадку пацієнтові з РВН та II типом congenital rouch colon за місцем проживання проведено формування двостовбурової роз'єднувальної стоми (привідний кінець – дистальний відділ здухвинної кишки, а відвідний – проксимальний відділ товстокишкового «мішка»); ЗСАРП – задньосагітальна аноректопластика; м/п – місце проживання

Таблиця 4

Характеристика колопроктологічних ускладнень на етапах хірургічної корекції ректовезикальної норичі в дітей

Ускладнення на етапах хірургічної корекції		Діти, народжені і оперовані в ДУ «ІПАГ ім. акад. О.М. Лук'янової НАМН України» (n=3)	Діти, народжені в інших лікувальних закладах		Усього (n=9) абс. (%)
			I етап за м/п (n=3)	три етапи за м/п (n=3)	
I етап	стеноз стоми	1	1	–	2 (22,2)
II етап	позасфінктерне зведення неоректум	–	–	2	2 (22,2)
	недостатня довжина дистального відділу товстої кишки і проведення реконструкції стоми	–	–	3	3 (33,4)
	значний пролапс прямої кишки (неоректум)	–	–	1	1 (11,1)
III етап	неспроможність анастомозу	–	–	1	1 (11,1)

Примітка: м/п – місце проживання.

стої кишки. Після пластики загальна довжина кишки становила 14 см. Дистальну частину неокOLON виведено у вигляді кінцевої колостоми в ліву половину живота за загальноприйнятою методикою. У післяопераційному періоді стома працювала регулярно. Сечовипускання вільне, інфекції сечовивідних шляхів не виявлено.

За наявності РВН без pouch colon 7 (100%) пацієнтів на II етапі лікування виконано червонно-промежинну задньосагітальну аноректопластику (ЗСАРП) із розділенням РВН 5 (71,4%) пацієнтів). Це дало змогу ліквідувати в цих пацієнтів інфекцію сечовивідних шляхів. У післяопераційному періоді усім дітям виконано стандартні реабілітаційні анальні дилатації для запобігання анального стенозу, згідно з рекомендаціями Пеня [22].

В одному випадку пацієнтові з РВН та II типом congenital pouch colon за місцем проживання проведено формування двостовбурової роз'єднувальної стоми (привідний кінець – дистальний відділ здухвинної кишки, а відвідний – проксимальний відділ товстокишкового «мішка»). При цьому розділення РВН не проведено. У післяопераційному періоді (до проведення радикальної операції) у нього виявлено інфекцію сечовивідних шляхів. Під час проведення II етапу лікування нами виявлено, що залишений congenital pouch colon має вигляд «кулястого утворення», розміром 6×10 см, заповнений слизово-застійним вмістом, зі значно витонченою стінкою, без гаустр і теній та аномально розвинутою брижею. РВН виділено і відсічено, а стінку сечового міхура ушито. Під час проведення пробі з 0,25% новокаїном – перистальтичні скорочення товстокишкового «мішка» були відсутні. Тому вирішено його видалити, а ілеостому зберегти як постійну, довічну стому.

На III етапі лікування пацієнтів з РВН без pouch colon 5 (55,6%) хлопчикам закрито стому з локального доступу. В одному випадку колостому знято під час проведення II етапу.

Колопроктологічні ускладнення на етапах лікування РВН виявлено у 5 (55,6%) дітей: на I етапі – у 2 (22,2%) випадках, на II – у 3 (33,3%), на III – в 1 (11,1%) випадку. Це потребувало проведення коригуючих операцій. За результатами аналізу колопроктологічних ускладнень на етапах корекції ПАВР з РВН виявлено таке (табл. 4).

У пацієнтів з РВН без pouch colon (n=3), які етапно лікувались в інших лікувальних закладах і мали серйозні ускладнення, в ДУ «ІПАГ ім. акад. О.М. Лук'янової НАМН України» проведено повторні реконструктивні операції. Серед них були такі.

У першого пацієнта, якому на I етапі сформовано двостовбурову роз'єднувальну сигмостому, під час червонно-промежинної аноректопластики за Пеня діагностовано короткий дистальний відділ товстої кишки, що потребувало реконструкції привідної стоми. У післяопераційному періоді в нього також діагностовано позасфінктерне виведення неоректум, дозаду. Йому проведено повторну реконструктивну аноректопластику. На III етапі виконано закриття стоми та формування ректосигмоанастомозу. Післяопераційний період ускладнився неспроможністю анастомозу. Тому сформовано кінцеву десцендостому на привідну кишку, а відвідну, зведену кишку закрито. Після комплексного обстеження в ДУ «ІПАГ ім. акад. О.М. Лук'янової НАМН України» хлопчикові у віці 1 рік 5 місяців проведено реконструктивну операцію з формуванням низького ректодесцендоанастомозу кінець-до-кінця. Ускладнень у післяопераційному періоді не виявлено.



