

<https://doi.org/10.33878/2073-7556-2024-23-4-86-91>



УДК 616.348-007.61-053.2-089.844

Использование продольного илеоколорезервуара в хирургии тотальной формы болезни Гиршпрунга у детей

Степанова Н.М.^{1,3}, Новожилов В.А.^{1,2,3}, Звонков Д.А.³, Распутин А.А.³,
Черемнов В.С.³, Барадиева П.Ж.³, Конопаткина М.В.¹

¹ФГБОУ ВО «Иркутский государственный медицинский университет» Минздрава России (ул. Красного восстания, д. 1, г. Иркутск, 664003, Россия)

²Иркутская государственная медицинская академия последипломного образования — филиал ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России (мк-рн Юбилейный, д. 100, г. Иркутск, 664049, Россия)

³ОГБУЗ «Городская Ивано-Матренинская детская клиническая больница» (ул. Советская, д. 57, г. Иркутск, 664009, Россия)

РЕЗЮМЕ Хирургия тотального аганглиоза толстой кишки в детской популяции представляет интерес: нет единого мнения в способах устранения данного тяжелого состояния. Предложены наиболее часто используемые подходы в хирургии сверхпротяженной формы болезни Гиршпрунга: операция Дюамеля, эндопрямый илеоанальный анастомоз. Оба способа имеют преимущества и недостатки. Материал посвящен использованию продольных илеоколорезервуаров в хирургии тотального аганглиоза толстой кишки, описан собственный усовершенствованный подход при формировании эндопрямой анастомоза. При всех способах промежуточным этапом выполняется превентивное стомирование на различных участках кишечной трубки, чаще терминальном отделе тонкой кишки. Представлен катмнез детей, закончивших хирургический этап и находящихся на этапе реабилитации — от 7 мес. до 8 лет.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: болезнь Гиршпрунга, тотальная форма болезни Гиршпрунга, протяженная форма болезни Гиршпрунга, тотальный аганглиоз толстой кишки, врожденный аганглиоз

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов и финансовой поддержки

ДЛЯ ЦИТИРОВАНИЯ: Степанова Н.М., Новожилов В.А., Звонков Д.А., Распутин А.А., Черемнов В.С., Барадиева П.Ж., Конопаткина М.В. Использование продольного илеоколорезервуара в хирургии тотальной формы болезни Гиршпрунга у детей. Колопроктология. 2024; т. 23, № 4, с. 86–91. <https://doi.org/10.33878/2073-7556-2024-23-4-86-91>

Longitudinal ileocolonic pouch for total colorectal agangliosis in children

Natalya M. Stepanova^{1,3}, Vladimir A. Novozhilov^{1,2,3}, Denis A. Zvonkov³,
Andrey A. Rasputin³, Vladislav S. Cheremnov³, Polina Jh. Baradieva³,
Maria V. Konopatkina¹

¹Irkutsk State Medical University (Krasnogo vosstania st., 1, Irkutsk, 664003, Russia)

²Irkutsk State Medical Academy of Postgraduate Education — Branch Campus of the Federal State Budgetary Educational Institution of Further Professional Education «Russian Medical Academy of Continuing Professional Education» (Yubileyny mk-rn, 100, Irkutsk, 664049, Russia)

³Irkutsk Municipal Pediatric Clinical Hospital (Sovetskaya st., 57, Irkutsk, 664009, Russia)

ABSTRACT There is no consensus on total colorectal agangliosis in children and two modalities are most often to use: Duhamel procedure and endorectal ileoanal anastomosis. The paper presents the experience of ileocolonic pouch in these patients. An original modified technique is described. All patients underwent previous diversion, more often terminal ileostomy. The follow-up was 0.6–8 years, the late results were estimated.

