

УДК 616.348-007.61-053.2-089

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

## Реконструкція кишкового тракту після тотальної колектомії у дітей з агангліозом

<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.2020.1(66):51-57; DOI 10.15574/PS.2020.66.51

**For citation:** Prytula VP, Silchenko MI, Kurtash OO, Hussaini SF. (2020). Reconstruction of intestinal tract after total colectomy in children with agangliosis. Paediatric Surgery.Ukraine. 1(66):51-57; DOI 10.15574/PS.2020.66.51

Хірургічне лікування агангліозу у дітей, яким необхідна тотальна колектомія, потребує використання складних реконструктивно-пластичних операцій. При відсутності товстої кишки у таких пацієнтів відбуваються грубі порушення обмінних процесів, без адекватної корекції яких створюються несприятливі умови, які ускладнюють післяопераційний перебіг, погіршують процес реабілітації та якість життя. Для відновлення адекватної функції кишкового тракту після тотальної колектомії у дітей з агангліозом запропоновано багато варіантів реконструктивних операцій. Вибір певного виду реконструкції кишкового тракту у таких пацієнтів потребує пошуку та вдосконалення з урахуванням індивідуальних особливостей перебігу захворювання, переваг та недоліків щодо надійності кожного з цих втручань.

**Мета:** розробити оптимальні реконструктивні функціональні резервуари для лікування дітей з агангліозом після тотальної колектомії.

**Матеріали і методи.** За період з 1980 р. до 2020 р. накопичено досвід лікування 53 дітей після тотальної колектомії з агангліозом у віці від народження до трьох років з використанням оптимальної реконструктивної хірургії з формуванням функціонального кишкового резервуару.

**Результати.** Колостомія була проведена як перший етап хірургічного лікування у всіх дітей. Було представлено ефективні способи відновлення цілісності кишкового тракту після тотальної колектомії з формуванням функціонально вигідного варіанту резервуарів, таких як «J»-резервуар (n=2); ілеотрансплантат із бічним ілео-ілеоанастомозом (n=34); ілеотрансплантат із бічним ілео-колоанастомозом (n=7); ілеоректальним первинним анастомозом (n=1) або ентеро-ентероанастомозом з інвагінаційним клапаном (n=8) або імплантація ілеоцекального клапана (n=1). Колостома була закрита через 3–4 місяці.

У післяопераційному періоді жодних ускладнень не було. Перші три місяці частота дефекації становила 10–15 разів, а після року – 2–4 рази на добу. Усі діти вижили. Функціональні результати лікування у них хороші. Функція кишечника задовільна. На рентгенограмі – сформована пряма кишка з достатнім резервуарним об'ємом і виразною колонізацією.

**Висновки.** Відновлення цілісності кишкового тракту з утворенням функціонально вигідного резервуара у вигляді ілеотрансплантата з боковим анастомозом – найкращий варіант для реконструктивної хірургії після тотальної колектомії у дітей з агангліозом. Модернізований хірургічний підхід з формуванням різних варіантів функціонально вигідного резервуара для ліквідації наслідків відсутності товстої кишки у дітей сприяє полегшенню перебігу післяопераційного періоду, пришвидшенню реабілітації, покращенню соціальної адаптації та якості життя пацієнтів.

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, колектомія, результати.

## Оригінальні дослідження. Абдомінальна хірургія

### Reconstruction of intestinal tract after total colectomy in children with agangliosis

V. P. Prytula<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 «ОКХМАТДТ», Kyiv, Ukraine

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

Surgical treatment of agangliosis in children with total colectomy requires complex reconstructive plastic surgeries. In the absence of the colon, such patients experience metabolic disorders, without adequate correction of which may lead to adverse effects which complicates the postoperative period, worsens the process of rehabilitation and quality of life. Many options for reconstructive surgery have been suggested to restore adequate function of the intestinal tract after total colectomy in children with agangliosis. The reconstruction of intestinal tract requires selection and improvement of particular type of operation for the patients individually, taking into account the features of course of the disease, the advantages and disadvantages of the reliability of each of these operations.

