

Клиническое наблюдение повторной аноректопластики у ребенка с ректовестибулярной фистулой, осложненной гигантским мегаректумом

Е.А. Окулов, ORCID: 0000-0002-0132-5662, shark.evgen@yandex.ru

А.В. Доценко, ORCID: 0000-0003-0671-7910, dotsent1990@yandex.ru

Е.Ю. Дьяконова, ORCID: 0000-0002-8563-6002, dyakonova@nczd.ru

А.А. Гусев, ORCID: 0000-0002-2029-7820, drgusev@yandex.ru

С.П. Яцык[✉], ORCID: 0000-0001-6966-1040, makadamia@yandex.ru

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей; 119991, Россия, Москва, Ломоносовский проспект, д. 2, стр. 1

Резюме

Введение. Аноректальные мальформации составляют одну из наиболее многочисленных групп проктологической патологии у детей. Частота встречаемости составляет 1 на 5 000 живых новорожденных. Для уточнения анатомо-топографических особенностей порока и выявления сопутствующих пороков развития (пресакральные объемные образования, патология дистальных отделов спинного мозга) применяют УЗИ промежности, дистальную колонографию, МРТ органов малого таза и крестцово-копчиковой области. В статье представлен клинический случай оперативного лечения девочки 11 лет, первично оперированной по поводу аноректальной мальформации с ректовестибулярным свищом в грудном возрасте. В послеоперационном периоде на протяжении 10 лет родителями практически не проводилась реабилитационная терапия. Указанные факторы привели к стойкой декомпенсации нижних отделов кишки в виде гигантского мегаректума, что потребовало повторной аноректопластики с резекцией патологически расширенных отделов кишечной трубки. В статье представлено описание повторной операции с интраоперационной электромиоидентификацией мышц промежности, данные катamnестического наблюдения через 9 мес. после повторной аноректопластики с инструментальными методами диагностики (ирригография, функциональное исследование запирательного аппарата прямой кишки).

Обсуждение. Данное клиническое наблюдение иллюстрирует осложнения, возникшие после хирургического лечения аноректальной мальформации с ректовестибулярным свищом. Отсутствие интраоперационной электромиоидентификации мышц при первичной аноректопластике нередко приводит к эктопии неоануса относительно центра мышечного центра промежности. Это обстоятельство явилось одной из причин стойких хронических запоров, возникших в послеоперационном периоде.

Заключение. Использование в ходе первичной проктопластики электромиостимуляции для достоверного определения топики сфинктерно-леваторного комплекса является обязательной. Длительная последовательная реабилитация в послеоперационном периоде, включающая бужирование неоануса, обеспечение регулярной полноценной дефекации, проведение физиотерапевтического лечения, а также регулярное катamnестическое обследование в условиях стационара также является неотъемлемой частью лечения.

Ключевые слова: аноректальная мальформация, вестибулярная фистула, аноректопластика, осложнение хирургического лечения, мегаректум, колопроктология детского возраста, повторная операция, ирригография, функциональное исследование запирательного аппарата прямой кишки

Для цитирования: Окулов Е.А., Доценко А.В., Дьяконова Е.Ю., Гусев А.А., Яцык С.П. Клиническое наблюдение повторной аноректопластики у ребенка с ректовестибулярной фистулой, осложненной гигантским мегаректумом. *Медицинский совет.* 2021;(11):118–123. <https://doi.org/10.21518/2079-701X-2021-11-118-123>.

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Case report of repeated anorectoplasty in a child with a rectovestibular fistula complicated by a giant megarectum

Evgenij A. Okulov, ORCID: 0000-0002-0132-5662, shark.evgen@yandex.ru

Aleksey V. Dotsenko, ORCID: 0000-0003-0671-7910, dotsent1990@yandex.ru

Elena I. Dyakonova, ORCID: 0000-0002-8563-6002, dyakonova@nczd.ru

Aleksey A. Gusev, ORCID: 0000-0002-2029-7820, drgusev@yandex.ru

Sergey P. Yatsyk[✉], ORCID: 0000-0001-6966-1040, makadamia@yandex.ru

National Medical Research Center for Children's Health; 2, Bldg. 1, Lomonosovsky Ave., Moscow, 119991, Russia

