

Гопиенко М.А., Попова Е.Б., Котин А.Н., Маркарян А.С., Богданов И.Ю., Иванов Д.В.

## РЕДКИЙ ВАРИАНТ АНОМАЛИИ – РЕКТАЛЬНЫЙ МЕШОК

Детская городская больница № 1, г. Санкт-Петербург;  
Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И.П. Павлова, кафедра  
детской хирургии, г. Санкт-Петербург

Gopienko M.A., Popova E.B., Kotin A.N., Markaryan A.S., Bogdanov I.Ju., Ivanov D.V.

## CONGENITAL POUCH COLON – A RARE VARIANT OF ANORECTAL ANOMALY

Children's City Hospital № 1, St. Petersburg; The First St. Petersburg State Medical University named after akad. I.P. Pavlova

### Резюме

Приводится случай необычного варианта ректального мешка – редкой разновидности аноректальной аномалии, не характерной для европейских стран. В 1-е сутки жизни у ребенка диагностирована несвищевая форма атрезии ануса. На инвертограммах купол прямой кишки необычно больших размеров. На операции обнаружено, что вся толстая кишка представлена шаровидным слепом заканчивающимся образованием 10×15 см. Ситуация больше всего напоминает ректальный мешок I типа, однако в отличие от классического варианта не сочетается со свищом в мочевую систему. Описания подобных вариантов порока в литературе единичны. Рудиментарный участок толстой кишки было решено сохранить, из него смоделирована трубка, которая сначала выведена в виде концевой колостомы, а впоследствии низведена на промежность (ребенок оперирован в 3 этапа). Несмотря на длительно сохранявшиеся и рецидивировавшие эпизоды энтеропатии, лечение ребенка можно считать успешным (удерживает стул, получает полноценное энтеральное питание, хорошо развивается). Важную роль в этом сыграло тесное сотрудничество хирургов, педиатров и врачей других специальностей.

**Ключевые слова:** ректальный мешок, аноректальные аномалии, гипоплазия толстой кишки

### Abstract

A patient with untypical variant of congenital pouch colon is presented. This is a rare type of anorectal malformation, unusual for European countries. The clinical appearance at the 1st day of life suggested anal atresia without fistula. Invertograms showed an extremely large air-fluid level. Surgery revealed that the whole colon was presented only by a distended blind-ending spheric pouch 10×15 cm. Such a case resembles most likely so called congenital pouch colon of the 1st type, however, there hadn't been any colovesical fistula, typical for a classical description. The reports on such variants of malformation in world literature are sporadic and exclusive. This colonic rudiment was transformed into a tube-like structure, which was initially used for end-colostomy, and later pulled through for anorectoplasty (3-stage surgery). Despite numerous episodes of recurrent enteropathy during hospitalization, the outcome may be considered successful, mostly as a result of collaboration between pediatric surgeons, pediatricians, and other specialists.

**Key words:** congenital pouch colon, anorectal malformations, colonic hypoplasia

### Введение

Ректальный мешок (в зарубежной литературе congenital pouch colon, congenital short colon, pouch colon syndrome) – сложная врожденная аномалия, при которой толстая кишка на всем протяжении или частично расширена наподобие мешка, имеется атрезия ануса и прямой кишки, «мешок» сообщается широким свищом с мочеполовой системой

(чаще – с мочевым пузырем) [6, 9, 12]. Этот порок встречается крайне редко, он описан в основном в северной части Индии (где составляет 2,5–9% всех аноректальных пороков [6]), реже – в других азиатских странах [1, 2], сообщения из стран Европы и Америки единичны [7].

Наличие у ребенка данной патологии может вызывать определенные трудности в диагностике и лечении.