**Aim** – to develop optimal reconstructive functional reservoir in treatment of children with agangliosis after total colectomy.

**Materials and methods.** Our experience since 1980 to 2020 in treatment 53 children with total colectomy with agangliosis, aged from neonatal to 3 years, using optimal reconstructive surgery, formation of functional intestinal reservoir.

**Results.** Colostomy was performed as first stage of surgical treatment in these children. The effective ways to restoration integrity of intestinal tract after total colectomy were presented formation of functionally advantageous reservoir's variant of operation such ways as «J»-reservoir (n=2); ileotransplant with side-by-side ileo-ileo anastomosis (n=34); ileotransplant with side-by-side ileo-colo anastomosis (n=7); ileorectal primary anastomosis (n=1) or entero-entero anastomosis with invaginated valve (n=8) or implantation of ileocecal valve (n=1). Colostomy was closed after 3–4 month.

There weren't any complications in postoperative period. First 3 months of stool frequency was 10–15 times and after 1 year – 2–4 times a day. All children survived. Functional results of treatment in them is good. Bowel function is satisfactory. At X-ray – formed rectum became of sufficient reservoir, expressed as the colonization of reservoir.

**Conclusions.** Restoring integrity of intestinal tract with formation of functionally useful reservoir in form of ileotransplant with side-to-side anastomosis is best option for reconstructive surgery after total colectomy in children. Modernized surgical approach with the formation of different types of functionally beneficial reservoir for eliminating the effects of absence of colon in children, contributes to facilitating the postoperative period, accelerating rehabilitation, improving social adaptation and quality of life for patients.

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, colectomy, results.

### Реконструкція кишкового тракту після тотальної колектомії у дітей с агангліозом

V. П. Прутула<sup>1</sup>, М. І. Сильченко<sup>2</sup>, О. О. Курташ<sup>3</sup>, С. Ф. Хуссейни<sup>1</sup>

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

<sup>2</sup>Национальна дитяча спеціалізована лікарня «ОХМАТДЕТ», г. Київ, Україна

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

Хірургічне лікування агангліозу у дітей, którym необхідна тотальна колектомія, потребує використання складних реконструктивно-пластических операцій. При відсутності товстої кишки у таких пацієнтів відбуваються грубі порушення обмінних процесів, без адекватної корекції яких створюються небагатоприятні умови, які ускладнюють післяопераційне перебіг, погіршують процес реабілітації і якість життя. Для відновлення адекватної функції кишкового тракту після тотальної колектомії у дітей с агангліозом пропонується багато варіантів реконструктивних операцій. Вибір конкретного виду реконструкції кишкового тракту у таких пацієнтів потребує пошуку і здійснення з урахуванням індивідуальних особливостей перебігу захворювання, переваг і недоліків кожного з цих втручань.

**Цель:** розробити оптимальні реконструктивні функціональні резервуари для лікування дітей с агангліозом після тотальної колектомії.

**Матеріали і методи.** За період з 1980 г. по 2020 г. накоплено досвід лікування 53 дітей після тотальної колектомії с агангліозом в віці від народження до трьох років з використанням оптимальної хірургії с формуванням функціонального кишкового резервуара.

**Результати.** Колостомія була проведена як перший етап хірургічного лікування у всіх дітей. Були представлені ефективні способи відновлення цілостності кишкового тракту після тотальної колектомії с формуванням функціонально вигідного варіанта резервуарів, таких як «J»-резервуар (n=2); ілеотрансплантат с боковим ілео-ілеоанастомозом (n=34); ілеотрансплантат с боковим ілео-колоанастомозом (n=7); ілео-ректальним первичним анастомозом (n=1) или энтеро-ентероанастомозом с інвагинаційним клапаном (n=8) или імплантація ілеоцекального клапана (n=1). Колостома була закрита через 3–4 місяці.