Abstract

Introduction. Anorectal malformations are one of the most numerous groups of proctologic pathology in children. The incidence is 1 per 5,000 live births. Perineal ultrasound, distal colostography, and MRI of the pelvic organs and sacrococcygeal region are used to clarify the anatomico-topographic features of the malformation and identify concomitant malformations (presacral masses, distal spinal cord pathology). This article presents a clinical case of surgical treatment of an 11-year-old girl who underwent primary surgery for anorectal malformation with rectovestibular fistula in infancy. In the postoperative period for 10 years, the parents practically did not carry out rehabilitation therapy. These factors led to persistent decompensation of the lower intestine in the form of a giant megarectum, which required repeated anorectoplasty with resection of pathologically dilated parts of the intestinal tube. The article presents description of the repeated surgery with intraoperative electromyoidentification of the perineal muscles, data of follow-up 9 months after the repeated anorectoplasty with instrumental diagnostic methods (irrigography, functional study of the closing apparatus of the rectum).

Discussion. This clinical observation illustrates complications following surgical treatment of anorectal malformation with rectovestibular fistula. Lack of intraoperative electromyoidentification of the muscles during primary anorectoplasty often resulted in ectopia of the neoanus relative to the center of the perineal muscle center. This circumstance was one of the causes of persistent chronic constipation in the postoperative period.

Conclusion. The use of electromyostimulation during primary proctoplasty for reliable determination of the sphincter-levator complex topography is mandatory. Long sequential rehabilitation in the postoperative period including neoanus bougienage, provision of regular full defecation, physiotherapeutic treatment, as well as regular follow-up examination in the in-patient department is also an integral part of the treatment.

Keywords: anorectal malformation, vestibular fistula, anorectoplasty, complication of surgical treatment, megarectum, coloproctology of childhood, repeated operation, irrigography, functional study of the obturator apparatus of the rectum

For citation: Okulov E.A., Dotsenko A.V., Dyakonova E.I., Gusev A.A., Yatsyk S.P. Case report of repeated anorectoplasty in a child with a rectovestibular fistula complicated by a giant megarectum. *Meditinskiy sovet = Medical Council*. 2021;(11):118–123. (In Russ.) <https://doi.org/10.21518/2079-701X-2021-11-118-123>.

Conflict of interest: the authors declare no conflict of interest.

ВВЕДЕНИЕ

Аноректальные мальформации составляют одну из наиболее многочисленных групп проктологической патологии у детей. Частота встречаемости составляет 1 на 5 000 живых новорожденных [1].

Диагностика рассматриваемого порока (ректовезибулярная фистула) в большинстве случаев не вызывает трудностей и осуществляется при первичном визуальном осмотре после рождения.

Для уточнения анатомо-топографических особенностей порока и выявления сопутствующих пороков развития (пресакральные объемные образования, патология дистальных отделов спинного мозга) применяют УЗИ промежности, дистальную колонографию, МРТ органов малого таза и крестцово-копчиковой области [2, 3].

Объем и сроки хирургической коррекции определяются вариантом порока и возможностью адекватного опорожнения кишки. При узком наружном отверстии свища либо при выявлении сопутствующих пороков развития в течение первых суток жизни выполняется колостомия. Оперативная коррекция основного порока в таком случае осуществляется в возрасте 1–3 мес. [1, 4].

При адекватном опорожнении кишки через свищ возможна одноэтапная оперативная коррекция на 1–2-м мес. жизни. Допустимо также наложение защитной колостомы одновременно с аноректопластикой. Интраоперационно обязательно использование электромиостимулятора для

низведения кишки в центр мышечно-леваторного комплекса [1, 5]. После аноректопластики обязательным условием является длительное бужирование неоануса с постепенным увеличением размера бужа для предотвращения стенозирования неоануса [2].

Необходимо диспансерное наблюдение хирурга с целью разработки тактики дальнейшей реабилитации, направленной на восстановление и поддержание эвакуационной функции толстой кишки, а также улучшение кишечного держания и окончательного становления гигиенических навыков [1, 4].

Представляем клинический случай повторного оперативного лечения ребенка с аноректальной мальформацией с ректовезибулярным свищом.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Девочка Е. в марте 2019 г. в возрасте 11 лет поступила в хирургическое отделение с диагнозом «Каловый завал, мегаректум, хронический толстокишечный стаз, декомпенсированное течение. Состояние после переднесагиттальной проктопластики по поводу аноректальной мальформации с ректовезибулярным свищом».

