

УДК 616.345-089.844

DOI 10.31684/25418475-2022-4-84

ВАРИАНТ ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТА С БОЛЕЗНЬЮ ГИРШПРУНГА С ФОРМИРОВАНИЕМ ТАЗОВОГО ТОНКОКИШЕЧНОГО РЕЗЕРВУАРА В МОДИФИКАЦИИ DOUBLE TRACK

¹АО «Ильинская больница», г.о. Красногорск, Московская область
143421, Московская обл., г.о. Красногорск, д. Глухово,
ул. Рублевское предместье, д.2, корп. 2

²Алтайский государственный медицинский университет, г. Барнаул
656038, РФ, Алтайский край, г. Барнаул, пр. Ленина, д. 40

Атрощенко А.О.¹, Ганов Д.И.², Маркушин Л.И.¹, Ганова Т.Д.², Кольгин А.В.¹

Резюме

История изучения и разработка вариантов лечения болезни Гиршпрунга насчитывает более 300 лет с момента первой публикации в литературе Ruysch, относящейся к 1691 году. За это время предложено множество вариантов и модификаций операций при данной патологии. С 1978 г. в хирургии стала активно внедряться концепция реконструктивно-восстановительных операций с формированием тазового тонкокишечного резервуара. Эта революционная методика помогла тысячам пациентам с такими заболеваниями толстой кишки, как язвенный колит и семейный аденоматозный полипоз, избавиться от пожизненной стомы. Колпроктэктомия с формированием тазового тонкокишечного резервуара не является стандартным подходом к лечению болезни Гиршпрунга, однако может являться вариантом реконструктивно-восстановительной операции в отдельных клинических ситуациях.

Ключевые слова: болезнь Гиршпрунга, тазовый тонкокишечный резервуар, восстановительная колпроктэктомия.

MODIFIED (DOUBLE-TRACK) ILEAL J-POUCH IN ADULT WITH HIRSCHSPRUNG'S DISEASE

¹JSC «Ilyinskaya hospital», Krasnogorsk city, Moscow region
143421, Moscow Region, Krasnogorsk city, v. Glukhovo, Rublevskoe predmestie str., 2, bld. 2

²Altai State Medical University, Barnaul, Russia
656038, RF, Altai Kray, Barnaul, Lenin Ave. 40

Atroshchenko A.O.¹, Ganov D.I.², Markushin L.I.¹, Ganova T.D.², Kolygin A.V.¹

Abstract

Research into Hirschsprung's disease (HD) pathogenesis and treatment options spans for the last 300 years with the first description by Ruysch in 1691. Multiple operations for HD have been adopted and abandoned since. Restorative proctocolectomy with ileal pouch was introduced in 1978 and made it possible to avoid a permanent ostomy for thousands of patients with such conditions as ulcerative colitis and familial adenomatous polyposis. Restorative proctocolectomy with an ileal pouch is not a standard option in HD, but it can be considered an option for GI tract reconstruction in selected cases.

Keywords: Hirschsprung's disease, ileal pouch, restorative proctocolectomy.

Обзор литературы

Болезнь Гиршпрунга является редким врожденным заболеванием, частота которого составляет 1 случай на 5000 новорожденных. Мальчики в 4 раза болеют чаще, чем девочки. Характеризуется данная патология отсутствием интрамуральных нервных ганглиев в мышечном слое толстой кишки, что приводит к развитию стойких запоров и даже полному отсутствию самостоятельного стула. Как правило, данная патология диагностируется в детском возрасте, а ее лечение преимущественно ложится на плечи детских хирургов.

В 1825 году Parry опубликовано первое описание аутопсии взрослого пациента с хроническими запорами, погибшего от непроходимости кишечника [1]. Автор описал сужение ректосигмоидного соединения и расширение проксимальных отделов ободочной кишки. В дальнейшем в литературе можно отследить более 20 описанных случаев со схожей клинической и патологической картиной.

Следующий этап истории изучения болезни связан с именем датского педиатра Харальда Гиршпрунга. В 1886 году он описал врожденное расширение и гипертрофию стенки ободочной

кишки на основе двух наблюдений этого состояния у новорожденных [2]. Хотя Гиршпрунг и отметил разность диаметров кишки на уровне ректосигмоидного отдела в описанных им случаях, он объяснял этот феномен как связанный с врожденной аномалией - расширенной кишкой.

Такое объяснение сформировало теорию, которая стала доминирующей на протяжении следующих 60 лет, что объясняет множественные попытки лечения этой болезни при помощи резекций расширенных участков кишки.

К началу 20 века сформировались три основных теории патогенеза болезни Гиршпрунга, предполагавшие разные подходы к лечению:

- врожденная мальформация (лечение - резекции проксимальной кишки);
- обструкция (лечение - трансанальная декомпрессия, клизмы, дивульсия ануса, миотомия ректосигмоидного отдела);
- спастическая, или нейромышечная (лечение - парасимпатомиметики, спинальная анестезия, поясничная симпатэктомия).

Стоит отметить, что ни один из применявшихся методов лечения не позволял достичь стойкого лечебного эффекта, и смертность пациентов от этой болезни достигала 70%.

Нынешнее понимание патофизиологии, рентгенологической и гистологической семиотики болезни сформировали несколько статей, выпущенные в период с 1946 по 1948 г. В январе 1948 года Swenson и Bill выдвинули и обосновали современную гипотезу патогенеза и предложили операцию с низведением толстой кишки с превентивной стомой, а также метод диагностики, ставший стандартом (ирригография и манометрия) [3].

Дальнейший прогресс в лечении был связан в основном с разработкой и совершенствованием методов диагностики, хирургического лечения, реабилитации и улучшением функциональных результатов лечения.

Так, в 1955 году Swenson предложил полнотонную трансанальную биопсию прямой кишки [4], а уже в 1960 и в 1961 Bodian и Shandling предложили и обосновали применение биопсии, ограниченной только подслизистым слоем стенки кишки [5,6].

В 1964 году Swenson опубликовал результаты лечения первых ста пациентов, которым он выполнил операцию по собственной методике. Также в 1964 году Soave предложил свою модификацию операции, при которой удалялись только слизистый и подслизистый слой стенки толстой кишки, и колотрансплантат низводился в образовавшийся мышечный цилиндр [7,8].

Дальнейшее совершенствование методик лечения было связано с улучшением их функциональных результатов, профиля безопасности и снижением инвазивности.

