

О.П. Джам

Оптимізація хірургічного лікування природженого анального та ректального стенозів у дітей

ДУ «Інститут педіатрії, акушерства та гінекології імені академіка О.М. Лук'янової НАМН України», м. Київ

Paediatric Surgery(Ukraine).2024.2(83):70-77; doi 10.15574/PS.2024.83.70

For citation: Dzham OP. (2024). Optimization of surgical treatment of congenital anal and rectal stenosis in children. Paediatric Surgery (Ukraine). 2(83): 70-77; doi: 10.15574/PS.2024.83.70.

Природжений анальний (ПАС) і ректальний стенози (ПРС) є варіантами аноректальної мальформації (АРМ) у дітей.

Мета – оцінити результати хірургічної корекції ПАС і ПРС, на основі цього розробити основні тактичні вимоги до лікування такої складної патології в дітей.

Матеріали та методи. До дослідження залучено 18 дітей із природженим стенозом аноректальної ділянки: 7 (38,9%) – з ПАС, 11 (61,1%) – з ПРС, що дорівнювало 11,7% усіх пролікованих аноректальних аномалій (n=154). Співвідношення хлопчиків до дівчаток становило 5:1. Після комплексного діагностування у 44,4% (n=8) дітей виявлено асоційовані вади розвитку: у пацієнтів із ПАС – 42,9% (n=3), а з ПРС – 45,5% (n=5).

Результати. Усім (n=7) пацієнтам із ПАС виконано одноетапну хірургічну корекцію, без ускладнень. У 90,9% (n=10) дітей із ПРС проведено етапне хірургічне лікування, а в 9,1% (n=1) – одноетапне. На етапах первинної корекції ПРС післяопераційні ускладнення виявлено у 18,2% (n=2): стеноз стоми (n=1); уретро-промежину норицю (n=1), які оперативно скориговано. Після завершені первинної корекції ПРС у 2 (18,2%) дітей відзначено стійкі закрепи. Цим пацієнтам виконано повторні етапні реконструктивні операції.

Висновки. Застосування діагностичного, лікувального та реабілітаційного алгоритму при ПРС, розробленого в клініці, дало змогу у віддаленому післяопераційному періоді отримати хороші результати в 63,6% (n=7) дітей, а в 36,4% (n=4) – задовільні. Виконання удосконаленої методики хірургічного лікування ПАС дало змогу провести первинну корекцію вади з хорошим функціональним результатом у 71,4% (n=5), а із задовільним – у 28,6% (n=2) дітей.

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

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: природжена аноректальна вада розвитку, природжений анальний стеноз, природжений ректальний стеноз, асоційовані вади, хірургічна тактика, трансанально-задньосагітальний доступ, діти.

Optimization of surgical treatment of congenital anal and rectal stenosis in children

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 anal (CAS) and rectal stenosis (CRS) are variants of anorectal malformations (ARM) in children.

Aim – to evaluate the results of surgical correction of CAS and CRS, based on this, to develop the main tactical requirements for the treatment of this complex pathology in children.

Materials and methods. The study included 18 children with congenital anorectal stenosis: 7 (38.9%) – with CAS, 11 (61.1%) – with CRS, which accounted for 11.7% of all treated anorectal anomalies (n=154). The ratio of boys to girls was 5:1. After complex diagnostics, in 44.4% (n=8) of children were found to have associated malformations: 42.9% (n=3) of patients with CAS and 45.5% (n=5) – with CRS.

Results. All (n=7) patients with CAS underwent one-stage surgical correction, without complications. In 90.9% (n=10) of children with CRS staged surgical treatment was performed, and one-stage in 9.1% (n=1). At the stages of primary correction of CRS postoperative complications occurred in 18.2% (n=2): stoma stenosis (n=1); urethro-perineal fistula (n=1), which were surgically corrected. After the primary correction of CRS was completed, persistent constipation was noted in 2 (18.2%) children. Repeated staged reconstructive operations were performed on these patients.

Conclusions. The use of the diagnostic, treatment and rehabilitation algorithm for CRS, developed in the clinic, made it possible to obtain good results in the long postoperative period in 63.6% (n=7) of children, and satisfactory results in 36.4% (n=4). The improved technique of surgical treatment of CAS made it possible to carry out primary correction of the defect with a good functional result in 71.4% (n=5) and satisfactory results in 28.6% (n=2) of children.

The research 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 of the patients was obtained for the research.

The authors declare no conflict of interest.

Keywords: congenital anorectal malformation, congenital anal stenosis, congenital rectal stenosis, associated defects, surgical tactics, transanal-posterior sagittal approach, children.