### Материал и методы исследования

Мальчик В. проходил лечение в нашем стационаре с 2011 по 2013 г. Ребенок от третьей беременности на фоне многоводия, вторых родов на 35/36-й неделе (масса при рождении 2900 г, оценка по Апгар – 7/8 баллов). Пренатально, по данным УЗИ, каких-либо аномалий не выявлено. У матери – отягощенный анамнез (эпилепсия, ВИЧ-инфекция, старший ребенок со множественными пороками конечностей).

При осмотре в роддоме выявлена атрезия ануса без наружного свища, в связи с чем в возрасте нескольких часов жизни переведен в стационар. При осмотре промежности выявлено, что анальное отверстие отсутствует, анальная ямка выражена слабо. Поставлен мочевого катетер – моча прозрачная, без примесей. Таким образом, была диагностирована несвищевая форма атрезии ануса и прямой кишки.

На инвертограммах (рис. 1) обращал на себя внимание необычно больших размеров терминальный отдел (как первоначально предполагалось) прямой кишки. Ребенок взят в операционную для ревизии брюшной полости и наложения колостомы.

По вскрытии брюшной полости – в рану предлежит кистозное слепо заканчивающееся шаровидное образование размерами 10×15 см. При ревизии выявлено, что это образование является резко расширенным участком толстой кишки, причем вся толстая кишка представлена исключительно этим образованием (рис. 2). Сюда же впадала подвздошная кишка и здесь же имелся гипоплазированный червеобразный отросток в виде выроста 1–2 мм. По вскрытии стенки толстой кишки (образования) получен меконий, кишка опорожнена.

Было решено данный участок (образование) сохранить, он отсечен от подвздошной кишки (с сохранением брыжейки) (рис. 3а), из него сформирована трубка диаметром 3 и длиной 8 см (рис. 3б), которая выведена на брюшную стенку в виде концевой колостомы (рис. 3в). Терминальный отдел подвздошной кишки также выведен в виде концевой илеостомы (рис. 3в).

Послеоперационный период протекал без хирургических осложнений. Основной проблемой были потери по стоме (с увеличением объема энтерально-



го питания стул становился водянистым, ребенок начинал терять в весе). Первоначальная обычная смесь («Нестожен») была заменена на расщепленную («Альфаре»), вводили загустители и лишь спустя месяц после операции удалось полностью отменить инфузионную терапию. В возрасте 1 месяца 3 недель мальчик был выписан с массой 3697 г.

Повторно ребенок поступил в стационар в возрасте 7 месяцев для проведения основного этапа оперативного лечения. На момент поступления мальчик кормился молочной смесью и кашами, вес составлял 7350 г, стул по илеостоме отходил, однако часто становился жидким, водянистым; обращало на себя внимание выраженное раздражение кожи вокруг стомы.

В связи с нарастанием потерь по стоме для компенсации состояния и подготовки ребенка к опе-

