

УДК 616.35-007.256-089

doi: 10.52888/0514-2515-2024-361-2-37-45

Ибодов Х.^{1,2}, Рофиев Р.², Икромов Т.Ш.^{2,3}, Давлатов А.Р.¹

УДВОЕНИЕ ПРЯМОЙ КИШКИ В АССОЦИИ ДРУГИХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ

¹НОУ Медико-социальный институт Таджикистана

²ГОУ Институт последипломного образования в сфере здравоохранения РТ

³ГУ “Республиканский научно-клинический центр педиатрии и детской хирургии”

Ибодов Х. – д.м.н., профессор, академик Медико-технической академии наук Российской Федерации

Цель исследования. Является показать сложность постановки диагноза, выбора хирургического лечения как редкое заболевание - дубликатура прямой кишки в сочетании с другими аномалиями развития органов и систем.

Материал и методы исследования. Под нашим наблюдением находились 2 детей с диагнозами Врожденная аномалия развития ЖКТ. Изолированная дубликатура прямой кишки. Промежностная гипоспадия. Сужение пузырно-мочеточниковый сегмент справа. Уретерогидронефроз I степени справа.

Результаты. При контрольном исследовании у детей патологии со стороны внутренних органов не выявлено. При УЗИ органов мочевыделительной системы: чашечно-лоханочная система не расширена, симптомов мегауретера не обнаружено. Дети в умственном и физическом развитии не отстают от своих сверстников. На сегодняшний день состояние детей удовлетворительное, жалоб нет, находятся под наблюдением врача детского хирурга.

Заключение. Дубликатура прямой кишки изолированная редкая патология у детей в сочетании с пороками развития мочеполовой системы, с весьма разнообразной клинической проявлений, что представляет собой проблему при постановке диагноза до операции. Открытая оперативное вмешательство более безопасна и можно достичь хороших результатов.

Ключевые слова: удвоение ЖКТ, дубликатура прямой кишки, хирургическое лечение, дети.

Ibodov H.^{1,2}, Rofiev R.², Ikromov T.Sh.^{2,3}, Davlatov A.R.¹

RECTAL DUPLICATION IN ASSOCIATION OF OTHER DEVELOPMENTAL MALFORMATIONS

¹NEI Medical - Social Institute of Tajikistan

²State Educational Institution Institute of Postgraduate Education in the Field of Healthcare of the Republic of Tajikistan

³SI “Republican Scientific and Clinical Center for Pediatrics and Pediatric Surgery”

Ibodov H. – MD, Professor, Academician of the Medical and Technical Academy of Sciences of the Russian Federation

Purpose of the study. It is to show the difficulty of making a diagnosis and choosing surgical treatment as a rare disease - duplication of the rectum in combination with other anomalies of the development of organs and systems.

Material and research methods. Under our supervision there were 2 children diagnosed with congenital anomaly of the gastrointestinal tract. Isolated duplication of the rectum. Perineal hypospadias. Narrowing of the vesicoureteral segment on the right. Ureterohydronephrosis I degree on the right.

Results. A control study did not reveal any pathology in the internal organs of the children. Ultrasound of the urinary system: the pyelocaliceal system is not dilated, no symptoms of megaureter were detected. Children do not lag behind their peers in mental and physical development. Today, the children's condition is satisfactory, there are no complaints, they are under the supervision of a pediatric surgeon.

Conclusion. Duplication of the rectum is an isolated rare pathology in children in combination with malformations of the genitourinary system, with very diverse clinical manifestations, which poses a problem in making a diagnosis before surgery. Open surgery is safer and good results can be achieved.

Key words: doubling of the gastrointestinal tract, duplication of the rectum, surgical treatment, children.