В післяопераційному періоді жодних ускладнень не було. Перші три місяці частота дефекації складала 10–15 разів, а після року – 2–4 рази в сутки. Всі діти вижили. Функціональні результати лікування у них хороші. Функція кишечника задовільна. На рентгенограмі – сформована пряма кишка с достаточним резервуарним об'ємом і вираженою колонізацією.

**Висновки.** Відновлення цілостності кишкового тракту с формуванням функціонально вигідного резервуара в формі ілеотрансплантата с боковим анастомозом – найкращий варіант для реконструктивної хірургії після тотальної колектомії у дітей с агангліозом. Модернізований хірургічний підхід с формуванням різних варіантів функціонально вигідного резервуара для ліквідації наслідків відсутності товстої кишки у дітей сприяє полегшенню перебігу післяопераційного періоду, прискоренню реабілітації, покращенню соціальної адаптації і якості життя пацієнтів. Дослідження було виконано в відповідності з принципами Хельсінкської Декларації. Протокол дослідження був одобрений Локальним етичним комітетом всіх учасуючих установ. На проведення досліджень було отримано інформовану згоду батьків дітей.

Автори заявляють об відсутності конфлікту інтересів.

**Ключевые слова:** діти, тотальний агангліоз, лікування, колектомія, результати.

## Вступ

Хірургічні втручання при агангліозі у дітей, яким необхідне тотальне видалення товстої кишки, мають свої особливості.

Оптимальним втручання у таких пацієнтів є формування функціонально вигідного резервуару. Існує

багато поглядів на ефективність відомих реконструктивних операцій після тотальної колектомії [3,7,15].

Після видалення товстої кишки та демукозації прямої кишки виконують реконструктивно-пластичні операції за рахунок тонкої кишки. У такій си-

туації для відновлення цілості кишкового тракту у дітей найчастіше використовують відомі в практиці J-подібний резервуар, S-подібний резервуар, первинний ілео-ректальний анастомоз та інші [5,8,14,16]. Однак одні методики не повною мірою забезпечують ліквідацію всіх наслідків при видаленні товстої кишки, а інші є технічно складними та недосконалыми у дітей [2,10,13,18].

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 важкого перебігу раннього післяопераційного періоду, проблемного загоєння анастомозів, розвитку гнійно-запальних ускладнень, поєднання кількох важких ускладнень з можливими летальними наслідками [2,4,9,12,17].

Хірургічне лікування агангліозу у дітей з тотальною колектомією 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 урахування яких складно досягти надійної післяопераційної стабілізації та подальшої соціальної адаптації дитини [6,11,19].

**Мета:** розробити оптимальні реконструктивні функціональні резервуари для лікування дітей з агангліозом після тотальної колектомії.

### Матеріал і методи дослідження

Нами проведено аналіз хірургічного лікування 53 дітей з агангліозом кишечника, яким необхідно було провести тотальну колектомію.

Усі пацієнти обстежені та прооперовані в клініці хірургії дитячого віку Національного медичного уні-

верситету імені О. О. Богомольця на базі Національної дитячої спеціалізованої лікарні «ОХМАТДИТ» за період з 1980 р. до початку 2020 р.

Це були 12 дітей із субтотальним та 41 пацієнт із тотальним агангліозом віком від народження до трьох років. Тотальне видалення ободової кишки виконували при тотальному агангліозі та субтотальному агангліозі, якщо була значна декомпенсація вище розташованих її відділів.

Для ліквідації наслідків відсутності товстої кишки в усіх пацієнтів використовували різні варіанти оптимальної реконструктивної хірургії з формуванням функціонально вигідного кишкового резервуару.

Для постановки діагнозу та ведення післяопераційного моніторингу використовували результати загальноклінічних (ретельний анамнез, огляд, аналізи крові та сечі, ЕКГ, УЗД внутрішніх органів) і спеціальних (іригографія, іригоскопія; пасаж контрасту по ШКТ; ректороманоскопія, колоноскопія, аноманометрія, гістологічні, визначення активності АХЕ) методів дослідження.

