

Министерство здравоохранения и социального развития РФ  
Государственное образовательное учреждение  
высшего профессионального образования  
«Кубанский государственный медицинский университет»  
Кафедра хирургических болезней детского возраста

**АНОРЕКТАЛЬНЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ  
КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ.**

**МЕТОДИЧЕСКИЕ УКАЗАНИЯ ДЛЯ ВРАЧЕЙ И СТУДЕНТОВ СТАРШИХ  
КУРСОВ ВЫСШИХ УЧЕБНЫХ МЕДИЦИНСКИХ УЧРЕЖДЕНИЙ.**

КРАСНОДАР

2009 г.

УДК 616.351-053.1(075.4)

ББК 54.133

Л 69

**СОСТАВИТЕЛИ:** заведующий кафедрой хирургических болезней детского  
возраста, д.м.н., профессор В.А. Тараканов.

Доцент, кафедрой хирургических болезней детского  
возраста, к.м.н. Стрюковский А.Е.

Ординатор ДХО-3 ДККБ Пилипенко Н. В.

**Под общей редакцией:** заведующего кафедрой хирургических болезней детского  
возраста, д.м.н., профессора В.А. Тараканова.

**Рецензенты:** заведующий кафедрой хирургических болезней

педиатрического и стоматологического факультетов КГМУ  
д.м.н., профессор Гуменюк С.Е.

заведующий кафедрой факультетской хирургии КГМУ  
д.м.н., профессор Лищенко А.Н.

Методические указания разработаны на основании учебной программы по дисциплине детские хирургические болезни с ортопедией, реанимацией и анестезиологией, и общим уходом за больными, а так же учебной программы усовершенствования врачей по теме: «вопросы детской хирургии», по специальности – детская хирургия. Пособие предназначено для студентов высших медицинских учебных заведений, врачей интернов, клинических ординаторов, а так же детских хирургов, педиатров, хирургов общего профиля.

Рекомендовано к изданию ЦМС КГМУ протокол №            от            2009 г.

## ПРЕДИСЛОВИЕ

Диагностика и лечение детей с аноректальными аномалиями развития до настоящего времени остаются актуальнейшей и до конца нерешённой проблемой детской хирургии. Длительность её изучения соотносима со всей историей развития хирургической коррекции врождённых пороков развития. Однако, вопросы своевременной диагностики и выбора оптимального метода лечения, в зависимости от анатомической формы, вновь и вновь являются предметом изучения и дискуссий и до сих пор остаются в центре внимания исследователей и практических врачей.

Анализ статистических данных свидетельствует о высокой частоте встречаемости данных пороков развития, которая достигает – 1:5000 новорожденных и не имеет тенденции к снижению. Летальность при этих аномалиях развития достигает – 17%-18% и обусловлена либо сопутствующими пороками развития, либо послеоперационными гнойно-септическими осложнениями, частота которых достигает - 57-68% случаев.

Актуальность проблемы в современных условиях обусловлена отсутствием единой тактики проведения предоперационного обследования и подготовки больного к радикальному оперативному вмешательству. Не существует единого мнения о сроках хирургической коррекции различных анатомических вариантов этих пороков развития. По-прежнему дискуссионным остаётся вопрос о выборе метода хирургической коррекции.

К настоящему времени в литературе накопилось достаточно много работ, посвящённых данной теме. Однако, во многих случаях не достаточно полно и методически органично освещены вопросы диагностики и лечения аноректальных аномалий, изложены тактические подходы к решению проблемы. К сожалению, до сих пор не удалось выработать единую универсальную методику лечения заболевания. Систематизация имеющихся литературных данных в совокупности с изложением собственного опыта аноректаль-

ных пороков развития в клинике детской хирургии КГМУ легла в основу данного методического пособия. Авторы надеются, что предлагаемый методический материал будет полезен как начинающим врачам, так и коллегам-хирургам с различным опытом работы.

Данное пособие предназначено для детских хирургов, хирургов общего профиля, акушеров, неонатологов, гастроэнтерологов, педиатров, врачей-интернов, клинических ординаторов, студентов старших курсов медицинских вузов педиатрического и лечебного факультетов.

Заведующий кафедрой хирургических болезней  
детского возраста Кубанского государственного  
медицинского университета, д.м.н., профессор,  
член-корр. МАН ВШ

В.А. Тараканов

## ВВЕДЕНИЕ

Аноректальные пороки развития желудочного тракта являются наиболее распространёнными аномалиями развития желудочно-кишечного тракта и корригируются только хирургическим путём. Актуальность данной проблемы обусловлены целой совокупностью причин:

1. Высокой частотой встречаемости – 1:5000 новорожденных;
2. Большим количеством неудовлетворительных результатов при первичных хирургических вмешательствах – 10-60%;
3. Высокой частотой послеоперационных гнойно-септических осложнений – 57-68%;
4. Которые обуславливают летальность в 17,13% наблюдений;
5. Большим количеством внесфинктерных низведений толстой кишки на промежность – 31,62%;
6. Высокой частотой неоткорригированных интраоперационных повреждений анальных сфинктеров – 18,7%;
7. Дискутабельным остаётся вопрос об этапности оперативных вмешательств и сроках проведения радикального хирургического лечения, особенно при сочетанных пороках развития.

## КЛАССИФИКАЦИИ

В настоящее время предложено более 50 различных классификаций аноректальных пороков развития. Наиболее распространённой международной классификацией является Мельбурнская, принятая в 1970 году:

### Высокие (супралеваторные)

1) аноректальная агенезия

#### Мальчики

а) без свища

б) со свищом:

ректовезикальным

ректоуретральным

#### Девочки

а) без свища

б) со свищом:

ректовезикальным

ректоклоакальным

ректовагинальным

2) ректальные атрезии (мальчики и девочки).

### Средние (интермедиальные)

1) Анальная агенезия

#### Мальчики

а) без свища

б) со свищом:

ректобульбарным

#### Девочки

а) без свища

б) со свищом:

ректовестибулярным

2) Аноректальный стеноз (мальчики и девочки).

### Низкие (транслевторные)

#### Мальчики и девочки

Прикрытый задний проход – простой

Анальный стеноз

## **Мальчики**

Передний промежностный анус

Ректопромежностный свищ

## **Девочки**

Передний промежностный анус

Ректовестибулярный свищ

Вульварный задний проход

Ановульварный свищ.

В повседневной клинической практике более удобна для применения классификация предложенная А.И. Лёнюшкиным:

## **Атрезии**

### **А. Клоакальная форма \***

- 1) пузырьная
- 2) вагинальная

### **Б. Со свищами**

- 1) в мочевую систему у мальчиков (мочевой пузырь, уретру)\*
- 2) в половую систему у девочек (матку\*, влагалище\*, преддверие влагалища)
- 3) на промежность у мальчиков и девочек (у мальчиков также на мошонку и половой член)

### **В. Без свищей**

- 1) атрезия заднего прохода и прямой кишки\*
- 2) атрезия заднепроходного канала
- 3) прикрытое заднепроходное отверстие
- 4) атрезия прямой кишки при нормально сформированном анусе

## **Врождённые сужения**

- 1) заднего прохода
- 2) прямой кишки
- 3) заднего прохода и прямой кишки

## **Врождённые свищи при нормально функционирующем анусе**

- 1) в половую систему у девочек (влагалище, преддверие его)
- 2) в мочевую систему у мальчиков (мочевой пузырь, уретру)
- 3) на промежность у мальчиков и девочек

## **Эктопия заднепроходного отверстия**

- 1) промежностная (у мальчиков и девочек)
- 2) вестибулярная

## **Расщелины промежности.**

\* - высокие формы атрезий.