Рис. 3. Пацієнт Г., 4 роки. Діагноз – «ПАВР – РВН без rouch colon, стан після етапних операцій. Повностінний пролапс неоректум»: а – вигляд промежини спереду; б – вигляд промежини збоку

У другого пацієнта на I етапі сформовано дводульну петлеву сигмостому. Під час черевно-промежинної аноректопластики за Пеня виявлено, що дистальний відділ кишки був недостатнім для зведення на промежину. У зв'язку з цим знято стому і проведено резекцію дистального відділу відповідної кишки. Потім зведено на промежину сигмоподібну кишку і повторно накладено захисну петлеву десцендостому. На III етапі лікування виконано закриття стоми з формуванням десцендодесцендоанастомозу кінець-до-кінця. У віці 3 років у ДУ «ІПАГ ім. О.М. Лук'янової НАМН України» в дитини діагностовано позасфінктерне формування неоректум із пролапсом слизової. Пацієнтові проведено повторну трьохетапну корекцію: формування дводульної підвісної асцендостоми; ЗСАРП; закриття асцендостоми з формуванням анастомозу кінець-до-кінця, без ускладнень на етапах корекції.

У третього пацієнта на I етапі сформовано двостовбурову роз'єднувальну сигмостому. На II етапі знято колостому зі стомічного доступу, видалено дистальний відділ кишки і проведено черевно-промежинну аноректопластику з привідної кишки. У післяопераційному періоді виявлено гостру ниркову недостатність. Під час повторної операції діагностовано рубцевий стеноз лівого сечоводу та уретерогідронефроз єдиної лівої нирки. Дитині сформовано уретерокутанеостому. Надалі проведено уретероцистонеостомію ліворуч із резекцією дистальної частини сечоводу. У післяопераційному періоді порушення сечовипускання та утримування сечі не виявлено. З боку анального отвору відзначено пролапс неоректум, який з віком збільшувався.

У віці 4 роки дитину комплексно обстежено в ДУ «ІПАГ ім. акад. О.М. Лук'янової НАМН України» та діагностовано повностінний пролапс зведеної кишки, довжиною 2 см, по усій окружності (рис. 3 а, б).

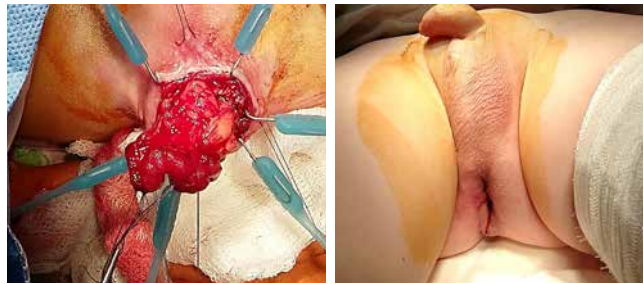


Рис. 4. Пацієнт Г., 4 роки. Діагноз – «ПАВР, РВН без rouch colon, стан після етапних операцій. Повностінний пролапс неоректум»: а – висічення надлишку неоректум із жировими підвісками; б – вигляд промежини після операції

Дитині проведено реконструктивну аноректопластику за розробленою нами методикою, яка полягає в циркулярному висіченні надлишку зведеної кишки до 2,0–2,5 см і жирових підвісок товстої кишки, які були на рівні анального сфінктера й знижували його скоротливу спроможність. Також проведено пластику м'язів анального сфінктера і сформовано ректоанальний анастомоз, без накладання колостоми (рис. 4 а, б).

Післяопераційний період – без ускладнень. Випорожнення самостійне, є позив на дефекацію, енкопрез епізодичний. Сечовипускання вільне, безболісне в достатньому об'ємі, утримання сечі збережено.

На розроблену оригінальну реконструктивну операцію в лікуванні пролапсу зведеної кишки після коригуючих операцій у дітей з РВН отримано свідоцтво про реєстрацію авторського права на твір «Реконструктивна хірургічна корекція значного повностінного пролапсу неоректум у дітей старшого віку з ректовезикальними норицями». Особливості розробленої методики наведено на клінічному спостереженні.