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

### Результати дослідження та їх обговорення

Клініка хірургії дитячого віку Національного медичного університету імені О. О. Богомольця на базі НДСЛ «Охматдит» (м. Київ) має величезний власний досвід лікування – 1184 дитини з різними формами агангліозу кишечника віком від народження до 18 років за період від 1980 р. до початку 2020 р. (табл. 1).

Тільки у 53 (4,48%) із 1184 пацієнтів з агангліозом необхідно було виконати колектомію як етапну операцію в хірургічному лікуванні органічних змін кишечника при цій патології. Для відновлення постко-

**Таблиця 1**

Розподіл пацієнтів за віком та формою агангліозу

Форма агангліозу	Вік пацієнтів					Разом	
	0–6 міс.	6–12 міс.	1–3 роки	3–7 років	>7 років		
Ректальна	39	61	74	95	117	386	32,60%
Ректосигмовидна	98	94	187	143	76	598	50,50%
Субтотальна	102	48	7	2	3	162	13,68%
Тотальна	38	-	-	-	-	38	3,22%
Разом	277 23,40%	203 17,14%	268 22,63%	240 20,27%	196 16,56%	1184	100%

## Оригінальні дослідження. Абдомінальна хірургія

**Таблиця 2**

Періоди між накладанням захисної кишкової стоми та радикальною операцією

Характер патології	Міжопераційний період			Разом
	4–8 міс	8–12 міс	12–14 міс	
Субтотальний агангліоз	-	3	9	12 (22,64%)
Тотальний агангліоз	3	11	27	41 (77,36%)
Разом	3 (5,66%)	14 (26,42%)	36 (67,92%)	53 (100%)

лектомічних наслідків в усіх 53 дітей виконували різні варіанти оптимальної реконструктивної хірургії з формуванням функціонально вигідного кишкового резервуару.

Між хірургами триває дискусія щодо переваг та недоліків тієї чи іншої методики проведення реконструктивно-пластичних операцій після тотальної колектомії, тому ми намагались знайти певні компроміси в диференційованому підході до вибору оптимального способу корекції такого стану.

Основними технічними елементами операцій при відновленні прохідності кишкового тракту після тотальної колектомії у досліджуваних нами дітей були різні варіанти формування ілео-ректального анастомозу з функціонально вигідним резервуаром («неоректумом»). Модернізація технічних елементів проводилась для спрощення власне хірургічного втручання та зменшення травматичності операції. Крім того, після модернізованої хірургічної корекції наслідків відсутності товстої кишки мали на меті полегшити післяопераційний період, пришвидшити реабілітаційний період і покращити 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-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).

Міжетапний період коливався 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. 2).

В усіх пацієнтів формування захисної кишкової стоми проводили після серединного доступу, що дозволило детально провести ревізію кишечника

та органів черевної порожнини з метою виявлення супутніх аномалій розвитку. Такого правила дотримувалися як в плановій, так і в ургентній ситуації.

Кишкову стому закривали через 3–4 місяці після радикальної операції, залежно від стану сформованого «неоректуму» та загального стану пацієнтів.

Реконструктивно-пластичні операції після тотальної колектомії у дітей мають спільні технічні питання, але заслуговують детального розгляду, тому що потребують детального індивідуального підходу, бо кожен випадок є унікальним в технічному виконанні та кінцевому результаті.

Вибір варіанта відновлення прохідності кишкового тракту після тотальної колектомії відбувався по мірі пошуку, удосконалення, розробки та впровадження в практику оптимальних способів формування функціонально вигідного резервуара («неоректуму») з тонкої кишки (табл. 3).

