УДК: 616.348–007.61–053.2–089
DOI: 10.24061/2413-4260.X.2.36.2020.5

ХІРУРГІЧНЕ ЛІКУВАННЯ ТОТАЛЬНОГО АГАНГЛІОЗУ ТОВСТОЇ КИШКИ У ДІТЕЙ

В.П. Притула[1], М.І. Сільченко[2], О.О. Курташ[3], С.Ф. Хуссейні[1], Є.О. Руденко[1]

Національний медичний університет імені О.О. Богомольця (м. Київ, Україна)[1]
Національна дитяча спеціалізована лікарня «ОХМАТДИТ» (м. Київ, Україна)[2]
Івано-Франківський національний медичний університет (м. Івано-Франківськ, Україна)[3]

Резюме

Вступ. *Для хірургічного лікування тотального аганглiозу кишечника у дітей необхідні складні реконструктивно-пластичні операції після колектомії. Існує широкий спектр поглядів на вибір таких втручань. Основною метою хірургічної ліквідації наслідків колектомії є відновлення порушень водно-електролітного балансу, покращення нормобіозу кишечника, збільшення можливості утворення та накопичення калу, сповільнення проходження хімусу в травному тракті та корекція інших порушень обміну речовин.*

Мета дослідження *– розробити оптимальні підходи при хірургічному лікуванні тотального аганглiозу товстої кишки у дітей.*

Матеріали і методи дослідження. *З 1980 до 2020 року проаналізовано досвід хірургічного лікування 41 дитини з тотальною формою аганглiозу кишечника з використанням оптимальної реконструктивної хірургії з формуванням функціонального кишкового резервуару. Ізольоване ураження аганглiозом лише товстої кишки було у 36 (87,80%) із 41 пацієнта, а ураження всієї товстої та фрагменту тонкої кишок діагностовано ще у 5 (12,20%) дітей.*

Результати дослідження. *Накладання захисної тонкокишкової стоми виконано першим етапом хірургічного лікування у всіх дітей. Через 8-14 місяців було проведено ефективні способи відновлення цілісності кишкового тракту після тотальної колектомії з формуванням функціонально-вигідного варіанту резервуарів, таких як «J» - резервуар (n=1); ілеотрансплантат із бічним ілео-ілеоанастомозом (n=28); ілеотрансплантат із бічним ілео-колоанастомозом (n=7); ілео-ректальним первинним анастомозом (n=1) або ентеро-ентероанастомозом з інвагінаційним клапаном (n=4). Тонкокишкова стома була закрита через 3-4 місяці.*

У післяопераційному періоді жодних ускладнень не було. Перші 3 місяці частота стільця становила 10-15 разів, а після 1 року - 2-4 рази на добу. Всі діти вижили. Функціональні результати лікування у них добрі. Функція кишечника задовільна. На рентгенограмах – сформована пряма кишка з достатнім резервуарним об'ємом і вираженою колонізацією.

Висновки. *Хірургічна корекція тотального аганглiозу товстої кишки у дітей передбачає трьохетапний підхід: накладання захисної тонкокишкової стоми (1-й етап); радикальна операція – колектомія з реконструктивно-пластичним формуванням функціонально вигідного резервуарного варіанту «неоректуму» (2-й етап) та закриття ілеостоми після адаптації сформованого тонкокишкового резервуару (3-й етап). Міжопераційний (між ілеостомією та радикальною операцією) період тривалістю 8-14 місяців забезпечує відновлення важливих структурних та гомеостатичних змін у дітей на етапах хірургічної корекції тотальної форми аганглiозу товстої кишки. Відновлення прохідності кишкового тракту з формуванням функціонально-вигідного резервуару у вигляді подвоєного ілео-колотрансплантату та ілео-ілеотрансплантату «бік-в-бік» - найкращий варіант для реконструктивної хірургії після тотальної колектомії у дітей з аганглiозом. Формування функціонально-вигідного резервуару у дітей запобігає порушенню водно-електролітного балансу, поліпшує нормобіоз, покращує утворення та накопичення калу, сповільнить проходження в травному тракті та запобіжить розвитку інших порушень обміну речовин.*

Дослідження виконані відповідно до принципів Гельсінської Декларації. Протокол дослідження ухвалений Локальним етичним комітетом всіх зазначених у роботі установ. На проведення досліджень було отримано поінформовану згоду батьків дітей.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: *діти; товста кишка; тотальний аганглiоз; лікування; кишкові стоми; результати.*

Вступ

Тотальна форма аганглiозу кишечника є рідкісною аномалією, яка зустрічається до 1 на кожні 50 000 народжених дітей, і стала частіше проявлятися за останні роки [9, 13]. Така форма аганглiозу за різними даними зустрічається приблизно в 2-13% від всіх випадків ХГ [1, 15]. Товстокишковий аганглiоз охоплює всю товсту кишку і може поширюватися до 50 см проксимальніше від ілеоцекального клапана. Тотальний аганглiоноз товстої та тонкої кишки є ще більш рідкісною формою, що включає довгі сегменти тонкої кишки (понад 50 см) [6]. При товстокишковому аганглiозі з ураженням тонкої кишки часто спостерігається неспецифічна дилатація петель тонкої кишки. Проте, характерну перехідну зону в такій ситуації інколи важко ідентифікувати [2, 16], що може ускладнити об'єм і тактику хірургічного втручання [4].

