

## **Реабилитация детей с аноректальными пороками развития**

*Белорусский государственный медицинский университет*

Изучены ближайшие и отдаленные результаты хирургического лечения 102 детей с низкими аноректальными пороками развития. Отдаленные результаты изучены у 86 (85%) оперированных. Хорошие результаты получены у 54 (62,8%), удовлетворительные - у 25 (29%) и неудовлетворительные – у 7 (8,2%). В ходе выполнения работы доказана необходимость проведения многоэтапных операций, включающих выведение колостомы, основной этап операции-проктопластику и закрытие стомы. Разработанная программа этапного реабилитационного лечения будет способствовать улучшению результатов и социальной адаптации детей с данной патологией.

**Ключевые слова:** аноректальная мальформация, операции, результат лечения, реабилитация.

Результаты лечения детей с низкими формами аноректальных пороков развития зависят от ряда факторов: вида порока, наличия нарушенных анатомических структур, своевременного и правильного выбора вида оперативного вмешательства.

Очень часто при низкой атрезии просвет прямой кишки сообщается с внешней средой через свищ, открывающийся в преддверие влагалища или на промежность. Клиническими, рентгенологическими и манометрическими исследованиями доказано, что это не свищ, а эктопированный анальный канал с функционирующим внутренним анальным сфинктером (1,2,3,4). Поэтому при проведении операции следует производить перемещение этого участка кишки в область наружного сфинктера.

Нами проведен анализ результатов лечения 102 детей с низкой аноректальной мальформацией и установлено, что у 58 девочек была атрезия анального отверстия с эктопией анального канала в преддверие влагалища, а у 21 мальчика и 23 девочек – промежностная эктопия. Все эти дети были оперированы.

На основании изучения ближайших и отдаленных результатов мы пришли к мнению, что процесс реабилитации должен начинаться с момента установления диагноза. Уже в самом раннем периоде должен быть решен вопрос, в каком возрасте будет производиться радикальная операция. Второй проблемой всегда является определение размера наружного отверстия эктопированного анального канала. Если имеющееся отверстие является недостаточным для нормального опорожнения кишечника, что сопровождается признаками кишечной непроходимости, то этому ребенку должна быть наложена колостома, с которой пациент будет жить до момента производства радикальной операции. В тех

случаях, когда наружное отверстие эктопированного анального канала позволяет беспрепятственному опорожнению кишечника до момента выполнения радикальной операции, колостома должна быть наложена как первый этап многоэтапного оперативного вмешательства.

При атрезии прямой кишки с вестибулярной или промежностной эктопией анального канала всем детям необходимо производить многоэтапные операции. Первым этапом является наложение колостомы. Нами разработана методика накладывания двуконцевой сигмостомы, при которой попадания кала из приводящего в отводящее отверстие не происходит. Уход за такой стомой очень прост, так как возможно использование калоприемников. Что касается места наложения колостомы, то при низких атрезиях прямой кишки наиболее целесообразно использовать сигмовидную кишку, место пересечения которой должно быть на расстоянии 8 - 10 см над переходной складкой брюшины.

Следующим моментом, позволяющим рассчитывать на получение хорошего функционального результата, является выбор метода операции. Всегда хирург должен избрать наименее травматичное оперативное вмешательство. Учитывая то, что при низких атрезиях прямой кишки она почти всегда располагается в лобково-прямокишечной мышце, наиболее целесообразным является передне-сагиттальная проктопластика. При этом виде операции сохраняются мышцы наружного сфинктера, в центре которых проделывается тоннель для низведения эктопированного анального канала, а также лобково-прямокишечная мышца. Выделение дистальной части прямой кишки, открывающейся в преддверие влагалища, сопровождается минимальной травматизацией. Наряду с этим реимплантированный в мышцы наружного сфинктера анальный канал создает нормальный аноректальный угол. Все эти элементы операции способствуют формированию близкого к норме удерживающего аппарата.

Операция формирования анального отверстия из задней стенки эктопированного анального канала также может быть отнесена к менее травматичным вмешательствам. Однако при этой операции всегда образуется укорочение анального канала. Сохранение же мышц тазового дна, в том числе и лобково-прямокишечной мышцы, создает возможность для нормального удержания кишечного содержимого.