В 1980-х годах активно внедрялись одноэтапные операции (без формирования превентивной стомы), и к 1990-м они фактически стали стандартом лечения.

В 1990-х годах в практику лечения болезни Гиршпрунга стали активно внедряться малоинвазивные операции (лапароскопические и полностью трансанальные).

В 1998-1999 гг. была внедрена трансанальная модификация операции Soave, преимущества которой включают меньшую продолжительность госпитализации, меньшую потребность в анальгетиках; однако, отмечены и недостатки, такие, как более частое формирование стриктур и, вероятно, инконтиненции различной степени [9-11].

История становления резервуарных операций

Первое историческое описание формирования анастомоза между петлей подвздошной кишки и слизистой анального канала комбинированным трансабдоминальным и трансакральным доступом было представлено Rudolph Nissen на Берлинском хирургическом обществе в апреле 1933 г. [12]. К сожалению, данный случай не увенчался успехом.

Следующее упоминание в литературе относится к периоду с 1941 по 1946 гг. и связано с именем американского хирурга R Russell Best из Северной Каролины, США, который опубликовал опыт выполнения 9 «илеопроктостомий» - методика формирования анастомоза между подвздошной кишкой и «анусом» (по мнению автора на расстоянии 2,5 см от переходной анальной складки) [13]. Отчет R Russell Best о данной операции не был оптимистичен по причине множества осложнений, но автор не терял надежду и считал, что усовершенствование методики может улучшить результативность.

В 1947 г. Ravitch и Sabiston [14] опубликовали серию экспериментов на животных и предложили формировать анастомоз между подвздошной кишкой и анальным каналом по методике низведения, при которой вся толстая кишка и терминальный участок подвздошной кишки выводились наружу через задний проход, после чего подвздошная кишка циркулярно подшивается к анальному каналу. К 1951 году Ravitch выполнил эту процедуру у 13 пациентов.

В Филадельфии (1952), Valiente и Bacon реинкарнировали и усовершенствовали методику петлевого илеоанального анастомоза Nissen, сформировав резервуар из 3-х петель подвздошной кишки и подшив его к анальному каналу в эксперименте на 7 собаках [15]. Несмотря на то, что из 7 собак 5 погибли, функциональный результат у двух собак был

удовлетворительным - сохранение контроля анального сфинктера, изменение консистенции стула от кашицеобразного до сформированного, с минимальным раздражением кожи в перианальной области.

В 1969 г. в работах Nils Kock из Гетеборга (Швеция) концепция формирования тазового тонкокишечного резервуара была модифици-

рована в формирование континентной илеостомы на передней брюшной стенке (рис. 1А) [16]. При хорошем функционировании, континентная илеостома позволяла улучшить качество жизни пациентов, однако часто наблюдались и осложнения, связанные с дисфункцией клапанного механизма, что диктовало необходимость повторных хирургических вмешательств.

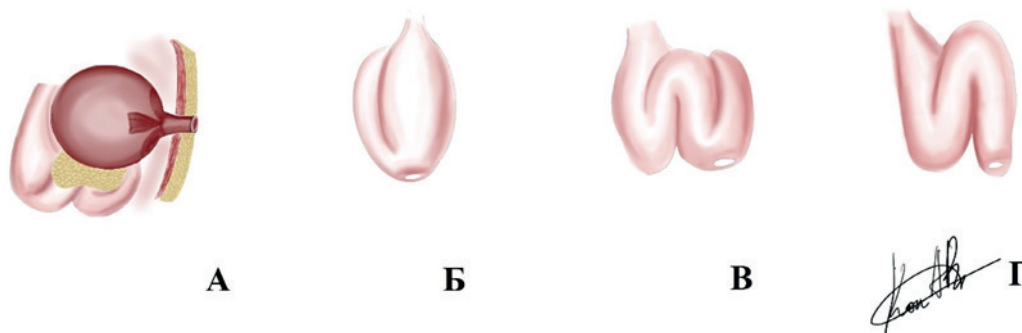


Рисунок 1. А – континентная илеостома по Кокк; Б – J-образный резервуар; В – W-образный резервуар; Г – S-образный резервуар.

Figure 1. А – Continent ileostomy; Б – J-pouch; В – W-pouch; Г – S-pouch.

Революционный этап в технике формирования резервуара произошел в 1978 году, и связан он с именами Sir Alan Parks и John Nicholls, которые впервые объединили вышеописанные методики и выполнили формирование тазового тонкокишечного резервуара из 3-х петель подвздошной кишки (S-образный) (рис. 1Г) с резервуаро-анальным анастомозом у пациента с язвенным колитом после колпроктэктомии. Первая операция была выполнена с демукозацией анального канала и формированием ручного циркулярного резервуаро-анального анастомоза [17].

С тех пор концепция хирургии тазовых тонкокишечных резервуаров осталась неизменной, модернизации подверглись только способ формирования тонкокишечного резервуара (в настоящий момент большинство хирургов отдают предпочтение J-образному – рис.1Б) и методика формирования межкишечных анастомозов (ручные анастомозы были заменены аппаратными в связи с лучшими функциональными результатами [18, 19]), с целью сохранения важной с точки зрения анальной континенции функциональной зоны хирургического анального канала, демукозация анального канала в настоящее время не проводится [20-22]. Впервые J-образный резервуар был описан Utsunomiya с соавт. [23]. Непосредственные и отдаленные функциональные преимущества J-образного резервуара над S и W – образным (рис. 1В) в последующем были продемонстрированы в метаанализе [24], кроме того, он проще в формировании [25].

Несмотря на широкое внедрение в современной колоректальной хирургии малоинвазивных технологий (роботических, лапароскопических и т.д.) [26-33], а также стандартизацию техники

формирования резервуара и резервуаро-анального анастомоза, данная операция по-прежнему имеет высокие риски ранних и отсроченных хирургических осложнений [34,35].

Формирование тазового тонкокишечного резервуара выполняется при многих патологиях: язвенном колите (87,5%), семейном аденоматозном полипозе (8,9%) и других полипозных синдромах, недифференцированном колите (2%), болезни Крона (0,7%), синхронном мультифокальном раке толстой кишки и др. [37]. Основная задача данной сложной реконструктивно-пластической операции заключается в удалении патологически измененных участков толстой кишки, снижение рисков малигнизации, а также достижение удовлетворительной функциональности при восстановлении естественного пассажа и избавление от необходимости формирования постоянной кишечной стомы. [37].