У наших пацієнтів були застосовані різні варіанти хірургічного відновлення функціонально вигідного резервуара («неоректуму») після тотальної колектомії:

- інтраректальне зведення клубової кишки з первинним ілео-ректальним анастомозом (n=1);
- формування ентеро-ентероанастомозу з інвагінаційним клапаном «кінець-у-бік» (n=8);
- формування ентеро-ентероанастомозу «кінець-у-бік» шляхом імплантації ілеоцекального клапана в бік клубової кишки (n=1);
- формування резервуару з подвоєного ілео-трансплантату у вигляді «J»-резервуару (n=2);
- формування резервуару з подвоєного ілео-ілеотрансплантату «бік-у-бік» (n=34);
- формування резервуару з подвоєного ілео-колотрансплантату «бік-у-бік» (n=7).

На початку дослідження в одного пацієнта з тотальним агангліозом після колектомії виконали зведення клубової кишки з анастомозом за Дюамелем. У післяопераційному періоді у цієї дитини відмічено частоту дефекації 15 і більше разів на добу та стеноз ілео-ректального анастомозу. Дане ускладнення че-

Таблиця 3

Обсяг хірургічного втручання при тотальній колектомії (n=53)

Операції	Форма агангліозу		Разом
	Субтотальний агангліоз	Тотальний агангліоз	
Колектомія + інтраректальне зведення клубової кишки	-	1	1 (1,89%)
Колектомія + ентеро-ентеро-анастомоз з інвагінаційним клапаном	4	4	8 (15,09%)
Колектомія + ентеро-ентеро-анастомоз з імплантацією ілеоцекального клапана	1	-	1 (1,89%)
Колектомія + подвоєний ілеотрансплантат з J-анастомозом	1	1	2 (3,78%)
Колектомія + подвоєний ілео-ілеотрансплантат з боковим анастомозом	6	28	34 (64,15%)
Колектомія + подвоєний ілео-колотрансплантат з боковим анастомозом	-	7	7 (13,20%)
Разом	12 (22,64%)	41 (77,36%)	53 100%

рез 12 місяців було кореговано операцією Соаве–Боля 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, ми відмовились від цієї операції.

Надалі, 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-у-бік». Дану операцію виконали вісьмом дітям: чотирьом із субтотальним (зі значною декомпенсацією ободової кишки) та чотирьом з тотальним агангліозом. В основу формування анастомозу покладено методику поперечного кінце-бокового інвагінаційного анастомозу за Я. Д. Вітебським (1973) [1].

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

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

Одному пацієнту із субтотальним агангліозом відновлення функціонально вигідного резервуару («неоректуму») після тотальної колектомії провели за розробленою методикою, що полягає у зведенні

сегмента клубової кишки з відновленням прохідності кишечника імплантацію баугінієвої заслінки в бік ілеотрансплантата під прикриттям ілеостоми з наступним закриттям ілеостоми через 3–4 місяці. Така методика певною мірою дозволила запобігти частим дефекаціям рідким калом після тотальної резекції ободової кишки. Частота дефекацій протягом перших місяців після цієї операції була до 10 разів, з поступовим зменшенням до 5–6 разів на добу. На контрольних іригограмах – пряма кишка сформована правильно, відмічено колонізацію ілеотрансплантату.

Проте така методика має свої технічні тонкощі і не завжди може бути застосована у дітей грудного та раннього віку. Імплантація баугінієвої заслінки в бік ілеотрансплантата навіть під прикриттям ілеостоми не завжди гарантує надійне загоєння такого анастомозу. Такий анастомоз тривалий час може бути стенозованим через рубцеві зміни по лінії фіксації цього клапана до бокової стінки ілеотрансплантата. При тотальному агангліозі ділянка ілеоцекального клапана може бути також агангліонарною, що в подальшому може стати причиною рецидиву непрохідності.

