

DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic981>

Оригинальное исследование



Программа «Управление кишечником» для детей с нейрогенной дисфункцией кишечника после операций по поводу врожденных пороков развития

Е.С. Пименова^{1,2}, Г.А. Королев¹, М.В. Клементьев², К.М. Кеженбаева²,
О.Е. Романова¹, Д.А. Морозов^{1,2}

¹ Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова (Сеченовский университет), Москва, Россия;

² Детская городская клиническая больница № 9 им. Г.Н. Сперанского, Москва, Россия

Введение. После оперативного лечения детей по поводу аноректальных мальформаций, спинальной патологии и болезни Гиршпрунга значительно снижается качество жизни вследствие недержания кала. Для пациентов со стойкими нарушениями дефекации предложена программа «Управление кишечником».

Цель исследования. Анализ программы «Управление кишечником», внедренной в работу клиники.

Материалы и методы. Проведен проспективный анализ программы, примененной у детей после хирургической коррекции пороков развития. Этапы программы: лекции для пациентов/родителей, госпитализация, ирригация с водорастворимым контрастом, обучение пациентов/родителей методике очистительных клизм, ведение дневника дефекации, обзорная рентгенография брюшной полости, изменение рецепта раствора для клизмы, контроль эффективности и коррекция рекомендаций.

Результаты. Всего пролечено 66 детей от 1,5 до 17 лет. Выделены 3 группы: I — аноректальные мальформации ($n = 26$), II — спинальная патология ($n = 30$), III — болезнь Гиршпрунга ($n = 10$). Результаты считали удовлетворительными в случае, если процедура очищения кишечника была безболезненной для ребенка, не вызывала стрессовых реакций; родители были удовлетворены результатом назначенной программы, если после клизмы в течение 45 мин отходило достаточное количество стула, в течение дня не было эпизодов дефекации или каломазания. С помощью Римских критериев IV пересмотра выявили, что во всех случаях каломазание отмечено на фоне задержки стула. У 11 (16,7 %) пациентов каломазания не было даже на фоне длительной задержки стула. Выявили корреляцию «высокого» поражения (в поясничном отделе) при спинномозговых грыжах с отсутствием недержания кала при длительной задержке стула по сравнению с «низкой» крестцовой локализацией грыжи. В I группе у 91,7 % пациентов выявлена фиксация спинного мозга, во II группе — у 86,7 %, в III группе — ни у одного. Эффективность программы отмечена в 83,3 % случаев.

Заключение. Программа «Управление кишечником» проста и эффективна у 83% пациентов. Может быть рекомендована для реабилитации детей с нарушением дефекации, недержанием кала после хирургической коррекции врожденных пороков развития (аноректальных мальформаций, спинальной патологии и болезни Гиршпрунга).

Ключевые слова: аноректальные пороки; недержание кала; управление кишечником; болезнь Гиршпрунга; спинномозговая грыжа; дети.

Как цитировать:

Пименова Е.С., Королев Г.А., Клементьев М.В., Кеженбаева К.М., Романова О.Е., Морозов Д.А. Программа «Управление кишечником» для детей с нейрогенной дисфункцией кишечника после операций по поводу врожденных пороков развития // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2021. Т. 11, № 3. С. 325–337. DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic981>

DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic981>

Original Study Article

“Bowel Management” program for children with congenital malformations and neurogenic bowel after surgery

Evgeniya S. Pimenova^{1,2}, Grigoriy A. Korolev¹, Maksim V. Klementev²,
Kulyash M. Kejenbaeva², Olga E. Romanova¹, Dmitry A. Morozov^{1,2}

¹ I.M. Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University), Moscow, Russia;

² Speransky Children's Hospital, Moscow, Russia

BACKGROUND: After the surgical treatment of children for anorectal malformations, spinal pathology, and Hirschsprung's disease, their quality of life is significantly reduced due to fecal incontinence. For patients with persistent defecation disorders, the “Bowel Management” program is offered.

AIM: This study analyzes the “Bowel Management” program implemented in the clinic.

MATERIALS AND METHODS: A prospective analysis of the program used in children after surgical correction of malformations was conducted. The program comprised the following components: lectures for patients/parents, hospitalization, irrigography with water-soluble contrast, teaching patients/parents about cleansing enemas, keeping a bowel movement diary, plain abdominal X-ray, changing the recipe for enema solution, monitoring the effectiveness, and correcting recommendations.

RESULTS: A total of 66 children from 1.5 to 17 years old were treated. Three groups were identified: (I) anorectal malformations ($n = 26$), (II) spinal pathology ($n = 30$), and (III) Hirschsprung's disease ($n = 10$). The results were considered satisfactory if the bowel cleansing procedure was painless for the child and did not cause stress reactions; the parents were satisfied with the result of the prescribed program if after the enema a sufficient amount of stool was removed within 45 minutes, there were no episodes of defecation during the day. With the help of the Rome IV revision criteria, fecal incontinence was noted in all cases against the background of stool retention. In 11 (16.7%), there was no fecal incontinence even in cases of prolonged stool retention. A correlation was found between “high” lesions (in the lumbar spine) in spinal hernias with the absence of fecal incontinence with prolonged stool retention compared with the “low” sacral localization of the hernia. In group I, 91.7% had spinal cord fixation. In group II, 86.7% had it, and none were present in group III. The effectiveness of the program was 83.3%.

CONCLUSION: The Bowel Management is easy to use and effective in 83% of patients. It can be recommended for the rehabilitation of children with defecation disorders, fecal incontinence after surgical correction of congenital malformations (anorectal malformations, spinal pathology and Hirschsprung's disease).

Keywords: anorectal defects; fecal incontinence; Bowel Management; Hirschsprung's disease; spinal hernia; children.

To cite this article:

Pimenova ES, Korolev GA, Klementev MV, Kejenbaeva KM, Romanova OE, Morozov DA. “Bowel management” program for children with congenital malformations and neurogenic bowel after surgery. *Russian Journal of Pediatric Surgery, Anesthesia and Intensive Care*. 2021;11(3):325–337. DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic981>

Received: 07.07.2021

Accepted: 27.08.2021

Published: 17.09.2021

ВВЕДЕНИЕ

Стойкое нарушение дефекации может сопровождать врожденные пороки развития аноректальной области и тазового дна, такие как аноректальные мальформации (АРМ), спинальный дизрафизм, болезнь Гиршпрунга (БГ). Эпизоды недержания кала или непроизвольной дефекации значительно снижают качество жизни пациента и членов его семьи. Неудовлетворительные функциональные результаты встречаются как после повторных операций на фоне осложнений, так и после корректно выполненных своевременных вмешательств [1–5]. Необходимо отметить, что в подавляющем большинстве случаев причиной недержания кала у ребенка после операции является задержка стула (нарушенная моторика дистальных отделов кишечника), то есть моментом, провоцирующим недержание, становится переполнение прямой кишки (ретенционное недержание, псевдоинконтиненция) [2, 6, 7]. Помощь таким пациентам должна сводиться к регулярному адекватному очищению нижних отделов кишки, то есть к лечению от запора, что уменьшает или полностью купирует недержание кала. У детей с пороками развития привычные методы консервативной терапии запора зачастую не эффективны в силу нарушенной моторики на фоне неврологического дефицита, в связи с чем возникает проблема лечения от копростазы и недержания кала, которая вызывает трудности у специалистов педиатрического звена [8, 9]. К таким врожденным порокам развития относят спинальную патологию [спинномозговую грыжу (СМГ), фиксацию спинного мозга, доброкачественные образования спинномозгового канала], аноректальные пороки, аганглиоз кишечника. Частота нарушения дефекации (недержания кала) при данных пороках зависит от формы, степени нарушения неврологической обеспеченности кишки и мышц таза, наличия сопутствующих пороков и прочего, но, в среднем, составляет 50–80 % при спинномозговых грыжах [10, 11], 14–40 % — при аноректальных пороках [12], 20–25 % при БГ [1].

Программа «Управление кишечником» (Dowel Management) направлена на искусственное опорожнение кишечника у пациента (чаще всего с помощью клизм, выполняемых по специальной методике), что приводит к купированию недержания кала в течение суток (до следующего искусственного опорожнения). Программа в течение последних десятилетий успешно применяется в практике зарубежных медицинских центров [2, 13–18]. В России термин «управление кишечником» практически не используется, хотя некоторые детские хирургические коллективы давно занимаются реабилитацией детей с аноректальными пороками и БГ [19–21]. Пациенты со спинномозговыми грыжами редко оказываются в поле зрения детских хирургов после операций, хотя имеют схожие нарушения дефекации.