Клиническое наблюдение

В Ильинскую больницу на консультацию обратилась пациентка С. 42 лет с жалобами на стойкие запоры, практически полное отсутствие самостоятельного стула, потребность выполнения ежедневных очистительных клизм, вздутие и боли в нижних отделах живота, проходящие после опорожнения. Запоры с необходимостью периодического использования очистительных клизм появились в детстве.

В 2001 году, в возрасте 23 лет, в связи с нарастанием затруднений при дефекации, стойкими запорами, постоянным использованием очистительных клизм (самостоятельная дефекация без применения слабительных и клизм стала невозможна), обратилась в больницу

по месту жительства в г. Уфа, где проведено до-обследование.

По данным ирригоскопии от декабря 2001 года выявлены рентгенологические признаки

мегаколона, трансверзоптоза, долихосигмы (рис. 2).

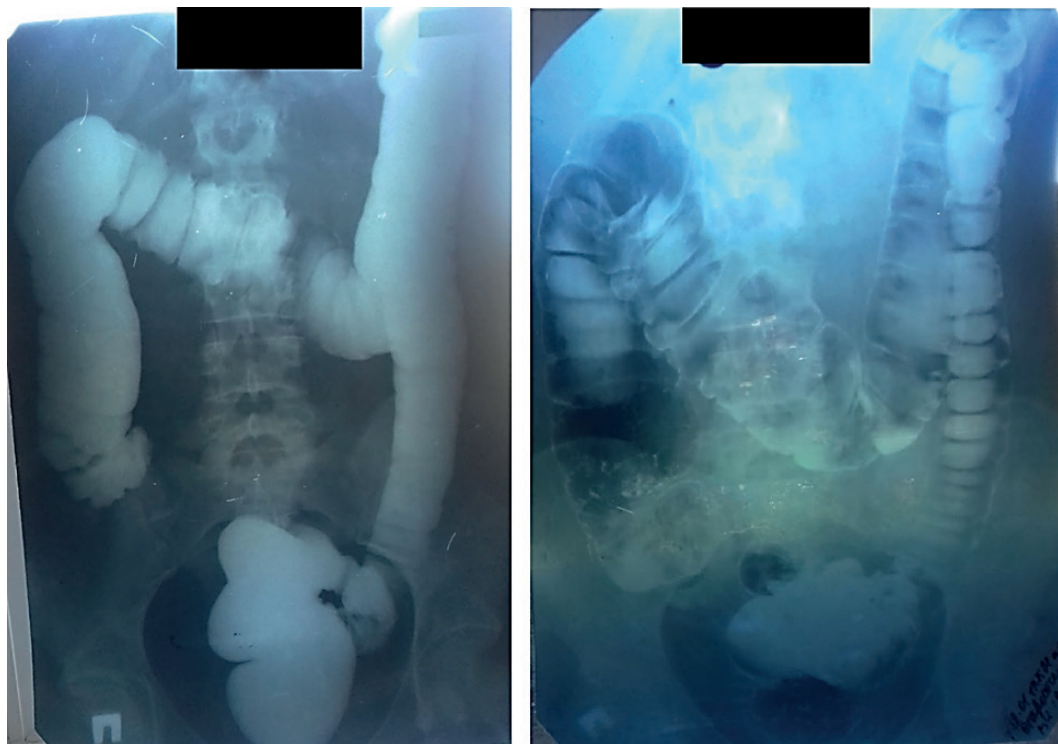


Рисунок 2. Ирригография от 2001 года; картина мегаколона, трансверзоптоза, долихосигмы.

Figure 2. Barium enema showing signs of megacolon; 2001.

Учитывая рентгенологические данные и анамнез заболевания с появлением запоров в детском возрасте, заподозрена болезнь Гиршпрунга, пациентке предложена биопсия прямой кишки по Свенсону, от которой она отказалась, была выписана из стационара с рекомендациями по консервативной коррекции запоров.

В феврале 2002 года пациентка вновь обратилась в больницу в связи с сохраняющимися жалобами. Была выполнена биопсия прямой кишки по Свенсону, подтвердившая болезнь Гиршпрунга в форме гипоганглиоза. Был сформулирован клинический диагноз: болезнь Гиршпрунга взрослых, супраанальная форма.

В марте 2002 года в больнице г. Уфа пациентке выполнена операция в объеме брюшно-анальной резекции прямой кишки с низведением сигмовидной кишки в анальный канал с избытком; через 14 дней был выполнен второй этап операции - отсечение избытка низведенной кишки. Послеоперационный период протекал гладко, выписана из стационара в удовлетворительном состоянии. После операции в течение месяца самочувствие значительно улучшилось, нормализовался стул, однако затем возобновились упорные запоры, в связи с чем опять обратилась в больницу по месту жительства.

В мае 2002 года повторно выполнена ирригография, при которой выявлено сохраняющееся

расширение ободочной кишки на всем протяжении, деформация низведенного в малый таз участка сигмовидной кишки на расстоянии 18-20 см от ануса. По данным колоноскопии на расстоянии 18-20 см от ануса визуализирована деформация просвета низведенной в таз сигмовидной кишки с выраженным перегибом. Клиническая картина расценена как проявление спаечного процесса в полости малого таза, назначена консервативная терапия, стимуляция ЖКТ неостигмином - с незначительным положительным эффектом.

В сентябре 2002 года пациентка повторно оперирована в связи с сохраняющимися жалобами на стойкие запоры, постоянную необходимость использования очистительных клизм, периодические боли в левых отделах живота, проходящие после опорожнения кишечника. Выполнена лапаротомия, при ревизии органов брюшной полости выявлен выраженный спаечный процесс, в связи с чем произведен тотальный адгезиолизис, санация и дренирование брюшной полости. После оперативного вмешательства выполнена контрольная ирригография, при которой бариевой взвесью заполнены все отделы ободочной кишки, стенки расправлены, сужений просвета не выявлено.

После данного оперативного вмешательства самочувствие пациентки опять улучшилось -

стала возможна самостоятельная дефекация, однако этот эффект оказался нестойким.

