

## ВІДДАЛЕНІ РЕЗУЛЬТАТИ РАДИКАЛЬНОЇ ХІРУРГІЧНОЇ КОРЕКЦІЇ НАДЛЕВАТОРНИХ ФОРМ АНОРЕКТАЛЬНИХ ВАД РОЗВИТКУ У ДІТЕЙ ІЗ ЗАДНЬОГО САГІТАЛЬНОГО ДОСТУПУ

М.І. Сільченко, В.П. Притула, В.В. Грегуль, С. М. Сітковська, С.Ф. Хусейни, О.О. Курташ, Н.В. Літвінова

Національний медичний університет імені О.О. Богомольця, м. Київ  
Національна дитяча спеціалізована лікарня «Охматдит», м. Київ

## ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ РАДИКАЛЬНОЙ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ НАДЛЕВАТОРНЫХ ФОРМ АНОРЕКТАЛЬНЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ У ДЕТЕЙ С ЗАДНЕГО САГИТАЛЬНОГО ДОСТУПА

М.И. Сильченко, В.П. Прытула, В.В. Грегуль, С.Н. Ситковская, С.Ф. Хусейни, О.О. Курташ, Н.В. Литвинова

Национальный медицинский университет имени А.А. Богомольца, г. Киев  
Национальная детская специализированная больница «Охматдет», г. Киев

## LONG-TERM RESULTS OF RADICAL SURGICAL TREATMENT ABOVE LEVATOR FORMS OF ANORECTAL MALFORMATIONS IN CHILDREN WITH POSTERIOR SAGITTAL ACCESS

M.I. Silchenko, V.P. Prytula, V.V. Hrehul, S.M. Sitkovska, S.F. Hussaini, O.O. Kurtash, N.V. Litvinova

O.O. Bohomolets National Medical University, Kyiv  
National Specialized Children's Hospital, Kyiv

**Резюме.** Проведено аналіз віддалених результатів радикальної хірургічної корекції надлеаторних форм аноректальних вад розвитку у 86 дітей із заднього сагітального доступу. Доведено, що своєчасна діагностика та рання корекція аноректальних аномалій у дітей із застосуванням заднього сагітального доступу дозволила досягти добрих результатів хірургічної корекції аноректальних аномалій. Вказано на важливість реабілітації таких пацієнтів з метою покращення функціональних результатів.

**Ключові слова:** аноректальні вади розвитку, лікування, діти.

**Резюме.** Проведен аналіз отдаленных результатов радикальной хирургической коррекции надлеаторных форм аноректальных пороков развития у 86 детей с заднего сагитального доступа. Доказано, что своевременная диагностика и ранняя коррекция аноректальных аномалий у детей с применением заднего сагитального доступа, позволила достичь хороших результатов хирургической коррекции аноректальных аномалий. Указано на важность реабилитации таких пациентов с целью улучшения функциональных результатов.

**Ключевые слова:** аноректальные пороки развития, лечение, дети.

**Abstract.** The analysis of long-term results of radical surgical treatment above levator anorectal malformations forms in 86 children with posterior sagittal access. It is proved that timely diagnosis and early correction of anorectal anomalies in children using posterior sagittal access allowed us to achieve good results of surgical correction of anorectal malformations. The importance of rehabilitation of such patients was aimed to improve functional results.

**Keywords:** anorectal malformations, treatment, children.

**Постановка проблеми і аналіз останніх досліджень.** Не дивлячись на значний прогрес у отриманні хороших та задовільних функціональних результатів хірургічної корекції аноректальних вад розвитку (АРВР), у дітей ця проблема залишається не до кінця вирішеною. Особливо це стає важливим у пацієнтів з надлеаторними формами аномалій, так як вада розвитку часто супроводжується супутніми порушеннями нервових, м'язових та кісткових структур крижово-куприкової та аноректальної зон. Актуальність питання полягає в тому, що кількість дітей із вродженими вадами розвитку не зменшується. Несвоєчасна діагностика, невірне трактування типу (виду) аноректальної вади, відтермінування корегуючої операції, застосування неефективних способів хірургічних втручань приводить, зрештою, до отримання більшого відсотку незадовільних функціональних результатів хірургічного лікування дітей з АРВР.

