АНАЛІТИЧНІ ОГЛЯДИ / ANALYTICAL REVIEWS

УДК: 616.334-007.271
DOI: 10.24061/2413-4260.XI.2.40.2021.6

РІДКІСНІ КОЛОРЕКТАЛЬНІ МАЛЬФОРМАЦІЇ У НОВОНАРОДЖЕНИХ. ОГЛЯД ЛІТЕРАТУРИ ТА ВЛАСНІ СПОСТЕРЕЖЕННЯ

О.Д. Фофанов, В.О. Фофанов, А.П. Юрцева

Івано-Франківський національний медичний університет
(м. Івано-Франківськ, Україна)

Резюме. *В статті наведено літературні дані та власні спостереження деяких рідкісних вроджених вад колоректальної зони у новонароджених дітей, які вимагають хірургічного лікування. Це такі вади, як вроджений товстокишковий мішок та вроджена сегментарна дилатація товстої кишки. В країнах Європи та Північної Америки відмічено одиничні випадки народження дітей з цими вадами, частіше вони зустрічаються у країнах Азії, особливо – в Індії. Діагностика та хірургічна корекція таких вроджених вад викликають труднощі, пов'язані з недостатньою інформованістю дитячих хірургів, неонатологів, педіатрів про цю патологію. Наведено дані про клінічні прояви, антенатальну та постнатальну діагностику і тактику лікування, а також про гістопатологічну структуру ураженої товстої кишки при цих вадах.*

Аналіз літературних даних та представлені клінічні спостереження вродженого товстокишкового мішка та вродженої сегментарної дилатації товстої кишки у новонароджених свідчать про можливість їх антенатальної і доопераційної діагностики. Зроблено висновок про те, що у дітей з аноректальними мальформаціями та хворобою Гіршпрунга необхідно проводити ретельну диференційну діагностику з вродженим товстокишковим мішком та сегментарною дилатацією товстої кишки, оскільки тактика їх хірургічної корекції суттєво відрізняється від тактики при поширених аноректальних мальформаціях та при лікуванні хвороби Гіршпрунга.

Ключові слова: *вроджений товстокишковий мішок; вроджена сегментарна дилатація товстої кишки; діти.*

Вступ

Крім поширених вад розвитку колоректального відділу травного тракту, таких як аноректальні мальформації, хвороба Гіршпрунга, доліхоколон та деякі інші, зустрічаються рідкісні вроджені вади прямої та товстої кишок. Діагностика таких вроджених вад, їх хірургічна корекція викликають труднощі, пов'язані з недостатньою інформованістю дитячих хірургів, лікарів неонатологів та педіатрів щодо цієї патології.

Метою даної статті є ознайомлення лікарів з літературними даними та власними спостереженнями деяких рідкісних вроджених вад колоректальної зони, які вимагають хірургічного лікування.

Однією з таких рідкісних вад є вроджений товстокишковий мішок (ВТМ). У літературі ця вада зустрічається також під назвою «вроджений ректальний мішок», в англомовній літературі прийнято термін «Congenital Pouch Colon». При цій ваді уся товста кишка або її частина розширена у вигляді мішка діаметром від 5 до 15 см. Дистальна частина цього мішка відкривається у сечостатеві органи у вигляді нориці [1, 2, 3].

Вперше ваду описав Spriggs у 1912 р. [4]. Термін «Pouch Colon Syndrome» вперше запропонував Narasimharao K. L. у 1984 р. [5]. Анатомічні деталі були описані також Wakhlu та Chadha [4, 6]. Вада частіше зустрічається у хлопчиків. В країнах Європи та Північної Америки відмічено одиничні випадки народження дітей з ВТМ, проте з високою частотою ВТМ зустрічається у країнах Азії, особливо – у Індії, де, в залежності від регіону (найчастіше у північних регіонах), частота досягає 6-26% від усіх дітей з аноректальними мальформаціями. Тому в літературі найбільше клінічних спостережень ВТМ представлено саме авторами з Індії. Пацієнти з Індії складають 92% серед усіх опублікованих у світовій літературі описів випадків даної вади. ВТМ дуже часто поєднується з аноректальною агенезією, агенезією ободової кишки, а також – з міхурово-сечовідним рефлюксом високого ступеня, подвоєнням апендикса [7, 8, 9, 10].

Згідно класифікації, яку запропонував K. L. Narasimharao у 1984 р., розрізняють 4 типа ВТМ в залежності від довжини збереженої товстої кишки проксимальніше товстокишкового мішка (рис. 1). При I типі ВТМ товста кишка проксимальніше мішка практично відсутня, здухвинна кишка впадає безпосередньо в мішок; при II типі – в мішок впадає сліпа кишка, збережений апендикс; при III типі збережені сліпа і частина висхідної кишки, при IV типі – товста кишка максимально збережена, до її лівих відділів [5]. Окремо деякі автори виділяють V тип ВТМ, при якому є 2 ректальних мішка.

Макроскопічно ВТМ являє собою мішкоподібне розширення товстої кишки, яке має діаметр 10-15 см. В нього входить тонка або товста кишка. Стінки мішка потовщені, гіпертрофовані, є розширені і деформовані tenia, гаустри не виражені. Мішок заповнений меконієм, дистальний відділ мішка закінчується високою широкою фістулою в урогенітальний тракт. У хлопчиків фістула відкривається у сечовий міхур, у дівчаток – в піхву. Часто у дівчат є спільна фістула в піхву і міхур (колоклоакальна фістула). ВТМ має дуже коротку брижу зі слабо вираженими судинними аркадами, інколи брижа відсутня і судини розпластані на самому мішку [2, 6, 11].

