

УДК 616.348-007.61-053.2-089

В.П. Притула<sup>1</sup>, Д.Ю. Кривченя<sup>1</sup>, М.І. Сільченко<sup>2</sup>, О.О. Курташ<sup>3</sup>, С.Ф. Хуссейні<sup>1</sup>

## Захисна тонкокишкова стома при хірургічній корекції тотальної форми агангліозу кишечника у дітей

<sup>1</sup>Національний медичний університет імені О.О. Богомольця, м. Київ, Україна

<sup>2</sup>Національна дитяча спеціалізована лікарня «ОХМАТДИТ», м. Київ, Україна

<sup>3</sup>Івано-Франківський національний медичний університет, Україна

Paediatric surgery.Ukraine.2020.2(67):59-67; DOI 10.15574/PS.2020.67.59

**For citation:** Prytula VP, Krivchenya DYU, Silchenko MI, Kurtash OO, Hussaini SF. (2020). Protective small intestinal stoma in surgical correction of the total form of intestinal agangliosis in children. Paediatric Surgery.Ukraine. 2(67): 59-67. doi 10.15574/PS.2020.67.59

**Вступ.** Агангліоз товстої кишки – це вроджена вада розвитку нижнього відділу травного тракту, за якої відсутні інтрамуральні нервові сплетення, що призводить до стійкого порушення функції кишечника. Тотальна форма агангліозу кишечника є рідкісною аномалією, яка зустрічається до 1 на кожні 50 000 народжених дітей. Питання про необхідність захисних тонкокишкових стом, вибору рівня накладання, виду та способу їх формування при хірургічній корекції цієї вади розвитку залишається дискусійним.

**Мета:** розробити оптимальні підходи щодо необхідності формування захисної тонкокишкової стоми при хірургічній корекції тотальної форми агангліозу кишечника у дітей.

**Матеріал і методи дослідження.** З 1980 до 2020 року проаналізовано досвід хірургічного лікування 41 дитини з тотальною формою агангліозу кишечника. 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. В усіх пацієнтів першим етапом виконували операцію – формування захисної тонкокишкової стоми.

**Результати.** Всі тонкокишкові стоми виводилися протягом 1–4 доби життя за ургентними показаннями. Як етап хірургічного лікування тотального агангліозу було виведено кінцеві одностовбурові (n=10 (24,40%)), кінцеві двостовбурові (n=5 (12,19%)) або петлеві (n=26 (63,41%)) кишкові ілеостоми. Періоди між накладанням захисної тонкокишкової стоми та радикальною операцією коливалися від 8 до 14 місяців. Закриття тонкокишкових стом виконували через 2–4 місяці після радикальної операції. Всі діти вижили. Функціональні результати лікування у них добрі.

**Висновки.** Формування захисної тонкокишкової стоми як першого етапу хірургічної корекції тотального агангліозу кишечника у дітей відбувається в ургентному порядку. Петлева тонкокишкова стома на висоті до 12 см від рівня агангліозу при тотальному ураженні товстої кишки є найбільш раціональним видом першого етапу хірургічної корекції цієї патології без ознак перфорації у дітей. Закриття захисних тонкокишкових стом при хірургічній корекції тотальної форми агангліозу кишечника у дітей слід виконувати через 2–4 місяці після радикальної операції за умови готовності сформованого «неоректуму» та ілеоанального анастомозу для включення в пасаж.

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

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

**Ключові слова:** діти, тотальний агангліоз, лікування, кишкові стоми, результати.

## Оригінальні дослідження. Торакальна та абдомінальна хірургія

### Protective small intestinal stoma in surgical correction of the total form of intestinal agangliosis in children

V.P. Prytula<sup>1</sup>, D.Yu. Krivchenya<sup>1</sup>, M.I. Silchenko<sup>2</sup>, O.O. Kurtash<sup>3</sup>, S.F. Hussaini<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Bogomolets National Medical University, Kyiv, Ukraine

<sup>2</sup>National Children's Specialized Hospital «OKHMATDYT», Kyiv, Ukraine

<sup>3</sup>Ivano-Frankivsk National Medical University, Ukraine

**Introduction.** Agangliosis of the colon is a congenital malformation of the lower intestinal tract, in which for there is absence of intramural nerve plexus, which leads to persistent intestinal dysfunction. Total form of intestinal agangliosis is a rare anomaly that occurs up to 1 in every 50,000 newborn. The question of the reliability of protected small intestinal stomas, the alignment of levels, type and methods of their formation for the surgical correction of this anomaly is still discussable.

**Aim:** to develop the optimal approaches for the requirement of protective small intestinal stomas for the surgical correction of the total form of intestinal agangliosis in children.

**Materials and methods.** From 1980 to 2020, the experience of surgical treatment of 41 children with a total form of intestinal agangliosis was analyzed. Isolated affection with agangliosis of the colon alone were present in 36 (87.80%) of 41 patients, and affection of the entire colon and a fragment of the small intestine were diagnosed in another 5 (12.20%) children. In all patients, the first stage of surgery was – the formation of a protective small intestinal stoma.