Хірургічне втручання при такому виді аганглiозу передбачає тотальне видалення товстої кишки. Для відновлення наслідків колектомії у дітей необхідні складні реконструктивно-пластичні операції під час відновлення прохідності по травному тракту [10, 15]. Оптимальним втручанням у таких пацієнтів є формування функціонально-вигідного резервуару, який зміг би забезпечувати до певного ступеня всі функції дистальних відділів кишечника, а саме – прямої кишки. Існує широкий спектр поглядів на ефективність відомих реконструктивних операцій після тотальної колектомії [4, 18].

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

Після видалення товстої кишки та демукозації прямої кишки, виконують реконструктивно-пластичні операції за рахунок тонкої кишки. В такій ситуації для відновлення цілості кишкового тракту у дітей найчастіше використовують відомі в практиці J-подібний резервуар, S-подібний резервуар, первинний ілео-ректальний анастомоз та інші [8, 14, 17]. Однак одні методики не повною мірою забезпечують ліквідацію всіх наслідків при видаленні товстої кишки, а інші є технічно складними та недосконалими у дітей [5, 12, 19].

Для успішного проведення таких складних втручань у дітей, якими є реконструктивно-пластичні операції з тотальною колектомією, необхідна стабілізація загального стану пацієнтів, відновлення показників білкового обміну, водно-електролітного і кислотно-лужного балансів та імунного статусу. Якщо не враховувати вищевказане, тоді виконання подібних дуже складних хірургічних втручань, може призвести до тяжкого перебігу раннього післяопераційного періоду, проблемного загоєння анастомозів, розвитку гнійно-запальних ускладнень, поєднання кількох важких ускладнень з можливими летальними випадками [1, 13, 16, 21].

Одним із дискутабельним моментом при хірургічному лікуванні тотального агангліозу кишечника є використання поетапного підходу. В літературі описані одноетапні резекції товстої кишки з одночасним формуванням ілеоанального анастомозу [20]. Однак, після таких операцій досить часто з"являються неспроможність анастомозу та різного виду септичні стани, що в свою чергу стають причиною летальності. Використання захисної тонкокишкової стоми – як перший етап хірургічної корекції тотального агангліозу кишечника, стало альтернативою в лікуванні таких пацієнтів [11, 16].

Тому, хірургічне лікування тотального агангліозу у дітей є найскладнішим, навіть для хірургів з великим досвідом. Враховуючи проблеми доопераційної підготовки, виконання самої операції, ведення післяопераційного періоду, існує багато тактичних і технічних особливостей, без врахування яких складно досягти надійної післяопераційної стабілізації та соціальної адаптації дитини надалі [2, 7, 9, 11].

Мета дослідження: розробити оптимальні підходи при хірургічному лікуванні тотального агангліозу товстої кишки у дітей.

Матеріал і методи дослідження

Проведено аналіз лікування 1187 дітей з різними формами агангліозу кишечника у віці від народження до 18 років, які були обстежені та прооперовані в клініці хірургії дитячого віку Національного медичного університету імені О.О. Богомольця на базі Національної дитячої спеціалізованої лікарні «ОХМАТДИТ» за період від 1980 р. до початку 2020 р. (табл. 1). Тотальну форму ураження агангліозом товстої кишки діагностовано у 41 (3,45%) випадку. Ізольоване ураження агангліозом лише товстої кишки було у 36 (87,80%) із 41 пацієнта, а ураження всієї товстої та фрагменту тонкої кишок діагностовано ще у 5 (12,20%) дітей.

Для постановки діагнозу та оцінки результатів лікування під час післяопераційного моніторингу використовували результати загальноклінічних і спеціальних інструментальних: рентгенологічних (іригографія, іригоскопія; пасаж контрасту по ШКТ), ендоскопічних (ректороманоскопія, колоноскопія), функціональних (аноманометрія) та морфологічних (гістологічні, визначення активності АХЕ) методів дослідження.

Дослідження виконані відповідно до принципів Гельсінської Декларації. Протокол дослідження ухвалений Локальним етичним комітетом всіх зазначених у роботі установ. На проведення досліджень було отримано поінформовану згоду батьків дітей.