ISSN 2226-1230 (PRINT) ISSN 2413-4260 (ONLINE)
KEY TITLE: NEONATOLOGIÂ, HÌRURGIÂ TA PERINATAL'NA MEDICINA (ONLINE)
ABBREVIATED KEY TITLE: NEONATOL. HÌR. PERINAT. MED. (ONLINE)

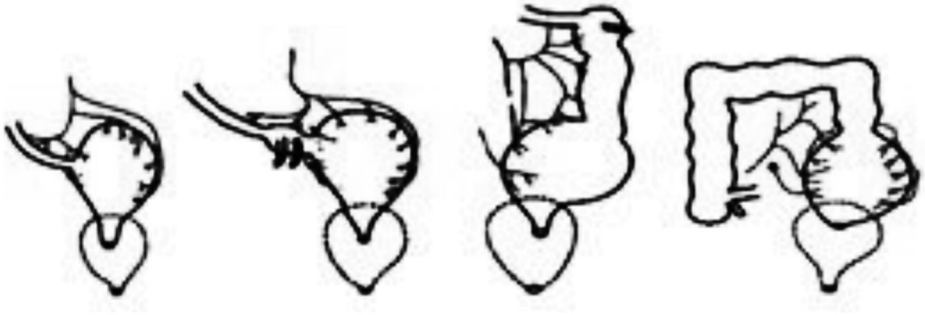

**Рис. 1. Схематичне зображення різних типів ВТМ.
Рисунок з книги Holschneider M.A., Hutson M.J. [7]**

Запропонована теорія ембріогенезу ВТМ, згідно якої вада зумовлена ранньою внутрішньоутробною оклюзією нижньої брижової артерії. Ця теорія також пояснює часте поєднання ВТМ з ректальною агенезією, оскільки відомо, що нормальний розвиток прямої кишки забезпечується кровопостачанням через гілки внутрішньої здухвинної артерії [2, 6]. В літературі описані одиничні випадки Y- подібного подвоєння товстої кишки проксимальніше товстокишкового мішка та рідкісні безноричні варіанти ВТМ.

У вітчизняній літературі описів ВТМ нами не знайдено. Тому хочемо поділитися нашим клінічним спостереженням цієї вади у новонародженої дитини.

Клінічне спостереження 1. Дитина Р., дівчинка, вік 2 доби, доставлена у відділення інтенсивної терапії новонароджених дітей обласної дитячої клінічної лікарні 04.10.17 р. Народилася від II фізіологічної вагітності, I пологів з масою тіла 2980 г, в термін гестації 40 тижнів, оцінка за шкалою Апгар 8-9 балів. Під час вагітності (20 тижнів) при ультразвуковому дослідженні у плода діагностовано об'ємне утворення в черевній порожнині.

Загальний стан при поступленні тяжкий. Дитина в'яла, рухова активність знижена, м'язевий тонус знижений. Шкіра іктерична. У дитини відсутній задній прохід, є незначні виділення меконію з піхви. У піхві виявлено широку норицю, в яку введено катетер і відмито через нього меконій. Живіт звичайної форми, при пальпації нижче пупка визначається об'ємне утворення, обмежено рухоме, неболюче.

Лабораторне обстеження при поступленні показало гіпербілірубінемію. На оглядовій рентгенограмі живота значно роздуті петлі кишок, в лівій половині живота візується великих розмірів порожнисте утворення, заповнене газом (рис. 2А). Рентгенографія органів грудної клітки без патологічних змін.

При УЗД живота виявлено розширення порожнистої системи лівої нирки (ниркова миска до 18 мм, чашечки до 13 мм), проксимальний відділ лівого сечоводу поширений до 11 мм. В нижньому відділі живота візується порожнисте об'ємне утворення великих розмірів з дрібнодисперсним вмістом (рис. 2Б).

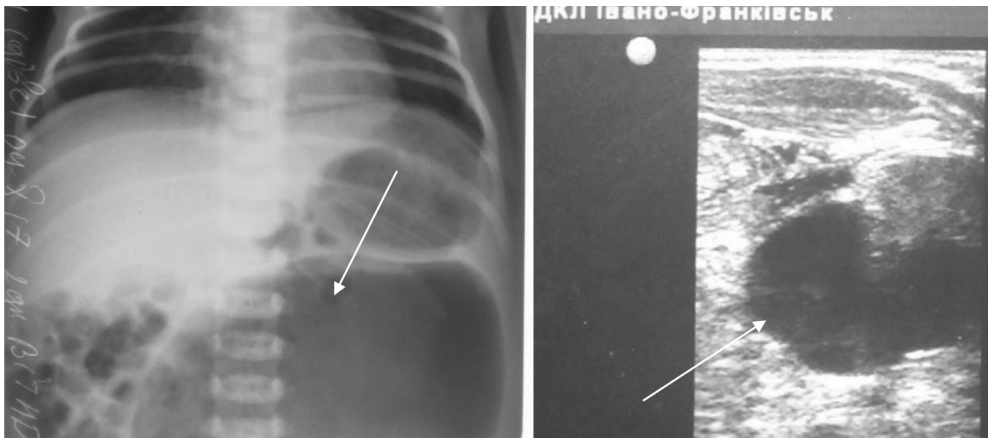

**Рис. 2. А. Оглядова рентгенограма живота новонародженої дитини.
Б. Ультрасонограма живота новонародженої дитини.
Стрілками вказано газовий міхур ВТМ**

Після передопераційної підготовки 20.10.2017 р. дитині проведена операція: лапаротомія, резекція ВТМ, ліквідація колоклоакальної нориці, кінцева асцендостомія (хірург професор Фофанов О.Д.). При ревізії черевної порожнини виявлено, що пряма, сигмовидна, низхідна, поперечноободова кишки відсутні. В лівій половині живота виявлене великих розмірів (12х15х12 см) кистоподібне розширення товстої кишки. Відстань від ілеоцекального кута до даного утворення 12 см, апендикс наявний. Стінки цього утворення різко потовщені, гіпертрофовані, є деформовані teniae,

гаустри відсутні. Утворення зрощене з сечовим міхуром і має з ним спільну стінку, також мішок зрощений з дворогою маткою, від нього йде нориця у піхву і сечовий міхур, які являють собою спільну порожнину (клоака). Всередині мішок містить меконій. Товстокишковий мішок має недорозвинуту брижу, поширені кровоносні судини розпластані по його стінці (рис. 3).