## **КЛАССИФИКАЦИЯ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ УРОВНЯ АТРЕЗИИ**

- **низкие** – уровень залегания атрезированного участка толстой кишки – до 2,5 см от кожи. Всегда располагаются дистальнее пуборектальной петли.
- **промежуточные** - уровень залегания атрезированного участка толстой кишки – от 2,5 до 4-5см от кожи. Располагаются на уровне пуборектальной петли.
- **высокие** - уровень залегания атрезированного участка толстой кишки – выше 5см от кожи. Всегда располагаются проксимальнее пуборектальной петли.

## **КЛИНИКА.**

Атрезии являются наиболее многочисленной группой аноректальных аномалий развития. В своей совокупности они составляют – до 85% от общего количества аноректальных пороков развития. Клиническая картина многообразна и зависит от анатомического варианта порока развития.

### **Клоакальные формы.**

Наиболее сложный вид аноректальных аномалий. Сохраняется урогенитальный синус, который через свищ сообщается с атрезированной прямой кишкой. При осмотре определяется отсутствие анального отверстия. В месте локализации наружного отверстия мочеиспускательного канала или влагалища находится одно отверстие, из которого выделяется моча и мекониальные массы. Оно является выходом клоаки, в которую открываются:

- уретра,
- влагалище,
- прямая кишка.

Данный вид аноректальных аномалий сопровождается гипоплазией, атрезией или аплазией влагалища.

### **Бесвищевые формы атрезий.**

Бесвищевые формы атрезий могут встречаться в следующих анатомических вариантах:

- атрезия ануса,
- атрезия ануса и прямой кишки,
- атрезия прямой кишки при нормально сформированном анальном отверстии,
- неперфорированный анус.

Все они имеют сходную общую клиническую картину. Она начинается через 10-12 часов после рождения: беспокойство, ребенок тугожится, нарушения ритмов сна и кормления. К концу 1-х, началу 2-х суток – начинает манифестировать клиника низкой кишечной непроходимости: прогрессирующий метеоризм; рвота, характер которой меняется от желудочной до каловой. Локальная картина, со стороны брюшной полости, проявляется.

- вздутием живота,
- контурированием петель кишечника на переднюю брюшную стенку,
- видимой перистальтика.

Локальная клиническая картина перианальной области зависит от анатомического варианта атрезии.

При **неперфорированном анусе** ткани промежности не изменены. Отклонений в строении таза нет. На месте анального отверстия определяется полупрозрачная мембрана, ограниченная сфинктером. В первые часы жизни она сморщена, а затем (по мере накопления мекония) начинает выбухать над промежностью (рисунок 1). Через мембрану просвечивает меконий. Наиболее лёгкая форма атрезии. Относится к низким формам. В дальнейшем обследовании ребёнок не нуждается. Выполняется одномоментная операция – иссечение мембраны.



Рисунок 1. Неперфорированный анус.

**Атрезия ануса** – относится к низким формам атрезий. На долженствующем месте анального отверстия определяется незначительное втяжение мягких тканей. В центре его может встречаться участок гиперпигментированной кожи. Мягкие ткани и строение таза, как правило, неизменены.

**Атрезия ануса и прямой кишки** – является высокой формой атрезий. Промежность гипоплазирована. В большинстве случаев отмечается недоразвитие или аплазия копчика. Возможна гипоплазия крестца. Анальное отверстие на долженствующем месте отсутствует. На долженствующем месте ануса кожа не изменена, втяжений нет.

**Атрезия прямой кишки** (изолированная форма) – чаще всего является промежуточной формой атрезий, но может быть высокой или низкой. Анальное отверстие располагается на долженствующем месте. Анальные сфинктеры

ры сформированы удовлетворительно. Сформирован анальный канал. Проксимальнее отсутствует участок кишки (Рисунок 2).