Усім дітям з РВН без rouch colon, яким виконано повну корекцію вади, проведено вікову реабілітацію, спрямовану на поліпшення евакуаторної функції неоректум та функціональної спроможності анального сфінктера. Контрольні огляди та реабілітаційне лікування проводилися кожні 3–6 місяців. На етапах реабілітаційного лікування оцінено функціональні результати в терміни від 1 до 3 років у 6 пацієнтів (табл. 5).

У пацієнтів з congenital rouch colon (n=2) стоми працюють регулярно. Одному хлопчикові з ілеостоюю залишено постійну довічну стому, а другого – готують до аноректопластики. Періодично двічі на рік проводиться контроль їхнього стану, зокрема калібрувальне бужування стоми.

Усі пацієнти з РВН також потребували постійного спостереження уролога. Утримування сечі вияв-

Таблиця 5

Функціональні результати лікування дітей з ректовезикальною норицею без pouch colon (n=6)*

Результати лікування	Діти, народжені і оперовані в ДУ «ІПАГ ім. акад. О.М. Лук'янової НАМН України» (n=1)	Діти, народжені в інших лікувальних закладах		Усього абс. (%)
		перший етап за м/п (n=2)	три етапи за м/п (n=3)	
Хороші	1	1	1	3 (50)
Задовільні	–	1	2	3 (50)
Незадовільні	–	–	–	–

Примітки: * – на етапах реабілітаційного лікування оцінено функціональні результати в терміни від 1 до 3 років у 6 пацієнтів; м/п – місце проживання

лено в усіх пацієнтів з РВН з congenital pouch colon та в 5 (83,3%) дітей з РВН без pouch colon. Прогресування мегауретер із рецидивною інфекцією сечовивідних шляхів констатовано в 1 (14,3%) хлопчика з РВН без pouch colon. У подальшому йому проведено лапароскопічну реімплантацію правого сечоводу, результат – позитивний.

Дискусія

Природжена РВН є найскладнішим варіантом АРМ у хлопчиків і характеризується норицевим з'єднанням прямої кишки із сечовим міхуром. При такому варіанті ПАВР елементи анального сфінктера часто є частково рудиментарними і гіпоплазованими. Проте адекватне їх збереження в разі виконання аноректопластики дає змогу поліпшити утримувальну функцію анального сфінктерного комплексу в післяопераційному періоді [2,11,21].

Зважаючи на складність патології, у літературі дискутуються питання про проведення первинної аноректопластики або виконання етапної корекції РВН у дітей [5,6,14,17]. Загальноприйнятою залишається трьохетапна корекція вади [9,12]. При congenital pouch colon III та IV типів, коли є достатня довжина ободової кишки, товстокишковий «мішок» видаляють повністю, а пацієнтам із I та II типами, у яких немає фізіологічно адекватної довжини товстої кишки, виконують колопластику [7,8,10].

Віддалені результати фекальної континенції в цих дітей у літературі значно різняться між собою. За даними Пеня [16], у третини пацієнтів із високими або проміжними аномаліями, що оперовані методом ЗСАРП, віддалені результати оцінено як задовільні. За даними дослідження Н.І. Van der Steeg [22], із 18 пацієнтів з РВН без pouch colon, яким у неонатальному періоді виконано колостомию, у 3 (17%) виявлено ускладнення. В одного з них – після множинних лапаротомій та ішемічних ускладнень – залишено довічну, постійну стому. II етапом у 15 (83%) пацієнтів виконано черевно-промежину ЗСАРП. III етапом – закриття стоми.

На етапах лікування ускладнення виявлено у 12 (66,7%) пацієнтів: колопроктологічні – у 10 (55,6%), урологічні – у 2 (11,1%) дітей. Із колопроктологічних ускладнень основними вважали анальний стеноз і мегаколон, оскільки вони призвели до реконструктивних повторних операцій. Урологічні ускладнення – інфекцію сечовивідних шляхів та затримку сечі – вважали легкими. Середнє значення хірургічних процедур на одного пацієнта у них становило 5,9 (SD: 2,8; діапазон: 2–12). У післяопераційному періоді через п'ять років у 12 (80%) пацієнтів колопроктологічний результат лікування оцінено як хороший. За результатами оцінювання урологічного результату в 7 (39%) пацієнтів відзначено везикосечовідний рефлюкс III-IV ступеня, із них 3 (43%) хворим проведено реімплантацію сечоводу.