Подібні зміни розцінено, як ВТМ, асоційований з аноректальною агенезією, тип III. ВТМ мобілізовано, відділено від матки і сечового міхура. Норицю пересічено і ушито. Накладено кінцеву асцендостому.

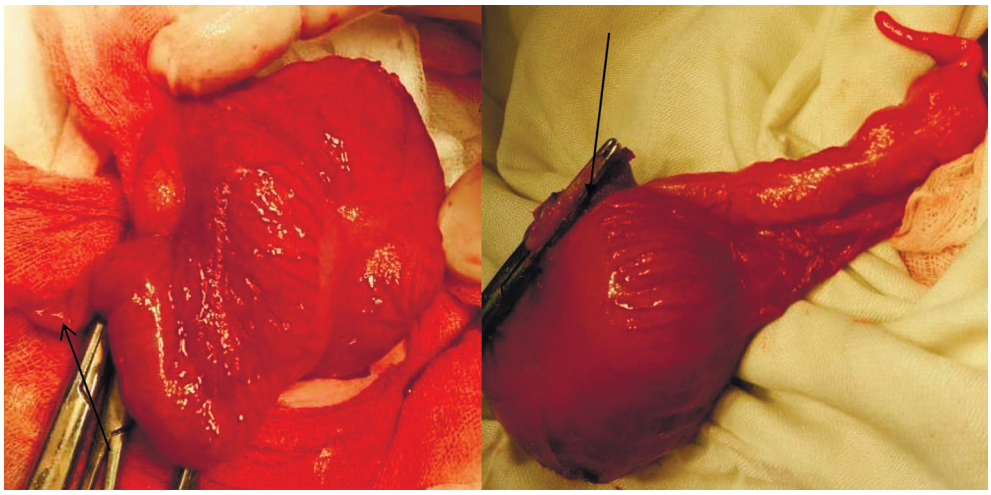

Рис. 3. Інтраопераційне фото ВТМ у новонародженої дівчинки. А - до його мобілізації (стрілкою вказано апендикс); Б - після його мобілізації і ліквідації колоклоакальної нориці (стрілкою вказано куксу нориці)

Клінічний діагноз: множинні вади розвитку: аноректальна агенезія, агенезія товстої кишки, вроджений товстокишковий мішок з колоклоакальною норицею, тип III, дворога матка, лівобічний вроджений уретерогідронефроз; пневмонія новонародженої дитини; внутрішньошлуночковий крововилив; жовтяниця неонатальна; функціонуюче овальне вікно.

Післяопераційний перебіг без ускладнень. 03.11.2017 р. дитина виписана зі стаціонару в задовільному стані. Колостома функціонує добре, вагу набирає адекватно.

Іншою рідкісною вадою розвитку товстої кишки є сегментарна дилатація товстої кишки (Congenital segmental dilatation of the colon) [12, 13, 14]. Вроджена сегментарна дилятація товстої кишки (СДТК) – це рідкісна вада, яка характеризується локальним розширенням товстої кишки з різким переходом між нормальними і розширеним сегментами. Вада відноситься до групи Гіршпрунг-подібних захворювань з нормальними гангліозними клітинами. Сегментарна дилятація кишечника може зустрічатися у різних відділах травного тракту – від дванадцятипалої до прямої кишки. В літературних джерелах переважно зустрічаються описи дилятації товстої кишки [15, 16]. Вперше описали СДТК Swenson і Rathauser у 1959 році [17]. В англомовній літературі є одиничні описання вади, у вітчизняній літературі описання її нами не знайдено. Переважно ваду описано у дітей, дуже рідко – у новонароджених. В огляді літератури, проведеному Mahadevaiah та співав. (2011), було знайдено лише 9 описаних випадків СДТК у новонароджених у світовій літературі [18].

Характерними ознаками вродженої СДТК є виражене розширення сегменту товстої кишки (діаметром більше 15 см) з різким переходом до нормальної ободової кишки проксимальніше і дистальніше розширеної ділянки; знижена моторика дилятованого сегменту кишки; відсутність tenia coli в ураженій частині; посилена серозна васкуляризація, що йде від розширеної маргінальної ободової артерії [19].

Клінічно вроджена СДТК переважно проявляється у дитячому віці (дуже рідко в неонатальному періоді) симптомами часткової низької кишкової непрохідності, що нагадують хворобу Гіршпрунга. В неонатальному періоді вада переважно діагностується інтраопераційно [12, 18, 20]. Ми хочемо поділитися нашим спостереженням даної вади у новонародженої дитини, у якої діагноз був встановлений до операції.

Клінічне спостереження 2. Дитина Г., хлопчик, вік 1 доба, доставлений у відділення інтенсивної терапії новонароджених дітей обласної дитячої клінічної лікарні 01.10.18 р. Народився від III вагітності, II пологів з масою тіла 38000 г, в термін гестації 39 тижнів, оцінка за шкалою Апгар 7-8 балів. Вагітність у матері перебігала на фоні анемії легкого ступеня. В термін гестації 36 тижнів при ультразвуковому дослідженні у плода діагностована вроджена вада кишечника (неуточнена).

Наприкінці першої доби життя у дитини виникла блювота застійним вмістом, меконій не відходив. Загальний стан при поступленні тяжкий. Дитина в'яла, шкіра блідо-рожева, суха, тургор її знижений. Живіт збільшений в розмірах, асиметричний, праворуч контурується об'ємне утворення, при пальпації – утворення обмежено рухоме, неболюче. При перкусії над утворенням визначається тимпаніт. У дитини задній прохід сформований нормально, при промиванні товстої кишки

ISSN 2226-1230 (PRINT) ISSN 2413-4260 (ONLINE)
KEY TITLE: NEONATOLOGIÂ, HÌRURGIÂ TA PERINATAL'NA MEDICINA (ONLINE)
ABBREVIATED KEY TITLE: NEONATOL. HÌR. PERINAT. MED. (ONLINE)

отримано лише безбарвні комочки /грудочки?/ слизу. Сечопуск не порушений, сеча візуально чиста. При зондуванні шлунка отримано до 20,0 мл застійного вмісту.