В анамнезе диагноз установлен при рождении. В возрасте 1 года 4 мес. ребенок был оперирован переднесагиттальным доступом без наложения защитной колостомы. Операция была выполнена без использования электромиостимулятора. Послеоперационный

период протекал без особенностей. В межгоспитальный период отмечались жалобы на отсутствие самостоятельной дефекации. Реабилитационная терапия на протяжении 10 лет не проводилась в связи с особенностями социального статуса (ребенок из неблагополучной семьи). Консервативная терапия (слабительные препараты) давала временный непостоянный эффект. Неполная дефекация осуществлялась только на фоне эпизодических очистительных клизм.

При поступлении отмечались жалобы на слабость, тошноту, эпизодическую рвоту, боли в животе, отсутствие стула на фоне очистительных клизм. При осмотре ребенка: живот вздут, перитонеальной симптоматики нет, в нижних отделах пальпируется визуально расширенная петля кишки, заполненная каловыми массами каменной плотности. При детальном осмотре промежности неоанус открывается кпереди от должествующего места на 1,5 см, приоткрыт за счет выстояния слизистой по передней полуокружности. Периаанальная область загрязнена каловыми массами, передняя спайка промежности заметно укорочена (рис. 1).

При пальцевом ректальном исследовании тонус наружного сфинктера значительно снижен, неоанус проходим для бужа №22. Сразу за сфинктером определяется каловый камень, заполняющий прямую кишку. При произвольном сокращении наружного сфинктера определяется ослабленное нециркулярное сокращение по задней полуокружности и отсутствие сокращения по передней полуокружности неоануса.

Под аппаратно-масочным наркозом было выполнено удаление калового камня. После подготовки ребенка курсом очистительных клизм и слабительных препаратов выполнена ирригография: сигмовидная и прямая кишка резко расширены в диаметре до 11 см (в прямой проекции), сигмовидная кишка удлинена с образованием

дополнительной петли, гаустрация сглажена. Опорожнение неполное. После опорожнения в боковой проекции ампула прямой кишки расширена до 8,5 см, рельеф имеет грубую складчатость (рис. 2).

Учитывая стойкие запоры в послеоперационном периоде, неэффективность консервативной терапии, клинически определенное расположение неоануса вне центра сфинктерно-леваторного комплекса, рентгенологические признаки мегаректума и мегадолихосигмы, а также крайне низкий реабилитационный потенциал, принято решение о необходимости повторной операции.

После подготовки проведена операция: брюшно-промежностная резекция сигмовидной и прямой кишки, аносфинктеролеваторопластика с формированием колоанального анастомоза, двустольная сигмостомия, дренирование брюшной полости (рис. 3, 4).

Протокол операции: выполнена нижняя срединная лапаротомия. В рану предлежит расширенная петля сигмовидной кишки диаметром до 13 см и мышечной стенкой до 6 мм, с продольной складчатостью, характерной для аноректальных пороков развития и мегадолихосигмы в стадии декомпенсации. Установлено, что нижние отделы, включая прямую кишку, имеют схожие характеристики. Дистальные отделы толстой кишки признаны нефункциональными. Принято решение об экстирпации дистальных отделов толстой кишки. Антеградно мобилизована и экстирпирована на границе верхней и средней трети сигмовидная кишка, экстирпирована прямая кишка в пределах мышечной стенки. Далее со стороны промежности экстирпация завершена. С помощью электромиостимулятора определен центр наружного сфинктера, находившийся кзади от имеющегося неоануса. Выполнена леваторопластика и предуготован анальный канал, через который кишка низведена на промежность, где выполнена аносфинктеропластика (рис. 5).