Актуальность. Удвоения желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) относится к группе редких пороков развития у детей. Они существенно раз-

ные по своему проявлению, локализации, а так же размерам и клиническим проявлениям. Частота встречаемости удвоение ЖКТ составляет 1 случай

на 4500 новорожденных. Наиболее часто встречается дубликация кишечника в подвздошной кишке (33%), пищевод (20%), толстая кишка (13%), тонкая кишка (10%), желудок (7%) и двенадцатиперстная кишка (5%) [1-4]. Хотя этиология дубликатуры ЖКТ до сих пор неизвестна, однако считается, что она развивается между 4-й и 8-й неделями внутриутробного развития. С учетом существующих теории аномалия развитие дубликатура ЖКТ у детей, как теория просветная реканализация, неполная или частичная близнецирования, персистирующая эмбриональная дивертикулов и теория внутриутробная сосудистая катастрофа, которые не в полном объеме объясняют развитие болезни. Изучая литературу надо отметить, что все перечисленные теории наталкиваю на мысль о том, что дубликатура ЖКТ как аномалия развития может быть многофакторным [5 - 7]. По классификации формы удвоения принято делить на тубулярные, дивертикулярные и кистозные. Дубликатура встречается изолированно развивающийся параллельно на каком либо участке толстой кишки или располагаться вдоль всей кишки, с изолированным просветом или сообщаться с просветом основной кишки.[8-9].

Дубликатура ЖКТ не редко сопровождается другими сопутствующими аномалиями развития. По данным авторов сопутствующие аномалии развития могут быть, такие как spina bifida, врожденный порок сердца, другие аномалия развития ЖКТ, почек и мочевыделительной системы, которые встречаются от 16 до 26%. В этой связи детям с дубликатурой ЖКТ необходимо провести полное исследование с целью выявления сопутствующей патологии. [10 – 12]. Вопросы оперативного лечения в каждом конкретном случае должно быть индивидуальной.

В данном сообщении мы хотели показать сложность в постановке диагноза, диагностические ошибки и выбора методом хирургической коррекции. Именно изолированное удвоение прямой кишки от начало до отдельно открывающийся на промежности отверстием в литературе не находили.

Цель исследования. Является показать сложность постановки диагноза, выбора хирургического лечения как редкое заболевание - дубликатура прямой кишки в сочетании с другими аномалиями развития органов и систем.

Материал и методы исследования. Под нашим наблюдением находились 2 детей с диагнозами Врожденная аномалия развития ЖКТ.

Изолированная дубликатура прямой кишки. Промежностная гипоспадия. Сужение пузырно-мочеточниковый сегмент справа. Уретерогидронефроз I степени справа. Дети были обследованы, проведены клиничко-биохимические исследований, УЗИ органом мочевыделительной системы и малого таза, магнитнорезонансная томография, фистулография и контрастная ирригография.

Пример 1. Ребенок М. родился 26.01.21 года обратились в клинику с жалобами на наличие образование в промежности, деформация полового члена в виде крючка и отсутствие наружного отверстия уретры на обычном месте. Ребенок болен с рождения и находился под наблюдением врача педиатра и детского хирурга.

Общее состояние ребенка при поступлении удовлетворительное. При осмотре в область промежности имеется образование размером 4,0 x 2,0 см ярко красного цвета. Образование напоминает выпадение слизистой прямой кишки. В просвет образование слизистой слой напоминает кишку, при пальцевом исследовании имеет полость глубиной 7 сантиметров. Сверху от образования имеется наружное отверстие уретры из которого выделяется моча, вентральная стенка уретры отсутствует. Наблюдается крючкообразно деформированный половой член. Мошонка нормально развита, яички находятся в полости мошонки (рис. 1).



Рисунок 1. Выпавшая слизистая оболочка удвоенной прямой кишки.

В отделении ребенку проведены клиничко – лабораторные и инструментальные исследования. Со стороны общих, биохимических анализов крови и коагулограммы патологических изменений не выявлено. Взят анализ на вирусной инфекции



Рисунок 2. А- гидронефроз правой почки, Б – яички нормальных размеров

в котором выявлено цитомегаловирус титр которой составляет 1:600, вирус простого герпеса титр 1:400. Для уточнения пола ребенка проведено определение половых гормонов, что соответствовали мужскому типу. (ЛГ, ФСГ, прогестерон, тестостерон, ХГЧ).

На УЗИ почек и мочевыводящих путей выявлено сужение пузырно-мочеточникового сегмента с уретерогидронефрозом 1 степени справа, внутренние женские половые органы не выявлены, яички в мошонке размерами справа 10 x 7 мм, слева 9 x 6 мм (рис. 2).

Выполнен внутривенная экскреторная урография на котором справа выделительная функция почки своевременна, контраст выделилось на 7 минуте, а слева немного ослаблен, контрастиро-

вание начиналось на 10 минуте. На 30 минуте наблюдалось наполнение почки и мочеточника контрастом справа с расширением мочеточника и лоханки (рис. 3).