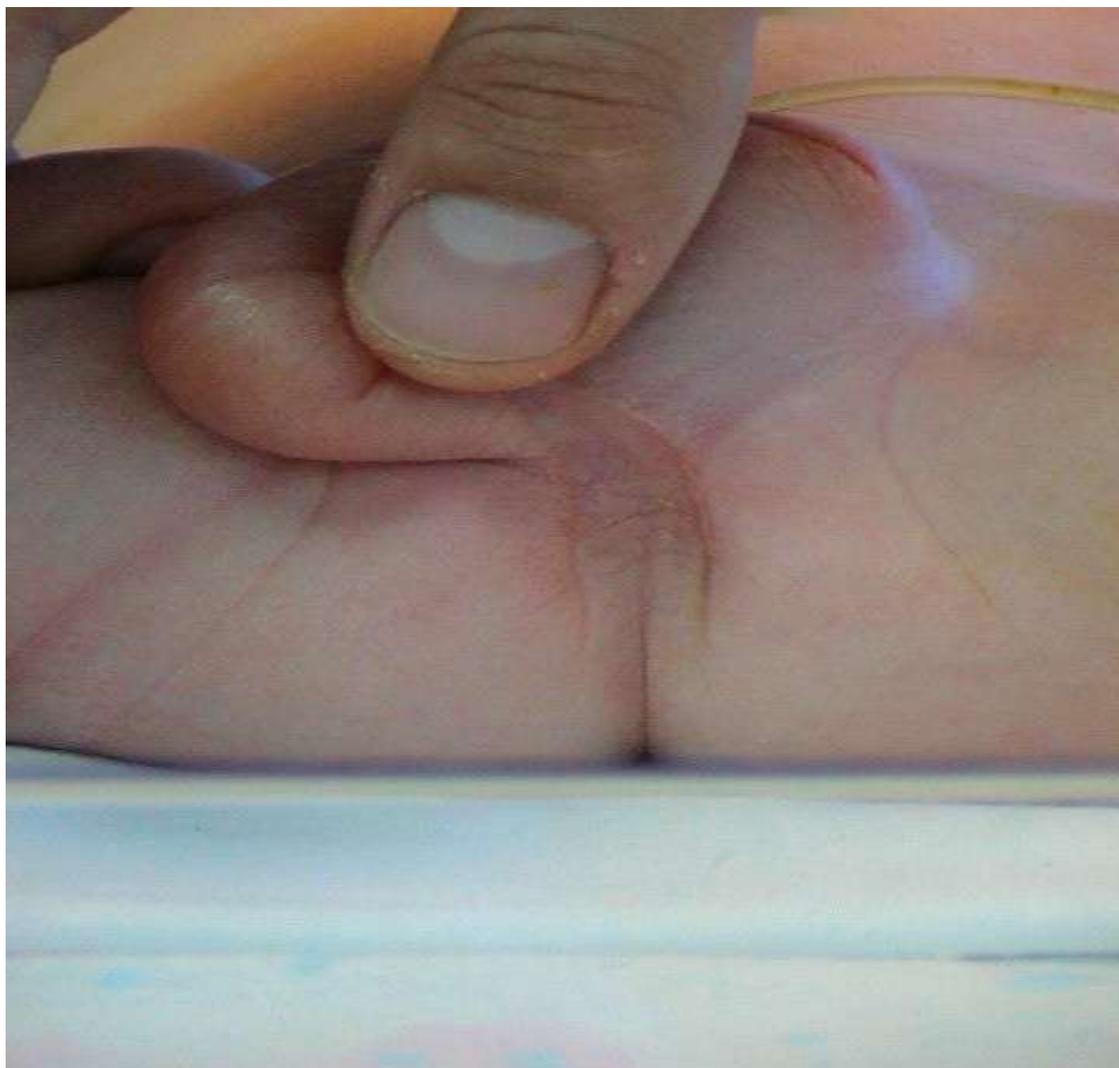


Рисунок 2. Атрезия ануса и прямой кишки

**NB!!! У всех новорожденных сразу после рождения должна быть осмотрена перианальная область и проведено зондирование прямой кишки через анальное отверстие на глубину 6-7 см или до получения мекония. Невозможность выполнения данной манипуляции является абсолютным показанием к экстренной консультации детского хирурга.**

Несвоевременная диагностика приводит к развитию ряда осложнений:

- Аспирационная пневмония;
- Перфорация кишечника;
- Перитонит.

### **Свищевые формы атрезий**

Атрезии встречаются с тремя основными анатомическими вариантами свищей:

- Свищи в мочевую систему;
- Свищи в половую систему;
- Свищи на промежность систему.

**Свищи в мочевую систему** – сочетаются с высокими формами атрезий. Встречаются преимущественно у мальчиков. Возможны два анатомических варианта данного вида свищей:

- В мочевой пузырь;
- В уретру.

Общими клиническими проявлениями для данной группы аноректальных аномалий являются:

- Отхождение мекония и газов через мочеиспускательный канал;
- Восходящий пиелонефрит.

При наличии свищевого хода между толстой кишкой и мочевым пузырём меконий попадает в мочевой пузырь и обуславливает окрашивание мочи в зеленоватый цвет на протяжении всего акта мочеиспускания. Отхождение мекония и газов через уретру возможно только во время актов микции. Их выделение усиливается при нажатии на надлобковую область.

Если толстая кишка сообщается свищевым ходом с уретрой, выделение мекония через мочеиспускательный канал происходит только в начале акта

мочеиспускания. Окрашиваются только первые порции мочи, а в последующем моча прозрачная естественного цвета. Газы отходят через уретру вне актов микции.

**Свищи в половую систему** - встречаются в трёх анатомических вариантах и только у девочек. Они могут сочетаться с высокими, промежуточными и низкими формами атрезий.

#### **Анатомические варианты свищей в половую систему:**

- В преддверие влагалища – ректовестибулярный свищ.
- Во влагалище – ректовагинальный свищ.
- В матку.

Свищи в преддверие влагалища (ректостембюлярные) сочетаются с низкими формами атрезий прямой кишки. При осмотре перианальной области определяется отсутствие анального отверстия на должествующем месте. Наружное отверстие свищевого хода открывается в преддверие влагалища, через него происходит выделение газов и мекония. Наружные половые органы развиты нормально (Рисунок 3).

Сроки и выраженность клинических проявлений низкой кишечной непроходимости (срыгивание, рвота, вздутие живота, контурирование кишечных петель через переднюю брюшную стенку) зависят от протяжённости и диаметра свищевого хода. При коротком и широком свище она проявляется в возрасте 4-х - 6-ти месяцев, с введением прикорма или переводом ребёнка на искусственное вскармливание. При наличии длинного и/или извитого свищевого хода клиника кишечной непроходимости может прогрессировать с раннего неонатального периода.



Рисунок 3. Атрезия ануса и прямой кишки с ректовестибулярным свищом.

Свищи во влагалище (ректовагинальные) – сочетаются с высокими или промежуточными формами атрезий. При осмотре отмечается отсутствие анального отверстия на должствующем месте. Наружное отверстие свищевого хода открывается во влагалище. Через него происходит скудное выделение газов и мекония. Наружное отверстие фистулы, как правило, узкое и не обеспечивает адекватного опорожнения толстой кишки. Затруднения в опорожнении кишечника обуславливают и констрикторы влагалища. Эти два фактора обуславливают развитие клиники низкой кишечной непроходимости в первые сутки после рождения. Выделения мекония, а затем переходного стула вызывают развития вагинита или вульвовагинита, что проявляется локальными признаками воспаления. При неоказании своевременной помощи новорожденному возможно развитие восходящей урогенитальной инфекции

вплоть до развития первичного перитонита. Возможен инфантилизм наружных половых органов.

Свищи в матку всегда сочетаются с высокими формами атрезий. Сопровождается признаками восходящей урогенитальной инфекции и первичного перитонита. При осмотре отмечается отсутствие анального отверстия на долженствующем месте. Наружное отверстие свищевого хода визуально не определяется. Для данного вида аноректальных аномалий характерен выраженный инфантилизм половых органов. Манифестирует клиникой низкой кишечной непроходимости и восходящей урогенитальной инфекции.

**Свищи на промежность** могут встречаться как у мальчиков, так и у девочек. Сочетаются с низкими формами атрезий.

У девочек свищевой ход, в большинстве случаев широкий и короткий, что обуславливает хорошее опорожнение кишечника. Его наружное отверстие открывается в непосредственной близости от долженствующей локализации анального отверстия. Клиника кишечной непроходимости развивается крайне редко. Всё это обуславливает большое количество случаев поздней диагностики.

У мальчиков длина и диаметр свищевого хода очень переменны. Его наружное отверстие может открываться в любом месте промежности, от непосредственной близости нормального места расположения ануса до мошонки.

При первичном осмотре промежности отмечается отсутствие анального отверстия на долженствующем месте и наличие наружного отверстия свищевого хода. Через последнее самопроизвольно отходят меконий и каловые массы (Рисунок 4).



Рисунок 4. Атрезия ануса и прямой кишки с ректопромежностным свищом.

## **ОБСЛЕДОВАНИЕ ДЕТЕЙ С АНОРЕКТАЛЬНЫМИ ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ.**

При обследовании детей с различными формами аноректальных пороков развития большое внимание необходимо уделялось сбору генеалогического анамнеза. Его анализ в ближайших двух поколениях (по материалам нашей клиники) показал, что в 79,74 % случаев родственники пациентов страдали тяжёлыми заболеваниями толстой кишки (табл. 1.).

Таблица 1.

### **Виды патологии толстой кишки у родственников детей с аноректальными аномалиями.**

№ п/п	Вид патологии	Частота встречаемости в %
1.	болезнь Гиршпрунга	6,77
2.	Аноректальные пороки развития	17,57
3.	Долихосигма	12,16
4.	Хронические запоры неуточненной этиологии	28,38
5.	Колит	14,86
6.	ВСЕГО:	79,74

Проведённое исследование показало, что генеалогический анамнез отягощён у подавляющего большинства детей с аноректальными аномалиями.

