

**ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ
ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«РОССИЙСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ Н.И. ПИРОГОВА»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова МИНЗДРАВА РФ)**

На правах рукописи

Аунг Пьяе Сви

**ГЕМОРРОЙ И СОСУДИСТЫЕ МАЛЬФОРМАЦИИ ПРЯМОЙ КИШКИ
У ДЕТЕЙ, АЛГОРИТМ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ**

14.01.19 – детская хирургия

ДИССЕРТАЦИЯ

на соискание ученой степени кандидата медицинских наук

Научный руководитель:
доктор медицинских наук, доцент
Холостова Виктория Валерьевна

Москва – 2019

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ.....	4
Глава 1. АКТУАЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ В ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИИ ГЕМОРРОЯ И СОСУДИСТЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ ПРЯМОЙ КИШКИ У ДЕТЕЙ (обзор литературы).....	11
1.1. Геморрой	13
1.2. Ангиодисплазии прямой кишки	18
1.3. Blue rubber bleb nevus syndrome (BRBNS) – синдром голубого резинового мяча Бина (Bean).....	27
Глава 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ	31
2.1. Характеристика пациентов.....	31
2.2. Характеристика методов исследования	35
2.2.1. Клиническое обследование пациентов	35
2.2.2. Ультразвуковое исследование с доплеровским картированием..	36
2.2.3. Ректороманоскопия, вагиноскопия, колоноскопия	38
2.2.4. МРТ.....	40
2.2.5. Диагностическая лапароскопия.....	41
2.2.6. Ангиография.....	41
2.2.7. Морфологическое исследование	42
2.3. Характеристика методов лечения.....	42
2.4. Статистическая обработка материалов исследования.....	47
Глава 3. РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ.....	49
3.1. Сравнительные результаты диагностики сосудистых образований прямой кишки у детей.....	49
3.1.1. Клиническая диагностика	49
3.1.2. Ультразвуковые характеристики прямой кишки у пациентов с сосудистой патологией	53
3.1.3. Эндоскопическая диагностика	55
3.2. Сравнительные результаты лечения пациентов с геморроем	58

3.3. Результаты обследования и лечения пациентов с АВМ прямой кишки .	66
3.4. Алгоритм диагностики и лечения геморроя и АВМ у детей.....	90
ЗАКЛЮЧЕНИЕ	94
ВЫВОДЫ.....	110
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....	112
СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ	114
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ	115

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность темы исследования

Геморрой является самым распространенным проктологическим заболеванием, однако, частота его встречаемости и причины развития в детском возрасте мало изучены [6, 18, 19, 99]. Несмотря на широкую распространенность геморроя, в отечественной литературе практически отсутствуют работы, посвященные изучению этой проблемы в детском возрасте. Ни в одном литературном источнике не указаны данные о встречаемости данной патологии в детской популяции, хотя ее нельзя отнести к редким заболеваниям. Отсутствие данных о распространенности геморроя обусловлено отсутствием четких диагностических критериев, применимых в детском возрасте, так как нередко различные варианты перианальных протрузий и причины кровотечений из ануса ошибочно приписываются геморрою [77].

Существует большой спектр способов лечения геморроя, однако большинство медикаментозных средств не разрешены для применения у детей [99]. Не определен набор оптимальных методов диагностики геморроя у детей с применением современных возможностей визуализации сосудистых структур. Таким образом, в детской хирургической практике не сформировано не только четкое понятие об этом заболевании, но и отсутствуют диагностический и лечебный алгоритмы.

Несомненным является факт, что сосудистая патология прямой кишки у детей, проявляющаяся внешними признаками перианальной протрузии и кишечным кровотечением, не ограничивается одним геморроем. Еще более редкими и малоизученными являются различные варианты артериовенозных мальформаций (АВМ) прямой кишки [99]. Применительно для этой категории больных необходимо использование широкого спектра диагностических методов и вариантов лечения, изучение эффективности которых представляет большой научный и практический интерес. Литературные сведения о пациентах с АВМ прямой кишки также немногочисленны и в большинстве носят характер описания

единичных клинических наблюдений. Особую сложность этой проблеме придает тот факт, что у ряда пациентов АВМ прямой кишки является составной частью более тяжелых генетических аномалий, таких как синдром Клиппеля – Треноне, синдром Бина и др. [12, 17, 54, 64]. В связи с этим, задачей настоящей работы является систематизация и осмысление опыта лечения детей с различными вариантами сосудистых мальформаций прямой кишки и геморроя, накопленного в одном из старейших медицинских учреждений России за более чем 10-летний период.

Цель исследования: улучшение диагностики и лечения геморроя и сосудистых мальформаций прямой кишки у детей.

Задачи исследования

1. Выявить основные причины возникновения геморроя в детском возрасте.
2. Определить оптимальный комплекс диагностических мероприятий при геморрое и других сосудистых аномалиях прямой кишки у детей.
3. Выработать показания к консервативной терапии и хирургическому лечению геморроя и других сосудистых аномалий прямой кишки у детей.
4. Разработать алгоритм диагностики и лечения геморроя и сосудистых мальформаций у детей.

Научная новизна исследования

1. В ходе анализа собственных клинических наблюдений впервые в детской хирургической практике доказана целесообразность дифференцированного подхода к выбору оптимальной методики лечения геморроя у детей в зависимости от тяжести и характера клинических проявлений и возраста детей.
2. Изучены показатели эхометрии прямой кишки при различных вариантах геморроя и других вариантах АВМ прямой кишки, позволяющие прогнозировать тяжесть патологии и выбор метода лечения.

3. Впервые изучены и проанализированы результаты широкого спектра методов исследования при АВМ прямой кишки, включающие ультразвуковое исследование (УЗИ), компьютерную томографию (КТ), магнитно-резонансную томографию (МРТ), ангиографию, лапароскопию, ректороманоскопию (РРС), фиброколоноскопию (ФКС).

4. Впервые проведен анализ клинических проявлений АВМ прямой кишки, изучены результаты диагностических исследований при данной патологии.

5. Разработаны показания к комбинированному лечению с использованием средств медикаментозной, эндоскопической и хирургической коррекции.

Научно-практическая значимость работы

Впервые в детской практике разработан алгоритм лечения пациентов с геморроем в зависимости от возраста и тяжести клинических проявлений, основанный на эффективности различных методов консервативного, эндоскопического и хирургического лечения. Разработан лечебно-диагностический алгоритм в зависимости от наличия сочетанной патологии, распространенности поражения толстой кишки и поражения других органов и систем.

Детально описаны методики открытой геморроидэктомии у детей, склеротерапии геморроидальных узлов, методики медикаментозного лечения артерио-венозной мальформации с использованием Пропранолола и Сиролимуса. Даны рекомендации по консервативному лечению детей с геморроем, а также рекомендации по послеоперационному ведению детей с АВМ, направленные на реабилитацию и социальное адаптирование пациентов со сложной сочетанной патологией.

Методология и методы исследования

Методология исследования включала в себя оценку эффективности диагностических исследований и консервативных методов лечения и хирургических методов лечения детей с геморроем и различными видами

сосудистых мальформаций прямой кишки. Исследование выполнено с соблюдением принципов доказательной медицины (отбор пациентов и статистическая обработка результатов). Работа выполнена в дизайне одноцентрового ретро- и проспективного нерандомизированного исследования 136 пациентов с общими клиническими проявлениями в виде анальной протрузии и/или прямокишечного кровотечения. Ретроспективно исследованы истории болезней 53 пациентов, остальные 83 наблюдения проанализированы в рамках проспективного исследования. В ходе анализа с использованием клинических, инструментальных, лабораторных и статистических методов исследования были отобраны 68 пациентов с сосудистыми заболеваниями прямой кишки: геморроем и артерио-венозными мальформациями прямой кишки за 10 лет (2008–2018).

Основные положения диссертации, выносимые на защиту

Лечение геморроя у детей должно быть дифференцированным, при неосложненных формах геморроя у детей раннего и дошкольного возраста методом выбора является консервативное лечение, у детей с осложнениями геморроя, такими как тромбоз или изъязвление, а также при длительном течении и неэффективности консервативного лечения – показана операция открытой геморроидэктомии. склеротерапия показана у детей младшей возрастной группы, а также при развитии геморроя на фоне синдромальной патологии.

Диагностика и лечение артерио-венозной мальформации прямой кишки у детей с сопутствующими генетическими синдромами или без них должна носить комплексный характер, а при сочетании с другими пороками развития прямой кишки, первичным должно быть лечение сосудистой патологии и только после достижения клинического эффекта – возможно лечение аноректальной мальформации.

При тяжелых сосудистых поражениях прямой кишки (как при синдроме Бина) в силу тяжести поражения мышечных структур промежности, предпочтение следует отдавать консервативному лечению.

Внедрение результатов работы в практическое здравоохранение

Результаты диссертационной работы внедрены в практическую деятельность отделения неотложной и гнойной хирургии детской городской клинической больницы № 13 им. Н. Ф. Филатова г. Москвы (главный врач – проф. Чубарова А. И.).

Методические рекомендации, сформулированные по результатам работы, используются для выработки оптимальной тактики диагностики и лечения больных с различными видами сосудистых мальформаций прямой кишки, что значительно оптимизирует лечебно-диагностический процесс, сокращает длительность пребывания в стационаре и материальные затраты на лечение.

Материалы диссертации внедрены в учебный процесс и используются при проведении семинаров и чтении лекций для студентов старших курсов и слушателей факультетов усовершенствования по детской хирургии на кафедре детской хирургии ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова.

Апробация работы

Основные положения диссертации доложены в научно-практической конференции кафедры детской хирургии ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Москва, 2016 и 2017 гг.), на заседании секции детской хирургии хирургического общества Москвы и Московской области (Москва, 2015 г.), PSS25 Paediatric Colorectal Club 25th International Meeting. (Tokyo, Japan, Oct 2018).

На использование данной методики в рамках диссертационной работы нами было получено разрешение кафедры детской хирургии ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, экспертной комиссии научного совета № 3 по педиатрии и детской хирургии ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, локального этического комитета ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России.

Материалы диссертации представлены и рекомендованы к защите на научно-практической конференции кафедры детской хирургии педиатрического факультета федерального государственного бюджетного образовательного

учреждения высшего образования «Российского национального исследовательского медицинского университета имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, сотрудников хирургических отделений ДГКБ им. Н.Ф. Филатова, протокол № 7 от 6 июня 2019 года.

Личный вклад автора

Автор участвовал на всех этапах проведения научно-практического исследования, доля участие в сборе, систематизации и обработке исходных данных, курации пациентов и ассистенции при выполнении оперативных вмешательств составила не менее 80%. Доля участия в обработке литературных данных – 100%, написании работы и статической обработке результатов исследования – 100%. Исследователь составил единую базу данных, интерпретировал и анализировал полученные результаты, проводил статистические расчеты, оформлял рукописи научных публикаций и диссертационного исследования.

Соответствие диссертации паспорту научной специальности

Научные положения и результаты диссертации соответствуют формуле и области исследований специальности 14.01.09 – «детская хирургия». Результаты проведенной работы соответствуют области исследования специальности, а именно пунктам 3, 4 паспорта научной специальности «Детская хирургия» (медицинские науки).

Публикации по теме диссертации

По материалам диссертации опубликовано 3 печатные работы в центральных медицинских журналах, рекомендованных ВАК при Минобрнауки РФ для публикации результатов диссертационных исследований.

Наиболее значимые научные работы по теме диссертации:

1. Aung Pyae Swe. Hemorrhoids and Other Vascular Malformations of the Rectum in Children, the Algorithm for Diagnosis and Treatment / Aung Pyae Swe,

Kholostova V. V., Smirnov A. N. [et al.] // PCC25 Paediatric Colorectal Club 25th International Meeting (Tokyo, Japan, Oct 2018). – P. 69–70.

2. Аунг Пьяе Сви. Геморрой и другие сосудистые мальформации прямой кишки у детей. Алгоритм диагностики и лечения / Пименова Е.С., Аунг Пьяе Сви. // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии: приложение. 25-й международный форум по детской колопроктологии в Японии «PEDIATRIC COLORECTAL CLUB». – 2018. – Том 8, № 3 – С. 141.

3. Аунг Пьяе Сви. Геморрой в детском возрасте: клинические проявления, диагностика, варианты лечения / Аунг Пьяе Сви, Холостова В. В. // Детская хирургия. – 2019. – Том 23, № 3 – С. 119–123.

4. Аунг Пьяе Сви. Сосудистые мальформации прямой и толстой кишки / Аунг Пьяе Сви, Холостова В.В. // Детская хирургия. – 2019. – Том 23, № 4 – С. 201–205.

Объем и структура диссертации

Диссертация выполнена на 124 страницах машинописного текста и состоит из введения, 3 глав, заключения, выводов и практических рекомендаций. Список литературы включает 13 отечественных и 87 зарубежных источников. Диссертация иллюстрирована 44 рисунками, включает 19 таблиц. Диссертация изложена на русском языке.

Работа выполнена на кафедре детской хирургии ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России на базе Детской городской клинической больницы им. Н.Ф. Филатова г. Москвы (главный врач – д. м. н., профессор Чубарова А. И.).

Глава 1. АКТУАЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ В ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИИ ГЕМОРРОЯ И СОСУДИСТЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ ПРЯМОЙ И ТОЛСТОЙ КИШКИ У ДЕТЕЙ (обзор литературы)

В детской клинической практике наиболее частыми поводами для обращения к проктологу являются выделения крови из прямой кишки или ануса и образования (выбухания, протрузии) в области ануса. Нередко эти состояния связаны между собой, а их дифференцировка может вызывать трудности. Наиболее частыми причинами для кровотечений из прямой кишки являются трещины ануса и полипы прямой кишки, диагностика и лечения этих состояний хорошо известна и эффективна. В свою очередь, сосудистые аномалии и заболевания прямой кишки и области ануса встречаются у детей относительно редко, что обуславливает трудности в диагностике и лечении.

Kayashima K. I. с соавт. первыми предложили термин «Пирамидальные перинеальные протрузии» (ППП) или «Инфантильные пирамидальные перинеальные протрузии» (ИППП) у детей. Ранее аналогичные состояния описывались терминами «папиллома ануса», акрохордон или мягкая бородавка, либо «кожная складка ануса» [64].

Leung A. K. дает определение и описание перианальных протрузий у детей. Исходя из его описаний можно заключить, что в зарубежной литературе под термином ППП понимают наличие у детей так называемых «кожных складок ануса», «папиллом ануса», которые нередко у детей, особенно раннего возраста, принимаются за геморроидальные узлы. Автор сообщает, что данное заболевание наблюдается в основном у девочек, наиболее часто в грудном и раннем возрасте. Причины, по его мнению, могут быть как врожденными, так и обусловленными хроническими запорами. Авторы считают, что в большинстве случаев перианальные протрузии не требуют активного лечения, кроме профилактики запоров [68]. Преимущественную встречаемость ППП у девочек подтверждают многие авторы, причем исследования проводились на больших группах детей (от 100 до 500 человек) [65, 80].

Haastруп M. D. и соавт. выявили, что среди девочек частота встречаемости ИППП составляет до 13%. По их мнению, ИППП, характеризующиеся изменением цвета кожи (и наиболее часто имитирующие геморрой у детей), являются следствием врожденной слабости мышц промежности и регрессируют спонтанно. Тем не менее, те же авторы приводят наблюдение девочки 13 лет, которая ошибочно наблюдалась в течение 9 лет по поводу геморроя, тогда как истинный диагноз был ИППП. От частых аппликаций лекарственных средств у ребенка развились местная аллергическая реакция. Несмотря на столь длительный анамнез и жалобы, заставлявшие пациента прибегать к постоянному лечению, авторы считают, что никакого лечения в данном случае не требовалось [57]. Такой подход к диагностике и тактике ведения детей со спорным диагнозом (ИППП-геморрой) представляется не совсем логичным, а само наблюдение свидетельствует о действительных трудностях в дифференцировке этих состояний у детей.

Не представляет сомнений, что ИППП встречаются у детей гораздо чаще, чем геморрой или сосудистые мальформации перианальной области, тем не менее, явные клинические проявления, как правило, свидетельствуют о более тяжелом характере патологии, так детские хирурги Kuiper R. J. и соавт. приводят свои данные о пациентах с протрузиями в области ануса – 30% из них составили дети с выпадением прямой кишки, 30% – с полипами прямой кишки и 30% – с геморроем. Причем во всех случаях проведено консервативное лечение [66].

В ряде случаев течение заболевания носит субклинический характер и проявляется только во время дефекации. Таким образом, во время осмотра врач может не обнаружить какие-либо патологические проявления со стороны промежности и прямой кишки.

Для понимания характера патологии мы, как и некоторые другие авторы, используем в своей практике фотофиксацию изменений перинальной области пациентами или их родителями. Так, согласно исследованию, проведенному Аккоун I. и соавт. в 2011 году среди детей с неспецифическими жалобами на вздутие или протрузию в области ануса частота геморроя была наибольшей и

составила 43,5%, тогда как выпадение прямой кишки встретилось у 34,7%, полипы прямой кишки – 13%, избыточная кожная складка в области ануса – 8,7%. Следует отметить, что при физикальном осмотре ни в одном случае установить диагноз не удалось, поэтому авторы подчеркивают роль фото- и видео-фиксации изменений в перинальной зоне при дефекации у детей в домашних условиях. Из этого можно заключить, что пациенты имели невыраженные степени геморроя. Все дети с диагнозом геморроя получали консервативное лечение [16].

Среди заболеваний, сопровождающихся прямокишечным кровотечением и протрузией мягких тканей в области ануса у детей наиболее часто встречаются: геморрой, периодические перианальные протрузии, гораздо реже – различные варианты сосудистых мальформаций, среди которых следует отметить синдром Клиппеля – Треноне – Вебера, ангиодисплазии прямой кишки и другие. В доступной литературе исследований посвященных изучению проблем сосудистых мальформаций прямой кишки крайне мало. Так, например, в наиболее крупной базе медицинской периодической печати PubMed за период с 1970-х гг. по настоящее время имеется менее 5 работ, посвященных теме геморроя у детей и не более 10 – вопросам сосудистых мальформаций прямой кишки в детском возрасте. В отечественной печати подобные исследования нам не встретились вовсе.

1.1. Геморрой

Геморроем называют патологическое увеличение геморроидальных узлов. При увеличении внутренних геморроидальных узлов геморрой называют внутренним, при увеличении наружных геморроидальных узлов – наружным. Комбинированный геморрой – увеличение одновременно наружных и внутренних геморроидальных узлов [5, 20]. Геморрой является одним из самых распространенных заболеваний человека и наиболее частой причиной обращения к врачу-колопроктологу. Распространенность геморроя среди взрослых людей составляет 130–145 больных на 1000 человек, а его удельный вес в структуре заболеваний толстой кишки колеблется от 34 до 41% [3]. У детей геморрой

встречается гораздо реже, хотя истинная частота его встречаемости в детском возрасте не известна. Несмотря на то, что заболевание известно с древних времен, оно всегда считалось прерогативой взрослых пациентов, поэтому в большинстве руководств по детской хирургии даже не упоминается. В настоящее время частота встречаемости геморроя у детей по литературным данным может достигать 8% среди всех заболеваний толстой кишки и промежности.

Современный темп жизни характеризуется гиподинамией: длительное сидение за компьютером, на учебе и дома сопровождается постоянным застоем кровообращения в органах малого таза и в прямой кишке. Это, в свою очередь, приводит к росту заболеваемости геморроем у взрослых [3]. Остается неясным играют ли эти факторы роль в развитии геморроя у детей, или в детском возрасте преимущественной причиной его развития являются особенности строения прямой кишки и промежности.

Согласно литературным данным, причиной патологического увеличения геморроидальных узлов является острое или хроническое нарушение кровообращения в кавернозных образованиях. Наряду с нарушением кровообращения, в развитии геморроя значительную роль играют дистрофические изменения в связочном аппарате геморроидальных узлов [5, 7]. Под действием перечисленных факторов геморроидальные узлы увеличиваются в размерах, смещаются в дистальном направлении, при этом нарастают процессы дистрофии в удерживающем аппарате, и геморроидальные узлы начинают выпадать из анального канала. Развитие дистрофических процессов в общей продольной мышце подслизистого слоя прямой кишки и связке Паркса, удерживающих кавернозные тельца в анальном канале, приводит к постепенному, но необратимому смещению геморроидальных узлов в дистальном направлении [79].

Согласно данным Капулера уже у новорожденных детей выявляются мелкие кавернозные вены, изредка имеющие многомерное строение, однако развиты они очень слабо. В возрасте от нескольких месяцев до года в подслизистом слое заднепроходных столбов обнаруживаются мелкие шаровидные вены, обнаружить их довольно трудно. Только к 10 годам кавернозные вены становятся более

крупными и формируются в группы, хотя в целом имеют диффузное строение, а не групповое, как у людей старшего возраста [8]. Однако по данным Напалкова Н. И. еще в середине 1930-х гг. было доказано возможное врожденное развитие крупных кавернозных вен, а значит и сама возможность развития геморроя в детском возрасте [11]. Еще Тимохин в 1965 году и Аминев в 1971 году предложили разделять геморрой по этиологическому принципу на врожденный и приобретенный [1].

Как указывалось выше, в литературе имеются только единичные наблюдения лечения геморроя у детей. Так, Gupta P. J. в 2007 г. представил наблюдение интенсивного геморроидального кровотечения у мальчика 10 лет. Ребенок страдал периодическими кровотечениями с 5-летнего возраста. Диагноз геморроя был подтвержден при колоноскопии после исключения иной патологии толстой кишки. Успешное лечение было проведено путем радиочастотной абляции и пликации геморроидальных узлов при помощи радиочастотного генератора Элмана [56].

В структуре кишечных кровотечений у детей частота геморроя также невелика. Так, El-Mouzan M. I., Abdullah A. M. (2004) представили опыт колоноскопии у всех детей с кишечным кровотечением в возрасте от 5 месяцев до 18 лет за период с 1993 по 2002 гг., которые наблюдались в университетской клиники короля Халида (Саудовская Аравия). Среди всех причин кровотечений из прямой кишки частота геморроя составила всего 5% [41].

Yachha S. K. и соавт. также отмечают, что среди 139 детей с кишечным кровотечением ими были выявлены артериавенозная мальформация толстой кишки у 1 ребенка и внутренний геморрой – также у 1 ребенка. Отмечено также, что ангиография позволила уточнить источник кровотечения только у 2 из 4 детей [99].

Не следует забывать, что в детском возрасте предрасположенность к развитию геморроя может быть спровоцирована портальной гипертензией [59]. Heaton N. D. и соавт. провели исследование частоты аноректального варикоза и геморроя у детей с портальной гипертензией. Клинические проявления геморроя

отмечены в 4,2–7% случаев, бессимптомное увеличение геморроидальных узлов встречалось гораздо чаще – в 33% случаев. Лечение проводилось путем склерозирования и наложения геммостатических колец [58].

В литературе описано множество классификаций геморроя, некоторые из которых были предложены еще в Древности. В настоящее время в России наибольшее распространение получила классификация геморроя, предложенная Воробьевым Г. И., Шелыгиным Ю. А. и Благодарным Л. А. (2002) [3, 5, 7, 91].

По форме выделяют: внутренний, наружный, комбинированный.

По течению выделяют: хроническое, острое

Хроническое течение является стадийным:

- 1) стадия 1 – кровотечение, без выпадения узлов;
- 2) стадия 2 – Выпадение внутренних геморроидальных узлов с самостоятельным вправлением в анальный канал, с/без кровотечения;
- 3) стадия 3 – Выпадение внутренних геморроидальных узлов с необходимостью их ручного вправления в анальный канал, с/без кровотечения;
- 4) стадия 4 – Постоянное выпадение внутренних геморроидальных узлов и невозможность их вправления в анальный канал, с/без кровотечения.

Острое течение подразумевает тромбоз геморроидальных узлов, который имеет несколько степеней:

- 1) I степень – тромбоз узлов без воспалительной реакции;
- 2) II степень – тромбоз узлов с их воспалением;
- 3) III степень – тромбоз узлов с их воспалением и переходом воспаления на подкожную клетчатку, отеком перианальной кожи, некрозом слизистой оболочки узлов.

Под острым течением заболевания также понимается профузное, обильное кровотечение из внутренних геморроидальных узлов, требующее срочной госпитализации пациента в стационар для остановки кровотечения и проведения корригирующей терапии. Диагностика геморроя основана на оценке жалоб, длительности заболевания, результатов пальцевого исследования и инструментальных методов обследования [5].

К основным клиническим симптомам хронического геморроя относятся: выпадение внутренних геморроидальных узлов из заднего прохода при дефекации, выделение крови из заднего прохода при дефекации, увеличение наружных геморроидальных узлов. Болевые ощущения при хроническом геморрое связаны с осложнениями заболевания (тромбоз наружных и/или внутренних геморроидальных узлов) или появлением анальной трещины, свища прямой кишки.

К основным клиническим симптомам острого геморроя относятся: боли в области заднего прохода и прямой кишки, появление плотного болезненного образования в области расположения наружных и/или внутренних геморроидальных узлов, профузное обильное выделение крови из прямой кишки. При развитии воспалительных осложнений острого тромбоза геморроидальных узлов с переходом воспалительного процесса на окружающие ткани, параректальную клетчатку возможно появление общих воспалительных симптомов, таких как повышение температуры тела, лихорадка [5].

Для диагностики геморроя используется пальцевое исследование прямой кишки, аноскопия, ректороманоскопия (до 25 см), колоноскопия и ирригоскопия. С целью диагностики ряд исследователей применяют УЗИ с доплерографией и ректороманоскопию. При более сложных врожденных аномалиях сосудистого русла прямой кишки показано применение КТ и ангиографии.

В настоящее время описано более 200 различных методов хирургического лечения геморроя, часть из них являются малоинвазивными. Другие – более радикальными. Наибольшее распространение получили: склерозирование геморроидальных узлов, инфракрасная фотокоагуляция, лигирование латексными кольцами, дезартеризация узлов. Согласно данным национальных клинических рекомендаций по лечению геморроя у взрослых пациентов подобные малоинвазивные методики лечения имеют высокую эффективность (65-90%) и показаны у пациентов с 2-3 стадией геморроя. У взрослых пациентов с 3-4 стадией заболевания с выраженными наружными узлами рекомендуется традиционное хирургическое лечение – геморроидэктомия открытым или

закрытым спосабамі, а такжэ с іспользаваннем апаратаў LigaSure, UltraCision. Эфектыўнасць радыкальнага хірургічнага лечэння па даным многачысленных аўтараў перавышае 90% [3, 5, 7, 18, 54, 59]. Несматры на абіліе літэратурных даных па лечэнню геморроя у враслых пацыентаў, даных о лечэнні ягога забалевання у дэтей в літэратуре практычэска не встэрачаеця. Так, Grossmann O. і саавт. первымі апублікавалі опыт прыменення апарата LigaSure в лечэнні сімптаматычэскага геморроя в дэцкай практыке в недалеком 2015 году. Рэзултыаты вмяшатэства па мнэнню аўтараў, прэвосходят таковыя пры прымененні обычнэй геморроідэктоміі [54]. Отсутствіе даных о лечэнні геморроя у дэтей пазваляе прэдопалагаць, чэ в настаящэе врэмя дэці с гэтым забалеваннем нахадяцца под наблюденіем, не палучаючы пры гэтом лечэння ілі лечатся консерватывным, но не сістэматызаваным, спосабом.

1.2. Ангіодысплазіі прамой кішкі

Среді многачысленных фактараў, прыводячых к кішечным кроватэчэнням разлічнэй степені інтэнсыўнасці, у дэтей встэрачаюцца разлічныя варыанты ангіодысплазіяў [17]. гэты тэрмін абозначает паталогічэскае састаяніе, пры котаром імееця порочное (паталогічэскае) развіцце і строеніе сосудаў кішечнэй стэнкі. Капілярныя і кавернозные гемаангіомы і ангіодысплазіі тонкай і толстэй кішкі (артеріовенозные мальформации), па даным А. А. Шептуліна (2000), явялюцца прычынай массыўных кішечных кроватэчэнняў в 30% случаев [13]. В сваю очэредь, кроватэчэння із ніжніх аддэлаў желудочно-кішечнага тракта толькы в 2% случаев сьвязаны с ангіо-дысплазіяй ЖКТ [2, 4, 13, 23, 25, 31, 32, 35, 41, 52, 62, 67]. В 2013 г. экспэртнэй каміссіяй Ассэціацыі колэпроктолагов Россіі былі разрабатаны клінічэскае рэкомэндацыі по дыагностыке і лечэнню больных с ангіодысплазіяй кішечніка [12]. Стот ітэметыть, чэ в сілу отностельнэй рэдкасті гэты паталогіі опыт отдэльных клінік чащэ встэраваен едінічнымі (рэдко более 15–20) наблюденіямі. По даным літэратуры імеюцца лішь сведэння о некотарых вэпрасах клінікі,

диагностики и лечения врожденных ангиодисплазий, основанных на небольшом числе наблюдений [2, 4, 42, 46, 48].

Клинически заболевание проявляется главным образом кровотечениями из прямой кишки во время дефекации и вне зависимости от не. При эндоскопическом исследовании выявляют синюшно-багровый цвет слизистой кишки на ограниченном участке, отсутствие типичной складчатости, расширенные, извитые, выбухающие сосуды, образующие неправильной формы сплетения, четко отграниченные от неизмененных участков слизистой. Биопсия таких образований может привести к массивному кровотечению, остановить которое бывает очень трудно [2, 12, 41].

До сих пор дискутируется вопрос о значении дисэмбриологических зачатков для возникновения ангиом и как отличить доброкачественные сосудистые образования от гамартром. Врожденность некоторых сосудистых новообразований или появление их в раннем детском возрасте ясности в понимание генеза не вносят. Опухоли могут развиваться внутриутробно, а тканевые пороки развития — в течение последующей жизни. Но споры будут продолжаться до тех пор, пока не станет известно, что представляет собой доброкачественная опухоль вообще [2]. Пока же приходится рассматривать и несомненные сосудистые опухоли и предполагаемые пороки развития вместе.