KEYWORDS: Hirschsprung's disease, total form of Hirschsprung's disease, extended form of Hirschsprung's disease, total colon agangliosis, congenital agangliosis

CONFLICT OF INTEREST: the authors declare no conflict of interest

FOR CITATION: Stepanova N.M., Novozhilov V.A., Zvonkov D.A., Rasputin A.A., Cheremnov V.S., Baradieva P.Jh., Konopatkina M.V. Longitudinal ileocolonic pouch for total colorectal agangliosis in children. *Koloproktologia*. 2024;23(4):86–91. (in Russ.). <https://doi.org/10.33878/2073-7556-2024-23-4-86-91>

АДРЕС ДЛЯ ПЕРЕПИСКИ: Степанова Наталья Маратовна, ФГБОУ ВО «Иркутский государственный медицинский университет», ул. Красного восстания, д. 1, Иркутск, 664003, Россия; тел.: +7 (924) 530-19-73; e-mail: dm.stepanova@mail.ru

ADDRESS FOR CORRESPONDENCE: Natalya M. Stepanova, Irkutsk State Medical University, Krasnogo vosstania st., 1, Irkutsk, 664003, Russia; tel.: +7 (924) 530-19-73; e-mail: dm.stepanova@mail.ru

Дата поступления — 06.08.2024

Received — 06.08.2024

После доработки — 05.09.2024

Revised — 05.09.2024

Принято к публикации — 01.11.2024

Accepted for publication — 01.11.2024

ВВЕДЕНИЕ

До конца нерешенной проблемой современного этапа развития хирургии болезни Гиршпрунга является тотальный аганглиоз толстой кишки или сверхпротяженная форма заболевания — порок, характеризующийся отсутствием интрамуральных ганглиев сплетений стенки толстой кишки на всем ее протяжении с распространением патологии на терминальные отделы подвздошной кишки [1]. До настоящего времени предметом дискуссии остается вопрос хирургической коррекции врожденного тотального аганглиоза толстой кишки: не существует единого мнения о применении той или иной операции как универсальной для лечения данного тяжелого состояния [2,3].

Детализация хирургических этапов описана в ряде зарубежных работ [4]. Первый этап — формирование илеостомы. Методом выбора лечения тотальной формы аганглиоза является операция Дюамеля [5–7].

Достаточно широко обсуждается использование продольных тонко-толстокишечных анастомозов по типу «side-to-side» по способам Кимура и Мартина [5,8].

Так, в представленной серии 35 случаев ТСА (Дюамеля — 20, Мартина-Дюамеля — 4, Соаве — 5, Кимура — 6) авторами указывается меньшее количество осложнений и лучшие исходы при выполнении методики Дюамеля [5,6,9].

Дискутабельным остается вопрос сроков окончания хирургического этапа лечения: формирования эндоректального анастомоза и реконструкции кишечной трубки. Так, есть мнение, что приоритетными критериями являются возраст (2,5–3 года) и возможность контролировать мочеиспускание [10].

В настоящем исследовании мы представляем собственный опыт хирургии тотальной формы болезни Гиршпрунга у детей с использованием продольных илео-колорезервуаров.

ЦЕЛЬ

Представить возможности использования продольного тонко-толстокишечного резервуара как альтернативного способа хирургии тотального аганглиоза толстой кишки у детей.

ПАЦИЕНТЫ И МЕТОДЫ

Формирование продольных илеоколорезервуаров выполнено одной хирургической бригадой на базе Центра аномалий развития аноректальной области и колоректальной хирургии Ивано-Матренинской детской клинической больницы (Иркутск) у 6 детей с гистологически уточненной тотальной формой болезни Гиршпрунга. В представленной группе детей с врожденным ТСА преобладали девочки (66,7%). У всех детей в анамнезе отмечено позднее отхождение мекония. В 100% диагноз был уточнен внеслизистой лестничной (позтажной) биопсией с гистологическим и обязательным иммуногистохимическим исследованием биоптатов на кальретинин. На момент вмешательства с использованием резервуарной технологии возраст пациентов составил от 2 мес. до 9 лет (медиана 14 мес.). До момента установления диагноза ТСА пациенты имели в анамнезе от 2 до 5 операций. Всем детям изначально выполнялось превентивное стомирование на различные отделы кишечной трубки по поводу дебюта заболевания в виде симптомов низкой кишечной непроходимости, некротизирующего энтероколита новорожденных. Летальный исход в 1 случае на промежуточном этапе лечения на фоне формирования синдрома короткой кишки.

Описание способа

Основной этап реконструктивного вмешательства заключался в резекции толстой кишки, формировании тонко-толстокишечного (илео-коло) резервуара на уровне восходящей ободочной кишки (1),

нисходящей ободочной кишки (4) и поперечно-ободочной кишки (1). Дистальный сегмент толстой кишки подвергался максимально низкой резекции с оставлением культи длиной до 7–10 см над тазовой брюшиной. Илеоколерезервуар выводился стомой, содержащей стенку тонкой и толстой кишок, единым отверстием на переднюю брюшную стенку в левой или правой боковых областях (Рис. 1).