Большое влияние на формирование различных анатомических вариантов атрезий ануса и прямой кишки оказывает течение первого триместра беременности. Особое значение имеют такие факторы, как перенесённые матерью в этот период инфекционные заболевания, наличие у неё хронических очагов инфекции, острая или хроническая гинекологическая патология, токсикозы, приём антибактериальных препаратов, вредные привычки (табакоку-

рение, приём алкоголя), профессиональные вредности (работа, связанная с продукцией нефтехимии, ядохимикатами, лакокрасочным производством). Подробное изучение акушерского и гинекологического анамнезов, у матерей больных с аноректальными аномалиями (по материалам нашей клиники), позволил установить, что только 4 детей с АРПР родились у матерей с неотягощёнными анамнезами, что составило - 5,41% случаев. В 94,59% случаев (70 больных) матери имели отягощённые акушерский и гинекологический анамнезы. При этом необходимо отметить, что в 100% случаев отмечалась сочетание нескольких факторов риска (табл. 2.).

Таблица 2.

**Характеристика тератогенных факторов у детей  
с аноректальными аномалиями.**

№ п/п	Факторы риска	Количество наблюдений в %
1.	ОРИ в 1-й триместр беременности	51,35
2.	Инфекционные заболевания	9,46
3.	Хронические очаги инфекции	52,70
4.	Гинекологическая патология	20,22
5.	Токсикозы	55,41
6.	Антибактериальная терапия	33,78
7.	Вредные привычки	39,19
8.	Профессиональные вредности	25,68

**Лабораторное обследование.**

При проведении лабораторного обследования, у детей с патологией аноректальной зоны, диагностируется целый ряд нарушений гомеостаза.

В общем анализе крови отмечаются нормохромная или гипохромная анемия в 80-90% случаев; явления гемоконцентрации у 98% пациентов. При

сочетании аноректальных аномалий с пороками развития мочевыделительной системы или свищами в неё – признаки воспаления: лейкоцитоз, нейтрофильный сдвиг лейкоформулы.

В общем анализе мочи – при изолированных аномалиях аноректальной зоны – без патологии; при сочетании с пороками развития мочевой системы – пиурия, являющаяся признаком восходящего пиелонефрита.

При проведении биохимического обследования определяются - гиподиспротеинемия у 70% больных, нарушение функции печени (повышение уровня билирубина, трансаминаз, печёночных проб) – в 10% наблюдений (случаи гемолитической болезни новорожденного не учитывались).

В ионограмме отмечались явления гипокальциемии – у 62% больных.

Различные нарушения свёртывающей системы, по данным коагулограммы, диагностированы – у 15% пациентов.

У всех детей с АРПР, в 100% случаев, отмечались клинические признаки вторичных иммунодефицитных состояний (вт. ИДС). Они встречались не изолированно, а в различных комбинациях. Клинические маркеры вт. ИДС были представлены: хроническими рецидивирующими инфекциями, бактериальными инфекциями кожи и подкожно-жировой клетчатки, грибковыми заболеваниями, различными видами стоматитов, пневмониями, хроническими урогенитальными инфекциями. Важно отметить, что у каждого больного было диагностировано несколько клинических признаков вт. ИДС (табл. 3).

У всех больных с АРПР основной группы, в 100% случаев, были диагностированы клинические признаки персистирующего вт. ИДС. Выявленные признаки нарушений функционирования ИС высоко коррелировали с тяжестью состояния ребёнка. Чем более были отягощены акушерский и гинекологический анамнез у матери и иммунологический анамнез ребёнка, тем в более тяжёлых формах у больного встречались гипохромная анемия, гиподиспротеинемия, дисбактериоз, нарушения электролитного состава.

Таблица 3.

**Характеристика клинических признаков вторичных  
иммунодефицитных состояний у детей с  
аноректальными пороками развития.**

№ п/п	Клинические признаки вт. ИДС	Количество наблюдений	
		абс.	%
1.	Хронические рецидивирующие инфекции	49	66,22
2.	Рецидивирующие пневмонии	3	4,05
3.	Бактериальные инфекции кожи и подкожно жировой клетчатки.	12	16,21
4.	Грибковые поражения	13	17,57
5.	Герпетические и вирусные сыпи	15	20,27
6.	Рецидивирующие афтозные Стоматиты	21	28,38
7.	Рецидивирующие бронхиты	7	9,46
8.	Хронические урогенитальные инфекции	8	10,81
9.	Генерализованные инфекции	2	2,70

Изучение состояния иммунитета у детей с АРПР, составивших основную группу, позволило диагностировать различные виды нарушений ИС у всех больных, в 100% случаев. Они носили характер комбинированных повреждений двух и более звеньев иммунной системы и были расценены как комбинированные вторичные иммунодефицитные состояния.

Наиболее часто встречались – 2-х звеньевые вт. ИДС, затрагивающие Т- звено и систему нейтрофильных гранулоцитов (НГ). Они были диагностированы – у 58 больных, что составило – 78,39% наблюдений. На втором

месте по частоте встречаемости стоят – 3-х звеньевые сочетанные нарушения Т- и В-клеточного звеньев и системы НГ. Этот вид ИДС встретился – у 14 детей с АРПР, что составило – 18,91% случаев. Наиболее редко встречаются иммунодефициты в виде сочетанного поражения системы НГ и В-клеточного звена. Данный вид ИДС отмечался только – у 2-х пациентов с АРПР, что составило - 2,70% наблюдений. При анализе цифрового материала необходимо подчеркнуть, что наиболее часто диагностируются нарушения функционирования системы НГ - в 100% случаев (табл. 4.).

Таблица 4.

**Структура комбинированных иммунодефицитных состояний  
у детей с аноректальными аномалиями развития.**

Группы ИДС	Количество наблюдений абс.	Частота встречаемости в %
<u>Изолированные:</u>		
Т	-	-
В	-	-
НГ	-	-
<u>Комбинированные:</u>		
НГ+Т	58	78,39
НГ+Т+В	14	18,91
НГ+В	2	2,70
ИДС не выявлено	-	-
<b>ИТОГО</b>	<b>74</b>	<b>100</b>

При проведении бактериологического обследования (анализ кала на дисбактериоз) дисбиоз кишечника был диагностирован в 100% случаев. Он был обусловлен:

- кокковой флорой;
- кишечной палочкой;
- грибами рода Candida.

При проведении электрокардиографического обследования у всех детей с аноректальными аномалиями отмечаются:

- дисметаболические нарушения;
- нарушение процессов реполяризации;
- нарушение процессов проводимости (чаще всего блокада пучка Гиса), различной степени выраженности.

Цифровой материал нарушений гомеостаза детей с аноректальными аномалиями приведён по материалам нашей клиники.

### **Обследование аноректальной зоны.**

Осмотр перианальной области должен быть проведён всем новорожденным сразу после рождения. При этом определяется:

- наличие анального отверстия;
- его расположение;
- наличие наружного отверстия свищевых ходов.

Новорожденным с нормально сформированным и расположенным на должествующем месте анальным отверстием необходимо провести зондирование *per rectum* мягким катетером на глубину 6-8 см или до получения мекония.

Отсутствию анального отверстия, его аномальное расположение или невозможность проведения зондирования *per rectum* является абсолютным показанием к экстренной консультации детским хирургом.

При обнаружении в перианальной области наружного отверстия свищевого хода необходимо провести его зондирование (Рисунок 5) с целью установления:

- диаметра свищевого хода;
- его протяжённости;
- связи с прямой кишкой или другими органами.