До настоящего времени не существует единства в терминологии и самом понятии о гемангиомах, ангиодисплазиях, сосудистых мальформациях, геморрое и других состояниях, связанных с патологией сосудов прямой кишки и промежности. Так, Venson J. M. и Orlay G., анализируя опыт лечения колоректальной гемангиомы у детей, указывают на высокую частоту неправильного диагноза геморроя при данном заболевании. В диагностике колоректальных гемангиом авторы рекомендуют использовать прямую рентгенографию таза, колоноскопию и ирригографию. В ряде случаев считают целесообразным выполнять селективную ангиографию через нижние мезентериальные сосуды. В лечении опухоли методом выбора считают

радикальное удаление опухоли с наложением прямого колоанального анастомоза [23].

В Государственном научном центре колопроктологии (ГНЦК – А. М. Кузьминов и соавт. (1993)) была предложена собственная классификация с учетом происхождения, морфологического строения ангиодисплазий, распространенности и локализации поражения, а также клинического течения [4, 9, 10, 12].

По происхождению:

I тип – врожденная ангиодисплазия:

- а) не наследственная форма;
- б) наследственная форма (болезнь Рендю – Ослера).

II тип – приобретенная ангиодисплазия.

По морфологическому строению:

1. Венозная ангиодисплазия:

- а) капиллярный тип;
- б) кавернозный тип.

2. Артериовенозная ангиодисплазия.

3. Артериальная ангиодисплазия.

По распространенности:

1. Ограниченная ангиодисплазия (поражение одного отдела толстой кишки, протяженностью не более 5 см).

2. Диффузная ангиодисплазия (поражение одного или нескольких отделов толстой кишки протяженностью более 5–10 см).

3. Генерализованная ангиодисплазия (системный «ангиоматоз» с сочетанным поражением других органов и систем, синдром Клиппеля – Треноне).

По локализации:

- 1. Толстая кишка.
- 2. Тонкая кишка.
- 3. Смешанная форма с поражением толстой и тонкой кишок.

По клиническому течению:

1. Неосложненное (в т. ч. бессимптомное).
2. Осложненное.

Тем не менее, и данная классификация не является универсальной, так как не учитывает некоторые редкие сосудистые аномалии, такие как BRBNS и другие. Defreune L. и соавт. также указывают на несовершенство классификации АВМ толстой кишки, основываясь на опыте лечения ребенка с АВМ толстой кишки, у которого при ангиографии был установлен неправильный диагноз изолированного варикоза толстой кишки [36].

По данным А. М. Кузьмина с соавт. (1993) врожденная форма ангиодисплазии кишечника, являясь следствием врожденного порока развития сосудов кишечной стенки без признаков пролиферации, установлена у большинства больных, из них венозная форма была в 95% наблюдений. Этот факт подтверждают другие авторы [2, 10].

Соотношение пациентов с кавернозным типом и капиллярным как 5 : 1. Артериальная и артериовенозная форма врожденной ангиодисплазии составили по одному клиническому наблюдению. В понятие приобретенной ангиодисплазии авторы вкладывают заболевание, причиной которого является приобретенное патологическое (аномальное) строение правильно сформированных расширенных сосудов кишечника. Такая форма заболевания установлена ими у четверти пациентов. В литературе оно известно под различными названиями: сосудистые аномалии, сосудистые мальформации, сосудистые эктазии, телеангиоэктазии.

Одно из крупных исследований было проведено в 2002 году de la Torre L и соавт [35]. Целью исследования авторы поставили изучение клинических, рентгенологических, хирургических и гистологических характеристик сосудистых мальформаций толстой кишки у детей (vascular malformations of the colon (VMC)).

Исследовано 18 детей с толстокишечными кровотечениями на фоне VMC. Дебют заболевания варьировал от 1 мес. жизни до 16 лет. Длительность ЖКК до момента установления правильного диагноза составила от 1 мес. до 9 лет. В 72% случаев уровень гемоглобина был снижен до 20–90 г/л, у остальных детей был нормальным.

Пациентам выполнялись следующие диагностические методы: скинтиграфия, колоноскопия, ирригография, мезентерикография. Авторы отдают предпочтение мезентериграфии перед другими методами исследований. В 83% случаев выявлено поражение сигмовидной и прямой кишок.

Резекция пораженного участка кишки выполнена в 77,8% случаев, операция завершена наложением анастомоза или низведением толстой кишки 71,4% случаев, у остальных детей оставлена кишечная стома. Примерно в 1/3 случаев отмечались рецидивы минимальных кровотечений в послеоперационном периоде.

При гистологическом исследовании кишок в 80,0% случаев выявлены артерио-венозные мальформации, в 20% – артерио-вено-лимфатические мальформации. Данная особенность морфологии не имеет в настоящее время отражение в классификации венозных мальформаций толстой кишки и требует дальнейшего изучения [83].

Единственным методом радикального лечения больных с врожденной ангиодисплазией большинство авторов признает оперативное вмешательство, направленное на резекцию пораженного сегмента. В некоторых ситуациях, например, при аноректальной мальформации возможно применение склеротерапии в качестве лечебной меры с неплохими результатами. При развитии массивного кровотечения из низкорасположенных гемангиом В. В. Аничкин и соавт. (1981) производили эмболизацию и перевязку верхней прямокишечной артерии, что останавливало кровотечение, хотя и временно. При незначительном и периодически повторяющемся кровотечении, не сказывающемся на общем состоянии больного, допустима выжидательная тактика [2]. Склеротерапия и лигирование патологически увеличенных сосудов при ангиодисплазиях кишечника часто сопровождаются рецидивами кровотечения [4, 44, 52].

В последнее время появляются сообщения о возможном эндоскопическом и ангиографическом лечении ангиодисплазий. При этом наиболее эффективным ряд авторов признают эндоскопическую аргонплазменную коагуляцию, эффективную в 85% случаев [87, 88]. Эффективность трансартериальной эмболизации еще

более высока и достигает 95,8%, однако и частота осложнений достаточно велика: риск ишемии кишки до 21%, а показатель летальности достигает 4,1% [87]. Кроме того, ряд авторов сообщают, что большая часть ангиодисплазий кишечника имеют характер венозной патологии, а значит, это вмешательство чаще всего не показано. Все авторы отмечают, что упомянутые методы лечения эффективны лишь при сравнительно малой распространенности патологического процесса. Только в этих случаях частота рецидивов кишечных кровотечений и риск осложнений достоверно снижаются [89, 90].

В литературе приведено мало информации о принципиальных отличиях лечебной тактики при артериальных и венозных типах сосудистых мальформаций. Наибольший эффект селективной эндоваскулярной эмболизации достигается при артериальных ангиодисплазиях и сравнительно малая их эффективность отмечена при венозных типах [81, 87]. Помимо инвазивных методов лечения, некоторые клиники имеют опыт проведения консервативного лечения ангиодисплазий с применением гормональных препаратов, талидомида и октреотида. Однако эффективность медикаментозного лечения сомнительна, а данные проведенных исследований противоречивы.

Trudel J. L. и соавт. в числе первых представили опыт эндоскопического лечения АВМ толстой кишки на большой группе пациентов – 29 больным выполнена эндоскопическая внутрипросветная коагуляция АВМ. Кровотечение было остановлено в 67,9% случаев. В 6 случаях при неэффективности подобной тактики выполнено хирургическое вмешательство, также оперированы 13 пациентов, которым изначально не выполнялась коагуляция АВМ. Эффективность хирургической методики составила 79,2% [96].

Спиральная компьютерная томография с внутривенным болюсным усилением, а также ангиография на высоте кровотечения позволяют, в большинстве случаев, установить причину и локализацию источника кровотечения.

Freud E и соавт. одними из первых описано наблюдение массивного ЖКК у мальчика 12 лет с врожденной артериовенозной мальформацией толстой кишки.

Диагноз подтвержден при селективной ангиографии, ребенку выполнена резекция пораженного участка толстой кишки [48].

Takamatsu H. и соавт., вероятно, первыми предложили использовать эндоректальное низведение толстой кишки при ангиодисплазии ее дистальных отделов. Авторы представили опыт лечения 6 летней девочки с диффузным кавернозным гемангиоматозом сигмовидной и прямой кишок и ануса. Ребенку была выполнена сфинктеросохраняющая эндоректальная резекция и низведение толстой кишки по методике Соавэ – Дэнда. Слизистая прямой кишки была выделена начиная на расстоянии 4 см над переходной складкой брюшины и до кожно-анального перехода. Непораженная сигмовидная кишка низведена через серозно-мышечный футляр. Перевязка верхней прямокишечной артерии и левой внутренней подвздошной артерии обеспечили адекватный гемостаз. В послеоперационном периоде получен хороший функциональный результат, кровотечения прекратились [92].

Первенство в самой идее демукозации слизистой порочно развитой прямой кишки они делят с Telander R. L. и соавт, которые опубликовали свои наблюдения в 1993 году. Они наблюдали массивные прямокишечные кровотечения у детей и взрослых при распространенном гемангиоматозе, поражающем структуры малого таза и ректосигмоидный отдел толстой кишки, как, например, при синдроме Клиппеля – Треноне [39, 53, 93, 97].

Традиционные хирургические вмешательства, такие как резекции кишечника или колостомия нередко осложняются тяжелыми интраоперационными кровотечениями или недержанием кала в отдаленные сроки после операции. Для решения этих проблем авторы предложили использовать методику удаления слизистой прямой кишки (демукозацию). Операция проведена 4 пациентам с синдромом Клиппеля – Треноне, сопровождавшимся массивными кишечными кровотечениями. В группе пациентов были и дети, возраст составил от 4 до 25 лет. Кровотечения из прямой кишки носили у больных рецидивирующий характер, требовали неоднократных гемотрансфузий (от 2 до 20 эпизодов в анамнезе). В ходе хирургических вмешательств при демукозации

прямой кишки использовался YAG лазер. Во всех случаях удалось добиться прекращения кровотечений, а также хорошего функционального результата [93]. До предложенной ими тактики, в литературе имелись сообщения о «простой» резекции прямой кишки в подобных ситуациях [2, 4, 12, 13, 39, 93, 97].

Ramírez Mayans J. и соавт. представили опыт лечения 8 детей с АВМ толстой кишки, с локализацией в правой половине толстой кишки (5), в нисходящем отделе (5), подвздошной кишке (3) и ректосигмоиде (3). Диагноз был подтвержден при колоноскопии и ангиографии. В 7 случаях успешно произведена резекция пораженного участка кишки с хорошим результатом [83].

В последующие годы также появились немногочисленные сообщения о хирургическом лечении сосудистых мальформаций прямой кишки. Так в 2009 году Lv Z. и соавт. представили опыт применения модифицированной операции Соавэ для лечения васкулярных мальформаций аноректальной зоны и сигмовидной кишки (ВМАРС). В период с 2000 по 2008 гг. наблюдалось 12 детей с ВМАРС. Диагностика включала: ирригографию, колоноскопию, КТ и МРТ. Всем детям была выполнена модифицированная операция Соавэ, в 11 случаях для эндоректальной диссекции дистальной части прямой кишки применялась методика геморроидэктомии Sarasola – Klose. В среднем в ходе операции удалялось около 22,5 см кишки. Гистологически во всех случаях подтвержден диагноз венозной мальформации. Во всех случаях лечение оказалось успешным, кишечные кровотечения были купированы, у 1 ребенка отмечено периодические недержание кала [69].

Сообщения о подобных вмешательствах при генерализованном ангиоматозе – синдроме Клиппеля – Треноне стали появляться в печати с начала 2000-х гг. Синдром Клиппеля – Треноне относится к врожденным сосудистым аномалиям, характеризующимся гипертрофией конечности, наличием кожных гемангиом и варикозным расширением вен внутренних органов. ЖКК при этом заболевании является следствием гемангиоматоза кишечника и может носить жизнеугрожающий характер [39]. Wilson C. L. и соавт. представили опыт лечения 3 пациентов с обильными ЖКК, резистентными к трансфузионной терапии, на фоне обширных кавернозных гемангиом, затрагивающих прямую кишку. Двоим

пациентам была выполнена проктоколэктомия с наложением колоанального анастомоза, третьему пациенту выполнена брюшно-сакральная резекция толстой кишки в связи с распространенным поражением кишки, малого таза и промежности [97]. Похожие наблюдения принадлежат и другим хирургам. По мнению ряда авторов (Fishman S. J. и соавт.), венозные мальформации, устойчивы к действию ингибиторов ангиогенеза. Как правило, подобные мальформации не могут быть удалены радикально из-за вовлечения в патологический процесс структур малого таза и брыжейки кишечника. Поэтому авторы рассматривали возможность воздействия на образования через просвет кишечника. Под их наблюдением находились 3 пациента с циркулярной трансмуральной мальформацией коло-ректальной зоны, промежности и брыжейки. У одного пациента была поражена вся толстая кишка, у двух – ректо-сигмоидный отдел. В диагностике использовались КТ и МРТ. Все больные имели ежедневные эпизоды гематошезии на протяжении многих лет и получали неоднократные переливания крови и длительную терапию препаратами железа. Несмотря на то, что у всех пациентов кровотечения начались в детстве – лечение не приносило успеха. Все больные были прооперированы, им выполнялись следующие операции: колэктомия, аноректальная мукозэктомия (при поражении структур таза и промежности и эндоректальное низведение кишки с формированием коло- или илеоанального анастомоза. У всех пациентов в послеоперационном периоде кровотечения прекратились. Гемотрансфузия во время операции потребовалась одному пациенту. Авторы считают, что колэктомия с мукозэктомией и эндоректальным низведением кишки является методом выбора у пациентов с венозными мальформациями толстой кишки (ВМТК) [44].

Вероятно, еще более перспективным является комбинированное лечение с использованием малоинвазивных и радикальных способов коррекции. Так, Pierce J. и соавт. представили наблюдение ребенка с продолжающимся ЖК-кровотечением на фоне артерио-венозной мальформации ректо-сигмоидного отдела толстой кишки. Авторы успешно применили сосудистую эмболизацию с последующей передней резекцией прямой кишки [81].

1.3. Blue rubber bleb nevus syndrome (BRBNS) – синдром голубого резинового мяча, синдром Бина (Bean)

Одним из вариантов сосудистой патологии кишечника, который не имеет отражения в общепринятой классификации является так называемый Blue rubber bleb nevus syndrome (BRBNS) (синдром голубого невуса, напоминающего резиновый пузырь). Синдром относится к редким врожденным мальформациям венозной системы, наиболее часто поражает кожу и желудочно-кишечный тракт, реже – другие внутренние органы. Это заболевание было открыто Gascoyen в 1860 году. Гасконь первым отметил сочетание кожных и гастроинтестинальных сосудистых мальформаций и массивных кишечных кровотечений [51]. Однако, более широкой известностью синдром обязан William Bennett Bean (1958), что послужило основанием называть его «синдром Бина» [21]. Название «синдром голубого резинового невуса» появилось позже. BRBNS относится к тяжелым заболеваниям в связи с потенциальным риском массивных кровотечений. Существуют данные о том, что синдром имеет аутосомно-доминантное наследование, хотя большинство случаев являются спорадическими. Ряд авторов идентифицировали ген семейных венозных мальформаций в 9-й хромосоме (Boop, Gallione) [27, 49]. При BRBNS кожные поражения всегда асимптомны, и не существует корреляции между массивностью кожных элементов и тяжестью кишечных проявлений. Помимо кожных и гастроинтестинальных поражений, нередко встречаются и ортопедические аномалии – деформации скелета, патологические переломы, избыточный рост костей. В литературе имеются описания гигантизма, множественных энхондром и др. Согласно сообщениям разных авторов, ангиомы могут локализоваться в печени, селезенке, почках, сердце, легких, перикарде, плевре, брюшине, рото- и носоглотке, глазах, мышцах, щитовидной и паращитовидных железах, мочевом пузыре, половом члене и влагалище [14, 19, 21, 37, 40, 43, 75, 78, 84, 85, 100]. Гематологические нарушения включают железодефицитную анемию, тромбоцитопению и хроническую коагулопатию потребления.

S. U. Rehman и соавт. в 2003 году представили наблюдение девочки 9 лет с синдромом BRBNS, имевшей массивное поражение желудка и прямой кишки, которой в силу часто рецидивирующих кровотечений пришлось перенести более 100 эпизодов гемотрансфузий [84]. Дифференциальный диагноз следует проводить с множественными инфантильными гемангиомами, синдромом Мафуччи, диффузной ангиокератомой, синдромом Рандю – Ослер – Вебера и синдромом Клиппеля – Треноне – Вебера [14].

Лечение BRBNS представляет сложную задачу. Только в случаях ограниченного поражения ЖКТ наиболее эффективным способом является резекция пораженного участка, хотя частота рецидивирования довольно высока [45, 47, 49, 50]. При распространенном поражении нередко приходится ограничивать лечение консервативным лечением анемии [60,61]. На гастроинтестинальные ангиомы можно воздействовать эндоскопическими методами – склерозированием, лигированием, лазерной коагуляцией [89]. Фармакотерапия BRBNS слабо освещена в литературе, имеются данные о применении кортикостероидов, альфа-интерферона, винкристина – однако эффект от применения этих средств был неудовлетворительным [43, 45, 50, 60].

В 2008 году Deng Z. H. и соавт. провели масштабное исследование пациентов с BRBNS, описания которых имелись в литературе к тому времени. Они представили 3 пациентов с BRBNS, которых наблюдали сами и изучили истории болезней еще 39 пациентов, описанных в литературе в период с 1965–2003 гг. У трех собственных пациентов имели место кожные ангиомы и гастроинтестинальные гемангиомы. У 39 пациентов, описанных в литературе, кожные ангиомы присутствовали в 100% случаев, гастроинтестинальные – в 79,5%. Ангиомы были обнаружены и во других внутренних органах: головном мозге – 17,9%, суставах – 5,1%, печени – 5,1%, глазе 2,6%, почке – 2,6%, селезенке – 2,6%. Кожные ангиомы располагались чаще всего на теле (93%), реже – на дистальных участках конечностей (86%), бедрах – 36%, лице – 26%. Гастроинтестинальные гемангиомы в 100% наблюдений встречались в тонкой кишке, в толстой – в 74% случаев, в желудке – в 26%. При поражении суставов, у

пациентов отмечались патологические переломы и увеличение размеров конечностей, что потребовало ампутации в 1 случае. В случае выраженного ЖК-кровотечения у 8 пациентов применялись эндоскопические способы гемостаза, хирургическое удаление сосудистой опухоли – у 5, комбинированное лечение – в 1 случае. Рецидивирующие кровотечения у 1 пациента купировались путем применения эндоскопического лазера в сочетании с применением стероидов и интерферона [37].

В 2012 году Yuksekkaya H. и соавт. первыми применили препарата Сиролимус, обладающий антиангиогенной активностью, в лечении ребенка 8 лет с массивными рецидивирующими кишечными кровотечениями на фоне синдрома BRBNS (Blue rubber bleb nevus syndrome). Это заболевание является редко встречающимся недугом, характеризуется типичными сосудистыми мальформациями кожи, желудочно-кишечного тракта и, реже, – других органов. У ребенка отмечались гематомы на коже и частые интенсивные кровотечения из ЖКТ на фоне поражения ротовой полости, пищевода, желудка, тонкой и толстой кишок. Применение преднизолона и альфа-интерферона не давало клинического эффекта. Уже при введении низких доз Сиролимуса отмечена регрессия сосудистых опухолей, а гематомы и кровотечения регрессировали [100].

Ajaya Kaul и соавт. представили опыт применения препарата Сиролимус у 4 детей с BRBNS, средний возраст которых составил 6,5 лет. У всех детей мальформация включала венозный и лимфатический компоненты, что было подтверждено иммунологическим тестом с PROX-1. Все дети получали Сиролимус через рот в дозировке 10–13 нг/мл. Средняя длительность терапии составила 1,5 месяца, сроки наблюдения – до 21 месяца. В результате терапии размеры патологических очагов и частота кровотечений уменьшились у всех детей. Также отмечено уменьшение болевого синдрома и улучшение качества жизни. У одного ребенка купированы проявления коагулопатии потребления. Побочные эффекты состояли в развитии мукозита у трех детей и нейтропении у одного ребенка [13].

Таким образом, ангиодисплазии толстой кишки у детей можно отнести к группе редко встречающихся и трудно диагностируемых пороков развития. По данным Гарбузова Р. В. и соавт. ангиодисплазии таза и нижних конечностей составляют около 50% всех случаев этого заболевания и в подавляющем большинстве случаев носят характер венозной дисплазии. Авторы считают, что большую группу среди причин венозной дисплазии прямой кишки составляют пациенты с синдромом May – Turner, который возникает на фоне компрессии левой общей подвздошной вены между правой общей подвздошной артерией и телом пятого поясничного позвонка [6].

Как бы то ни было, в настоящее время не накоплено значительного опыта лечения и диагностики ангиодисплазий прямой кишки у детей. Дискутабельным остается вопрос принадлежности геморроя у детей к вариантам ангиодисплазий прямой кишки. В связи с этим требуется систематизация и набор данных по заболеваниям, сопровождающимся кровотечениями из прямой/толстой кишки у детей, полученных из различных лечебных учреждений нашей страны. Это позволит систематизировать и изучить не только частоту их встречаемости, но и на основании опыта диагностики и лечения оптимизировать тактику ведения пациентов, разрабатывать наиболее эффективные методы хирургической коррекции.

Глава 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

2.1. Характеристика пациентов

Работа проведена на кафедре детской хирургии ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова (зав. кафедрой член корр. РАМН, д. м. н., профессор Разумовский А. Ю.) и основана на ретро- и проспективном анализе историй заболеваний 136 пациентов с различными вариантами сосудистых мальформаций, прямокишечными кровотечениями и перианальными протрузиями, находившимися на лечении в отделении неотложной и гнойной хирургии ФГБУЗ ДГКБ им. Н.Ф. Филатова (зав. отделением д. м. н., профессор Смирнов А. Н., главный врач д. м. н., профессор Чубарова А. И.) за период с 2008 по 2018 гг. Глубина проработки материала составила 10 лет, что было обусловлено увеличением в клинике количества пациентов с сосудистыми мальформациями прямой кишки и возможностью широкого применения у них современных методов диагностики (ангиография, МРТ) и лечения (использование антиангиогенных препаратов, применение малоинвазивных хирургических способов лечения с использованием аппарата LigaSure, трансанальные способы резекции прямой кишки), которые были разработаны и внедрены в России в течение последних 10 лет.

В основу работы положен анализ результатов лечения пациентов детского возраста с сосудистыми заболеваниями прямой кишки: геморроем и сосудистыми мальформациями. В исследование первоначально были включены 136 детей в возрасте от 3 мес до 17 лет 11 мес с направительным диагнозом геморроя, имеющие жалобы на кровотечение из прямой кишки и/или перианальную протрузию. Все пациенты были обследованы при помощи методики клинического обследования, УЗИ и ректороманоскопии. В ходе обследования были разработаны критерии включения /исключения в дальнейшее исследование.

Критерием включения в исследование было наличие/увеличение геморроидальных узлов прямой кишки у пациентов с кишечным кровотечением, перианальной протрузией и сочетанием этих состояний.

Критерием исключения из исследования было отсутствие увеличенных геморроидальных узлов прямой кишки у пациентов с перианальной протрузией и/или кровотечением из ануса или прямой кишки.

Таким образом, из 136 пациентов 68 детей были исключены из исследования, так как в ходе осмотра и обследования диагноз сосудистой патологии прямой кишки у них был исключен. Из пациентов, исключенных из исследования, в 33 (24,3%) случаях установлен диагноз анальной трещины, в 10 (7,3%) – полип прямой кишки, у 13 пациентов диагностирована кожная складка ануса (ИПП) – 9,5%, в 12 случаях (8,8%), несмотря на жалобы родителей на протрузию мягких тканей в области ануса во время дефекации, патологии не выявлено (Рисунок 1).



Рисунок 1 – Перианальные протрузии у детей, не сопровождающиеся сосудистой патологией прямой кишки - кожные складки ануса и промежности

Пациенты, вошедшие с исследование, – 68 детей с сосудистой патологией прямой кишки, проявляющиеся кровотечением из геморроидальных узлов прямой кишки и/или перианальной протрузией геморроидальных узлов – были разделены на две группы:

1-я группа – пациенты с диагнозом геморрой – 56 человек;

2-я группа – пациенты с различными вариантами ангиодисплазий толстой кишки, проявляющиеся патологическим увеличением геморроидальных узлов прямой кишки – 12 детей.

Причинами подобного разделения пациентов на группы послужили:

- 1) характер нозологии;
- 2) тяжесть и распространенность сосудистых поражений прямой кишки;

- 3) сочетание с другими заболеваниями прямой кишки и внутренних органов;
- 4) особенности диагностики заболеваний.

Пациенты 1 группы были разделены на 4 группы в зависимости от методов лечения:

1а – пациенты, получающие консервативное лечение – 14 человек (20,6%);

1б – пациенты, которым выполнялась склеротерапия геморроидальных узлов – 10 человек (14,7%);

1в – пациенты, которым выполнена закрытая геморроидэктомия по методике Миллиган-Морган – 22 ребенка (32,3%);

1г – пациенты, которым выполнена открытая геморроидэктомия при помощи аппарата LigaSure – 10 детей (14,7%).

В исследование в качестве сравнительной группы при изучении эхометрических показателей сосудистых структур прямой кишки включены 34 пациента в возрасте от 3 до 16 лет с заболеваниями, не связанными с патологией прямой кишки: 19 детей с пупочными грыжами, 10 – с паховыми грыжами, 5 – с инородными телами мягких тканей.

Дизайн клинического исследования представлен на рисунке 2.

Среди пациентов 1 группы у 4-х детей геморрой развился вторично на фоне портальной гипертензии, в остальных случаях – геморрой мог быть отнесен к идиопатическому заболеванию.

Варианты АВМ во всех случаях были различными: синдром Бина (BRBNS) – в 2 случаях, синдром Клиппеля – Треноне у трех, и несиндромальные формы АВМ выявлены у 7 детей.

В 1 группе детей преобладали мальчики – 53 (94,6%), во 2 группе – большинство пациентов были женского пола — 11 (91,6%). Возрастной состав пациентов различался в группах исследования, средний возраст детей с диагнозом Геморрой составил $11,5 \pm 1,2$ лет (самый младший ребенок был в возрасте 1,5 лет). Во 2-й группе детей средней возраст составил $7 \pm 1,7$ лет (Таблица 1).

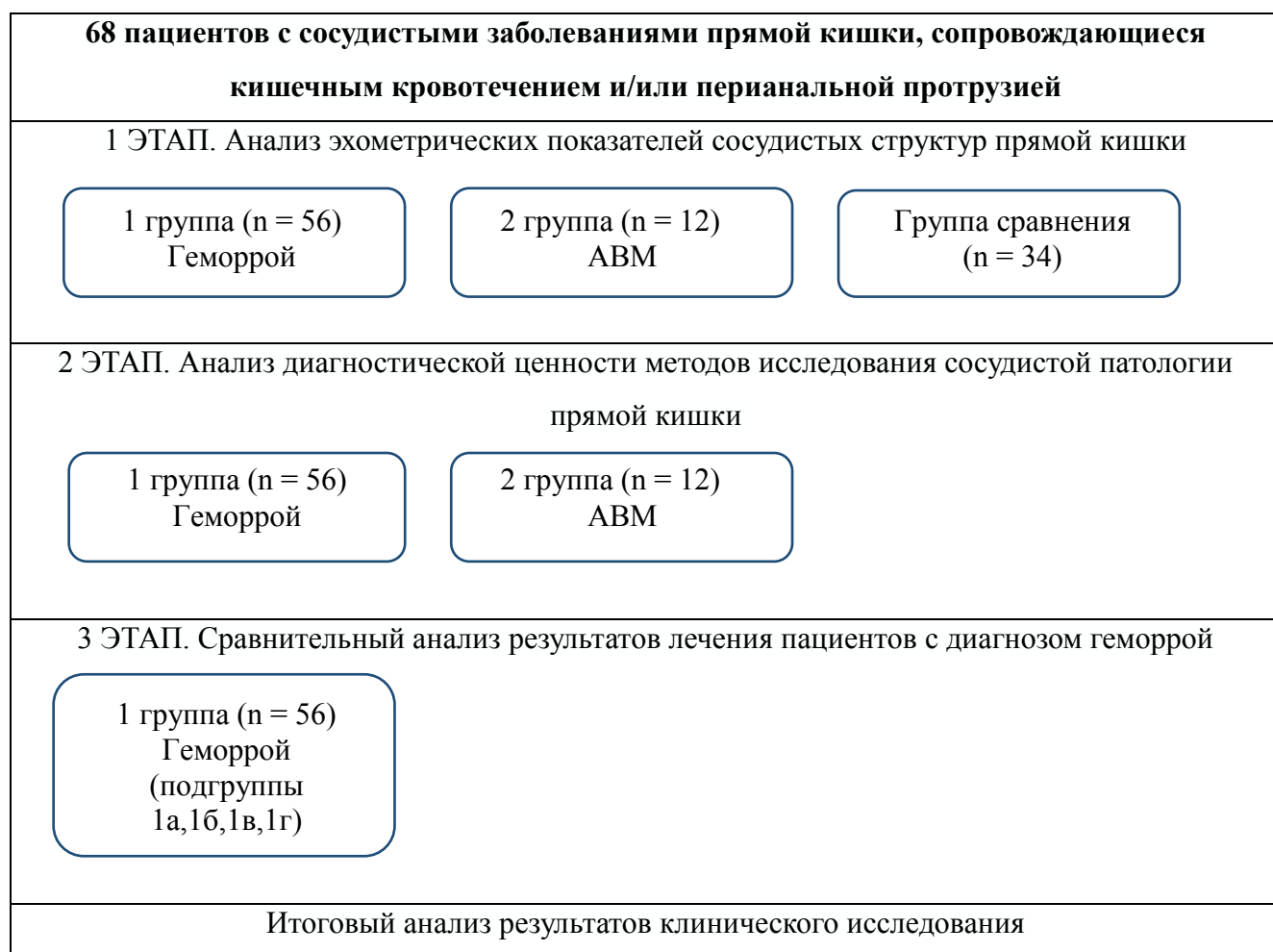


Рисунок 2 – дизайн клинического исследования

По характеру поражения пациенты с диагнозом геморроя разделились следующим образом: наружный геморрой – 51 пациент (91,1%), внутренний – 3 детей (5,3%), комбинированный – 2 детей (3,6%). По клиническому течению выделены: острый геморрой - встретился у 33 детей (58,9%), хронический – у 23 (41,1%).