**Мета роботи** – покращення результатів радикальної хірургічної корекції надлеаторних форм аноректальних вад розвитку у дітей із заднього сагітального доступу.

### Матеріали і методи

У клініці за період з 1991 до 2014 р. перебувало на лікуванні 210 пацієнтів із АРВР. Серед них 86 (41%) дітей з надлеаторними формами аномалій. У цій групі хлопчиків було 46 (53,5%), дівчаток - 40 (46,5%). Переважали пацієнти з норицевими формами аномалій.

Хірургічна корекція вади всім пацієнтам проведена етапними операціями з попереднім формуванням колостоми. Всі діти оперовані із заднього сагітального доступу. І тільки у 9 з них використовувалася черевно-промежинна проктопластика. Всім хворим радикальна хірургічна корекція виконана в оптимальному віці. До і під час операцій у всіх пацієнтів застосовувалася ідентифікація м'язових структур леваторно-сфінктерної групи – апаратом «Міотест».

### Результати та їх обговорення

У 75 дітей з надлеаторними (85%) отримано хороші та задовільні функціональні результати хірургічної корекції надлеаторних форм аноректальних аномалій. В 11 пацієнтів виявлено часткове чи повне нетримання калу або незадовільну дефекацію. Пацієнти із хорошими результатами утримували кал та газу, мали хороший позив на дефекацію, мали часткове нетримання газів при діарей. Діти, результат корекції аноректальної вади у яких, трактувався, як задовільний, мали часткове нетримання газів при нормальному калі, та нетримання газів і калу - при діарей. Всі пацієнти із незадовільними функціональними результатами корекції надлеаторних форм аноректальних аномалій мали супутні вади розвитку крижів та куприка, гіпоплазію м'язів замикаючого апарату прямої кишки.

Серед 11 дітей з надлеаторними формами вади, які мали незадовільні функціональні результати хірургічної корекції,

6 поліпшили їх після проведення 2-3 курсів реабілітації та санаторно-курортного лікування. У 5 – проводились повторні втручання, які дали позитивний результат у 3 пацієнтів.

#### Висновки

Своєчасна діагностика та рання корекція надлеваторних форм АРВР у дітей із застосуванням заднього сагітального доступу дозволяє досягти добрих результатів хірургічної корекції. В цій групі пацієнтів важливою є тривала реабілітація, що дає можливість покращити функціональні результати лікування.

#### Перспективи подальших досліджень

Наші дослідження дозволяють вказувати на наявність проблем у лікуванні дітей з АРВР. Не менш важливим є подальший пошук найбільш ефективних способів хірургічного лікування цієї патології при накопиченні клінічного матеріалу.

#### Література

1. Congenital abnormalities in the offspring of pregnant women with type 1, type 2 and gestational diabetes mellitus: a population-based case-control study / F.B6nhidy, N.Acs, E.H.Puhy, A.E.Czeizel // *Congenit Anom (Kyoto)*. – 2010. – Vol. 50. – P.115-121.
2. Low-lying spinal cord and tethered cord syndrome in children with anorectal malformations / A.T.K.Teo, B.K.Gan, J.S.Z.Tung et al. // *Singapore Med. J.* 2012. – Vol.53, No 9. – P.570.
3. Robotic-assisted anorectal pull-through for anorectal malformations / A.Al Bassam, A.Gado, M.S.Mallick et al. // *J. Pediatr. Surg.* – 2011. - Vol.46, №9. – P.1794–1797.
4. Tethered cord in patients with anorectal malformation: preliminary results / A. Suppiej, L. Dal Zotto, A. Cappellari et al. // *Pediatr. Surg. Int.* – 2009. – Vol. 25. – P. 851-855.
5. Urological anomalies in anorectal malformations in the Netherlands: effects of screening all patients on long-term outcome / W.J.H.Goossens, I. de Blaauw, M.H. Wijnen et al. // *Pediatr. Surg. Int.* – 2011. – Vol. 27. – P.1091–1097.

Надійшла 01.07.2014 року.