Через 6–10 месяцев после проведения инструментального исследования илеоколерезервуара (контрастное рентгенологическое; эндоскопия) выполнялась резекция прямой кишки без сохранения мышечного футляра и трансанальное низведение резервуара, формирование эндоректального илеоколоанального анастомоза (Рис. 2,3).

Оценка состояния сформированного илеоколоанального анастомоза и калибровочное бужирование выполнялись на 10–12 сутки после операции. Срок реабилитационного периода составил от 5 до 11 месяцев с медианой в 7. Критериями готовности включения резервуара в пищеварение являлись возрастная размер бужа, освоение навыка дефекации клизмами, деконтаминация резервуара).

Катамнез. Срок катамнеза — от 7 мес. до 7 лет. В настоящее время у всех детей (5) хирургический этап лечения ТСА окончен. Нами проведено анкетирование с использованием адаптированного опросника PedSQ 4.0. Анализ показал референтные значения индекса массы тела в 80%. В настоящее время ритм дефекации от 3 до 5 в сутки, тип 5 по Бристольской шкале оценивания кала. Позыв на дефекацию устойчивый. Эпизоды неудержания кала меньше 1 раза в неделю у 3 (60%) детей; в 20% случаев проявлений анальной инконтиненции нет. В двух случаях имеет место прием антидиарейных препаратов эпизодически. В одном наблюдении сложного длительного хирургического анамнеза вследствие неоднократных вмешательств на тонкой и толстой кишке сформировался синдром короткой кишки, по поводу чего запланировано проведение энтеропластики. У одной пациентки при контрольном осмотре диагностировано формирование периаанальных полипов, генез которых не ясен (Рис. 6).

Дети восстановили социальный статус в виде очного обучения в школе и посещения детского сада (80%), учреждений дополнительного образования, расширили диапазон общения со сверстниками.

ОБСУЖДЕНИЕ

На сегодняшний день стратегия лечения пациентов с тотальным аганглиозом толстой кишки — яркий пример строго персонифицированного подхода

в детской хирургии. Зачастую поздняя диагностика является определяющим фактором в хирургии тотального аганглиоза толстой кишки. Сложный хирургический анамнез был у пациентки с уточненным диагнозом ТСА лишь в возрасте 7 лет.



Рисунок 1. Вид илеоколостомы на передней брюшной стенке

Figure 1. Type of ileocolostomy on the anterior abdominal wall



Рисунок 2. Вид кондуита (резервуар) после мобилизации и деваскуляризации бассейна a. colica sinistra

Figure 2. Type of conduit (reservoir) after mobilization and devascularization of the a. colica sinistra basin

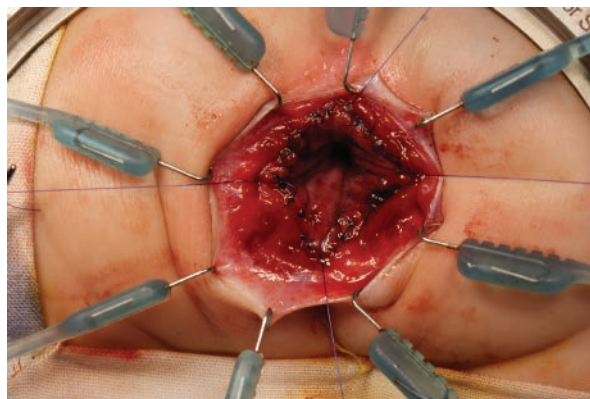


Рисунок 3. Вид эндоректального илеоколоанастомоза

Figure 3. Type of endorectal ileocoloanastomosis

Критериями, определяющими выбор способа и этажность, являются исходный соматический статус пациента, возраст, хирургический анамнез, результаты инструментального обследования. В подавляющем большинстве случаев имеет место превентивное стомирование пациента. Очевидными преимуществами кишечной стомы является декомпрессия кишечной трубки, проведение необходимых рентгенологических исследований, деконтаминация кишки, а также предупреждение ряда осложнений.