Цель работы — проанализировать результаты внедренной программы «Управление кишечником» для детей со спинальной патологией, аноректальными мальформациями и болезнью Гиршпрунга после оперативного лечения.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Проведен проспективный анализ внедренной программы «Управление кишечником» при нарушении дефекации у детей после хирургической коррекции АРМ, БГ и спинальной патологии (СП). Критерии включения: наличие вышеперечисленных оперированных пороков развития, стойкое нарушение дефекации (запор, недержание кала). Критерии исключения: наличие кишечного стомы, как этапа хирургической коррекции порока (за исключением аппендикостомы для антеградного промывания кишечника). Мы адаптировали план программы «Управление кишечником» Детского колоректального центра госпиталя Колорадо (руководитель — профессор А. Пенья) [2] и в 2019 г. внедрили его в работу Детской городской клинической больницы № 9 им. Г.Н. Сперанского (Москва). Программа была утверждена на заседании Локального этического комитета больницы.

Этапы программы

1. Ознакомительные лекции для пациентов

С разъяснительной целью проводили лекции для пациентов и их родителей, в которых указывали на причины недержания кала при врожденных пороках развития, объясняли возможности коррекции, план прохождения программы в стационаре. В начале работы мы использовали очный формат лекций, приглашая родителей и пациентов в клинику. С 2020 г. на фоне пандемии новой коронавирусной инфекции внедрили дистанционный формат общения в виде вебинаров и видеозаписей лекций. Использовали электронную почту для коммуникации с родителями, для записи пациентов в стационар.

2. Госпитализация для прохождения программы

Для прохождения программы пациентов госпитализировали в хирургические отделения больницы в рамках оказания плановой помощи по полису обязательного медицинского страхования РФ.

3. Ирригография с водорастворимым контрастом

Для оценки топографо-анатомических особенностей толстой кишки и возможности оценки опорожнения выполняли ирригографию с водорастворимым контрастом в разведении 1:5 – 1:10. Объем контраста рассчитывали эмпирически (в среднем 10–15 мл/кг в случае, если ранее не было обширной резекции толстой кишки). При заполнении кишки до левого угла colon объем считали достаточным, так как целью искусственного опорожнения

кишечника является достаточная эвакуация из левых отделов толстой кишки. Согласно программе Детского госпиталя Колорадо, при ирригографии принципиально важным было выявление дилатации толстой кишки, что могло влиять на выбор рецепта раствора для клизм: при расширенной кишке необходим больший объем раствора и добавление ирритантов. Мы также отмечали этот параметр при обследовании пациентов.

4. Обучение пациентов/родителей методике очистительных клизм с катетером Фолея с баллоном-обтуратором

Клизмы выполняли один раз в день, в одно и то же время. Время, затрачиваемое на процедуру очищения кишки, составляло 1 ч (в среднем: 5 мин на заведение раствора, 10 мин на удержание раствора, 45 мин на опорожнение, чаще многоэтапное).

Основными проблемами механического очищения кишки у детей с врожденными пороками развития считаются:

- невозможность удержания раствора для клизмы (у детей со спинномозговыми грыжами также невозможность заведения раствора из-за врожденной анальной недостаточности и вытекания раствора);
- недостаточная эффективность опорожнения при использовании обычной воды для клизмы (вероятно, из-за резко сниженной моторики кишки).

Для решения этих проблем использовали солевой раствор (0,9–1 % NaCl) как базовый, при неэффективности добавляли ирритант — жидкий глицерин в объеме от 5 до 40 мл, который усиливал моторику кишки и улучшал опорожнение. Для удержания раствора в кишке в течение 10 мин использовали катетер Фолея большого диаметра (20–30 Ch). В баллон катетера, заведенного в прямую кишку, инсуффлировали воздух до 30 мл, тем самым создавая обтурационную пробку, предотвращающую подтекание раствора.

5. Ведение дневника дефекации

Пациенты/родители ежедневно заполняли дневник дефекации, в котором отражали эффективность клизмы, число дефекаций и эпизодов каломазания в течение дня (табл. 1).

6. Обзорная рентгенография брюшной полости для оценки опорожнения толстой кишки

Выполняли обзорную рентгенографию не ранее, чем через 1 ч после опорожнения. На снимках оценивали наличие/отсутствие контраста в толстой кишке, наличие/отсутствие кишечного содержимого и газов в дистальных отделах кишки.

7. Изменение рецепта раствора для клизмы (объем, добавление ирритантов) с учетом дневника дефекации и рентгенографии

К изменению рецепта раствора для клизм приводили два сценария:

- гипомоторика/спазм кишки. Остаток контраста или большое количество кала и газов в толстой кишке, эпизоды неудержания кала / непроизвольной дефекации в течение дня согласно дневнику. В данном случае добавляли глицерин (объем рассчитывали эмпирически, начинали с 5–10 мл);
- гипермоторика кишки. Отсутствие контраста в толстой кишке, большое число эпизодов каломазания или жидкий стул в течение дня. В данном случае уменьшали объем базового раствора, отменяли глицерин, если он был назначен ранее.

8. Контроль эффективности и коррекция рекомендаций после выписки из стационара по электронной почте

После подбора раствора для клизмы и обучения пациентов/родителей методике выполнения клизм ребенка выписывали из стационара с рецептом для ежедневного очищения кишки. В домашних условиях родители продолжали вести дневник дефекации, который присылали на электронную почту через 2 нед. При отсутствии каломазания в течение дня, хорошем опорожнении после клизмы, рецепт оставался прежним. При наличии проблем (неполное опорожнение, окрашенная вода после клизмы без кала, эпизоды каломазания и непроизвольной дефекации в течение дня) проводили коррекцию назначений (увеличение/уменьшение объема базового раствора, добавление/отмена глицерина и прочее).

Сбор данных за время госпитализации включал: диагноз, пол, возраст, предшествующее лечение, особенности анатомии толстой кишки, изменение тактики

Таблица 1. Форма отчета по программе «Управление кишечником» (дневник дефекации)

Table 1. Bowel Management Report Form (Bowel Diary)

ФИО						
Диагноз (коротко)						
Дата	Клизма раствор, мл)	Подтекание во время клизмы, да/нет	Стул в течение 45 мин (много, мало, вода; мягкий/плотный, камни и пр.)	Каломазание после клизмы в течение дня (сколько раз)	Стул в течение дня (сколько раз)	Примечания

лечения в ходе прохождения программы, удовлетворенность программой.

Результаты считали удовлетворительными в случае, если процедура очищения кишечника была безболезненной для ребенка, не вызывала стрессовых реакций; родители были удовлетворены результатом назначенной программы, видели ее эффективность и осознанно соглашались следовать ей; если после клизмы в течение 45 мин отходило достаточное количество стула, в течение дня не было эпизодов дефекации или каломазания.

Статистический анализ проводили с помощью программы IBM SPSS Statistics 22 (США). Для анализа данных использовали непараметрические методы статистики, учитывая ненормальность распределения в группах. Результаты выражали в виде медианы (Me), 25-го (Q_1) и 75-го (Q_2) процентилей (25–75 %). Для оценки зависимости между переменными применяли коэффициент корреляции Спирмена. Для всех проведенных анализов различия считали статистически значимыми при уровне $p < 0,05$.

РЕЗУЛЬТАТЫ

По программе «Управление кишечником» проведено 66 детей (мальчиков 39/59,1 %, девочек 27/40,9 %) от 1,5 до 17 лет (медиана возраста 6 лет, мода 5 лет, $Q_1 = 4,9$, $Q_3 = 11$). Дети были разделены на три группы: I — АРМ ($n = 26/39,4$ %), II — СП ($n = 30/45,5$ %), III — БГ ($n = 10/15,2$ %). Среди спинальной патологии в подавляющем большинстве случаев встречались различные варианты спинномозговых грыж (25/30, 83,3 %) у одного ребенка был синдром фиксированного спинного мозга без грыжи (СФСМ или тетеринг-синдром), у двух детей анамнестически в раннем возрасте отмечалось нагноение дермального синуса, менингит и отдаленные последствия в виде нарушения функции тазовых органов. Сочетание аноректального порока (промежностного свища) и спинномозговой грыжи были у двух детей.

Описательная статистика (варианты пороков, их частота, возраст в каждой группе) представлена на рис. 1.