С целью диагностики в разных группах исследования помимо клинического обследования применялись различные методы: в 1-й группе применялись УЗИ, ректороманоскопия, во 2-й группе – УЗИ, ректо/колоноскопия, ангиография, лапароскопия, КТ, МРТ.

Таблица 1 – Возрастной состав пациентов в зависимости от характера патологии

<i>Возраст пациентов</i>	<i>1-я группа (n = 56)</i>	<i>2-я группа (n = 12)</i>	<i>Всего</i>
29 дней – 11 мес. 29 дней	–	–	–
1 год – 2 года 11 мес.	2 (3,5%)	4 (33,3%)	6 (8,8%)

3 год – 6 лет 11 мес.	3 (5,3%)	4 (33,3%)	7 (10,2%)
7 лет – 13 лет 11 мес.	13 (23,2%)	4 (33,3%)	17 (25%)
14 лет – 17 лет 11 мес.	38 (67,8%)	–	38 (55,8%)
<i>Итого</i>	<i>56 (100%)</i>	<i>12 (100%)</i>	<i>68 (100%)</i>

2.2. Характеристика методов исследования

В работе применялись разнообразные методы исследования. Все дети проходили полный комплекс лабораторных обследований, включающий общие клинические анализы крови и мочи, биохимический анализ крови, коагулограмму, группу крови, анализ кала на копрологию, включая анализ кала на скрытую кровь.

2.2.1. Клиническое обследование пациентов

Для оптимизации выбора тактики лечения нам представляется целесообразным разделение пациентов по степени выраженности клинических проявлений. Для этого по аналогии со шкалой оценки тяжести венозной недостаточности Villalta S. (1994) мы разработали собственную, для оценки тяжести геморроя у детей (Таблица 2).

При этом за 0 показатель принималось полное отсутствие симптома, за 1 – слабая степень его выраженности, за 2 – клинически значимая, умеренная выраженность, за 3 балла – максимальная клинически выраженная степень проявления симптома или жалобы.

Все дети разделялись по сумме баллов и характеру клинических форм заболевания: менее 5 баллов, от 5 до 10 и более 10 баллов.

Таблица 2 – Степень выраженности клинических симптомов при геморрое у детей

	<i>Проявления геморроя</i>	<i>Нет</i>	<i>Слабый</i>	<i>Умеренный</i>	<i>Сильный</i>
Жалобы	Затруднения при дефекации	0	1	2	3
	Боль	0	1	2	3
	Кровотечение в анамнезе	0	1	2	3
	Анальный зуд/дискомфорт	0	1	2	3

Клиническая проявления	Протрузия в области ануса	0	1	2	3
	Отек перианальных тканей	0	1	2	3
	Боль при компрессии	0	1	2	3
	Изъязвление/ дефект кожных покровов	0	1	2	3
	Кровотечение клиническое	0	1	2	3

Среди инструментальных методов исследований применялись следующие: УЗИ с доплеровским картированием, ректороманоскопия, вагиноскопия, МРТ, КТ с сосудистым контрастированием, ангиография.

2.2.2. Ультразвуковое исследование с доплеровским картированием

Ультразвуковое исследование проводилось всем детям с подозрением на геморрой или другие сосудистые мальформации прямой кишки.

При УЗИ у пациентов с геморроем оценивались следующие показатели:

1) размеры прямой кишки – увеличение диаметра просвета прямой кишки служило косвенным признаком, отражающим степень колостаз;

2) наличие геморроидальных узлов – определялись как гипоэхогенные полостные образования размерами от 4 до 20 мм;

3) размер образований (узлов) – косвенно служил критерием отбора пациентов для консервативного или хирургического лечения;

4) степень эластичности – изменения конфигурации при компрессии – отсутствие этого симптома свидетельствовало о тромбозе или воспалении узла (рисунок 3);

5) наличие тромбов в просвете геморроидальных узлов (Рисунки 4, 5); диаметр вен прямой кишки – наличие или отсутствие расширенных вен служило критерием постановки диагноза;

6) скорость венозного кровотока;

7) скорость артериального кровотока;

8) IR артериального кровотока.

В случаях выявления по данным УЗИ тромбированных геморроидальных узлов было отмечено, что кровоток в них не усилен. Сравнительная оценка результатов УЗИ проводилась в группах 1 и 2, а также у 34 пациентов, не имеющих никаких клинических проявлений геморроя.

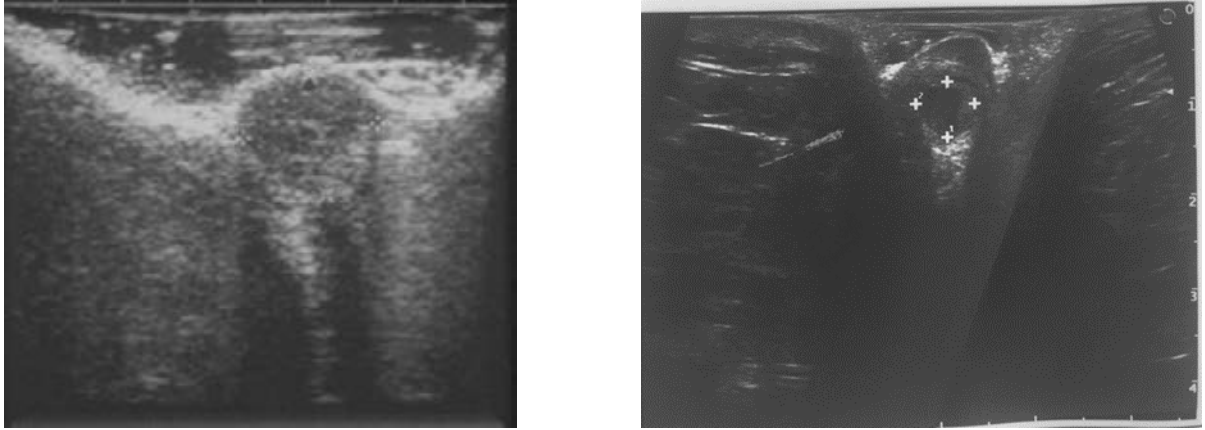


Рисунок 3 – Эхометрия геморроидального узла при его тромбозе

Критерием включения в группу сравнения были также отсутствие запоров или иных нарушений стула или акта дефекации и возраст от 3 до 16 лет, среди обследованных были 12 девочек и 22 мальчика. Таким образом, группы были сопоставимы по возрасту и полу.

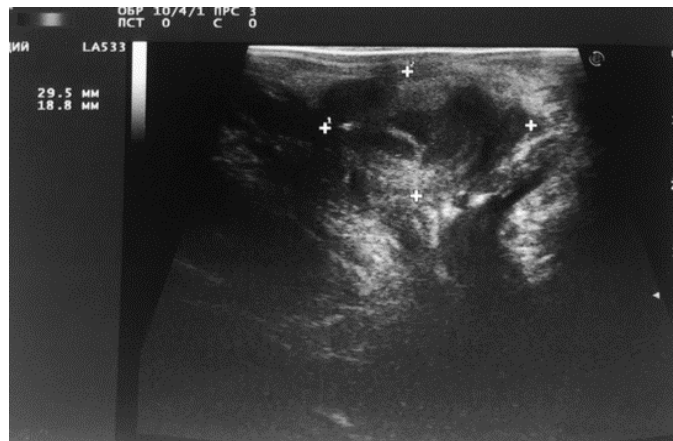


Рисунок 4 – Острое воспаление наружного геморроидального узла – геморроидальный узел значительно увеличен в размерах – 28×18 мм, в толще узла неоднородное содержимое – тромботические массы, отек окружающих тканей

При УЗИ у пациентов оценивались размеры и распространенность васкулярного образования, состояние сфинктерного комплекса. Область АВМ как правило определялась как участок неоднородной структуры с усиленным

кровоотком, в 2 случаях образование распространялось глубоко на структуры малого таза и окружало шейку матки.

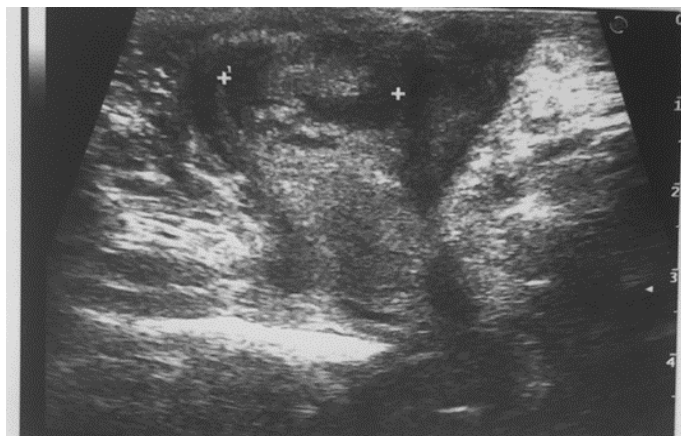


Рисунок 5 – Увеличение и тромбоз внутреннего геморроидального узла

2.2.3. Ректороманоскопия, вагиноскопия, колоноскопия

Ректороманоскопия проводилась всем пациентам с подозрением на геморрой для исключения внутреннего геморроя (56 детей), а также пациентам с подозрением на АВМ (12). При проведении исследования оценивалось наличие и характер изменений внутренних геморроидальных вен, отечность слизистой оболочки, воспалительные изменения слизистой оболочки прямой (толстой) кишки, контактная или спонтанная кровоточивость. При вагиноскопии также оценивалась структура слизистой оболочки влагалища, наличие воспалительных явлений, сосудистое полнокровие, наличие элементов гемангиоматоза (Рисунок 6).

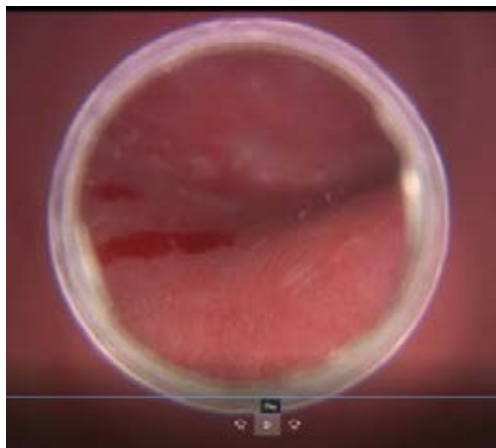


Рисунок 6 – Незначительная гиперемия слизистой оболочки прямой кишки у ребенка с АВМ на фоне синдрома Клиппеля – Треноне после рентгеноэндоваскулярного лечения и склерозирования геморроидальных вен. Отмечается легкая контактная кровоточивость

Так как физикальное, ультразвуковое и эндоскопическое обследование носило универсальный характер и применялось у большинства пациентов 1 и 2 групп, нами была проведена оценка информативности этих методов путем сравнения их специфичности и чувствительности. Для этого нами использовался классический тест «золотого стандарта» (Таблица 3).

Таблица 3 – макет для определения информативности методов диагностики

<i>Результат исследования</i>	<i>Пациент болен</i>	<i>Пациент не болен</i>	<i>Итого</i>
Положительный	A (истинноположительный)	B (ложноположительный)	A+B
Отрицательный	C (ложноотрицательный)	D (истинноотрицательный)	C+D
Итого	A+C	B+D	A+B+C+D

Чувствительность метода = доля пациентов с заболеванием, которые точно идентифицированы тестом = $a/(a+c)$; %.

Специфичность = доля пациентов без заболевания, которые точно идентифицированы тестом = $d/(b+d)$; %.

Прогностичность положительного результата диагностического теста = доля пациентов с положительным результатом диагностического теста, которые имеют заболевание = $a/(a+b)$.

Прогностичность отрицательного результата диагностического теста = доля пациентов с отрицательным результатом диагностического теста, которые не имеют заболевание = $d/(c+d)$.

Отношение правдоподобия (LR) для положительного результата диагностического теста = отношение шанса положительного результата, если пациент болен, к шансу положительного результата, если он здоров = $(\text{чувствительность}) / (1 - \text{специфичность})$ – этот показатель отражает диагностическую ценность метода исследования. Сравнительный анализ указанных показателей позволил разработать диагностический алгоритм для пациентов с кровотечением и/или протрузией в области ануса/прямой кишки.

2.2.4. МРТ

МРТ и КТ в сосудистом режиме выполнялось 6 пациентам с АВМ для уточнения топографии сосудистых образований, степени их распространенности. Возможность проведения исследования в сосудистом режиме позволяла с точностью выявить гиперваскулярный характер образований в толще прямой кишки (Рисунок 7).

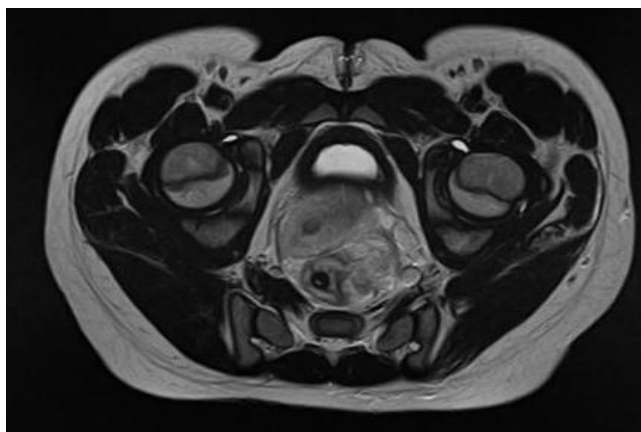


Рисунок 7 – Утолщение стенки и слизистой оболочки прямой кишки, а также наличие гиперваскулярного образования вокруг шейки матки у ребенка с АВМ прямой кишки и промежности

2.2.5. Диагностическая лапароскопия

Лапароскопия выполнялась с диагностической целью у 3 детей с АВМ для уточнения объема и характера гиперваскуляризации кишечника. Операция проводилась традиционным способом с использованием стандартного набора для проведения эндоскопических вмешательств диаметром 3 мм. Критериями установления диагноза АВМ являлось обнаружение патологических извитых сосудов в стенке кишки, наличие гемангиоматозного образования в полости малого таза. У одного ребенка позволила выявить поражение не только толстой, но и тонкой кишки (Рисунок 8).

2.2.6. Ангиография

Ангиография проводилась под эндотрахеальным наркозом путем селективной катетеризации нижних мезентериальных и/или внутренних подвздошных сосудов путем пункции и катетеризации бедренной вены. Исследования проведены на аппарате TOSHIBA INFINIX-I SKY (зав. отделением ангиографии Галибин И.Е.).

Ангиографическое исследование выполнено 12 пациентам с АВМ с целью установления диагноза, уточнения объема поражения и определения возможности эмболизации патологических питающих сосудов (Рисунок 9).

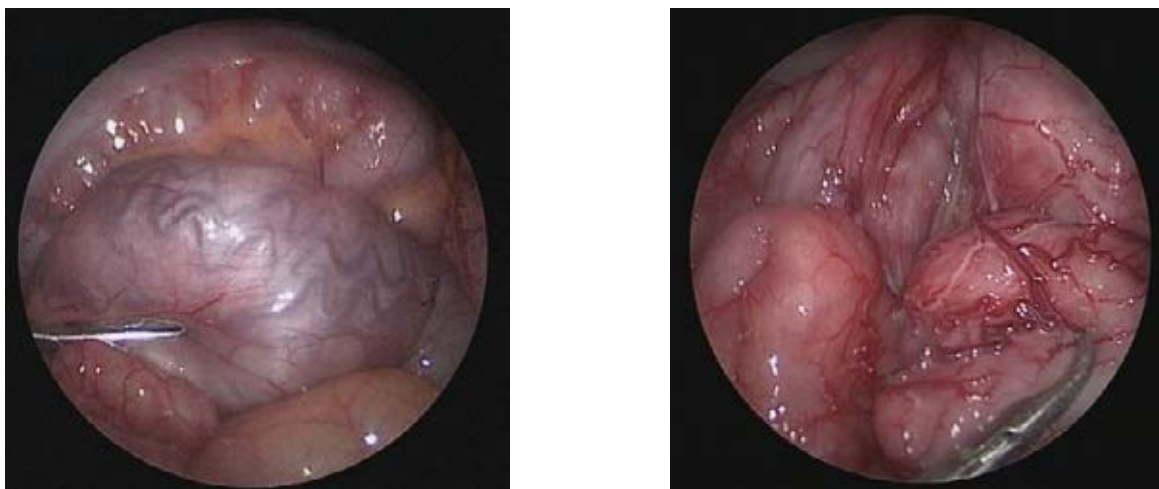


Рисунок 8 – Лапароскопическая картина при АВМ толстой кишки – видны расширенные извитые сосуды в стенке кишки

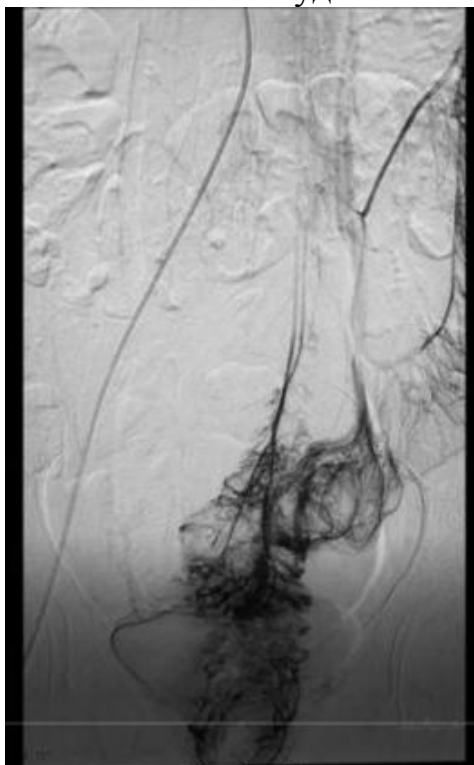


Рисунок 9– Ангиография у ребенка с АВМ, визуализируется гиперваскуляризация стенки прямой кишки

2.2.7. Морфологическое исследование

Все удаленные препараты у пациентов, оперированных по поводу геморроя, исследовались морфологически. Морфологическому исследованию также

подвергались препараты удаленных участков толстой кишки (2 детей) с АВМ. Применялась окраска препаратов гематоксилином и эозином.

2.3. Характеристика методов лечения

В лечении пациентов с кровотечением из патологически расширенных сосудов прямой кишки применялись многообразные методы лечения, в ряде случаев лечение было комбинированных и включало несколько из них (Таблицы 4,5). Были использованы разные методики лечения детей в соответствии с разработанным лечебным алгоритмом. Для каждого метода лечения были выделены критерии отбора пациентов.

Таблица 4 - Методы лечения пациентов с геморроем

<i>Метод лечения</i>	<i>Количество пациентов (абс, %)</i>
Консервативное	42 (61,7%)
Закрытая геморроидэктомия традиционным способом	23 (33,8%)
Геморроидэктомия при помощи аппарата LigaSure	10 (17,8%)
Склеротерапия	12 (21,4%)
Комбинированное лечение	31 (55,3%)
Всего	56 (100%)

Таблица 5 - Методы лечения пациентов с АВМ

<i>Метод лечения</i>	<i>Количество пациентов (абс, %)</i>
Склеротерапия	13 процедур у 4 детей (33,3%)
Иммуносупрессор – Серолимус (0,8 мг/м ²)	2 (16,6%)
Стомирующая операция	3 (25%)
Криодеструкция гемангиом промежности	1 (8,3%)
Операция Соавэ с резекцией ректо-сигмоида	5 (41,6%)
Колэктомия	2 (16,6%)
Атипичная резекция прямой кишки	2 (16,6%)
Комбинированное лечение	7 (58,3%)
Всего	12 (100%)

Показаниями к *консервативному лечению* являлись:

1) первичное обращение пациента с жалобами на боли при дефекации, анальную протрузию, кровотечение из ануса и отсутствие длительного (более 1 мес) анамнеза;

2) размеры увеличенных узлов менее 1 см у детей старшего возраста, менее 5 мм у детей младшего возраста (данные оценивались при физикальном обследовании и по результатам УЗИ);

3) возраст младше 10 лет.

При выраженных явлениях воспаления геморроидальных узлов проводилось консервативное лечение. После уменьшения воспалительных симптомов дети оперировались в среднем через 3-4 недели.

Показаниями к *хирургическому лечению* были:

1) сохраняющийся болевой синдром;

2) продолжающееся кровотечение;

3) длительный (более 1 мес) анамнез;

4) косметический дефект после перенесенного острого геморроя.

Склеротерапия проводилась в следующих случаях:

1) возраст менее 10 лет;

2) увеличение геморроидальных узлов на фоне АВМ;

3) внутренний геморрой.

Консервативное лечение

Консервативное лечение включало следующие мероприятия: диета – стол № 3 по Певзнеру; сидячие ванночки с противовоспалительными травами (ромашкой, корой дуба, крапивой, календулой); местное лечение, обеспечивающее местную анестезию и с противовоспалительной целью (Проктозан, Натальсид, Анузол, Релиф-адванс); антибактериальная терапия при осложнениях геморроя; венотонизирующие и ангиопротективные препараты (Детралекс – 500 мг).

Хирургическое вмешательство

Хирургическое вмешательство проводилось под аппаратно-масочным наркозом через ларингеальную маску с дополнительным местным обезболиванием

путем каудальной блокады по методике Миллиган – Морган – закрытой геморроидэктомии. Вмешательство выполнялось в классическом варианте, подразумевало выделение и перевязку геморроидальных сосудов, иссечение геморроидального узла и ушивание раны (Рисунок 10).

В послеоперационном периоде назначались обезболивающие средства, антибактериальная терапия коротким курсом – 1–3 суток, местное лечение – ФЗТ, мазевые повязки (Левомеколь, Банеоцин, облепиховое масло).



а



б



в



г

Рисунок 10 – Операция закрытой геморроидэктомии при наличии двух геморроидальных узлов у ребенка 15 лет: **а** – внешний вид промежности до операции, **б** – удаление нижнего геморроидального узла, **в** – удаление правосторонне расположенного геморроидального узла, **г** – внешний вид промежности по окончании операции

Операция геморроидэктомии с использованием аппарата LigaSure

Операция геморроидэктомии с использованием аппарата LigaSure применена у 10 пациента с проявлениями геморроя. Показанием для вмешательства было

наличие наружного геморроя со значительным выбуханием геморроидального узла на пределы анального кольца. Методика операции состояла в наложении аппарата биполярной коагуляции LigaSure на основание узла и удерживанием его до полной коагуляции, которая контролируется аппаратом в автоматическом режиме, при этом происходит и автоматическое пересечение по линии коагуляции. Таким образом, технику операции можно отнести к методу «открытой» геморроидэктомии, так как ушивание раны при этом не производилось. В послеоперационном периоде производилась обработка раны растворами антисептиков (Бриллиантовая зелень или Марганцевокислый калий) 2 р. в день до полной эпителизации, которая наступала в среднем на 7–10-е сутки. На протяжении периода эпителизации пациенты находились на амбулаторном режиме (Рисунок 11).

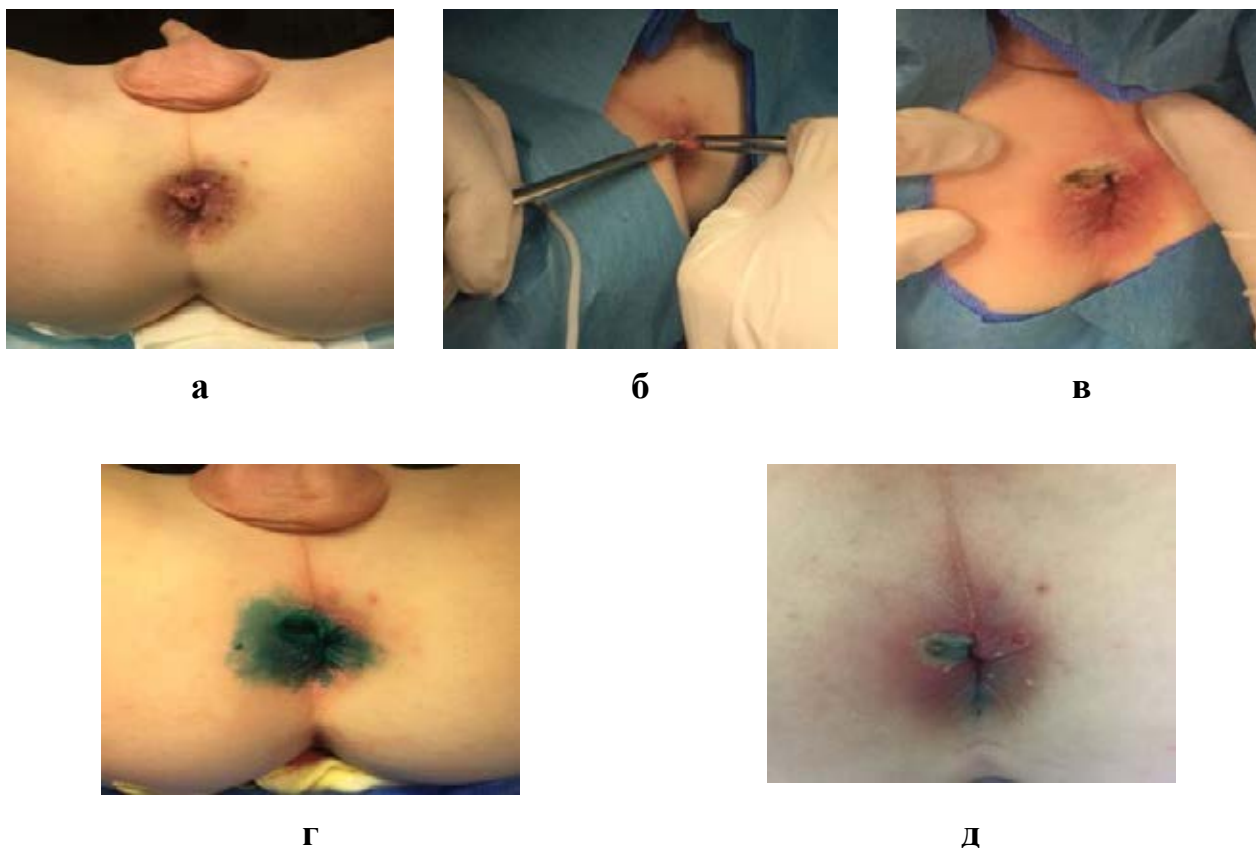


Рисунок 11 – Методика геморроидэктомии с применением аппарата LigaSure: **а** – внешний вид промежности до операции, **б** – наложение аппарата LigaSure, **в** – внешний вид ануса сразу после операции, **г** – обработка раны антисептиком, **д** – через 24 часа после операции

Склеротерапия

Склеротерапия проводилась с использованием препаратов Фибровейн или Этоксисклерол. Препарат Фибровейн 3% вводился из расчета 0,1 мл на каждые 5 мм

геморроидального узла, использовалась игла – 30 G × ½». Этоксисклерол вводился в концентрации 3% только внутривенным способом, медленно, с помощью шприца, оснащенного свободно движущимся поршнем и очень тонкой иглой. Объем раствора составлял 0,3–0,5 мл для каждого геморроидального узла, но не более 1 мл на пациента (Рисунки 12, 13).



Рисунок 12 – Процедура вспенивания препарата Этоксисклерол перед введением



а



б



в

Рисунок 13 – Склеротерапия наружных геморроидальных узлов у ребенка 5 лет препаратом Фибровейн: **а** – проведение процедуры склерозирования, **б** – внешний вид промежности через 6 суток после процедуры, **в** – внешний вид промежности через 10 суток после процедуры

2.4. Статистическая обработка материалов исследования

Статистический анализ проведен с использованием программного обеспечения для статистического анализа данных SPSS 16.0 (SPSS, Chicago, USA). Данные представляли в виде средних значений и стандартной ошибки среднего для

непрерывных нормально распределенных переменных, в виде медианы и мин и макс значений для непрерывных данных, не распределенных нормально, а также в виде абсолютных значений и процентов для категориальных данных. Анализ нормальности проводился с помощью теста Колмогорова – Смирнова и Шапиро – Уилка. Для парного сравнения непрерывных переменных, имеющих нормальное распределение, использовался t-критерий Стьюдента для независимых выборок, для переменных, не имеющих нормальное распределение - U-критерий Манна-Уитни. Множественные сравнения независимых переменных проводили с использованием непараметрического критерия Краскела-Уоллиса. Категориальные данные и пропорции сравнивались с использованием критерия хи-квадрат или точного двустороннего критерия Фишера. Значение p менее 0,05 считалось статистически значимым.

Глава 3. РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ

3.1. Сравнительные результаты диагностики сосудистых образований прямой кишки у детей

3.1.1. Клиническая диагностика

Все дети (1 и 2 группы) госпитализировались в стационар со следующими жалобами: протрузия мягких тканей в области ануса – 52 детей (76,4%), выделение крови из ануса в анамнезе – 56 детей (82,3%), кровотечение на момент поступления – 9 детей (13,2%), кожные проявления ангиодисплазии – 10 детей (14,7%). Сочетание клинических симптомов имело место у 53 детей (77,9%).