Радикальна корекція тотальної форми агангліозу кишечника передбачала видалення всієї ураженої товстої кишки, а за необхідності й частини агангліонарної тонкої кишки. Після тотальної колектомії виконували різні варіанти оптимальної реконструктивної хірургії з формуванням функціонально-вигідного кишкового резервуару. Першим етапом хірургічного лікування цієї патології в усіх пацієнтів з тотальною формою агангліозу кишечника було формування захисної тонкокишкової стоми.

Таблиця 1

Розподіл пацієнтів за віком та формою агангліозу

Форма агангліозу	Вік пацієнтів					Всього (n, %)	
	0-6 міс.	6-12 міс.	1-3 роки	3-7 років	>7 років		
Ректальна	39	61	74	95	117	386	32,52%
Ректосигмовидна	98	94	187	143	76	598	50,38%
Субтотальна	102	48	7	2	3	162	13,65%
Тотальна	41	-	-	-	-	41	3,45%
всього:	280 23,58%	203 17,10%	268 22,58%	240 20,22%	196 16,52%	1187	100%

В роботі використані загально прийняті методи статистичної обробки медико-біологічних досліджень. Цифрові дані надані в абсолютних величинах (n) та відсотковому відношенні (%).

Результати та їх обговорення. Між хірургами існує гостра дискусія про переваги та недоліки тієї чи іншої методики проведення реконструктивно-пластичних операцій після тотальної колектомії, тому ми намагались знайти певні компроміси в диференційованому підході щодо вибору оптимального способу корекції такого стану.

Основними технічними елементами операцій при відновленні прохідності кишкового тракту після тотальної колектомії у досліджуваних нами

дітей є різні варіанти формування ілео-ректального анастомозу з функціонально вигідним резервуаром («неоректумом»). Модернізація технічних елементів проводилась для спрощення власне хірургічного втручання та щоб така операція стала менш травматичною. Крім того, після модернізованої хірургічної корекції наслідків відсутності товстої кишки полегшився післяопераційний період, пришвидшився реабілітаційний період і покращилася якість життя пацієнтів.

Вирішуючи поставлені проблеми при реконструктивно-пластичних операціях у дітей з агангліозом, яким необхідна була тотальна колектомія, ми використовували трьохетапний підхід: накладання захисної тонкокишкової стоми (1 етап); радикальна операція – колектомія з реконструктивно-пластичним формуванням функціонально вигідного резервуарного варіанту «неоректуму» (2 етап) та закриття ілеостоми після адаптації сформованого тонкокишкового резервуару (3 етап).

Питання про необхідність накладання захисних тонкокишкових стом у дітей на етапах хірургічної корекції тотальної форми агангліозу кишечника залишається дискутабельним. Ще складнішими є вибір рівня накладання, виду захисних тонкокишкових стом та спосіб їх формування при цій ваді розвитку.

В усіх пацієнтів формування захисної тонкокишкової стоми проводили після серединного доступу, що дозволило детально провести ревізію кишечника та всіх інших органів черевної порожнини з метою виявлення і оцінки змін в кишечнику, в черевній порожнині та наявності супутніх аномалій розвитку.

Захисні тонкокишкові стоми сформовані в усіх пацієнтів: при ізольованому ураженні агангліозом товстої кишки (n=36) та при ураженні всієї товстої та фрагменту тонкої кишок (n=5). Основними клінічними ознаками у дітей з тотальним агангліозом кишечника були симптоми гострої або підгострої низької кишкової непрохідності. Тому, кишкові стоми в наших пацієнтів виводилися протягом 1-4 доби життя (табл. 2). Більшість дітей (n=27 (65,84%)) прооперовані на 1-2 добу життя.

Таблиця 2

Вік пацієнтів на час накладання захисних тонкокишкових стом

Форма агангліозу	Вік пацієнтів (дні)				Всього (n, %)
	1	2	3	4	
Тотальне ураження агангліозом товстої кишки	11	11	9	5	36 (87,80%)
Ураження всієї товстої та фрагменту тонкої кишок	4	1	-	-	5 (12,20%)
Всього:	15 (36,58%)	12 (29,26%)	9 (21,96%)	5 (12,20%)	41 100%

Періоди між накладанням захисної тонкокишкової стоми та радикальною операцією коливалися від 4-х до 14-ти місяців, залежали від характеру патології, наявності супутніх вад розвитку та важких ускладнень, дозволяли ліквідувати зміни в кишечнику та стабілізувати загальний стан пацієнтів (табл. 3).

Вибір варіанта відновлення прохідності кишкового тракту після тотальної колектомії відбувався по мірі пошуку, удосконалення, розробки та впровадження в практику оптимальних способів формування функціонально вигідного резервуару («неоректуму») з тонкої кишки.

Кишкову стому закривали через 3-4 місяці після радикальної операції, в залежності від загального стану пацієнтів і наявності супутніх простудних захворювань.