Вступ

Природжений анальний (ПАС) і ректальний (ПРС) стенози є варіантами аноректальної мальформації (АРМ) у дітей. Ця вада характеризується дистальною кишковою обструкцією при анатомічно нормально розташованому анусі в межах сфінктерного комплексу [4]. В історичному плані природжений стеноз аноректальної ділянки трактувався по-різному. Починаючи з 1934 р., найбільш практичною для дитячих хірургів визнано класифікацію D. Ledd і R. Gross. При цьому АРМ за клінічними та анатомічними ознаками поділено на чотири типи. Одним із них був ПАС. У міжнародній Мельбурнській класифікації (1970 р.) ПРС віднесено до проміжних, а ПАС – до низьких форм. У класифікації F.D. Stephens та E. Smith, прийнятій на другій всесвітній зустрічі дитячих хірургів у місті Wingspread (1984 р.), залишено визначення тільки ПАС як «низька форма АРМ» [8]. У Krickenbeck класифікації (Німеччина, 2005 р.) ПАС віднесено до основних клінічних груп, а природжену ректальну атрезію (ПРА) і ПРС – до рідкісних варіантів [11].

Природжений анальний стеноз – це перфорована мембрана з тонкої шкіри та слизової оболонки, яка локалізується в ділянці переходу ектодермальної частини кишки в ентодермальну, тобто в ділянці лінії гребінця анального кільця. ПРС обумовлений заміщенням епітелію і м'язових шарів фіброзною тканиною, протяжністю від 1 см до 4 см, на рівні лобково-куприкової лінії або вище. Причому проксимальний відділ прямої кишки (ПК) стенозованою ділянкою («фіброзним кільцем») з'єднується з анальним отвором, який розташований в анатомічному місці [11].

За даними багатьох досліджень, результати корекції ПАС, ПРС і ПРА часто наведено сумісно. Їхня частота серед природжених аноректальних вад розвитку (ПАВР) становить 1,5–2%, а співвідношення хлопчиків до дівчаток – 7:3 [2,12,21].

Клінічні прояви ПАС і ПРС залежать від діаметра стенозу та його протяжності. Тому ці вади розвитку діагностуються як у новонароджених, так і в дітей старшого віку при розвитку закрепи. Пізня діагностика досягає 21,2% [22]. Це призводить до формування мегаректуму та мегаколону і потребує складних реконструктивних хірургічних втручань. Е.М. Kiely та співавт. відзначають незадовільні функціональні результати лікування, якщо ваду виявлено в дітей після 4 місяців життя [13].

При ПАС і ПРС у післяопераційному періоді спостерігається енкопрез і/або закрепу у 36–45% пацієнтів [6,17]. У зв'язку з нормальним положенням стенозованої ПК у сфінктерному комплексі і меншою частотою асоційованих аномалій ці пацієнти мають кращий прогноз контролю дефекації, ніж при інших ПАВР [10]. І тому рання діагностика, вибір оптимальної тактики хірургічного та реабілітаційного лікування можуть поліпшити функціональний результат у післяопераційному періоді. Усе вищезазначене обумовило актуальність теми і необхідність проведення цього дослідження.

Мета дослідження – оцінити результати хірургічної корекції ПАС і ПРС; на основі цього розробити основні тактичні вимоги до лікування такої складної патології в дітей.

Матеріали та методи дослідження

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 ім. О.М. Лук'янової НАМН України») за період 1998–2022 рр. проліковано 154 пацієнти з ПАВР. Серед них природжений стеноз аноректальної ділянки діагностовано у 18 (11,7%) дітей: ПАС – у 7 (38,9%); ПРС – в 11 (61,1%) пацієнтів. У статевій структурі переважали хлопчики у співвідношенні 5:1.

Original articles. Coloproctology

Таблиця 1

Розподіл пацієнтів залежно від варіанта природженого стенозу аноректальної ділянки та від статі дітей, абс. (%)

Варіант вади	Хлопчики (n=15)	Дівчатка (n=3)	Усього (n=18)
ПАС	6 (40)	1 (33,3)	7 (38,9)
ПРС	9 (60)	2 (66,7)	11 (61,1)
Разом	15 (83,3)	3 (16,7)	18 (100)

У таблиці 1 наведено розподіл пацієнтів залежно від варіанта природженого стенозу аноректальної ділянки та від статі дітей.

Верифікацію основної патології та асоційованих із нею вад розвитку виконано на підставі комплексного обстеження з використанням загальноклінічних, лабораторних і інструментальних методів: ультразвукових (органів черевної порожнини, малого таза, заочеревинного простору, серця); рентгенологічних (оглядової рентгенографії органів черевної порожнини, фістулографії, іригографії); комп'ютерної томографії; магнітно-резонансної томографії, а також консультацій педіатра, уролога, ортопеда, невролога, нейрохірурга, генетика та інших спеціалістів, за потреби.

З дослідження вилучено пацієнтів із функціональними закрепками, дисхезією (infant dyschezia), доліхоколоном, хворобою Гіршпрунга, ректальним стенозом, асоційованим із синдромом Курраріно.