Рисунок 5. Зондирование свищевого хода у ребёнка с атрезией ануса и прямой кишки и ректовестибулярным свищом.

Для верификации и документирования диагноза, при свищевых формах аноректальных аномалий возможно проведение фистулографии с водорастворимым контрастом.

При подозрении на наличие свища в мочевую систему проводится уретероцистография.

Важным элементом обследования детей с АРПР является определение уровня расположения дистальной части атрезированного участка толстой кишки. Для этого возможно использование следующих методов:

- определение симптома противотолчка;
- пункция по Пеллера-Ситковскому;
- инвертограмма или рентгенологическая проба Вангенстина-Райса;

- ультразвуковое обследование новорожденного.

**Симптом противотолчка:** в перианальной области наносятся штриховые раздражения, и определяется место расположение анального отверстия – втянутая воронка – формируется за счёт сокращения мышц анального сфинктера. При толчковых надавливаниях в месте долженствующего ануса ощущается баллотирование кишки и противотолчок наполненного меконием атрезированного участка кишки. Метод информативен только при низких формах атрезии и достаточно субъективен, поскольку зависит от глубины залегания атрезированного участка кишки и индивидуальной тактильной чувствительности хирурга проводящего обследование.

**Пункция по Пеллера-Ситковскому:** тонкой иглой надетой на шприц проводится пункция в месте естественного расположения анального отверстия. Подтягивая поршень, проводят иглу по направлению к кишке до появления в шприце мекония. По глубине, на которую вошла игла, судят об уровне атрезии. В настоящее время метод используется крайне редко.

Наибольшее распространение получил метод рентгенодиагностики по **Каковичу-Вангенстину-Райсу** или **инвертограмма**. Его применение возможно только через 18-24 часа после рождения ребёнка (время необходимое, что бы кишечник заполнился газом). Ребёнка помещают под экран рентгеновского аппарата вниз головой (Рисунок 6).

На место долженствующего ануса фиксируется рентгенконтрастная метка. Производятся снимки в прямой и боковой проекциях. По расстоянию между газовым пузырьём в атрезированном отделе толстой кишки и долженствующим местом расположения ануса судят об уровне атрезии (Рисунок 7).

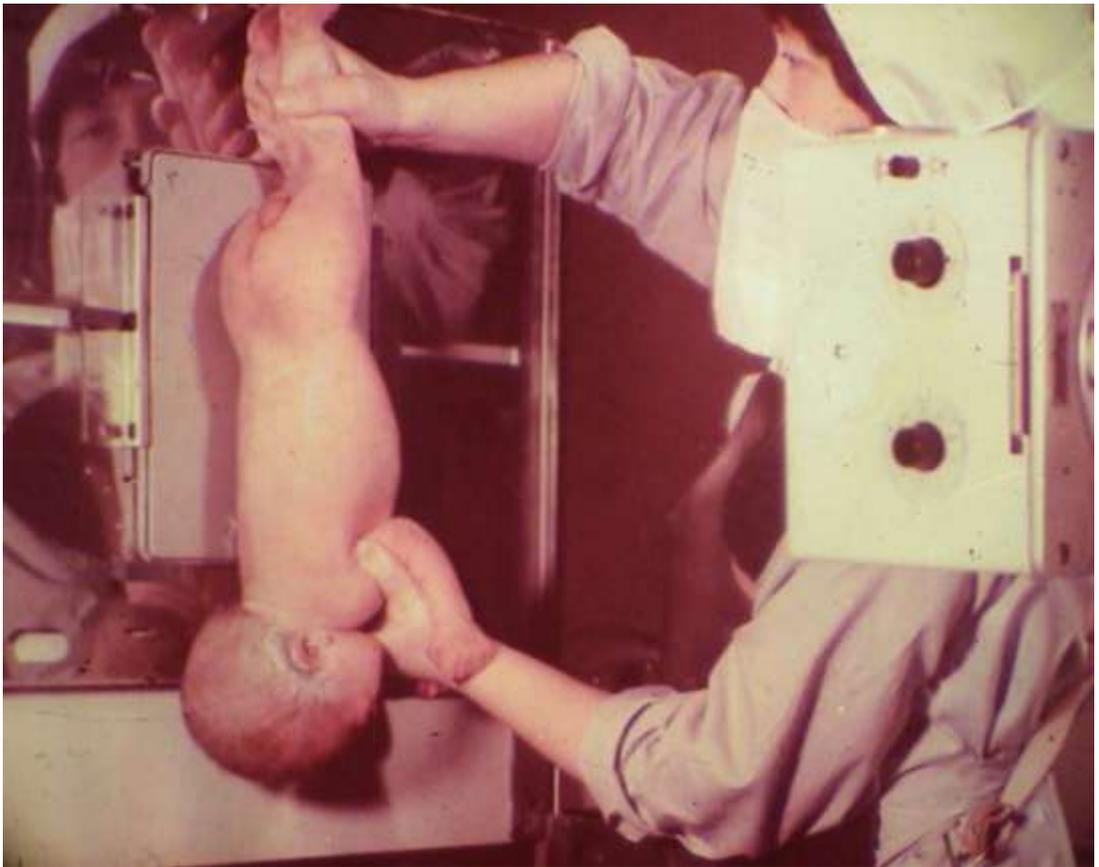


Рисунок 6. Проведение инвертограммы.

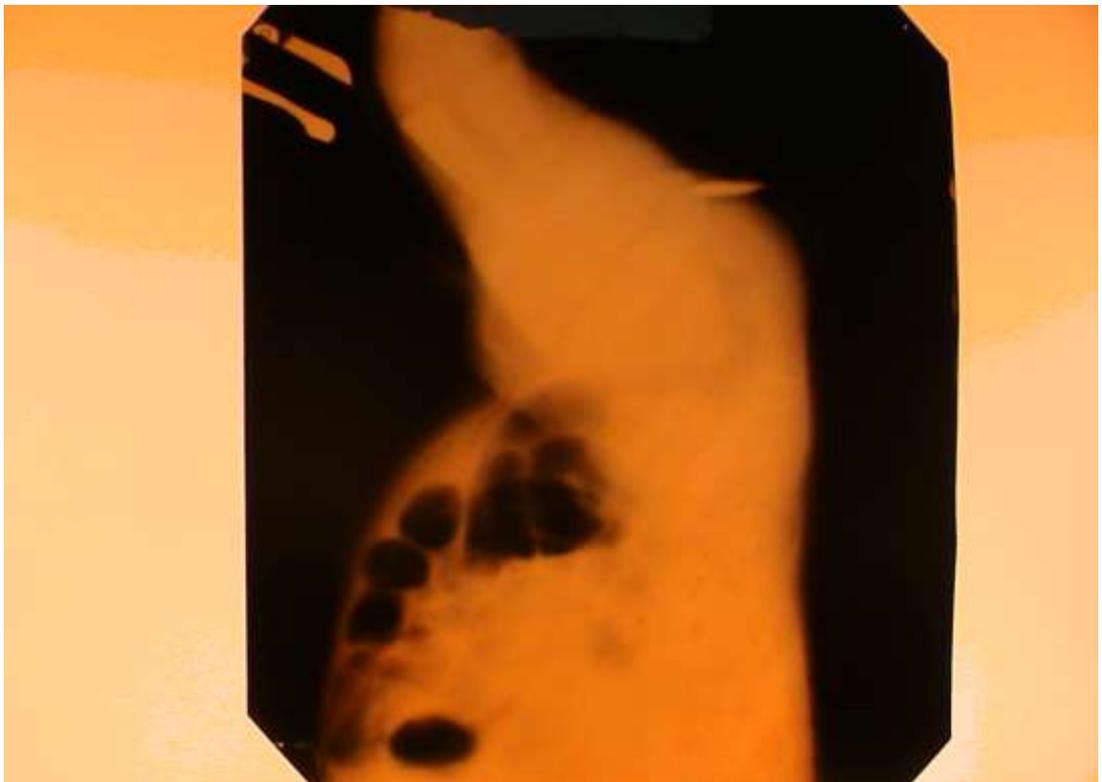


Рисунок 7. Инвертограмма.