Таблиця 3

Періоди між накладанням захисної тонкокишкової стоми та радикальною операцією

Форма агангліозу	Вік пацієнтів (дні)			Всього (n, %)
	4–8 міс	8–12 міс	12–14 міс	
Тотальне ураження агангліозом товстої кишки	3	10	23	36 (87,80%)
Ураження всієї товстої та фрагменту тонкої кишок	-	1	4	5 (12,20%)
Всього:	3 (7,32%)	11 (26,83%)	27 (65,85%)	41 100%

У наших пацієнтів були застосовані різні варіанти хірургічного відновлення функціонально вигідного резервуару («неоректуму») після тотальної колектомії, в напрямку до найбільш досконалих та найбільш ефективних:

- інтраректальне зведення клубової кишки з первинним ілео-ректальним анастомозом (n=1);
- формування ентеро-ентероанастомозу з інвагінаційним клапаном «кінець-у-бік» (n=4);
- формування резервуару з подвоєного ілеотрансплантату у вигляді J-резервуару (n=1);
- формування резервуару з подвоєного ілео-ілеотрансплантату «бік-у-бік» (n=28);
- формування резервуару з подвоєного ілео-колотрансплантату «бік-у-бік» (n=7).

Реконструктивно-пластичні операції після то-

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

тальної колектомії у дітей мають спільні технічні питання, але заслуговують детального розгляду, через те, що потребують детального індивідуального підходу, бо кожен випадок є унікальним в технічному виконанні та кінцевому результаті.

На початку дослідження в 1 пацієнта з тотальним агангліозом після колектомії виконали зведення клубової кишки з анастомозом за Дюамелем. В післяопераційному періоді у цієї дитини відмічено частоту стільця 15 і більше раз на добу та стеноз ілео-ректального анастомозу. Дане ускладнення через 12 місяців було кореговано операцією Соаве-Болея з резекцією стенотичної ділянки та формуванням первинного ілео-ректального анастомозу ручним способом. Після повторної операції частота дефекації зменшилась тільки до 10 разів і менше. Враховуючи такий перебіг післяопераційного періоду, в подальшому ми відмовились від цієї операції.

Тому, в подальшому, щоб запобігти частим дефекаціям рідким калом після тотальної колектомії та зберегти функцію сфінктерного комплексу прямої кишки, нами розроблено методику заміщення товстої та прямої кишок ілеотрансплантатом з інтраректальним його зведенням та відновленням прохідності кишки інвагінаційним анастомозом «кінець-в-бік». Дану операцію виконали в 4 дітей. В основу формування анастомозу брали методику поперечного кінце-бокового інвагінаційного анастомозу за Я.Д.Вітебським (1973) [3].

Після виконання таких операцій у дітей установлювався близький до нормального процес дефекації, але залишалися часті позиви на дефекацію протягом перших місяців після операції - до 10-16 раз, а вже - до року після операції частота дефекації зменшувалася до 5-8 разів на добу.

На іригограмах в динаміці відмічали колонізацію ілеотрансплантату в процесі росту дитини, без особливих патологічних органічних змін в місці анастомозів і в ілеотрансплантаті.

Для збільшення об'єму ілеотрансплантату та покращення накопичувальної його функції після колектомії ми відмітили необхідність формування функціонально-вигідного клапанного тонкокишкового резервуару.

У себе в клініці ми не робили S-подібний резервуар при тотальній колектомії, так як вважаємо, що при цьому є загроза порушення кровообігу в дистальній частині клубової кишки за рахунок перегину брижі цього відрізка кишки, особливо якщо він є потовщеним, що дуже часто трапляється при тотальному агангліозі. У результаті цього виникає затримка калових мас в кишені сформованого резервуару. Це ускладнення - характерне, і змушує опорожнювати резервуар за допомогою інтраректального катетера.

Колектомію з подвоєним ілеотрансплантатом і J-анастомозом ми виконали в 1 дитини при тотальному агангліозі. Функція кишечника в прооперованого таким чином пацієнта з віком стала задовільною. На іригограмі - сформована пряма кишка достатніх резервуарних розмірів з вираженою колонізацією резервуару та вищележачих відділів зведеної кишки.

Важливим недоліком J-подібного резервуару є те, що нижній край його знаходиться близько до заднього проходу. Це в свою чергу призводить до труднощів при зведенні резервуара в бік анусу без натягу. Крім того, накладення анастомозу «бік клубової кишки-до-анусу» є технічно складніше, ніж анастомоз «кінець-в-кінець».

В подальшому ми керувалися принципом, що при тотальній колектомії необхідний пошук технічно-простішого функціонально-вигідного резервуарного варіанту реконструктивно-пластичних операцій, який включає в себе забезпечення клапанного механізму та формування більш повноцінного резервуару в дистальних відділах кишечника.