К 2005 году самостоятельная дефекация у пациентки вновь оказалась невозможной, появилось частое вздутие живота, боли в животе. Выполнена ректороманоскопия: осмотрено 12 см низведенной сигмовидной кишки, выше провести ректоскоп не удалось в связи со спазмом. Проведена видеоколоноскопия: колоноскоп проведен до поперечной ободочной кишки; на 20 см от ануса определяется воспалительно-измененный участок слизистой с налетом слизи и фибрина. При ирригоскопии картина расширения всей ободочной кишки, потери гаустрации в правых отделах.

В августе 2005 года в связи с сохраняющимися жалобами на запоры, пациентке проведена очередная операция: лапаротомия, адгезиолизис, левосторонняя гемиколэктомия с формированием анастомоза между поперечной ободочной и низведенным участком сигмовидной кишки.

Однако и эта операция не привела к стойкому улучшению состоянию пациентки, и к 2007 году состояние пациентки вернулось к тому, что наблюдалось двумя годами ранее.

В 2007 году выполнены еще две операции: плановая правосторонняя гемиколэктомия (с формированием анастомоза между подвздошной кишкой и поперечной ободочной кишкой, которая осложнилась развитием ранней тонкокишечной непроходимости, вызванной заворотом кишки - выполнена релапаротомия, расправление участка перекрута тонкой кишки. По результатам морфологического исследования удаленной правой половины ободочной кишки выявлена дистрофия мышечной ткани, гипоганглиоз. Оперативное вмешательство

к выраженному клиническому эффекту не привело, больная была выписана из стационара, рекомендован длительный прием неостигмина и ипидакрина на 6-7 месяцев с постепенным снижением дозы.

После этих операций и на фоне проводимой терапии, стимулирующей моторику ЖКТ, состояние пациентки улучшилось. В 2013 г. отмечено возобновление самостоятельной дефекации без стимуляции, вздутие живота и боли практически не беспокоили.

Очередное ухудшение состояния произошло в 2014 году, пациентка вновь стала отмечать жалобы на запоры, трудности при дефекации. К 2017 году жалобы достигли максимальной степени выраженности: опорожнение кишечника только с помощью очистительных клизм, вздутия живота и боли на этом фоне, проходящие после опорожнения кишечника.

Повторно обследована: при колоноскопии осмотрено 22 см ободочной кишки, дальнейшее продвижение колоноскопа было невозможно в связи с выраженным болевым синдромом, на осмотренных участках патологии со стороны слизистой толстой кишки не выявлено. Выполнена компьютерная томография органов брюшной полости с двойным контрастированием - данных за наличие стриктур в области межкишечных анастомозов и в оставшихся отделах ободочной кишки не выявлено; имеет место спаечная болезнь брюшины, в малом тазу справа конгломерат из петель тонкой кишки, подпаянный к передней брюшной стенке и к матке. Проведено исследование пассажа бария по ЖКТ, при котором выявлено сужение просвета в сигмовидной кишке до 0,8 см протяженностью до 0,6 см., признаки наличия спаек в области сигмовидной кишки (рис.3).

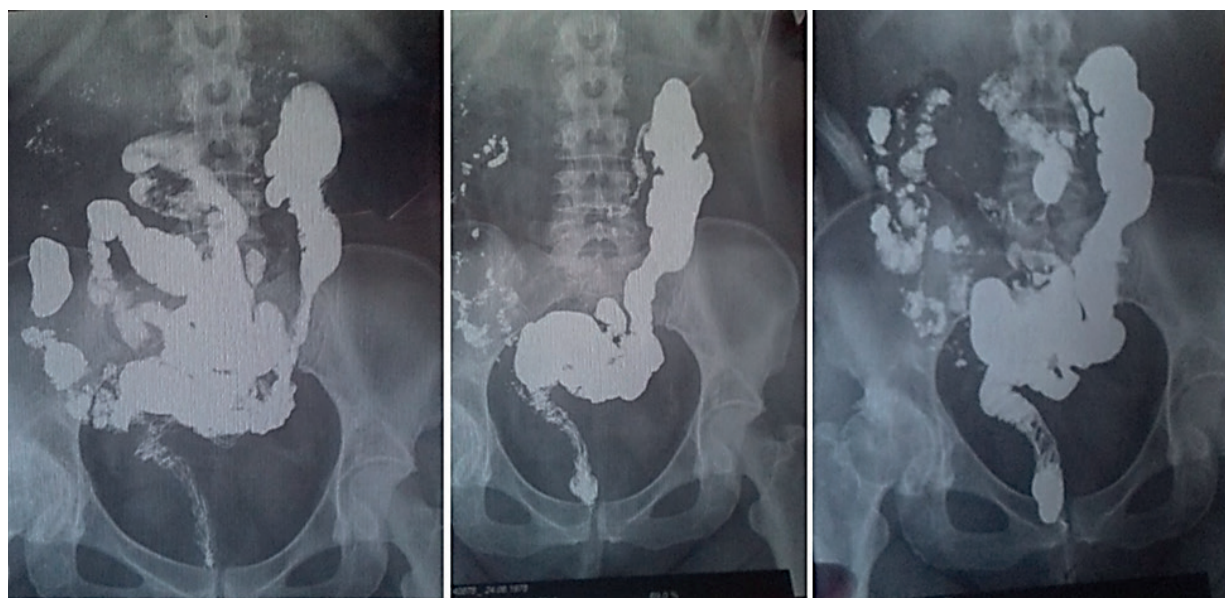


Рисунок 3. Пассаж бария по ЖКТ (4 часа; 6 часов; 8,5 часов после приема).
Figure 3. Barium follow through (4 hours; 6 hours; 8,5 hours after ingestion).

Повторная колоноскопия в 2018г.: осмотрено 60 см ободочной кишки, на 50 см – анастомоз толстой кишки с тонкой (анастомоз без особенностей); на 30 см – трансверзо-сигмоанастомоз без особенностей; просвет кишки хорошо расправляется, патологии со стороны слизистой толстой кишки не выявлено.

В 2018 году пациентка самостоятельно обращается на консультацию по результатам проведенных обследований в одну из клиник г. Красноярск, где клиническая картина расценена как болезнь Гиршпрунга в форме гипоганглиоза неудаленных отделов ободочной кишки – поперечной ободочной и сигмовидной. Предложено оперативное вмешательство в объеме удаления оставшихся отделов поперечной ободочной кишки, проксимального отдела сигмовидной кишки. В ноябре 2018 г. пациентка оперирована в намеченном объеме, выполнена лапаротомия, тотальный адгезиолизис, резекция правых придатков матки; удалена поперечная ободочная кишка и проксимальный отдел сигмовидной кишки, сформирован илео-сигмоанастомоз по типу «конец в конец», энтеромезопликация.