Після комплексного діагностування в 44,4% (n=8) дітей виявлено асоційовані вади розвитку: у пацієнтів із ПАС – 42,9% (n=3), а з ПРС – 45,5% (n=5). Серед них: аномалії сечостатевої системи – 27,8% (n=5), опорно-рухового апарату – 16,7% (n=3). Розподіл асоційованих вад розвитку в дітей із ПАС і ПРС наведено в таблиці 2.

При ПАС усім (n=7) пацієнтам проведено одноетапну анопластику. При ПРС виконано етапне хірургічне лікування у 90,9% (n=10) дітей, а одноетапне – трансанальне, часткове висічення стенозу ПК – у 9,1% (n=1) випадках.

Термін післяопераційного спостереження з оцінюванням функціональних результатів одноетап-

ного та етапного хірургічного лікування природженого стенозу аноректальної ділянки, після повної первинної корекції вади (88,9% n=16) та після повторного реконструктивного лікування ПРС з приводу рецидиву закрепи (11,1% n=2), становив 1–3 роки.

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

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 постнатального анамнезу, у дітей із природженим стенозом аноректальної ділянки маса при народженні становила від 2200 г до 4290 г, у середньому – 3172±523 г, а зріст – від 47 см до 57 см, у середньому – 52,0±2,3 см. Різниця маси в новонароджених дітей із ПАС та ПРС була (p=0,469, p>0,05) недостовірною, зросту (p=0,189, p>0,05) – недостовірною.

Клінічні прояви ПАС та ПРС були варіабельними і визначалися ступенем та характером їхнього звуження. Нормальне виділення калу в новонароджених і дітей перших місяців життя не є надійним орієнтиром відсутності вади, оскільки через стенозований (звужений) анальний отвір або ректальний канал і меконій, і м'яке випорожнення може виділятися самостійно.

У пацієнтів із ПАС залежно від розміщення мембрани та перфоративного дефекту виділялися два варіанти: «перфорована мембрана» – 57,1% (n=4), «ручка ковша» – 42,9% (n=3).

При «перфорованій мембрані» анус розміщений у центрі зовнішнього анального сфінктера, закри-

Таблиця 2

Розподіл асоційованих вад розвитку за системами в дітей із природженим анальним і ректальним стенозами, абс. (%)

Асоційована вада розвитку	ПАС (n=7)	ПРС (n=11)	Усього (n=18)
Серцево-судинна система	1	-	1 (5,5)
Сечостатева система	1	4	5 (27,8)
Опорно-руховий апарат	-	3	3 (16,7)
Шлунково-кишковий тракт	-	1	1 (5,5)
Центральна нервова система	1	-	1 (5,5)

тий ембріональними тканинами зі шкірного валика і має один перфорований отвір. Двом (50%) дітям, народженим у ДУ «ІПАГ ім. О.М. Лук'янової НАМН України», виконали одноетапну анопластику у віці 7 днів ($n=1$) і 13 днів ($n=1$). Двом (50%) хлопчикам, народженим в інших лікувальних закладах, проведене бужування виявилось неефективним. Їм провели одноетапну хірургічну корекцію відповідно у віці 2 і 9 місяців. При цій патології застосували удосконалену операцію (повне висічення мембрани на рівні анального отвору, а також ембріональних тканин серединного шва передньої промежини).

При «ручці ковша» анальний отвір по центру закритий шкірним потовщеним ембріональним валиком, а перфоровані отвори розташовані з обох боків. У трьох (100%) випадках ПАС діагностували пізно – у віці 7 місяців ($n=2$) і в 1 рік ($n=1$). Головною скаргою, з якою батьки звернулися до педіатра, був закреп, що прогресував із 3–4 місяців життя. У 2 (66,7%) дітей оперативне лікування виконали у віці 8 місяців, а в 1 (33,3%) хворого – у віці 1 рік 1 місяць. Методика хірургічної корекції полягала у висіченні «ручки ковша» по передній і задній півкожності анального отвору і у проведенні анопластики.

За даними дослідження, ПРС на першому місяці життя діагностували тільки у 2 (18,2%) пацієнтів, а у 9 (81,8%) хворих – пізніше. Після народження в усіх дітей із пізно діагнованим ПРС випорожнення були самостійними. Періодичні закрепи (до 2–3 днів) почали турбувати лише з 4–6 місяців. Діти отримували проносні препарати, пробіотики, а троє з них – і очисні клізми. Однак закреп, здуття живота, симптоми хронічного дистального колостазу та калової інтоксикації з віком прогресували і мали стійкий характер. Тривале застосування консервативної терапії було неефективним. Це стало показанням до комплексного колопроктологічного обстеження в хірургічному стаціонарі.