● **Рисунок 1.** Вид промежности перед повторной аноректопластикой

● **Figure 1.** View of the perineum before repeat anorectoplasty

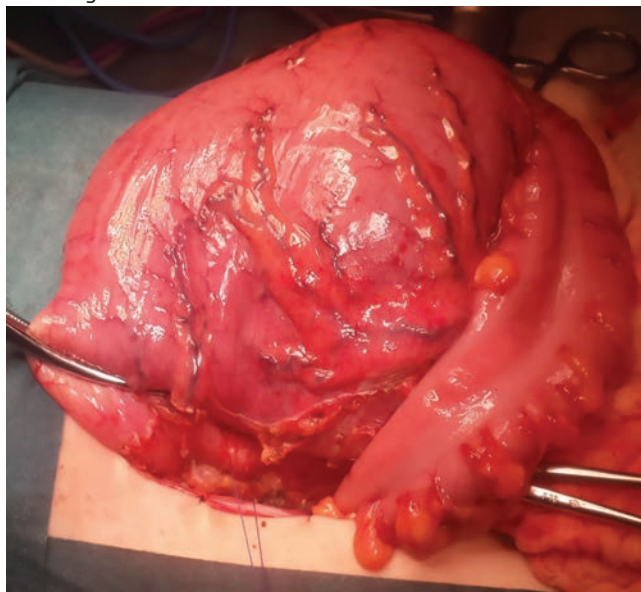


● **Рисунок 2.** Ирригография перед повторной аноректопластикой

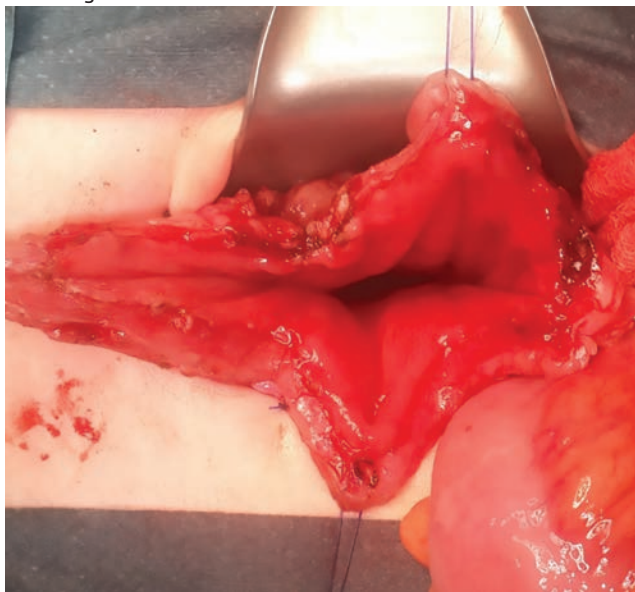
● **Figure 2.** Irrigography before repeat anorectoplasty



- **Рисунок 3.** Интраоперационная картина: выражено расширенный ректосигмоидный отдел
- **Figure 3.** Intraoperative image: markedly dilated rectosigmoid region



- **Рисунок 4.** Интраоперационная картина: выражено расширенный ректосигмоидный отдел
- **Figure 4.** Intraoperative image: markedly dilated rectosigmoid region



Со стороны промежности восстановлена целостность переходной складки брюшины, ушито «окно» в брыжейке. В малый таз и ретроректально установлен силиконовый дренаж, выведенный через контрапертуру справа. Наложена двустольная сигмостома в левом мезогастрии. Лапаротомная рана послойно ушита, косметический шов на кожу.

Послеоперационный период протекал гладко. Перед выпиской сняты швы в области промежности. Заживление проходило первичным натяжением. При калибровочном бужировании неоанус свободно проходим для бужа №14. Выписана в удовлетворительном состоянии.

- **Рисунок 5.** Вид промежности после повторной аноректопластики
- **Figure 5.** View of the perineum after repeat anorectoplasty

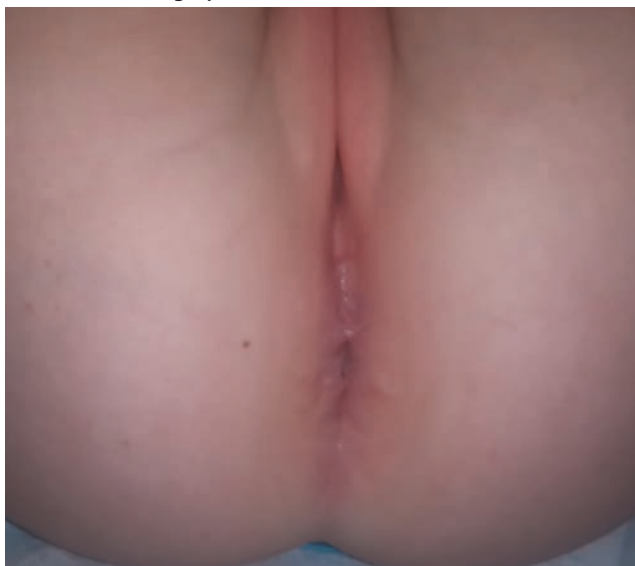


В межгоспитальный период ребенок получал бужирование до бужа №20.

В сентябре 2019 г. девочка госпитализирована в плановом порядке для закрытия колостомы.