После операции пациентка продолжала проводить систематическую терапию в виде сочетания диеты, приема слабительных препаратов, выполнения очистительных клизм в связи с сохраняющимися запорами.

В октябре 2019 года в г. Красноярске пациентке проведена очередная операция в связи с сохраняющимися запорами – выполнена лапаротомия, тотальный адгезиолизис, ретроградная декомпрессия сигмовидной и подвздошной кишки; в протоколе операции отмечен выраженный фиброзно-спаечный процесс в малом тазу с деформацией и извитостью низведенной в таз сигмовидной кишки.

Однако и после этой операции стойкого улучшения самочувствия и регресса симптомов достичь не удалось, в связи с чем в октябре 2020 г. пациентка обратилась в Ильинскую больницу.

Проведено комплексное дообследование, включая оценку функционального состояния запирающего аппарата прямой кишки. МРТ малого таза: стенка сигмовидной кишки не утолщена, между участком стенки кишки, измененным левым яичником и участком подвздошной кишки зона рубцовых изменений до 1.2x0.5 см – рубцовые изменения; в гипогастральной области отмечаются фиксированные к париетальной брюшине участки петель тонкой кишки.

Дефекография: кишка оперирована, дистальные отделы выглядят нетипично, имеют вид «запятой»; ширина просвета кишки не превышает нормы; на уровне 2 крестцового позвонка представляется фиксированной; введено 300

мл густой бариевой взвеси – порог чувствительности на 260 мл; в положении сидя низведенная в таз сигмовидная кишка располагается на 9 см ниже лонно-копчиковой линии; при волевом сокращении кишка располагается на 6.5 см от уровня стандартной линии; при натуживании в момент опорожнения кишка располагается на 10.0 см ниже лонно-копчиковой линии; в момент опорожнения кишка собирается гармошкой; опорожнение дробное до 10 сек, около 35%.

Аноректальная манометрия: тонус и сократительная способность анальных сфинктеров в пределах физиологических норм; рефлекторная реакция на пробу с повышением внутрибрюшного давления – сохранена; косвенных признаков функциональных расстройств дефекации на момент исследования не выявлено.

Видеоколоноскопия: низведенная в полость малого таза сигмовидная кишка с наданальным анастомозом и илеосигмоанастомозом; протяженность оставшейся сигмовидной кишки порядка 40-45 см.

Таким образом, по результатам обследования, клиническая ситуация у пациентки С, расценена как болезнь Гиршпрунга взрослых, тотальная форма, вариант гипоганглиоза, состоящие после множественных резекций ободочной кишки в нерадикальном объеме (рис. 4).

Причина стойких запоров заключается в дисфункции оставшегося участка низведенной в полость малого таза сигмовидной кишки. Учитывая тот факт, что больная ранее перенесла оперативное вмешательство в объеме брюшно-анальной резекции прямой кишки с низведением избытка сигмовидной кишки и формированием отсроченного коло-анального анастомоза, принимая во внимание удовлетворительную функцию запирающего аппарата прямой кишки по данным сфинктерометрии и нежелание пациентки формировать постоянную илеостому, принято решение о выполнении модифицированного оперативного вмешательства, заключающегося в сохранении зоны сигмо-анального анастомоза и небольшого участка сигмовидной кишки (порядка 3-4 см) для анастомозирования его с тонкокишечным резервуаром.

09.12.2020г. пациентка оперирована в запланированном объеме: лапаротомия, тотальный адгезиовисцеролизис, субтотальная резекция низведенной в полость малого таза сигмовидной кишки, формирование тазового тонкокишечного J-образного резервуара и аппаратного циркулярного резервуаро-сигмоанастомоза, формирование превентивной петлевой илеостомы по Торнболлу. Сохранение небольшого участка сигмовидной кишки в виде «проставки» на питающих сосудах брыжейки позволило избежать хирургической травмы рецепторной

области анального канала и достигнуть удовлетворительной функции запирающего аппарата прямой кишки. Данную операцию по аналогии можно сравнить с операцией «Double track»

при проксимальной резекции желудка, когда используется «проставка» из тонкой кишки при формировании анастомоза между пищеводом и оставшейся частью желудка (рис. 5).