У 7 пацієнтів з тотальним агангліозом функціонально вигідний резервуар в дистальних відділах товстої кишки виконали шляхом формування подвоєного ілео-колотрансплантату «бік-в-бік». Такий спосіб формування «неоректуму» полягав в тому, що в бік стінки кукси зведеної тонкої кишки підшивали заплату ободової кишки. В 3-х випадках для цього використовували куксу висхідної кишки, а в 4-х дітей – куксу сигмовидної кишки.

В зв'язку з необхідністю формування технічно-простішого функціонально-вигідного резервуарного варіанту реконструктивно-пластичних операцій, який включає в себе забезпечення клапанного механізму та конструювання більш повноцінного резервуару в дистальних відділах кишечника, ми вперше в світі при тотальній колектомії розробили та запровадили в практику новий спосіб формування «неоректуму» в дистальних відділах кишечнику з тонкої кишки. Такі операції ми виконали у 28 пацієнтів при тотальній формі агангліозу.

Назагал, у післяопераційному періоді жодних ускладнень не було. Всі діти вижили. Після формування функціонально-вигідного резервуару у дітей за короткий час стабілізовувалися порушення водно-електролітного балансу, поліпшувався нормобіоз, що запобігало розвитку інших порушень обміну речовин. Функція кишечника у віддаленому періоді задовільна в усіх пацієнтів, особливо у тих, яким виконано функціонально вигідний резервуар в дистальних відділах товстої кишки шляхом формування подвоєного ілео-колотрансплантату та ілео-ілеотрансплантату «бік-в-бік».

За наявності сформованого функціонально-вигідного резервуару відмічено помітне динамічне сповільнення проходження хімусу по травному тракті, за рахунок чого покращувалися умови для утворення та накопичення калу у цих пацієнтів. Перші 3 місяці частота стільця становила 10-15 разів, а після 1 року - 2-4 рази на добу. На іригограмах - сформована пряма кишка достатніх резервуарних розмірів з вираженою колонізацією в резервуарі та вищележачих відділах зведеної кишки.

Висновки

1. Хірургічна корекція тотального агангліозу товстої кишки у дітей передбачає трьохетапний підхід: накладання захисної тонкокишкової стоми (1-й етап); радикальна операція – колектомія з реконструктивно-пластичним формуванням функціонально вигідного резервуарного варіанту «неоректуму» (2-й етап) та закриття ілеостоми після адаптації сформованого тонкокишкового резервуару (3-й етап).

2. Міжопераційний (між ілеостомією та радикальною операцією) період тривалістю 8-14 місяців забезпечує відновлення важливих структурних та гомеостатичних змін у дітей на етапах хірургічної корекції тотальної форми аганглiозу кишечника.

3. Відновлення прохідності кишкового тракту з формуванням функціонально-вигідного резервуару у вигляді подвоєного ілео-колотрансплантату та ілео-ілеотрансплантату «бік-в-бік» - найкращий варіант для реконструктивної хірургії після тотальної колектомії у дітей з аганглiозом.

4. Формування функціонально-вигідного резервуару у дітей запобігає порушенню водно-електролітного балансу, поліпшує нормобіоз, покращує утворення та накопичення калу, сповільнить проходження в травному тракті та запобіжить розвитку інших порушень обміну речовин.

Конфлікт інтересів. Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Джерела фінансування. Відсутні.

Література

1. Amerstorfer EE, Fasching G, Till H, Huber-Zeyringer A, Hollwarth ME. Long-term results of total colonic agangliosis patients treated by preservation of the aganglionic right hemicolon and the ileo-cecal valve. Pediatr Surg Int. 2015 31(8):773-80. doi: 10.1007/s00383-015-3743-7.

2. Balanescu RN, Balanescu L, Moga AA, Dragan GC, Djendov FB. Segmental aganglionosis in Hirschsprung's disease in newborns - a case report. Romanian J Morphol Embryol. 2015;56(2):533-6.

3. Боднар ОБ, Джам ОП, Притула ВП, Ватаманеску ЛІ, Боднар ГБ. Хронічний колостаз у дітей (хірургічний погляд на проблему). Чернівці: БДМУ; 2016. 199с.

4. Burkardt DD, Graham Jr JM, Short SS, Frykman PK. dvances in Hirschsprung disease genetics and treatment strategies: an update for the primary care pediatrician. Clin Pediatr (Phila).2014;53(1):71-81. doi: 10.1177/0009922813500846.

5. Butler Tjaden NE, Trainor PA. The developmental etiology and pathogenesis of Hirschsprung disease. Transl Res. 2013;162(1):1-15. doi: 10.1016/j.trsl.2013.03.001.