При осмотре промежности: спайка промежности достаточной длины. Неоанус открывается в анальной ямке, сомкнут, опрятен. Анальный рефлекс определяется, снижен. При пальцевом ректальном исследовании тонус наружного сфинктера циркулярный, несколько снижен. Буж №20 проходит свободно. При произвольном сокращении наружного сфинктера определяется циркулярное сокращение неоануса (рис. 6).

- **Рисунок 6.** Вид промежности при катamnестическом обследовании через 6 мес. после операции
- **Figure 6.** View of the perineum at follow-up examination 6 months after surgery



● **Рисунок 7.** Ирригография при катamnестическом обследовании через 6 мес. после операции

● **Figure 7.** Irrigography at follow-up examination 6 months after surgery



В рамках предоперационного обследования выполнена ирригография: *per rectum* с помощью шприца введено 200 мл бариевой взвеси. Толстая кишка выполнена до нисходящих отделов, расположена обычно. «Неоампула» сформирована достаточно, не расширена, контуры четкие, неровные. Аноректальный угол удовлетворительный. Позыв на акт дефекации после введения 100 мл контрастного вещества. Опорожнение полное (рис. 7).

Таким образом, результат предыдущего хирургического вмешательства признан удовлетворительным и 05.09.2019 выполнено закрытие колостомы. Послеоперационный период протекал гладко, выписана в удовлетворительном состоянии.

В декабре 2019 г. ребенок госпитализирован для катamnестического обследования. В межгоспитальный период проводилась гимнастика, направленная на усиление мышц таза (упражнения Кегеля), курсы эндоректальной стимуляции аноректальной области, контроль за регулярным опорожнением путем проведения очистительных клизм. У ребенка отмечался ежедневный самостоятельный стул достаточным объемом, периодическое каломазание.

Местный статус аналогичен статусу при последней госпитализации. При комплексном сфинктерометрическом исследовании запирающего аппарата прямой кишки тонус анальных сфинктеров и суммарная сократительная способность анальных сфинктеров несколько снижены. Рефлекторная реакция на пробу с повышением внутрибрюшного давления снижена. Утомляемость мышц наружного сфинктера повышена. При натуживании косвенные признаки диссинергической дефекации отсутствуют. Спонтанная активность внутреннего сфинктера 44%. За время госпитализации ребенку был проведен курс физиотерапевтического лечения и лечебной физкультуры. Выписана в удовлетворительном состоянии.

ОБСУЖДЕНИЕ

Данное клиническое наблюдение иллюстрирует осложнения, возникшие после хирургического лечения аноректальной мальформации с ректовестибулярным свищом.

Отсутствие интраоперационной электромиоидентификации мышц при первичной аноректопластике нередко приводит к эктопии неоануса относительно центра мышечного центра промежности. Это обстоятельство явилось одной из причин стойких хронических запоров, возникших в послеоперационном периоде.

Вторым, не менее важным фактором, приведшим к необходимости повторной операции, явилось полное отсутствие послеоперационной реабилитации. Контроль адекватности опорожнения, очистительные клизмы, прием слабительных препаратов, катamnестическое обследование обязательны в послеоперационном периоде и позволяют избежать стойких запоров и, как следствие, декомпенсированного мегаректума.

Длительное скопление плотных каловых масс большого объема в прямой кишке и редкий твердый стул, по нашему мнению, оказывают несомненное негативное действие на переднюю порцию сфинктерно-леваторного комплекса и усугубляют ее истончение.

Итогом вышеназванных факторов стали декомпенсированный мегаректум и мегадолихосигма, а также полное расхождение передней порции сфинктерно-леваторного комплекса. По результатам клинического осмотра и проведенного обследования было принято решение о необходимости повторной аносфинктеролеваторопластики и резекции сигмовидной и прямой кишки под защитой колостомы.

При обследовании в катamnезе через 1 год после закрытия колостомы отмечена регулярная удовлетворительная дефекация, расположение неоануса в центре сфинктерно-леваторного комплекса, удовлетворительно сформированная неоампула.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

На основании настоящего клинического наблюдения, а также исходя из нашего опыта использование в ходе первичной проктопластики электромиостимуляции для достоверного определения топики сфинктерно-леваторного комплекса является обязательным.

Длительная последовательная реабилитация в послеоперационном периоде, включающая бужирование неоануса, обеспечение регулярной полноценной дефекации, проведение физиотерапевтического лечения, а также регулярное катamnестическое обследование в условиях стационара также являются неотъемлемой частью лечения.