**Results.** All small intestinal stomas in our patients were imposed within 1–4 days of life as per emergency indications. In the staged treatment of children with total agangliosis, we imposed terminal single-stemmed stomas in (n=10 (24.40%)), terminal double-stemmed (n=5 (12.19%)) and loop intestinal ileostomy (n=26 (63.41%)). The periods between the imposition of a protective intestinal stoma and radical surgery ranged from 8 to 14 months. Intestinal stoma closure was performed 2–4 months after radical surgery. All the children survived. The functional results of their treatment are good.

**Conclusions.** The formation of protective small intestinal stoma as the first stage of surgical correction of total intestinal agangliosis in children as emergency surgical procedure. Loop small intestinal stoma at a distance of up to 12 cm from the level of agangliosis in total colon is the most rational type of the first stage of surgical correction of this pathology without signs of perforation in children. Closure of protective small intestinal stomas during surgical correction of the total form of intestinal agangliosis in children should be performed 2–4 months after radical surgery, provided that the formed «neorectum» and ileo-anal anastomosis are ready for inclusion in the passage.

The research was carried out in accordance with the principles of the Helsinki Declaration. The study protocol was approved by the Local Ethics Committee of all participating institution. The informed consent of the patient was obtained for conducting the studies.

No conflict of interest was declared by the authors.

**Key words:** children, total agangliosis, treatment, intestinal stoma, results.

### Защитная тонкокишечная стома при хирургической коррекции тотальной формы аганглиоза кишечника у детей

V.P. Prytula<sup>1</sup>, D.Yu. Krivchenya<sup>1</sup>, M.I. Silchenko<sup>2</sup>, O.O. Kurtash<sup>3</sup>, S.F. Hussaini<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Национальный медицинский университет имени А.А. Богомольца, г. Киев, Украина

<sup>2</sup>Национальная детская специализированная больница «ОХМАТДЕТ», г. Киев, Украина

<sup>3</sup>Ивано-Франковский национальный медицинский университет, Украина

**Введение.** Аганглиоз толстой кишки – это врожденный порок развития нижнего отдела пищеварительного тракта, при котором отсутствуют интрамуральные нервные сплетения, что приводит к устойчивому нарушению функции кишечника. Тотальная форма аганглиоза кишечника является редкостной аномалией, которая встречается до 1 на каждые 50 000 новорожденных детей. Вопрос о необходимости защитных тонкокишечных стом, выбора уровня наложения, вида и способа их формирования при хирургической коррекции этого порока развития остается дискуссионным.

**Цель:** разработать оптимальные подходы о необходимости формирования защитной тонкокишечной стомы при хирургической коррекции тотальной формы аганглиоза кишечника у детей.

**Материал и методы.** С 1980 до 2020 года проанализирован опыт хирургического лечения 41 ребенка с тотальной формой аганглиоза кишечника. 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. У всех пациентов первым этапом выполняли операцию – формирование защитной тонкокишечной стомы.

**Результаты.** Все тонкокишечные стомы выводились в течение 1–4 суток жизни по ургентным показаниям. Как этап хирургического лечения тотального аганглиоза было выведено концевые одностольные (n=10 (24,40%)), концевые двустольные (n=5 (12,19%)) или петлевые (n=26 (63,41%)) кишечные илеостомы. Периоды между наложением защитной тонкокишечной стомы и радикальной операцией колебались от 8 до 14 месяцев. Закрытие тонкокишечных стом выполняли через 2–4 месяца после радикальной операции. Все дети выжили. Функциональные результаты лечения у них хорошие.

**Выводы.** Формирование защитной тонкокишечной стомы как первого этапа хирургической коррекции тотального аганглиоза кишечника у детей происходит в ургентном порядке. Петлевая тонкокишечная стома на высоте до 12 см от уровня аганглиоза при тотальном поражении толстой кишки является наиболее рациональным видом первого этапа хирургической коррекции этой патологии без признаков перфорации у детей. Закрытие защитных тонкокишечных стом при хирургической коррекции тотальной формы аганглиоза кишечника у детей следует выполнять через 2–4 месяца после радикальной операции при условии готовности сформированного «неоректума» и илео-анального анастомоза для включения в пассаж.

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, тотальный аганглиоз, лечение, кишечные стомы, результаты.

### Вступ

Тотальна форма аганглиозу кишечника є рідкісною аномалією, яка зустрічається до 1 на кожні 50 000 народжених дітей, і стала частіше проявлятися за останні роки [8,12]. Така форма аганглиозу за

різними даними зустрічається приблизно в 2–13% від всіх випадків хвороби Гіршпрунга [1,14]. Товстокишковий аганглиоз охоплює всю товсту кишку і може поширюватися до 50 см проксимальніше від ілеоцекального клапана. Тотальний аганглиоз тов-

стої та тонкої кишки є ще більш рідкісною формою, що включає довгі сегменти тонкої кишки (понад 50 см) [6]. При товстокишковому агангліозі 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 операцію, включаючи необхідність повторної зміни локалізації раніше створеної кишкової стоми [4].