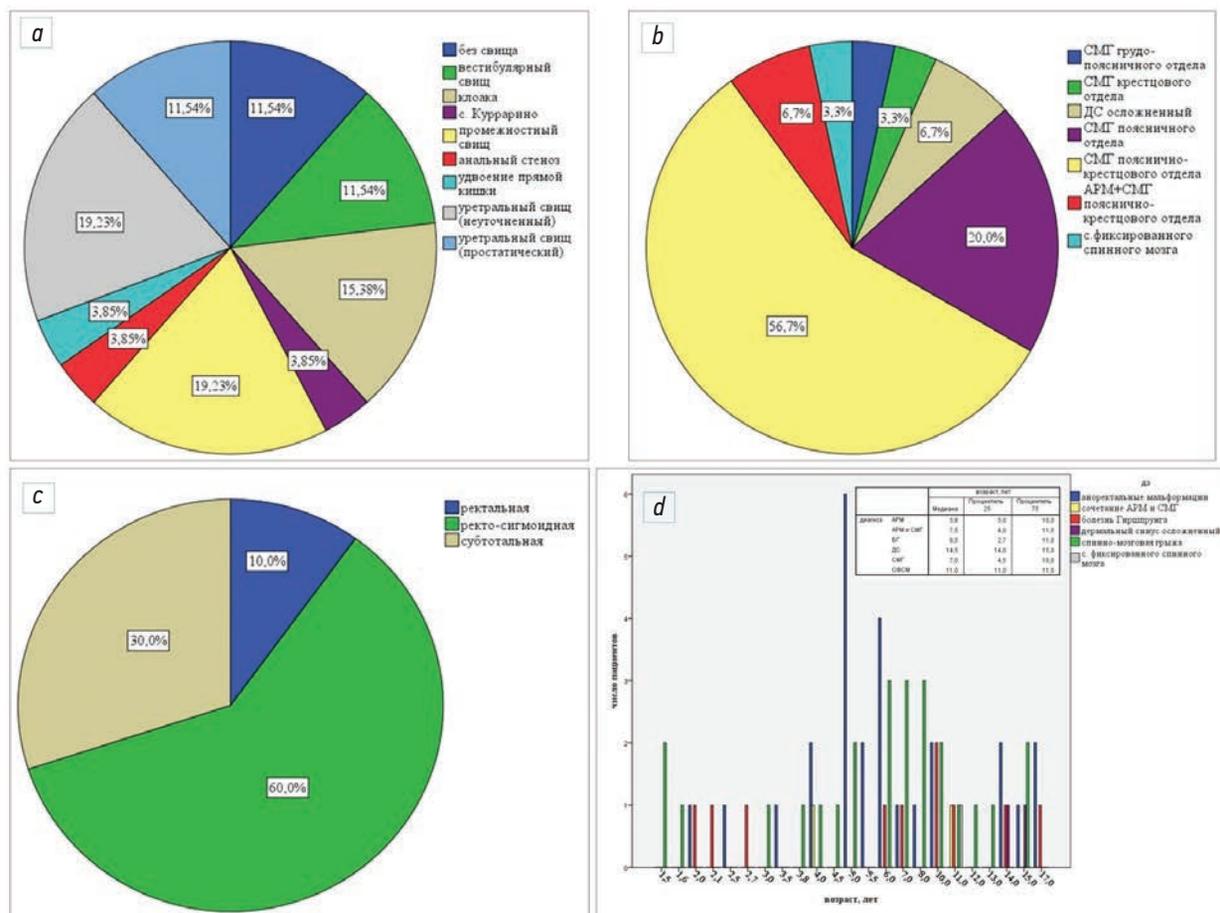


Рис. 1. Описательная статистика групп: *a* — варианты аноректальных пороков и их частота в группе I; *b* — варианты спинальной патологии и их частота в группе II; *c* — варианты аганглиоза и их частота в группе III; *d* — распределение пациентов по возрасту согласно патологии, медиана возраста и интерквартильный размах в каждой группе. СМГ — спинномозговая грыжа, ДС — дермальный синус, АРМ — аноректальная мальформация, БГ — болезнь Гиршпрунга, СФСМ — синдром фиксированного спинного мозга

Fig. 1. Descriptive group statistics: (a) variants of anorectal defects and their frequency in group I; (b) variants of spinal pathology and their frequency in group II; (c) variants of aganglionosis and their frequency in group III; (d) the distribution of patients by age according to pathology, median age, and interquartile range in each group

При поступлении в клинику у всех пациентов были жалобы на различные нарушения дефекации (задержка стула, частый стул малыми порциями, каломазание, снижение/отсутствие позыва, неэффективное натуживание, плотный или разжиженный стул, боль/дискомфорт при дефекации и прочее). Чаще всего пациентов/родителей беспокоило регулярное недержание кала в виде каломазания или непроизвольной дефекации. Важным для нас представлялось определить характер недержания кала (истинное/неретенционное или псевдонедержание / ретенционное недержание / недержание от переполнения). При подробном расспросе и использовании Римских критериев IV пересмотра [22, 23] для диагностики функционального запора (табл. 2) было выявлено, что во всех случаях эпизоды недержания кала отмечались у детей на фоне задержки стула, запора. То есть даже при врожденной и приобретенной анальной недостаточности (невозможности сокращения наружного анального сфинктера при спинномозговой грыже, рубцовом перерождении анальных сфинктеров при аноректальных пороках после множественных операций) недержание кала не было исключительно истинным, а сочеталось с ретенцией стула.

Запор с ретенционным или смешанным недержанием кала был отмечен у 55 (83,3 %) детей. У 11 (16,7 %) пациентов недержания кала не было даже на фоне длительной (до 3–7 дней) задержки стула [из них АРМ — 1/25 (3,8 %), БГ — 2/10 (20 %), СП — 8/30 (26,7 %)]. Сводные данные представлены на рис. 2.

Таким образом, выяснилось, что отсутствие недержания кала при запоре чаще встречалось у детей со спинномозговыми грыжами, что вызвало удивление, так как именно в этой группе у пациентов по понятным причинам была нарушена работа поперечно-полосатой мускулатуры тазового дна (невозможность/слабость сокращения наружного анального сфинктера, отсутствие/снижение ректальной чувствительности), то есть анальная недостаточность.

Мы проанализировали уровень поражения спинного мозга у таких пациентов по данным выписки и осмотра (оценивали расположение послеоперационного рубца, рис. 3).

Выявили, что в группе спинальной патологии недержания кала не было на фоне запора у 8 из 30 пациентов (26,7 %). Из них у 5/8 (62,5 %) была грыжа поясничного отдела, у 1/8 (12,5 %) — пояснично-крестцового отдела, у 1/8 (12,5 %) — осложненный дермальным синус, у 1/8 (12,5 %) — синдром фиксированного спинного мозга. Недержание кала преобладало у детей со спинномозговыми грыжами крестцового отдела позвоночника, то есть с низким уровнем поражения (17 из 22, 77,3 %). При проведении корреляционного анализа выявили, что дети с грыжей поясничного отдела («высоким» поражением) чаще имели задержку стула без каломазания, в отличие от детей с более низкой, крестцовой локализацией грыжи (коэффициент корреляции Спирмена 0,7, $p = 0,05$).

В группе аноректальных пороков практически все дети имели недержание кала на фоне ретенции стула (25/26, 96,1 %), запор без каломазания был отмечен лишь у одного пациента — мальчика 8 лет — после хирургической коррекции уретрального свища. У пациента отмечалась задержка стула до 5–7 дней, при этом каломазания не было, при пальпации определялись расширенные, заполненные калом нижние отделы толстой кишки, положительный симптом «глины». Была заподозрена сопутствующая БГ (крайне редкий вариант сочетанной патологии при АРМ), однако при биопсии данных о аганглиозе не получено.

При БГ недержание кала отмечено у 8 пациентов из 10 (80 %). Двое не имели недержания на фоне длительной задержки стула (будут описаны ниже).

Сопутствующая фиксация спинного мозга, негативно влияющая на функцию кишки и практически всегда сопровождающая спинномозговые грыжи, была также выявлена у детей с другими врожденными пороками. В группе АРМ на предмет патологии спинного мозга было обследовано 12 детей, из них у 11 (91,7 %) выявлен синдром фиксированного спинного мозга (8/11, 72,7% на момент исследования не оперированы по поводу фиксации). Во II группе фиксация спинного мозга была отмечена у 26 детей (86,7 %), 4 (13,3%) не были обследованы на предмет данной патологии. Оперированы по поводу СФСМ были 20/26, 76,9%, не оперированы — 6/26, 23,1 %.