Больному проведена контрастная цистография, во время которого выявлено сужение везикоуретерального сегмента мочеточника справа, пузырно-мочеточникового сегмента нет (рис. 4).

На контрастной ирригографии, патология не выявлены (рис. 5).

Для полного уточнения диагноза была проведена МРТ органов малого таза, внутренние женские половые органы не выявлены (рис. 6).

Проведено гистологические исследования ткани образования на промежности, что представляет слизистую оболочку толстого кишечника (рис. 7).



Рисунок 3. Внутривенная урография, картина уретерогидронефроз справа



Рисунок 4. Цистография контрастная больного М., 26.01.21г.



Рисунок 5. Контрастная ирригография

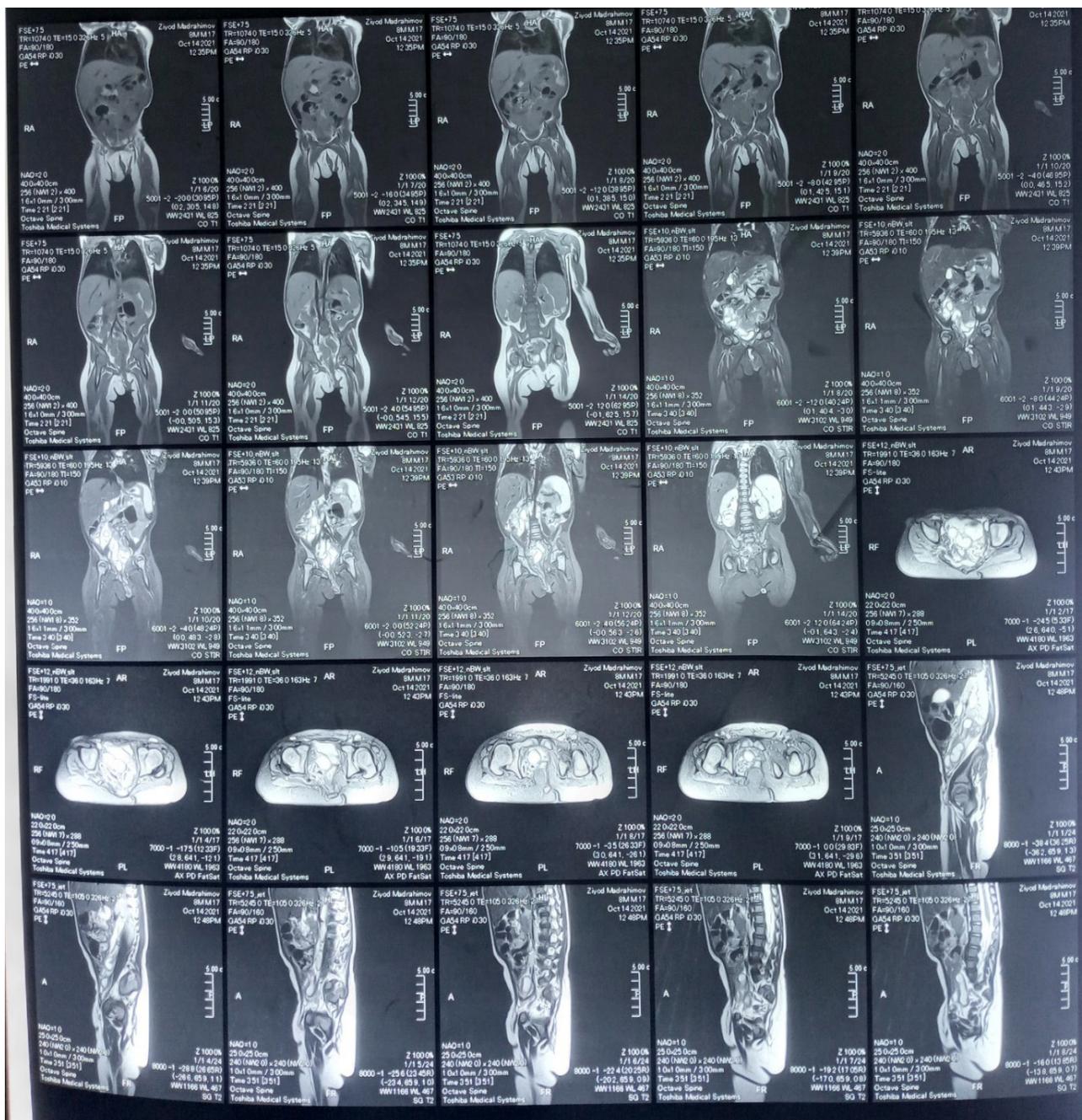
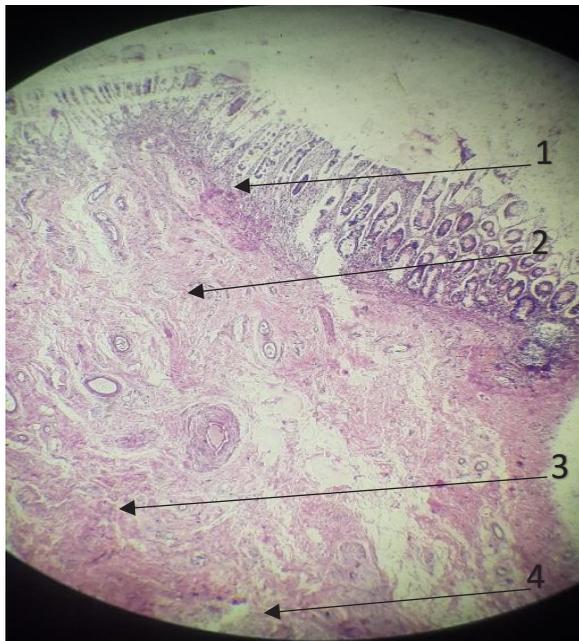