При лабораторному обстеженні значних відхилень від норми не виявлено. На оглядовій рентгенограмі живота значно роздуті петлі кишок, які зміщені ліворуч. В правій половині живота візуалізується великих розмірів порожнисте утворення, заповнене газом (рис. 4). При ультразвуковому дослідженні живота виявлено розширені петлі кишок, виражений метеоризм. При ультразвуковому дослідженні серця у дитини виявлено незарощене овальне вікно (5 мм), при нейросонографії – дрібні кисти головного мозку.

За клінічними та рентгенологічними ознаками у дитини запідозрено вроджену ваду кишечника – вроджену СДТК, яка ускладнилася вродженою низькою кишковою непрохідністю.

Після проведення передопераційної підготовки 02.10.2018 р. дитині проведена операція: лапаротомія, резекція вродженої сегментарної дилятації товстої кишки, ілеотрансверзостомія, підвісна ентеростомія (хірург – професор Фофанов О.Д.). При ревізії черевної порожнини у правій половині живота виявлене великих розмірів (18х15х13 см) кистоподібне розширення товстої кишки, яке починається від ілеоцекального кута і закінчується в проекції середини поперечноободової кишки.

Рис. 4. Оглядова рентгенограма живота новонародженої дитини. Стрілкою вказано газовий міхур СДТК. Петлі кишок зміщені ліворуч

Апендикс розташований безпосередньо на нижньому полюсі розширеної товстої кишки, не змінений. Стінки цього мішкоподібного утворення гіпертрофовані, в стінці його teniae coli та гаустри відсутні. Брижа патологічного утворення тонка і недорозвинута, однак містить сітку розширених кровоносних судин, які розповсюджуються до середини розширеної кишки і розпластані на її поверхні з брижового боку. Тому кишка з брижового боку виглядає, як гіперемована, з чіткою демаркацією з протилежною половиною кишки. Дане утворення в просвіті містить газ і рідкий меконій, просвіт мішка з'єднаний з привідною частиною тонкої кишки, яка виглядає нормальною (рис. 5). Дистальніше утворення є звужена (нефункціонуюча) ободова кишка. Перевести вміст з розширеної ділянки у дистальному напрямку в товсту кишку неможливо, хоч у місці дистального переходу дилятованої кишки у звичайну ободову візуально механічної непрохідності (атрезії чи стенозу) кишки не виявлено.

Подібні зміни розцінено, як рідкісну вроджену ваду – вроджену СДТК, яка викликала повну низьку вроджену кишкову непрохідність. Уражену частину ободової кишки разом з апендиксом мобілізовано, резектовано (рис. 6). Накладено ілео-трансверзоанастомоз кінець в бік однорядним безперервним швом (PDS 5-0). У зв'язку зі значною диспропорцією привідного і відвідного сегментів також накладено підвісну ентеростому на 20 см проксимальніше анастомозу для декомпресії останнього.

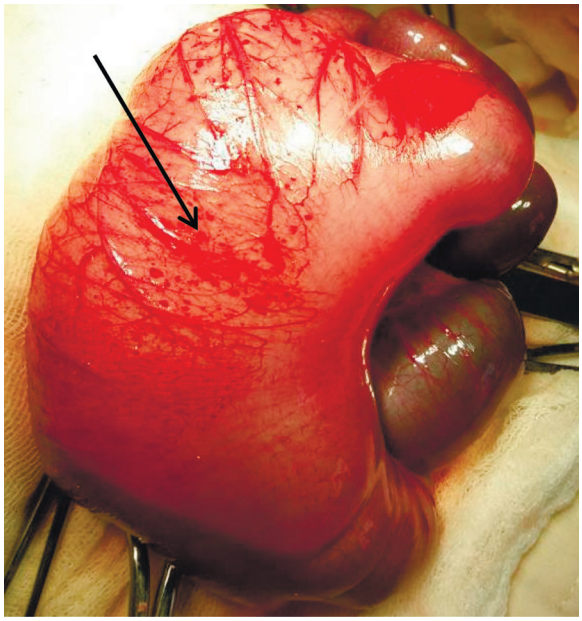

Рис. 5. Інтраопераційне фото вродженої сегментарної дилятації товстої кишки у новонародженого хлопчика до його видалення. Стрілкою вказано зону сітки розширених і звивистих кровоносних судин (на брижовому боці кишки)

Клінічний діагноз: низька вроджена кишкова непрохідність, зумовлена вродженою сегментарною дилятацією товстої кишки; ішемічна нефропатія; жовтяниця неонатальна; геморагічна хвороба новонародженого; двобічна пієлоектазія; геморагічна ретинопатія обох очей.

При гістопатологічному дослідженні ураженої (дилятованої) ділянки товстої кишки виявлено, що слизова оболонка з множинними збільшеними келихоподібними клітинами, гіпотрофованими залозами, імбібована меконієм. Підслизовий шар місцями нерівномірно потовщений з розростанням

грубої волокнистої сполучної тканини, набряклий, повнокровний, з тромбозом судин, геморагічним просяканням та вогнищевими змішаноклітинними інфільтратами. М'язові волокна нерівномірно потовщені, місцями стоншені, повнокровні з наявністю гангліїв з ознаками дисплазії (рис. 7). Серозний шар набряклий, повнокровний.