Рисунок 14 – Воспаление наружного геморроидального узла



Рисунок 15 – Тромбоз геморроидального узла

Проявлениями острого геморроя были: воспаление геморроидальных узлов – 8 детей (14,2%), тромбоз геморроидального узла – 10 (17,8%), кровотечение и изъязвление – 15 (26,7%) (Рисунки 14–17). Единичные геморроидальные узлы

встретились у 43 детей (76,8%), два узла – у 10 детей (17,8%), три геморроидальных узла – у трех (5,3%). Ни в одном случае кровотечение из геморроидального узла не сопровождалось массивной кровопотерей, явления анемии также не выявлены ни в одном случае.

При изучении анамнестических данных выявлено, что периодические запоры имели место у 46 пациентов (83,3%), упорные запоры – у 6 детей (10,7%). Болевой синдром имел место у 23 человек (41,6%). У 10 пациентов в анамнезе имелись указания на перенесенные кишечные инфекции с длительным частым жидким стулом (17,8%). Семейный анамнез (геморрой у близких родственников, чаще всего – у матери или отца) подтвержден в 8 случаях (14,3%).



(a)



(б)

Рисунок 16 – Изъязвление геморроидального узла (а), изъязвление узла, сопровождающееся кровотечением при геморрое у ребенка 3 лет (б)

Клиническое обследование, включающее сбор анамнеза, осмотр, пальпацию и проведение пальцевого ректального исследования выполнено всем 136 пациентам с жалобами на кровотечение из прямой кишки и/или перианальную протрузию.

При исследовании уровня достоверности клинического обследования установлено, что:

- Чувствительность метода составила: $91/(91+13) = 0,875$ (87,5%).
- Специфичность = $12/(20+12) = 0,375$ (37,5%).

- Прогностичность положительного результата = $91/(91+20) = 0,819$ (81,9%).
- Прогностичность отрицательного результата = $12/(13+12) = 0,48$ (48%).
- LR (отношение правдоподобия) для положительного результата = $0,875/(1-0,375) = 0,25$.



Рисунок 17 – Хронический геморрой

Данные показатели использованы в дальнейшем для сравнительного анализа методов обследования пациентов, включая УЗИ и ректороманоскопию. Анализ полученных результатов показал, что даже простое клиническое обследование обладает высокой степенью чувствительности (87,5%). С той же степенью вероятности можно предположить, что данные показатели справедливы не только в общей категории пациентов с жалобами на кровотечение/перианальную протрозию, но и непосредственно - при диагностике геморроя. Это позволило использовать разработанную нами шкалу клинической оценки тяжести геморроя для выбора оптимальной тактики лечения больных с геморроем. Распределение пациентов в зависимости от количества баллов отражено в таблице 6.

Нами была проведена произвольная корреляция между количеством баллов, полученных каждым пациентом при клиническом обследовании и тактикой лечения: консервативное, хирургическое и комбинированное.

Из таблицы следует, что у большинства детей степень выраженности клинических проявлений небольшая (менее 5 баллов) - 46,4%. Эти пациенты нуждаются в проведении консервативного лечения. Пациенты, у которых

количество клинических баллов выше 5 – являются кандидатами для хирургического лечения, которое может быть единственным методом лечения (23,2%) или предваряться консервативной терапией (30,3%). Для подтверждения подобной корреляции мы проанализировали результаты лечения пациентов, согласно выбранной тактике (см.ниже).

Таблица 6 – Распределение пациентов в зависимости от выраженности клинических проявлений

<i>Количество баллов</i>	<i>Клиническая форма заболевания</i>	<i>Кол-во пациентов, абс (%)</i>	<i>Итого</i>
<5 баллов	Хронический геморрой 1-2-я стадия	6 (10,7%)	26 (46,4%)
	Острый геморрой 1-й степени	15 (26,7%)	
	Остаточные явления геморроя	5 (8,9%)	
5–10 баллов	Хронический геморрой 3-я стадия	7 (12,5%)	13 (23,2%)
	Острый геморрой 2-й степени	6 (10,7%)	
> 10 баллов	Хронический геморрой 4-я стадия	5 (8,9%)	17 (30,3%)
	Острый геморрой 3-й степени	12 (21,5%)	
<i>Всего</i>	<i>56 (100%)</i>		

В диагностике геморроя у детей важную роль играют данные физикального обследования – характерные анамнестические данные, жалобы и результаты проктологического осмотра. Тем не менее, в ряде случаев диагноз приходилось дифференцировать с такими состояниями как острый парапроктит, ИППП в стадии воспаления, выпавший полип прямой кишки, выпадение слизистой прямой кишки. В диагностике заболевания, когда проявления носят периодический характер и возникают во время дефекации. В подобных случаях дополнительным методом визуализации служит фотодокументация изменений в анальной области, зафиксированная родителями в домашних условиях. В нашем исследовании подобная тактика позволила выявить заболевание на начальных или субклинических стадиях у 36 детей (26,5%) из общей категории обследованных пациентов.

3.1.2. Ультразвуковые характеристики прямой кишки у пациентов с сосудистой патологией

С целью уточнения диагноза, а также верификации его формы и стадии заболевания информативным является применение УЗИ, этот метод исследования позволял не только подтвердить диагноз, но и удостовериться в наличии тромбоза геморроидального узла, оценить степень нарушений кровотока в стенке кишки. Размер узлов служил критерием отбора пациентов для консервативной терапии или хирургического лечения. Исследованы показатели эхометрии интратректального кровотока у пациентов с геморроем, АВМ и здоровых детей. Так как распределение отличалось от нормального для множественного сравнения, анализ проведен при помощи оценки непараметрического критерия Краскела-Уоллиса для сравнения нескольких групп. Результаты проведенного сравнения представлены в Таблице 7.

При проведении парных сравнений с применением критерия Манна-Уитни, выявлено, что пациенты с геморроем имеют больший размер просвета прямой кишки в сравнении с пациентами 2 группы и группы контроля ($p = 0,03$ и $0,003$ соответственно). Но распределения диаметра кишки во 2 группе и группе контроля незначительно отличались друг от друга ($p=0,1$). У пациентов 1 группы средний диаметр прямой кишки был выше, чем у пациентов 2 группы и у здоровых детей. Это может косвенно свидетельствовать об этиологической значимости хронических запоров в развитии геморроя у детей.

Вероятно, в большей степени подобная закономерность более характерна для пациентов с хронической формой геморроя, так как при острой форме запоры носили острый характер и были обусловлены болевым компонентом, поэтому роль запоров в развитии острого геморроя не столь очевидна.

Диаметр вен прямокишечного сплетения достоверно различался как в группах сравнения ($p = 0,02$), так и в большей степени – с группой контроля ($p = 0,004$ и $p = 0,001$ соответственно).

Таблица 7 – сравнительный анализ эхометрических показателей прямой кишки в норме и при патологии

<i>Показатель</i>	<i>1-я группа</i>	<i>2-я группа</i>	<i>Контроль</i>	<i>P</i>
	<i>– геморрой</i>	<i>– АВМ</i>	<i>(здоровые дети)</i>	
	<i>N = 56</i>	<i>N = 12</i>	<i>N = 34</i>	
Диаметр прямой кишки, мм	37,5±0,8	31,5±0,8	28,3±2,1	>0,05
Диаметр вен геморр. сплетения, мм	1,8±0,2	2,6±0,4	0,4±0,02	<0,001
Скорость артериального кровотока, см/сек	7,1±0,5	7,4±0,3	7,8±0,3	>0,05
Скорость венозного кровотока, см/сек	25,2±1,1	18,2±0,5	23,3±0,4	<0,01
IR артериального кровотока, абс.	0,41±0,5	0,39±0,4	0,31±0,2	<0,01

Скорость артериального кровотока не имела статистически достоверных различий в группах ($p = 0,3$, $p = 0,1$ и $p = 0,1$ соответственно). В противоположность – скорость венозного кровотока была достоверно ниже у пациентов 2 группы в сравнении с пациентами 1 групп и группы контроля ($p = 0,001$ и $p = 0,003$ соответственно), тогда как различия в 1 группе и группе контроля были несущественными ($p = 0,06$).

Изменения индекса резистентности имели не высокую статистическую значимость в группах исследования ($p = 0,3$ между группами сравнения, и $p = 0,2$ и $p = 0,06$ при сравнении с контролем).

При исследовании уровня достоверности ультразвукового исследования установлено, что:

- Чувствительность метода составила: $73/(73+20) = 0,785$ (78,5%).
- Специфичность = $12/(31+12) = 0,279$ (27,9%).
- Прогностичность положительного результата = $73/(73+31) = 0,702$ (70,2%).
- Прогностичность отрицательного результата = $12/(20+12) = 0,375$ (37,5%).

- LR (отношение правдоподобия) для положительного результата = $0,785/(1-0,279) = 1,09$.

3.1.3. Эндоскопическая диагностика

При ректороманоскопии изменения слизистой оболочки прямой кишки были выявлены у 13 пациентов: явления воспалительного характера – у 8 детей, увеличение внутренних геморроидальных узлов – у 5, сочетание симптомов – у 3 пациентов. Выявление воспалительных явлений слизистой оболочки прямой кишки являлось поводом для назначения консервативного лечения, включающего противовоспалительные свечи (Натальсид, Облепиховые), микроклизмы с теплым отваром Ромашки аптечной, слабительные средства для повышения «рыхлых» свойств кала (Дюфалак). У детей при наличии внутреннего геморроя методом лечения являлась склеротерапия.

При исследовании уровня достоверности эндоскопического исследования установлено, что:

- Чувствительность метода составила: $51/(51+12) = 0,81$ (81%).
- Специфичность = $58/(15+58) = 0,795$ (79,5%).
- Прогностичность положительного результата = $51/(51+15) = 0,773$ (77,3%).
- Прогностичность отрицательного результата = $58/(12+58) = 0,828$ (82,8%).
- LR (отношение правдоподобия) для положительного результата = $0,81/(1-0,795) = 3,95$.

Сводные данные, отражающие достоверность методов обследования представлены в таблице 8, на рисунке 18.

При сравнении методов диагностики геморроя (клинический, ультразвуковой, эндоскопический) выявлено, что чувствительность всех методов диагностики достаточно велика, но только эндоскопическое исследование является достаточно специфичным для установления правильного диагноза сосудистой патологии прямой кишки. Также прогностичность положительного результата обследования выше, чем отрицательного при проведении клинического обследования и УЗИ (Рисунок 18).

Таблица 8 – Частота результативности методов исследования пациентов с жалобами на кровотечение/перианальную протрузию (n = 136)

<i>Вид исследования</i>	<i>Результат исследования</i>	<i>Заболевание имеется, абс.</i>	<i>Заболевание отсутствует, абс.</i>	<i>Всего, абс.</i>
Клиническое обследование	Патология выявлена	91	20	111
	Патология не выявлена	13	12	25
	Итого	104	32	136
Ультразвуковое исследование	Патология выявлена	73	31	104
	Патология не выявлена	20	12	32
	Итого	93	43	136
Эндоскопическое обследование	Патология выявлена	51	15	64
	Патология не выявлена	12	58	70
	Итого	63	73	136

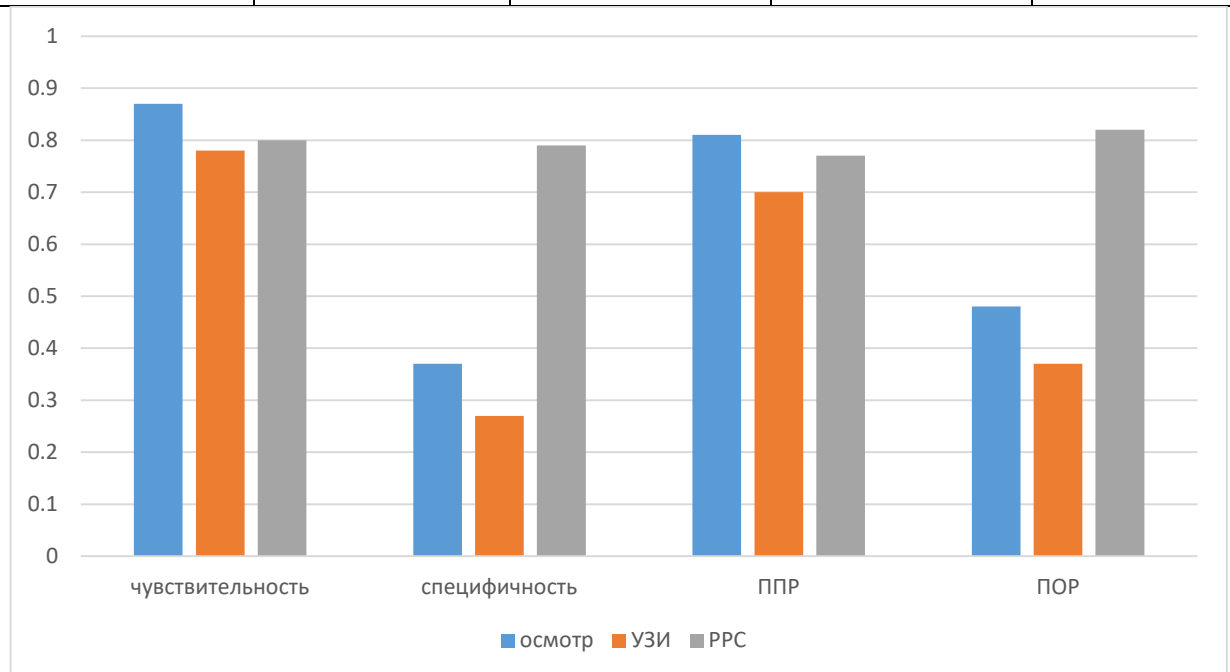


Рисунок 18 – информативность методов диагностики у детей с прямокишечным кровотечением/перианальной протрузией

Следует отметить, что подобного комплекса обследования не достаточно для полноценной диагностики АВМ, для демонстрации приводим клиническое наблюдение.

Клиническое наблюдение 1.

Девочка П., 16 лет с предварительным диагнозом – Опухоль прямой кишки? Хронический парапроктит в стадии ремиссии. Хронический геморрой. Долихосигма. Состояние после наложения двуствольной сигмостомы. Сопутствующий диагноз: Ахалазия кардии. Субкомпенсированный стеноз. Дилатация пищевода. Эрозивно-язвенный эзофагит. Фиксированная грыжа пищеводного отверстия диафрагмы. Хронический дуоденит.

Из анамнеза известно, что с раннего детского возраста беспокоят периодические запоры. В 2008 году обследовалась в 38 больнице г. Москвы по поводу задержки стула до 7 дней. Поставлен диагноз – хронический декомпенсированный запор, каловый завал, долихосигма, вторичный мегаректум, наружный геморрой, трещины заднего прохода, эрозивный рефлюкс-эзофагит. На фоне лечения отмечалась положительная динамика. С января 2016 года жалобы возобновились, с мая 2016 года резкие боли в анальной области самостоятельные и во время дефекации. Неоднократно обследована по месту жительства, в 38 больнице, РОНЦ им. Блохина (при исследовании биопсии прямой кишки – тубулярная аденома прямой кишки). В сентябре 2016 года находилась на лечении в ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова с диагнозом: «Опухоль прямой кишки. Ахалазия пищевода. Грыжа пищеводного отверстия диафрагмы». По данным томографии выявлена мягкотканая опухоль в стенке прямой кишки (Рисунок 19).

Проводимая консервативная терапия – практически без эффекта. 16.09.2016 – под АМН – операция: биопсия прямой кишки. Гистологическое исследование от 27.09.2016 (Туманова Е. Л.): Для проведения дифференциального диагноза опухолей фибропластического и миофибропластического ряда (агрессивный фиброматоз) необходимо проведение ИГХ исследования. ИГХ от 12.10.2016 (МДГКБ): Учитывая клиническую картину заболевания, данные

гистологического и иммуногистохимического исследования в доставленном материале определяется лейомиома с низкой пролиферативной активностью. Учитывая редкость заболевания, необходимо исключить наличие у ребенка лейомиоматоза, иммунного дефицита и инфицированность вирусом Эпштейн – Барр.

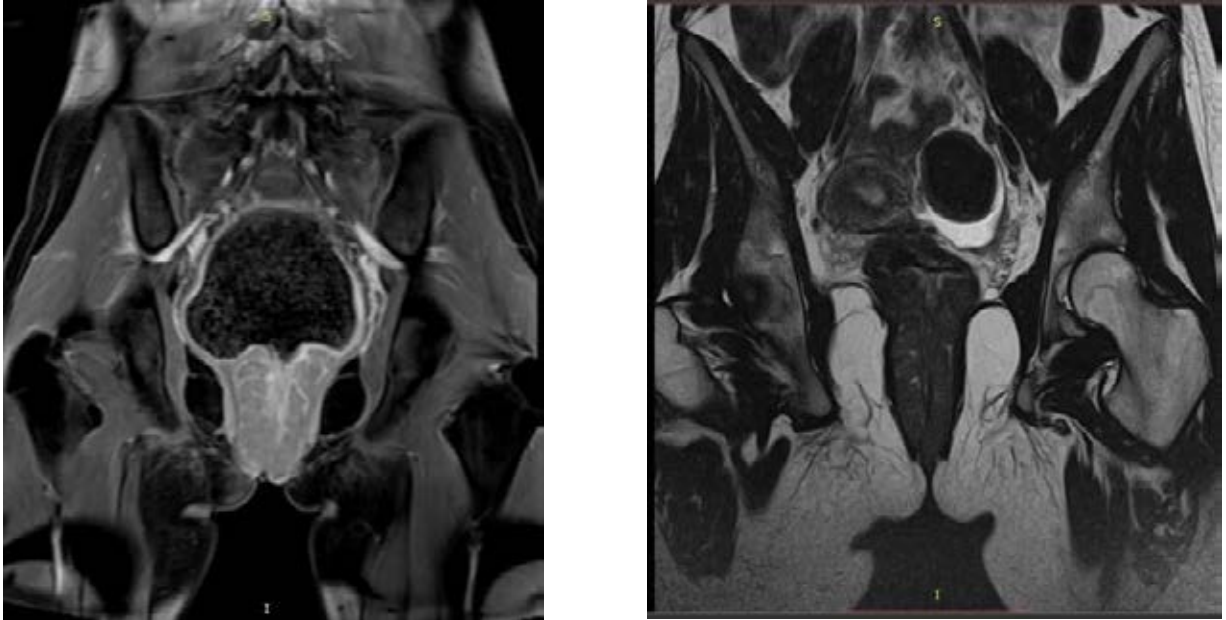


Рисунок 19 – КТ пациентки П, 16 лет, внутривеночная опухоль прямой кишки

20.10.2016 выполнена операция: наложение двухствольной колостомы. Биопсия толстой кишки. Гистологическое исследование от 26.10.2016 Заключение № 16483-85 (Туманова Е. Л.): лимфангиоматоз стенки толстой кишки. Гистологическое исследование от 17.04.2017 (РОНЦ им. Блохина вр. Анурова О. А.): Лимфангиома подслизистой оболочки толстой кишки. Через 6 мес. после операции прибавка в весе составила 10 кг. Ребенок носитель колостомы. Изредка беспокоят тенезмы и боли в области ануса (примерно 1 раз в неделю) меньшей интенсивности. Местно: визуально опухоль несколько уменьшилась (примерно на 10%) исчезла гиперемия и синюшность.

УЗИ органов брюшной полости от 10.04.2017: В области дистального отдела прямой кишки стенки утолщены до 19 мм, на участке размерами 71×43 мм, кровотоков в них определяется, с наличием в тканях частых, мелких мышечных сокращений, выше прямая кишка диаметром до 54 мм., с плотным содержимым.

Петли кишечника не расширены. Свободная жидкость в брюшной полости не определяется.

С 10.05.2017 по 29.05.2017 – в ФГБУ РОНЦ им. Н.Н., Блохина с DS: Хронический парапроктит в стадии ремиссии. Хронический геморрой. Долихосигма. Состояние после сигмостомии от ноября 2016 г. Колоноскопия от 11.05.2017: В прямой кишке в доступных осмотру отделах внутренний геморрой, активное подтекание свежей крови при контакте с эндоскопом. Колоноскопия от 29.05.2017: В проксимальных отделах толстой кишки без признаков очаговой и опухолевой патологии. В прямой кишке в доступных осмотру отделах внутренний геморрой, активное подтекание свежей крови при контакте с эндоскопом. Гистологическое заключение № 20804/2017 от 01.06.2017 (биопсия при ФКС от 29.05.2017): а – активное хроническое воспаление, б – выраженное хроническое воспаление и частицы жировой ткани с кровоизлияниями (Рисунок 20).



а



б

Рисунок 20 – Внешний вид промежности, увеличенные геморроидальные узлы **а** – до начала лечения, **б** – через 6 мес. после начала лечения

3.2. Сравнительные результаты лечения пациентов с геморроем

Результаты лечения детей с геморроем оценивались по нескольким основным критериям: косметический эффект, отсутствие кровотечений,

купирование болевого синдрома, общая длительность лечения, скорость восстановления нормального акта дефекации, частота рецидивов (Таблица 9).

Длительность лечения в группах сравнения достоверно отличалась. Среди методов хирургической коррекции длительность лечения была достоверно меньше у детей, оперированных открытым способом при помощи аппарата LigaSure ($p < 0,005$). Учитывая, что показания для открытой и закрытой геморроидэктомии в группах исследования существенно не отличались, можно сделать вывод, что открытая геморроидэктомия при помощи аппарата LigaSure по данному признаку (длительность лечения) имеет преимущества перед традиционной закрытой геморроидэктомией по методике Миллиган-Морган.

Таблица 9 – сравнительный анализ длительности лечения у детей, получавших лечение по поводу геморроя

Группы сравнения	Группа 1а	Группа 1б	Группа 1в	Группа 1г	
Тип лечения	Консервативное	Склеротерапия	Геморроидэктомия по Миллиган-Морган	Геморроидэктомия аппаратом LigaSure	Р
Кол-во пациентов	N = 42	N = 10	N = 23	N = 10	
Длительность лечения, сут	M 14,4 Min 10 Max 23 Sem 2,1	M 6,4 Min 4 Max 15 Sem 0,6	M 12,4 Min 6 Max 17 Sem 0,7	M 8,5 Min 5 Max 14 Sem 1,2	<0,05

При сравнении длительности лечения нехирургических методов также достоверно выявлено, что консервативное лечение – наиболее продолжительное ($p < 0,05$). Однако, судить об этом как о недостатке методики не правомочно, так как показания для нехирургических способов лечения различались в группах сравнения.

Анализ длительности болевого синдрома представлен в Таблице 10.

При сравнении длительности болевого синдрома с момента начала лечения выявлено, что и при консервативном, и при хирургическом лечении купировать болевой синдром удавалось примерно в одинаковые сроки, так как различия при сравнении в группах исследований хоть и были выявлены, но достоверность их была не высока ($p < 0,1$).

Таблица 10 – сравнительный анализ длительности болевого синдрома у детей, получавших лечение по поводу геморроя

Группы сравнения	Группа 1а	Группа 1б	Группа 1в	Группа 1г	
Тип лечения	Консервативное	Склеротерапия	Геморроидэктомия по Миллиган-Морган	Геморроидэктомия аппаратом LigaSure	P
Количество пациентов	N = 42	N = 12	N = 23	N = 10	
Длительность болевого синдрома, сут	M 7,4 Min 4 Max 12 Sem 0,5	M 6,5 Min 4 Max 14 Sem 0,8	M 5,6 Min 3 Max 17 Sem 0,7	M 4,7 Min 5 Max 12 Sem 1,2	<0,1

Восстановление нормального акта дефекации является важнейшей задачей всех видов лечения, так как задержка стула на фоне болевого синдрома с последующим развитием запора может способствовать рецидиву геморроя. Нами было проведено сравнение сроков восстановления акта дефекации в зависимости от способов лечения (Таблица 11).

Анализ сроков восстановления акта дефекации выявил явные достоверные различия в зависимости от способов лечения. Достоверно быстрее он восстанавливался после склеротерапии в сравнении с консервативным методом лечения ($p < 0,003$) и геморроидэктомией ($p < 0,006$; $p < 0,004$), однако, следует учесть, что у детей которым проводилась склеротерапия, болевой синдром и задержка стула в этой группе пациентов не были ведущими симптомами в клинической картине. Достоверно большим был срок восстановления

нормального акта дефекации при консервативном лечении в сравнении с хирургическим ($p < 0,003$), причем, болевой синдром и исходные нарушения акта дефекации не имели различий в группах детей.

Таблица 11 – Сравнительный анализ сроков восстановления акта дефекации у детей, получавших лечение по поводу геморроя

Группы сравнения	Группа 1а	Группа 1б	Группа 1в	Группа 1г	
Тип лечения	Консервативное	Склеротерапия	Геморроид-эктомия по Миллиган-Морган	Геморроид-эктомия аппаратом LigaSure	P
Количество пациентов	N = 42	N = 12	N = 23	N = 10	
Скорость восстановления акта дефекации, сут	M 2,8 Min 1 Max 5 Sem 0,4	M 0,6 Min 0 Max 2 Sem 0,5	M 1,4 Min 1 Max 4 Sem 0,7	M 1,2 Min 1 Max 4 Sem 0,3	<0,05

Сравнение в группах пациентов проводилось также по косметическому результату операции (Таблица 12). Под отличным косметическим результатом понималось полное отсутствие патологических изменений в области ануса через 1 мес после проведенного лечения, под удовлетворительным – наличие кожных протрузий небольшого размера, видимая рубцовая деформация перианальной области, под плохим – видимые на глаз мягкотканые протрузии, вызывающие анальный дискомфорт. Следует сразу отметить, что в группах наблюдения зафиксированы только отличные и удовлетворительные косметические результаты.

При проведении межгруппового сравнения частоты отличных косметических результатов выявить достоверные различия не удалось ($p < 0,24$). Однако, при внутригрупповом сравнении удалось доказать, что косметический результат был лучше после хирургического лечения при сравнении пациентов после консервативного лечения и закрытой геморроидэктомии ($p < 0,05$), а также –

открытой геморроидэктомии ($p < 0,05$). Именно этим можно объяснить, что часть детей после консервативного лечения, несмотря на купирование кровотечений и болевого синдрома, потребовали хирургического вмешательства в отдаленные сроки в связи с наличием кожных «мешочков», неудовлетворительным косметическим результатом.

Таблица 12 – Сравнительный анализ косметического результата у детей, получавших лечение по поводу геморроя (пропорция составлена для отличного результата)

Группы сравнения	Группа 1а	Группа 1б	Группа 1в	Группа 1г	
Тип лечения	Консервативное	Склеротерапия	Геморроидэктомия по Миллиган-Морган	Геморроидэктомия аппаратом LigaSure	P
Количество пациентов	N = 42	N = 12	N = 23	N = 10	<0,24
Выборочная пропорция	30/42=0,71	10/12=0,83	21/23=0,91	9/10=0,9	
Стандартная ошибка пропорции	0,07	0,12	0,08	0,0375	
95% ДИ	0,71 ± 0,13	0,83 ± 0,1	0,91 ± 0,16	0,9 ± 0,0735	

Анализ частоты рецидивов геморроя приведен в таблице 13.

Рецидивы геморроя наблюдались главным образом у детей после консервативного лечения и после склеротерапии, и только у 1 пациента после закрытой геморроидэктомии (различия являются достоверными – $p < 0,001$). Именно поэтому часть детей после консервативного лечения в последующем подверглись хирургическому вмешательству – 16 (38%), а часть детей, у которых были установлены показания к склеротерапии и которые не могли быть оперированы радикально (геморрой на фоне портальной гипертензии) – подверглись этапной склеротерапии (2 детей – получили 2 курса, 1 ребенок – 3 курса).

Таблица 13 – Сравнительный анализ частоты рецидивов у детей, получавших лечение по поводу геморроя

Группы сравнения	Группа 1а	Группа 1б	Группа 1в	Группа 1г	
Тип лечения	Консервативное	Склеротерапия	Геморроидэктомия по Миллиган-Морган	Геморроидэктомия аппаратом LigaSure	P
Количество пациентов	N = 42	N = 12	N = 23	N = 10	<0,001
Выборочная пропорция	15/42=0,35	3/12=0,25	1/23=0,04	0/10=0	
Стандартная ошибка пропорции	0,07	0,12	0,04	-	
95% ДИ	0,35± 0,14	0,25± 0,2	0,04 ± 0,08	-	

Активная хирургическая тактика продемонстрировала высокую эффективность, повторные вмешательства потребовались только 1 пациенту из 1в и 1г групп (3,1%).

Осложнений после операции закрытой геморроидэктомии по методике Миллиган – Морган не отмечено ни у одного пациента. Анализ результатов примененных методик показал, что все они являются довольно эффективными и каждая позволяла добиться полного излечения у подавляющего большинства пациентов. Вероятно, это связано также с дифференцированным подходом к отбору пациентов для того или иного вида терапии. Осложнений после методики открытой геморроидэктомии с использованием аппарата LigaSure также отмечено не было. Преимуществом также являлось отсутствие необходимости в снятии швов и дополнительном посещении хирурга.

Таким образом, можно сказать, что наиболее эффективным способом лечения явились операции закрытой и открытой геморроидэктомии, так как продемонстрировала наиболее высокие показатели косметического и клинического эффектов лечения (Рисунки 21, 22). Тем не менее, консервативное

лечение (более 80% хороших результатов по всем критериям оценки) может быть методом выбора на начальных этапах заболевания и в младшей возрастной группе пациентов. Значимой разницы в результатах между открытой и закрытой операциями не выявлено, однако, следует отметить, что длительность открытой операции с использованием аппарата LigaSure была в среднем $5,3 \pm 1,2$ мин, в сравнении с традиционной операцией ($20,2 \pm 2,1$ мин), кровопотеря 0 мл (в сравнении с $10,2 \pm 2,4$ мл), а необходимость снятия швов и повторной консультации хирурга увеличивала стоимость и длительность лечения.