Применение заднего сагиттального доступа по Рена с рассечением всего сфинктерного комплекса при низких атрезиях прямой кишки является нецелесообразным из-за возможного повреждения нервов, иннервирующих мышцы тазового дна, пересечения лобково-прямокишечной мышцы и очень большой травматизации прямой кишки. Эти негативные элементы оперативной техники выявлены и у наших больных, оперированных данным способом.

Что касается брюшно-промежностной или сакробрюшно-промежностной проктопластики, то при низких атрезиях прямой кишки их применение также должно быть резко ограничено или полностью исключено. Использовать эти методы более целесообразно при проведении повторных оперативных

вмешательств.

При промежностной эктопии анального канала операцией выбора должна быть методика низведения кишки по Стоуну. Она умеренно травматична, сохраняет структуру мышц тазового дна, формирует близкий к норме аноректальный угол, что в конечном итоге приводит к созданию хорошего удерживающего аппарата.

Следует отметить, что формирование хорошего аппарата удержания в большой степени зависит не только от вида операции, но и от способа образования анального отверстия. Мы считаем, что это является наиважнейшим элементом проктопластики при низких атрезиях прямой кишки.

Как отмечалось выше, любой вид проктопластики должен производиться после предварительно наложенной колостомы. Это позволяет формировать анальное отверстие небольшого диаметра. После приживления низведенной любым способом в центр наружного сфинктера прямой кишки (спустя 2,5-3 недели после операции) начинается постепенное бужирование вновь сформированного анального отверстия расширителями Гегара.

При таком способе формирования анального отверстия мышцы наружного сфинктера и тазового дна постепенно растягиваются, но не разрываются и даже не надрываются. После удаления бужа они снова принимают первоначальную форму. С того момента, когда анальное отверстие начинает пропускать ногтевую фалангу указательного пальца матери ребенка, проводится бужирование пальцем с постоянным стремлением введения его все глубже до проксимального конца основной фаланги. Такая тактика позволяет предотвратить развитие рубцового сужения отверстия. Наряду с этим происходит постепенное расширение анального канала, а также формирование рефлекса на акт дефекации.

Почти при всех видах проктопластики по поводу низкой аноректальной мальформации после формирования анального отверстия нужного размера производится закрытие колостомы. Лишь в тех случаях, где анальное отверстие формируется из задней стенки анального канала, следующим этапом осуществляется ушивание наружного отверстия эктопированного анального канала. Методом выбора для этого этапа операции является низведение передней стенки прямой кишки, мобилизованной от границы слизисто-кожного перехода вновь сформированного ануса до уровня выше имевшегося свищевого отверстия. Это дополнение, внесенное в технику операции, проверено у трех больных с многократно рецидивирующими свищами после пластики местными тканями. Получены хорошие результаты – рецидивов свищей не было. Закрытие колостомы у девочек, оперированных данным методом, производилось после ликвидации наружного отверстия эктопированного анального канала.

Как видно из выше изложенного, идея реабилитации детей с низкой аноректальной мальформацией проходит на протяжении всех этапов их обследования и хирургического лечения. Операция в свою очередь является лишь этапом в комплексном лечении детей с пороками развития аноректальной

области. Правильные ее выбор и идеальное исполнение, отсутствие послеоперационных осложнений, безусловно, будут способствовать получению хороших функциональных результатов. Но конечный результат в большей степени будет определяться качеством реабилитационных мероприятий в ближайшем и отдаленном послеоперационном периоде. Реабилитационные мероприятия должны проводиться без перерыва до достижения вновь сформированной прямой кишкой нормальной функции.

Задачами реабилитации являются:

? предупреждение развития рубцовой деформации анального отверстия и прямой кишки;

? привитие ребенку навыка самостоятельного акта дефекации;

? психомоторная стимуляция восстановления функции удержания.