6. Chhabra S, Kenny SE. Hirschsprung's disease. Surgery (Oxford). 2016;34(12):628-32. doi: 10.1016/j.mpsur.2016.10.002

7. Chun-Hui P, Ya-Jun C, Wen-Bo P, Ting-Chong Zh, Zhang TC, Wang ZM, Wu DY, et al. STROBE-anastomotic leakage after pull-through procedure for Hirschsprung disease. Medicine[Internet]. 2018[cited 2020 Jan 17];97(46):e13140):1-5. Available from: https://journals.lww.com/md-journal/Fulltext/2018/11160/STROBE_anastomotic_leakage_after_pull_through.26.aspx doi: 10.1097/MD.0000000000013140

8. Erten EE, Cavusoglu YH, Arda N, Karaman A, Afsarlar CE, Karaman I, et al. A rare case of multiple skip segment Hirschsprung's disease in the ileum and colon. Pediatr Surg Int. 2014;30(3):349-51. doi: 10.1007/s00383-013-3428-z.

9. Fernández Ibieta M, Sánchez Morote JM, Martínez Castaño I, Cabrejos Perotti K, Reyes Ríos P, Rojas Ticona J, et al. Quality of life and long term results in Hirschsprung's disease. Cir Pediatr. 2014;27(3):117-24.

10. Hukkinen M, Koivusalo A, Merras-Salmio L, Rintala RJ, Pakarinen MP. Postoperative outcome and survival in relation to small intestinal involvement of total colonic aganglionosis. J Pediatr Surg. 2015;50(11):1859-64. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2015.05.017.

11. Khazdouz M, Sezavar M, Imani B, Akhavan H, Akhavan H, Babapour A, Khademi G. Clinical outcome and bowel function after surgical treatment in Hirschsprung's disease. African Journal of Paediatric Surgery. 2015:12(2):143-47. doi: 10.4103/0189-6725.160403.

12. Khoury-Hanold W, Yordy B, Kong P, Kong Y, Ge W, Szigeti-Buck K, et al. Viral spread to enteric neurons links genital HSV-1 infection to toxic megacolon and lethality. Cell Host Microbe. 2016;19(6):788-99. doi: 10.1016/j.chom.2016.05.008.

13. Li Q, Li L, Jiang Q, Zhang Z, Xiao P. The mid-term outcomes of TRM-PIAS, proctocolectomy and ileoanal anastomosis for total colonic aganglionosis. Pediatr Surg Int. 2016;32(5):477-82. doi: 10.1007/s00383-016-3870-9.

14. Meinds RJ, Eggink MC, Heineman E, Broens PM. Dyssynergic defecation may play an important role in postoperative Hirschsprung's disease patients with severe persistent constipation: analysis of a case series. J Pediatr Surg. 2014;49(10):1488-92. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2014.05.001.

15. Moore SW. Total colonic aganglionosis and Hirschsprung's disease: a review. Pediatr Surg Int. 2015;31(1):1-9. doi: 10.1007/s00383-014-3634-3.

16. Prytula V, Levytskyi A, Silchenko M, Kurtash O, et al. Surgical approaches for long type of Hirschsprung's disease in children. Standardy Medyczne - Problemy Chirurgii Dziciecej. 2019;9(1):104.

17. Raghunath BV, Shankar G, Babu MN, Kini U, Ramesh S, Jadhav V, et al. Skip segment Hirschsprung's disease: a case report and novel management technique. Pediatr Surg Int. 2014;30(1):119-22. doi: 10.1007/s00383-013-3367-8.

18. Tabbers MM, Di Lorenzo C, Berger MY, Faure C, Langendam MW, Nurko S, et al. Evaluation and treatment of functional constipation in infants and children: evidence-based recommendations from ESPGHAN and NASPGHAN. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2014;58(2): 258-74.

19. Tran VQ, Mahler T, Dassonville M, Truong DQ, Robert A, Goyens P, et al. Long-Term Outcomes and Quality of Life in Patients after Soave Pull-Through Operation for Hirschsprung's Disease: An Observational Retrospective Study. Eur J Pediatr Surg. 2018;28(5):445-54. doi: 10.1055/s-0037-1604115.

20. Urla C, Lieber J, Obermayr F, Busch A, Schweizer R, Warmann SW, et al. Surgical treatment of children with total colonic aganglionosis: functional and metabolic long-term outcome. BMC Surgery. 2018;18(1):58. doi: 10.1186/s12893-018-0383-6.

21. Yeh YT, Tsai HL, Chen CY, Wang JB, Chin TW, Wei CF, et al. Surgical outcomes of total colonic aganglionosis in children: a 26-year experience in a single institute. J Chin Med Assoc. 2014;77(10):519-23. doi: 10.1016/j.jcma.2014.05.012.