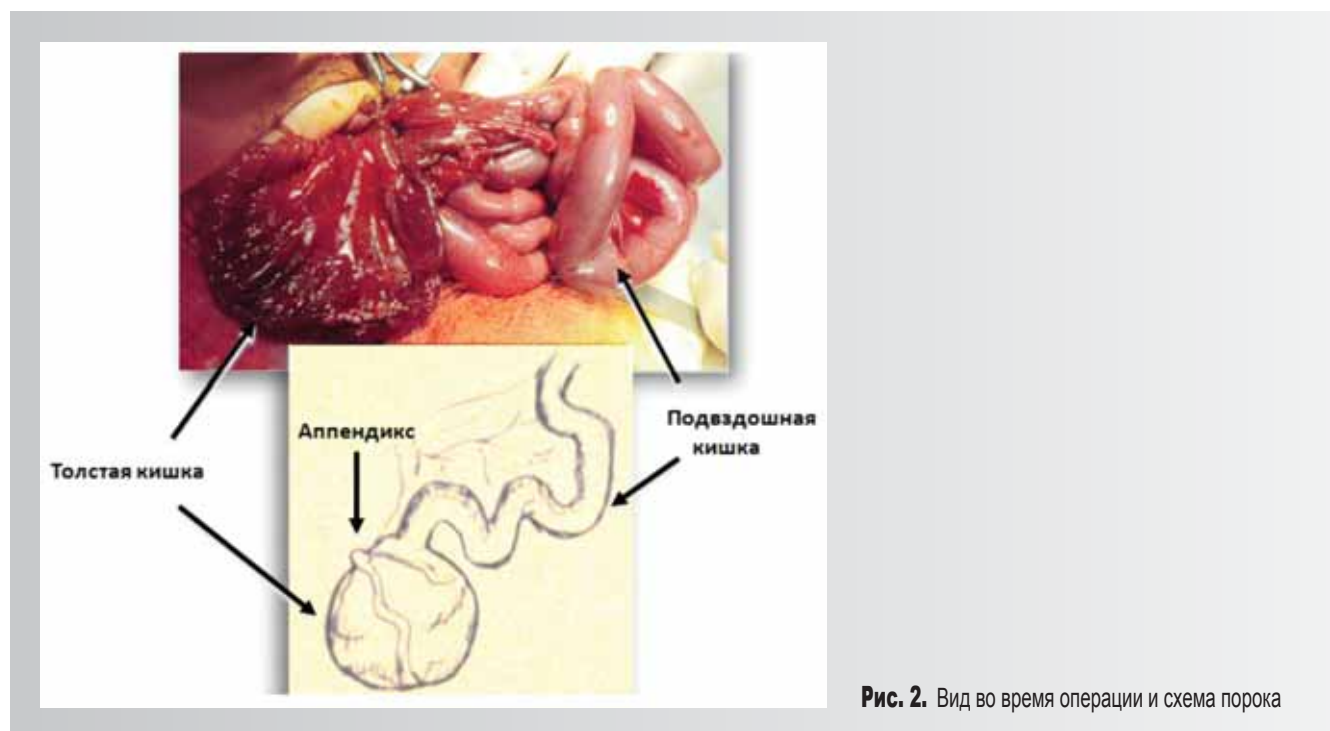


Рис. 2. Вид во время операции и схема порока

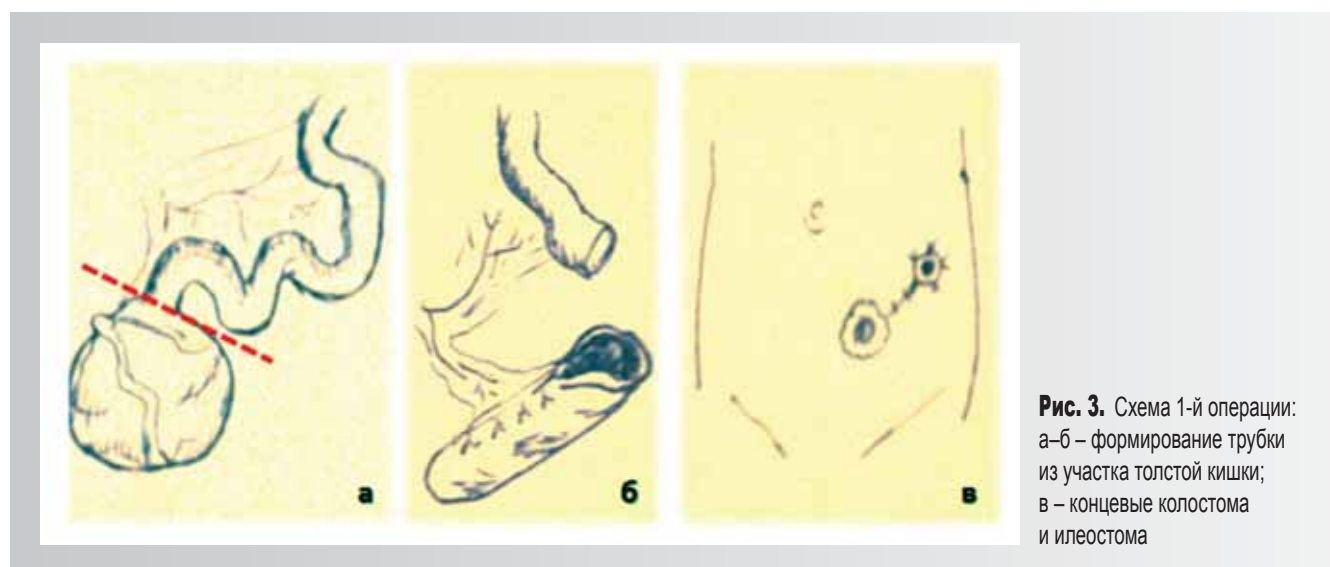


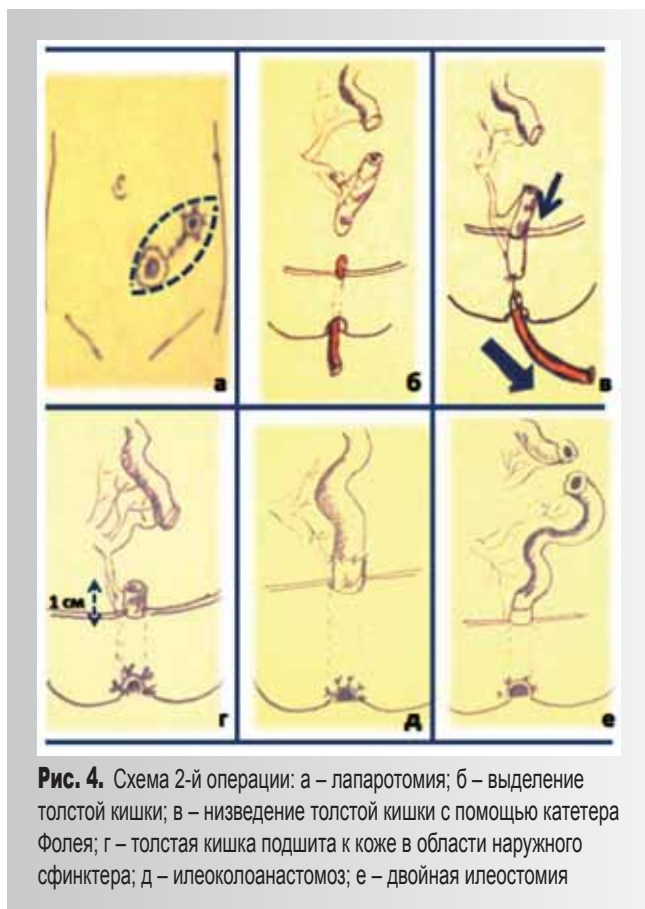
Рис. 3. Схема 1-й операции:  
а-б – формирование трубки  
из участка толстой кишки;  
в – концевые колостома  
и илеостома

рации потребовалось около 4 месяцев (в целом госпитализация затянулась больше чем на год). Диагностирован синдром мальабсорбции, проводили подбор и коррекцию энтерального питания, ферментов и инфузионной терапии.

В возрасте 11 месяцев выполнена вторая операция, начатая из доступа по А. Рена. На толстом катетере Фолея сформирован туннель, после чего ребенок перевернут на спину. Разрезом, окаймляющим стомы, вскрыта брюшная полость (рис. 4а).

Остаток толстой кишки выделен (рис. 4б) (длина его около 12 см, диаметр 2 см), мобилизован, с помощью катетера Фолея низведен на промежность через наружный сфинктер (рис. 4в) и подшит по окружности к коже (рис. 4г).