Суть использования тонко-толстокишечного резервуара при тотальном аганглиозе заключается

в сохранении моторной функции за счет перистальтических движений стенки тонкой кишки, тем самым обеспечивает физиологическую функцию кишечника; с другой стороны, присутствие в резервуаре стенки толстой кишки обеспечивает всасывание жидкости и микроэлементов.

Кровоснабжение низведенного резервуара осуществляется сосудами брыжейки тонкой кишки, поэтому, по нашему мнению, формирование кондуита возможно на любом отделе ободочной кишки: происходящее интрамуральное объединение сосудистых бассейнов стенок позволяет в любой ситуации выполнить низведение последнего без нарушения кровообращения. В представленной серии мы не использовали принцип формирования толстокишечных заплат и илеоанальное эндоректальное анастомозирование, отдав предпочтение низведению резервуара с формированием илеоколоанального соустья. На наш взгляд, данный подход несет определенное смысловое значение, которое требует дальнейшего изучения.

Немаловажное значение в детской популяции имеют вопросы функциональной подготовленности резервуара перед включением в процесс пищеварения: обучение акту дефекации, определение понимания консистенции кала, анальное удержание, а также его деконтаминация. По нашему мнению, процесс полной адаптации резервуара к смешанной функции занимает от 4 до 6 месяцев.

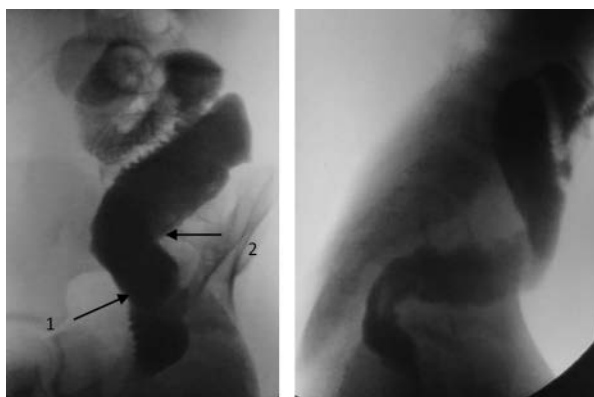


Рисунок 4. Контрольное контрастное исследование через 7 мес. после комбинированного брюшно-промежностного низведения илеоколорезервуара (водорастворимый контраст введен через илеостому). Стрелками указаны стенка тонкой кишки (1) и толстой кишки (2)

Figure 4. Control contrast study 7 months after combined abdominal-perineal reduction of ileocoloreservoir (water-soluble contrast was introduced through ileostomy). The arrows indicate the wall of the small intestine (1) and colon (2)



Рисунок 5. Эндоскопическая картина просвета илеоколорезервуара. Видны стенки тонкой и толстой кишки, линия тонко-толстокишечного анастомоза

Figure 5. An endoscopic picture of the lumen or near the reservoir. The walls of the small and large intestines are visible, the line of the small-colonic anastomosis



Рисунок 6. Периаанальные полипы у ребенка 5 лет через 2 года после окончания хирургического лечения

Figure 6. Perianal polyps in a 5-year-old child 2 years after the end of surgical treatment

Мы полагаем, что основной целью тонко-толстокишечных резервуаров является улучшение характеристики кала, урежение частоты стула, отсутствие инконтиненции и ночных дефекаций, что, в конечном итоге, улучшает соматический и социальный статус пациентов.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Тотальный аганглиоз толстой кишки представляет сложную хирургическую ситуацию с позиции способа коррекции. Зачастую поздняя диагностика заболевания приводит к принятию неверных тактических решений, влияющих на последующие этапы коррекции. Несмотря на очевидные успехи, до настоящего времени остаётся нерешённым вопрос объёма реконструктивных вмешательств при тотальной форме аганглиоза: использования различных «резервуарных» технологий или толстокишечных «заплат», операции Дюамеля или формирования илеоанального эндопротектального соустья. Выбор хирургической опции зависит от накопленного опыта отдельно взятого стационара. Однако, в конечном итоге, безусловно определяющей целью является обеспечение дальнейшего развития ребенка, его социализация. Использование продольных илеоколерезервуаров в хирургии врожденного тотального аганглиоза толстой кишки (болезни Гиршпрунга) в детской популяции считаем перспективным, поскольку способ позволяет оптимизировать социальный статус и развитие ребенка, улучшить качество жизни пациентов.