Вік дітей на момент установлення діагнозу природженого стенозу аноректальної ділянки дорівнював від 1 доби до 7 років, у середньому – 538 ± 467 днів. Причому в пацієнтів із ПАС – 137 ± 113 доби, а з ПРС – 792 ± 529 днів. За даними порівняльного аналізу встановлено статистичну значущість – $p=0,0185$ ($p<0,02$). Тобто ПРС достовірно діагностується пізніше за ПАС, а це призводить до розвитку виражених вторинних змін супрастенотичних відділів кишечника.

Пізня діагностика ПРС у 9 (81,8%) пацієнтів призвела до формування вторинних змін ПК (мегаректуму) і сигмоподібної кишки (СК) (мегасигми).

На момент хірургічної корекції природженого стенозу аноректальної ділянки вік дітей у середньо-

му становив 545 ± 474 доби: у пацієнтів із ПАС – 158 ± 117 днів, а в дітей із ПРС (I етап) – 790 ± 547 днів. За результатами порівняльного аналізу достовірно встановлено статистичну значущість – $p=0,0209$ ($p<0,02$). Тобто при ПРС достовірно пізніше розпочинається складна, етапна, реконструктивна хірургічна корекція, що впливає на післяопераційний результат.

Етапне хірургічне лікування ПРС провели 10 (90,9%) дітям: двохетапне – 3 (30%) пацієнтам, трьохетапне – 7 (70%) хворим. Одній (9,1%) дівчинці виконали одноетапну корекцію (трансанальне часткове висічення ПРС по задній півкожності).

Методика формування колостоми та виконання радикальної операції при ПРС залежала від віку дитини, діаметра й протяжності стенозованої ділянки та ступеня вторинних змін ПК і СК.

Головною умовою I етапу (формування стоми) було забезпечення адекватної санації дистального відділу кишечника. Одностовбурову сигмостому вивели у 7 (70%) хлопчиків: у віці 2 доби ($n=1$); 8 місяців ($n=1$); 1–2 роки ($n=2$); 3–4 роки ($n=3$). Двостовбурову кінцеву сигмостому – у 2 (20%) хлопчиків відповідно у віці 11 днів ($n=1$) і 1 рік ($n=1$). Двостовбурову петлеву асцендостому – в 1 (10%) дівчинки у віці 1 рік. У 2 (18,2%) дітей при вузькому діаметрі стенозу клінічний перебіг був із симптомами низької кишкової обструкції і потребував корекції в періоді новонародженості.

При двохетапній корекції вади II етап був завершальним – в 1 (33,3%) пацієнта його виконали з комбінованого трансанально-задньосагітального доступу, а у 2 (66,7%) дітей – із трансанального доступу.

При трьохетапному лікуванні II етап (видалення ректального стенозу) провели: із комбінованого трансанально-задньосагітального доступу – у 2 (28,6%) хворих; трансанального – у 3 (42,8%) пацієнтів; задньосагітального – у 2 (28,6%) дітей. Зважаючи та підвищену травматичність тканин у ділянці малого таза, для запобігання розвитку післяопераційних ускладнень слід при відновленні вторинних змін супрастенотичного відділу товстої кишки залишити наявну стому, а при незворотних змінах у СК зняти раніше сформовану стому, провести резекцію мегасигми, сформувати колоанальний анастомоз і вивести захисну асцендостому.

Для повного і контрольованого видалення ПРС у разі поширення фіброзних змін на м'язовий комплекс застосували розроблену нами операцію, на яку отримали свідоцтво про реєстрацію авторського права на твір «Хірургічна корекція природженого ректального стенозу, ускладненого мегаректумом і

Original articles. Coloproctology

Таблиця 3

Розподіл пацієнтів за етапами і методиками первинної хірургічної корекції природженого ректального стенозу, абс. (%)

Етап лікування		Методика хірургічної корекції	Кількість пацієнтів (n=11)	
Одноетапне лікування		Трансанальне часткове висічення ПРС	1	1 (9,1)
Двоетапне лікування	I етап	Одностовбутова сигмостома	3	3 (27,3)
	II етап	Зняття сигмостоми, ендоректальне виділення ПК за Soave, видалення ПРС із комбінованого трансанально-задньосагітального доступу, десцендоанальний анастомоз	1	
		Зняття сигмостоми, ендоректальне виділення ПК за Soave, видалення ПРС із трансанального доступу, десцендоанальний анастомоз	2	
Трьохетапне лікування	I етап	Одностовбутова сигмостома	4	7 (63,6)
		Двостовбутова кінцева сигмостома	2	
		Двостовбутова петлева асцендостома	1	
	II етап	Ендоректальне виділення ПК за Soave, видалення ПРС із трансанального доступу, десцендоанальний анастомоз (залишена петлева асцендостома)	1	
		Ендоректальне виділення ПК за Soave, видалення ПРС із трансанального доступу, сигмоанальний анастомоз (залишена двостовбутова кінцева сигмостома)	2	
		Зняття одностовбурової сигмостоми, резекція СК, ендоректальне виділення ПК за Soave, видалення ПРС із комбінованого трансанально-задньосагітального доступу, десцендоанальний анастомоз (формування захисної петлевої асцендостоми)	2	
		Видалення ПРС із задньосагітального доступу, ректоанальний анастомоз (залишена одностовбутова сигмостома)	2	
	III етап	Закриття двостовбурової сигмостоми (сигмо-сигмоанастомоз)	2	
		Закриття одностовбурової сигмостоми (сигморектальний анастомоз)	2	
		Закриття петлевої асцендостоми (асцендо-асцендоанастомоз)	3	