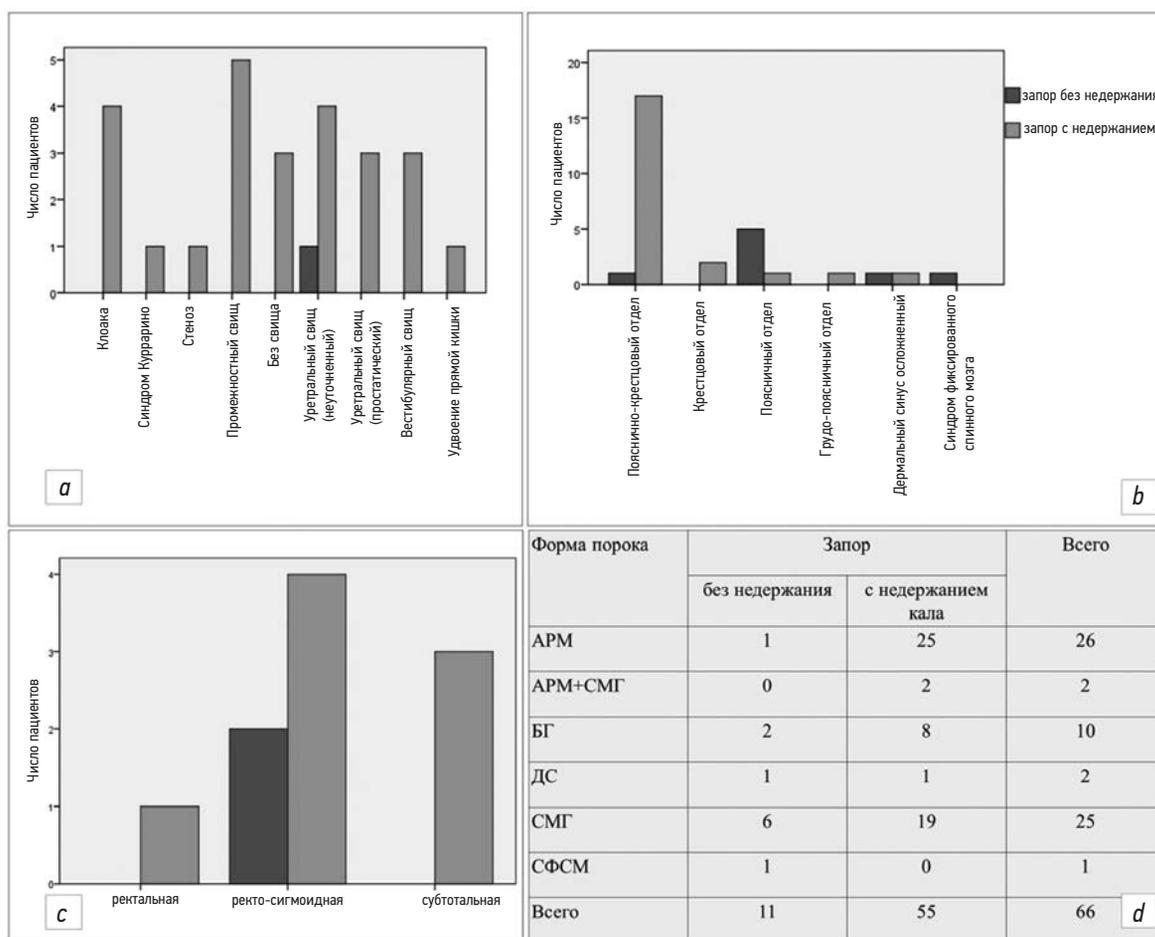
В III группе (аганглиоз) 5 (50 %) детей были обследованы на предмет патологии спинного мозга, последней не было выявлено ни у одного.

При поступлении, при сборе анамнеза было выявлено, что детям со стойким нарушением дефекации ранее клизмы выполняли ежедневно в 16,7 % (11 пациентам), редко — в 13,6 % (9), не выполняли — в 60,7 % случаев (46). Причем, если родители детей с АРМ нередко были осведомлены о необходимости применения клизм (16 детям из 26, 61,5 %, их выполняли регулярно или периодически), при БГ клизмы выполняли 4 из 10 (40%), то при спинальной патологии (30 человек) ни у одного ребенка клизмы не применяли. Многие родители впервые слышали о необходимости искусственного опорожнения кишечника или ранее пробовали выполнять клизмы, но не видели эффекта.

В процессе внедрения программы мы обращали внимание на наличие/отсутствие дилатации кишки при ирригографии. В случае дилатации необходимо было добавлять ирританты в рецепт раствора для клизмы согласно программе госпиталя Колорадо. Дилатацию кишки определяли визуально, субъективно. Она была отмечена у 27 (40,9 %) пациентов, у 39 (59,1 %) толстая кишка была обычных размеров, при этом глицерин, как ирритант, добавляли в случае неэффективности солевого раствора у 50 (75,8%), то есть ирритант потребовался большему числу детей, вне зависимости

Таблица 2. Римские критерии IV пересмотра (международные рекомендации по диагностике гастроинтестинальных расстройств у детей)**Table 2.** Rome IV revision criteria (international guidelines for the diagnosis of gastrointestinal disorders in children)

Дети младше 4 лет, раздел G7. Функциональный запор	Дети старше 4 лет, раздел H3a. Функциональный запор
Наличие 2 или более критериев, возникающих в течение одного месяца	Наличие 2 или более симптомов, возникающих не реже одного раза в неделю в течение минимум одного месяца
<ol style="list-style-type: none"> 2 дефекации и менее в неделю. В анамнезе — длительная задержка стула. В анамнезе — болезненная дефекация или плотный стул. В анамнезе — большой диаметр стула. Скопление кала в прямой кишке. У детей, приученных к туалету, могут использоваться следующие дополнительные критерии: <ol style="list-style-type: none"> По крайней мере, 1 эпизод недержания кала в неделю. В анамнезе — стул большого диаметра, который может засорить унитаз. 	<ol style="list-style-type: none"> 2 дефекации или менее в неделю. Не менее 1 эпизода недержания кала (каломазания) в неделю. В анамнезе — произвольное удерживание стула (со слов или соответствующая поза). В анамнезе — болезненная дефекация или плотный стул. Скопление кала в прямой кишке. В анамнезе — стул большого диаметра, который может засорить унитаз.

**Рис. 2.** Распределение пациентов с различными вариантами врожденных пороков развития с задержкой стула в сочетании с недержанием кала или без него: *a* — в группе аноректальных мальформаций; *b* — в группе спинальной патологии; *c* — в группе аганглиоза; *d* — таблица сопряженности (число пациентов с запором с недержанием кала или без него во всех группах). АРМ — аноректальная мальформация, СМГ — спинномозговая грыжа, БГ — бозень Гиршпрунга, ДС — дермальный синус, СФСМ — синдром фиксированного спинного мозга**Fig. 2.** Distribution of patients with different types of congenital malformations with stool retention combined with or without fecal incontinence: (a) the group of anorectal malformations; (b) the spinal pathology group; (c) the aganglionosis group; (d) contingency table (number of patients with constipation with or without fecal incontinence in all groups)