УЧАСТИЕ АВТОРОВ

Концепция и дизайн: *Степанова Н.М., Новожилов В.А.*
Сбор и обработка материала: *Конопаткина М.В., Барадиева П.Ж.*

Лечебный и реабилитационный этапы: *Степанова Н.М., Новожилов В.А., Звонков Д.А., Черемнов В.С., Распутин А.А.*

Написание текста: *Степанова Н.М.*

Редактирование: *Новожилов В.А.*

AUTHORS CONTRIBUTION

Concept and design of the study: *Natalya M. Stepanova, Vladimir A. Novozhilov*

Collection and processing of materials: *Polina Jh. Baradieva, Maria V. Konopatkina*

Therapeutic and rehabilitation stages: *Natalya M. Stepanova, Vladimir A. Novozhilov,*

Denis A. Zvonkov, Vladislav S. Cheremnov, Andrey A. Rasputin,

Text writing: *Natalya M. Stepanova*

Editing: *Vladimir A. Novozhilov*

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ (ORCID)

Степанова Наталия Маратовна — к.м.н., доцент кафедры детской хирургии ФГБОУ ВО ИГМУ, руководитель Центра аномалий развития аноректальной области и колоректальной хирургии детского возраста ОГАУЗ ГИМДКБ г. Иркутска; ORCID 0000-0001-5821-7059

Новожилов Владимир Александрович — д.м.н., профессор, заведующий кафедрой детской хирургии ФГБОУ ВО Иркутский государственный медицинский университет, главный врач Городской Ивано-Матренинской детской клинической больницы, г. Иркутск; ORCID 0000-0002-9309-6691

Звонков Денис Андреевич — детский хирург Городской Ивано-Матренинской детской клинической больницы, г. Иркутск; ORCID 0000-0002-7167-2520

Распутин Андрей Александрович — детский хирург, заведующий отделением хирургии новорожденных Городской Ивано-Матренинской детской клинической больницы, г. Иркутск; ORCID 0000-0002-5690-790X

Черемнов Владислав Сергеевич — детский хирург Городской Ивано-Матренинской детской клинической больницы, г. Иркутск; ORCID 0000-0001-6135-4054

Барадиева Полина Жамцарановна — детский хирург Городской Ивано-Матренинской детской клинической больницы, г. Иркутск; ORCID 0000-0002-5463-6763

Конопаткина Мария Вячеславовна — студентка третьего курса педиатрического факультета ФГБОУ ВО Иркутский государственный медицинский университет, г. Иркутск; ORCID 0009-0001-9575-730X

INFORMATION ABOUT THE AUTHORS (ORCID)

Natalya M. Stepanova — 0000-0001-5821-7059

Vladimir A. Novozhilov — 0000-0002-9309-6691

Denis A. Zvonkov — 0000-0002-7167-2520

Andrey A. Rasputin — 0000-0002-5690-790X

Vladislav S. Cheremnov — 0000-0001-6135-4054

Polina Jh. Baradieva — 0000-0002-5463-6763

Maria V. Konopatkina — 0009-0001-9575-730X

ЛИТЕРАТУРА

1. Moore SW. Total colonic aganglionosis in Hirschsprung disease. *Semin Pediatr Surg.* 2012;21(4):302–309. doi: [10.1053/j.semped-surg.2012.07.004](https://doi.org/10.1053/j.semped-surg.2012.07.004)
2. 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](https://doi.org/10.1007/s00383-014-3634-3)
3. Степанова Н.М., Новожилов В.А., Звонков Д.А., и соавт. Успешное лечение тотального аганглиоза толстой кишки у ребенка. *Российский журнал детской хирургии.* 2021;25(6):411–417. doi: [10.55308/1560-9510-2021-25-6-411-417](https://doi.org/10.55308/1560-9510-2021-25-6-411-417)
4. Widyasari A, Pravitasari WA, Dwihantoro A, et al. Functional outcomes in Hirschsprung disease patients after transabdominal Soave and Duhamel procedures. *BMC Gastroenterol.* 2018;18(1):56. doi: [10.1186/s12876-018-0783-1](https://doi.org/10.1186/s12876-018-0783-1)
5. Kimura K, Nishijima E, Muraji T, et al. A new surgical approach to extensive aganglionosis. *J Pediatr Surg.* 1981;16(6):840–843.