Описані випадки, коли у пацієнтів при товстокишковому агангліозі з ураженням тонкої кишки були виконані серійні біопсії в агангліонарній тонкій кишці. Однак, в динаміці, протягом першого року життя, при повторних біопсійних дослідженнях у ділянках, де раніше підозрювали агангліоз тонкої кишки, були виявлені зрілі гангліозні клітини. Така інформація дозволяє стверджувати про можливість дозрівання гангліїв в стінці тонкої кишки навіть після народження та спонукає хірургів розглянути більш консервативний хірургічний підхід [3,7,11].

Таким чином, можливими є різні варіанти тотального агангліозу кишечника – ізольованого (з ураженням лише товстої кишки) та з ураженням фрагменту тонкої кишки. В таких випадках відбуваються різні за характером і структурою зміни у вищерозташованих відділах тонкої кишки. Все це змушує до пошуку диференційованого підходу щодо хірургічного лікування тотального агангліозу з урахуванням раціонального поетапного підходу [5,11].

Одним із дискусійних моментів при хірургічному лікуванні тотального агангліозу кишечника є використання поетапного підходу. В літературі описані одноетапні резекції товстої кишки з одночасним формуванням ілеоанального анастомозу [9,15]. Однак, після таких операцій досить часто з'являється неспроможність анастомозу та різного виду гнійно-септичні ускладнення, 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 [7,13]. Цей підхід посприяв кращому виживанню, зниженню неспроможності ілеоанального анастомозу та покращенню функціональних результатів. Продовжуються дослідження та спостереження за такими пацієнтами, щоб виробити найбільш сприятливий підхід щодо лікування дітей з тотальним агангліозом кишечника [4,10].

**Мета:** розробити оптимальні підходи щодо необхідності формування захисної тонкокишкової стоми при хірургічній корекції тотальної форми агангліозу кишечника 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). Було відібрано 41 (3,45%) дитину з діагнозом тотальна форма ураження агангліозом товстої кишки, з яких ізольоване ураження агангліозом лише товстої кишки діагностовано у 36 (87,80%), ураження всієї товстої та фрагменту тонкої кишки – у 5 (12,20%) дітей).

Для встановлення діагнозу та оцінки результатів лікування під час післяопераційного моніторингу використовували результати загальноклінічних і спеціальних інструментальних: рентгенологічних (іригографія, іригоскопія; пасаж контрасту по шлунково-кишковому тракту (ШКТ)), ендоскопічних (ректороманоскопія, колоноскопія), функціональних (аноманометрія) та морфологічних (гістологічні, визначення активності ацетилхолінестерази) 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 інформовану 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.

## Результати дослідження та їх обговорення

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

Основними завданнями виведення захисних тонкокишкових стом на етапах хірургічної корекції тотальної форми агангліозу кишечника у дітей є: налагодження прохідності по кишковому тракту;

Оригінальні дослідження. Торакальна та абдомінальна хірургія

Таблиця 1

Розподіл пацієнтів за віком та формою агангліозу

Форма агангліозу	Вік пацієнтів					Всього	
	0–6 міс.	6–12 міс.	1–3 роки	3–7 років	>7 років		
Ректальна	39 (3,29%)	61 (5,14%)	74 (6,23%)	95 (8,00%)	117 (9,86%)	<b>386</b>	32,52%
Ректосигмовидна	98 (8,26%)	94 (7,92%)	187 (15,75%)	143 (12,05%)	76 (6,40%)	<b>598</b>	50,38%
Субтотальна	102 (8,59%)	48 (4,04%)	7 (0,59%)	2 (0,17%)	3 (0,25%)	<b>162</b>	13,65%
Тотальна	41 (3,45%)	-	-	-	-	<b>41</b>	3,45%
<b>Всього</b>	<b>280</b> (23,59%)	<b>203</b> (17,10%)	<b>268</b> (22,58%)	<b>240</b> (20,22%)	<b>196</b> (16,51%)	<b>1187</b>	100%

Таблиця 2

Вік пацієнтів на час накладання захисних тонкокишкових стом

Форма агангліозу	Вік пацієнтів (дні)				Всього
	1	2	3	4	
Ізольоване ураження агангліозом товстої кишки	11 (26,83%)	11 (26,83%)	9 (21,96%)	5 (12,20%)	36 (87,80%)
Ураження всієї товстої та фрагменту тонкої кишок	4 (9,76%)	1 (2,44%)	-	-	5 (12,20%)
<b>Всього</b>	<b>15</b> (36,58%)	<b>12</b> (29,26%)	<b>9</b> (21,96%)	<b>5</b> (12,20%)	<b>41</b> 100%

врегулювання сприятливого фону для корекції го-меостазу в дитини з вадою розвитку, що спричиняє клінічну картину низької кишкової непрохідності; відновлення структурних змін супрастенотичних відділів кишечника; створення протективних умов для гарантованого загоєння сформованого функціонально вигідного тонкокишкового резервуару («неоректуму») та ілеоанального анастомозу. Одноетапний підхід у таких пацієнтів є небезпечним, бо після складних реконструктивно-пластичних операцій при формуванні «неоректуму» без прикриття захисною тонкокишковою стомою, досить часто з'являється неспроможність анастомозу та різного виду гнійно-септичні ускладнення, що в свою чергу стають причиною летальності.