Рисунок 21 – Результат закрытой геморроидэктомии на 7-е сутки после операции



Рисунок 22 – Результат закрытой геморроидэктомии на 12-е сутки после операции

Результаты склеротерапии незначительно превосходят результаты консервативного лечения и не намного хуже хирургического, поэтому данная методика также может найти применение в детской практике, но наиболее целесообразна при внутреннем геморрое, который в нашем исследовании встречался у детей только на фоне системной патологии и не мог быть скорректирован хирургическим путем. Кроме того, показания к этому методу ограничены формами заболевания, не целесообразно применять склерозирование у детей с тромбозом геморроидального узла, в случае запустевших узлов на фоне

хронического течения заболевания, когда с целью достижения косметического эффекта необходимо удаление избытка кожи.

При морфологическом исследовании во всех случаях были выявлены резко расширенные вены, в просвете которых располагались смешанные или красные тромбы на разных уровнях организации (от свежих до реканализованных и замещенных фиброзной тканью). В ряде случаев отмечалось наличие хронического мелкоочагового воспаления в дерме (Рисунки 23, 24).

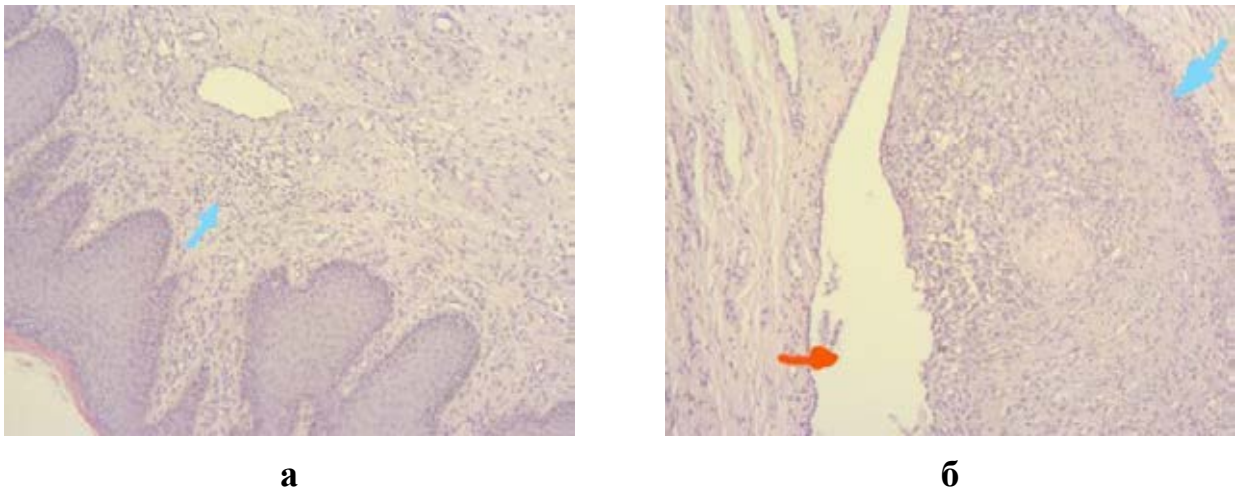


Рисунок 23 – При морфологическом исследовании удаленного геморроидального узла выявлены резко расширенные вены, в просвете которых располагались смешанные или красные тромбы на разных уровнях организации: **а** – голубая стрелка – организованный тромб, **б** – оранжевая стрелка – реканализация

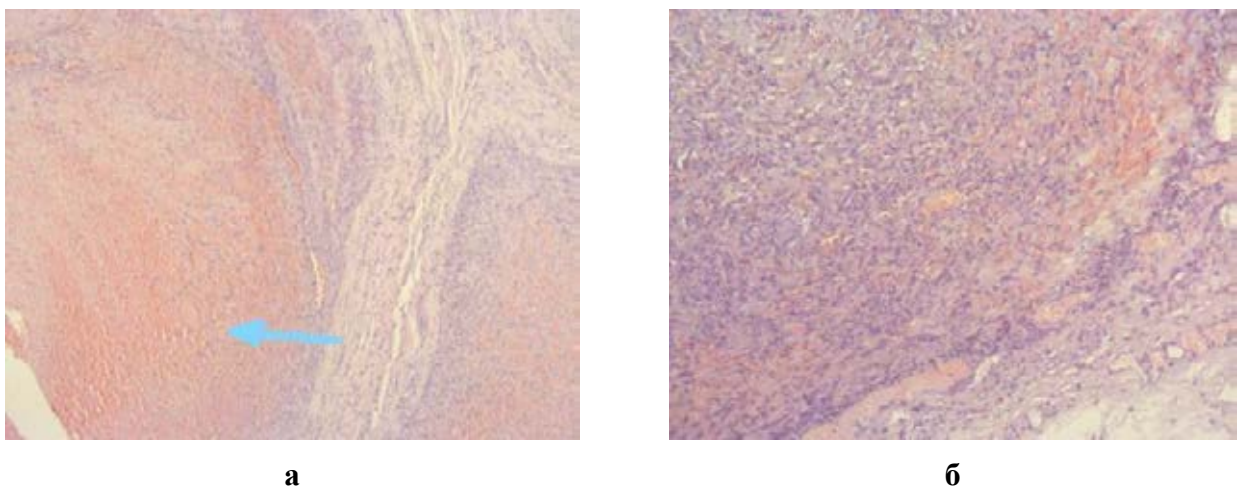


Рисунок 24 – Морфологическое исследование удаленного геморроидального узла: **а, б** – признаки хронического мелкоочагового воспаления в дерме (голубая стрелка – инфильтрат)

При хроническом процессе слизистая оболочка у пациентов была истончена, так же, как и стенки вен в ее толще. В случаях острого геморроя выявлялся отек и полнокровие слизистой оболочки, кровоизлияния в ней, венозные стволы тромбированы, а в случае отсутствия тромбоза – расширены.

Проведенные морфологические исследования подтвердили, что в ситуациях, когда требовалось хирургическое лечение ребенку по поводу геморроя, практически во все случаях имел место распространенный тромбоз вен, реже – при хроническом течении заболевания (у 5 пациентов) – явления воспалительного характера.

3.3. Результаты обследования и лечения пациентов с АВМ прямой кишки

С диагнозом артериовенозной мальформации (АВМ) прямой кишки наблюдалось 12 пациентов. Варианты АВМ были различными (Таблица 14).

Таблица 14 – Виды АВМ у детей 2 группы

Вид патологии	Количество пациентов, абс. (%)
Синдром Бина (BRBNS)	2 (16,6%)
Синдром Клиппеля-Треноне	3 (25%)
Несиндромальные формы АВМ	7 (58,3%)

На момент поступления у всех пациентов основной жалобой были выделения крови из просвета прямой кишки, причем во всех случаях выделения крови были обильными и в 2 случаях потребовали проведения гемотрансфузии. У одного ребенка ведущим клиническим симптомом были болезненные тенезмы и боли при дефекации, выделения крови из ануса также присутствовали, однако не были обильными. Дебют кишечных кровотечений пришелся на первые дни и месяцы жизни у детей с синдромальными формами АВМ, в остальных случаях кровотечения развивались в среднем в $10,5 \pm 0,8$ лет.

У всех детей с АВМ отмечалось увеличение геморроидальных узлов по всей окружности ануса, а не единичных, как в большинстве случаев при «банальном»

геморрое. У пациентов 2-й группы имело место большее разнообразие клинических симптомов (Таблица 15). Большинство пациентов 2-й группы были госпитализированы в экстренном порядке в связи с клинической картиной кишечного кровотечения – 11 (91,6%).

Внешние проявления были диагностированы, главным образом, у детей с синдромальными формами АВМ – при синдроме Бина и Клиппеля – Треноне – включали кожные сосудистые мальформации в виде небольших ангиом (при синдроме Бина), гемангиомы небольших размеров при синдроме Клиппеля – Треноне, выбухание вен геморроидального сплетения по всей окружности ануса - у всех детей с синдромальными формами и у ребенка с АВМ прямой кишки с превалированием лимфангиоматозного компонента в сочетании с геморроем (таблица 15, рисунок.25.).

Таблица 15 – Клинические проявления у пациентов с АВМ

Симптомы	Кол-во пациентов, абс (%)
1. Увеличение ГУ по всей окружности ануса	11 (91,7%)
2. Увеличение внутренних ГУ	11 (91,7%)
3. Анемия	7 (58,3%)
4. Анемия тяжелой степени, требующая гемотрансфузии	4 (33,3%)
5. Повторные гемотрансфузии	3 (25%)
6. Протяженные поражения толстой кишки	2 (9,1%)
7. АВМ других органов (селезенка, печень, влагалище, желудок)	5 (41,7%)
8. Кожные проявления (гемангиомы, ангиоматозные звездочки)	3 (35%)
9. Изменения со стороны нижних конечностей при с-ме Клиппеля-Треноне	2 (9,1%)
10. Итого	12 (100%)

Диагностика в ряде случаев была не только несвоевременной, но и не рациональной, так на момент поступления 2 детей перенесли субтотальную

колэктомию по поводу неправильно диагностированных заболеваний: болезни Гиршпрунга (1), солитарной язвы прямой кишки (1).

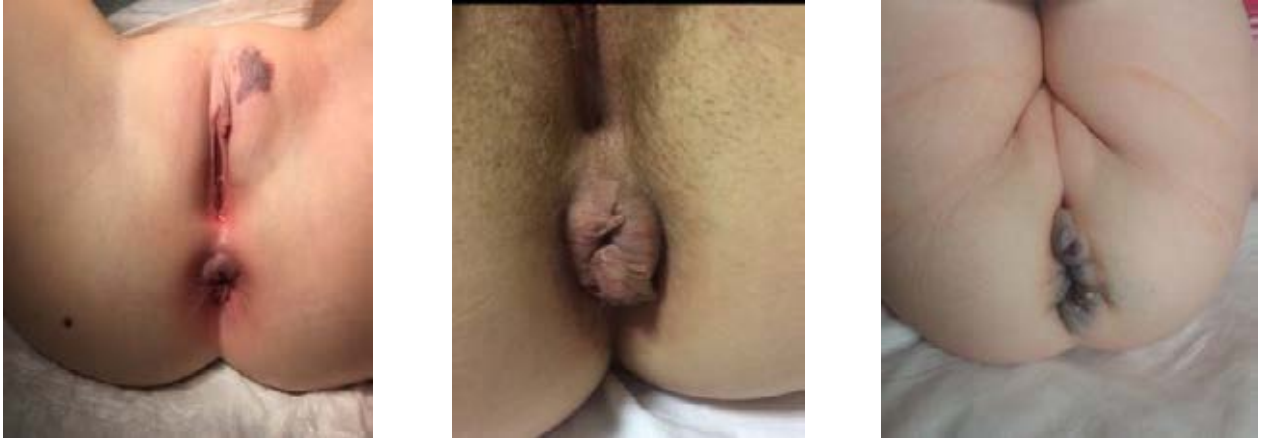


Рисунок 25 – Внешний вид увеличенных геморроидальных узлов у детей с АВМ

По тяжести клинических проявлений и потенциальной угрозе жизни, пациентов с АВМ кишечника и толстой кишки, в частности, можно отнести к наиболее тяжелой группе детей с абдоминальной хирургической патологией. Редкая встречаемость патологии, разнообразие клинических проявлений и отсутствие большого опыта в лечении этих пациентов усугубляют сложность их ведения. АВМ толстой кишки является неоднородной группой заболеваний, среди которых встречаются синдромальные (синдром Бина, Клиппеля – Треноне) и спорадические случаи. На основании изучения 2 группы больных нам удалось выявить общие черты для синдромальных и несиндромальных форм АВМ, которые ранее не описывались в подобном контексте в литературе.

Синдромальные формы заболевания проявлялись с рождения или в первые месяцы жизни, тогда как спорадические случаи заболевания могли манифестировать в более старшем возрасте. Основу клинической симптоматики составляли кишечные кровотечения, которые во всех случаях носили рецидивирующий характер. Интенсивность кровотечений во всех случаях была средней или высокой.

У детей с синдромальными формами АВМ клинические проявления были разнообразными, в том числе имелись внешние проявления, которые способствовали установлению правильного диагноза. Внешние проявления со

стороны ануса проявлялись увеличением вен геморроидального сплетения, у всех детей поражение захватывало вены по всей окружности ануса, а не отдельные узлы.

Кожные проявления были отмечены при синдромальных формах АВМ, характеризовались наличием капиллярных гемангиом в области промежности (2), диффузных ангиом на теле и конечностях (2). Поражение внутренних органов также было характерным для этой группы пациентов, включало наличие сосудистых образований в печени (1), вокруг шейки матки и в малом тазу (2), патологических изменений конечностей (избыточный рост, отечный синдром) у детей с синдромом Клиппеля – Треноне (2) (Таблица 16).

Таблица 16 – Клинические характеристики пациентов с АВМ прямой кишки

<i>Клинические признаки</i>	<i>Синдромальные формы АВМ</i>	<i>Несиндромальные формы АВМ</i>
Возраст дебюта	С рождения или на первом году жизни	В период полового созревания
Внешние клинические проявления в области ануса	Присутствуют	Не всегда
Пол пациентов	Преобладает женский	Преобладает женский
Поражение сосудистой системы других органов и систем	Присутствует	Нет
Сосудистые образования на коже	Присутствует	Нет
Генетическое обследование	Информативно	Не информативно
Ведущие диагностические методы при постановке диагноза	Клинические	Ангиография + колоноскопия
Лечение	Комплексное, не радикальное	Комплексное, радикальное
Возможность медикаментозной коррекции	Имеется (например, при синдроме Бина)	Не выявлена

В группе пациентов с АВМ применялись разнообразные методы обследования и лечения (Рисунок 26,27).



Рисунок 26 а – УЗИ ребенка М. 4 лет с изолированной формой АВМ прямой кишки – при доплерографии видно усиление кровотока в стенке кишки.



Рисунок 26 б – УЗИ (тот же больной) – видно увеличение толщины стенки кишки в области АВМ и сужение ее просвета.

Для оценки диагностических потенциалов используемых методов исследования мы сравнили их диагностическую ценность (Таблица 17). Более наглядно полученные результаты можно оценить на рисунке 27.

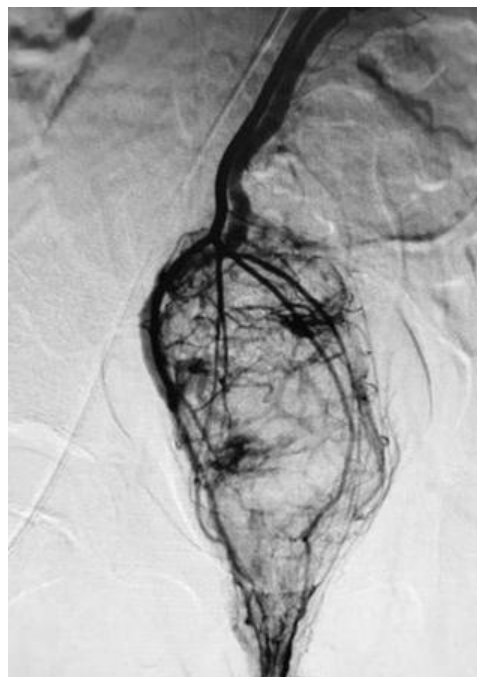


Рисунок 27 – ребенок М. 4 лет, селективная катетеризация а. ileocolica, отходящей от аорты, участки гиперваскуляризации и облакообразного контрастирования стенки кишки и ранний венозный отток от неоампулы - артериовенозные свищи.

Таблица 17 – диагностическая ценность методов исследования при АВМ (n = 12)

Вид исследования	Чувствительность	Специфичность	ППР	ПОР	LR
Клиническое обследование	$3/(3+7) = 0,3$ (30%)	0	$3/(3+2) = 0,6$ (60%)	0	0,3
Ультразвуковое исследование	$4/(4+2)=0,66$ (66%)	$3/(3+3)=0,5$ (50%)	$4/(4+3)=0,57$ (57%)	$3/(3+2)=0,6$ (60%)	0,16
Колоноскопия	$10/(10+0)=1,0$ (100%)	$2/(2+0)=1,0$ (100%)	$10/(10+0)=1,0$ (100%)	$2/(2+0)=1,0$ (100%)	0
Лапароскопия	$2/(2+1)=0,66$ (66%)	$1/(1+8)=0,11$ (11%)	$2/(2+8)=0,2$ (20%)	$1/(1+1)=0,5$ (50%)	0,74
Ангиография	$7/(7+1)=0,875$ (87,5%)	$3/(3+1)=0,75$ (75%)	$7/(7+1)=0,875$ (87,5%)	$3/(3+1)=0,75$ (75%)	3,5
МСКТ/МРТ	$6/(6+2)=0,75$ (75%)	$2/(2+2)=0,5$ (50%)	$6/(6+2)=0,75$ (75%)	$2/(2+2)=0,5$ (50%)	1,5

Диаграмма наглядно демонстрирует, что наибольшей диагностической ценностью обладают колоноскопия (Ч/С = 100%/100%), ангиография (Ч/С = 87,5%/75%), в гораздо меньшей степени – томографические методы исследования (Ч/С = 75%/50%) и УЗИ (Ч/С = 66%/57%). В то же время следует обратить внимание, что наиболее информативные методы являются и более инвазивными и несут риск определенных осложнений. Так, после колоноскопии у 2 детей (16%) отмечалось усиление кровотечения, которые удалось купировать консервативными мероприятиями.

Клиническое обследование в большинстве случаев не позволило установить диагноз, а лапароскопию, учитывая ее низкую диагностическую значимость, можно рекомендовать только для оценки степени протяженности АВМ толстой кишки, а в ряде случаев и других отделов ЖКТ.

На основании проведенного анализа можно заключить, что не существует универсального метода диагностики при АВМ, поэтому, в диагностике АВМ целесообразно применять комплексное обследование.

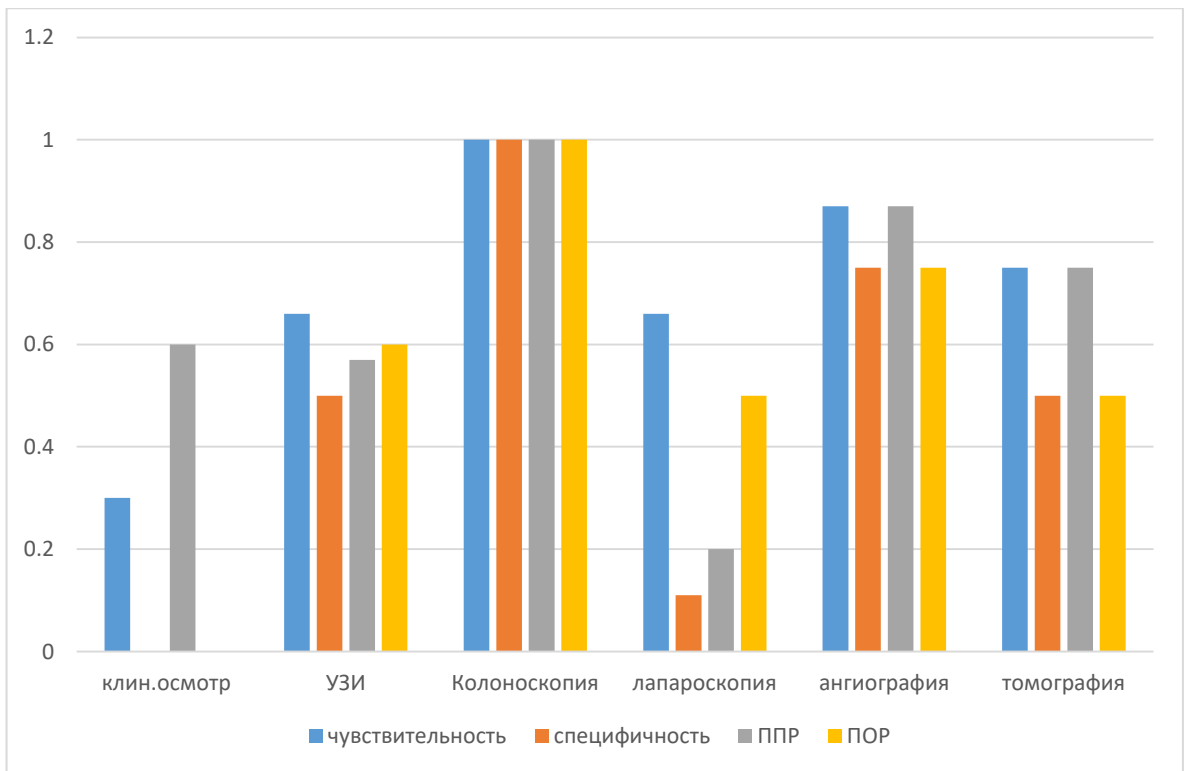


Рисунок 28 – графическое отображение диагностической ценности методов исследования при АВМ

Учитывая редкость и уникальный характер патологии в каждом конкретном случае, приведем примеры клинических наблюдений.

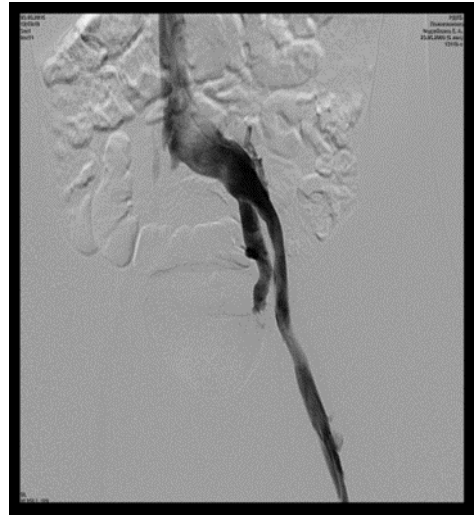
Клиническое наблюдение 2

Ребенок Ф., наблюдается в клинике с рождения с первоначальным диагнозом: гемангиома правой половой губы, влагалища. В возрасте 3 мес. проводилась криодеструкция ангиомы в области большой половой губы. В течение года с момента рождения у ребенка отмечались кровянистые выделения из прямой кишки, прогрессирующие со временем, обильные, связанные с актом дефекации. Установлен диагноз гемангиома прямой кишки. Ухудшение состояния отмечено в возрасте 3 лет, когда интенсивность кровотечений усилилась. В возрасте 3 лет 6 мес. проведено повторное обследование, установлен диагноз – Синдром Клиппеля – Треноне левой нижней конечности. Сосудистая мальформация промежности с микрофистулезом прямой кишки. Ребенку проведена селективная эмболизация сосудов прямой кишки, питающих сосудистое опухолевидное образование (Рисунок

29). Однако через 2 недели после эмболизации у ребенка возобновились кровотечения из прямой кишки незначительной интенсивности. Уровень гемоглобина не снижался. При колоноскопии выявлено, что слизистая прямой кишки на протяжении 5 см ярко красного цвета, в ампуле прямой кишки слева имеется два участка выбухающих в просвет кишки вен. Через месяц после первого вмешательства выполнена повторная ангиография промежности и левой нижней конечности, повторная селективная эмболизация зоны артерио-венозной мальформации в области промежности.



а



б



в



г

Рисунок 29 – Ангиография у ребенка: **а** – селективная правосторонняя артериография внутренней подвздошной артерии, **б** – аналогичное исследование слева, **в** – флебография с контрастированием вен промежности и прямой кишки справа, **г** – аналогичное исследование слева

После проведенной эмболизации эпизоды кровотечения стали более редкими и менее интенсивными. Ухудшение состояния отмечено в возрасте 4 лет, когда выделения крови из прямой кишки усилились, в области промежности стали заметными выбухающие из просвета ануса геморроидальные узлы. Уровень гемоглобина при поступлении 146 г/л. Ребенку выполнено склерозирование внутренних варикозно расширенных вен геморроидального сплетения 3%-м раствором Этоксисклерола (Рисунок 30.).



а



б

Рисунок 30 – Склерозирование внутренних геморроидальных вен : **а** – до введения препарата, **б** – процесс введения Этоксисклерола.

Повторно обратились с жалобами на выделения крови из ануса в возрасте 6 лет, при осмотре отмечено значительное уменьшение размеров геморроидальных узлов. Выполнено повторное склерозирование раствором этоксисклерола (Рисунок 31).



Рисунок 31 – Внешний вид промежности через 2 года после первой процедуры склерозирования

На протяжении следующих двух лет эпизоды кровотечения как таковые не повторялись, периодически отмечались выделения прожилков крови со стулом. По мере роста ребенка стало заметным увеличение диаметра и длины правой нижней конечности. Ребенок обследован повторно в возрасте 8 лет. При осмотре состояние удовлетворительное. Растет и развивается по возрасту. Походка не нарушена. При внешнем осмотре: в области лона имеется гемангиома в стадии запустевания (Рисунок 32), утолщение и гиперемия слизистой влагалища (Рисунок 33).



Рисунок 32 – Увеличение правой конечности в объеме и по длине – проявления синдрома Клиппеля – Треноне



Рисунок 33 – Утолщение и гиперемия слизистой влагалища

Выполнено УЗИ с доплерографией – выявлено, что в стенке прямой кишки кровотоки усилены за счет артериального притока крови со скоростью до 10 см/сек, IR 0,62. Стенка кишки утолщена. Отмечается увеличение шейки матки по сравнению с телом матки, однако усиления кровотока в шейке матки не выявлено.

По данным МРТ – вокруг шейки матки с четкими контурами, гиперинтенсивное в T2w, изоинтенсивное мышцам в T1w изображениях без признаков ограничения диффузии на DWI/ADC изображениях. Отмечается значительное утолщение слизистой прямой кишки, параректальная клетчатка с

множественными извитыми сосудами. В мягких тканях левого бедра определяется дополнительное образование гиперинтенсивное в STIR изображениях по ходу седалищного нерва (Рисунок 34). При тазовой ангиографии патологии не выявлено. При введении катетеров поочередно в правую и левую внутренние подвздошные вены – венозный отток своевременный. Гиперваскулярных образований не обнаружено. Задержки оттока контрастного вещества не выявлено (Рисунки 35, 36). При вагиноскопии слизистая влагалища и шейки матки несколько утолщена, гиперваскуляризирована, ярко красного цвета. При ректороманоскопии отмечается незначительная инъецированность стенки прямой кишки на протяжении 2–3 см, увеличение геморроидальных узлов по окружности ануса. Выполнено склерозирование геморроидальных вен 3%-м раствором этоксисклерола (Рисунки 37, 38).

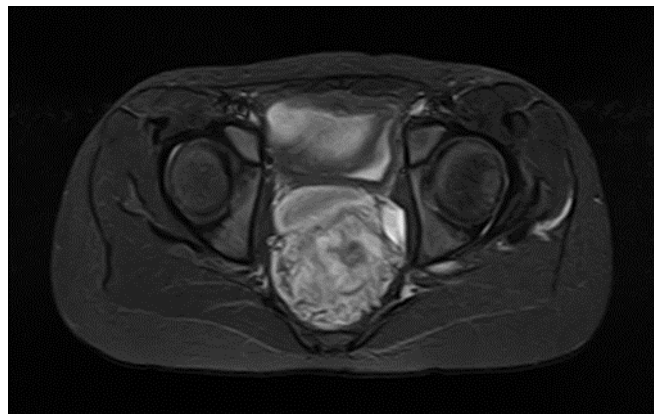
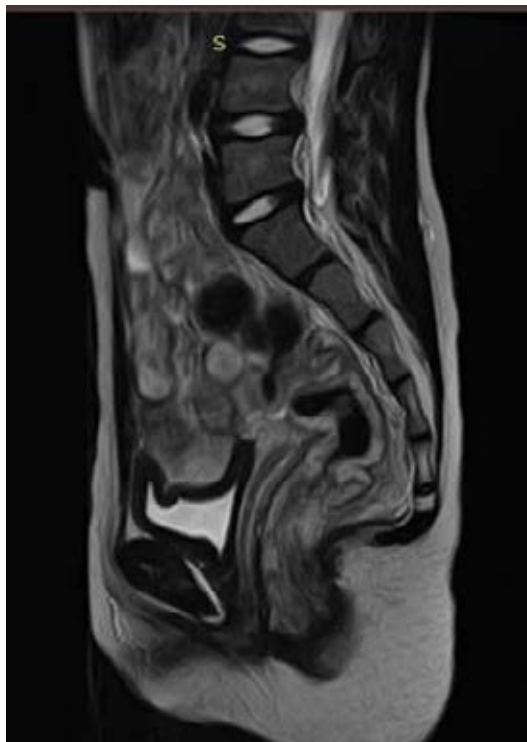


Рисунок 34 – МРТ – вокруг шейки матки определяется дополнительное образование, значительное утолщение слизистой прямой кишки, параректальная клетчатка с множественными извитыми сосудами



Рисунок 35 – Тазовая аортография – патологии нет

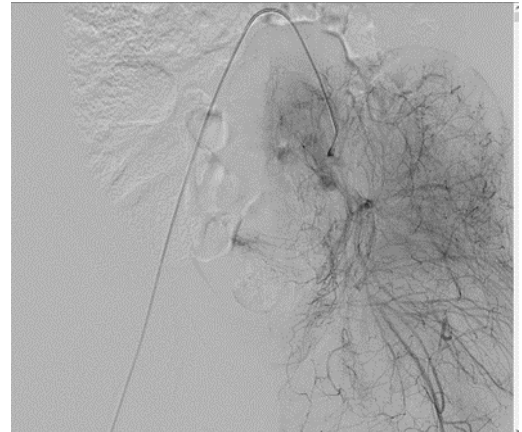
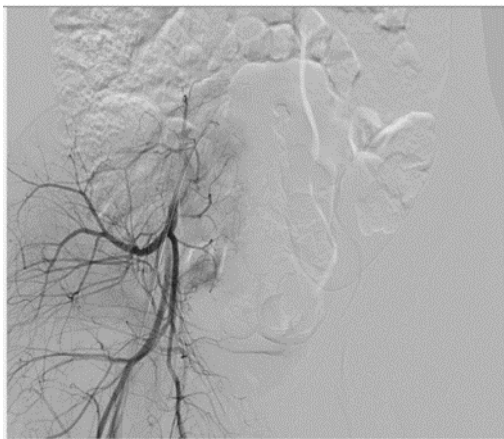


Рисунок 36 – Право- и левосторонняя флебография – нарушений венозного оттока не выявлено



Рисунок 37 – Ректороманоскопия – незначительная инъецированность слизистой прямой кишки сосудами, контактная кровоточивость слизистой оболочки



а



б

Рисунок 38 – Склерозирование геморроидальных вен: **а** – вид анальной области после введения склерозанта, **б** – через 2 недели после процедуры склерозирования

Клиническое наблюдение 3

Девочка М, наблюдается в клинике с возраста 1 года. Из анамнеза известно, что у ребенка с рождения диагностирована венозная мальформация в области ануса и прямой кишки, сопровождающаяся кишечными кровотечениями. На 4-е сутки жизни для уменьшения интенсивности кровотечений ребенку была наложена сигмостома, назначена терапия Пропранололом. Была выполнена ангиография, по результатам которой диагностирована аплазия/гипоплазия подвздошных вен с двух сторон. На фоне приема Пропранолола в течение 9 мес. видимого уменьшения размеров сосудистого образования на промежности отмечено не было. В возрасте 1 года 10 мес. впервые госпитализирована в ДГКБ №13 им. Н.Ф. Филатова (Москва) для дообследования и определения тактики лечения.