После низведения толстой кишки ее проксимальный конец определялся на уровне не более чем на 1 см выше переходной складки брюшины (рис. 4г). Этот отдел анастомозирован с приводящей подвздошной кишкой «конец в конец» двуряд-



**Рис. 4.** Схема 2-й операции: а – лапаротомия; б – выделение толстой кишки; в – низведение толстой кишки с помощью катетера Фолея; г – толстая кишка подшита к коже в области наружного сфинктера; д – илеоколоанастомоз; е – двойная илеостомия

ным швом (рис. 4д). Рана брюшной стенки ушита с формированием двойной илеостомы (рис. 4е).

Послеоперационный период протекал без хирургических осложнений, однако вновь сопровождался выраженными потерями по стулу, потребовавшими очередной замены смеси (на «Прегестимил») и постоянного микроструйного кормления через зонд. Начато бужирование ануса.

Через 1,5 месяца после операции (в возрасте года) илеостома закрыта. Послеоперационный период – без хирургических осложнений, стул стал отходить из ануса с 4-х суток. Возобновлено бужирование.

На этом этапе хирургическая часть лечения ребенка была фактически завершена. Но, учитывая сложности регулирования энтерального и парентерального питания, мальчик еще в течение последующих 9 месяцев оставался в стационаре (в условиях педиатрического отделения). Несмотря на проводимое лечение (вновь назначены расщепленная смесь «Альфаре», затем – «Пептикейт», парентеральное питание, курсы антибактериальной терапии, энтеросорбенты, пробиотики),

у ребенка периодически возобновлялись проявления энтеропатии (в виде жидкого стула и потерь в весе). Тем не менее удалось не только отказаться от парентерального и наладить полное энтеральное питание, но и поочередно ввести все основные прикормы, так что в конечном итоге ребенка смогли перевести на обычный стол – «Малютка» с исключением хлебных и молочных продуктов. Окончательно мальчик был выписан в возрасте 1 года 10 месяцев с массой тела 9850 г, в удовлетворительном состоянии.

### Результаты исследования и их обсуждение

При последнем контрольном осмотре мальчику 2 года 3 месяца, вес 10,5 кг. Ребенок получает практически полноценное (по возрасту) питание, активен, хорошо развивается. Стул отходит 6 раз в сутки, кашицеобразный. Эпизоды энтеропатии не возобновлялись. Анус легко пропускает буж возрастного диаметра.

В связи с тем, что ректальный мешок – редкий и нетипичный для европейских стран порок развития, сама постановка и правильная формулировка диагноза уже может вызывать трудности. Описано 4 типа порока, в зависимости от длины сегмента неизмененной толстой кишки, а также 5-й тип – с наличием одновременно двух мешков [6, 9, 12]. Наш случай, скорее всего, правильнее отнести к I типу ректального мешка, при котором нормальной толстой кишки нет, а подвздошная впадает непосредственно в мешок. Однако обычно при этом типе порока имеется свищ в мочевого пузырь, которого в нашем случае не было.

В литературе встречаются описания единичных случаев ректального мешка без свища (например, в одном исследовании [3] из 41 ребенка с ректальным мешком лишь у 3-х он был без свища). Но даже немногочисленные описания бессвищевых форм относятся либо к другому типу ректального мешка, либо к другому варианту аноректальных аномалий, входящих в структуру порока [3, 4, 8].

Выявляемый на инвертограммах (или обзорных рентгенограммах брюшной полости) раздутый до больших размеров купол кишки, по литературным данным, типичен (если не патогномоничен) для данной патологии [3, 6, 8, 10, 12]. Более того, высказывается мнение о том, что по внешнему виду и расположению этого купола можно еще до операции судить о конкретной форме ректального мешка [10].

Избранная нами хирургическая тактика согласуется с тактикой, предлагаемой для коррекции ректального мешка I типа большинством авторов [6, 9], однако существуют публикации о возможности радикального хирургического лечения в один этап [5].

В некоторых исследованиях отдаленных результатов [11] говорится о сохраняющемся после операции недержании кала у многих больных. Несмотря на успешный результат лечения нашего пациента, он, безусловно, нуждается в дальнейшем длительном диспансерном наблюдении.