НЕОНАТОЛОГІЯ, ХІРУРГІЯ ТА ПЕРИНАТАЛЬНА МЕДИЦИНА Т. X, № 2(36), 2020
NEONATOLOGY, SURGERY AND PERINATAL MEDICINE VOL. X, № 2(36), 2020
KEY TITLE: NEONATOLOGIÀ, HÌRURGIÀ TA PERINATAL'NA MEDICINA (ONLINE)
ABBREVIATED KEY TITLE: NEONATOL. HÌR. PERINAT. MED. (ONLINE)
ISSN 2226-1230 (PRINT) ISSN 2413-4260 (ONLINE)

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ТОТАЛЬНОГО АГАНГЛИОЗА ТОЛСТОЙ КИШКИ У ДЕТЕЙ

В.П. Притула[1], М.И. Сильченко[2], О.О. Курташ[3], С.Ф. Хуссейни[1], Е.О. Руденко[1]

Национальный медицинский университет имени А.А. Богомольца (г. Киев, Украина)[1]
Национальна детская специализированная больница «ОХМАТДЕТ» (г. Киев, Украина)[2]
Ивано-Франковский национальный медицинский университет (г. Ивано-Франковск, Украина)[3]

Резюме

Введение. Для хирургического лечения тотального аганглиоза кишечника у детей необходимы сложные реконструктивно-пластические операции после колэктомии. Существует широкий спектр взглядов на выбор таких вмешательств. Основной целью хирургической ликвидации последствий колэктомии является восстановление нарушений водно-электролитного баланса, улучшение нормобиоза кишечника, увеличение возможности образования и накопления кала, замедление прохождения химуса в пищеварительном тракте и коррекция других нарушений обмена веществ.

Цель исследования - разработать оптимальные подходы при хирургическом лечении тотального аганглиоза толстой кишки у детей.

Материалы и методы исследования. С 1980 до 2020 года проанализирован опыт хирургического лечения 41 ребенка с тотальной формой аганглиоза толстой кишки с использованием оптимальной хирургии с формированием функционального кишечного резервуара. Изолированное поражение аганглиозом только толстой кишки было у 36 (87,80%) из 41 пациента, а поражение всей толстой и фрагмента тонкой кишок диагностировано еще у 5 (12,20%) детей.

Результаты исследования. Наложение защитной тонкокишечной стомы выполнено первым этапом хирургического лечения у всех детей. Через 8-14 месяцев было проведено эффективные способы восстановления целостности кишечного тракта после тотальной колэктомии с формированием функционально-выгодного варианта резервуаров, таких как «J» - резервуар (n=1); илеотрансплантат с боковым илео-илеоанастомозом (n=28); илеотрансплантат с боковым илео-колоанастомозом (n=7); илео-ректальным первичным анастомозом (n=1) или энтеро-энтероанастомозом с инвагинационным клапаном (n=4). Тонкокишечная стома была закрыта через 3-4 месяца.

В послеоперационном периоде никаких осложнений не было. Первые 3 месяца частота стула составляла 10-15 раз, а после 1 года - 2-4 раза в сутки. Все дети выжили. Функциональные результаты лечения у них хорошие. Функция кишечника удовлетворительная. На рентгенограммах - сформированная прямая кишка с достаточным резервуарным объемом и выраженной колонизацией.

Выводы. Хирургическая коррекция тотального аганглиоза толстой кишки у детей предусматривает трехэтапный подход: наложение защитной тонкокишечной стомы (1-й этап) радикальная операция - колэктомия с реконструктивно-пластическим формированием функционально выгодного резервуарного варианта «неоректума» (2-й этап) и закрытия илеостомы после адаптации сформированного тонкокишечного резервуара (3-й этап). Межоперационный (между илеостомией и радикальной операцией) период продолжительностью 8-14 месяцев обеспечивает восстановление важных структурных и гомеостатических изменений у детей

SURGICAL TREATMENT OF TOTAL COLONIC AGANGLIOSIS IN CHILDREN

V.P. Prytula[1], M.I. Silchenko[2], O.O. Kurtash[3], S.F. Hussaini[1], Ye.O. Rudenko[1]

Bogomolets National Medical University (Kyiv, Ukraine)[1]
National Children's Specialized Hospital "OKHMATDYT" (Kyiv, Ukraine)[2]
Ivano-Frankivsk National Medical University (Ivanj-Frankivsk, Ukraine)[3]

Summary

Introduction. Surgical treatment of total colonic aganglionosis in children after colectomy requires complex radical reconstructive plastic surgery. There are wide ranges of views for the selection of optimal approach for the correction of such anomalies. The main purpose of surgical intervention is to eliminate the consequences of colectomy by restoring the integrity of intestinal tract and normalize the disorders of water-electrolyte balance, improve normobiosis of intestine, increase the possibility of formation and accumulation of feces, slowing the passage of chyme in the digestive tract and correction of other metabolic disorders.

The aim is to develop optimal approaches for surgical treatment of total colonic aganglionosis in children.

Materials and methods. From 1980 to 2020 we have analyzed the surgical treatment of 41 children with total colonic aganglionosis using optimal reconstructive surgery for the formation of a functional intestinal reservoir. Isolated total colonic aganglionosis was found in 36 (87.80%) of 41 patients, while aganglionosis of total colon and a fragment of the small intestine in 5 (12.20%) of them.