При осмотре состояние средней тяжести, самочувствие не страдает. Повышенного питания. Развита по возрасту. Не лихорадит. Кожа и видимые слизистые чистые, бледные. На коже лица, туловища, ног и рук точечные венозные ангиоматозные элементы 1–3 мм в диаметре. Язык чистый, влажный. В легких дыхание проводится во все отделы, пуэрильное. Сердечные тоны ясные,

ритмичные. Язык влажный, не обложен. Живот мягкий, не вздут, доступен пальпации во всех отделах, безболезненный. Печень у края реберной дуги, селезенка не увеличена. В левых отделах живота выведена раздельная сигмостома, в хорошем состоянии, из отводящего отдела кишки отмечается выделение сгустков слизи и темной крови в небольшом количестве. Стул по стоме кашеобразный. При осмотре промежности вокруг ануса суживая его просвет определяются расширенные венозные узлы, на 6 и 12 часах до 2 см в диаметре, на 3 и 9 часа – около 1–1,5 см (Рисунок 39). Мочится редко большими порциями.



а



б

Рисунок 39 – Внешние проявления АВМ: **а** – венозные узлы геморроидального сплетения вокруг ануса, **б** – множественные сосудистые ангиомы на коже

Ребенку проведено обследование. лабораторное обследование выявило анемию 1-2-й степени, уровень гемоглобина 102 г/л. Ранее ребенку дважды выполнялись гемотрансфузии. Консультация генетика – наследственная форма системного ангиоматоза – синдром Бина.

УЗИ брюшной полости – печень увеличена, ПЗР правой доли 97 мм, левой 50 мм, 1 сегмент 18 мм (> 30% – увеличен). Контуры ровные, четкие, паренхима однородная. Эхогенность умеренно повышена. Остальные органы брюшной полости и забрюшинного пространства без особенностей. В области прямой кишки лоцируется сосудистое образование больших размеров – 107×39×40 мм – с кальцинатами до 12 мм, при ЦДК кровотоков умеренно усилен, просвет кишки сдавлен образованием.

При ангиографии путем контрастирования через правую бедренную вену выполнена тазовая артериография – артериальная фаза без патологии. В венозной фазе незначительная задержка контраста в проекции крестца и ануса. Выполнена целиакография – сосуды печени и селезенки не изменены. Под контролем томографа выполнена пункция расширенного венозного узла в области ануса с введением контраста. Выявлен небольшой участок контрастирования по типу «виноградной грозди. Произведена попытка выполнить склерозирование венозных узлов. введен вспененный р-р Этоксисклерола, в месте вкола иглы отмечается массивное кровотечение под давлением, наложена давящая повязка.

По данным МРТ стенки прямой кишки значительно утолщены, до 2,5 мм, на протяжении 12 см, в стенках определяется множественные гиперденсивные включения (+700 ед. Н) размерами 4–5 мм мочевого пузыря оттеснен кпереди и просвет сдавлен. При внутривенном контрастном усилении просвет прямой кишки в верхних отделах расширен, на этом уровне в артериальную и венозную фазы определяется уровень интенсивного (+246 ед. Н) накопления контраста. В интерстициальную фазу (3 мин.) выраженное накопление в венозную фазу в стенке прямой кишки, преимущественно в нижних отделах. Единичные кальцинаты и зоны интенсивного накопления контраста в перианальной области.

Учитывая бесперспективность проведения рентгеноэндovasкулярного лечения, склеротерапии и радикального оперативного вмешательства с учетом обширности поражения и вовлечения структур промежности включая анальный сфинктер, а также безуспешность проведения терапии пропранололом, ребенку начато лечение антиангиогенным препаратом Сиролимус. На фоне терапии отмечено значительное улучшение состояния, регресс сосудистых образований в области ануса и снижение интенсивности кровотечений (Рисунок 40.). Длительность лечения составила – 2 года. В настоящее время планируется закрытие кишечной стомы.

Радикальное хирургическое вмешательство для удаления сосудистой опухоли прямой кишки у данного ребенка как метод лечения не рассматривалось, в связи с глубоким поражением перианальных мышечных структур (наружный и

внутренний анальный сфинктер), так как удаление опухоли повлекло бы полную утрату функции анальной континенции. Тогда как консервативное лечение препаратом Сиролимус позволило добиться значительной регрессии сосудистой опухоли и прекращение кровотечений.



Рисунок 40 – Внешний вид промежности после проведенной терапии препаратом Сиролимус

Клиническое наблюдение 4

Девочка К., 14 лет госпитализирована с жалобами на периодические боли в животе, частое выделение крови из ануса. Из анамнеза известно, что заболевание началось остро в возрасте 12 лет, когда на фоне кишечной инфекции, появились боли в животе, слабость, диарея, кровь в каловых массах. После купирования инфекционного процесса у ребенка сохранялись кровь и слизь из прямой кишки. Неоднократно девочка находилась на стационарном лечении в терапевтических отделениях МДГКБ и НЦЗД РАМН, где длительно проводилась терапия по схеме лечения болезни Крона, применялась противовоспалительная терапия препаратом Пентаса с кратковременным эффектом; массивная гормональная терапия и терапия цитостатиками – с отрицательным эффектом. При очередном обострении кровотечения, через 2 года после дебюта заболевания обнаружена обширная язва прямой кишки, проведена лапароскопическая операция Соаве – Джорджсона, резецирована прямая кишка с язвенным дефектом. В послеоперационном периоде возник ретроректальный

абсцесс, проведено его дренирование и антибактериальная терапия с положительным эффектом. Однако через 2 недели после операции, вновь возникло кровотечение из прямой кишки.

Проведена ангиография, заподозрен ангиоматоз дистального отдела толстой кишки (Рисунок 41). В связи с этим, вновь проведена резекция толстой кишки с низведением вышележащих отделов толстой кишки и илеостомия. Послеоперационный период протекал тяжело, возникла повторная несостоятельность колоанального анастомоза. Кишечные кровотечения вновь рецидивировали. Ребенок в экстренном порядке госпитализирован в клинику г. Стамбула, где выявлен кишечно-вагинальный свищ, кишечное кровотечение. При повторной ангиографии, выполненной там же, патологии не выявлено. Ребенок вновь оперирован, выполнена лапаротомия, в третий раз – низведение толстой кишки и разобщение ректо-вагинального свища. В послеоперационном возникла спаечная кишечная непроходимость, что вновь потребовало оперативного лечения – релапаротомии, разделения спаек. Постепенно, состояние ребенка улучшилось, кровотечение не возобновлялось. Девочка выписана с улучшением.

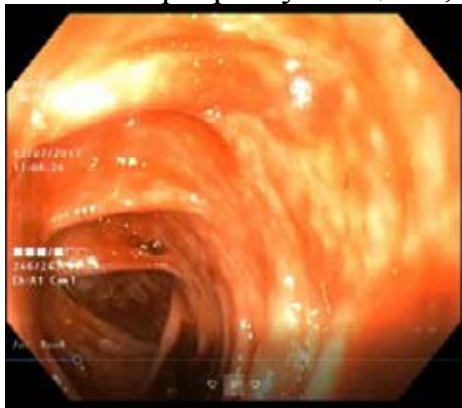
Через 1 мес. вновь появились выделения алой крови из прямой кишки. Неоднократно проводились колоноскопии и биопсии прямой кишки. Данных за болезнь Крона и другие воспалительные заболевания кишечника не выявлены. При эндоскопических исследованиях отмечалась легкая кровоточивость слизистой кишки, воспалительные явления (Рисунок 42).

После перенесенных вмешательств в возрасте 14 лет для определения дальнейшей тактики лечения госпитализирована в ДГКБ №13 им. Н.Ф. Филатова. При поступлении состояние удовлетворительное. Физическое развитие соответствует возрасту. Вес 41 кг. Отмечается легкая бледность кожных покровов. Живот не вздут, мягкий, безболезненный при пальпации. Стул по илеостоме «кашицеобразной консистенции». Коло-анальный анастомоз свободно проходим, без признаков несостоятельности и сужения.

По данным УЗИ брюшной полости прямая кишка 22 мм диаметром, стенка ее не утолщена. Кровоток в срединном участке кишки усилен, за счет артериального компонента со скоростью до 10 см/сек. При ирригографии выявлено, что в полости малого таза просвет прямой кишки (низведенной кишки) деформирован извне.



Рисунок 41 – Ангиография – усилен артериальный кровоток в прямой кишке, артерии утолщены, извитые, венозный отток замедлен



а



б

Рисунок 42 – Колоноскопия: **а** – слизистая прямой кишки рыхлая, с признаками воспаления, крови в просвете кишки нет; **б** – тот же больной – признаки диффузной кровоточивости слизистой оболочки

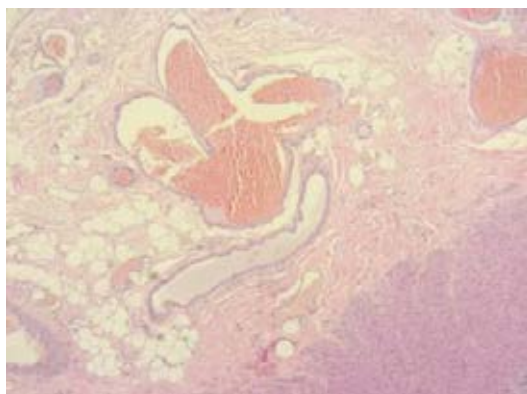
В связи с клиникой персистирующих кишечных кровотечений проведена четвертая операция: срединная лапаротомия, разделение спаек, колэктомия. Илеоректальный анастомоз, илеостомия. Послеоперационный период протекал тяжело, длительно сохранялся парез кишечника, интоксикация, лихорадка до 38–

38,5. На контрольных УЗИ отмечалось формирование жидкостного затека в левой подвздошной области и около мочевого пузыря. Проводилась антибактериальная терапия: Ванкомицин + Амикацин + Метроджил + Ввифенд). На 6 сутки после операции под наркозом проведена ревизия илеоректального анастомоза, выявлен незначительный дефект анастомоза. Проведена санация затека в малом тазу. Далее продолжена а/б терапия: Циплокс + Клиндамицин + Метроджил + Флюкостат, инфузионная терапия, ФЗТ. На фоне терапии состояние улучшилось, лихорадка купировалась. Антибактериальная терапия отменена с 14-х суток. На 21-е сутки проведена ревизия илеоректального анастомоза, признаков стенозирования не обнаружено, анастомоз состоятельный.

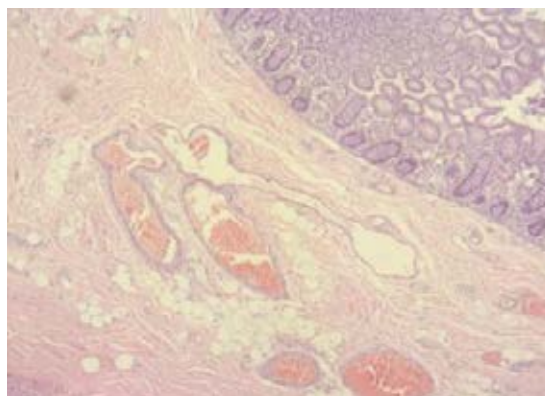
Окончательный диагноз – ангиодисплазия толстой кишки; множественные язвы слизистой толстой кишки; хроническое кишечное кровотечение; постгеморрагическая анемия 1–2-й ст.; носитель илеостомы. При контрольном обследовании через 2 мес. признаков кровотечений из кишечника нет. Уровень гемоглобин 146 г/л. Отмечается нарушения функции держания кала.

Морфологическое заключение – слизистая оболочка толстокишечного типа, клеточность собственной пластинки слизистой оболочки несколько повышена за счет лимфоцитов, в некоторых полях зрения капилляры резко расширены, полнокровны, определяются единичные кровоизлияния. Подслизистая основа умеренно фиброзирована, с многочисленными гиперплазированными фолликулами; артерии и вены во многих полях зрения резко расширены, полнокровны, эктатически расширены или имеют гофрированные или волнообразные контуры. Отмечаются явления гиперплазии жировой ткани подслизистой основы в виде скоплений и тяжелой адипоцитов. Мышечные слои и нервный аппарат сформированы правильно. Серозная оболочка несколько отечная, на многочисленных участках выраженно полнокровная.

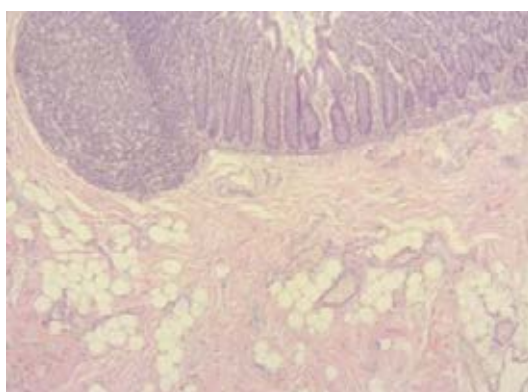
Заключение: морфологическая картина характерна для ангиодисплазии толстой кишки с явлениями липоматоза (Рисунок 43).



а



б



в

Рисунок 43 – Морфологическая картина толстой кишки у ребенка с АВМ – лимфоцитарная инфильтрация, резкое расширение и полнокровие капилляров с явлениями кровоизлияний, расширение и полнокровие артерий и вен (а, б), гиперплазия жировой ткани (в)

Анализ использованных методов диагностики в группе детей с АВМ показывает, что дети этой категории требуют применения широко спектра исследований, из которых наиболее информативными для определения характера и объема поражения являются ангиография, колоноскопия и МРТ. Принципиальным является установление точного диагноза, так как синдромальные формы могут потребовать коррекции и других проявлений заболевания. Данные о видах и результатах лечения пациентов с АВМ представлены в таблице 18.

Как видно из таблицы 18 подавляющее большинство детей получали комплексное лечение, включающее различные способы устранения АВМ. Из 12 пациентов повторные процедуры склеротерапии перенесли 3 детей (25%) – курсами от 3 до 5 процедур.

Таблица 18 – результаты лечения пациентов с АВМ

№ п/п	Характер патологии	Применяемое лечение	Непосредственный результат лечения	Осложнения	Исход
1	Синдром Клиппеля-Треноне	Склеротерапия вен прямой кишки 4 раза+ лечение основного заболевания	Уменьшение интенсивности и частоты кровотечений	Не было	Периодические кровотечения низкой интенсивности, Кратность обращений 1 р в год
		Криодеструкция гемангиомы промежности	Склерозирование гемангиомы с хорошим косметическим эффектом	Не было	
2	Синдром Клиппеля-Треноне	Склеротерапия вен прямой кишки 3 раза+ лечение основного заболевания	Уменьшение интенсивности и частоты кровотечений	Не было	Купирование кровотечений
3	Синдром Клиппеля-Треноне	Склеротерапия вен прямой кишки 5 раз + лечение основного заболевания	Уменьшение интенсивности и частоты кровотечений	Не было	Периодические кровотечения низкой интенсивности, Кратность обращений 1 р в 6 мес
4	Синдром Бина	Наложение колостомы	Уменьшение интенсивности и частоты кровотечений	Не было	Носительство колостомы, длительная иммуносупрессивная терапия Сиролимусом,
		Склерозирование	Отсутствует	Массивное кровотечение	

		Лазерная коагуляция (в анамнезе)	Отсутствует	Массивное кровотечение	купирование кровотечений, практически полное рубцевание
		Терапия Сиролимусом	Практически полное прекращение кровотечений, Уменьшение размеров наружных ГУ	Не было	наружных ГУ, кандидат для закрытия колостомы
5	Синдром Бина	Наложение сигмостомы	Уменьшение интенсивности и частоты кровотечений	Не было	Носительство колостомы, длительная иммуносупрессивная терапия Сиролимусом, купирование кровотечений, практически полное рубцевание наружных ГУ, кандидат для закрытия колостомы
		Терапия Сиролимусом	Практически полное прекращение кровотечений, Уменьшение размеров наружных ГУ	Не было	
6	Изолированная форма АВМ – с поражением прямой кишки	Резекция прямой и сигмовидной кишки по Соавэ (в анамнезе)	Без эффекта	Сохранение геморрагического синдрома	Явления анальной инконтиненции, купирование кровотечений
		Повторная резекция прямой и сигмовидной	Без эффекта	Сохранение геморрагического синдрома, несостоятельность	

		кишки по Соавэ (в анамнезе)		ть коло-ректального анастомоза, формирование ректо-вагинального свища	
		Наложение илеостомы	Значительное уменьшение интенсивности кровотечений	Кахексия на фоне потерь по стоме, развитие синдрома верхней брыжеечной артерии	
		Закрытие илеостомы	Рецидив ректо-вагинального свища	Анальная инконтиненция	
		Колэктомия, дуодено-еюноанастомоз	Прекращение кровотечений, набор веса,	Сохранение ректо-вагинального свища	
		Пластика влагалища	Отсутствие кровотечений, купирование ректо-вагинального свища	Не было	
		Закрытие илеостомы	Нормальный пассаж по ЖКТ	Анальная инконтиненция	
7	Изолированная форма АВМ – с поражением всей толстой кишки	Субтотальная колэктомия с низведением купола слепой кишки (в анамнезе)	Уменьшение интенсивности кровотечений	Не было	Анальная инконтиненция, прекращение кровотечений

		Удаление купола слепой кишки – тотальная колэктомия	Прекращение кровотечений	Анальная инконтиненция	
8	Изолированная форма АВМ – с поражением прямой кишки	Парциальная резекция прямой кишки	Прекращение кровотечений	Не было	Выздоровление
9	Изолированная форма АВМ – с поражением прямой кишки	Парциальная резекция прямой кишки	Прекращение кровотечений	Не было	Выздоровление
10	Изолированная форма АВМ – с поражением прямой кишки	Операция Соавэ с резекцией ректо-сигмоида	Прекращение кровотечений	Не было	Выздоровление
11	Изолированная форма АВМ – с поражением прямой кишки	Операция Соавэ с резекцией ректо-сигмоида	Прекращение кровотечений	Не было	Выздоровление
12	Изолированная форма АВМ – с поражением прямой кишки	Операция Соавэ с резекцией ректо-сигмоида	Прекращение кровотечений	Не было	Выздоровление

Следует отметить, что положительный результат от введения склерозанта был отмечен уже после первой процедуры, повторные введения препарата требовались с промежутками 6-12 мес в связи с незначительными явлениями кровоточивости. Размеры увеличенных ГУ также были значительно меньшими уже после 1 процедуры. Стомирующие вмешательства выполнены у 3 детей, во всех случаях на фоне стоманосительства интенсивность кровотечений уменьшилась, однако, эффект был неполным – сохранялись выделения крови и/или выраженный наружный компонент увеличенных ГУ. Поэтому операции такого типа не могут считаться достаточно эффективными и выполняться только как один из этапов/составляющих комплексной терапии.

Повторные операции в связи с нерадикальностью резекции участка толстой кишки выполнены у 2-х пациентов (16,6%), клинические проявления у обоих детей характеризовались прогрессирующим течением геморрагического синдрома в сроки от 1 мес до 1,5 лет после операции. Один из детей перенес 2 нерадикальные операции. Летальных исходов в группе детей с АВМ не было. Минимизация кровотечений достигнута в 100% случаев, полное прекращение кровотечений – у 8 детей (66,7%). Косметический дефект, проявляющийся выраженной степенью перианальной протрузии купирован у 4 детей из 5 (80%). Обобщенные результаты лечения представлены в таблице 19.

Следует отметить высокий процент осложнений (41,7%). В 2-х случаях отмечалось усиление кровотечения – после колоноскопии (1) и после склерозирования ГУ у ребенка с синдромом Бина (1). Остальные осложнения были обусловлены последствиями хирургических вмешательств – ректовагинальный свищ (1) после неоднократных операций «низведения» толстой кишки и явления анальной инконтиненции (2) у детей после колэктомии.

Последнее осложнение можно считать закономерным, но, возможно временным, состоянием, обусловленным объемом резекции толстой кишки, которое с течением времени у детей как правило нивелируется. Ректовагинальный свищ был успешно устранен. Таким образом, можно предполагать, что некорректируемых осложнений в группе исследования не было.

Таблица 19 – результаты лечения пациентов с АВМ

Метод лечения	Количество пациентов (абс, %)	Осложнения (абс.,%)	Рецидив (абс.,%)	Эффективность
Склеротерапия	13 процедур у 4 пациентов (33,3%)	1 (8,3%) кровотечение	4 (33,3%)	3 из 4 Неполный эффект
Иммуносупрессор – Серолимус (0,8 мг/м ²)	2 (16,6%)	-	-	2 из 2 Полный эффект
Стомирующая операция	3 (25%)	1 (8,3%) Стома-ассоциированная диарея	-	3 из 3 Неполный эффект
Криодеструкция гемангиом промежности	1 (8,3%)	-	-	1 из 1 Неполный эффект
Операция Соавэ с резекцией ректо-сигмоида	5 (41,6%)	1 (8,3%) ректо-вагинальный свищ	1 (8,3%) – нерадикальное лечение	3 из 5 Полный эффект
Колэктомия	2 (16,6%)	2 (16,6%) анальная инконтиненция	1 (8,3%) – нерадикальное лечение	1 из 2 Полный эффект
Атипичная резекция прямой кишки	2 (16,6%)	-	-	2 из 2 Полный эффект
Комбинированное лечение	7 (58,3%)	-	-	7 из 7 Полный эффект
Всего	12 (100%)	5 (41,7%)	6 (50%)	11 (91,7%)

В лечении АВМ, как правило, необходим комплексный подход, могут потребоваться различные технологии лечения для достижения результата. Как показал опыт лечения, дети с синдромальными формами АВМ, не могут быть излечены полностью в связи с обширным характером поражения, а также в связи с

поражением мышечных структур тазового дна и промежности, в частности анального сфинктера.

У детей с локальным поражением прямой кишки хирургическое вмешательство также может вести к повреждению структур анального сфинктера, так как последний может быть вовлечен в патологический процесс или травмирован в ходе операции, вследствие воспалительных осложнений после нее. Тем не менее, радикальное удаление пораженного участка кишки ведет к полному излечению пациента и прекращению кровотечений, поэтому может рассматриваться как метод выбора. С целью предохранения структур малого таза от повреждения, в частности анального сфинктера, была применена операция Соавэ – Джорджсона. Успех данного вмешательства зависит от его радикальности, т. е. требует удаления всех пораженных отделов кишечника (если это представляется возможным).

3.4. Алгоритм диагностики и лечения геморроя и АВМ у детей

Итогом проведенной работы стало создание лечебно-диагностического алгоритма, в котором предложена тактика диагностики и лечения идиопатического геморроя и АВМ с учетом выраженности и формы заболеваний (Рисунок 44).

Согласно предложенному алгоритму, тактика лечения и обследования пациентов определяется следующими критериями: клинические проявления, количество геморроидальных узлов, степень выраженности заболевания, результаты проведенных инструментальных исследований. Эти факторы определяют характер дальнейшего обследования пациентов и необходимость исключения у них более сложных вариантов АВМ, в том числе синдромальные формы патологии. Тактика лечения детей формируется с учетом результатов обследования и может включать разнообразные методы лечения: консервативные, склерозирующие и хирургические.

Пациенты, рассматриваемые в данной работе, проходили обследование и лечение в соответствии с предложенным алгоритмом, его применение позволило достичь хороших результатов лечения как геморроя, так и АВМ.

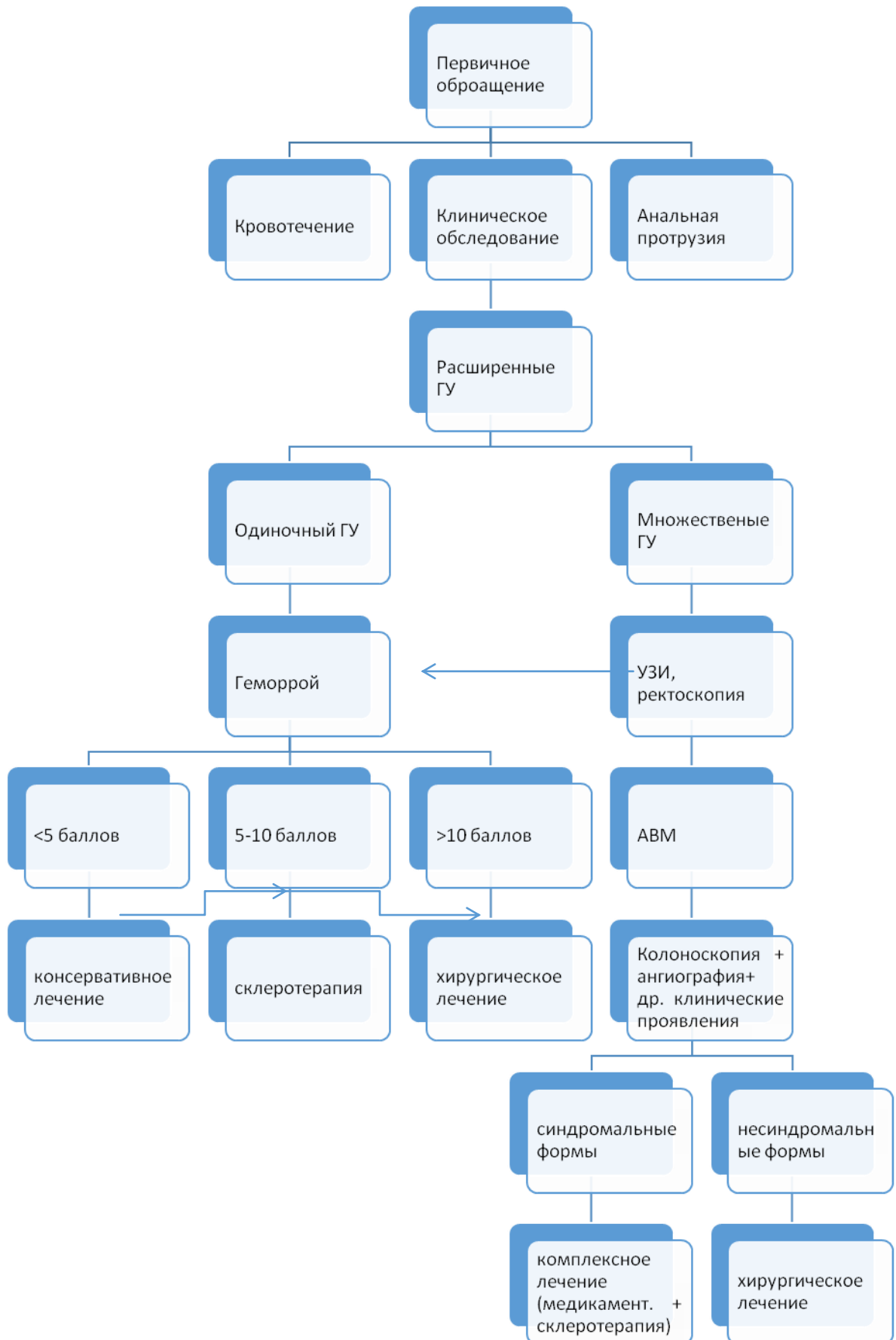


Рисунок 44 – Лечебно-диагностический алгоритм для пациентов с сосудистыми заболеваниями прямой кишки

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Сосудистые мальформации прямой кишки относятся к разряду малоизученных заболеваний в детском возрасте. Отчасти это связано с редкой встречаемостью таких заболеваний как АВМ прямой (толстой кишки), упоминания о которых в литературе носят единичный, и больше описательный, характер. Геморрой в детском возрасте встречается гораздо чаще, однако, также остается малоизученными вопросы его диагностики и лечения у детей. Большие трудности в диагностике и статистическом учете геморроя у детей обусловлены трудностями интерпретации внешних клинических проявлений наружных перианальных протрузий, которые нередко родителями и врачами-педиатрами принимаются за проявления геморроя.

Работа проведена на кафедре детской хирургии ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова (зав. кафедрой член корр. РАМН, д. м. н., профессор Разумовский А. Ю.) и основана на ретро- и проспективном анализе историй заболеваний 136 пациентов, находившимися на лечении в отделении неотложной и гнойной хирургии ФГБУЗ ДГКБ им. Н.Ф. Филатова (зав. отделением д. м. н., профессор Смирнов А. Н., главный врач д. м. н., профессор Чубарова А. И.) за период с 2008 по 2018 гг.

В основу работы положен анализ результатов лечения пациентов детского возраста с сосудистыми заболеваниями прямой кишки: геморроем и сосудистыми мальформациями. В исследование первоначально были включены 136 детей в возрасте от 3 мес до 17 лет 11 мес с направительным диагнозом геморроя, имеющие жалобы на кровотечение из прямой кишки и/или перианальную протрузию. Все пациенты были обследованы при помощи методики клинического обследования, УЗИ и ректороманоскопии.