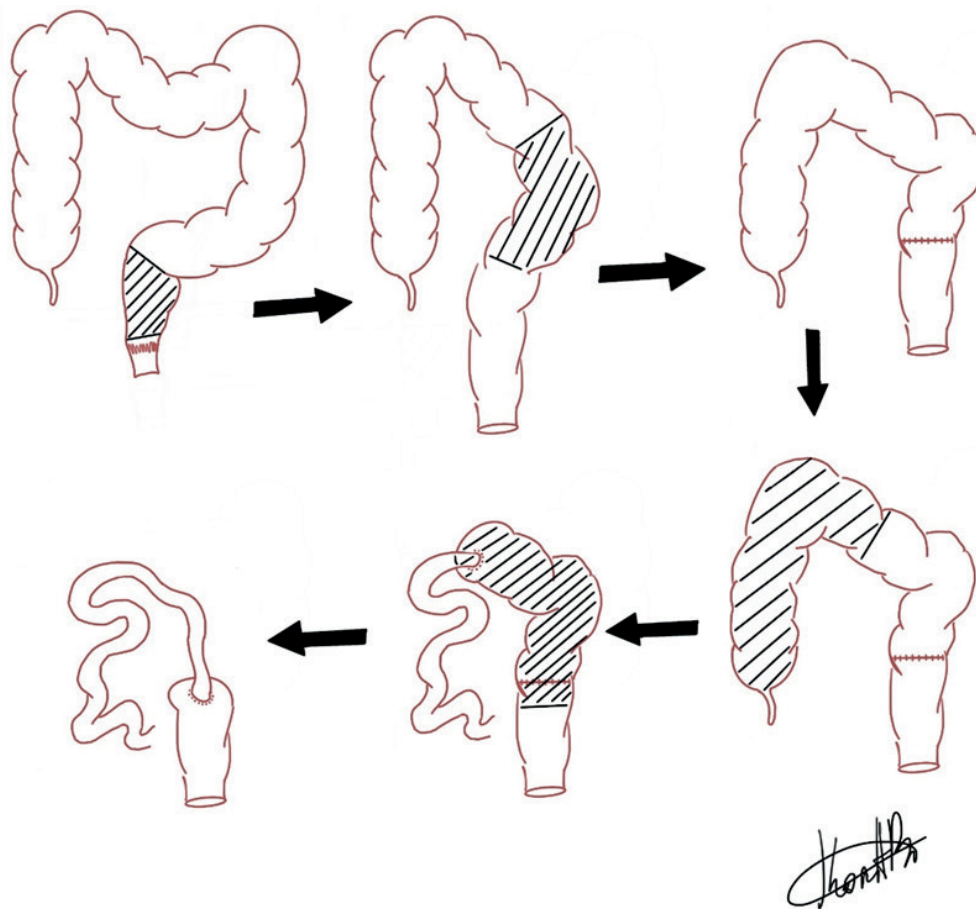


Рисунок 4. Схемы ранее перенесенных пациенткой операций.
Figure 4. Outline of previous bowel resections.

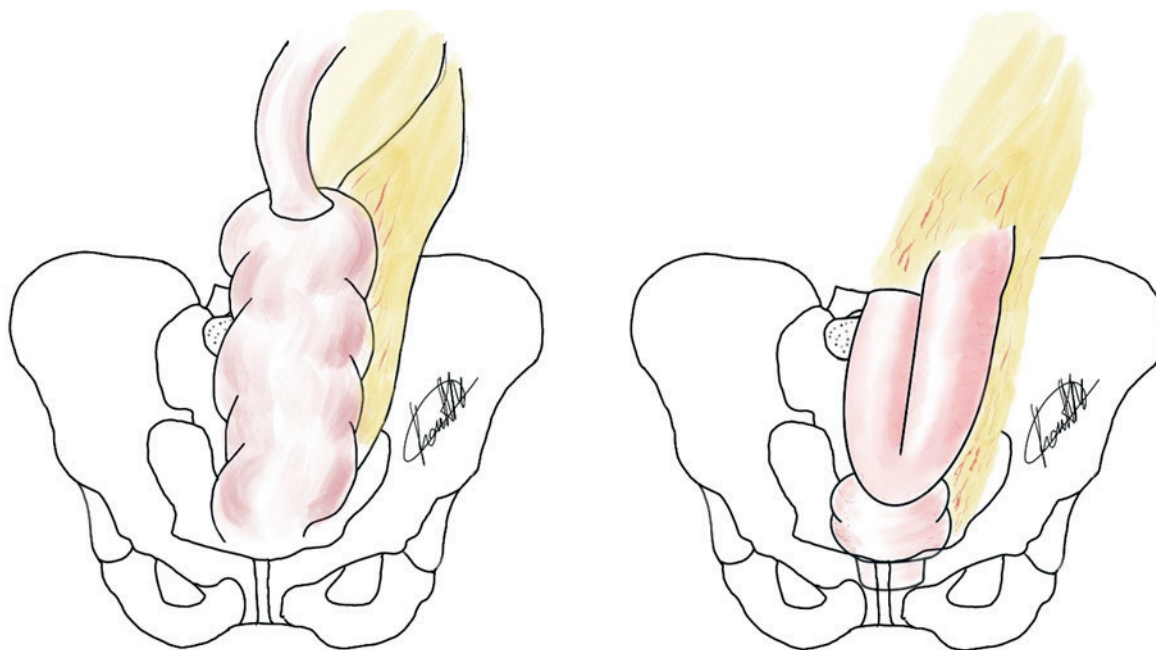


Рисунок 5. Схематичное изображение анатомии до и после выполненной операции.
Figure 5. Outline of pelvic anatomy before and after last operation.

Ранний послеоперационный период у пациентки протекал без осложнений, выписана из стационара в удовлетворительном состоянии на 7 сутки.

Через 2 месяца после операции, пациентке проведено контрольное обследование в объеме резервуарографии, сфинктерометрии. По результатам проведенных исследований не выявлено признаков несостоятельности швов резервуара, а показатели сфинктерометрии сохранились в прежних значениях, в связи с чем решено выполнить второй этап лечения - закрытие превентивной петлевой илеостомы. Ранний послеоперационный период после закрытия петлевой илеостомы протекал гладко, пациентка выписана из стационара на 5-е сутки (длительность госпитализации обусловлена необходимостью обучения больных особенностям функционирования резервуара и загущением кишечного отделяемого для предотвращения водно-электролитных потерь).

Через 6 месяцев после проведенного двухэтапного хирургического лечения (сентябрь 2021 года) пациентке выполнена оценка функциональных результатов: частота стула составила от 5 до 8 раз в сутки (4-6 раз в дневное время, 1-2 раза в ночное время), стул - полуоформленный. Стул и газы удерживает хорошо; по шкале Wexner score – 6 баллов, по опроснику FIQoL test – удовлетворительное качество жизни, средний балл 3.5.

Заключение

Болезнь Гиршпрунга взрослых рассматривается как отдельная форма заболевания и является еще более редким наблюдением в клинической практике врача. Эксклюзивность данного заболевания у взрослых обуславливает необходимость тщательного обследования пациентов по определенному алгоритму, включающему рентгенологические, морфологические и функциональные методы. Недооценка данных может приводить к сложностям в разработке тактики лечения, выборе объема операций, необходимости повторных операций, а иногда и развитию тяжелых осложнений, приводящих нередко к инвалидизации больных.