Рис. 6. Вроджена сегментарна дилятація товстої кишки після видалення. Стрілкою вказано червоподібний відросток

При дослідженні проксимального відділу товстої кишки (до розширення) виявлено, що резектовані краї повнокровні, набряклі, з частковою десквамацією епітелію та вогнищевою змішаноклітинною інфільтрацією шарів. При дослідженні дистального відділу товстої кишки виявлено набряк усіх шарів, з дрібними виразками слизової оболонки, частковою десквамацією та імбібіцією меконієм. Вогнищеві змішаноклітинні інфільтрати підслизового шару. Ділянки вогнищевої лімфоїдної гіперплазії в слизовому та підслизовому шарах з накопичення мономорфних лімфоцитів пластами та по типу лімфоїдних фолікулів, без гермінативних центрів. Нервові ганглії наявні, деякі з них з ознаками дисплазії.

Післяопераційний перебіг без ускладнень. 30.10.2018 р. дитина виписана зі стаціонару в задовільному стані. 15.04.2019 р. дитині проведена операція – закриття підвісної ентеростоми. Після виписки почуває себе добре, скарг немає, пасаж по травному тракту не порушений, вагу набирає адекватно. При ультразвуковому обстеженні живота патологічних утворень не виявлено.

Обговорення. При гістопатологічних дослідженнях ВТМ виявляють ознаки гострого або хронічного запалення слизового та підслизового

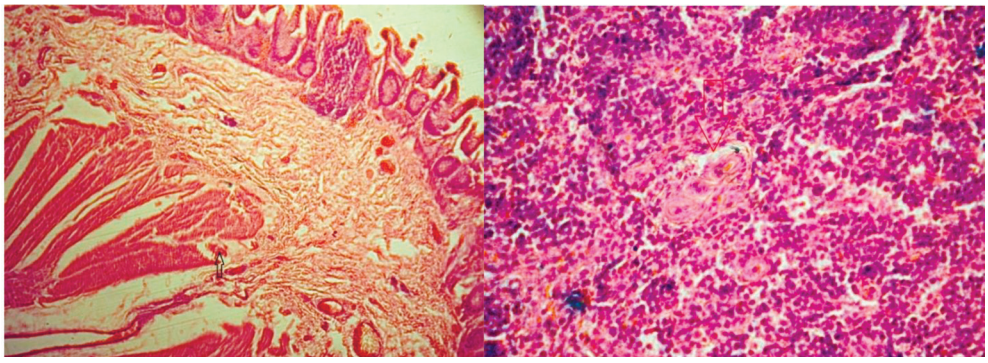

Рис. 7. Мікропрепарати дилятованого відрізку товстої кишки. Окраска гематоксилін-еозином. А – дезорганізація м'язових волокон (вказано стрілками); Б – дисплазований ганглій (вказано стрілкою).

шарів мішка, локальне або генералізоване витончення та дезорганізацію м'язових шарів (особливо зовнішнього), зменшення кількості зрілих гангліозних клітин, нейрональну гіперплазію і гіпертрофію нервових сплетінь. У частини хворих у стінці мішка виявляють ектоповані гетеропластичні тканини. Дані зміни показують, що стінка ВТМ за будовою являє собою аномально розвинуту стінку товстої кишки і подібна до сегментарної дилатації товстої кишки. Виявлені патогістологічні знахідки пояснюють відсутню або слабку перистальтику у мішку, а також схильність до значної дилатації, навіть після операції тубуляризації [21].

У пренатальній діагностиці ВТМ провідне значення належить ультразвуковому дослідженню плода. При цьому можна виявити кистоподібний утвір у черевній порожнині, що нагадує різко розширену кишку. У постнатальній діагностиці інформативними є огляд і пальпація живота, при цьому виявляють об'ємне утворення в черевній порожнині у новонародженого з аноректальною агенезією. На оглядовій рентгенограмі живота чи інвертограмі патогномонічною ознакою ВТМ є великий газовий міхур товстої кишки, який займає більше 50 % ширини черевної порожнини. За формою і локалізацією цього міхура можна навіть запідозрити певний тип вади [4, 6].

Тактика хірургічної корекції залежить від типу ВТМ та виду поєднаної АРМ. Більшість авторів рекомендують етапне хірургічне лікування, яке починають з накладання стоми. Однак усі автори рекомендують при первинному хірургічному втручанні проводити ліквідацію коловезікальної/колоуретральної чи колоклоакальної фістули для профілактики інфекції сечових шляхів. При I і II типах вади мішок не видаляють, проводять колопластику (тубуляризацію товстокишкового мішка), формують з нього сегмент товстої кишки, який використовують для подальшого низведення. При III і IV типах вади мішок, як правило, видаляють. Первинна операція при I і II типах вади

KEY TITLE: NEONATOLOGIÂ, HÌRURGIÂ TA PERINATAL'NA MEDICINA (ONLINE)
ABBREVIATED KEY TITLE: NEONATOL. HÌR. PERINAT. MED. (ONLINE)
ISSN 2226-1230 (PRINT) ISSN 2413-4260 (ONLINE)

полягає у ліквідації фістули і накладанні вікончатої колостоми на сам мішок. Деякі автори вже при первинному втручанні проводять тубуляризацію товстокишкового мішка. При III і IV типах після видалення мішка накладають кінцеву колостому. В подальшому наступним етапом проводять абдоміно-задньосагітальну аноректопластику. Деякі хірурги рекомендують одноетапну корекцію вади [1, 2, 4, 21]. Прогноз в плані функції травного тракту та замикального апарату в значній мірі залежить від типу ВТМ.

Вроджена СДТК є вадою розвитку товстої кишки і наше спостереження дитини з маніфестацією патології з першого дня життя підтверджує цей факт. Описана різна локалізація вади – від сліпої до сигмовидної кишки. Ліва половина товстої кишки уражається значно частіше, а у 45 % випадків уражені ректосигмоїдна або сигмоїдна зони. Описані випадки тотального ураження товстої кишки [13]. Серед асоційованих вад частіше інших зустрічаються синдром мальротації, дуоденальна атрезія, вади обличчя, подвоєння апендикса, дивертикул Меккеля, атрезія товстої кишки [14, 19, 22, 23].