## Выводы

1. В описываемом случае мы столкнулись не просто с редким, не характерным для европейской расы видом аноректальной аномалии – ректальным мешком, но и с необычным его вариантом.

2. В подобных ситуациях целесообразно максимально сохранять имеющуюся толстую кишку – даже рудимент длиной 10 см можно впоследствии использовать для низведения на промежность.

3. Для успешного лечения подобных больных исключительно важен комплексный подход с участием хирургов, педиатров и врачей других специальностей.

## Список литературы

1. Al-Salem A.H. Unusual variants of congenital pouch colon with Anorectal malformations // J. Pediatr. Surg. 2008. Vol. 43. P. 2096–2098.
2. Atabek C., Demirbağ S., Süreş I., Kocaoglu M., Ongürü O., Çalışkan B., Öztürk H. Congenital pouch colon: is it really a rare pathology? // Turk. J. Gastroenterol. 2007. Vol. 18. P. 261–264.
3. Chadha R., Bagga D., Malhotra C.J., Mohta A., Dhar A., Kumar A. The embryology and management of congenital pouch colon associated with anorectal agenesis // J. Pediatr. Surg. 1994. Vol. 29. P. 439–446.
4. Chadha R., Choudhury S.R., Pant N. et al. The anomalous clinical anatomy of congenital pouch colon in girls // J. Pediatr. Surg. 2011. Vol. 46. P. 1593–1602.
5. Gangopadhyay A.N., Shilpa S., Mohan T.V., Gopal S.C. Single-stage management of all pouch colon (anorectal malformation) in newborns // J. Pediatr. Surg. 2005. Vol. 40. P. 1151–1155.
6. Gupta D.K., Sharma S. Congenital pouch colon // A. Holschneider, J. Hutson (Eds.). Anorectal malformations in children. Embryology, diagnosis, surgical treatment, follow-up. – Heidelberg: Springer, 2006. P. 211–221.
7. Herman T.E., Coplen D., Skinner M. Congenital short colon with imperforate anus (pouch colon): Report of a case // Pediatr. Radiol. 2000. Vol. 30. P. 243–246.
8. Kazez A., Ozel S.K., Bakal U., Sarac M. Abdominotransanal approach to pouch colon associated with rectal atresia // J. Pediatr. Surg. 2009. Vol. 44: E19 – E21.
9. Mathur P., Saxena A.K., Simlot A. Management of congenital pouch colon based on the Saxena-Mathur classification // J. Pediatr. Surg. 2009. Vol. 44. P. 962–966.
10. Mathur P., Saxena A.K., Bajaj M., Chandra T., Sharma N.C., Simlot A., Saxena A.K. Role of plain abdominal radiographs in predicting type of congenital pouch colon // Pediatr. Radiol. 2010. Vol. 40. P. 1603–1608.
11. Puri A., Chadha R., Choudhury S.R., Garg A. Congenital pouch colon: follow-up and functional results after definite surgery // J. Pediatr. Surg. 2006. Vol. 41. P. 1413–1419.
12. Saxena A.K., Mathur P. Classification of congenital pouch colon based on anatomic morphology // Int. J. Colorectal. Dis. 2008. Vol. 23. P. 635–639.

## Авторы

|                                                                         |                                                                                                                          |
|-------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>КОНТАКТНОЕ лицо:</b><br><b>Гопиенко</b><br><b>Михаил Анатольевич</b> | Адрес: 198329, Санкт-Петербург, ул. Чекистов, д. 26, кв. 205.<br>Телефон: 8 (911) 757-37-87. E-mail: gopienkoma@mail.ru. |
| <b>ПОПОВА</b><br><b>Екатерина Борисовна</b>                             | E-mail: kat_popova1972@mail.ru.                                                                                          |
| <b>КОТИН</b><br><b>Алексей Николаевич</b>                               | E-mail: alexey.kotin@mail.ru.                                                                                            |