Развитие рубцовой деформации анального отверстия предотвращается проведением постоянного бужирования с помощью расширителей Гегара или пальцевого бужирования. Если до закрытия колостомы бужирование проводится 2-3 раза в сутки по 3-5 минут, то после ликвидации ее – не менее 1 раза в сутки. Продолжительность бужирования зависит от состояния анального отверстия. В тех случаях, когда признаков его стенозирования нет, спустя 1-1,5 месяца можно делать контрольные бужирования 1 раз через 3-5 дней в течение такого же срока, а затем 3 раза в месяц в течение года. В дальнейшем вопрос решается индивидуально.

При наличии у ребенка признаков рубцевания анального отверстия ежедневное бужирование 2-3 раза проводится в течение 2-3 месяцев. После этого в течение 1-1,5 месяцев анальное отверстие бужирруется ежедневно по 1 разу в день. Спустя 3-4,5 месяца с момента начала бужирования оно продолжается, но не чаще 1-2 раз в неделю на протяжении 2-3 месяцев. Одновременно с проведением бужирования анального отверстия ребенку назначается физиотерапевтическое лечение.

Одной из сложных задач реабилитации детей с аноректальной мальформацией является выработка у них навыка самостоятельного акта дефекации. Это очень сложный рефлекторный процесс в нормальных условиях при нормальной анатомической структуре костей таза, мышц тазового дна и самой прямой кишки с ее сфинктерным аппаратом. При атрезии анального отверстия и эктопии анального канала в преддверие влагалища или на промежность после реплантации анального канала в наружный сфинктер, естественно, имеют место не только анатомические отклонения от нормы, но и рефлекторно-функциональные. В этих условиях надо «научить» прямую кишку нормально функционировать, необходимо сформировать рефлекторные механизмы дефекации с регулярным опорожнением кишечника. С этой целью ребенку делаются тренировочные и очистительные клизмы. Для тренировочных клизм мы предлагаем использовать в теплом виде 1% раствор поваренной соли в объеме

150-200 мл в зависимости от возраста больного. Данная жидкость вводится в прямую кишку в таком объеме, который вызывает раздражение последней и чувство необходимости акта дефекации. После этого ребенок должен пытаться максимально удерживать введенную жидкость, а затем удалять ее, производя акт дефекации. Для выработки позыва на акт дефекации следует применять 5% раствор поваренной соли комнатной температуры. Введение в просвет прямой кишки такого раствора вызывает ее раздражение и позыв на акт дефекации. Клизмы необходимо делать 2 раза в сутки в течение 3-4 недель в одно и то же время: утром – тренировочная, вечером – очистительная гипертоническая. После каждой клизмы ребенок высаживается на горшок или унитаз. По окончании цикла клизм ребенок в то же время ежедневно продолжает высаживаться на горшок. При низких атрезиях после минимально травматичных операций данная методика выработки рефлекса на акт дефекации дает хороший эффект.

К сожалению, после низведения прямой кишки задне-сагиттальным методом, брюшно- или брюшно-сакропромежностным способом вследствие большой травматичности операции выработка рефлекса на акт дефекации является более сложной и не всегда успешной процедурой. Такие же сложности наблюдаются и у тех детей, которые имеют недоразвитие костей крестца и копчика. Этим больным приходится через 1-1,5 месяца повторно проводить курс тренировочных и очистительных клизм.

Выработка рефлекса на акт дефекации должна проводиться одновременно в едином блоке с тренировкой анального держания. С этой целью проводится физиотерапевтическое лечение в сочетании с различными комплексами лечебной физкультуры. Для того, чтобы она была успешной, ребенок должен психологически быть подготовленным. Он четко должен понимать неполноценность его прямой кишки и удерживающего аппарата, смысл тренировочных упражнений. Только в этой ситуации ребенок сможет правильно выполнять предлагаемые ему задания.

Ректальная гимнастика для выработки рефлекса держания может быть многогранной. Проводимое после формирования анального отверстия прямой кишки при низких аноректальных мальформациях бужирование является началом ректальной гимнастики. При бужировании пальцем ребенок должен научиться четко определять ощущение прохождения пальца в область лобково-прямокишечной мышцы и мышц наружного сфинктера, выполнять команды производящего бужирование: «зажать палец», «расслабиться».