Провівши аналіз власних досліджень і даних літератури, вважаємо, що хірургічна корекція ПАВР з РВН має бути етапною. Основною метою хірургічного лікування РВН є: ліквідація кишкової непрохідності з максимальним використанням доступної довжини товстої кишки та відновлення кишкової й аноректальної безперервності з досягненням нормальної сфінктерної функції.

При РВН без pouch colon, особливо при вузьких норицях, дистальний відділ товстої кишки завжди розширений, а стінки вторинно змінені міогенною дилатацією. Проте після формування стоми та проведення постійної санації дистального відділу він здатний до значного скорочення, як у поперечному, так і в поздовжньому напрямку. Тому формування колостоми з коротким дистальним кінцем, на нашу думку, може бути причиною недостатньої його довжини під час аноректопластики. Це виявлено в 3 (42,9%) пацієнтів нашого дослідження, які оперовані в інших лікувальних закладах і потребували реконструктивних операцій. Запропоноване нами формування колостоми із залишенням 20 см дистальної кишки при РВН є органозберігаючою методикою корекції, яка дає змогу без труднощів

Original articles. Coloproctology

провести аноректопластику та поліпшити функціональні результати в післяопераційному періоді.

Перевагами аноректопластики за етапного лікування і достатнього відвідного відділу товстої кишки, на нашу думку, є:

1. Вірогідне оцінювання кровопостачання мобілізованого дистального преатричного відділу та краща ідентифікація анального сфінктерного комплексу, при виконанні аноректопластики в дітей старшого віку (з обов'язковим використанням міотесту Пеня). Недостатня ідентифікація анального сфінктерного комплексу, 2 пацієнтів нашого дослідження, які оперовані в інших лікувальних закладах, потребували реконструктивної аноректопластики.

2. Менша травматизація тканин малого таза за формування ректального каналу та зведення звуженого дистального преатричного відділу на промежину, ніж широкого – при первинній аноректопластиці, у новонародженого.

3. Недостатнє звуження (менше 1/2) розширеного дистального преатричного відділу після формування колостоми є діагностичним критерієм до визначення рівня його видалення.

Пластичні операції на товстій кишці при РВН з використанням кишкових степлерів є перспективним напрямом у лікуванні цієї надскладної патології.

Отже, РВН є найскладнішим варіантом ПАВР у дітей і потребує виваженого підходу на кожному етапі хірургічної корекції, а також проведення реабілітаційного лікування з обов'язковим контролем дитячого уролога.

Висновки

Тактику хірургічної корекції РВН слід обирати індивідуально, враховуючи стан дитини, анатомічні особливості вади і наявність певного спектра асоційованих вад розвитку.

Вважаємо, що на I етапі лікування РВН без pouch colon потрібно формувати роздільну дводульну роз'єднувальну або петлеву колостоми, з довжиною відвідної кишки не менше 20 см, та розділяти ректовезикальну норицю, що запобігає інфікуванню сечових шляхів кишковим вмістом і прогресуванню порушень за наявності асоційованих аномалій сечовивідної системи.

Під час аноректопластики необхідно забезпечити адекватне кровопостачання зведеної кишки – неоректум, що запобігає виникненню післяопераційних ускладнень, пов'язаних з ішемією, ретракцією та неспроможністю анастомозу в післяопераційному періоді. У формуванні аноректального анастомозу важливою є адекватна підготовка неоректум із ви-

даленням жирових підвісок товстої кишки на рівні ректального каналу.

На етапі закриття стоми, за формування анастомозу, його адаптацію слід проводити з використанням більш мобільної привідної частини товстої кишки.

При congenital pouch colon значне розширення частини або всієї товстої кишки за даними пренатального УЗД у плода дає змогу запідозрити та діагностувати цю ваду в антенатальному періоді; проводити і розродження, і хірургічну корекцію вади в спеціалізованому перинатальному центрі. Слід максимально зберігати фізіологічно нормальну товсту кишку і застосовувати степлерну звужувальну колопластику товстокишкового «мішка».