В настоящее время методом выбора диагностики уровня атрезии является **ультразвуковая сонография**. Данный метод следует рассматривать как вариант выбора, т.к. никак нельзя недооценивать опасность аспирации для новорожденных вследствие применения упомянутого положения вниз головой, при проведении инвертограммы.

## **ПРЕДОПЕРАЦИОННАЯ ПОДГОТОВКА**

Учитывая многогранность нарушений, в гомеостазе детей с аноректальными пороками развития, проводимая предоперационная подготовка должна быть комплексной.

Наиболее эффективным комплексом предоперационной подготовки для детей с аноректальными аномалиями является: активная направленная многокомпонентная иммунокорректирующая и негормональная анаболическая терапия; селективная деконтаминация; энтеросорбция; ферментотерапия; комплексная витаминотерапия; мембранстабилизирующая терапия; гепатопротективная терапия; диета; адекватная антибиотикопрофилактика гнойно-септических осложнений; комплексная санация толстой кишки; гемостатическая терапия; и многоцелевая инфузионная терапия.

Всем детям с АРПР, с момента поступления назначается высоко калорийная диета с большим содержанием белка и витаминов и минимальным содержанием шлаковых веществ. Для этого успешно используются адаптированные смеси с повышенной калорийностью.

Проводится комплексная витаминотерапия. Витамины группы **В** вводятся парентерально, а жирорастворимые витамины – энтерально. Для перорального применения успешно используются комплексные препараты типа Центрум и Микровит.

При диагностировании гипохромной анемии в комплекс лечения добавляются препараты железа (ферроплекс, конферон, феррамид, препарат выбора - мальтофер).

Учитывая наличие дефицита калия более чем - у 60% больных, наличие кардиологической патологии более чем - у 20% пациентов и для получения, более выраженного метаболического эффекта в предоперационную подготовку вводятся препараты калия, под контролем ионограммы.

Принимая во внимание нарушение обменных процессов, наличие выраженной гиподиспротеинемии более чем - у 80% больных, большое количество сочетанных кардиологических пороков развития, для стимуляции синтеза собственного белка проводится негормональная анаболическая терапия (рибоксин, элькар); назначались производные пиримидина (пентоксил), которые опосредованно влияли на систему НГ.

Для получения адекватного эффекта от иммуностропной терапии проводится мембранстабилизирующая терапия (препарат выбора - гептрал).

Больным с аноректальными аномалиями инфузионная терапия проводится в течение 3-4-х суток, непосредственно перед операцией. Её целью было создание предоперационной гемоделиции, улучшение реологических свойств крови, усиление метаболической терапии, коррекция электролитных нарушений. Она проводится из расчета 20 мл/кг массы тела. Используются трансфузионные среды: 5% и 10% растворы глюкоза, 0,9% раствор хлорида натрия. В стартовые растворы для усиления метаболической терапии добавляются: 4% раствор хлорида натрия, рибоксин, витамин С, АТФ, кокарбоксилаза; для улучшения реологических свойств применяются: агапурин, трентал. Препаратом выбора при проведении инфузионной терапии является инфукол ГЭК 6%.

Для подавления патогенной и условно-патогенной микрофлоры с сохранением резистентной микрофлоры толстой кишки больным с данной патологией проводится селективная деконтаминация кишечника, под контролем анализа кала на дисбактериоз. Её проводят путём перорального приме-

нения антибактериальных препаратов обладающих высокой активностью в отношении преобладающей микрофлоры; способных создавать высокую концентрацию препарата в просвете толстой кишки и не всасываться в ней; минимально нарушающих колонизационную резистентность микрофлоры толстой кишки. Из антибактериальных препаратов наиболее часто применяются аминогликозиды; фузидин 40-60 мг/кг.

Одновременно с назначением антибактериальных препаратов использовали противогрибковые средства (низорал - 100 мг/сут; дифлюкан - 3мг/кг/сутки, тербизил, микосист). СД начинали за 4-е дня до операции. Антибиотик вводился за 2 часа до еды, а за 1 час до кормления назначался энтеросорбент.

Для проведения энтеросорбции пользуются традиционными угольными сорбентами, а так же современными производными альгинатов (препарат выбора – альгисорб). Энтеросорбция способствует выведению токсинов и продуктов распада бактериальных клеток. Его применение позволяет получить детоксикационный эффект, уменьшить потери витаминов и микроэлементов (за счёт избирательности его действия), в значительной мере избежать вторичного "загрязнения" просвета толстой кишки.

Одновременно с проведением селективной деконтаминации и энтеросорбции назначаются ферментные препараты (фестал, мезим-форте, панзинорм, панкреатин; препарат выбора - креон), которые давались за 30 минут до приёма пищи.

Для улучшения функционирования свёртывающей системы, с целью профилактики интраоперационной кровопотери за 2 дня до операции больной получали внутримышечно 1% раствор викасола. Для улучшения состояния стенок сосудистого русла применялся децинон.

За сутки до операции, для облегчения «механической» очистки и санации толстой кишки, больной переводился на кефирно-ацидофильную диету.

«Механическая» очистка толстой кишки проводится высокими очистительными клизмами – при бессвищевых формах аномалий. При наличии рек-

товестибулярного или ректопромежностного свищей с достаточным диаметром – применяются встречные клизмы.

Санацию толстой кишки проводят в течение 4-х дней перед оперативным вмешательством. После проведения «механической» очистки толстой кишки её просвет орошают комбинацией антибактериальных препаратов: аминогликозид + метрогил.

Важным элементом предоперационной подготовки детей с АРПП является проведение иммуотропной терапии. Коррекцию дефектов иммунного статуса проводили последовательно, начиная с наиболее повреждённого звена. При поражении Т-клеточного звена используется имунофан. При количественном дефиците нейтрофильных гранулоцитов применяется ликолипид. При дисфункциях системы фагоцитоза - рекомбинантные интерфероны – виферон. При нарушениях в гуморальном звене иммунитета – миелопид.

Традиционной проблемой детской колопроктологии являются послеоперационные гнойно-септические осложнения. Для снижения степени риска их развития проводится антибиотикопрофилактика по схеме: половина суточной дозы цефалоспорины вводится внутримышечно, одновременно с премедикацией, а вторая половина – внутривенно, интраоперационно, через 1,5 часа от начала операции.

Все препараты, используемые при проведении предоперационной подготовки, применяются в возрастных дозировках.

## ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Тактика хирургической коррекции аноректальных аномалий зависит от:

- уровня атрезии;
- анатомического варианта аномалии развития;
- наличия сопутствующих пороков развития.

Больным с бессвищевыми формами атрезий, у которых атрезированный участок толстой кишки располагался не глубже 1,5 см, выполнялась одномоментная промежностная проктопластика. При диастазе свыше 1,5 см или наличии тяжёлых пороков развития сердечно-сосудистой и мочевыделительной систем накладывалась двуствольная колостома (Рисунок 8) .



Рисунок 8. Вид ребёнка с наложенной двуствольной колостомой.

У пациентов со свищевыми формами атрезий хирургическая тактика зависела от вида свища.

При наличии ректовестибулярного и ректопромежностного свища, обеспечивающего адекватное опорожнение кишечника, ребёнок до 3-4-х месяцев вёлся консервативно. При глубине залегания атрезированного участка толстой кишки до 1,5см выполнялась одномоментная проктопластика в возрасте 5-6-ти месяцев. Если диастаз превышал 1,5 см, накладывался противоестественный задний проход в 3-4-х месячном возрасте. Радикальный этап оперативного вмешательства проводится в возрасте 6-7-ми месяцев.

Наличие свищей любой другой локализации является абсолютным показанием к выведению противоестественного заднего прохода.

Колостома «закрывается» отдельным этапом оперативного лечения через 2 месяца после выполнения пластического этапа.

Радикальный этап оперативного лечения АРПР оптимально проводить в возрасте от четырех до шести месяцев. При наличии сопутствующих пороков развития эти сроки могут увеличиваться. При врожденных пороках сердца, требующих хирургического вмешательства, вначале проводится коррекция патологии толстой кишки, а затем оперативное лечение порока сердца. При врожденных аномалиях мочевыделительной системы, этапность оперативного вмешательства, зависит от уродинамики. При неизменном пассаже мочи, первично корригируется аноректальный порок развития. При нарушении деривации мочи первично, после наложения колостомы, устранялся урологический порок развития, а затем восстанавливается нормальное функционирование толстой кишки.

Оптимальным методом хирургической коррекции аноректальных аномалий является промежностная проктопластика по А. Рена. Операция всегда начинается с промежностного доступа – разрез от копчика до корня мошонки у мальчиков или нижней спайки половых губ у девочек, в глубину до переходной складки брюшины (Рисунок 9).



Рисунок 9. Операционный доступ при промежностной проктопластике.

Производится мобилизация толстой кишки на протяжении достаточном для её низведения на должествующее место (Рисунок 10).



Рисунок 10. Мобилизация толстой кишки.

Интраоперационно толстая кишка укладывалась в каналах анальных сфинктеров (Рисунок 11).

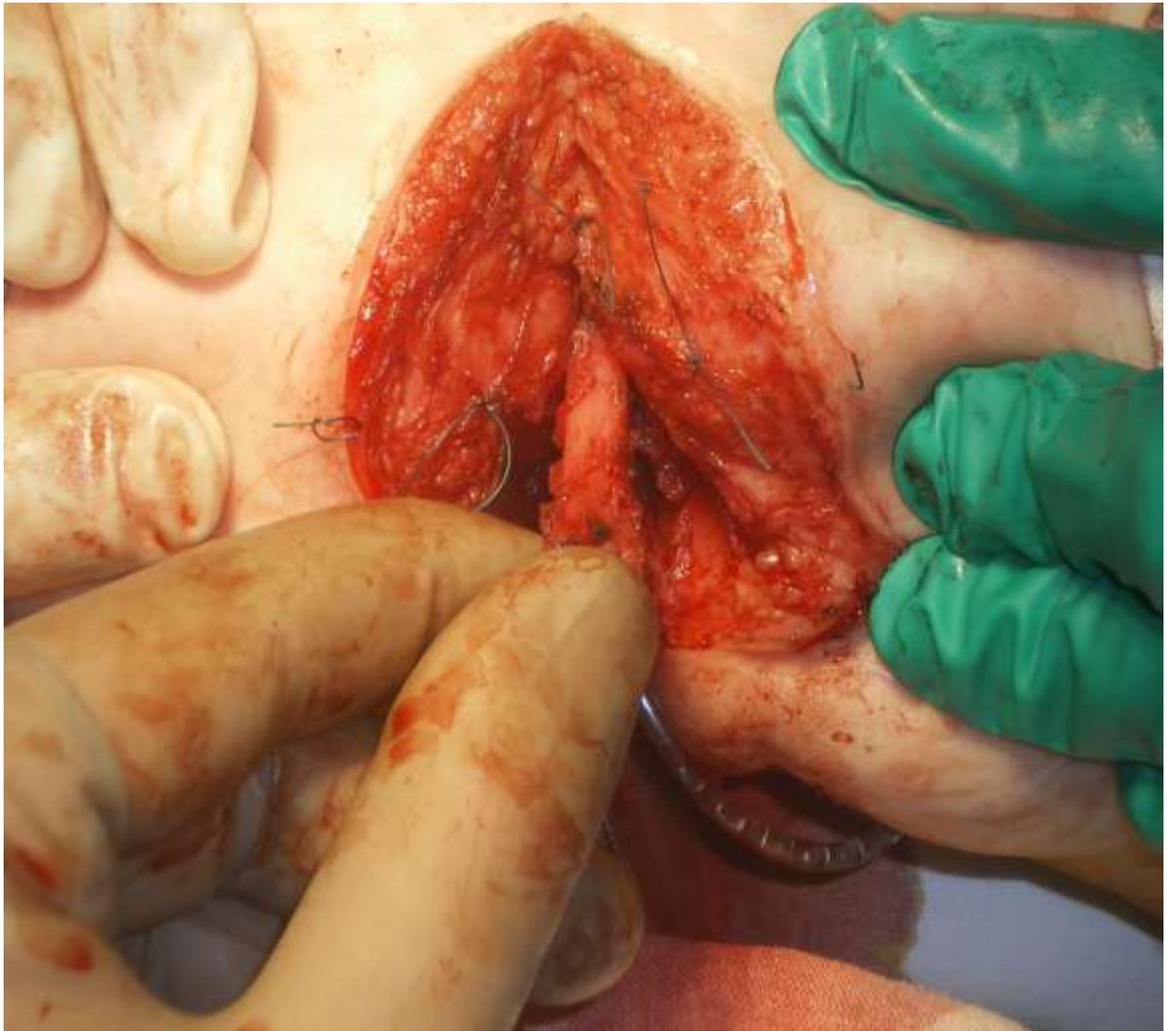


Рисунок 11. Укладка толстой кишки в канале анальных сфинктеров.

С последующим формированием аноректального угла и кожно-слизистого перехода (Рисунок 12).



Рисунок 11. Формирование кожно-слизистого перехода.

Лапаротомный доступ всегда используется как дополнительный, и применяется в тех случаях, когда атрезированный участок толстой кишки локализуется интраабдоминально.

В послеоперационном периоде проводится посиндромная терапия.

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.