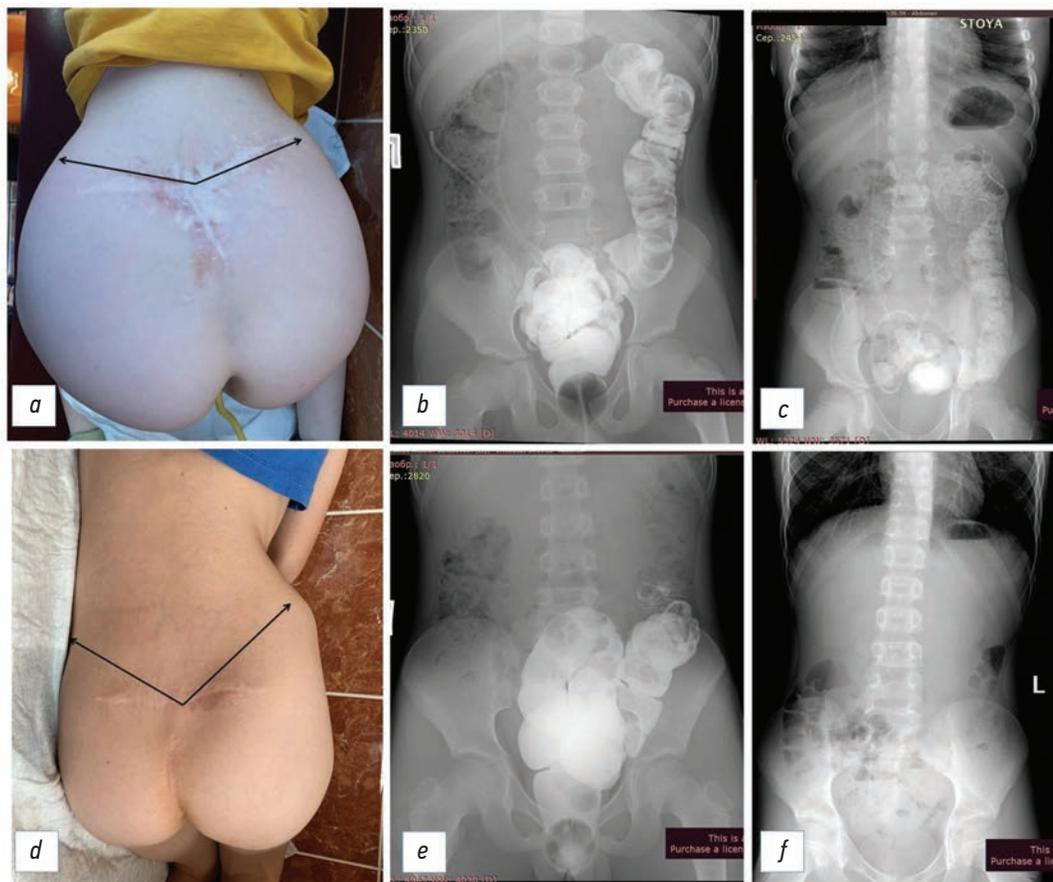


Рис. 3. Характеристики пациентов с различной высотой поражения спинного мозга при спинномозговой грыже: *a–c* — пациент Б., 8 лет, после хирургической коррекции спинномозговой грыжи поясничного отдела позвоночника и синдрома фиксированного спинного мозга. Жалобы на задержку стула до 5–7 дней, недержания кала нет [*a* — внешний вид послеоперационного рубца, черными стрелками указано расстояние от локализации рубца до передних верхних подвздошных остей (лат. *spinae iliaca anterior superior*), угол между линиями приближается к 180°; *b* — ирригография (200 мл водорастворимого контраста в разведении 1:5). Заполнены левые отделы colon, кишка не расширена, в просвете множество плотного фрагментированного кала; *c* — обзорная рентгенография на следующий день после клизмы (200 мл солевого раствора + 5 мл глицерина, после клизмы отошла окрашенная вода). Опорожнение недостаточное, заброс контраста в вышележащие отделы, скопление контраста большей частью в ректосигмоидном отделе. Рецепт клизмы изменен: 300 мл солевого раствора + 20 мл глицерина]. *d–f* — пациент У., 6 лет, после хирургической коррекции спинномозговой грыжи пояснично-крестцового отдела позвоночника и синдрома фиксированного спинного мозга. Жалобы на задержку стула, ежедневное непроизвольное недержание кала небольшими порциями (кал по типу овечьего) [*d* — внешний вид послеоперационного рубца, черными стрелками указано расстояние от локализации рубца до передних верхних подвздошных остей (лат. *spinae iliaca anterior superior*), угол между линиями приближается к 90°; *e* — ирригография (300 мл водорастворимого контраста в разведении 1:5). Заполнены ректосигмоидный отдел, кишка незначительно расширена, в просвете сигмовидной кишки тени плотного кала; *f* — обзорная рентгенография на следующий день после клизмы (300 мл солевого раствора + 20 мл глицерина, после клизмы стул в большом количестве, каломазания не было). Опорожнение достаточное. Рецепт клизмы оставлен]

Fig. 3. Characteristics of patients with different levels of meningocele: (*a–c*) patient B., eight years old, after surgical correction of lumbar meningocele and tethered cord. Complaints about stool retention up to 5–7 days, no fecal incontinence [(*a*) the appearance of the postoperative scar, black arrows indicate the distance from the localization of the scar to the anterior superior iliac spines (lat. *spinae iliaca anterior superior*); the angle between the lines approaches 180°; (*b*) contrast enema (200 ml of water-soluble contrast at a dilution of 1:5). The left colon is filled, not dilated, and a lot of dense fragmented feces is in the lumen; (*c*) a plain X-ray on the day after the enema (200 ml of saline + 5 ml of glycerin, after the enema, the colored water left). Incomplete emptying resulted in the contrast solution seeping into the overlying sections. The contrast is mainly in the rectosigmoid section. The enema recipe was changed to 300 ml saline + 20 ml glycerin]; (*d–f*) patient U., six years old, after surgical correction of the lumbosacral meningocele tethered cord. The patient had complaints about stool retention, daily involuntary fecal incontinence in small portions (sheep-type feces) [(*e*) contrast enema (300 ml of water-soluble contrast at a dilution of 1:5). The rectosigmoid section is filled, slightly expanded, in the lumen of the sigmoid colon with a shadow of dense feces; (*f*) a plain X-ray on the day after the enema (300 ml of saline + 20 ml of glycerin, after the enema, a large amount of stool was present, but no accidents occurred). The emptying was sufficient. The enema recipe was accepted]

от наличия дилатации кишки. При подробном анализе выяснили, что дилатация чаще всего встречалась в группе АРМ и БГ (18/26, 69,2 %, и 6/10, 60 % соответственно). У детей со спинальной патологией расширение толстой кишки отмечено лишь у 3 детей из 30 (10 %), из них двое пациентов с сочетанием АРМ и СМГ, один пациент с дермальным синусом. Добавление глицерина потребовалось в группе АРМ у 21/26 (80,7 %), в группе БГ у 2/10 (20 %) и у 27/30 (90 %) в группе спинальной патологии. При проведении корреляционного анализа зависимости между дилатацией кишечника и необходимостью добавления глицерина не выявили (коэффициент корреляции Спирмена 0,248, $p = 0,45$).

Общая лучевая нагрузка при прохождении программы составила в среднем 0,201 мЗв.

Удовлетворительный результат после прохождения программы был отмечен у 55 пациентов (83,3 %). У 3/66 детей (4,6 %) результаты были недоступны для оценки, так как родители не прислали дневники дефекации после выписки. Неудовлетворительный результат отмечен у 8/66 детей (12,1 %), из них одна девочка 5 лет с аноректальным пороком после этапных операций во время выполнения клизмы отмечала выраженный болевой синдром, в связи с чем клизмы пришлось прекратить. Один пациент 13 лет со спинномозговой грыжей пояснично-крестцового отдела, с запором без недержания кала. На фоне клизм большим объемом с добавлением ирритантов достаточного опорожнения не было, после выписки дополнительно использовали слабительные средства. Один мальчик 11 лет с СФСМ, мама которого была некомплаентна. Необходимо отметить большую долю пациентов с БГ с отсутствием удовлетворительного результата после прохождения программы — 5 из 10 (50 %). Из них у 3 мальчиков была ранее выполнена субтотальная резекция толстой кишки, при этом самостоятельного достаточного опорожнения не отмечалось, было каломазание. На фоне очистительных клизм без глицерина стул отходил в большом количестве, на контрольных снимках задержки контраста не было, однако сохранялось каломазание. У двух детей была классическая ректосигмоидная форма, после операции сохранялся запор без недержания. Один мальчик 2 лет имел сопутствующую патологию — синдром Дауна, вторая девочка 14 лет из детского дома с сопутствующей умственной отсталостью и аутизмом поступила с выраженным мегаколоном без каломазания. Очистительные клизмы у обоих детей не были эффективны, стул отходил только после постановки широкой газоотводной трубки или пальцевой дилатации ануса. Обоим детям выполняли биопсию, иммуногистохимическое исследование с реакцией на кальретинин для исключения резидуальной зоны аганглиоза, у обоих последняя исключена. Вероятно, причиной запора в данном случае стал гипертонус и/или ахалазия внутреннего анального сфинктера, что потребовало других методик лечения, которые в данной работе мы не анализировали.

ОБСУЖДЕНИЕ

В первую очередь мы хотели бы обратить внимание на плохую осведомленность пациентов/родителей о необходимости искусственного очищения кишечника у детей с врожденной патологией и стойким нарушением дефекации. В зарубежной литературе большое количество статей посвящено различным вариантам программы «Управление кишечником», в то время как в России данную программу проводят в единичных клиниках.

Второй момент, важный для понимания проблемы, — полученная нами с помощью Римских критериев IV пересмотра информация, что в подавляющем большинстве случаев недержание кала у детей после операций является в той или иной степени ретенционным. Основная проблема состоит в неадекватном опорожнении толстой кишки, задержке стула, на это и необходимо направить все усилия. Возникает вопрос, можно ли использовать Римские критерии функционального запора (предложенные для неоперированных детей) у пациентов с врожденными пороками развития? Несмотря на термин «функциональный запор», мы считаем удобным и обоснованным применение международных Римских критериев для диагностики нарушений дефекации у пациентов после операций. Мы использовали критерии, диагностируя запор, и в последующем подтверждали ретенцию на отсроченных снимках после ирригографии. Данные критерии неоднократно применяли и другие коллеги для диагностики нарушений дефекации у детей с АРМ, аганглиозом и *spina bifida* [24–27].

Особое внимание, на наш взгляд, нужно обратить на ретенцию у детей с СМГ, у которых на первый план выступает жалоба на недержание кала, и родители или лечащие врачи считают, что задержки стула нет. Мы убедились, что задержка стула у таких детей есть всегда, она может быть длительной и усугубляется с возрастом — даже после клизмы опорожнения кишки не происходит или бывает неполным. Скопление кала в дистальных отделах кишки ведет не только к возможному недержанию, но и к повышенному риску инфекции мочевых путей, так как нередко такие дети страдают нейрогенной дисфункцией мочевого пузыря и имеют сопутствующую урологическую патологию.