Використання диференційованого підходу до діагностики, методів аноректопластики, комплексу реабілітаційного лікування в пацієнтів з РВН без pouch colon дали змогу отримати хороші результати у 50% та задовільні у 50% дітей.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

References/Література

1. Aggarwal S, Aggarwal A, Ded KS. (2017). Primary single stage repair of newborn babies with pouch colon (anorectal malformation) in a tertiary setup. *Int. Surg. J.* 4(4): 1158–1162.
2. Bischoff A, Peña A, Levitt MA. (2013). Laparoscopic-assisted PSARP – the advantages of combining both techniques for the treatment of anorectal malformations with recto-bladderneck or high prostatic fistulas. *J. Pediatr. Surg.* 48: 367–371.
3. Currarino G. (1996). The various types of anorectal fistula in male imperforate anus. *J. Pediatr. Radiol.* 26: 512–522.
4. Diao M, Li L, Ye M, Cheng W. (2014). Single-incision laparoscopic-assisted anorectoplasty using conventional instruments for children with anorectal malformations and rectourethral or rectovesical fistula. *J. Pediatr. Surg.* 49: 1689–1694.
5. Ghritlaharey RK, Srivastava J. (2011). A single stage procedure for congenital pouch colon and its complications. *J. of Clin. and Diagn. Research.* 5(1): 114–116.
6. Goossens WJH, de Blaauw I, Wijnen MH, Gier RPE et al. (2011). Urological anomalies in anorectal malformations in The Netherlands: effects of screening all patients on long-term outcome. *J. Pediatr. Surg. Int.* 27: 1091–1097.
7. Gupta DK, Sharma S. (2007). Congenital pouch colon – then and now. *J. Indian. Assoc. Pediatr. Surg.* 12(1): 5–12.
8. Holschneider AM, Hutson JM. (2006). Anorectal malformations in children. *Embryology, Diagnosis, Surgical Treatment, Followup.* Springer-Verlag Berlin Heidelberg: 480.
9. Isa H, Miyagi H, Ishii D, Hirasawa M. (2021). Case of laparoscopic-assisted anorectoplasty performed with temporary umbilical loop colostomy for high anorectal malformation (rectovesical fistula): a three-stage minimally invasive surgery. *BMJ Case Rep.* 14(2): e240389.
10. Jahangiri F, Salek M, Javad Nasiri J, Lotfollahzadeh S et al. (2019). Congenital pouch colon with anorectal malformation: A report of one case. *World J. of Surg. and Surg. Res.* 2; Article 1096: 1–2.
11. Kennedy U, Daugherty M, Frischer J, De Foor W. (2023). Reoperative anorectal procedures in patients with anorectal malformations – is bladder function affected? *J. Pediatr. Surg.* 58(10): 1910–1915.

12. Lopez M, Kalfa N, Allal H, Guibal MP et al. (2014). Anorectal malformation with bladder fistula: advantages of a laparoscopic approach. *Eur. J. Pediatr. Surg.* 24(4): 3–4.
13. Mahmood SS, Zain AZ, Aboalhab RJ. (2015). Congenital pouch colon: A rare presentation of anorectal malformation. *J. Fac. Med. Baghdad.* 57(3): 193–197.
14. Mirza B, Ahmad S, Sheikh A. (2012). Congenital pouch colon: a preliminary report from Pakistan. *J. Neonat. Surg.* 1(3): 37.
15. Niaz S, Naz S, Razig RA. (2022). Congenital pouch colon in a neonate. *Pak. J. Med Sci.* 38(2): 426–429.
16. Pena A. (1995). Anorectal malformations. *Semin Pediatr Surg.* 4: 35–47.
17. Pettersson Borg H. (2013). Bladder and bowel dysfunction in children with anorectal malformations. *Institute of Clinical Sciences at Sahlgrenska Academy University of Gothenburg, Sweden.* 68.
18. Sing S, Rawat J. (2018). Congenital pouch colon: our experience with coloplasty. *African J. Pediatr Surg.* 15(1): 16–21.
19. Solanki S, Menon P, Nayak S, Samujh R et al. (2020). Type IV congenital pouch colon in male children: anatomical variations and a proposed new subclassification. *J. Indian. Assoc. Pediatr. Surg.* 25(1): 10–14.
20. Stephens FD, Smith ED, Pauol NW. (1988). Anorectal malformations in children; update. *March Dimes Birth Defect Foundation. Original series.* New York. 24(4): 1352–1361.
21. Strine AC, VanderBrink BA, Alam Z, Schulte M et al. (2017). Clinical and urodynamic outcomes in children with anorectal malformation subtype of recto-bladder neck fistula. *J. Pediatr. Urol.* 13(4): 376.e1–376.e6.
22. Van der Steeg HJ, Botden SM, Sloots CE et al. (2016). Outcome in anorectal malformation type rectovesical fistula: a nationwide cohort study in the Netherlands. *J. Pediatr. Surg.* 51(8): 1229–1233.

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 ім. 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>.

Стаття надійшла до редакції 24.12.2023 р., прийнята до друку 12.03.2024 р.