doi: [10.1016/s0022-3468\(81\)80830-5](https://doi.org/10.1016/s0022-3468(81)80830-5)

6. Raboei EH. Long-term outcome of total colonic aganglionosis. *Eur J Pediatr Surg.* 2008;18(5):300–302. doi: [10.1055/s-2008-1038495](https://doi.org/10.1055/s-2008-1038495)
7. Puri P, Gosemann JH. Variants of Hirschsprung disease. *Semin Pediatr Surg.* 2012;21(4):310–318. doi: [10.1053/j.semped-surg.2012.07.005](https://doi.org/10.1053/j.semped-surg.2012.07.005)
8. Granström AL, Husberg B, Nordenskjöld A, et al. Laparoscopic-assisted pull-through for Hirschsprung's disease, a prospective repeated evaluation of functional outcome. *J Pediatr Surg.* 2013;48(12):2536–2539. doi: [10.1016/j.jpedsurg.2013.07.017](https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2013.07.017)
9. Tsuji H, Spitz L, Kiely EM, et al. Management and longterm follow-up of infants with total colonic aganglionosis. *J Pediatr Surg.* 1999;34(1):158–162. doi: [10.1016/s0022-3468\(99\)90248-8](https://doi.org/10.1016/s0022-3468(99)90248-8)
10. Холостова В.В., Дронов А.Ф., Смирнов А.Н., и соавт. Хирургическое лечение тотальной формы болезни Гиршпрунга у детей. *Хирургия. Журнал им. Н.И. Пирогова.* 2014;(7):44–54.

REFERENCES

1. Moore SW. Total colonic aganglionosis in Hirschsprung disease. *Semin Pediatr Surg.* 2012;21(4):302–309. doi: [10.1053/j.semped-surg.2012.07.004](https://doi.org/10.1053/j.semped-surg.2012.07.004)
2. 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](https://doi.org/10.1007/s00383-014-3634-3)
3. Stepanova N.M., Novozhilov V.A., Zvonkov D.A., et al. A successful treatment of total colonic aganglionosis in a child. *Russian Journal of Pediatric Surgery.* 2021;25(6):411–417. (In Russ.). doi: [10.55308/1560-9510-2021-25-6-411-417](https://doi.org/10.55308/1560-9510-2021-25-6-411-417)
4. Widyasari A, Pravitasari WA, Dwihantoro A, et al. Functional outcomes in Hirschsprung disease patients after transabdominal Soave and Duhamel procedures. *BMC Gastroenterol.* 2018;18(1):56. doi: [10.1186/s12876-018-0783-1](https://doi.org/10.1186/s12876-018-0783-1)
5. Kimura K, Nishijima E, Muraji T, et al. A new surgical approach to extensive aganglionosis. *J Pediatr Surg.* 1981;16(6):840–843. doi: [10.1016/s0022-3468\(81\)80830-5](https://doi.org/10.1016/s0022-3468(81)80830-5)

6. Raboei EH. Long-term outcome of total colonic aganglionosis. *Eur J Pediatr Surg.* 2008;18(5):300–302. doi: [10.1055/s-2008-1038495](https://doi.org/10.1055/s-2008-1038495)
7. Puri P, Gosemann JH. Variants of Hirschsprung disease. *Semin Pediatr Surg.* 2012;21(4):310–318. doi: [10.1053/j.semped-surg.2012.07.005](https://doi.org/10.1053/j.semped-surg.2012.07.005)
8. Granström AL, Husberg B, Nordenskjöld A, et al. Laparoscopic-assisted pull-through for Hirschsprung's disease, a prospective repeated evaluation of functional outcome. *J Pediatr Surg.* 2013;48(12):2536–2539. doi: [10.1016/j.jpedsurg.2013.07.017](https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2013.07.017)
9. Tsuji H, Spitz L, Kiely EM, et al. Management and longterm follow-up of infants with total colonic aganglionosis. *J Pediatr Surg.* 1999;34(1):158–162. doi: [10.1016/s0022-3468\(99\)90248-8](https://doi.org/10.1016/s0022-3468(99)90248-8)
10. Kholostova V.V., Dronov A.F., Smirnov A.N., et al. Surgical treatment of Hirschsprung's disease total form in children. *Pirogov Russian Journal of Surgery = Khirurgiya. Zhurnal im. N.I. Pirogova.* 2014;(7):44–54. (In Russ.).