Вопрос отбора пациентов для выполнения резервуарных операций остается краеугольным камнем современной колоректальной хирургии. Формирование тонкокишечного резервуара с модифицированной методикой резервуаро-анального анастомоза через «проставку» из низведенной сигмовидной кишки в нестандартной клинической ситуации у пациента с множественными хирургическими вмешательствами по поводу болезни Гиршпрунга дает надежду на хорошие функциональные результаты без необходимости формирования постоянной кишечной стомы.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Список литературы / References

1. Parry CH: Singular and fatal accumulation of faeces, in Parry CH (ed): Collections from the Unpublished Medical Writings of the Late C.H. Parry, London, Underwoods. 1825; 2: 380.
2. Hirschsprung H: Stuhlträchtigkeit neugeborener in folge von dilatation und hypertrophie des colons. Jahrb Kinderh. 1887; 27: 1-7.
3. Swenson O, Bill AH: Resection of rectum and rectosigmoid with preservation of sphincter for benign spastic lesions producing megacolon. Surgery. 1948; 214: 212-220.
4. Swenson O, Fisher JH, MacMahon HE: Rectal biopsy as an aid in the diagnosis of Hirschsprung's disease. N Engl J Med. 1955; 253: 632-635.
5. Bodian M: Pathological aids in the diagnosis and management of Hirschsprung's disease, in Dyke SC (ed): Recent Advances in Clinical Pathology (Series 3). London, Churchill, 1960.
6. Shandling B: A new technique in the diagnosis of Hirschsprung's disease. Can J Surg. 1961; 4: 298-305.
7. Soave F: Hirschsprung's disease: a new surgical technique. Arch Dis Child. 1964; 39: 116-124.
8. Soave F: A new original technique for treatment of Hirschsprung's disease. Surgery. 1964; 56:1007-1014.
9. De la Torre-Mondragon L, Ortega-Selgado JA: Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung disease. J Pediatr Surg. 1998; 33: 1283-1286.
10. Langer JC, Minkes RK, Mazziotti MV, et al: Transanal one-stage Soave procedure for infants with Hirschsprung disease. J Pediatr Surg. 1999; 34: 148-152.
11. Langer JC, Durrant AC, De la Torre L, et al: One-stage transanal Soave pull-through for Hirschsprung disease: a multicenter experience with 141 children. Ann Surg. 2003; 238: 569-583.
12. Nissen RR. Demonstrationen aus der operativen Chirurgie, no 39. Berlin Surgical Society. Zentralbl Chir. 1933; 15: 888.
13. Best RR. Anastomosis of the ileum to the lower part of the rectum and anus; a report on experiences with ileorectostomy and ileoproctostomy, with special reference to polyposis. Arch Surg. 1948; 57: 276-285.
14. Ravitch MM, Sabiston DC. Anal ileostomy with preservation of the sphincter; a proposed operation in patients requiring total colectomy for benign lesions. Surg Gynecol Obstet, 1947.
15. Valiente MA, Bacon HE. Construction of pouch using pantaloons technic for pull-through of ileum following total colectomy; report of experimental work and results. Am J Surg. 1955; 90: 742-750.

16. Kock NG. Intra-abdominal "reservoir" in patients with permanent ileostomy. Preliminary observations on a procedure resulting in fecal "continence" in five ileostomy patients. *Arch Surg.* 1969; 99: 223-231.

17. Parks AG, Nicholls RJ. Proctocolectomy without ileostomy for ulcerative colitis. *Br Med J.* 1978; 2: 85-88.

18. Ачкасов С.И., Варданын А.В., Биннатли Ш.А. и др. Сравнительная оценка качества жизни пациентов, оперированных по поводу язвенного колита. *Хирургия. Журнал им. Н.И. Пирогова.* 2020; 7: 18-24. DOI 10.17116/hirurgia202007118. [Achkasov S.I., Vardanyan A.V., Binnatli Sh.A. et al. Comparative assessment of quality of life in patients operated on for ulcerative colitis. *Surgery. Journal im. N.I. Pirogov.* 2020; 7: 18-24. DOI 10.17116/hirurgia202007118.]

19. Ачкасов С.И., Сушков О.И., Куликов А.Э. и др. Факторы риска развития осложнений тазовых тонкокишечных резервуаров у больных язвенным колитом. *Колопроктология.* 2020; 19-1(71): 51-66. – DOI 10.33878/2073-7556-2020-19-1-51-66. [Achkasov S.I., Sushkov O.I., Kulikov A.E. et al. Risk factors for the development of pelvic small intestinal reservoir complications in patients with ulcerative colitis. *Coloproctology.* 2020; 19-1(71): 51-66. - DOI 10.33878/2073-7556-2020-19-1-51-66.]

20. Miller R, Lewis GT, Bartolo DC, Cervero F, Mortensen NJ. Sensory discrimination and dynamic activity in the anorectum: Evidence using a new ambulatory technique. *Br J Surg.* 1988.

21. Tuckson W, Lavery I, Fazio V, Oakley J, Church J, Milsom J. Manometric and functional comparison of ileal pouch anal anastomosis with and without anal manipulation. *Am J Surg.* 1991; 161: 90-5.

22. Lovegrove RE, Constantinides VA, Heriot AG, Athanasiou T, Darzi A, Remzi FH, Nicholls RJ, Fazio VW, Tekkis PP. A comparison of hand-sewn versus stapled ileal pouch anal anastomosis (IPAA) following proctocolectomy: A meta-analysis of 4183 patients. *Ann Surg.* 2006; 244: 18-26.

23. Utsunomiya J, Iwama T, Imajo M, Matsuo S, Sawai S, Yaegashi K, Hirayama R. Total colectomy, mucosal proctectomy, and ileoanal anastomosis. *Dis Colon Rectum.* 1980; 23: 459-466.

24. Lovegrove RE, Heriot AG, Constantinides V, Tilney HS, Darzi AW, Fazio VW, Nicholls RJ, Tekkis PP. Meta-analysis of short-term and long-term outcomes of J, W and S ileal reservoirs for restorative proctocolectomy. *Colorectal Dis.* 2007; 9: 310-320.

25. Nicholls RJ, Pezim ME. Restorative proctocolectomy with ileal reservoir for ulcerative colitis and familial adenomatous polyposis: A comparison of three reservoir designs. *Br J Surg.* 1985.

26. Singh P, Bhangu A, Nicholls RJ, Tekkis P. A systematic review and meta-analysis of

laparoscopic vs open restorative proctocolectomy. *Colorectal Dis.* 2013; 15: e340-e351

27. Mark-Christensen A, Pachler FR, Nørager CB, Jepsen P, Laurberg S, Tøttrup A. Short-term Outcome of Robot-assisted and Open IPAA: An Observational Single-center Study. *Dis Colon Rectum.* 2016; 59: 201-207.

28. Lightner AL, Kelley SR, Larson DW. Robotic Platform for an IPAA. *Dis Colon Rectum.* 2018; 61: 869-874.

29. Gash KJ, Goede AC, Kaldowski B, Vestweber B, Dixon AR. Single incision laparoscopic (SILS) restorative proctocolectomy with ileal pouch-anal anastomosis. *Surg Endosc.* 2011; 25: 3877-3880.