При хірургічній корекції тотальної форми агангліозу кишечника у дітей використовувався поетапний підхід: накладання захисної тонкокишкової стоми (1-й етап); радикальна операція – колектомія з реконструктивно-пластичною операцією, що передбачала формування функціонально вигідного резервуарного варіанту «неоректуму» (2-й етап) та закриття захисної тонкокишкової стоми після адаптації сформованого тонкокишкового резервуару (3-й етап).

У всіх пацієнтів формування захисної тонкокишкової стоми проводили після серединного доступу, що дозволило детально провести ревізію кишечни-

ка та всіх інших органів черевної порожнини з метою виявлення й 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.

У наших клініках встановлено діагноз та виконано перший етап лікування у 24 (58,54%) пацієнтів. З інших лікувальних закладів після встановлення діагнозу та формування тонкокишкових стом було переведено 17 (41,46%) дітей (табл. 3).

Основними показаннями до накладання захисних тонкокишкових стом при тотальному агангліозі були: некротична перфорація тонкої кишки (n=1); гострий (n=31) та підгострий (n=9) перебіг низької кишкової непрохідності.

При поетапному лікуванні дітей з тотальним агангліозом було виведено кінцеві одностовбурові, кінцеві двостовбурові або петлеві кишкові ілеостоми. Їх накладали на зону вище агангліонарного переходу.

Таблиця 3

Характеристика сформованих захисних тонкокишкових стом залежно від форми агангліозу

Вид захисної тонкокишкової стоми	Кількість дітей зі встановленим діагнозом				Всього
	в інших клініках		у наших клініках		
	ізольоване ураження агангліозом товстої кишки	ураження всієї товстої та фрагменту тонкої кишки	ізольоване ураження агангліозом товстої кишки	ураження всієї товстої та фрагменту тонкої кишки	
Петлева	6 (14,64%)	-	17 (41,46%)	3 (7,32%)	26 (63,42%)
Одностовбурова	5 (12,19%)	1 (2,44%)	4 (9,76%)	-	10 (24,39%)
Двостовбурова	4 (9,76%)	1 (2,44%)	-	-	5 (12,19%)
<b>Всього</b>	15 (36,59%)	2 (4,88%)	21 (51,22%)	3 (7,32%)	41
	17 (41,46%)		24 (58,54%)		100%

У лікувальному процесі в нашій клініці надавали перевагу формуванню петлевих та одностовбурових захисних тонкокишкових стом. У жодному разі не виводили двостовбурові роздільні кишкові ілеостоми.

Періоди між накладанням захисної тонкокишкової стоми та радикальною операцією коливалися від 4-х до 14-ти місяців, залежав від характеру патології, наявності супутніх вад розвитку та важких ускладнень, дозволяв ліквідувати зміни в кишечнику та стабілізувати загальний стан пацієнтів (табл. 4). Проте для відновлення важливих структурних та гомеостатичних змін у дітей перед радикальною операцією найбільш раціональним міжопераційним періодом вважаємо – від 8 до 14 місяців.

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.

Пацієнтам застосовані різні варіанти хірургічного відновлення функціонально вигідного резервуару («неоректуму») після тотальної колектомії:

- інтравектальне 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).

Закриття захисних тонкокишкових стом виконували через 2–4 місяці після радикальної операції. Третій етап хірургічної корекції тотальної форми агангліозу у дітей проводили після оцінки стану го-

товності сформованого «неоректуму» та ілеонального анастомозу для включення в пасаж.

У післяопераційному періоді жодних ускладнень не було. Перші три місяці після закриття кишкових стом частота дефекації становила 10–15 разів, а через рік – 2–4 рази на добу. Усі діти вижили. Функція кишечника у віддаленому періоді задовільна в усіх пацієнтів, яким виконано найбільш придатний функціонально вигідний резервуар в дистальних відділах товстої кишки шляхом формування подвоєного ілео-колотрансплантату та ілео-ілеотрансплантату «бік-у-бік». На іригорограмах сформована пряма кишка достатніх резервуарних розмірів з вираженою колонізацією в резервуарі та вищележачих відділах зведеної кишки.

Аналізуючи досвід, використання найбільш досконалих варіантів функціонально-вигідного тонкокишкового резервуару («неоректуму») для корекції наслідків колектомії при тотальному агангліозі кишечника у дітей, нами встановлено, що під час формування захисної тонкокишкової стоми в таких пацієнтів необхідним є вибір найраціональнішого рівня та виду захисної тонкокишкової стоми.

Оскільки при поетапному лікуванні наших дітей з тотальною формою агангліозу було виведено різного виду ілеостоми – кінцеві одностовбурові, кінцеві двостовбурові або петлеві, то варто оцінити позитивні та негативні сторони кожної із них, щоб визначити найбільш ефективний вид тонкокишкової стоми з боку простоти технічного виконання та її раціональності. Кінцеві одностовбурові тонкокишкові стоми є технічно простіші за кінцеві двостовбурові чи петлеві стоми. Однак, в даній ситуації на перший план має виступати раціональність сформованої кишкової стоми при цій патології.