Все пациенты, вошедшие в исследование госпитализировались в стационар со следующими жалобами: протрузия мягких тканей в области ануса – 52 детей (76,4%), выделение крови из ануса в анамнезе – 56 детей (82,3%), кровотечение на момент поступления – 9 детей (13,2%), кожные проявления ангиодисплазии – 10

детей (14,7%). Сочетание клинических симптомов имело место у 53 детей (77,9%).

В ходе обследования были разработаны критерии включения /исключения в дальнейшее исследование. Поэтому, из 136 пациентов 68 детей были исключены из исследования, так как в ходе осмотра и обследования диагноз сосудистой патологии прямой кишки у них был исключен. У 33 (24,3%) пациентов установлен диагноз анальной трещины, у 10 (7,3%) – полип прямой кишки, у 13 пациентов – кожная складка ануса (ИПП) – 9,5%, в 12 случаях (8,8%), несмотря на жалобы родителей на протрузию мягких тканей в области ануса во время дефекации, патологии не выявлено.

В диагностике геморроя у детей важную роль играют данные физикального обследования – характерные анамнестические данные, жалобы и результаты проктологического осмотра. Тем не менее, в ряде случаев диагноз приходилось дифференцировать с такими состояниями как острый парапроктит, ИПП в стадии воспаления, выпавший полип прямой кишки, выпадение слизистой прямой кишки. В диагностике заболевания, когда проявления носят периодический характер и возникают во время дефекации. В подобных случаях дополнительным методом визуализации служит фотодокументация изменений в анальной области, зафиксированная родителями в домашних условиях. В нашем исследовании подобная тактика позволила выявить заболевание на начальных или субклинических стадиях у 36 детей (26,5%) из общей категории обследованных пациентов.

Пациенты, вошедшие в исследование – 68 детей с сосудистой патологией прямой кишки, проявляющиеся кровотечением из геморроидальных узлов прямой кишки и/или перианальной протрузией геморроидальных узлов – были разделены на две группы: 1-я группа – пациенты с диагнозом геморрой – 56 человек; 2-я группа – пациенты с различными вариантами ангиодисплазий толстой кишки, проявляющиеся патологическим увеличением геморроидальных узлов прямой кишки – 12 пациентов. Варианты АВМ во всех случаях были различными: синдром Бина (BRBNS) – в 2 случаях, синдром Клиппеля – Треноне у трех, и несиндромальные формы АВМ выявлены у 7 детей.

В 1 группе детей преобладали мальчики – 53 (94,6%), во 2 группе – большинство пациентов были женского пола — 11 (91,6%). Возрастной состав пациентов 1 группы был выше ($11,5 \pm 1,2$ лет) чем во 2-й ($7 \pm 1,7$ лет).

У большинства пациентов с геморроем последний носил характер наружного поражения – 91,1%. Острый и хронический геморрой встречались практически одинаково часто 58,9% и 41,1%. У 4-х детей геморрой развился вторично на фоне портальной гипертензии, в остальных случаях – геморрой отнесен к идиопатическому заболеванию. Проявлениями острого геморроя были: воспаление геморроидальных узлов – 8 детей (24,2%), тромбоз геморроидального узла – 10 (30,3%), кровотечение и изъязвление – 15 (75%). Единичные геморроидальные узлы встретились у большинства детей (76,8%). Ни в одном случае кровотечение из геморроидального узла у детей не сопровождалось массивной кровопотерей, явления анемии также не выявлены ни в одном случае.

При изучении анамнестических данных выявлено, что периодические запоры имели место у 46 пациентов (83,3%), упорные запоры – у 6 детей (10,7%). Болевой синдром имел место у 23 человек (41,6%). У 10 пациентов в анамнезе имелись указания на перенесенные кишечные инфекции с длительным частым жидким стулом (17,8%). Семейный анамнез (геморрой у близких родственников, чаще всего – у матери или отца) подтвержден в 8 случаях (14,3%).

В ходе анализа клинических проявлений сосудистых мальформаций, и в частности – геморроя, у детей нами выявлено, что клинические проявления сводятся к трем основным симптомам: наличию перианальной протрузии, кровотечению из прямой кишки, болю в области ануса и различным сочетаниям этих симптомов. Нами выявлено, что пик встречаемости геморроя приходится на подростковый возраст, страдают чаще мальчики. В противовес – для АВМ прямой кишки характерна противоположная закономерность – АВМ диагностируют чаще в раннем возрасте и преимущественно у девочек. Особенностью АВМ у детей является их синдромальный характер: в нашем исследовании встречались пациенты с синдромом Клиппеля – Треноне, Бина. Изолированные формы АВМ прямой кишки встречаются реже.

Таким образом, геморрой как идиопатическое (78,6%) заболевание встречается чаще у мальчиков подростков (89,3%), нередко связан с нарушениями стула (59,4%), проявляется наличием единичного геморроидального узла (76,8%). Заболевание почти одинаково часто проявляется в острой или хронической форме (1,4:1). Основными клиническими проявлениями идиопатического геморроя у детей являются перианальная протрузия ГУ (100%), кровотечение (75%)

Для оптимизации выбора тактики лечения нам представляется целесообразным разделение пациентов по степени выраженности клинических проявлений. Для этого по аналогии со шкалой оценки тяжести венозной недостаточности Villalta S. (1994) мы разработали собственную, для оценки тяжести геморроя у детей. Все дети разделялись по сумме баллов и характеру клинических форм заболевания: менее 5 баллов, от 5 до 10 баллов и более 10 баллов. В дальнейшем исследовании для каждой группы детей предложена своя тактика лечения. Нами была проведена произвольная корреляция между количеством баллов, полученных каждым пациентом при клиническом обследовании и тактикой лечения: консервативное, хирургическое и комбинированное. Из таблицы следует, что у большинства детей степень выраженности клинических проявлений небольшая (менее 5 баллов) - 46,4%. Эти пациенты нуждаются в проведении консервативного лечения. Пациенты, у которых количество клинических баллов выше 5 – являются кандидатами для хирургического лечения, которое может быть единственным методом лечения (23,2%) или предваряться консервативной терапией (30,3%). Для подтверждения подобной корреляции мы проанализировали результаты лечения пациентов, согласно выбранной тактике.

Анализ полученных результатов показал, что даже простое клиническое обследование обладает высокой степенью чувствительности (87,5%). С той же степенью вероятности можно предположить, что данные показатели справедливы не только в общей категории пациентов с жалобами на кровотечение/перианальную протрузию, но и непосредственно - при диагностике геморроя. Это позволило использовать разработанную нами шкалу клинической оценки тяжести геморроя для выбора оптимальной тактики лечения больных с геморроем.

С целью диагностики в разных группах исследования помимо клинического обследования применялись различные методы: в 1-й группе применялись УЗИ, ректороманоскопия, во 2-й группе – УЗИ, ректо/колоноскопия, ангиография, лапароскопия, КТ, МРТ.

Так как физикальное, ультразвуковое и эндоскопическое обследование носило универсальный характер и применялось у большинства пациентов 1 и 2 групп, нами была проведена оценка информативности этих методов путем сравнения их специфичности и чувствительности. Для этого нами использовался классический тест «золотого стандарта». Сравнительный анализ указанных показателей позволил разработать диагностический алгоритм для пациентов с кровотечением и/или протрузией в области ануса/прямой кишки.

С целью уточнения диагноза, а также верификации его формы и стадии заболевания информативным является применение УЗИ, этот метод исследования позволял не только подтвердить диагноз, но и удостовериться в наличии тромбоза геморроидального узла, оценить степень нарушений кровотока в стенке кишки. Размер узлов служил критерием отбора пациентов для консервативной терапии или хирургического лечения. Исследованы показатели эхометрии интратректального кровотока у пациентов с геморроем, АВМ и здоровых детей. Анализ проведен при помощи оценки непараметрического критерия Краскела-Уоллиса для сравнения нескольких групп.

При проведении парных сравнений с применением критерия Манна-Уитни, выявлено, что пациенты с геморроем имеют больший размер просвета прямой кишки в сравнении с пациентами 2 группы и группы контроля ($p = 0,03$ и $0,003$ соответственно). Но распределения диаметра кишки во 2 группе и группе контроля незначительно отличались друг от друга ($p=0,1$). У пациентов 1 группы средний диаметр прямой кишки был выше, чем у пациентов 2 группы и у здоровых детей. Это может косвенно свидетельствовать об этиологической значимости хронических запоров в развитии геморроя у детей. Вероятно, в большей степени подобная закономерность более характерна для пациентов с хронической формой геморроя, так как при острой форме запоры носили острый

характер и были обусловлены болевым компонентом, поэтому роль запоров в развитии острого геморроя не столь очевидна.

Диаметр вен прямокишечного сплетения достоверно различался как в группах сравнения ($p = 0,02$), так и в большей степени – с группой контроля ($p = 0,004$ и $p = 0,001$ соответственно).

Скорость артериального кровотока не имела статистически достоверных различий в группах ($p = 0,3$, $p = 0,1$ и $p = 0,1$ соответственно). В противоположность – скорость венозного кровотока была достоверно ниже у пациентов 2 группы в сравнении с пациентами 1 групп и группы контроля ($p = 0,001$ и $p = 0,003$ соответственно), тогда как различия в 1 группе и группе контроля были несущественными ($p = 0,06$).

Изменения индекса резистентности имели не высокую статистическую значимость в группах исследования ($p = 0,3$ между группами сравнения, и $p = 0,2$ и $p = 0,06$ при сравнении с контролем).

При ректороманоскопии изменения слизистой оболочки прямой кишки были выявлены у 13 пациентов: явления воспалительного характера – у 8 детей, увеличение внутренних геморроидальных узлов – у 5, сочетание симптомов – у 3 пациентов. Выявление воспалительных явлений слизистой оболочки прямой кишки являлось поводом для назначения консервативного лечения, включающего противовоспалительные свечи (Натальсид, Облепиховые), микроклизмы с теплым отваром Ромашки аптечной, слабительные средства для повышения «рыхлых» свойств кала (Дюфалак). У детей при наличии внутреннего геморроя методом лечения являлась склеротерапия.

При сравнении методов диагностики геморроя (клинический, ультразвуковой, эндоскопический) выявлено, что чувствительность всех методов диагностики достаточно велика, но только эндоскопическое исследование является достаточно специфичным для установления правильного диагноза сосудистой патологии прямой кишки. Также прогностичность положительного результата обследования выше, чем отрицательного при проведении клинического обследования и УЗИ.

Пациенты 1 группы были разделены на 4 группы в зависимости от методов лечения: 1а – пациенты, получающие консервативное лечение – 14 человек (20,6%); 1б – пациенты, которым выполнялась склеротерапия геморроидальных узлов – 10 человек (14,7%); 1в – пациенты, которым выполнена закрытая геморроидэктомия по методике Миллиган-Морган – 22 ребенка (32,3%); 1г – пациенты, которым выполнена открытая геморроидэктомия при помощи аппарата LigaSure – 10 детей (14,7%).

Результаты лечения детей с геморроем оценивались по трем основным критериям: косметический эффект, отсутствие кровотечений, купирование болевого синдрома, общая длительность лечения, скорость восстановления нормального акта дефекации, частота рецидивов.

Длительность лечения в группах сравнения достоверно отличалась. Среди методов хирургической коррекции длительность лечения была достоверно меньше у детей, оперированных открытым способом при помощи аппарата LigaSure ($p < 0,005$). Учитывая, что показания для открытой и закрытой геморроидэктомии в группах исследования существенно не отличались, можно сделать вывод, что открытая геморроидэктомия при помощи аппарата LigaSure по данному признаку (длительность лечения) имеет преимущества перед традиционной закрытой геморроидэктомией по методике Миллиган-Морган.

При сравнении длительности лечения нехирургических методов также достоверно выявлено, что консервативное лечение – наиболее продолжительное ($p < 0,05$). Однако, судить об этом как о недостатке методики не правомочно, так как показания для нехирургических способов лечения различались в группах сравнения.

При сравнении длительности болевого синдрома с момента начала лечения выявлено, что и при консервативном, и при хирургическом лечении купировать болевой синдром удавалось примерно в одинаковые сроки, так как достоверных различий при сравнении в группах исследований выявить не удалось ($p < 0,1$).

Восстановление нормального акта дефекации является важнейшей задачей всех видов лечения, так как задержка стула на фоне болевого синдрома с после-

дующим развитием запора может способствовать рецидиву геморроя. Нами было проведено сравнение сроков восстановления акта дефекации в зависимости от способов лечения.

Анализ сроков восстановления акта дефекации выявил явные достоверные различия в зависимости от способов лечения. Достоверно быстрее он восстанавливался после склеротерапии в сравнении с консервативным методом лечения ($p < 0,003$) и геморроидэктомией ($p < 0,006$), однако, следует учесть, что у детей которым проводилась склеротерапия, болевой синдром и задержка стула в этой группе пациентов не были ведущими симптомами в клинической картине. Достоверно большим был срок восстановления нормального акта дефекации при консервативном лечении в сравнении с хирургическим ($p < 0,003$), причем болевой синдром и исходные нарушения акта дефекации не имели различий в группах детей.

Сравнение в группах пациентов проводилось также по косметическому результату операции. Под отличным косметическим результатом понималось полное отсутствие патологических изменений в области ануса через 1 мес после проведенного лечения, под удовлетворительным – наличие кожных протрузий небольшого размера, видимая рубцовая деформация перианальной области, под плохим – видимые на глаз мягкотканые протрузии, вызывающие анальный дискомфорт. Следует сразу отметить, что в группах наблюдения зафиксированы только отличные и удовлетворительные косметические результаты.

При проведении межгруппового сравнения частоты отличных косметических результатов выявить достоверные различия не удалось ($p < 0,24$). Однако, при внутригрупповом сравнении удалось доказать, что косметический результат был лучше после хирургического лечения при сравнении пациентов после консервативного лечения и закрытой геморроидэктомии ($p < 0,05$), а также – открытой геморроидэктомии ($p < 0,05$). Именно этим можно объяснить, что часть детей после консервативного лечения, несмотря на купирование кровотечений и болевого синдрома, потребовали хирургического вмешательства в отдаленные сроки в свя-

зи с наличием кожных «мешочков», неудовлетворительным косметическим результатом.

Рецидивы геморроя наблюдались главным образом у детей после консервативного лечения и после склеротерапии, и только у 1 пациента после закрытой геморроидэктомии (различия являются достоверными – $p < 0,001$). Именно поэтому часть детей после консервативного лечения в последующем подверглись хирургическому вмешательству – 16 (38%), а часть детей, у которых были установлены показания к склеротерапии и которые не могли быть оперированы радикально (геморрой на фоне портальной гипертензии) – подверглись этапной склеротерапии (2 детей – получили 2 курса, 1 ребенок – 3 курса). Активная хирургическая тактика продемонстрировала высокую эффективность, повторные вмешательства потребовались только 1 пациенту из 1в и 1г групп (3,1%).

Осложнений после операции закрытой геморроидэктомии по методике Миллиган – Морган не отмечено ни у одного пациента. Анализ результатов примененных методик показал, что все они являются довольно эффективными и каждая позволяла добиться полного излечения у подавляющего большинства пациентов. Вероятно, это связано также с дифференцированным подходом к отбору пациентов для того или иного вида терапии. Осложнений после методики открытой геморроидэктомии с использованием аппарата LigaSure также отмечено не было. Преимуществом также являлось отсутствие необходимости в снятии швов и дополнительном посещении хирурга.

Таким образом, в качестве лечения геморроя предложено большое количество инвазивных и консервативных методов лечения. В своей работе мы проанализировали метод склерозирования, среди хирургических методов – методику закрытой и открытой геморроидэктомии с применением аппарата LigaSure, а также комбинированные способы лечения. Анализ методов лечения геморроя показал, что консервативный способ лечения обладает высокой эффективностью и является методом первоначального выбора. Однако, в случаях, когда увеличение геморроидальных узлов возникает на фоне порока развития сосудов прямой кишки, имеется выраженный косметический дефект в виде перианальной протрузии, те-

чение заболевания носит длительный хронический характер – показано хирургическое лечение. При сравнении эффективности методов лечения геморроя, можно сказать, что наиболее эффективным способом лечения явились операции закрытой и открытой геморроидэктомии, так как продемонстрировала наиболее высокие показатели косметического и клинического эффектов лечения. Тем не менее, консервативное лечение (более 80% хороших результатов по всем критериям оценки) может быть методом выбора на начальных этапах заболевания и в младшей возрастной группе пациентов. Значимой разницы в результатах между открытой и закрытой операциями не выявлено, однако, следует отметить, что длительность открытой операции с использованием аппарата LigaSure была в среднем $5,3 \pm 1,2$ мин, в сравнении с традиционной операцией ($20,2 \pm 2,1$ мин), кровопотеря 0 мл (в сравнении с $10,2 \pm 2,4$ мл), а необходимость снятия швов и повторной консультации хирурга увеличивала стоимость и длительность лечения.

Результаты склеротерапии незначительно превосходят результаты консервативного лечения и ненамного хуже хирургического, поэтому данная методика также может найти применение в детской практике, но наиболее целесообразна при внутреннем геморрое, который в нашем исследовании встречался у детей только на фоне системной патологии и не мог быть скорректирован хирургическим путем. Кроме того, показания к этому методу ограничены формами заболевания, не целесообразно применять склерозирование у детей с тромбозом геморроидального узла, в случае запустевших узлов на фоне хронического течения заболевания, когда с целью достижения косметического эффекта необходимо удаление избытка кожи.

При морфологическом исследовании во всех случаях были выявлены резко расширенные вены, в просвете которых располагались смешанные или красные тромбы на разных уровнях организации до реканализированных и замещенных фиброзной тканью. В ряде случаев отмечалось наличие хронического мелкоочагового воспаления в дерме.

При хроническом процессе слизистая оболочка у пациентов была истончена, так же, как и стенки вен в ее толще. В случаях острого геморроя выявлялся

отек и полнокровие слизистой оболочки, кровоизлияния в ней, венозные стволы тромбированы, а в случае отсутствия тромбоза – расширены. Проведенные морфологические исследования подтвердили, что в ситуациях, когда требовалось хирургическое лечение ребенку по поводу геморроя, практически во всех случаях имел место распространенный тромбоз вен, реже – при хроническом течении заболевания (у 5 пациентов) – явления воспалительного характера.

С диагнозом артериовенозной мальформации (АВМ) прямой кишки наблюдалось 12 пациентов. Варианты АВМ во всех случаях были различными. На момент поступления у всех пациентов основной жалобой были выделения крови из просвета прямой кишки, причем во всех случаях выделения крови были обильными и в 2 случаях потребовали проведения гемотрансфузии. У одного ребенка ведущим клиническим симптомом были болезненные тенезмы и боли при дефекации, выделения крови из ануса также присутствовали, однако не были обильными. Дебют кишечных кровотечений пришелся на первые дни и месяцы жизни у детей с синдромальными формами АВМ, в остальных случаях кровотечения развивались в среднем в $10,5 \pm 0,8$ лет. У всех детей с АВМ отмечалось увеличение геморроидальных узлов по всей окружности ануса, а не единичных, как в большинстве случаев при «банальном» геморрое. У пациентов 2-й группы имело место большее разнообразие клинических симптомов. Большинство пациентов 2-й группы были госпитализированы в экстренном порядке в связи с клинической картиной кишечного кровотечения – 11 (91,6%).

Внешние проявления были диагностированы, главным образом, у детей с синдромальными формами АВМ – при синдроме Бина и Клиппеля-Треноне – включали накожные сосудистые мальформации в виде небольших ангиом (при синдроме Бина), гемангиомы небольших размеров при синдроме Клиппеля-Треноне, выбухание вен геморроидального сплетения по всей окружности ануса – у всех детей с синдромальными формами и у ребенка с АВМ прямой кишки с превалированием лимфангиоматозного компонента в сочетании с геморроем. Диагностика в ряде случаев была не только несвоевременной, но и не рациональной, так на момент поступления 2 детей перенесли субтотальную колэктомию по по-

воду неправильно диагностированных заболеваний: болезни Гиршпрунга (1), солитарной язвы прямой кишки (1).

По тяжести клинических проявлений и потенциальной угрозе жизни, пациентов с АВМ кишечника и толстой кишки, в частности, можно отнести к наиболее тяжелой группе детей с абдоминальной хирургической патологией. Редкая встречаемость патологии, разнообразие клинических проявлений и отсутствие большого опыта в лечении этих пациентов усугубляют сложность их ведения. АВМ толстой кишки является неоднородной группой заболеваний, среди которых встречаются синдромальные (синдром Бина, Клиппеля – Треноне) и спорадические случаи. На основании изучения 2 группы больных нам удалось выявить общие черты для синдромальных и несиндромальных форм АВМ, которые ранее не описывались в подобном контексте в литературе.

Синдромальные формы заболевания проявлялись с рождения или в первые месяцы жизни, тогда как спорадические случаи заболевания могли манифестировать в более старшем возрасте. Основу клинической симптоматики составляли кишечные кровотечения, которые во всех случаях носили рецидивирующий характер. Интенсивность кровотечений во всех случаях была средней или высокой.

У детей с синдромальными формами АВМ клинические проявления были разнообразными, в том числе имелись внешние проявления, которые способствовали установлению правильного диагноза. Внешние проявления со стороны ануса проявлялись увеличением вен геморроидального сплетения, у всех детей поражение захватывало вены по всей окружности ануса, а не отдельные узлы.

Кожные проявления были отмечены при синдромальных формах АВМ, характеризовались наличием капиллярных гемангиом в области промежности (2), диффузных ангиом на теле и конечностях (2). Поражение внутренних органов также было характерным для этой группы пациентов, включало наличие сосудистых образований в печени (1), вокруг шейки матки и в малом тазу (2), патологических изменений конечностей (избыточный рост, отечный синдром) у детей с синдромом Клиппеля – Треноне (2).

В группе пациентов с АВМ применялись разнообразные методы обследования и лечения.

Для оценки диагностических потенциалов используемых методов исследования мы сравнили их диагностическую ценность. Наибольшей диагностической ценностью обладают колоноскопия (Ч/С = 100%/100%), ангиография (Ч/С = 87,5%/75%), в гораздо меньшей степени – томографические методы исследования (Ч/С = 75%/50%) и УЗИ (Ч/С = 66%/57%). В то же время следует обратить внимание, что наиболее информативные методы являются и более инвазивными и несут риск определенных осложнений. Так, после колоноскопии у 2 детей (16%) отмечалось усиление кровотечения, которые удалось купировать консервативными мероприятиями. Клиническое обследование в большинстве случаев не позволило установить диагноз, а лапароскопию, учитывая ее низкую диагностическую значимость, можно рекомендовать только для оценки степени протяженности АВМ толстой кишки, а в ряде случаев и других отделов ЖКТ.

Анализ использованных методов диагностики в группе детей с АВМ показывает, что дети этой категории требуют применения широко спектра исследований, из которых наиболее информативными для определения характера и объема поражения являются колоноскопия, ангиография и МРТ. Принципиальным является установление точного диагноза, так как синдромальные формы могут потребовать коррекции и других проявлений заболевания.

подавляющее большинство детей получали комплексное лечение, включающее различные способы устранения АВМ. Из 12 пациентов повторные процедуры склеротерапии перенесли 3 детей (25%) – курсами от 3 до 5 процедур. Следует отметить, что положительный результат от введения склерозанта был отмечен уже после первой процедуры, повторные введения препарата требовались с промежутками 6-12 мес в связи с незначительными явлениями кровоточивости. Размеры увеличенных ГУ также были значительно меньшими уже после 1 процедуры.

Стомирующие вмешательства выполнены у 3 детей, во всех случаях на фоне стоманосительства интенсивность кровотечений уменьшилась, однако, эффект

был неполным – сохранялись выделения крови и/или выраженный наружный компонент увеличенных ГУ. Поэтому операции такого типа не могут считаться достаточно-эффективными и выполняться только как один из этапов/составляющих комплексной терапии. Повторные операции в связи с нерадикальностью резекции участка толстой кишки выполнены у 2-х пациентов (16,6%), клинические проявления у обоих детей характеризовались прогрессирующим течением геморрагического синдрома в сроки от 1 мес до 1,5 лет после операции. Один из детей перенес 2 нерадикальные операции.

Летальных исходов в группе детей с АВМ не было. Следует отметить высокий процент осложнений (41,7%). В 2-х случаях отмечалось усиление кровотечения – после колоноскопии (1) и после склерозирования ГУ у ребенка с синдромом Бина (1). Остальные осложнения были обусловлены последствиями хирургических вмешательств – ректовагинальный свищ (1) после неоднократных операций «низведения» толстой кишки и явления анальной инконтиненции (2) у детей после колэктомии. Последнее осложнение можно считать закономерным, но, возможно временным, состоянием, обусловленным объемом резекции толстой кишки, которое с течением времени может нивелироваться. Ректовагинальный свищ был успешно устранен. Таким образом, можно предполагать, что некорректируемых осложнений в группе исследования не было.

В лечении АВМ, как правило, необходим комплексный подход, могут потребоваться различные технологии лечения для достижения результата. Как показал опыт лечения, дети с синдромальными формами АВМ, не могут быть излечены полностью в связи с обширным характером поражения, а также в связи с поражением мышечных структур тазового дна и промежности, в частности анального сфинктера.

У детей с локальным поражением прямой кишки хирургическое вмешательство также может вести к повреждению структур анального сфинктера, так как последний может быть вовлечен в патологический процесс или травмирован в ходе операции, вследствие воспалительных осложнений после нее. Тем не менее, радикальное удаление пораженного участка кишки ведет к полному излечению

пациента и прекращению кровотечений, поэтому может рассматриваться как метод выбора. С целью предохранения структур малого таза от повреждения, в частности анального сфинктера, была применена операция Соавэ – Джорджсона. Успех данного вмешательства зависит от его радикальности, т. е. требует удаления всех пораженных отделов кишечника (если это представляется возможным).

Таким образом, коррекция кровотечений из ГУ при АВМ является сложной задачей. Можно заключить, что радикальное излечение возможно только у детей с несиндромальными формами АВМ при непротяженном поражении прямой кишки и отсутствии вовлечения анальных сфинктерных структур (71,4%). При протяженных формах поражения кишечника исход лечения определяется массивностью резекции кишечника и травматизацией структур промежности, так как последствия хирургического лечения могут касаться функции удержания кала (28,6%). У детей с синдромальными формами АВМ коррекция кишечных геморрагий возможна с эффективностью до 100%, однако носит паллиативный характер и требует периодического лечения в виде иммуносупрессивной терапии (при синдроме Бина) и склерозирования ГУ (при синдроме Клиппеля-Треноне).

Итогом проведенной работы стало создание лечебно-диагностического алгоритма, в котором предложена тактика диагностики и лечения идиопатического геморроя и АВМ с учетом выраженности и формы заболеваний.

Согласно предложенному алгоритму, тактика лечения и обследования пациентов определяется следующими критериями: клинические проявления, количество геморроидальных узлов, степень выраженности заболевания, результаты проведенных инструментальных исследований. Эти факторы определяют характер дальнейшего обследования пациентов и необходимость исключения у них более сложных вариантов АВМ, в том числе синдромальные формы патологии. Тактика лечения детей формируется с учетом результатов обследования и может включать разнообразные методы лечения: консервативные, склерозирующие и хирургические. Пациенты, рассматриваемые в данной работе, проходили обследование и лечение в соответствии с предложенным алгоритмом, его применение позволило достичь хороших результатов лечения, как геморроя, так и АВМ.

Диагностика АВМ представляет значительные трудности и требует комплексного подхода, в большинстве случаев пациентам требовалось выполнение широкого спектра методов исследования: МРТ, КТ, УЗИ, ангиографии, лапароскопии, ректороманоскопии и колоноскопии. Учитывая частую встречаемость синдромальной патологии у пациентов с АВМ в алгоритм диагностики следует включать консультацию генетика и возможное генетическое обследование.

АВМ прямой кишки у детей сопровождаются кишечным кровотечением практически во всех случаях. Первоначальным методом диагностики следует считать ректороманоскопию, так как это исследование позволяет установить диагноз АВМ и косвенно судить о распространенности и тяжести поражения. Далее в алгоритм диагностики следует включать УЗИ и томографические исследования с целью исключения поражения других органов и систем, наиболее частыми из которых являются органы малого таза: матка, влагалище, диафрагма таза. Следующим этапом рационально выполнять ангиографию, так как это исследование в наибольшей степени помогает оценить нарушения сосудистой архитектоники прямой кишки, а в ряде случаев и позволяет произвести рентгеноэндоваскулярную эмболизацию питающих сосудов.

Лечение пациентов с АВМ прямой кишки представляет сложную задачу, как правильно требует применения комбинированной тактики лечения, включающей консервативное, хирургическое лечение, рентгеноэндоваскулярные вмешательства и другие. В качестве консервативных методов эффективно применение антиангиотензивных препаратов: бета-блокаторов, Серолимуса. Учитывая редкость патологии и небольшое количество наблюдений в рамках настоящей работы не представляется возможным представить полный анализ эффективности применения этих средств у детей с АВМ прямой кишки и промежности, однако, отсутствие осложнений и положительный клинический эффект у всех пациентов, позволяют предположить их эффективность и целесообразность применения при данной патологии у детей.

ВЫВОДЫ

1. В детском возрасте геморрой может являться самостоятельным заболеванием или вторичным проявлением артериовенозных мальформаций прямой кишки. Геморрой как идиопатическое (78,6%) заболевание встречается чаще у мальчиков подростков (89,3%), нередко связан с нарушениями стула (59,4%), проявляется наличием единичного геморроидального узла (76,8%). Часть детей имеет врожденную предрасположенность (14,3%). Артериовенозные мальформации прямой кишки могут быть как изолированным заболеванием, так и являться составной частью синдромальной патологии, встречаясь при таких заболеваниях, как синдром Клиппеля – Треноне и Бина. Артерио-венозные мальформации прямой кишки в 100% случаев носят характер венозной мальформации.