30. Leo CA, Samaranayake S, Perry-Woodford ZL, Vitone L, Faiz O, Hodgkinson JD, Shaikh I, Warusavitarne J. Initial experience of restorative proctocolectomy for ulcerative colitis by transanal total mesorectal rectal excision and single-incision abdominal laparoscopic surgery. *Colorectal Dis.* 2016; 18:1162-1166.

31. Tasende MM, Delgado S, Jimenez M, Del Gobbo GD, Fernández-Hevia M, DeLacy B, Balust J, Lacy AM. Minimal invasive surgery: NOSE and NOTES in ulcerative colitis. *Surg Endosc.* 2015; 29: 3313-3318.

32. Homma S, Kawamata F, Shibasaki S, Kawamura H, Takahashi N, Taketomi A. Does reduced-port WJG laparoscopic surgery for medically uncontrolled ulcerative colitis do more harm than good? *Asian J Endosc Surg.* 2016; 9: 24-31.

33. de Lacy FB, Keller DS, Martin-Perez B, Emile SH, Chand M, Spinelli A, Lacy AM. The current state of the transanal approach to the ileal pouch-anal anastomosis. *Surg Endosc.* 2019.

34. Fearnhead NS, Lee MJ, Acheson AG, Worley G, Faiz OD, Brown SR. Variation in practice of pouch surgery in England - using SWORD data to cut to the chase and justify centralization. *Colorectal Dis.* 2018; 20: 597-605.

35. Parc Y, Reboul-Marty J, Lefevre JH, Shields C, Chafai N, Turet E. Restorative Proctocolectomy and Ileal Pouch-anal Anastomosis. *Ann Surg.* 2015; 262: 849-53.

36. Hueting WE, Buskens E, van der Tweel I, Gooszen HG, van Laarhoven CJ. Results and complications after ileal pouch anal anastomosis: A meta-analysis of 43 observational studies comprising 9,317 patients. *Dig Surg.* 2005; 22: 69-79.

37. Trigui A, Frikha F, Rejab H, Ben Ameer H, Triki H, Ben Amar M, Mzali R. Ileal pouch-anal anastomosis: Points of controversy. *J Visc Surg.* 2014; 151: 281-288.

Контактные данные

Автор, ответственный за переписку: Маркушин Леонид Игоревич, врач хирург-онколог АО

«Ильинская больница», г.о. Красногорск, Московская область.

E-mail: leonidmarkushin@gmail.com

Тел.: +7 (966) 755-60-51

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8088-2159>

Информация об авторах

Атрощенко Андрей Олегович, к.м.н., заведующий колопроктологическим отделением АО «Ильинская больница», г.о. Красногорск, Московская область.

E-mail: dr.atroshchenko@gmail.com. Тел: +7 (926) 265-58-85

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8629-8252>

Ганов Дмитрий Иванович, к.м.н., зав. кафедрой онкологии и лучевой терапии с курсом ДПО ФГБОУ ВО АГМУ Минздрава России, г. Барнаул.

E-mail: ganovdmit@yandex.ru. Тел: +7 (905) -982-20-79

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7118-1668>

Ганова Татьяна Дмитриевна, студентка ФГБОУ ВО АГМУ Минздрава России, г. Барнаул.

E-mail: tanya_ganova@mail.ru. Тел: +7 (961) 995-06-38

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0688-3372>

Колыгин Алексей Вадимович, к.м.н., руководитель службы торакоабдоминальной хирургии АО «Ильинская больница», г.о. Красногорск, Московская область.

E-mail: a.kolygin@ihospital.ru. Тел: +7 (903) 965-99-72

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3573-420X>

Участие авторов:

Написание текста статьи: Атрощенко А.О., Ганов Д.И., Маркушин Л.И.

Редактирование текста: Атрощенко А.О., Ганова Т.Д., Маркушин Л.И.

Создание иллюстраций: Колыгин А.В.

Перевод на английский язык: Маркушин Л.И.

Contact information

Corresponding author: Markushin Leonid Igorevich, Doctor Surgeon-oncologist, JSC "Ilyinskaya Hospital", Krasnogorsk, Moscow region.

E-mail: leonidmarkushin@gmail.com

Tel.: +7 (966) 755-60-51

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8088-2159>

Author information

Atroshchenko Andrey Olegovich, Cand. Sci. (Med.), Head of the Coloproctology Department, JSC "Ilyinskaya Hospital", Krasnogorsk, Moscow region.

E-mail: dr.atroshchenko@gmail.com Tel: +7 (926) 265-58-85

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8629-8252>

Ganov Dmitry Ivanovich, Cand. Sci. (Med.), Head of the Department of Oncology and Radiation Therapy with a Course of Advanced Training of ASMU, Barnaul.

E-mail: ganovdmit@yandex.ru. Tel: +7 (905)-982-20-79.

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7118-1668>

Ganova Tatiana Dmitrievna, Student at ASMU, Ministry of Health of Russia, Barnaul.

E-mail: tanya_ganova@mail.ru Tel: +7 (961) 995-06-38

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0688-3372>

Kolygin Alexey Vadimovich, Cand. Sci. (Med.), Head of Thoracoabdominal Surgery Service, JSC "Ilyinskaya Hospital", Krasnogorsk, Moscow region.

E-mail: a.kolygin@ihospital.ru. Tel: +7 (903) 965-99-72

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3573-420X>

Authors contribution:

Writing of the text: Atroshchenko A.O., Ganov D.I., Markushin L.I.

Editing: Atroshchenko A.O., Ganova T.D., Markushin L.I.

Illustrations: Kolygin A.V.

English translation: Markushin L.I.

Поступила в редакцию 29.10.2022

Принята к публикации 21.11.2022

Для цитирования: Атрощенко А.О., Ганов Д.И., Маркушин Л.И., Ганова Т.Д., Колыгин А.В. Вариант лечения пациента с болезнью Гиршпрунга с формированием тазового тонкокишечного резервуара в модификации Double track. *Бюллетень медицинской науки.* 2022; 4(28): 84-93.

Citation: Atroshchenko A.O., Ganov D.I., Markushin L.I., Ganova T.D., Kolygin A.V. Modified (Double-track) ileal j-pouch in adult with Hirschsprung's disease. *Bulletin of Medical Science.* 2022; 4(28): 84-93. (In Russ.)