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

У себе в клініці ми не робили S-подібний резервуар при тотальній колектомії, оскільки вважаємо, що при цьому існує загроза порушення кровообігу в дистальній частині клубової кишки за рахунок перегину брижі цього відрізка кишки, особливо якщо

## Оригінальні дослідження. Абдомінальна хірургія

він є потовщеним, що дуже часто трапляється при тотальному агангліозі. У результаті виникає затримка калових мас у кишені сформованого резервуара. Це ускладнення – характерне, що змушує опорожнювати резервуар за допомогою інтравектального катетера.

Колектомію з подвоєним ілеотрансплантатом і «J»-анастомозом ми виконали одній дитині з тотальним і одній із субтотальним агангліозом. Функція кишечника в прооперованих таким чином пацієнтів з віком стала задовільною. На іригограмі – сформована пряма кишка достатніх резервуарних розмірів з виразною колонізацією резервуара та вищележачих відділів зведеної кишки.

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

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

У сімох пацієнтів із тотальним агангліозом функціонально вигідний резервуар у дистальних відділах товстої кишки виконали шляхом формування подвоєного ілео-колотрансплантату «бік-у-бік». Такий спосіб формування «неоректуму» полягав в тому, що в бік стінки кукси зведеної тонкої кишки підшивали заплату ободової кишки. У трьох випадках для цього використовували куксу висхідної кишки, а в чотирьох – куксу сигмовидної кишки.

У зв'язку з необхідністю формування технічно простішого функціонально вигідного резервуарного варіанта реконструктивно-пластичних операцій, який включає в себе забезпечення клапанного механізму та конструювання більш повноцінного резервуара в дистальних відділах кишечника, ми вперше в світі при тотальній колектомії розробили та запровадили в практику новий спосіб формування «неоректуму» у дистальних відділах кишечника з тонкої кишки. Такі операції ми виконали у 6-х пацієнтів при субтотальній і у 28-ми – при тотальній формі агангліозу.

У післяопераційному періоді жодних ускладнень не було. Перші три місяці 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 функціонально вигідний резервуар в дистальних відділах товстої кишки шляхом формування подвоєного ілео-колотрансплантату та ілео-ілеотрансплантату «бік-у-бік». На іригограмі сформована пряма кишка достатніх резервуарних розмірів з виразною колонізацією в резервуарі та вищележачих відділах зведеної кишки.

## Висновки

**1. Відновлення цілісності кишкового тракту з утворенням функціонально вигідного резервуару у вигляді ілеотрансплантата з боковим анастомозом – найкращий варіант для реконструктивної хірургії після тотальної колектомії у дітей з агангліозом.**

2. Модернізований хірургічний підхід з формуванням різних варіантів функціонально вигідного резервуару для ліквідації наслідків відсутності товстої кишки у дітей сприяє полегшенню перебігу післяопераційного періоду, пришвидшенню реабілітації, покращенню соціальної адаптації та якості життя пацієнтів.

*Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.*

## Refereyces/Література

1. Bodnar OB, Dzham OP, Prytula VP, Vatamanesku LI, Bodnar NB. (2016). Khronichnyi kolostaz u ditei (khirurhichniy pohliad na problemu). Chernivtsi: BDM [Боднар ОБ, Дзам ОП, Пригула ВП, Ватаманеску ЛІ, Боднар НБ. (2016). Хронічний колостаз у дітей (хірургічний погляд на проблему). Чернівці: БДМ: 199].
2. Bonnard A, de Lagausie P, Leclair MD, Marwan K et al. (2001). Definitive treatment of extended Hirschsprung's disease or total colonic form. Surg Endosc 15: 1301–1304.
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. 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.
5. Clermidi P, Podevin G, Crétolle C, Sarnacki S, Hardouin JB. (2013). The challenge of measuring quality of life in children with Hirschsprung's disease or anorectal malformation. J Pediatr Surg. 48 (10): 2118–2127.
6. Cobellis G, Noviello C, Cruccetti A, Romano M et al. (2011). Staged laparoscopic-assisted endorectal pull-through for long segment Hirschsprung's disease and total colonic aganglionosis. Minerva Pediatr 63: 163–167.
7. 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.
8. Giuliani S, Betalli P, Narciso A, Grandi F et al. (2011). Outcome comparison among laparoscopic Duhamel, laparotomic Duhamel, and transanal endorectal pull-through: a single-center, 18-year experience. J Laparoendosc Adv Surg Tech A 21: 859–863.