### ОСНОВНАЯ:

1. Абрамов С. А., Копейкин В. Н., Сафронов В. В. Ультразвуковая диагностика функциональных заболеваний толстой кишки у детей. // Материалы 9 съезда педиатров России, 2001, стр. 9.
2. Аверьянов П. Ф., Чиж А. Г. Взаимосвязь инфекционного процесса и иммунного статуса у новорожденных. // Материалы 3-й общероссийской конференции с международным участием «Гомеостаз и инфекционный процесс», Сочи, 14-16 мая 2002 года, с. 4.
3. Атагельдыев Т. А., Ленюшкин А. И. Повторные операции при аноректальных аномалиях. В кн.: Повторные операции на органах грудной и брюшной полости у детей. М. 1982, стр. 100 – 106.
4. Ашкрафт К.У., Холдер Т. М. // Детская хирургия, 1997, т. 2, стр. 44-48, Санкт-Петербург, 1997.
5. Баиров Г. А., Островский Е. А. Хирургия толстой кишки у детей. Л., 1974, стр. 207.
6. Белобородова Н. В., Бирюков А. В. Эффективность современных режимов антибиотикопрофилактики на основе цефалоспоринов 3-го поколения (сравнительные исследования с фармакологическими и экономическими анализами). // Детская хирургия, 1999, № 4, стр. 6-9.
7. Гумеров А. А., Васильева Н. П., Латынова Г. Г. Способ эхографического определения высоты атрезии прямой кишки у новорожденных. // Детская хирургия, 2001, №6, стр. 10-12.
8. Долецкий С. Я. Обоснование сроков лечения пороков развития у детей. Хирургия, 1969, № 7, стр. 3-10.
9. Исаков Ю. Ф. Детская хирургия на пороге 21 века. //Детская хирургия, 2001, №1, стр. 4-7.

## ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ:

1. Исаков Ю. Ф., Ленюшкин А. И., Долецкий С. Я. Хирургия пороков развития толстой кишки у детей. // Москва. «Медицина», 1972, 246с.
2. Куц Н. Л., Грона В. Н., Джансыз Н. И. Реконструктивно-пластические операции на прямой кишке и аноректальной зоне. В кн.: Повторные операции на органах грудной и брюшной полости у детей. М., 1982, стр. 129-134.
3. Ленюшкин А. И. Детская колопроктология. // Москва, Медицина, 1990, 352стр.
4. Ленюшкин А. И. Хирургическая колопроктология детского возраста. // Москва, 1999.
5. Ленюшкин А. И., Петровский М. Ф. Переднесагитальная промежностная проктоаносфинктероластика, как альтернатива заднесагитальной. // Материалы симпозиума «Реконструктивная и пластическая хирургия», Москва, 2001, стр. 50-60.
6. Ленюшкин А. И., Черлак И. И. Проблемы сочетанной проктоурогенитальной патологии в детской хирургии. //Детская хирургия, 2001, №1, стр. 12-16.

**ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ ПО ТЕМЕ:  
«Аноректальные пороки развития».**

1. При какой форме атрезии прямой кишки показана срочная операция?

- А) Высокая атрезия без свища.
- Б) Низкая атрезия с широким ректо-промежностным свищом.
- В) Низкая атрезия с ректovesтибулярным свищом.
- Г) Эктопия ануса.
- Д) Срочная операция показана во всех случаях.

2. В каком возрасте показано хирургическое лечение при эктопии ануса?

- А) У новорожденных.
- Б) Хирургическое лечение не показано.
- В) 1 год.
- Г) 2-3 года.
- Д) после 5 лет.

3. Какова лечебная тактика у новорожденного с атрезией ануса и прямой кишки?

- А) Наложение противоестественного заднего прохода в экстренном порядке.
- Б) Проктопластика в экстренном порядке.
- В) Консервативное лечение.
- Г) Наложение колостомы в плановом порядке.
- Д) Проктопластика в плановом порядке.

4. Какой наиболее информативный метод рентгенологического обследования при атрезии прямой кишки?

- А) Обзорная рентгенография органов брюшной полости.
- Б) Нисходящая рентгенография с барием.
- В) Ирригография.
- Г) Рентгенография с пневмоперитонеумом.
- Д) Ивертограмма по Вангенстину.

5. Какой вид хирургической коррекции применяется при высоких формах атрезии ануса и прямой кишки?

- А) Промежностная проктопластика.
- Б) Брюшно-промежностная проктопластика.
- В) Операция Соаве.
- Г) Операция Свенсона.
- Д) Операция Дюамеля.

6. Какой метод рентгенологического обследования показан при атрезии ануса со свищом в мочевого пузырь?

- А) Цистография.
- Б) Микционная цистография.
- В) Ирригография.
- Г) Экскреторная урография.
- Д) Уретерография.

7. Какой метод, кроме инвертограммы, позволяет диагностировать уровень атрезии прямой кишки?

А) УЗИ.

Б) Обзорная рентгенография органов брюшной полости.

В) Ирригография.

Г) Пневмоирригография.

Д) Рентгенография на фоне пневмоперитонеума.

8. Какая локализация противоестественного заднего прохода наиболее оптимальна при атрезии ануса и прямой кишки?

А) Сигмовидная кишка.

Б) Нисходящий отдел ободочной кишки.

В) Поперечный отдел ободочной кишки.

Г) Восходящий отдел ободочной кишки.

Д) Слепая кишка.

9. Какова лечебная тактика у новорожденного с атрезией ануса и ректovesибулярным свищом?

А) Наложение противоестественного заднего прохода в экстренном порядке.

Б) Проктопластика в экстренном порядке.

В) Консервативное лечение.

Г) Наложение колостомы в плановом порядке, в возрасте 3-4-х месяцев.

Д) Проктопластика в плановом порядке.

10. Какова лечебная тактика у новорожденного с атрезией ануса и ректо-промежностным свищом?

- А) Наложение противоестественного заднего прохода в экстренном порядке.
- Б) Проктопластика в экстренном порядке.
- В) Консервативное лечение.
- Г) Наложение колостомы в плановом порядке, в возрасте 3-4-х месяцев.
- Д) Проктопластика в плановом порядке.

11. Какова лечебная тактика у новорожденного с атрезией ануса и ректо-везикальным свищом?

- А) Наложение противоестественного заднего прохода в экстренном порядке.
- Б) Проктопластика в экстренном порядке.
- В) Консервативное лечение.
- Г) Наложение колостомы в плановом порядке, в возрасте 3-4-х месяцев.
- Д) Проктопластика в плановом порядке.

12. Какова лечебная тактика у новорожденного с атрезией ануса и прямой кишки с ректо-вагинальным свищом?

- А) Наложение противоестественного заднего прохода в экстренном порядке.
- Б) Проктопластика в экстренном порядке.
- В) Консервативное лечение.
- Г) Наложение колостомы в плановом порядке, в возрасте 3-4-х месяцев.
- Д) Проктопластика в плановом порядке.

## ЭТАЛОНЫ ПРАВИЛЬНЫХ ОТВЕТОВ:

1. А.
2. В.
3. А.
4. Д.
5. Б.
6. А.
7. А.
8. Б.
9. Г.
10. Г.
11. А.
12. А.

## СОДЕРЖАНИЕ

1. Предисловие.....	3
2. Введение.....	5
3. Классификации.....	6
4. Клиника.....	9
5. Обследование.....	18
6. Предоперационная подготовка.....	27
7. Хирургическое лечение.....	31
8. Литература.....	37
9. Тестовые задания.....	39
10.Эталоны ответов .....	43