мегасигмою, із комбінованого трансанально-задньосагітального доступу, у дітей». Запропонована методика хірургічної корекції, із резекцією вторинно-зміненої СК, ендоректальним виділенням ПК за Soave, ліквідацією ділянки стенозу з комбінованого трансанально-задньосагітального доступу, формуванням колоанального анастомозу, дає змогу відновити моторно-евакуаторну функцію та анатомічну цілісність товстої і прямої кишок, досягти нормальної сфінктерної функції та зменшити ризик розвитку післяопераційних ускладнень.

Отже, під час виконання II етапу лікування ПРС слід дотримуватися таких основних тактичних вимог:

1. Методику реконструктивної операції потрібно визначати індивідуально в кожного пацієнта з ура-

хуванням: віку дитини, діаметра і протяжності стенозу, анатоми-фізіологічних особливостей аноректальної ділянки, розвитку вторинних змін супрастенотичних відділів кишечника і наявності асоційованих вад розвитку.

2. При ускладненому ПРС необхідно проводити етапне хірургічне лікування з резекцією вторинно-змінених супрастенотичних відділів ПК і СК.

3. Природжене стенотичне звуження слід видаляти радикальним способом, із висіченням навколишніх фіброзних тканин і максимальним збереженням анального сфінктерного комплексу.

За 2 тижні після радикальної хірургічної корекції ПРС (як у разі двоетапного, так і трьохетапного лікування) для контролю діаметра та забезпечення

Таблиця 4

Функціональні результати лікування дітей із природженим анальним і ректальним стенозами, абс. (%)

Варіант вади	Результати лікування			Усього
	хороші	задовільні	незадовільні	
ПАС	5 (71,4)	2 (28,6)	-	7 (100)
ПРС	7 (63,6)	4 (36,4)	-	11 (100)
Разом	12 (66,7)	6 (33,3)	-	18 (100)

еластичності післяопераційного рубця усім дітям провели контрольні бужування: протягом перших 2 тижнів – щодня; протягом 1 місяця – 1 раз на тиждень; протягом наступних 3 місяців – 2 рази на місяць. Після досягнення функціональної спроможності аноректального анастомозу колостому закрили.

На III етапі (у 7 (100%) пацієнтів) стому закрили з локального доступу стому закрили з локального доступу: двостовбурову сигмостому з формуванням сигмо-сигмоанастомозу кінець-до-кінця – у 2 (28,6%) хворих; одностовбурову сигмостому з резекцією СК та десцендоректальним анастомозом – у 2 (28,6%) пацієнтів; петлеву асцендостому з формуванням асцендо-асцендоанастомозу кінець-до-кінця – у 3 (42,8) дітей. У таблиці 3 наведено розподіл пацієнтів за етапами і методиками первинної хірургічної корекції ПРС.

У 2 (18,2%) пацієнтів (в 1 дівчинки після одностовбурової корекції і в 1 хлопчика після трьохетапного лікування) у післяопераційному періоді виявили стійкі закрепи із розвитком хронічного дистального колостазу та енкопрезу. Основною причиною їхнього розвитку була недостатня радикальність резекції вторинно-змінених дистальних відділів кишечника. Цих дітей оперували в період розроблення тактики лікування ПРС.

У хлопчика, якому після 1 року провели трьохетапне хірургічне лікування (формування двостовбурової колостоми; ендоректальне виділення ПК за Soave; видалення стенозу з трансанального доступу; формування сигмо-сигмоанастомозу кінець-до-кінця, без резекції СК), у віддаленому післяопераційному періоді відмітили стійкий закріп із розвитком мегаректуму і порушенням моторно-евакуаторної функції товстої кишки на рівні сигми. Проведене консервативне реабілітаційне лікування було неефективним. У віці 7 років йому виконали повторну трьохетапну реконструктивну хірургічну корекцію: I етап – виведення кінцевої асцендостоми; II етап – резекція СК, ендоректальне виділення ПК за Soave, формування десцендоанального анастомозу; III етап – закриття асцендостоми з анастомозом кінець-до-кінця.