УДК: 616.26-007.43-053.2-071.-078

### ПІЗНО ВИЯВЛЕНІ ХИБНІ ПРИРОДЖЕНІ ДІАФРАГМАЛЬНІ ГРИЖІ: КЛІНІЧНА СИМПТОМАТИКА ТА ДІАГНОСТИКА

О.К. Слепов, В.П. Сорока, Є.О. Слепов, О.П. Пономаренко  
ДУ "Інститут педіатрії, акушерства та гінекології НАМН України"

### ПОЗДНО ОБНАРУЖЕННЫЕ ЛОЖНЫЕ ВРОЖДЕННЫЕ ДИАФРАГМАЛЬНЫЕ ГРЫЖИ: КЛИНИЧЕСКАЯ СИМПТОМАТИКА И ДИАГНОСТИКА

А.К. Слепов, В.П. Сорока, Е.А. Слепов, А.П. Пономаренко  
ГУ «ИПАГ НАМН Украины»

### LATE-REVEALED FALSE CONGENITAL DIAPHRAGMATIC HERNIA: CLINICAL SYMPTOMS AND DIAGNOSIS

О.К. Slepov, V.P. Soroka, E.O. Slepov, O.P. Ponomarenko  
SI Institute of Pediatrics, Obstetrics and Gynecology of NAMS of Ukraine

**Резюме.** Статтю присвячено надзвичайно рідкісній патології у дітей старших періоду новонародженості - пізно виявленій природженій хибній діафрагмальній грижі. З 1987 по 2013 роки у відділенні хірургічної корекції природжених вад розвитку ДУ «ИПАГ НАМН Украины» проліковано 16 дітей у віці від 1 місяця до 15 років. Проаналізовано клінічні прояви та визначено час їх появи. Запропоновано діагностичний алгоритм при хибних пізно діагностованих природжених діафрагмальних грижах у дітей різного віку.

**Ключові слова:** природжена хибна діафрагмальна грижа, пізні виявлення, клінічні прояви, діагностика, діти.

**Резюме.** Статья посвящена чрезвычайно редкой патологии у детей старше периода новорожденности - поздно обнаруженной врожденной ложной диафрагмальной грыже. С 1987 по 2013 год в отделении хирургической коррекции врожденных пороков развития ГУ «ИПАГ НАМН Украины» пролечено 16 детей в возрасте от 1 месяца до 15 лет. Проанализированы клинические проявления и определено время их появления. Предложен диагностический алгоритм при ложных поздно диагностированных врожденных диафрагмальных грыжах у детей разного возраста.

**Ключевые слова:** врожденная ложная диафрагмальная грыжа, позднее обнаружение, клинические проявления, диагностика, дети.

**Abstract.** The article is dedicated to an extremely rare disease in children older than the neonatal period - late-revealed false congenital diaphragmatic hernia. From 1987 to 2013 in the department of surgical correction of congenital malformations SI "IPOG NAMS of Ukraine" were treated 16 children from 1 month to 15 years old. There were analyzed the clinical manifestations and was determined the time of their occurrence. A diagnostic algorithm with late-presenting false congenital diaphragmatic hernia in children of all ages was proposed.

**Keywords:** congenital false diaphragmatic hernia, late-presenting, clinical manifestations, diagnosis, children.

**Постановка проблеми і аналіз останніх досліджень.** Природжена діафрагмальна грижа (ПДГ) зазвичай виявляється у дітей в періоді новонародженості [1]. При цій ваді виникають тяжкі респіраторні та гемодинамічні розлади, клінічна картина яскраво виражена в 79-95 % випадків, здебільшого відразу після народження [2]. Все частіше ПДГ діагностується пренатально [3], проте дотепер у 25-30 %

випадків виявляється у дітей старших 28 діб життя [4]. Причому, клінічні ознаки захворювання можуть виникнути як в періоді грудного віку, так і в пубертатному віці, а в окремих випадках, навіть у дорослих людей [4, 5]. Ці групи хворих представляють важке діагностичне завдання через надзвичайну різноманітність клінічних проявів, що можуть з'явитися гостро або протікати хронічно, під виглядом різних за-