Мы согласны с P. Beierwaltes и соавт. [28], A. Krassioukov и соавт. [29], P. Awad [30], что нарушения дефекации у спинальных пациентов корректнее называть «нейрогенная дисфункция кишечника». Данная дисфункция характеризуется нарушением взаимоотношений между центральной, периферической, энтеральной нервной системами и их нейротрансмиттерами [28–30]. Термин «нейрогенная дисфункция кишечника», на наш взгляд, также применима для пациентов с аноректальными пороками и БГ. Неврологический дефицит в той или иной степени всегда присутствует у пациентов после операций с нарушениями дефекации.

Так, при АРМ в последние десятилетия все чаще выявляют сопутствующую патологию спинного мозга, что обуславливает стойкую дисфункцию кишки [2, 31]. У детей с БГ в нашей работе не выявлено поражения спинного мозга, а также мы не нашли других работ о спинальной патологии при аганглиозе. Однако при БГ неврологические нарушения, ведущие к проблемам с дефекацией, имеются на уровне энтеральной нервной системы (сопутствующая нейрональная дисплазия кишки, гипертонус/ахалазия внутреннего анального сфинктера), что также позволяет отнести их к нейрогенной дисфункции кишечника. Одна из причин нарушения дефекации при аганглиозе — отсутствие ректоанального ингибиторного рефлекса, отсутствие комплаенса неоректум (способности к растяжению), гиперперистальтика или, наоборот, слабая перистальтика кишки после операции, высокое давление в анальном канале в покое, то есть нарушение интрамуральной иннервации [32].

Достоинными внимания являются особенности кишечной дисфункции у детей со спинальной патологией. Причина запора и недержания у таких пациентов — замедленный транзит по толстой кишке, изменения моторики ректосигмоидного отдела, нарушение функции анальных сфинктеров и снижение чувствительности [29, 33]. В нашем исследовании значимым было то, что на фоне длительной задержки стула у таких пациентов не дилатируется толстая кишка, что было отмечено ранее J. Schletker и соавт. [34]. Вероятно, это связано со спазмом гладкой мускулатуры толстой кишки.

В нашей работе запор без каломазания был выявлен у детей с СМГ с высокой локализацией повреждения (поясничный отдел). В зарубежной литературе описан «кишечный синдром верхнего мотонейрона» [англ. upper motor neuron (UMN) bowel syndrome] при спинальной травме, который характеризуется гиперрефлекторным кишечником, повышением тонуса мускулатуры кишечника и сфинктеров. Коллеги указывают, что произвольный (кортикальный) контроль над наружным анальным сфинктером нарушается, и сфинктер остается плотным (англ. tight — плотный), что способствует задержке стула [29]. У наших пациентов мы не выявили симптома «плотного сфинктера», однако задержка стула была значимой, с трудом разрешалась на фоне клизм. Возможно, помимо спазма гладкой мускулатуры толстой кишки, у таких детей имеет место повышенный тонус внутреннего анального сфинктера (в данном исследовании мы не анализировали показатели аноректальной манометрии). В русскоязычной литературе синдром верхнего мотонейрона используется в основном для описания двигательных нарушений, поражения поперечно-полосатой мускулатуры и спастичности. Это сборный термин, объединяющий симптомы поражения мотонейронов, располагающихся в головном мозге и/или кортико-спинальном тракте на шейном и грудном уровнях спинного мозга [35]. К сожалению, про функцию кишечника

у таких пациентов в работах не сказано. На наш взгляд, данная категория пациентов со спинальной патологией с запором без недержания кала должна анализироваться специалистами отдельно, и может быть перспективна для лечения слабительными препаратами, усиливающими перистальтику кишечника, возможно в сочетании со спазмолитиками.

Эффективность прохождения программы в нашем исследовании составила 83,3 %, что согласуется с данными других авторов, которые публиковали показатели эффективности от 77 до 95 % [14, 34]. Наиболее резистентны к лечению в нашем исследовании были дети с БГ (50 % неудовлетворительных результатов), хотя необходимо отметить небольшое число пациентов (10) с аганглиозом в группе. Неэффективность может быть связана, во-первых, с разнообразием причин, приводящих к нарушению дефекации при БГ, и, во-вторых, с возможным сочетанием у этих детей гиперперистальтики низведенной кишки, с одной стороны, и повышенного тонуса анальных сфинктеров — с другой [36]. Реабилитация таких пациентов более сложная, может потребоваться назначение констипационной диеты, хемоденервация анальных сфинктеров.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Программа «Управление кишечником» проста в применении и эффективна у 83% пациентов. Может быть рекомендована для реабилитации детей с нарушением дефекации, недержанием кала после хирургической коррекции врожденных пороков развития (аноректальных мальформаций, спинальной патологии и болезни Гиршпрунга).

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ / DISCLAIMERS

Вклад авторов. Все соавторы — утверждение окончательного варианта статьи, ответственность за целостность всех частей статьи.

Author contribution. The authors of the article have confirmed that they have no financial or any other support for a conflict of interest to be reported.

Источник финансирования. Авторы заявляют об отсутствии внешнего финансирования при проведении исследования.

Funding source. This study was not supported by any external sources of funding.