У післяопераційному періоді – випорожнення самостійне, позив на дефекації має. Залишається енкопрез у денний період при рідкому калі. Нічного енкопрезу немає. Результат оцінено як задовільний.

У дівчинки, якій у віці 2 років провели первинну одностовбурову хірургічну корекцію (трансанальне часткове висічення стенозу ПК), у післяопераційному періоді відзначили закріп та енкопрез. Курси консервативної терапії були неефективними. За даними контрольного обстеження діагностували мегаректум і мегасигму. У віці 7 років їй виконали трьохетапне хірургічне лікування: I етап – виведення кінцевої сигмостоми; II етап – видалення стенозу із задньосагітального доступу, звужувальна ректопластика та формування ректоанального анастомозу; III етап – зняття колостоми, резекція СК і формування десцендоректального анастомозу кінець-до-кінця. Перебіг післяопераційного періоду – без ускладнень. Випорожнення самостійне, 1–2 рази на добу. Залишається періодичний енкопрез, який підсилюється в разі порушення дієти. Нічного енкопрезу немає. Результат задовільний.

Усім дітям із ПАС і ПРС кожні 3–6 місяців проводили вікову реабілітацію, спрямовану на поліпшення евакуаторної функції неоректум і функціональної спроможності анального сфінктера.

На етапах реабілітаційного лікування в термін від 1 до 3 років (у 7 пацієнтів із ПАС, у 9 дітей із ПРС після первинної та у 2 дітей після повторної реконструктивної корекції) оцінено функціональні результати (табл. 4).

Дискусія

Для діагностування ПАС і ПРС обов'язковими є: поетапне калібрувальне розширення анального отвору бужами Гегара для визначення діаметра стенозу; контрастне рентгенологічне дослідження (іригографія, іригоскопія) для визначення протяжності стенозу та стану супрастенотичних відділів товстої кишки [7,16,22]; а в разі підозри на синдром Курраїно – магнітно-резонансна томографія органів малого таза [1].

У разі первинного виявлення вузького анального каналу (діаметр менше вікового бужа) застосовують контрольне бужування під загальним знеболюванням. Не рекомендують пальцеве дослідження в новонароджених і дітей молодшого віку (особливо без загального знеболювання), оскільки це може призвести до травмування тканин анального каналу.

За даними літератури, асоційовані вади при ПАВР становлять 32–62% [15,19,20]. За даними С.М. Beaufort та співавт. [6], асоційовані аномалії при ПРС виявлено в 10 (55,6%) пацієнтів, а синдромальні – у 6 (33,3%) хворих: синдром Йохансона Бліззарда (n=1), синдром Курраріно (n=5) [6].

У наведеному дослідженні асоційовані вади при ПАС діагностовано у 42,9% (n=3) дітей: в 1 хворого з «ручкою ковша» виявлено спинномозкову грижу та природжену гідроцефалію; в 1 пацієнта з «перфорованою мембраною» – ваду серця (дефект міжшлункової перетинки); ще в 1 пацієнта з «перфорованою мембраною» – пієлоектазію обох нирок із гіпоплазією лівої. При ПРС асоційовані вади діагностовано в 45,5% (n=5) пацієнтів: в 1 хворого виявлено такі поєднані аномалії, як аплазію лівої нирки та розщеплення верхньої губи і твердого піднебіння; в 1 дитини – тазову дистопію нирок, гіпоплазію куприка, двобічну косорукість, рудимент I пальця правої кисті; у 2 хворих – аномалію нирок (подвоєння чашково-лоханкової системи і гідронефроз); ще в 1 пацієнта – незавершений поворот кишечника.

При ускладненому ПРС, проводять етапне хірургічне лікування [23]. На I етапі виводять колостому, а на II етапі видаляють стеноз. При цьому застосовують різні оперативні методики: ендоректальне зведенням ободової кишки з формуванням колоанального анастомозу; черевно-промежинну аноректопластику за Svenson; черевно-промежинне ендоректальне зведення ободової кишки за Soave; формування первинного ректоанального анастомозу; видалення стенозу із задньосагітального доступу [3,5,9,12,15,22]. Автори зазначають, що через неоднорідність результатів і відносно незначну кількість пацієнтів не можна провести диференціацію результатів різних методик хірургічного лікування та кількість післяопераційних ускладнень [3,18]. Крім того, у дослідженнях часто повідомляють тільки про ранні післяопераційні результати, тоді як дані про віддалені результати є поодинокими [14].

За даними С.М. Beaufort та співавт. [6], у 73,3% пацієнтів, яким виведено колостому, при ПРА та ПРС у 36,4% виявлено післяопераційні ускладнення: неспроможність післяопераційної рани; ранову інфекцію; пролапс стоми; парастомічний пролапс

сальника; стеноз стоми; ретракцію стоми. Після реконструктивної операції в 11,5% пацієнтів виявлено: неспроможність післяопераційної рани; неспроможність анастомозу, нейрогенний сечовий міхур.