Рисунок 6. Магнитно резонансная томография

С учетом вышеизложенного был поставлен диагноз: Врожденная сочетанная аномалия развития желудочно-кишечного тракта и мочеполовой системы. Изолированное удвоение прямой кишки. Нейромышечная дисплазия везикоуретерального отдела справа. Не рефлексирующий уретерогидронефроз 1 степени справа. Промежностная форма гипоспадии.

Больному 20.11.21 года выполнен операция «Удаление изолированной удвоенной прямой кишки». Во время выполнение операции связь удвоенной кишки с прямой кишкой не обнаружена,

кровооснабжающие сосуды отдельные от прямой кишки. После операции удаленная кишка представляет трубчатую форму, длиной 8 сантиметров, присутствует все слои напоминающий кишечник. Макропрепарат отправлен на гистологическое исследование. Результат гистологических исследований: представленный материал состоит из слизистой оболочки толстой кишки с переходом на многослойной плоской эпителий с участками изъязвления, грануляционной тканью и воспалительной инфильтрацией, а так же гиперплазией



- 1. Слизистый оболочка толстого кишечника
- 2. Подслизистый слой толстого кишечника
- 3. Мышечный слой толстого кишечника
- 4. Нервный волокна

Рисунок 7. Гистологическое исследование.

лимфоидной ткани кишечника и признаки хронического колита.

Послеоперационный период протекал гладко, без осложнений с первичным заживлением раны. Выписан в удовлетворительном состоянии. Ребенок повторно был оперирован по поводу промежност-

ной гипоспадии, произведена операция выпрямление полового члена и формирование уретры по методу Дуплея. Коррекция уретерогидронефроза проводили методом баллонной дилатации везикоуретерального сегмента со стентированием. Стент был удален через 2 месяца после полной сокраще-



Рисунок 8. После операции через 6 месяцев.



Рисунок 9. Общий вид промежности больного С., 5 лет.