Results. The imposition of a protective ileostomy was performed as the first stage of surgical treatment in all the patients. 8-14 months later these children went through radical surgical intervention - colectomy with reconstructive operation for the formation of functionally advantageous small intestinal reservoir for restoring the integrity of the intestinal tract, with the reservoirs such as "J" - reservoir (n=1); ileotransplant with lateral ileo-ileoanastomosis (n=28); ileotransplant with lateral ileo-colo anastomosis (n=7); ileo-rectal primary anastomosis (n=1) or entero-enteroanastomosis with intussusception valve (n=4). The protective ileostomy was closed in 3-4 months after formation of reservoir.

There were no complications in the postoperative period. The first 3 months the frequency of stool was 10-15 times, and after 1 year - 2-4 times a day. All patients survived. Functional treatment results are good. Intestinal function is satisfactory. Radiographs showed formed rectum with sufficient volume of reservoir and colonization.

Conclusions. Surgical treatment of total colonic aganglionosis in children requires a three-stage approach: the imposition of a protective small intestinal stoma (1st stage); radical operation - colectomy with reconstructive-plastic operation for the formation of functionally advantageous reservoir as variant of "neorectum" (2nd stage) and closure of the ileostomy after adaptation of the formed small intestinal reservoir (3rd stage). Interoperative period (between ileostomy and radical surgery) lasting 8-14 months provides the restoration of important structural and homeostatic changes in children at the stages of surgical correction of the total colonic aganglionosis. Restoration of integrity of intestinal tract with the formation of functionally advantageous reservoir "side-by-side" with ileo-colon graft or ileo-ileo graft – is the best option for reconstructive surgery after total colectomy in children with

на этапах хирургической коррекции тотальной формы аганглиоза кишечника. Восстановление проходимости кишечного тракта с формированием функционально-выгодного резервуара в виде удвоенного илео-колотрансплантата и илео-илеотрансплантата «бок-в-бок» - лучший вариант для реконструктивной хирургии после тотальной колэктомии у детей с аганглиозом. Формирование функционально-выгодного резервуара у детей предотвращает нарушение водно-электролитного баланса, улучшает нормобиоз, улучшает образование и накопление кала, замедляет прохождения в пищеварительном тракте и предотвращает развитие других нарушений обмена веществ.

Исследование было выполнено в соответствии с принципами Хельсинкской Декларации. Протокол исследования был одобрен Локальным этическим комитетом всех участвующих учреждений. На проведение исследований было получено информированное согласие родителей детей.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Ключевые слова: дети; толстый кишечник; тотальный аганглиоз; лечение; кишечные стомы; результаты.

aganglionosis. The formation of a functionally beneficial reservoir in children prevents water-electrolyte imbalance, improves normobiosis, formation and accumulation of feces, slows down the passage in the digestive tract and prevents the development of other metabolic disorders.

No conflict of interest was declared by the authors.

Keywords: Children; Total Colonic Aganglionosis; Treatment; Ileostomy; Results.

Контактна інформація:
Притула Василь Петрович – доктор медичних наук, професор, професор кафедри дитячої хірургії Національного медичного університету імені О.О. Богомольця (м. Київ, Україна)
Контактна адреса: 01135, м. Київ, вул. В'ячеслава Чорновола, 28/1, лікарня «Охматдит».
Контактний телефон: +380506684263
e-mail: prytulavp@yahoo.com
ORCID ID: https://orcid.org/0000-0001-9023-5898

Контактная информация:
Притула Василий Петрович – доктор медицинских наук, профессор, профессор кафедры детской хирургии Национального медицинского университета имени А.А. Богомольца (г.Киев, Украина)
Контактный адрес: 01135, г. Киев, ул. Вячеслава Черновола, 28/1, больница «Охматдит».
Контактный телефон: +380506684263
e-mail: prytulavp@yahoo.com
ORCID ID: https://orcid.org/0000-0001-9023-5898

Contact Information:
Prytula Vasylyy – MD, Professor, Professor of Department Pediatric Surgery of Bogomolets National Medical University (Kyiv, Ukraine)
Contact address: 01135, Kyiv, Vyacheslav Chornovol st., 28/1, Okhmatdyt Hospital
Contact Phone: +380506684263
e-mail: prytulavp@yahoo.com
ORCID ID: https://orcid.org/0000-0001-9023-5898

© В.П. Притула, М.І. Сільченко, О.О. Курташ, С.Ф. Хуссейні, Є.О. Руденко, 2020

© V.P. Prytula, M.I. Silchenko, O.O. Kurtash, S.F. Hussaini, Ye.O. Rudenko, 2020

Надійшло до редакції 21.02.2020 р.
Підписано до друку 26.05.2020 р.