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Competing interests. The authors declare that they have no competing interests.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Neuvonen M.I., Kyrklund K., Rintala R.J., Pakarinen M.P. Bowel function and quality of life after transanal endorectal pull-through for hirschsprung disease // *Ann Surg.* 2017. Vol. 265. No. 3. P. 622–629. DOI: 10.1097/SLA.0000000000001695
2. Peña A., Bischoff A. Surgical treatment of colorectal problems in children // *Surgical Treatment of Colorectal Problems in Children.* 2015. P. 1–16. DOI: 10.1007/978-3-319-14989-9
3. Сырчин Э.Ф., Бейн Б.Н., Воронов В.Г. Разработка шкалы оценки качества жизни у детей, оперированных по поводу спинно-мозговой грыжи // *Медицинский альманах.* 2012. Т. 5, № 24. С. 112–116.
4. Copp A.J., Adzick N.S., Chitty L.S., et al. Spina bifida // *Nat Rev Dis Prim.* 2015. Vol. 1. P. 1–45. DOI: 10.1038/nrdp.2015.7
5. Feng X., Lacher M., Quitmann J., et al. Health-Related Quality of Life and Psychosocial Morbidity in Anorectal Malformation and Hirschsprung's Disease // *Eur J Pediatr Surg.* 2020. Vol. 30. No. 3. P. 279–286. DOI: 10.1038/nrdp.2015.7
6. Aminoff D. Bowel Management Programme. Follow-up and management of children operated on for an anorectal malformation [Internet]. Доступ по ссылке: https://soma-ev.de/fileadmin/Dokumente/downloads/Allgemein/Medizinische_Infos/Bowel_Management_Programm_englisch.pdf
7. Brochard C., Peyronnet B., Dariel A., et al. Bowel Dysfunction Related to Spina Bifida: Keep It Simple // *Dis Colon Rectum.* 2017. Vol. 60. No. 11. P. 1209–1214. DOI: 10.1097/DCR.0000000000000892
8. Krogh K., Christensen P., Laurberg S. Colorectal symptoms in patients with neurological diseases // *Acta Neurol Scand.* 2001. Vol. 103. No. 6. P. 335–343. DOI: 10.1034/j.1600-404.2001.103006335.x
9. Beierwaltes P.S., Chinarian J.L., Muñoz S., Suson K.D. Using a decision tree to guide bowel management in spina bifida // *J Pediatr Nurs.* 2019. Vol. 47. P. 68–72. DOI: 10.1016/j.pedn.2019.04.002
10. Ambartsumyan L., Rodriguez L. Bowel management in children with spina bifida // *J Pediatr Rehabil Med.* 2018. Vol. 11. No. 4. P. 293–301. DOI: 10.3233/PRM-170533
11. Szymanski K.M., Cain M.P., Whittam B., et al. All Incontinence is Not Created Equal: Impact of Urinary and Fecal Incontinence on Quality of Life in Adults with Spina Bifida // *J Urol.* 2017. Vol. 197. No. 3. P. 885–891. DOI: 10.1016/j.juro.2016.08.117
12. Wong C.W.Y., Chung P.H.Y., Tam P.K.H., Wong K.K.Y. Quality of life and defecative function 10 years or longer after posterior sagittal anorectoplasty and laparoscopic-assisted anorectal pull-through for anorectal malformation // *Pediatr Surg Int.* 2020. Vol. 36. No. 3. P. 289–293. DOI: 10.1007/s00383-019-04606-x
13. Corbett P., Denny A., Dick K., et al. Peristeen integrated transanal irrigation system successfully treats faecal incontinence in children // *J Pediatr Urol.* 2014. Vol. 10. No. 2. P. 219–222. DOI: 10.1016/j.jpuro.2013.08.006
14. Bischoff A., Levitt M.A., Peña A. Bowel management for the treatment of pediatric fecal incontinence // *Pediatr Surg Int.* 2009. Vol. 25. P. 1027–1042. DOI: 10.1007/s00383-009-2502-z
15. Schletker J., Edmonds T., Jacobson R., et al. Bowel management program in patients with spina bifida // *Pediatr Surg Int.* 2019. Vol. 35. No. 2. P. 243–245. DOI: 10.1007/s00383-018-4403-5
16. Velde S.V., Biervliet S.V., Bruyne R.D., Winckel M.V. A systematic review on bowel management and the success rate of the various treatment modalities in spina bifida patients // *Spinal Cord.* 2013. Vol. 51. No. 12. P. 873–881. DOI: 10.1038/sc.2013.123
17. Colares J.H.F., Purcaru M., da Silva G.P.F., et al. Impact of the Bowel Management Program on the quality of life in children with fecal incontinence // *Pediatr Surg Int.* 2016. Vol. 32. No. 5. P. 471–476. DOI: 10.1007/s00383-016-3874-5
18. Poenaru D., Roblin N., Bird M., et al. The Pediatric Bowel Management Clinic: initial results of a multidisciplinary approach to functional constipation in children // *J Pediatr Surg.* 1997. Vol. 32, No. 6. P. 43–48. DOI: 10.1016/s0022-3468(97)90633-3
19. Щапов Н.Ф., Мокрушина О.Г., Гуревич А.И., и др. Реабилитация детей раннего возраста после коррекции аноректальных пороков // *Детская хирургия.* 2014. Т. 18, № 4. С. 16–19.
20. Тараканов В.А., Стрюковский А.Е., Старченко В.М., и др. Послеоперационная реабилитация детей, перенесших операции на толстой кишке и в аноректальной зоне // *Кубанский научный медицинский вестник.* 2018. Т. 25, № 4. С. 85–89.
21. Сварич В.Г., Абрамова Т.А., Сварич В.А. Послеоперационная реабилитация детей-инвалидов с болезнью Гиршпрунга // *Медико-социальная экспертиза и реабилитация.* 2008. № 3. С. 18–19.
22. Hyams J.S., Di Lorenzo C., Saps M., et al. Childhood functional gastrointestinal disorders: Child/adolescent // *Gastroenterology.* 2016. Vol. 150. No. 6. P. 1456–1468.e2. DOI: 10.1053/j.gastro.2016.02.015
23. Benninga M.A., Nurko S., Faure C., et al. Childhood functional gastrointestinal disorders: Neonate/toddler // *Gastroenterology.* 2016. Vol. 150. No. 6. P. 1443–1455.e2. DOI: 10.1053/j.gastro.2016.02.016
24. Bjørsum-Meyer T., Christensen P., Baatrup G., et al. Dyssynergic patterns of defecation in constipated adolescents and young adults with anorectal malformations // *Sci Rep.* 2020. Vol. 10. No. 1. P. 1–10. DOI: 10.1038/s41598-020-76841-5
25. Van Meegdenburg M.M., Heineman E., Broens P.M.A. Dyssynergic defecation may aggravate constipation: Results of mostly pediatric cases with congenital anorectal malformation // *Am J Surg.* 2015. Vol. 210. No. 2. P. 357–364. DOI: 10.1016/j.amjsurg.2014.09.038
26. Meinds R.J., van der Steeg A.F.W., Sloots C.E.J., et al. Long-term functional outcomes and quality of life in patients with Hirschsprung's disease // *Br J Surg.* 2019. Vol. 106. No. 4. P. 499–507. DOI: 10.1002/bjs.11059
27. Yuan Z., Cheng W., Hou A., et al. Constipation Is Associated With Spina Bifida Occulta in Children // *Clin Gastroenterol Hepatol.* 2008. Vol. 6. No. 12. P. 1348–1353. DOI: 10.1016/j.cgh.2008.07.009
28. Beierwaltes P., Church P., Gordon T., Ambartsumyan L. Bowel function and care: Guidelines for the care of people with spina bifida // *J Pediatr Rehabil Med.* 2020. Vol. 13. No. 4. P. 491. DOI: 10.3233/PRM-200724
29. Krassioukov A., Eng J.J., Claxton G., et al. Neurogenic bowel management after spinal cord injury: A systematic review of the evidence // *Spinal Cord.* 2010. Vol. 48. No. 10. P. 718–733. DOI: 10.1038/sc.2010.14
30. Awad R.A. Neurogenic bowel dysfunction in patients with spinal cord injury, myelomeningocele, multiple sclerosis and Parkinson's disease // *World J Gastroenterol.* 2011. Vol. 17. No. 46. P. 5035–5048. DOI: 10.3748/wjg.v17.i46.5035

31. Щапов Н.Ф., Мокрушина О.Г., Ватолин К.В., Гуревич А.И. Результаты ранней одномоментной радикальной коррекции низких форм атрезии ануса // Вопросы практической педиатрии. 2014. Т. 9, № 3. С. 8–14.

32. Keshtgar A.S., Ward H.C., Clayden G.S., De Sousa N.M. Investigations for incontinence and constipation after surgery for Hirschsprung's disease in children // *Pediatr Surg Int*. 2003. Vol. 19. No. 1-2. P. 4–8. DOI: 10.1007/s00383-002-0897-x

33. Lemelle J.L., Guillemin F., Aubert D., et al. A multicentre study of the management of disorders of defecation in patients with spina bifida // *Neurogastroenterol Motil*. 2006. Vol. 18. No. 2. P. 123–128. DOI: 10.1111/j.1365-2982.2005.00737.x

34. Schletker J., Edmonds T., Jacobson R., et al. Bowel management program in patients with spina bifida // *Pediatr Surg Int*. 2019. Vol. 35. No. 2. P. 243–245. DOI: 10.1007/s00383-018-4403-5

35. Акулов М.А., Боцина А.Ю., Воронов Д.Б., и др. Очаговое повреждение головного мозга у взрослых: синдром пластичности. Клинические рекомендации // Вестник восстановительной медицины. 2018. № 2. С. 136–159.

36. Saadai P., Trappey A.F., Goldstein A.M., et al. Guidelines for the management of postoperative soiling in children with Hirschsprung disease // *Pediatr Surg Int*. 2019. Vol. 35. No. 8. P. 829–834. DOI: 10.1007/s00383-019-04497-y