Рівень накладання та вид захисної кишкової ілеостоми залежав від форми агангліозу (рівня ураження), ступеня дилатації вищерозташованих відділів

Оригінальні дослідження. Торакальна та абдомінальна хірургія

Таблиця 4.

Періоди між накладанням захисної тонкокишкової стоми та радикальною операцією

Форма агангліозу	Міжопераційний період			Всього
	4–8 міс	8–12 міс	12–14 міс	
Ізольоване ураження агангліозом товстої кишки	3 (7,32%)	10 (24,39%)	23 (56,09%)	36 (87,80%)
Ураження всієї товстої та фрагменту тонкої кишок	-	1 (2,44%)	4 (9,76%)	5 (12,20%)
<b>Всього</b>	<b>3 (7,32%)</b>	<b>11 (26,83%)</b>	<b>27 (65,85%)</b>	<b>41 (100%)</b>

тонкої кишки та наявності некротичних змін (за умови перфорації).

При ізольованому товстокишковому агангліозі (n=36) анатомічні зміни кишечника вище ілеоцекального клапану були у вигляді різного ступеня й протяжності дилатації та гіпертрофії тонкої кишки. При ураженні всієї товстої та фрагменту тонкої кишок (n=5) зона агангліозу знаходилася в межах 5–16 см, тому рівень формування тонкокишкової стоми залежав від довжини агангліозу в тонкій кишці та від дилатації та гіпертрофії вищерозташованих відділів. У цих пацієнтів створювались більші труднощі під час формування стоми через розуміння того, що чим вище розташована тонкокишкова стома, тим складніше виходжувати таких дітей в післяопераційному періоді. Рівень формування кишкових стом передбачав не тільки відновлення пасажу по кишечнику. Важливе значення також мало створення умов для виконання реконструктивно-пластичних операцій, які направлені на ліквідацію наслідків колектомії формуванням функціонально вигідного тонкокишкового резервуару («неоректуму»). Це передбачало, що під час формування ілеостоми необхідно залишати достатньої довжини відрізок (куксу) тонкої кишки нижче виведеної стоми, який дозволив би в наступному етапі забезпечити сприятливі умови для формування функціонально вигідного тонкокишкового резервуару, безпечного трансректального його зведення та накладання ілеоанального анастомозу.

Якщо під час ілеостомії при тотальному агангліозі залишено куксу тонкої кишки недостатньої довжини для формування тонкокишкового резервуару, трансректального її зведення та ілеоанального анастомозування, то під час другого етапу реконструктивної операції необхідне зняття ілеостоми, формування «неоректуму» із цієї залишеної кукси кишки в комбінації з фрагментом тонкої кишки над ілеостомою та повторне формування захисної стоми.

На нашу думку, перед радикальною операцією з приводу корекції наслідків тотальної колектомії, доцільним є формування захисної тонкокишкової стоми із залишенням кукси тонкої кишки нижче

виведеної стоми довжиною 10–12 см. Цей рівень сформованої ілеостоми є безпечним для післяопераційного ведення пацієнтів. В міжопераційному періоді (8–14 місяців) продовжується ріст кишечника над ілеостомою та ріст залишеної кукси. Така довжина залишеної кукси з розрахунку її на ріст у міжопераційному періоді, є достатньою для формування «неоректуму».

В одного пацієнта з некротичною перфорацією тонкої кишки на висоті 7 см вище зони звуження в клініці, за місцем проживання, сформовано кінцеву одностовбурову ілеостому. В цієї дитини між першим і другим етапом хірургічної корекції (протягом 3-х місяців) тривалий час зберігалась картина септичного стану з вираженим ентероколітом. Причиною такого ускладнення вважаємо утворену закрити порожнину в дистальних відділах кишечника, тому, формування кінцевої одностовбурової тонкокишкової стоми в такому випадку є нераціональним. У даному випадку доцільніше було б виведення кінцевої двостовбурової ілеостоми.

Кінцеві одностовбурові ілеостоми у решти (n=9) пацієнтів були сформовані на рівні супрастенотичного переходу – у 4-х дітей в нашій клініці на початку дослідження та у 5-ти пацієнтів інших клінік. Такі кишкові стоми також були нераціональними, бо створювали закритий простір в довгому сегменті товстої кишки та підтримували коліт.

У всіх пацієнтів, після формування кінцевої одностовбурової ілеостоми на різних рівнях, під час радикальної операції необхідне було повторне виведення захисної тонкокишкової стоми, що значно подовжувало другий етап хірургічної корекції тотальної форми агангліозу кишечника.

Кінцеві двостовбурові тонкокишкові стоми також були сформовані в інших клініках. Після таких колостом створювались сприятливі умови для декомпресії як у привідних, так і у відвідних відділах кишечника. Однак, в усіх пацієнтів такі стоми були виведені на недостатній відстані від перехідної ділянки агангліозу, що також змушувало повторно формувати захисну тонкокишкову стому, що значно подовжувало другий етап хірургічної корекції тотальної форми агангліозу ки-

## Оригінальні дослідження. Торакальна та абдомінальна хірургія

шечника. Навіть при формуванні кінцевої двостовбурової тонкокишкової стоми на достатній відстані (10–12 см) від місця ураження агангліозом, така ілеостома є менш раціональною через те, що під час зняття останньої та накладання тонкокишкового анастомозу втрачається більша частина довжини тонкої кишки, ніж після зняття іншого виду кишкових стом. Крім того, формування кінцевої двостовбурової тонкокишкової стоми є технічно найскладнішим втручанням, ніж аналогічні стоми іншого виду.