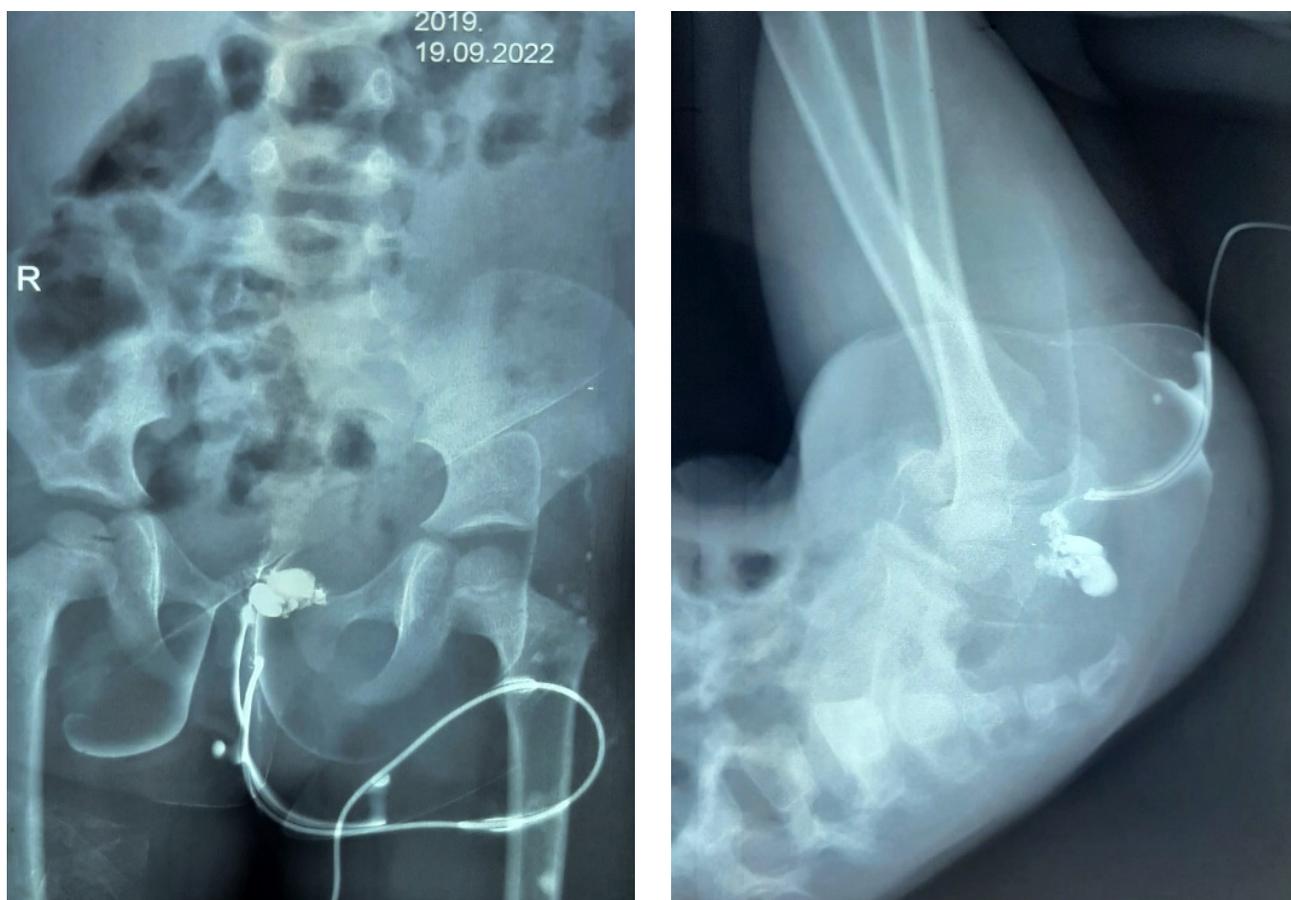


Рисунок 10. Фистулография промежностного свища.



Рисунок 11. Макропрепарат удаленной удвоенной прямой кишки.

нии чашечно-лоханочной системы и мочеточника справа. На сегодняшний день жалобы нет, ребенок растёт и развивается нормально, соответствует возрасту.

Пример 2. Ребенок С., 5 лет поступил с жалобами на наличие свищевого отверстия на промежности из которого выделяется слизистое содержимое. Ребенок болен с рождения, находился под наблюдением врача детского хирурга.

Состояние при поступлении удовлетворительное. Со стороны органов дыхания, сердечно-сосудистой системы, желудочно-кишечного тракта и мочеполовые органы патологии не выявлены. На промежности между мошонкой и прямой кишкой имеется свищевые отверстие размерами 3x3мм и 2x2мм при массировании промежности из свищей выделяется слизистое содержимое. На УЗИ органов малого таза патологии не выявлена. Выполнен фистулография на котором контрастное вещество заполняет свищевой ход на глубине 8 см и не общается с просветом прямой кишки (рис. 7).