REFERENCES

- Neuvonen MI, Kyrklund K, Rintala RJ, Pakarinen MP. Bowel function and quality of life after transanal endorectal pull-through for hirschsprung disease. *Ann Surg*. 2017;265(3):622–629. DOI: 10.1097/SLA.0000000000001695
- Peña A, Bischoff A. Surgical treatment of colorectal problems in children. *Surgical Treatment of Colorectal Problems in Children*. 2015:1–16. DOI: 10.1007/978-3-319-14989-9
- Syrchin EF, Bein BN, Voronov VG. The development of rating scale of life quality of children, operated because of cerebrospinal hernia. *Medical Almanac*. 2012;5(24):112–116. (In Russ.)
- Copp AJ, Adzick NS, Chitty LS, et al. Spina bifida. *Nat Rev Dis Prim*. 2015;1:1–45. DOI: 10.1038/nrdp.2015.7
- Feng X, Lacher M, Quitmann J, et al. Health-Related Quality of Life and Psychosocial Morbidity in Anorectal Malformation and Hirschsprung's Disease. *Eur J Pediatr Surg*. 2020;30(3):279–286. DOI: 10.1038/nrdp.2015.7
- Aminoff D. Bowel Management Programme. Follow-up and management of children operated on for an anorectal malformation [Internet]. Available at: https://soma-ev.de/fileadmin/Dokumente/downloads/Allgemein/Medizinische_Infos/Bowel_Management_Programm_englisch.pdf
- Brochard C, Peyronnet B, Dariel A, et al. Bowel Dysfunction Related to Spina Bifida: Keep It Simple. *Dis Colon Rectum*. 2017;60(11):1209–1214. DOI: 10.1097/DCR.0000000000000892
- Krogh K, Christensen P, Laurberg S. Colorectal symptoms in patients with neurological diseases. *Acta Neurol Scand*. 2001;103(6):335–343. DOI: 10.1034/j.1600-404.2001.103006335.x
- Beierwaltes PS, Chinarian JL, Muñoz S, Suson KD. Using a decision tree to guide bowel management in spina bifida. *J Pediatr Nurs*. 2019;47:68–72. DOI: 10.1016/j.pedn.2019.04.002
- Ambartsumyan L, Rodriguez L. Bowel management in children with spina bifida. *J Pediatr Rehabil Med*. 2018;11(4):293–301. DOI: 10.3233/PRM-170533
- Szymanski KM, Cain MP, Whittam B, et al. All Incontinence is Not Created Equal: Impact of Urinary and Fecal Incontinence on Quality of Life in Adults with Spina Bifida. *J Urol*. 2017;197(3):885–891. DOI: 10.1016/j.juro.2016.08.117
- Wong CWY, Chung PHY, Tam PKH, Wong KKY. Quality of life and defecative function 10 years or longer after posterior sagittal anorectoplasty and laparoscopic-assisted anorectal pull-through for anorectal malformation. *Pediatr Surg Int*. 2020;36(3):289–293. DOI: 10.1007/s00383-019-04606-x
- Corbett P, Denny A, Dick K, et al. Peristeen integrated transanal irrigation system successfully treats faecal incontinence in children. *J Pediatr Urol*. 2014;10(2):219–222. DOI: 10.1016/j.jpuro.2013.08.006
- Bischoff A, Levitt MA, Peña A. Bowel management for the treatment of pediatric fecal incontinence. *Pediatr Surg Int*. 2009;25:1027–1042. DOI: 10.1007/s00383-009-2502-z
- Schletker J, Edmonds T, Jacobson R, et al. Bowel management program in patients with spina bifida. *Pediatr Surg Int*. 2019;35(2):243–245. DOI: 10.1007/s00383-018-4403-5
- Velde SV, Biervliet SV, Bruyne RD, Winckel MV. A systematic review on bowel management and the success rate of the various treatment modalities in spina bifida patients. *Spinal Cord*. 2013;51(12):873–881. DOI: 10.1038/sc.2013.123
- Colares JHF, Purcaru M, da Silva GPF, et al. Impact of the Bowel Management Program on the quality of life in children with fecal incontinence. *Pediatr Surg Int*. 2016;32(5):471–476. DOI: 10.1007/s00383-016-3874-5
- Poenaru D, Roblin N, Bird M, et al. The Pediatric Bowel Management Clinic: initial results of a multidisciplinary approach to functional constipation in children. *J Pediatr Surg*. 1997;32(6):843–8. doi: 10.1016/s0022-3468(97)90633-3
- Shchapov NF, Mokrushina OG, Gurevich AI, et al. Rehabilitation of young children after correction of anorectal malformations. *Russian Journal of Pediatric Surgery*. 2014;18(4):16–19. (In Russ.)
- Tarakanov VA, Stokovsky AE, Starchenko VM, et al. Postoperative rehabilitation of children who underwent a surgery on the colon and anorectal area. *Kuban scientific medical bulletin*. 2018;25(4):85–89. (In Russ.)
- Svarich VG, Abramova TA, Svarich VA. Post-surgery rehabilitation of disabled children with hirschsprung disease. *Medical and social expert evaluation and rehabilitation*. 2008;(3):18–19. (In Russ.)
- Hyams JS, Di Lorenzo C, Saps M, et al. Childhood functional gastrointestinal disorders: Child/adolescent. *Gastroenterology*. 2016;150(6):1456–1468.e2. DOI: 10.1053/j.gastro.2016.02.015
- Benninga MA, Nurko S, Faure C, et al. Childhood functional gastrointestinal disorders: Neonate/toddler. *Gastroenterology*. 2016;150(6):1443–1455.e2. DOI: 10.1053/j.gastro.2016.02.016
- Bjorsum-Meyer T, Christensen P, Baatrup G, et al. Dyssynergic patterns of defecation in constipated adolescents and young adults with anorectal malformations. *Sci Rep*. 2020;10(1):1–10. DOI: 10.1038/s41598-020-76841-5

25. Van Meegdenburg MM, Heineman E, Broens PMA. Dyssynergic defecation may aggravate constipation: Results of mostly pediatric cases with congenital anorectal malformation. *Am J Surg*. 2015;210(2):357–364. DOI: 10.1016/j.amjsurg.2014.09.038
26. Meinds RJ, van der Steeg AFW, Sloots CEJ, et al. Long-term functional outcomes and quality of life in patients with Hirschsprung's disease. *Br J Surg*. 2019;106(4):499–507. DOI: 10.1002/bjs.11059
27. Yuan Z, Cheng W, Hou A, et al. Constipation is Associated with Spina Bifida Occulta in Children. *Clin Gastroenterol Hepatol*. 2008;6(12):1348–1353. DOI: 10.1016/j.cgh.2008.07.009
28. Beierwaltes P, Church P, Gordon T, Ambartsumyan L. Bowel function and care: Guidelines for the care of people with spina bifida. *J Pediatr Rehabil Med*. 2020;13(4):491. DOI: 10.3233/PRM-200724
29. Krassioukov A, Eng JJ, Claxton G, et al. Neurogenic bowel management after spinal cord injury: A systematic review of the evidence. *Spinal Cord*. 2010;48(10):718–733. DOI: 10.1038/sc.2010.14
30. Awad RA. Neurogenic bowel dysfunction in patients with spinal cord injury, myelomeningocele, multiple sclerosis and Parkinson's disease. *World J Gastroenterol*. 2011;17(46):5035–5048. DOI: 10.3748/wjg.v17.i46.5035
31. Shchapov NF, Mokrushina OG, Vatolin KV, et al. Results of early single-moment radical correction of low types of anal atresia. *Clinical practice in pediatrics*. 2014;9(3):8–14. (In Russ.)
32. Keshtgar AS, Ward HC, Clayden GS, De Sousa NM. Investigations for incontinence and constipation after surgery for Hirschsprung's disease in children. *Pediatr Surg Int*. 2003;19(1–2):4–8. DOI: 10.1007/s00383-002-0897-x
33. Lemelle JL, Guillemin F, Aubert D, et al. A multicentre study of the management of disorders of defecation in patients with spina bifida. *Neurogastroenterol Motil*. 2006;18(2):123–128. DOI: 10.1111/j.1365-2982.2005.00737.x
34. Schletker J, Edmonds T, Jacobson R, et al. Bowel management program in patients with spina bifida. *Pediatr Surg Int*. 2019;35(2):243–245. DOI: 10.1007/s00383-018-4403-5
35. Akulov MA, Botsina AY, Voronov DB, et al. Focal Damage of the Brain in Adults: Spasticity Syndrome. Clinical Guidelines. *Bulletin of rehabilitation medicine*. 2018;(2):136–159. (In Russ.)
36. Saadai P, Trappey AF, Goldstein AM, et al. Guidelines for the management of postoperative soiling in children with Hirschsprung disease. *Pediatr Surg Int*. 2019;35(8):829–834. DOI: 10.1007/s00383-019-04497-y

ОБ АВТОРАХ

***Евгения Сергеевна Пименова**, канд. мед. наук, врач-хирург детский; адрес: Россия, 119991, Москва, ул. Трубетская, д. 8, стр. 2; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7206-5987>; eLibrary SPIN: 8694-6555; e-mail: evgeniyapimenova@list.ru

Григорий Алексеевич Королев, клинический ординатор; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5730-3684>; eLibrary SPIN: 4315-0941; e-mail: KorolevG.a@yandex.ru

Максим Владимирович Клементьев, врач-рентгенолог; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1214-7379>; eLibrary SPIN: 4125-9185; e-mail: klementmax1@list.ru

Куляш Махмутовна Кеженбаева, врач-рентгенолог; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0027-8921>; eLibrary SPIN: 4163-683; e-mail: bowelmanagement@yandex.ru

Ольга Евгеньевна Романова, студентка; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2898-1528>; eLibrary SPIN: 5963-7932; e-mail: Musa217058@yandex.ru

Дмитрий Анатольевич Морозов, д-р мед. наук, профессор, врач-хирург детский; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1940-1395>; eLibrary SPIN: 8779-8960; e-mail: damorozov@list.ru

AUTHORS INFO

***Evgeniya S. Pimenova**, Cand. Sci. (Med.), pediatric surgeon; address: 8, Trubetskaya str., 119991, Moscow, Russia; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7206-5987>; eLibrary SPIN: 8694-6555; e-mail: evgeniyapimenova@list.ru

Grigoriy A. Korolev, resident; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5730-3684>; eLibrary SPIN: 4315-0941; e-mail: KorolevG.a@yandex.ru

Maxim V. Klementyev, radiologist; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1214-7379>; eLibrary SPIN: 4125-9185; e-mail: klementmax1@list.ru

Kulyash M. Kezhenbayeva, radiologist; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0027-8921>; eLibrary SPIN: 4163-683; e-mail: bowelmanagement@yandex.ru

Olga E. Romanova, student; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2898-1528>; eLibrary SPIN: 5963-7932; e-mail: Musa217058@yandex.ru

Dmitriy A. Morozov, Dr. Sci. (Med.), professor, pediatric surgeon; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1940-1395>; eLibrary SPIN: 8779-8960; e-mail: damorozov@list.ru