Причини виникнення даної вади досі невідомі. Існує декілька теорій етіопатогенезу даної патології, які грунтуються на внутрішньоутробному ураженні судин, порушенні органогенезу, защемленні кишечника в пупковому кільці, порушенні розвитку нервових елементів, порушенні розвитку м'язових елементів кишки. Одну з них запропонували Mathé та співав. – теорію примітивної нервово-м'язової дисфункції кишечника, але ця теорія не пояснює виникнення захворювання лише в певному сегменті товстої кишки [24].

Brawner і Shafer узагальнили клінічні та патологоанатомічні особливості ВСДТК і виділили наступні характерні ознаки:

1) відсутність рентгенологічно доказової моторики розширеного сегмента;

2) нормальний вигляд та функціонування товстої кишки, як проксимальної, так і дистальної, після розширеної ділянки;

3) відсутність taenia coli і гаустр в розширеному сегменті;

4) нормальні гангліозні клітини як в розширеному сегменті, так і в дистальній (після розширеної ділянки);

5) гіпертрофія кругових і поздовжніх м'язових шарів у розширеному сегменті [25].

При гістологічному дослідженні стінка ВСДТК нагадує структуру нормальної товстої кишки. Більшість дослідників виявляють нормальні парасимпатичні ганглії у підслизовому і м'язовому шарах ураженої кишки та у візуально нормальній частині товстої кишки дистальніше розширення, що дозволяє заперечити хворобу Гіршпрунга. В нашому спостереженні були виявлені при гістологічному дослідженні ганглії з ознаками дисплазії у розширеному сегменті й у дистальній, візуально нормальній, частині товстої кишки.

В наведеному нами спостереженні при гістопатологічному дослідженні ураженої дилятованої кишки були виявлені деякі особливості, на які звернули увагу й інші дослідники. Одна з них – це наявність сітки розширених і звивистих кровоносних судин, що відзначаються в брижі та на серозній оболонці та серозно-м'язовому шарі розширеного сегмента. При цьому сама брижа в ділянці дилятованого сегмента тонка і недорозвинута, а сітка розширених судин розповсюджується до середини розширеної кишки з брижового боку і виглядає, як гіперемована половина кишки з чіткою демаркацією з протилежною половиною кишки (рис. 6). Імовірно, ця особливість кровопостачання пов'язана з тератогенезом СДТК. Іншою особливістю є наявність значного розмежування, дезорганізації м'язових волокон м'язової оболонки, пов'язаного з фокальною множинною атрофією волокон [15, 19]. Гіпертрофії м'язів у нашому випадку не було, що відповідає гіпотезі, висунутій Heliksonet та співав. [20], який припускав, що гіпертрофія м'язів встигає розвинутись при цій ваді лише у більш старших дітей.

Візуально дилятований сегмент при ВСДТК дуже нагадує ВТМ (клінічне спостереження 1) [27]. Однак, на відміну від СДТК, при товстокишковому мішку, як правило, є аноректальна агенезія і мішок закінчується норицею в сечові або статеві органи (залежно від статі дитини). А головною відмінністю між цими двома вадами є наявність структурно нормальної ободової кишки дистальніше розширення при СДТК і агенезія дистальних відділів при ВТМ. Binod Kumar Rai та співав. описали випадок поєднання у дитини ВТМ та СДТК і класифікували цю ваду, як V тип вродженого товстокишкового мішка [12].

Клінічні ознаки СДТК дуже подібні до симптомів хвороби Гіршпрунга (закрепи і метеоризм, які починаються після 6 місяців і з часом прогресують, епізоди діареї) [20, 27]. Вважається, що клінічна маніфестація вади у новонароджених може бути лише при локалізації сегментарної дилятації в тонкій кишці (зустрічається дуже рідко), проявляється ознаками вродженої кишкової непрохідності [18, 28]. В презентованому нами випадку була уражена права половина товстої кишки, включаючи ілео-цекальний кут. Імовірно, з цим пов'язана клінічна картина вродженої кишкової непрохідності у цієї дитини з перших днів життя.

Вроджена СДТК може бути діагностована пренатально при ультразвуковому дослідженні. При цьому виявляють кистоподібне утворення в черевній порожнині. Постнатально при рентгенологічному дослідженні виявляють великих розмірів газовий міхур з горизонтальним рівнем рідини або без нього.

В диференційній діагностиці СДТК з хворобою Гіршпрунга чи іншими видами кишкової непрохідності допомагає іригографія, при якій виявляють значне мішкоподібне розширення товстої кишки з раптовим переходом у нормальний діаметр проксимальніше і дистальніше розширення [19, 20].

Хірургічне лікування вади залежить від локалізації розширення та його протяжності і полягає у резекції дилятованого сегменту з накладанням анастомозу кінець до кінця [15, 19, 22]. При локалізації в ділянці сигмовидної і прямої кишки проводять операцію за Soave або за Duhamel. Деякі автори надають перевагу етапному хірургічному лікуванню, яке починається з накладання кишкової стоми. При розповсюдженому чи тотальному

ураженні товстої кишки деякі автори рекомендують не проводити резекцію розширеної кишки (фактично – колектомію), а проводити колорафію (плікацію) або тубуляризацію дилятованого сегменту. Після таких операцій функціональні результати були добрими, рецидивів товстокишкової дилятації не описано [15, 18, 28, 29].

Висновки

Аналіз літературних даних та представлених клінічних спостережень деяких рідкісних вад розвитку колоректальної зони свідчить про можливість їх антенатальної і доопераційної діагностики. У дітей з аноректальними мальформаціями та хворобою Гіршпрунга необхідно проводити ретельну диференційну діагностику з ВТМ та СДТК, оскільки тактика хірургічної корекції ВТМ суттєво відрізняється від тактики при поширених аноректальних мальформаціях, а операції при СДТК відрізняються від хірургічного лікування хвороби Гіршпрунга. При правильній хірургічній тактиці результати лікування добрі.