За наведеними результатами на етапах корекції ПРС післяопераційні ускладнення відзначено у 18,2% (n=2) пацієнтів. Після I етапу в 1 хлопчика виявлено стеноз стоми, і у віці 1,5 місяця йому проведено її реконструкцію. Після II етапу в 1 хлопчика після видалення стенозу виявлено: неспроможність післяопераційної рани та уретро-промежинну норичію. Йому на 8-му добу післяопераційного періоду сформовано епіцистостому. Через 2 тижні в ділянці промежини не відзначено виділення сечі. Відбулося самозакриття норичі. Через 3 місяці проведено повторну реконструктивну аноректопластику, без ускладнень. Через 6 місяців знято сигмостому і сформовано сигмо-сигмоанастомоз кінець-докінця. У післяопераційному періоді не виявлено порушень сечовипускання й утримання сечі.

За даними С.М. Beaufort та співавт. [6], аналізуючи функціональні результати, через 1 рік у 45,8% дітей виявлено закріп: після корекції вади із задньосагітального доступу (n=7); трансанального (n=1); первинного ректоанального анастомозу (n=1); без хірургічного втручання (бужування) (n=2). Дев'ять пацієнтів постійно потребували проведення консервативного лікування. У 3 дітей періодично проводили дилатацію неоануса. Під час п'ятирічного спостереження цих дослідників у 88,9% їхніх пацієнтів відзначали закріп, що потребував подальшого консервативного лікування.

У наведеному нами дослідженні після завершені первинної корекції ПРС у 18,2% дітей виявлено стійкі закріпи. Проведене реабілітаційне консервативне лікування було неефективним. Цим пацієнтам виконано повторне реконструктивне етапне хірургічне лікування із задовільним результатом.

Аналіз і власних результатів, і даних літератури показує широку різноманітність методик хірургічної корекції природженого стенозу аноректальної ділянки в дітей і, зокрема, при пізно діагностованому ПРС. Це свідчить про відсутність єдиної визначеної тактики лікування цих пацієнтів.

Отже, ПАС і ПРС є рідкісними вадами, тому досконалий опис клініки, діагностики та лікування цих аномалій різними авторами має велике значення для розроблення оптимальної тактики корекції цієї патології. А це сприятиме поліпшенню функціональних результатів у віддаленому післяопераційному періоді і позитивно вплине на соціальну та психологічну адаптацію дітей у суспільстві.

Висновки

Усі варіанти природженого стенозу аноректальної ділянки в дітей потребують хірургічної корекції тільки в умовах спеціалізованої клініки.

При ПАС слід проводити одноетапну операцію в періоді новонародженості з повним висіченням ембріональних тканин, як у ділянці анального отвору, так і в зоні передньої промежини, і формуванням первинного ректоанального анастомозу.

При ПРС ускладненому мегаректумом і мегаколоном – одноетапна корекція є неефективною. Необхідно проводити етапне хірургічне лікування з резекцією вторинно-змінених супрастенотичних відділів ПК і СК. Без поширення рубцевого процесу в навколишні тканини (м'язовий комплекс) після трансанального видалення стенозу потрібно проводити двохетапну корекцію зі зняттям колостоми. У разі поширення фіброзних змін на м'язовий комплекс видалення стенозу необхідно виконувати з трансанального чи комбінованого трансанально-задньосагітального доступу із залишенням колостоми, а її закриття проводити з локального доступу (трьохетапна корекція).

Удосконалена методика хірургічного лікування ПАС дала змогу провести первинну корекцію вади з хорошим функціональним результатом у 71,4%, а задовільним – у 28,6% дітей. Причому задовільні результати обумовлені пізньою діагностикою вади та наявністю асоційованих аномалій у цих пацієнтів.

Застосування діагностичного, лікувального та реабілітаційного алгоритму при ПРС, розробленого в клініці, дало змогу у віддаленому післяопераційному періоді отримати хороші результати у 63,6% дітей, а задовільні – у 36,4%.

Автор заявляє про відсутність конфлікту інтересів.

References/Література

1. Abou Zeid AA, Mohammad SA, Abolfotoh M, Radwan AB et al. (2017). The Currarino triad: what pediatric surgeons need to know. *J Pediatr. Surg.* 52(8): 1260–1268.
2. Ahmad MZM, Brereton RJ, Huskisson L. (1995). Rectal atresia and stenosis. *J. Pediatr. Surg.* 30(11): 1546–1550.
3. Ahn M, Cummins CB, Tran S, Bowen-Jallow KA. (2019). Laparoscopic repair of long-gap rectal atresia. *J Pediatr. Surg. Case Rep.* 42: 54–57.
4. Amerstorfer EE, Schmiedecke E, Samuk I, Sloots CEJ et al. (2022). Clinical differentiation between a normal anus, anterior anus, congenital anal stenosis, and perineal fistula: definitions and consequences – the ARM-net consortium consensus. *Children (Basel)*. 9(6): 831. doi: 10.3390/children9060831.