Больной 02.12.2022 года по поводу параректального свища был оперирован. Во время операции оказалось, образования имеет свои кровоснабжающие сосуды, располагается параллельно с прямой кишкой, изолировано доходит на глубине 8 сантиметров. Образование выделен полностью и удален. Макропрепарат: образование трубчатой формы длиной 8 см, просвет диаметром 1,2x1,2см, внутренний слой напоминает слизистой оболочки кишки, снаружи серозная и мышечные слои. Образование отправлен на гистологические исследования.

Результат гистологических исследований: препарат представляет собой ткани толстой кишки, слизистый оболочка прямой кишки с переходом на многослойной плоской эпителий с участками изъязвлений, грануляционной тканью и воспалительной инфильтрацией, гиперплазией лимфоидной ткани кишечника, хронический колит.

Послеоперационный период протекало гладко, выписан в удовлетворительном состоянии. На сегодняшний день жалобы нет.

Результаты. При контрольном исследовании у детей патологии со стороны внутренних органов не выявлено. При УЗИ органов мочевыделительной системы: чашечно-лоханочная система не расширена, симптомов мегауретера не обнаружено. Дети в умственном и физическом развитии не отстают от своих сверстников. На сегодняшний день состояние детей удовлетворительное, жалобы

нет, находятся под наблюдением врача детского хирурга.

Обсуждение

В представленном 2 клинических случаях показаны две разновидности изолированный дупликация прямой кишки у детей. В первом случае дупликация прямой кишки сопровождалась аномалиями развития органов мочевыделительной системы и полового члена, а второй без сопутствующий патологии. Надо отметить, что от всех описанных в литературе случаев наши наблюдаемые отличаются как в клиническом проявлении, так и по расположений, отношении с прямой кишкой.

В литературе высказываются о том, что дупликация желудочно-кишечного тракта часто сопровождаются различным врожденным пороком развития органов и систем [4, 5]. Доказательство этому наше первое наблюдение, которое сопровождалось пороками развития мочеполовой системы. Хотя у второго пациента других патологии кроме дупликации прямой кишки не найдено. В постановке правильного диагноза важное место занимает ультразвуковое исследование органов брюшной полости и органов малого таза (УЗИ), контрастное исследование желудочно-кишечного тракта, КТ и магнитно-резонансная томография (МРТ) [10].

При изолированной дупликации прямой кишки по нашему мнению единственным правильным методом лечения является полное удаление путем хирургического вмешательства. [12] В обоих наших случаях произведено полное удаление удвоенной прямой кишки.

Заключение. Дупликация прямой кишки располагалась изолированно параллельно вдоль всей кишки, с изолированным просветом и собственным кровоснабжающими сосудами. Удвоение прямой кишки не редко сопровождается с другими сопутствующими аномалиями развития. Удвоения прямой кишки которые мы наблюдали существенно различаются по внешнему виду, локализации и клиническим проявлениям друг от друга. Открытое оперативное вмешательство более безопасно и можно достичь хороших результатов.

ЛИТЕРАТУРА

(пп. 11-12 см. в REFERENCES)

1. Ван Зиттерен Л.М., Рупперт М., Оп де Бек Б., Войцеховский М. Инфицированная дупликационная киста кишечника. Представитель по делу BMJ, 2017 г.; 21:2017. [Google Scholar]

2. Вейрак С., Кутюр А., Сагинта М., Бод С. МРТ аномалий желудочно-кишечного тракта плода. Визуализация брюшной полости. 2004 г.; 29: 411–420. doi: 10.1007/s00261-003-0147-2. [PubMed] [CrossRef] [Академия Google]

3. Лайе П., Флаке А.В., Адзик Н.С. Пренатальная диагностика и постнатальная резекция внутрибрюшных дубликаций кишечника. J Педиатр Хирург. 2010 г.; 45:1554. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2010.03.017. [PubMed] [CrossRef] [Академия Google]

4. Мандхам П., Эхсан Т.М., Аль-Сибай С., Хан А.М., Санкхла Д. Несообщающиеся множественные внутрибрюшные дубликационные кисты кишечника. Afr J Педиатр Хирург. 2014 г.; 11: 276–278. doi: 10.4103/0189-6725.137344. [PubMed] [CrossRef] [Академия Google]

5. Окур М.Х., Арслан М.С., Арслан С. и др. Удвоения желудочно-кишечного тракта у детей. Eur Rev Med Pharmacol Sci. 2014 г.; 18: 1507–1512. [PubMed] [Академия Google]