Петлеві тонкокишкові стоми, виконані в інших клініках (n=6), були сформовані на короткій відстані від зони агангліозу, що змушувало повністю знімати ілеостому під час радикальної операції з повторним виведенням петлевої ілеостоми. В нашій клініці всі петлеві тонкокишкові стоми (n=20) були виведені на відстані 10–12 см від ділянки ураження агангліозом.

Тому, петлева тонкокишкова стома на висоті до 12 см від рівня агангліозу при тотальному ураженні товстої кишки є найбільш раціональним видом першого етапу хірургічної корекції цієї патології у дітей.

Також зазначили, що «шпори», створені при петлевих кишкових стомах, які накладені за відомими класичними методиками, не забезпечували повної ізоляції дистальних відділів ободової кишки від калових мас, що було суттєвим недоліком такої захисної тонкокишкової стоми на етапах лікування агангліозу кишечника у дітей. Тому, нами розроблено та запропоновано методіку формування петлевої ілеостоми, яка забезпечує достатню декомпресію кишкового тракту та запобігає закиданню вмісту (хімусу) з проксимальної до дистальної кукси. Саме такі технічні впровадження створили необхідні умови для забезпечення всіх ознак, що характеризують сформовану захисну тонкокишкову стому.

Розроблена і запропонована нами для практичного використання методіка формування захисної петлевої тонкокишкової стоми полягає в наступному. Після серединної лапаротомії, ревізії органів черевної порожнини та уточнення вади розвитку (характеру та рівня ураження агангліозом) визначалися з рівнем виведення кишкової стоми (як правило, відступали до 12 см тонкої кишки вище місця звуження). Проводили тасьму (фіксує нитку) через брижу вибраної петлі, що давало можливість у подальшому легко вивести петлю кишки на черевну стінку.

Формували ілеостомний отвір у передній черевній стінці в раніше відміченому місці – по середині лінії між пупком і передньою верхньою остю спра-

ва. Довжина розтину відповідала розміру до півтора діаметру кишки, яку передбачували виводити на ілеостому.

Формували очеревинно-апоневротичне кільце (канал), зшиваючи по периметру листок очеревини з листком апоневрозу нитками *prolen* 4/0 6 швів, які не зрізали (рис. 1). Це давало змогу фіксувати виведену кишку такими швами, з'єднуючи однорідні тканини (очеревина виведеної кишки з очеревиною передньої черевної стінки), що дозволяло уникнути рубцевих зрощень у рані та зменшувало травматичність операції при майбутньому закритті стоми. Виводили петлю тонкої кишки, маркували дистальний відділ та проводили фіксуючу нитку через брижу.

За допомогою фіксує нитки виводили потрібний відділ петлі тонкої кишки в просвіт ілеостомного отвору на черевній стінці. При необхідності мобілізували цю ділянку кишки.

Потім формували «шпору». Спершу, біля вершини коліна зшивали з двох боків привідну та відвідну петлі кишки по брижовому краю, впродовж 1,5–2,0 см (рис. 2).

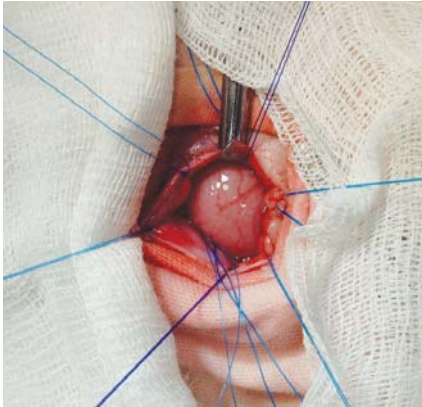
Надлишок кишкових петель занурювали в черевну порожнину з таким розрахунком, щоб брижовий (зшитий) край розташовувався над рівнем шкіри, створюючи високу «шпору». Двома «П»-подібними швами фіксували брижу до ілеостомного каналу, з таким розрахунком, щоб 2/3 довжини очеревинно-апоневротичного каналу припадало для виведеної проксимальної кукси тонкої кишки, а 1/3 довжини цього каналу – для дистальної кукси (рис. 3).

Виведені петлі пошарово фіксували серо-серозними швами по периметру очеревинно-апоневротичного кільця (каналу), раніше наложеними лігатурами.

Розікали просвіт виведеної кишки на висоті перегину сформованої петлі (рис. 4), розвертали та фіксували до шкіри, накладаючи шкірно-слизові шви (рис. 5). Поздовжній розтин просвіту виведеної кишки на висоті її перегину дорівнював довжині сформованого ілеостомного каналу. Накладання шкірно-слизових швів дозволяло уникнути низки ускладнень, пов'язаних із запаленням виведеної кишки й запобігало звуженню та рубцюванню стоми. Зшивали лапаротомну рану.

