

<https://doi.org/10.33878/2073-7556-2024-23-4-92-93>



### Комментарии редколлегии к статье

## «Использование продольного илеоколорезервуара в хирургии тотальной формы болезни Гиршпрунга у детей», авторы: Степанова Н.М., Новожилов В.А., Звонков Д.А., Распутин А.А., Черемнов В.С., Барадиева П.Ж., Конопаткина М.В.

Протяженные формы болезни Гиршпрунга, с вовлечением всей толстой, подвздошной, а подчас и тощей кишок — довольно редкое состояние и составляет не более 8–12% всех случаев врожденного аганглиоза [1,2]. Однако сохраняющийся до настоящего времени высокий уровень летальности у такого рода пациентов, как вследствие самого заболевания, так и в связи с тяжелыми осложнениями, развивающимися в процессе лечения, обуславливает пристальное внимание педиатров к этой проблеме. Развитие в последние декады хирургической техники, методик интенсивной терапии и тотального парентерального питания позволило преодолеть 65–95% уровень фатальных исходов середины прошлого века. Тем не менее, он все еще составляет порядка 15%, согласно данным японских и американских авторов [1,3]. Кроме того, если своевременная хирургическая коррекция наиболее распространенных ректальных и ректосигмоидных форм болезни Гиршпрунга обеспечивает хорошие функциональные результаты и практически полную реабилитацию большинства пациентов [4], то в отношении тотального толстокишечного и толсто-тонкокишечного аганглиоза картина далеко не столь радужная. Поэтому представленный в настоящей работе опыт лечения аномалий развития аноректальной области коллег из Иркутского Центра представляет значительный интерес.

Авторы отдают предпочтение использованию операции Кимура для лечения тотального толстокишечного аганглиоза. Суть операции заключается в формировании протяженного тонко-толстокишечного кондуита на первом этапе и выведения его в качестве стомы. После компенсации состояния ребенка выполняется второй этап — резекция левых отделов ободочной и прямой кишок, пересечение мезоколон с питающими сосудами со стороны толстокишечной части кондуита и низведение его с формированием илеоколоанального анастомоза по Свенсону [5]. Однако Степанова Н.М. с соавт. вносят ряд существенных, на наш взгляд, изменений в оригинальную методику. Так, изначально операция Кимура предполагает формирование тонко-толстокишечного кондуита из восходящей и поперечной ободочной кишок из-за их большей способности к абсорбции

воды и электролитов [5]. Преимущество использования правых отделов ободочной кишки по сравнению с левыми было продемонстрировано и в экспериментальных исследованиях на лабораторных животных [6]. Наши коллеги в большинстве случаев формировали продольный анастомоз на уровне нисходящей кишки. Да, действительно, ряд зарубежных авторов также предлагают использовать для кондуита левые отделы. Однако они обосновывают это возможностью сохранить питающие толстокишечный сегмент сосуды в дальнейшем, на этапе низведения [3]. Авторы же настоящей работы во всех случаях выполняли деваскуляризацию ободочной части резервуара. Второй модификацией, также требующей с нашей точки зрения, обоснования, является удаление незадействованных в формировании кондуита левых отделов ободочной кишки и верхнеампулярного отдела прямой уже на первом этапе хирургического лечения. Кимура с соавт. предлагали делать это на этапе низведения, чтобы иметь возможность разобщить анастомоз с правыми отделами и сформировать конduit повторно уже с сигмовидной кишкой по типу операции Мартина в случае, если кровоснабжение деваскуляризованного толстокишечного сегмента все-таки окажется недостаточным.

Также следует отметить, что обоснование целесообразности выполнения процедуры в оригинале было несколько иным, чем у коллег из Иркутского Центра. Кимура с соавт. предлагали ее, прежде всего, как способ компенсации тяжелых водно-электролитных расстройств, развивающихся у детей с высокой тонкокишечной стомой, которую приходилось формировать на первом этапе лечения в случаях протяженного аганглиоза подвздошной кишки. Выведение в качестве стомы кондуита резко снижало потери и позволяло эффективно подготовить пациента к окончательному этапу хирургического лечения. Таким образом, данная операция дает преимущество в лечении тех пациентов, у которых аганглиоз выявляется не только во всей толстой кишке, но и на значительном протяжении тонкой. К сожалению Степанова Н.М. с соавт. не уточняют состояние интрамурального нервного аппарата тонкой кишки.

В мировой литературе обсуждается несколько способов хирургического лечения тотального толстокишечного аганглиоза. Это операция Мартина и ее различные модификации [7,8], операция Дюамеля с илеоректальным анастомозом или «длинным» илеоректосигмоидным анастомозом (операция Дюамеля-Мартина) [1–3,9], операция Кимура, формирование прямого илеоанального анастомоза по Сенсону или Соаве [1,3,8,10], наконец формирование резервуарного илеоанального анастомоза [11]. Причем для кондута по Кимура описано низведение его как по Свенсону, так и по Соаве и по Дюамелю. Операция Мартина подразумевает создание протяженного анастомоза «бок-в-бок» между подвздошной кишкой с сохраненным нервным аппаратом и аганглионарными отделами прямой и левыми отделами ободочной кишки. Согласно оригинальной методике, тонкая кишка низводится ретро ректально и конduit формируется сразу от анального канала по типу операции Дюамеля и проксимальнее до левого изгиба. В модифицированном виде операция Мартина предполагает анастомозирование подвздошной кишки с левыми отделами ободочной кишки и прямой кишкой проксимальнее перитонеальной складки, оставляя, таким образом, дистальный отдел прямой нетронутым. Будучи весьма популярной в конце 20-го века, со временем большинством авторов она была отвергнута. В основном это связано с неудовлетворительными функциональными результатами и необходимостью повторных вмешательств [1–3,8,9]. Наибольший опыт и, в целом, наилучшие результаты описаны для илеоректального анастомоза по Дюамелю. В систематическом обзоре 2021 года, посвященном протяженным формам болезни