Тренировка мышц сфинктерного аппарата может проводиться путем введения в прямую кишку резиновой трубки, которую ребенок должен удерживать, напрягая мышцы тазового дна. Во время проведения сеанса тренировочных сокращений и расслаблений мышц вокруг трубки необходимо контролировать правильность выполнения команд. Количество сокращений и расслаблений может достигать 30-40 в одном сеансе. Ребенка приучают удерживать трубку в прямой кишке не только в лежачем положении, но и в вертикальном.

Рефлекс удержания может вырабатываться и с помощью резинового баллона, который после введения в прямую кишку заполняется воздухом или жидкостью до чувства позыва на акт дефекации. После этого ребенок должен имитировать удержание содержимого прямой кишки, сокращая мышцы тазового дна. Одновременно с сокращением этих мышц выполняются специальные упражнения для мышц брюшного пресса и нижних конечностей.

Большая роль в развитии рефлексов позыва на акт дефекации и удержания отводится мероприятиям лечебно-воспитательного характера, в котором активное участие под контролем врача принимают родители. От взаимопонимания врачей и родителей во многом зависит результат лечения. Родители должны знать, что нормальная функция в полном объеме у детей, оперированных по поводу врожденной мальформации аноректальной области да еще с недоразвитием костных структур и мышц тазового дна, недостижима. Поэтому необходимо упорно и настойчиво делать все, чтобы ребенок смог быть социально адаптированным. В течение не менее 3-5 лет после операции все дети, оперированные по поводу пороков развития аноректальной области, должны находиться на диспансерном учете под наблюдением детских хирургов, которые контролируют и корригируют реабилитационные мероприятия. Это способствует раннему выявлению ряда осложнений, своевременное консервативное лечение которых предотвращает необходимость проведения повторных операций. Исходя из этого следует, что дети с аноректальными пороками развития должны концентрироваться в специализированных детских хирургических отделениях, в которых производится их обследование, выбор метода хирургического лечения, лечение в послеоперационном периоде, диспансерное наблюдение, назначение и проведение повторных курсов реабилитационных мероприятий.

Как видно из изучения отдаленных результатов хирургического лечения атрезии анального отверстия и прямой кишки с вестибулярной и промежностной эктопией анального канала у большинства наших больных (62,8%) получены хорошие анатомические и функциональные результаты. Но у 29% результат оценен как удовлетворительный и у 8,2% - неудовлетворительный, в абсолютных цифрах это выглядит так: хорошие результаты – у 54, удовлетворительные – у 25, неудовлетворительные - у 7. Среди детей с удовлетворительными результатами выделено 3 группы: у детей первой группы (13) имеются постоянные запоры, у детей второй (10) – каломазание, в третьей группе (2) – запоры и каломазание. Все эти дети нуждаются в постоянных реабилитационных мероприятиях, отличающихся по своему характеру.

Так, детям с постоянными запорами дается пища, содержащая большое количество клетчатки (фрукты, овощи, хлеб из муки грубого помола), внутрь ежедневно - вазелиновое масло в возрастной дозировке 3 раза в день, в одно и то же время делаются очистительные гипертонические клизмы, бужирование пальцем анального отверстия.

Запоры в сочетании с каломазанием имеются у 2 детей после операции Стоуна. Сужения анального отверстия и дистальной части прямой кишки у них нет. При

рентгенологическом обследовании выявлен нормальный ректоанальный угол со спазмом лобково-прямокишечной мышцы. Нормального раскрытия анального канала не происходит. У обоих детей отсутствуют 3-5 копчиковые позвонки. Считаем, что причиной дисфункции удерживающего аппарата прямой кишки у них является недоразвитие костей таза и в связи с этим – нарушение иннервации. Детям данной группы назначена и проводится та же самая реабилитационная программа, что и предыдущей, с добавлением физиотерапевтических процедур (электрофорез, эндотон).

Наиболее сложной для реабилитации является третья группа больных, у которых имеется постоянное каломазание. Им производились следующие операции: заднесагиттальная проктопластика – 3, сакропромежностная проктопластика – 4, брюшнопромежностная проктопластика – 1, рассечение задней полуокружности анального отверстия при промежностной эктопии анального канала – 1. У всех этих детей полного замыкания анального отверстия нет. Признаки рубцового стеноза дистальной части анального канала имеются у 6 обследованных, тупой ректоанальный угол – у 8 детей. Сила мышц наружного сфинктера снижена у всех. Недоразвитие копчика определяется у трех пациентов.