Відомості про автора:

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>.

Стаття надійшла до редакції 25.02.2024 р., прийнята до друку 14.05.2024 р.

5. Beaufort CMC, Derikx JPM, Jong JR, Burchell GL et al. (2022). Outcomes after surgical treatment for rectal atresia in children: is there a preferred approach? A systematic review. *Eur. J Pediatr. Surg.* 33(5): 345–353.
6. Beaufort CMC, Gorter RR, Iacobelli BD, Midrio P et al. (2023). Rectal atresia and rectal stenosis: the ARMNet consortium experience. *Pediatr. Surg. Int.* 39(1): 242.
7. Chiarelli M, Guttadauro A, Maternini M, Bianco GL et al. (2018). The clinical and therapeutic approach to anal stenosis. *Ann Ital. Chir.* 89: 237–241.
8. Dzham O, Slipev O. (2020). Relevant problems of classification of anorectal malformations in children in modern conditions (literature review). *Paediatric Surgery. Ukraine.* 3(68): 41–48. [Джам ОП, Слепов ОК. (2020). Актуальні проблеми класифікації аноректальних вад розвитку в дітей у сучасних умовах (огляд літератури). *Хірургія дитячого віку.* 3(68): 41–48]. doi 10.15574/PS.2020.68.4.
9. Gieballa M, AlKharashi N, Al-Namshan M, AlJadaan S. (2018). Outcomes of transanal endorectal pull-through for rectal atresia. *BMJ Case Rep.* 2018: bcr2017224080. <https://doi.org/10.1136/bcr-2017-224080>.
10. Hamrick M, Eradi B, Bischof A, Louden E et al. (2012). Rectal atresia and stenosis: unique anorectal malformations. *J Pediatr. Surg.* 47(6): 1280–1284.
11. Holschneider AM, Hutson JM. (2006). Anorectal malformations in children. *Embryology, Diagnosis, Surgical Treatment, Followup.* Springer-Verlag Berlin Heidelberg: 480.
12. Karacay S, Yilmaz D, Ugras M. (2023). Evaluation of patients with congenital anal stenosis, single center study. *Clin. Med. Insights. Pediatr.* 17: 1–2 doi: 10.1177/11795565221150193.
13. Kiely EM, Chipra R, Corkery JJ. (1979). Delayed diagnosis of congenital anal stenosis. *Arch. Dis. Child.* 54(1): 68–70.
14. Lane VA, Wood RJ, Reck C, Skerritt C, Levitt MA. (2016). Rectal atresia and anal stenosis: the difference in the operative technique for these two distinct congenital anorectal malformations. *Tech. Coloproctol.* 20(4): 249–254.
15. Mahmud AA, Khan N, Islam MS, Islam S, Bari MS et al. (2021). Anorectal malformations and associated anomalies in children. *Mymensingh. Med. J.* 30(1): 62–68.
16. Rintala RJ. (2009). Congenital anorectal malformations: anything new? *J Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* 48(2): 79–82.
17. Rintala RJ. (2002). Fecal incontinence in anorectal malformations, neuropathy, and miscellaneous conditions. *Semin. Pediatr. Surg.* 11(2): 75–82.
18. Sharma S, Gupta DK. (2017). Varied facets of rectal atresia and rectal stenosis. *Pediatr. Surg. Int.* 33(8): 829–836.
19. Van de Putte R, Dworschak GC, Brosens E, Reutter HM et al. (2020). A genetics-first approach revealed monogenic disorders in patients with ARM and VACTERL anomalies. *Front. Pediatr.* 8: 310.
20. Van de Putte R, Van Rooij I, Marcelis CLM, Guo M et al. (2020). Spectrum of congenital anomalies among VACTERL cases: a EUROCAT population-based study. *Pediatr. Res.* 87(3): 541–549.
21. Van der Steeg HJ, Schmiedecke E, Bagolan P, Broens P et al. (2015). European consensus meeting of ARM-Net members concerning diagnosis and early management of newborns with anorectal malformations. *Tech. Coloproctol.* 19(3): 181–185.
22. Weledji EP, Sinju M. (2016). Delay in diagnosis of congenital anal stenosis. *J. Pediatr. Surg. Case Reports.* 6: 5–6.
23. Wetherill C, Sutcliffe J. (2014). Hirschsprung disease and anorectal malformation. *Early. Hum. Dev.* 90(12): 927–932.