## Оригінальні дослідження. Абдомінальна хірургія

9. 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.
10. Kyrklund K, Koivusalo A, Rintala RJ, Pakarinen MP. (2012). Evaluation of bowel function and fecal continence in 594 Finnish individuals aged 4 to 26 years. *Dis. Colon Rectum*. 55 (06): 671–676.
11. Langer JC. (2013). Hirschsprung's disease. *Curr Opin Pediatr*. 25 (03): 368–374.
12. 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.
13. Prytula V, Levytskyi A, Silchenko M, Kurtash O et al. (2019). Surgical approaches for long type of Hirschsprung's disease in children. *Standarty Medyczne – Problemy Chirurgii Dziecej*. 9 (1):104.
14. Rintala RJ, Pakarinen MP. (2012). Long-term outcomes of Hirschsprung's disease. *Semin. Pediatr. Surg*. 21 (04): 336–343.
15. Sheng Q, Lv Zh, Xiao X. (2012). Re-operation for Hirschsprung's disease: experience in 24 patients from China. *Pediatr Surg Int*. 28: 501–506.
16. Stensrud KJ, Emblem R, Bjørnland K. (2012). Late diagnosis of Hirschsprung disease – pathosient characteristics and results. *J Pediatr Surg*. 47 (10): 1874–1879.
17. Tabbers MM, Di Lorenzo C, Berger MY et al. (2014). European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition; North American Society for Pediatric Gastroenterology. Evaluation and treatment of functional constipation in infants and children: evidence-based recommendations from ESPGHAN and NASPGHAN. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 58 (02): 258–274.
18. Tran VQ, Mahler T, Dasonville M, Truong DQ et al. (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.
19. Zakaria OM, El Labban GM, Shams ME. (2012). Fecal incontinence after single-stage Soave's pull-through: abdominal versus transanal endorectal pull-through. *Ann Pediatr Surg*. 8: 5–8.

### Відомості про авторів:

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

**Сільченко Михайло Іванович** – к.мед.н., заслужений лікар України, зав. відділення торако-абдомінальної хірургії НДСЛ «ОХМАТДИТ». Адреса: м. Київ, вул. В'ячеслава 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 11.01.2020 р., прийнята до друку 11.03.2020 р.



## STEPS 2020

## TEACHING SEMINAR

under the auspices of European Pediatric Surgeons Association (EUPSA) and International Society for Pediatric Wound Care (ISPeW)

## SURGERY OF PREMATURE INFANTS EXPERTS FORUM

16th -17th October, 2020

Barcelona, Spain

Dear Colleagues,

It is a pleasure to invite you to the 2020 STEPS (Strategies & Trends in European Pediatric Surgery) Seminar which will be held under the auspices of European Pediatric Surgeons Association (EUPSA) as a joint meeting with the International Society for Pediatric Wound Care (ISPeW) in Barcelona, Spain from 16-17 October 2020.

The 2020 teaching seminar will be an Experts Forum on "Surgery of premature infants". Experts from Europe and Overseas have been invited to deliver State-of-the-Art lectures and compare their experiences in management. The experts forum will include debates with expert opinions and views.

Our co-host Prof. Manuel Lopez, and the local organizing team members of Vall d'Hebron University Hospital, ISPeW members and the organizing team of STEPS, welcome your participation to this exciting joint meeting in the city of Barcelona for STEPS 2020.

Amulya K. Saxena, MD  
STEPS Organizer

Information/Registration website: <http://www.steps-seminars.eu>

More information: <http://www.eupsa.info/eupsa/wp-content/uploads/2020/01/STEPS-2020-Barcelona-Announcement.pdf>