Конфлікт інтересів. Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Джерело фінансування. Стаття написана без будь-якої фінансової підтримки.

Література

1. Kazez A, Ozel SK, Bakal U, Sarac M. Abdominotransanal approach to pouch colon associated with rectal atresia. J Pediatr Surg. 2009;44(6):19-21. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2009.02.058

2. Parelkar S, Oak S, Mishra PK, Agrawal A, Joshi M, Beejal S, et al. Congenital pouch colon with rectal atresia: a case report. J Pediatr Surg.2010;45(3):639-41. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2009.12.028

3. Herman TE, Coplen D, Skinner M. Congenital short colon with imperforate anus (pouch colon): Report of a case. Pediatr Radiol. 2000;30(4):243-6. doi: 10.1007/s002470050730

4. Wakhlu AK, Wakhlu A, Pandey A, Agarwal R, Tandon RK, Kureel SN. Congenital short colon.World J Surg. 1996;20(1):107-14. doi: 10.1007/s002689900019

5. Narasimharao KL, Yadav K, Mitra SK, Pathak IC. Congenital short colon with imperforate anus (pouch colon syndrome). Ann Pediatr Surg. 1984;l:159-67.

6. Chadha R. Conginental pouch colon associated with anorectal agnesis. Pediatric Surgery International. 2004;20:393-401.

7. Hohlschneider A, Hustson J. Anorectal Malformations in Children. Embryology, diagnosis, surgical treatment, follow-up[Internet]. Heidelberg: Springer; 2006[cited 2021 May 5]. 480p. Available from: https://link.springer.com/book/10.1007/978-3-540-31751-7#authorsandaffiliationsbook

8. Mathur P, Prabhu K, Jindal D. Unusual presentations of pouch colon. J Pediatr Surg. 2002;37(9):1351-3. doi: 10.1053/jpsu.2002.35007

9. Mathur P, Saxena AK, Simlot A. Management of congenital pouch colon based on the Saxena-Mathur classification. J Pediatr Surg. 2009;44(5):962-6. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2009.01.035

10. Chadha R, Bagga D, Malhotra CJ, Mohta A, Dhar A, Kumar A. The embryology and management of congenital pouch colon associated with anorectal agenesis. J Pediatr Surg. 1994;29(3):439-46. doi: 10.1016/0022-3468(94)90588-6

11. Chadha R, Agarwal K, Choudhury SR, Debnath PR. The colovesical fistula in congenital pouch colon: a histologic study. J Pediatr Surg. 2008;43(11):2048-52. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2008.05.021

12. Rai BK, Mirza B, Hashim I, Saleem M. Varied Presentation of Congenital Segmental Dilatation of the Intestine in Neonates: Report of Three Cases. J Neonatal Surg [Internet]. 2016[cited 2021 Apr 24];5(4):55. Available from: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5117278/ doi: 10.21699/jns.v5i4.431

13. Gopal SC, Gangopadhyay AN, Pandit SK. Segmental dilatation of the sigmoid colon. Pediatr Surg Int. 1994;9:212-3.

14. Kothari P, Gowrishankar, Rastogi A, Dipali R, Kulkarni B. Congenital segmental dilatation of colon with colonic atresia. Indian J Gastroenterol. 2005;24(3):123-4.

15. Al-Salem AH. Congenital segmental dilatation of the rectosigmoid colon: a forgotten cause of constipation. J Pediatr Surg Spec. 2008;2:20-2.

16. De Lorimier AA, Benzian RS, Gooding CA. Segmental dilatation of the colon. Am J Roentgenol Rad Ther Nucl Med. 1971;112(1):100-4. doi: 10.2214/ajr.112.1.100

17. Swenson O, Rathauser F. Segmental dilatation of the colon; a new entity. Am J Surg.1959;97(6):734-8. doi: 10.1016/0002-9610(59)90338-1

18. Mahadevaiah SA, Panjwani P, Kini U, Mohanty S, Das K. Segmental dilatation of sigmoid colon in a neonate: atypical presentation and histology. J Pediatr Surg [Internet]. 2011[cited 2021 Apr 28];46(3):e1-4. Available from: https://www.jpedsurg.org/article/S0022-3468(10)00987-5/fulltext

19. Al-Zaiem MM, Al-Garni AF, Asghar AA, Al-Zaiem FM, Al-Omari H. Congenital segmental dilatation of the colon. Annals of Pediatric Surgery. 2015;11(1):46-8. doi: 10.1097/01.XPS.0000452059.63870.bc

20. Helikson MA, Schapiro MB, Garfinkel DJ, Shermeta DW. Congenital segmental dilatation of the colon. J Pediatr Surg. 1982;17(2):201-2. doi: 10.1016/s0022-3468(82)80215-7

21. Agarwal K, Chadha R, Ahluwalia C, Debnath PR, Sharma A, Roy Choudhury S. The histopathology of congenital pouch colon associated with anorectal agenesis. Eur J Pediatr Surg. 2005;15(2):102-6. doi: 10.1055/s-2004-830346

22. Mirza B, Bux N. Multiple congenital segmental dilatations of colon: a case report. J Neonat Surg [Internet]. 2012[cited 2021 May 7];1(3):40. Available from: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4420409/

23. Ragavan M, Arunkumar S, Balaji Ns. Segmental dilatation of near total colon managed by colon preserving surgery[Internet]. APSP J Case Rep. 2012[cited 2021 May 17];3(3):18. Available from: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3468337/

24. Mathé JC, Khairallah S, Phat Vuoung NP, Boccon-Gibod L, Rey A, Costil J. Segmental dilatation of the ileum in a neonate. Study of the myenteric plexus with a silver staining preparation. Nouv Presse Med.1982;11(4):265-6.