2. При изолированных формах геморроя у детей диагностика включает клинический осмотр, ректороманоскопию и ультразвуковое исследование. Наиболее информативным методом диагностики является ректороманоскопия (чувствительность метода 81%, специфичность 79,5%). При артериовенозных мальформациях наибольшей диагностической ценностью обладают колоноскопия (чувствительность/специфичность=100%/100%), ангиография (чувствительность/специфичность = 87,5%/75%), в гораздо меньшей степени – томографические методы исследования (чувствительность/специфичность = 75%/50%) и ультразвук (чувствительность/специфичность = 66%/57%). Наиболее информативные методы являются более инвазивными и несут риск определенных осложнений, поэтому диагностика артериовенозных мальформаций должна быть комплексной и учитывать характер сопутствующей патологии.

3. При лечении геморроя целесообразен дифференцированный подход к выбору метода лечения. При слабо выраженных (менее 5 баллов согласно разработанной системе оценки) формах показано консервативное лечение, при ярко выраженных (более 5 баллов) – хирургическое. Склеротерапия, имеющая среднюю между консервативным и хирургическими способами лечения эффективность, показана при вторичном геморрое на фоне портальной гипертензии и при арте-

риовенозных мальформациях, когда радикальное вмешательство сопряжено с высокой травматичностью и риском повреждения анального сфинктера.

4. Радикальная коррекция кровотечений из геморроидальных узлов при артериовенозных мальформациях возможна только у детей с несиндромальными формами артериовенозных мальформаций при непротяженном поражении прямой кишки и отсутствии вовлечения анальных сфинктерных структур (71,4%). При протяженных формах поражения кишечника исход лечения определяется массивностью резекции кишечника и травматизацией структур промежности, так как последствия хирургического лечения могут касаться функции удержания кала (28,6%). У детей с синдромальными формами артериовенозных мальформаций коррекция кишечных геморрагий возможна с эффективностью до 100%, однако носит паллиативный характер и требует периодического лечения в виде иммуносупрессивной терапии (при синдроме Бина) и склерозирования геморроидальных узлов (при синдроме Клиппеля-Треноне).

5. Алгоритм лечения геморроя у детей определяется тяжестью клинических проявлений, наличием осложнений, длительностью и эффективностью консервативных лечебных мероприятий, а также наличием более тяжелых сосудистых изменений в стенке прямой кишки, приведшим к развитию геморроя. Алгоритм лечения артериовенозных мальформаций определяется характером основной патологии, наличием сопутствующих пороков прямой кишки и других органов и систем, распространенностью изменений в стенке кишки, массивностью кровопотери. В большинстве случаев при артериовенозных мальформациях прямой кишки и промежности целесообразно применять комплексное лечение с применением рентгенэндохирургических методов, радикальной или частичной хирургической коррекции и использованием антиангиотензивных медикаментозных препаратов.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Для доклинической верификации патологии анальной области целесообразно использовать фотофиксацию как на этапе домашнего наблюдения, так и в амбулатории и стационаре.
2. Все пациенты с жалобами на перианальную протрузию и кишечное кровотечение должны быть консультированы детским хирургом, специализирующимся в области детской колопроктологии для своевременной и рациональной диагностики сосудистой патологии прямой кишки.
3. Все пациенты с синдромами, сопровождающимися АВМ вне зависимости от локализации поражения должны быть обследованы для своевременной и рациональной диагностики сосудистой патологии кишечника.
4. Всем пациентам с жалобами на наличие перианальной протрузии в сочетании с кишечным кровотечением целесообразно проведение первичного комплекса обследования, включающего УЗИ и ректоскопию для исключения сосудистой патологии прямой кишки.
5. У детей младшей возрастной группы при лечении геморроя предпочтение следует отдавать консервативному методу или склеротерапии, так как изменения в области ануса у них не носят хронический характер, не сопровождаются дегенеративными изменениями мягких тканей.
6. При развитии геморроя на фоне синдромальной патологии АВМ и при внутреннем геморрое, эффективно и безопасно использовать препараты «Фибровейн» или «Этоксисклерол» для склеротерапии у детей младшей возрастной группы. Фибровейн 3% вводился из расчета 0,1 мл на каждые 5 мм геморроидального узла, использовалась игла – 30 G × 1/2. Этоксисклерол вводился в концентрации 3% только внутривенным способом, медленно, с помощью шприца, оснащенного свободно движущимся поршнем и очень тонкой иглой. Объем раствора составлял 0,3–0,5 мл для каждого геморроидального узла, но не более 1 мл на 1 пациента.

7. Диагностика и лечение артерио-венозной мальформации прямой кишки у детей с сопутствующими генетическими синдромами или без них должна носить комплексный характер: при синдромальных формах АВМ обязательным является включение в план обследования ангиографии и томографии. При несиндромальных формах АВМ обязательным является включение в план обследования колоноскопии и ангиографии.
8. При тяжелых сосудистых поражениях прямой кишки (как при синдроме Бина) в силу тяжести поражения мышечных структур промежности, предпочтение следует отдавать консервативному лечению.
9. При ведении больных с геморроем и АВМ прямой кишки в стационаре целесообразно использовать разработанные диагностический и лечебный алгоритмы.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

АВМ – артерио-венозная мальформация

АРМ – аноректальная мальформация

ГУ – геморроидальные узлы

ППП – пирамидальная перинеальная / перианальная протрузия

ИППП – инфантильная пирамидальная перинеальная / перианальная протрузия

ИПП – инфантильная перинеальная / перианальная протрузия

ВМАРС – васкулярные мальформации аноректальной зоны и сигмовидной кишки

ВМТК – венозные мальформации толстой кишки

МРТ – магнитно-резонансная томография

МСКТ – мультиспиральная компьютерная томография

ФКС – фиброколоноскопия

КТ – компьютерная томография

УЗИ – ультразвуковое исследование

VMC – vascular malformations of the colon / васкулярные мальформации толстой кишки

BRBNS – blue rubber bleb nevus syndrome / синдром голубого резинового мяча, синдром Бина (Bean)

YAG – (yttrium aluminum garnet) алюмо-иттриевый гранат (YAG)

PROX-1 – (prospero homeobox 1) просперо гомеобокс 1

ЖКТ – желудочно-кишечный тракт

ЖКК – желудочно-кишечное кровотечение

ФЗТ – физиотерапия

АМН – аппаратно-масочный наркоз

ИГХ – иммуногистохимическое

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Аминев, А. М. Руководство по проктологии / А. М. Аминев. – Куйбышев : Книжное изд., 1971. – Т. 2. – С. 3–11.
2. Благодарный, Л. А. Ангиодисплазия тонкой кишки у ребенка 4 лет / Л. А. Благодарный, Ю. А. Шелыгин, Л. А. Хмылов [и др.] // Актуальные вопросы эндоскопии. – 2013.
3. Благодарный, Л. А. Клинические рекомендации Геморрой у взрослых / Л. А. Благодарный, С. В. Васильев [и др.] // Ассоциация колопроктологов России. – 2016.
4. Воробьев, Г. И. Ангиодисплазии кишечника / Г. И. Воробьев, К. Н. Саламов, А. М. Кузьминов. – М. : 2001. – С. 160.
5. Воробьев, Г. И. Геморрой / Г. И. Воробьев, Ю. А. Шелыгин, Л. А. Благодарный. – М. : Литтера, 2010. – С. 38–40; 114– 116; 137–138; 154–183.
6. Гарбузов, Р. В. Заболевания вен таза у детей. Клинические проявления, диагностика, лечение : автореф. дис. ... д-ра мед. наук : 14.01.19 / Гарбузов Роман Вячеславович. – М., 2013.
7. Генри, М. Колопроктология и тазовое дно / М. Генри, М. Свош. – М. : Медицина, 1988. – С. 232–255.
8. Капуллер, Л. Л. Кавернозные структуры прямой кишки и их роль в возникновении геморроя : автореф. дис. ... д-ра мед. наук : 14.01.17 / Л. Л. Александров. – Москва, 1974. – С. 25.
9. Кузьминов, А. М. Ангиодисплазии кишечника : дис. ... д-ра мед. наук : 14.00.27 / А. М. Кузьминов. – Москва, 1997.
10. Кузьминов, А. М. Хирургическое лечение врожденных ангиодисплазий толстой кишки / А. М. Кузьминов, К. Н. Саламов // Актуальные проблемы проктологии. – СПб., 1993.
11. Напалков, Н. И. ... / Н. И. Напалков // ТубИнформ электронный научно-практический журнал. – ISSN 2078-8088 (дата обращения: 2019). – URL: <http://www.tubinformat.ru/surg/napalkov1.php>. – Текст : электронный.

12. Шельгин, Ю. А. Клинические рекомендации по диагностике и лечению взрослых больных ангиодисплазией кишечника / Ю. А. Шельгин. – Москва, 2013.
13. Шептулин, А. А. Кровотечения из нижних отделов желудочно-кишечного тракта / А. А. Шептулин // РМЖ «Болезни Органов Пищеварения». – 2000. – № 2. – С. 36.
14. Adeniji, A. A. Pregnancy and blue rubber bleb nevus syndrome / A. A. Adeniji, F. M. Fairlie, T. H. Jones [et al.] // Br. J. Obstet Gynaecol. – 1999. – N 106. – P. 1316–1318.
15. Ajay, K. ... / K. Ajay, P. Manish, A. C. Merrow [et al.] // *Pediatr. Blood Cancer*. – 2016. – N 63 (11). – P. 1911–1994.
16. Akkoyun, I. The use of digital photos and video images taken by a parent in the diagnosis of anal swelling and anal protrusions in children with normal physical examination/ I. Akkoyun, F. Akbiyik, S. G. Soylu // *J. Pediatr. Surg.* – 2011. – N 46 (11). – P. 2132–2134.
17. Amat B. L. Angiodysplasia of the colon in a child: preoperative diagnosis / B. L. Amat, E. P. Villar, C. V. Varea [et al.] // *An. Esp. Pediatr.* – 1989. – N 30 (5). – P. 396–399.
18. Azmy, A. A. Bleeding rectal varices following injection sclerotherapy of oesophageal varices in a child / A. A. Azmy // *Z. Kinderchir.* – 1987. – N. 42 (4). – P. 252.
19. Baiocco, F. A. Blue rubber bleb nevus syndrome: a case with predominant ENT localization / F. A. Baiocco, R. Gamoletti, A. Negri [et al.] // *J. Laryngol. Otol.* – 1984. – N 98. – P. 317–319.
20. Bartosh, A. M. Combined hemorrhoids in early childhood / A. M. Bartosh, M. M. Siubryts'kyi // *Klin. Khir.* – 1998. – N 6. – P. 49–50.
21. Bean, W. B. Blue rubber bleb nevi of the skin and gastrointestinal tract / W. B. Bean // *Vascular Spiders and Related Lesions of the Skin*. – Springfield, Il : Thomas. – 1958. – P. 178–185.

22. Belsheim, M. R. Blue rubber bleb nevus syndrome / M. R. Belsheim, S. N. Sullivan // *Can. J. Surg.* – 1980. – N 23. – P. 274–275.
23. Benson, J. M. Colorectal haemangioma and its relationship to haemorrhoids in childhood / J. M. Benson, G. Orlay // *Aust. N. Z. J. Surg.* – 1991. – N 61 (7). – P. 537–540.
24. Berlyne, G. M. Anaemia due to blue-rubber-bleb nevus disease / G. M. Berlyne, N. Berlune // *Lancet.* – 1960. – N 2. – P. 1275–1277.
25. Beteta Chinchilla, C. E. Intestinal arteriovenous malformations in children / C. E. Betete Chinchilla, J. A. Ramirez Mayans, M. A. Mora Tiscareño [et al.] // *Rev. Gastroenterol. Mex.* – 1991. – N 56 (4). – P. 203–211.
26. Boente, M. C. Blue rubber bleb nevus (Bean syndrome): evolution four cases and clinical response to pharmacologic agents / M. C. Boente, M. R. Cordisco, M. Frontini [et al.] // *Pediatr. Dermatol.* – 1999. – N 16. – P. 222–227.
27. Boon, L. M. Assignment of a locus for dominantly inherited venous malformation to chromosome 9p / L. M. Boon, J. B. Mulliken, M. Vikkula // *Hum. Mo. Genet.* – 1994. – N 3. – P. 1583–1587.
28. Brandt, L. J. Ischemic and vascular lesions of the bowel / L. J. Brandt, S. J. Boley // *Gastrointestinal disease : pathophysiology, diagnosis, management* / M. H. Sleisenger, J. S. Fordtran, eds. – 5th ed. – Philadelphia : W. B. Saunders, 1993. – P. 1927–1961.
29. Browne, A. F. Blue rubber bleb nevi as a cause of intussusception / A. F. Browne, S. Katz, J. Miser [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* – 1983. – N 18. – P. 7–9.
30. Busund, B. Blue rubber bleb nevus syndrome with manifestations in vulva / B. Busund, S. Stray-Pedersen, O. H. Iversen [et al.] // *Acta Obstet. Gynecol. Scand.* – 1993. – N 72. – P. 310–313.
31. Caos, A. Colonoscopy after Golytely preparation in acute rectal bleeding / A. Caos, K. D. Benner, J. Manier [et al.] // *J. Clin. Gastroenterol.* – 1986. – N 8. – P. 46–49.

32. Church, J. M. Analysis of the colonoscopic findings in patients with rectal bleeding according to the pattern of their presenting symptoms / J. M. Church // *Dis. Colon. Rectum.* – 1991. – N 34. – P. 391–395.
33. Crompton, J. L. Ocular lesions in the blue rubber bleb nevus syndrome / J. L. Crompton, D. Taylor [et al.] // *Br. J. Ophthalmol.* – 1981. – N 65. – P. 133–137.
34. Cynamon, H. A. Multiple telangiectases of the colon in childhood / H. A. Cynamon, D. E. Milov, J. M. Andres // *J. Pediatr.* – 1988. – N 112 (6). – P. 928–930.
35. De la Torre, L. Vascular malformations of the colon in children / L. de la Torre, D. Carrasco, M. A. Mora [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* – 2002. – N 37 (12). – P. 1754–1757.
36. Defreyne, L. Colonic arteriovenous malformation in a child misinterpreted as an idiopathic colonic varicosis on angiography: remarks on current classification of childhood intestinal vascular malformations / L. Defreyne, V. Meersschaut, S. van Damme [et al.] // *Eur. Radiol.* – 2003 Dec. – N 13, suppl. 4. – P. 138–141.
37. Deng, Z. H. Diagnosis and treatment of blue rubber bleb nevus syndrome in children / Z. H. Deng, C. D. Xu, S. N. Chen [et al.] // *World J. Pediatr.* – 2008 – N 4 (1). – P. 70–73. – DOI 10.1007/s12519-008-0015-9.
38. Detry, R. J. Idiopathic non-familial rectal and colonic varices requiring sigmoidorectal resection and coloanal anastomosis / R. J. Detry, A. Kartheuser, R. Moisse [et al.] // *Eur. J. Gastroenterol. Hepatol.* – 1996. – N 8 (10). – P. 1023–1026.
39. Duque, J. M. involvement in the Klippel-Trenaunay-Weber syndrome / J. M. Duque, M. N. Muñoz, M.T. Betés [et al.] // *Rev. Esp. Enferm. Dig.* – 2000. – N 92 (1). – P. 44–45.
40. Ectors, P. Association d'une angiomatose cutaneodigestive diffuse (blue rubber bleb nevus syndrome) et d'une fistule arterioveineuse splénique / P. Ectors, M. Parmentier, J. van der Stricht [et al.] // *Acta Gastroenterol. Belg.* – 1972. – N 35. – P. 384–392.
41. El-Mouzan, M. I. Yield of colonoscopy in children with rectal bleeding / M. I. El-Mouzan, A. M. Abdullah // *Saudi Med. J.* – 2004. – N 25 (8). – P. 998–1001.

42. Enjolras, E. Vascular tumours and vascular malformations: are we at the dawn of a better knowledge? / E. Enjolras // *Pediatr. Dermatol.* – 1999. – N 16. – P. 238–241.
43. Ertem, D. Blue rubber bleb nevus syndrome / D. Ertem, Y. Acar, E. Kotiloglu [et al.] // *Pediatrics.* – 2001. – N 107. – P. 418–421.
44. Fishman, S. J. Endorectal pull-through abates gastrointestinal hemorrhage from colorectal venous malformations / S. J. Fishman, R. C. Shamberger, V. L. Fox [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* – 2000. – N 35 (6). – P. 982–984.
45. Fleischer, A. B. Blue rubber bleb nevus syndrome in a black patient : a case report / A. B. Fleischer, S. M. Panzer, C. E. Wheeler. – *Cutis.* – 1990. – N 45. – P. 103–105.
46. Flores-Calderón, J. ... / J. Flores-Calderón, C. E. Beteta-Chinchilla, P. Casaubón-Garcín [et al.] // *Bol. Med. Hosp. Infant Mex.* – 1990. – N 47 (5). – P. 349–354.
47. Fretzin, D. F. Blue rubber bleb nevus / D. F. Fretzin, B. Potter // *Arch. Intern. Med.* – 1965. – N 116. – P. 924–929.
48. Freud, E. The value of precise preoperative localization of colonic arteriovenous malformation in childhood / E. Freud, D. Kidron, M. Gornish [et al.] // *Am. J. Gastroenterol.* – 1993. – N 88 (3). – P. 443–446.
49. Gallione, C. J. A gene for familial venous malformation maps to chromosome 9p in a second large kindred / C. J. Gallione, K. A. Pasyk, L. M. Boon [et al.] // *J. Med. Genet.* – 1995. – N 32. – P. 197–199.
50. Gallo, H. G. Blue rubber bleb nevus syndrome: gastrointestinal involvement and its endoscopic presentation / H. G. Gallo, S. A. McClave // *Gastrointest. Endosc.* – 1992. – N 38. – P. 72–76.
51. Gascoyen, G. G. Case of nevus involving the parotid gland and causing death from suffocation: nevi of the viscera / G. G. Gascoyen // *Trans. Pathol. Soc. Lond.* – 1860. – N 11. – P. 267.

52. Gayer, C. Acute lower gastrointestinal bleeding in 1, 112 patients admitted to an urban emergency medical center / C. Gayer, A. Chino, C. Lucas [et al.] // *Surgery*. – 2009. – N 146. – P. 600–607.
53. Ghahremani, G. Diffuse cavernous hemangioma of the colon in the Klippel-Trenaunay syndrome / G. Ghahremani, H. Kangaroo, F. Volberg // *Radiology*. – 1976. – N 18. – P. 673–678.
54. Grossmann, O. LigaSure hemorrhoidectomy for symptomatic hemorrhoids: first pediatric experience / O. Grossmann, G. Soccorso, G. Murthi // *Eur. J. Pediatr. Surg.* – 2015. – N 25 (4). – P. 377–380. – DOI 10.1055/s-0034-1382258. – Epub 2014 Jun 11.
55. Grucela, A. Prospective analysis of clinician accuracy in the diagnosis of benign anal pathology: comparison across specialties and years of experience / A. Grucela, H. Salinas, S. Khaitov [et al.] // *Dis. Colon. Rectum*. – 2010. – N 53 (1). – P. 47–52.
56. Gupta, P. J. Advanced grades of bleeding hemorrhoids in a young boy / P. J. Gupta // *Eur. Rev. Med. Pharmacol. Sci.* – 2007. – N 11 (2). – P. 129–132.
57. Haastrup, M. D. Infantile perineal protrusion is a harmless condition with multiple differential diagnoses / M. D. Haastrup, A. Bygum // *Ugeskr. Laeger*. – 2011. – N 173 (41). – P. 2571–2572.
58. Heaton, N. D. Incidence of haemorrhoids and anorectal varices in children with portal hypertension / N. D. Heaton, M. Davenport, E. R. Howard // *Br. J. Surg.* – 1993. – N 80 (5). – P. 616–618.
59. Heaton, N. D. Symptomatic hemorrhoids and anorectal varices in children with portal hypertension / N. D. Heaton, M. Davenport, E. R. Howard // *J. Pediatr. Surg.* – 1992. – N 27 (7). – P. 833–835.
60. Hofhuis, W. J. D. Blue rubber blue nevus syndrome: report of a case with consumption coagulopathy complicated by manifest thromboses / W. J. D. Hofhuis, A. P. Orange, J. Bouquet [et al.] // *Eur. J. Pediatr.* – 1990. – N 149. – P. 526–528.

61. Jennings, M. Blue rubber bleb nevus disease: an uncommon cause of gastrointestinal tract bleeding / M. Jennings, P. Ward, J. L. Maddocks // *Gut*. – 1988. – N 29. – P. 1408–1412.
62. Jenson, D. M. Diagnosis and treatment of severe hematochezia: the role of urgent colonoscopy after purge / D. M. Jenson, G. A. Machicado // *Gastroenterology*. – 1988. – N 95. – P. 1569–1574.
63. Jorizzo, J. R. MR imaging of blue rubber bleb nevus syndrome / J. R. Jorizzo, E. G. Amparo // *J. Comput. Assist. Tomogr.* – 1986. – N 10. – P. 686–688.
64. Kayashima, K. I. Infantile perianal pyramidal protrusion / K. I. Kayashima, M. Kitoh, T. Ono // *Arch. Dermatol.* – 1996. – Vol. 132. – P. 1481–1484.
65. Konta, R. Infantile perineal protrusion: a statistical, clinical, and histopathologic study / R. Konta, I. Hashimoto, M. Takahashi [et al.] // *Dermatology*. – 2000. – Vol. 201. – P. 316–320.
66. Kuiper, R. J. There is something coming out of the anus of my child / R. J. Kuiper, J. R. de Jong, C. M. Kneepkens // *Ned. Tijdschr. Geneeskd.* – 2011. – N 155. A. 2735. – P. 77–82.
67. Leitman, I. M. Evaluation and management of massive lower gastrointestinal hemorrhage / I. M. Leitman, D. E. Paull, G. T. Shires // *Ann. Surg.* – 1989. – N 209. – P. 175–180.
68. Leung, A. K. Concomitant anterior and posterior infantile perianal protrusions / A. K. Leung // *J. Natl. Med. Assoc.* – 2010. – Vol. 102. – P. 135–136.
69. Lv, Z. Modified Soave procedure for the treatment of vascular malformations involving anorectum and sigmoid colon / Z. Lv, X. Xiao, J. Zheng [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* – 2009. – N 44 (12). – P. 2359–2363. – DOI 10.1016/j.jpedsurg.2009.07.065.
70. Marvin, L. Colon and Rectal Surgery / L. Marvin, M. D. Corman // *Lippincott*. – 2005. – P. 177–255.
71. McCarthy, J. C. Orthopedic dysfunction in the blue rubber bleb nevus syndrome / J. C. McCarthy, M. J. Goldberg, S. Zimble // *J. Bone Joint Surg.* – 1982. – N 64. – P. 280–283.

72. McKusick, V. A. Mendelian inheritance in man: catalogs of autosomal inheritance dominant, autosomal recessive and X-linked phenotypes / V. A. McKusick, C. A. Francomano, S.E. Antonarakis. – Baltimore : John Hopkins University Press, 1990.
73. Moodley, M. Blue rubber bleb nevus syndrome: case report and review of the literature / M. Moodley, P. Ramdial // *Pediatrics*. – 1993. – N 92. – P. 160–162.
74. Morris, S. J. Blue rubber bleb nevus syndrome / S. J. Morris, S. R. Kaplan, I. K. Ballan [et al.] // *JAMA*. – 1978. – N. 239. – P. 1887.
75. Munkvad, M. Blue rubber bleb nevus syndrome / M. Munkvad // *Dermatologica*. – 1983. – N 167. – P. 307–309.
76. Nakawara, G. Blue rubber bleb nevus syndrome: a report of a case / G. Nakawara, E. Asano, S. Kimura [et al.] // *Dis. Colon. Rectum*. – 1977. – N 20. – P. 421–427.
77. Olsen, T. G. Laser surgery for blue rubber bleb nevus / T. G. Olsen, S. K. Milroy, L. Goldman [et al.] // *Arch. Dermatol.* – 1979. – N 115. – P. 81–82.
78. Oranje, A. P. Blue rubber bleb nevus syndrome / A. P. Oranje // *Pediatr. Dermatol.* – 1986. – N 3. – P. 304–310.
79. Parks, A. G. Surgical treatment of haemorrhoids / A. G. Parks // *Br. J. Surg.* – 1956. – N 43. – P. 337.
80. Patrizi, A. Infantile perianal protrusion : 13 new cases / A. Patrizi, B. Raone, I. Neri, A. D'Antuono // *Pediatr. Dermatol.* – 2002. – Vol. 19. – P. 15–18.
81. Pierce, J. Perirectal arteriovenous malformation treated by angioembolization and low anterior resection / J. Pierce, J. Matthews, P. Stanley [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* – 2010. – N 45 (7). – P. 1542–1545. – DOI 10.1016/j.jpedsurg.2010.03.026.
82. Quevado-Bonilla, G. Septic complications of hemorrhoidal banding / G. Quevado-Bonilla, A. M. Farkas, H. Abcarian [et al.] // *Arch. Surg.* – 1988. – N 123. – P. 650.
83. Ramírez, M. J.. Arteriovenous malformations of the intestine in children. Study of 8 cases and review of the literature / M. J. Ramírez, R. Gómez Suárez, M. A.

Mora Tiscarreño [et al.] // *Acta. Gastroenterol. Latinoam.* – 1994. – N 24 (3). – P. 159–168.

84. Rehman, S. U. Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome: associated with Severe GI Bleeding requiring one hundred Blood Transfusions / S. U. Rehman, T. Hazir, Y. B. Nisar [et al.] // *J. Pak. Med. Assoc.* – 2003 Nov. – Vol. 53. – N 11.

85. Rice, J. S. Blue rubber bleb nevus syndrome: generalized cavernous hemangiomatosis or venous hamartoma with meduloblastoma of the cerebellum: a case report and review of the literature / J. S. Rice, D. S. Fischer // *Arch. Dermatol.* – 1962. – N 86. – P. 503–511.

86. Rintala, R. J. Other disorders of the anus and rectum, anorectal function, pediatric surgery / R. J. Rintala, M. Pakarinen. – 6th Ed. – Philadelphia, 2006. – P. 1598–1599.

87. Rosetti, A. Transarterial embolisation in acute colonic bleeding: review of 11 years of experience and long-term results / A. Rosetti, N. S. Buchs, R. Breguet [et al.] // *Int. J. Colorectal Dis.* – 2013. – N 28 (6). – P. 777–782.

88. Sami, S. S. Review article: gastrointestinal angiodysplasia – pathogenesis, diagnosis and management / S. S. Sami, S. A. Al-Ajari, K. Rangunath // *Aliment. Pharmacol. Ther.* – 2014. – N 39 (1). – P. 15–34.

89. Sasaki, K. Bleeding ectatic vascular lesion involving the sigmoid colon, endoscopically indistinguishable from angiodysplasia, in an 8-yr-old boy / K. Sasaki, H. Nakagawa, T. Takahashi [et al.] // *Am. J. Gastroenterol.* – 1991. – N 86 (1). – P. 105–108.

90. Shahed, M. A 19-year old female with blue rubber bleb nevus syndrome: endoscopic laser photocoagulation and surgical resection of gastrointestinal angiomata / M. Shahed, F. Hagenmuller, T. Rosch [et al.] // *Endoscopy.* – 1990. – N 22. – P. 54–56.

91. Sutherland, L. M. A systematic review of stapled hemorrhoidectomy / L. M. Sutherland, A. K. Burchard, K. Matsuda [et al.] // *Arch. Surg.* – 2002. – N 137. – P. 1395–1406.

92. Takamatsu, H. Endorectal pull-through operation for diffuse cavernous hemangiomas of the sigmoid colon, rectum and anus / H. Takamatsu, H. Akiyama, H. Noguchi [et al.] // *Eur. J. Pediatr. Surg.* – 1992. – N 2 (4). – P. 245–247.
93. Telander, R. L. Rectal mucosectomy: a definitive approach to extensive hemangiomas of the rectum / R. L. Telander, D. Ahlquist, M. C. Blaufuss // *J. Pediatr. Surg.* – 1993. – N 28 (3). – P. 379–381.
94. Terrell, E. H. The treatment of hemorrhoids by a new method / E. H. Terrell // *Trans. Am. Proctol. Soc.* – 1916. – N 65.
95. Thomas, S. Common anorectal problems: seminars in Pediatric Surgery / S. Thomas, P. L. Dennis. – 2007. – N 16. – P. 71–78.
96. Trudel, J. L. Colonoscopic diagnosis and treatment of arteriovenous malformations in chronic lower gastrointestinal bleeding. Clinical accuracy and efficacy / J. L. Trudel, V. W. Fazio, M. V. Sivak // *Dis. Colon. Rectum.* – 1988. – N 31 (2). – P. 107–110.
97. Wilson, C. L. Bleeding from cavernous angiomas of the rectum in Klippel-Trenaunay syndrome: report of three cases and literature review / C. L. Wilson, L. M. Song, H. Chua [et al.] // *Am. J. Gastroenterol.* – 2001. – N 96 (9). – P. 2783–2788.
98. Wong, S. H. Blue rubber bleb nevus syndrome / S. H. Wong, W. Y. Lau // *Dis. Colon. Rectum.* – 1982. – N 25. – P. 371–374.
99. Yachha, S. K. Gastrointestinal bleeding in children / S. K. Yachha, A. Khanduri, B. C. Sharma, M. Kumar // *J. Gastroenterol. Hepatol.* – 1996 Oct. – N 11 (10). – P. 903–907.
100. Yuksekkaya, H. Blue rubber bleb nevus syndrome: successful treatment with sirolimus / H. Yuksekkaya, O. Ozbek, M. Keser [et al.] // *Pediatrics.* – 2012. – N 129 (4). – P. 1080–1084. – DOI 10.1542/peds.2010-3611.