Таким чином, раціональний вибір виду формування захисної тонкокишкової стоми, як першого етапу хірургічної корекції тотальної форми агангліозу кишечника, сприяв налагодженню прохідності кишкового тракту; врегулюванню сприятливого

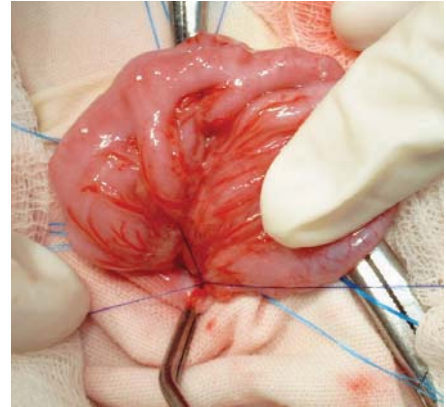
Оригінальні дослідження. Торакальна та абдомінальна хірургія



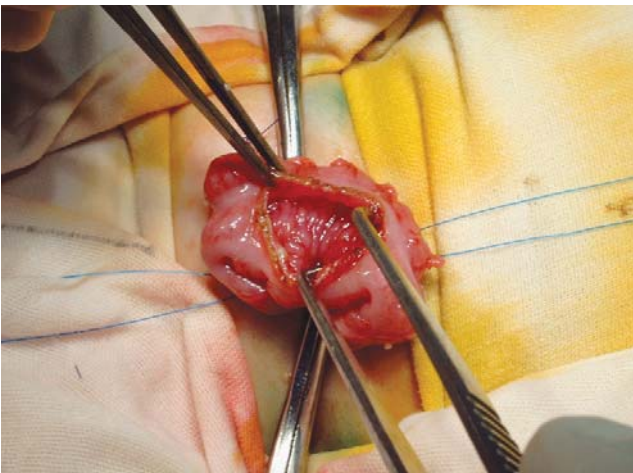
**Рис. 1.** Етапи формування петлевої ілеостоми: формування ілеостомного каналу



**Рис. 2.** Етапи формування захисної петлевої тонкокишкової стоми: формування «шпори»



**Рис. 3.** Етапи формування захисної петлевої тонкокишкової стоми: фіксація брижі до ілеостомного каналу



**Рис. 4.** Етапи формування захисної петлевої тонкокишкової стоми: розсічення виведеної петлі



**Рис. 5.** Етапи формування захисної петлевої тонкокишкової стоми: кінцевий вигляд

фону для корекції гомеостазу у дитини з цією вадою розвитку, яка спричиняє клінічну картину низької кишкової непрохідності; відновленню структурних змін супрастенотичних відділів кишечника; створенню протективних умов для гарантованого загоєння сформованого функціонально вигідного тонкокишкового резервуару («неоректуму») та ілеоанального анастомозу; забезпечив подовження росту кишечника над ілеостомаю та ріст залишеної кукси. Для відновлення важливих структурних та гомеостатичних змін у дітей необхідний міжопераційний (між ілеостомаю та радикальною операцією) період тривалістю 8–14 місяців.

## Висновки

Формування захисної тонкокишкової стоми як першого етапу хірургічної корекції тотального агангліозу кишечника у дітей відбувається в ургентному порядку.

У дітей з некротичною перфорацією тонкої кишки над місцем звуження при тотальній формі аган-

гліозу кишечника необхідне виведення захисної кінцевої двостовбурової ілеостоми.

Петлева тонкокишкова стома на висоті до 12 см від рівня агангліозу при тотальному ураженні товстої кишки є найбільш раціональним видом першого етапу хірургічної корекції цієї патології без ознак перфорації у дітей.

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

Закриття захисних тонкокишкових стом при хірургічній корекції тотальної форми агангліозу кишечника у дітей слід виконувати через 2–4 місяці після радикальної операції за умови готовності сформованого «неоректуму» та ілеоанального анастомозу для включення в пасаж.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.