25. Brawner J, Shafer AD. Segmental dilatation of the colon. J Pediatr Surg. 1973;8(6):957-8. doi: 10.1016/0022-3468(73)90023-7

26. Фофанов ОД, Фофанов ВО, Банасевич ВВ. Рідкісна аноректальна мальформація – вроджений товстокишковий мішок у новонароджених. Огляд літератури та власне спостереження. Хірургія дитячого віку. 2018; 2:72-6. doi: 10.15574/PS.2018.59.72

ISSN 2226-1230 (PRINT) ISSN 2413-4260 (ONLINE)
KEY TITLE: NEONATOLOGIÂ, HÌRURGIÂ TA PERINATAL'NA MEDICINA (ONLINE)
ABBREVIATED KEY TITLE: NEONATOL. HÌR. PERINAT. MED. (ONLINE)

27. Molina E, Hidalgo F, Fernández S, Casanova A, Martín Sanz L. Segmental dilatation of the ileum. An Esp Pediatr. 1984;21(9):847-51.
28. Alqahtani AR. Laparoscopic-assisted sigmoid resection for colonic ectasia in a neonate. J Pediatr Surg. 2010;45(8):1714-6. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2010.04.005
29. Martínez MA, Conde J, Bardaji C, Guarch R, Gasco M, Bento L. Congenital segmental dilatation of the colon. Cir Pediatr. 1989;2(1):43-4.

РЕДКИЕ КОЛОРЕКТАЛЬНЫЕ МАЛЬФОРМАЦИИ У НОВОРОЖДЁННЫХ. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ И СОБСТВЕННЫЕ НАБЛЮДЕНИЯ

А.Д. Фофанов, В.А. Фофанов, А.П. Юрцева

Ивано-Франковский национальный медицинский університет (г. Ивано-Франковск, Украина)

Резюме. В статье приведены литературные данные и собственные наблюдения некоторых редких врождённых пороков колоректальной зоны у новорождённых детей, требующих хирургического лечения. Это такие пороки, как врождённый толстокишечный мешок и врождённая сегментарная дилатация толстой кишки. В странах Европы и Северной Америки отмечено единичные случаи рождения детей с такими пороками, чаще они встречаются в странах Азии, особенно – в Индии. Диагностика и хирургическая коррекция таких врождённых пороков вызывает трудности, связанные с недостаточной информированностью детских хирургов, неонатологов, педиатров об этой патологии. Приведены данные о клинических проявлениях, антенатальной и постнатальной диагностике и тактике лечения, а также о гистопатологической структуре поражённой толстой кишки при этих пороках.

Анализ литературных данных и представленные клинические наблюдения врождённого толстокишечного мешка и врождённой сегментарной дилатации толстой кишки у новорождённых свидетельствуют о возможности их антенатальной и предоперационной диагностики. Сделан вывод о том, что у детей с аноректальными мальформациями и болезнью Гиршпрунга необходимо проводить тщательную дифференциальную диагностику с врождённым толстокишечным мешком и сегментарной дилатацией толстой кишки, поскольку тактика их хирургической коррекции существенно отличается от тактики при распространённых аноректальных мальформациях и при болезни Гиршпрунга.

Ключевые слова: врождённый толстокишечный мешок; врождённая сегментарная дилатация толстой кишки; дети.

RARE COLORECTAL MALFORMATIONS IN NEWBORNS. LITERATURE REVIEW AND OWN OBSERVATIONS

O. D. Fofanov, V. O. Fofanov, A. P. Yurtseva

Ivano-Frankivsk National Medical University (Ivano-Frankivsk, Ukraine)

Summary. The article presents literature data and own observations of some rare congenital malformations of the colorectal area in newborns that require surgical treatment. These are defects such as congenital pouch colon and congenital segmental dilatation of the colon. There are isolated cases of birth of children with these defects in European countries and North America. They are more common in Asian countries, especially in India. Diagnosis and surgical correction of such congenital malformations cause difficulties associated with insufficient awareness of pediatric surgeons, neonatologists, pediatricians about this pathology. Data is presented on clinical manifestations, antenatal and postnatal diagnosis and treatment tactics, as well as the histopathological structure of the affected colon in these defects.

The analysis of literature data and the presented clinical observations of congenital pouch colon and congenital segmental dilatation of the colon in newborns indicate the possibility of their antenatal and preoperative diagnosis. It is concluded that children with anorectal malformations and Hirschsprung's disease require a thorough differential diagnosis with congenital pouch colon and segmental dilatation of the colon, as the tactics of their surgical correction significantly differ from the treatment tactics of common anorectal malformations and Hirschsprung's disease surgical management.

Key words: Congenital Pouch Colon; Congenital Segmental dilatation of the Colon; Children.

Контактна інформація:
Фофанов Олександр Дмитрович – доктор медичних наук, професор, завідувач кафедри дитячої хірургії Івано-Франківського національного медичного університету, м. Івано-Франківськ, Україна.
e-mail: ofofanov@ukr.net
ORCID: https://orcid.org/0000-0003-1437-4161

Контактная информация:
Фофанов Александр Дмитриевич – доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой детской хирургии Ивано-Франковского национального медицинского университета, Ивано-Франковск, Украина.
e-mail: ofofanov@ukr.net
ORCID: https://orcid.org/0000-0003-1437-4161

Contact Information:
Olexandr Fofanov – Doctor of Medical Sciences, Professor, Head of the Department of Pediatric Surgery, Ivano-Frankivsk National Medical University, Ivano-Frankivsk, Ukraine.
e-mail: ofofanov@ukr.net
ORCID: https://orcid.org/0000-0003-1437-4161

© О.Д. Фофанов, В.О. Фофанов, А.П. Юрцева, 2021

© O.D. Fofanov, V.O. Fofanov, A.P. Yurtseva, 2021

Надійшло до редакції 04.03.2021 р.
Підписано до друку 15.05.2021 р.