Гиршпрунга, операция Дюамеля также отмечается как самая популярная. Однако подчеркивается, что существующих данных недостаточно, чтобы рекомендовать определенный тип хирургического вмешательства [12]. Что же касается операции Кимура, то в крупных сериях случаев частота ее использования составляет порядка 15% [1,3]. И все авторы, имеющие опыт применения этого вмешательства, полагают его подходящим для пациентов с очень протяженными толсто-тонкокишечными формами аганглиоза [1–3,5].

Таким образом, обобщая известный нам международный опыт, можно сказать, что в тех случаях, когда поражение ограничивается только толстой кишкой или распространяется на короткий сегмент подвздошной, представляется оптимальным формирование илеоректоанастомоза по Дюамелю со степлерным пересечением «шпоры» или резервуарного илеоанального анастомоза или даже прямого илеоанального анастомоза. А предлагаемая операция Кимура технически значительно более сложная в связи с высоким риском нарушения адекватного кровоснабжения кондута.

**Алешин Денис Викторович,**

кандидат медицинских наук, врач-колопроктолог, заведующий операционным блоком ФГБУ «НМИЦ колопроктологии имени А.Н. Рыжих» Минздрава России, ORCID: 0000-0001-8863-2229

**Кузьминов Александр Михайлович,**

доктор медицинских наук, профессор, врач-колопроктолог, руководитель отделения общей колопроктологии ФГБУ «НМИЦ колопроктологии имени А.Н. Рыжих» Минздрава России, ORCID: 0000-0002-7544-4752

## ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Ieiri S, Suita S, Nakatsuji T, et al. Total colonic aganglionosis with or without small bowel involvement: a 30-year retrospective nationwide survey in Japan. *J Pediatr Surg.* 2008 Dec;43(12):2226–30. doi: [10.1016/j.jpedsurg.2008.08.049](https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2008.08.049)
2. Moore SW. Total colonic aganglionosis in Hirschsprung disease. *Semin Pediatr Surg.* 2012;21(4):302–309. doi: [10.1053/j.sempedsurg.2012.07.004](https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2012.07.004)
3. Escobar MA, Grosfeld JL, West KW, et al. Long-term outcomes in total colonic aganglionosis: a 32-year experience. *J Pediatr Surg.* 2005 Jun;40(6):955–61. doi: [10.1016/j.jpedsurg.2005.03.043](https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2005.03.043)
4. Rintala RJ, Pakarinen MP. Long-term outcomes of Hirschsprung's disease. *Semin Pediatr Surg.* 2012 Nov;21(4):336–43. doi: [10.1053/j.sempedsurg.2012.07.008](https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2012.07.008)
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. Goto S, Gunter M, Scherer LR, et al. Surgical treatment of total colonic aganglionosis: efficacy of aganglionic patch enteroplasty in the rat. *J Pediatr Surg.* 1986;21:601–7. doi: [10.1016/s0022-3468\(86\)80414-6](https://doi.org/10.1016/s0022-3468(86)80414-6)
7. Martin LW. Surgical management of total colonic aganglionosis. *Ann Surg.* 1972 Sep;176(3):343–346. doi: [10.1097/0000658-197209000-00010](https://doi.org/10.1097/0000658-197209000-00010)
8. Barrena S, Andres AM, Burgos L, et al. Long-term results of the treatment of total colonic aganglionosis with two different techniques. *Eur J Pediatr Surg.* 2008 Dec;18(6):375–9. doi: [10.1055/s-2008-1038895](https://doi.org/10.1055/s-2008-1038895)
9. Tsuji H, Spitz L, Kiely EM, et al. Management and long-term 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. Cobellis G, Noviello C, Cruccetti A, et al. Staged laparoscopic-assisted endorectal pull-through for long segment Hirschsprung's disease and total colonic aganglionosis. *Minerva Pediatr.* 2011 Jun;63(3):163–7.
11. Fonkalsrud EW, Thakur A, Beanes S. Ileoanal pouch procedures in children. *J Pediatr Surg.* 2001. doi: [10.1053/jpsu.2001.27961](https://doi.org/10.1053/jpsu.2001.27961)
12. Kawaguchi AL, Guner YS, Sømme S, et al. Management and outcomes for long-segment Hirschsprung disease: a systematic review from the APSA outcomes and evidence based practice committee. *J Pediatr Surg.* 2021;56:1513–1523. doi: [10.1016/j.jpedsurg.2021.03.046](https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2021.03.046)