**References/Література**

1. Amerstorfer EE, Fasching G, Till H, Huber-Zeyringer A, Hollwarth ME. (2015). Long-term results of total colonic agangliosis patients treated by preservation of the aganglionic right hemicolon and the ileo-cecal valve. *Pediatr Surg Int.* 31(8):773–80.
2. Bodnar OB, Dzham OP, Prytula VP, Vatamanesku LI, Bodnar NB. (2016). Khronichnyi kolostaz u ditei (khirurhichnyi pohliad na problemu). *Chernivtsi: BDM [Боднар ОБ, Джам ОП, Притула ВП, Вагаманеску ЛІ, Боднар ГБ. (2016). Хронічний колостаз у дітей (хірургічний погляд на проблему). Чернівці: БДМ: 199].*
3. Burkardt DD, Graham Jr JM, Short SS, Frykman PK. (2014). Advances in Hirschsprung disease genetics and treatment strategies: an update for the primary care pediatrician. *Clin Pediatr (Phila).* 53(01): 71–81.
4. Chhabra S, Kenny SE. (2016). Hirschsprung's disease. *Surgery (Oxford).* 34(12): 628–632.
5. Chun-Hui P, Ya-Jun C, Wen-Bo P, Ting-Chong Zh et al. (2018). STROBE-anastomotic leakage after pull-through procedure for Hirschsprung disease. *Medicine.* 97:46 e13140): 1–5.
6. Fernández Ibieta M, Sánchez Morote JM, Martínez Castaño I et al. (2014). Quality of life and long term results in Hirschsprung's disease [in Spanish]. *Cir Pediatr.* 27(03): 117–124.
7. Khazdouz M, Sezavar M, Imani B, Akhavan H et al. (2015). Clinical outcome and bowel function after surgical treatment in Hirschsprung's disease. *African Journal of Paediatric Surgery.* 12(2): 143–147.
8. Langer JC. (2013). Hirschsprung's disease. *Curr Opin Pediatr.* 25(03): 368–374.
9. Laughlin, DM, Friedmacher F, Puri P. (2012). Total colonic aganglionosis: a systematic review and meta-analysis of long-term clinical outcome. *Pediatric Surgery International.* 28(8): 773–779.
10. Levitt MA, Dickie B, Peña A. (2012). The Hirschsprungs patient who is soiling after what was considered a «successful» pull-through. *Seminars in Pediatric Surgery.* 21(4): 344–353.
11. Meinds RJ, Eggink MC, Heineman E, Broens PM. (2014). Dys-synergic defecation may play an important role in postoperative Hirschsprung's disease patients with severe persistent constipation: analysis of a case series. *J Pediatr Surg.* 49(10): 1488–1492.
12. Moore SW. (2015). Total colonic aganglionosis and Hirschsprung's disease: a review. *Pediatr Surg Int.* 31 (1): 1–9.
13. Prytula V, Levytskyi A, Silchenko M, Kurtash O, Hussaini F, Kuzyk A, Petryk S. (2019) Surgical approaches for long type of Hirschsprung's disease in children. *Standardy Medyczne – Problemy Chirurgii Dziciecej.* 9 (1):104.
14. Tran VQ, Mahler T, Dassonville M, Truong DQ, Robert A, Go-yens P, Steyaert H. (2018) 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.* 28 (5): 445–454.
15. Urla C, Lieber J, Obermayr F, Busch A, Schweizer R, Warmann SW, Fuchs J. (2018). Surgical treatment of children with total colonic aganglionosis: functional and metabolic long-term outcome. *BMC Surgery.* 18(1).
16. Yeh YT, Tsai HL, Chen CY, Wang JB, Chin TW, Wei CF et al. (2014). Surgical outcomes of total colonic aganglionosis in children: a 26-year experience in a single institute. *J Chin Med Assoc.* 77(10): 519–23.

**Відомості про авторів:**

**Притула Василь Петрович** – д.мед.н., проф., проф. каф. дитячої хірургії НМУ імені О.О. Богомольця. Адреса: м. Київ, вул. В. Чорновола, 28/1. <https://orcid.org/0000-0001-9023-5898>

**Кривченя Данило Юліанович** – д.мед.н., проф., Лауреат державної премії України, Засл. діяч науки і техніки України, проф. каф. дитячої хірургії НМУ імені О.О. Богомольця. Адреса: м. Київ, вул. В. Чорновола, 28/1.

**Сільченко Михайло Іванович** – к.мед.н., засл. лікар України, зав. відділення торако-абдомінальної хірургії НДСЛ «ОХМАТДИТ». Адреса: м. Київ, вул. В. Чорновола, 28/1.

**Курташ Олег Олегович** – к.мед.н., доц., доц. каф. дитячої хірургії Івано-Франківського НМУ. Адреса: м. Івано-Франківськ, вул. Галицька, 2.

**Хуссейні Саед Файзула** – к.мед.н., асистент каф. дитячої хірургії НМУ імені О.О. Богомольця. Адреса: м. Київ, вул. В'ячеслава Чорновола, 28/1.

Стаття надійшла до редакції 04.02.2020 р., прийнята до друку 07.06.2020 р.

**Увага!**

**Зміни в оформленні списку літератури**

Згідно з Наказом МОН України № 40 від 12.01.2017 р. «Про затвердження вимог до оформлення дисертацій» вносяться зміни в оформлення списку літератури у журналі. Відтепер оформлення здійснюється відповідно до стилю APA (American Psychological Association style), що використовується у дисертаційних роботах.

**Приклади оформлення літературних джерел**

**Журнальна публікація**

Автор АА, Автор ВВ, Автор СС. (2005). Назва статті. Назва журналу. 10(2); 3: 49–53.

**Книга**

Автор АА, Автор ВВ, Автор СС. (2006). Назва книги. Місто: Видавництво: 256.

**Глава у книзі**

Автор АА, Автор ВВ, Автор СС. (2006). Назва розділу (глави). У кн. Автор книги. Назва книги. Під ред. Прізвище СС. Місто: Видавництво: 256.

**Інтернет-ресурс**

Автор АА, Автор ВВ, Автор СС. (2006). Назва статті. Назва журналу/книги (якщо є). URL-адреса публікації.

Оформлення літератури за новими вимогами підвищить можливості пошукових ресурсів в Інтернеті, та, як наслідок, цитованість авторів.