Соблюдение данных условий обеспечивает удовлетворительный функциональный послеоперационный результат хирургического лечения пациентов с аноректальными пороками развития и позволяет избежать инвалидизации, а также в конечном итоге обеспечивает максимальную социализацию индивидуума.



Поступила / Received 10.03.2021
Поступила после рецензирования / Revised 25.03.2021
Принята в печать / Accepted 01.04.2021

1. Levitt M.A., Peña A. Anorectal malformations. *Orphanet J Rare Dis.* 2007;2:33. <https://doi.org/10.1186/1750-1172-2-33>.
2. Peña A., Levitt M.A. Chapter 101. Anorectal Malformations. In: Grosfeld J.L., O'Neill J.A. Jr., Coran A.G., Fonkalsrud E.W., Caldamone A.A. (eds). *Pediatric Surgery*. 6th ed. Elsevier; 2006, pp. 1566–1589. <https://doi.org/10.1016/B978-0-323-02842-4.50104-2>.
3. Thomeer M.G., Devos A., Lequin M., De Graaf N., Meeussen C.J.H.M., Meradji M. et al. High resolution MRI for preoperative work-up of neonates with an anorectal malformation: a direct comparison with distal pressure colostography/fistulography. *Eur Radiol.* 2015;25(12):3472–3479. <https://doi.org/10.1007/s00330-015-3786-0>.
4. Ленишкин А.И., Комиссаров И.А. *Педиатрическая колопроктология*. СПб.: СПбГПМА; 2008. 448 с. Режим доступа: <https://search.rsl.ru/record/01001568291>.
Leniushkin A.I., Komissarov I.A. *Pediatric coloproctology*. St Petersburg: St Petersburg State Pediatric Medical Academy; 2008. 448 p. (In Russ.) Available at: <https://search.rsl.ru/record/01001568291>.
5. Georgeson K.E., Inge T.H., Albanese C.T. Laparoscopically assisted anorectal pull-through for high imperforate anus – a new technique. *J Pediatr Surg.* 2000;35(6):927–930. <https://doi.org/10.1053/jpsu.2000.6925>.

Информация об авторах:

Окулов Евгений Алексеевич, к.м.н., ведущий научный сотрудник, Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей; 119991, Россия, Москва, Ломоносовский проспект, д. 2, стр. 1; shark.evgen@yandex.ru

Доценко Алексей Владимирович, младший научный сотрудник, Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей; 119991, Россия, Москва, Ломоносовский проспект, д. 2, стр. 1; dotsent1990@yandex.ru

Дьяконова Елена Юрьевна, д.м.н., главный научный сотрудник, Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей; 119991, Россия, Москва, Ломоносовский проспект, д. 2, стр. 1; dyakonova@nczd.ru

Гусев Алексей Андреевич, к.м.н., ведущий научный сотрудник, Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей; 119991, Россия, Москва, Ломоносовский проспект, д. 2, стр. 1; drgusev@yandex.ru

Яцык Сергей Павлович, чл.- корр. РАН, профессор, д.м.н., руководитель Института детской хирургии, Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей; 119991, Россия, Москва, Ломоносовский проспект, д. 2, стр. 1; makadamia@yandex.ru

Information about the authors:

Evgeniy A. Okulov, Cand. Sci. (Med.), Lead Researcher, National Medical Research Center for Children's Health; 2, Bldg. 1, Lomonosovsky Ave., Moscow, 119991, Russia; shark.evgen@yandex.ru

Aleksey V. Dotsenko, Research Assistant, National Medical Research Center for Children's Health; 2, Bldg. 1, Lomonosovsky Ave., Moscow, 119991, Russia; dotsent1990@yandex.ru

Elena I. Dyakonova, Dr. Sci. (Med.), Chief Researcher, National Medical Research Center for Children's Health; 2, Bldg. 1, Lomonosovsky Ave., Moscow, 119991, Russia; dyakonova@nczd.ru

Aleksey A. Gusev, Cand. Sci. (Med.), Lead Researcher, National Medical Research Center for Children's Health; 2, Bldg. 1, Lomonosovsky Ave., Moscow, 119991, Russia; drgusev@yandex.ru

Sergey P. Yatsyk, Corr. Member RAS, Dr. Sci. (Med.), Professor, National Medical Research Center for Children's Health; 2, Bldg. 1, Lomonosovsky Ave., Moscow, 119991, Russia; makadamia@yandex.ru