6. Пэн Х.Л., Су СТ, Чанг С.И., Лай Б.Х., Ли СС. Необычные особенности визуализации полностью изолированного дубликации кишечника у ребенка. Педиатр Радиол. 2012 г.; 42: 1142–1144. doi: 10.1007/s00247-012-2380-8. [PubMed] [CrossRef] [Академия Google]

7. Расул Н., Сафдар К.А., Ахмад А., Канвал С. Удвоение кишечника у детей: клиническая картина и исход. Сингапурский медицинский журнал, 2013 г.; 54: 343–346. doi: 10.11622/smedj.2013129. [PubMed] [CrossRef]

8. Сейдафкан С., Шибата Д., Санчес Дж., Тран Н.Д., Леон М., Коппола Д. Пресакральная несообщающаяся киста кишечника дубликации. Контроль рака. 2016 г.; 23: 170–174. doi: 10.1177/107327481602300213. [PubMed] [CrossRef] [Академия Google]

9. Тивари С., Шах Х., Вагмаре М., Махия Д., Хедкар К. Кисты желудочно-кишечного происхождения у детей: разнообразная картина. Педиатр Гастроэнтерол Гепатол Нутр. 2017 год; 20:94–99. doi: 10.5223/pghn.2017.20.2.94. [Бесплатная статья PMC] [PubMed] [CrossRef] [Google Scholar]

10. Ширтаев Б.К. Удвоение толстой кишки. Случай из практики. //Вестник хирургии Казахстана №3, 2010с. 28 – 29.

11. Rattan KN, Bansal S, Dhamija A: Gastrointestinal duplication presenting as neonatal intestinal obstruction: An experience of 15 years at tertiary care centre. J Neonatal Surg 6(1):5, 2017. doi: 10.21699/jns.v5i4.432

12. Sangüesa Nebot C, Llorens Salvador R, Carazo Palacios E, et al: Enteric duplication cysts in children: varied presentations, varied imaging findings. Insights Imaging 9(6):1097-1106, 2018. doi:10.1007/s13244-018-0660-z

ХУЛОСА

Ибодов Х., Рофиев Р., Икромов Т.Ш., Давлатов А.Р.

ДУЧАНДШАВИИ РУДАИ РОСТ ДАР ИНКИШОФИ ДИГАР БЕМОРИХО

Мақсади таҳқиқот. Ин нишон додани мушкилии ташхис ва интихоби табобати ҷарроҳӣ ҳамчун бемории нодир – дучандшавии рӯдаи рост дар якҷоягӣ бо дигар аномалияҳои инкишофи узвҳо ва системаҳо мебошад.

Усулҳо ва маводҳои таҳқиқот. Дар зери назорати мо 2 кӯдак бо ташхиси аномалияи модарзодии рӯдаи меъдаю рӯда қарор доштанд дучандшавии рӯдаи рост. Гипоспадияҳои периналӣ. Танг шудани сегменти везикоуретералӣ аз тарафи рост. Урете-рогидронефроз I дараҷа аз тарафи рост.

Натиҷаҳо. Тадқиқоти назоратӣ ягон патологияи узвҳои дарунии кӯдаконро ошкор накардааст. УЗИ системаи пешоб: системаи пиелокалиси васеъ нашудааст, аломатҳои мегауретер муайян карда нашудаанд. Кӯдакон дар рушди рӯҳӣ ва ҷисмонӣ аз ҳамсолони худ ақиб намонанд. Имрӯз вазии кӯдакон қаноатбахш буда, ягон шикоят нест, зери назорати духтури ҷарроҳӣ кӯдакон қарор доранд.

Хулоса. Дучандшавии рӯдаи рост як патологияи ҷудоғонаи нодир дар кӯдакон дар якҷоягӣ бо нуқсонҳои системаи таносул, бо зухуроти клиникалии хеле гуногун мебошад, ки барои муайян кардани ташхис пеш аз ҷарроҳӣ мушкилот эҷод мекунад. Ҷарроҳии қушод бехатартар аст ва натиҷаҳои хуб ба даст овардан мумкин аст.

Калимаҳои калидӣ: дучандшавии рӯдаи меъда, дучандшавии рӯдаи рост, табобати ҷарроҳӣ, кӯдакон.