Консервативные реабилитационные мероприятия для данной группы больных включают диету, способствующую образованию сформированных каловых масс (мясо, рыба, сметана, яйца, белый хлеб, картофель, каши), пальцевое бужирование анального отверстия, электростимуляцию мышц наружного сфинктера, очистительные клизмы. Электростимуляция проводится с помощью аппарата «Electronic incontinence stimulation 5000».

Реконструктивные хирургические вмешательства для улучшения функции держания следует производить в возрасте старше 10 лет. К этому возрасту ребенок ясно понимает свой недуг и поэтому осознанно будет выполнять рекомендации хирурга по проведению реабилитационных мероприятий.

Детям с недержанием кала, обусловленным отсутствием функции лобково-прямокишечной мышцы и наличием поэтому тупого аноректального угла, показана сфинктеропластика лобково-копчиковыми мышцами. Тем детям, у которых имеется недоразвитие копчика с недоразвитием и лобково-копчиковых мышц, может быть произведена сфинктеропластика нежной мышцей бедра. Мы считаем, что этой операции должна предшествовать колостомия, что способствует нормальному заживлению ран, приживлению на новом месте нежной мышцы бедра, возможности ее тренировки. Лишь после этого закрывается колостома и восстанавливается непрерывность кишечного тракта.

Особого внимания заслуживают те дети с аноректальной мальформацией, у которых после проведенного лечения получены плохие функциональные результаты как в ближайшем, так и отдаленном периодах. Под нашим наблюдением находилось семь таких детей, из них 6 – после лечения вестибулярной эктопии и 1 – промежностной эктопии анального канала. Все они имеют постоянное каломазание. Проводившиеся им консервативные

реабилитационные мероприятия эффекта не дали, поэтому им показаны реконструктивные операции. Двум девочкам, у которых имелась очень узкая перемычка между входом во влагалище и прямую кишку с постоянным забрасыванием кала во влагалище, произведена пластика промежности лоскутом на ножке, а затем – сфинктеропластика нежной мышцей бедра. Наличие у двух других девочек каломазания, связанного со слабостью мышц наружного сфинктера и коротким анальным каналом, явилась показанием к сфинктеропластике лобково-копчиковыми мышцами.

Двум девочкам, имеющим слабость мышц наружного сфинктера и незамкнутое анальное отверстие после задне-сагиттальной аноректопластики, произведена сфинктеропластика нежной мышцей бедра.

Иссечение избытка низведенной кишки и в последующем, возможно, сфинктеропластика нежной мышцей бедра показаны ребенку с промежностной эктопией анального канала, дважды оперированной по Стоуну. У него имеется избыток низведенной кишки и слабость мышц наружного сфинктера.

Таким образом, для хирургического лечения аноректальной мальформации, и даже низких форм, предложено значительное число операций, при которых, к сожалению, не всегда учитываются возможные варианты патологических нарушений. Поэтому некоторые из проводимых операций являются неадекватными, что вынуждает хирургов производить повторные вмешательства после безуспешности реабилитационной терапии. Однако к повторным и реконструктивным операциям следует относиться очень осторожно в связи с тем, что анальное удержание может значительно улучшиться с развитием и взрослением ребенка. Реабилитационные же мероприятия показаны всем детям на всех этапах лечения. Учитывая это, нами разработана программа реабилитации детей при низких аноректальных пороках с вестибулярной и промежностной эктопией анального канала.

## Литература

1. Абу-Варда И.Ф., Никифоров А.Н. Тактика лечения детей с аноректальными пороками развития //Мат. XI съезда белорусских хирургов. – Гродно, 1995. – 1. – с. 161-162.
2. Мишарев О.С., Левин М.Д., Никифоров А.Н. Теоретическое обоснование хирургической тактики при атрезии прямой кишки со свищами на промежность или в преддверие влагалища. //Вестн. хирургии. – 1983. № 4. – с.92-97.
3. Никифоров А.Н., Левин М.Д., Абу-Варда И.Ф. Диагностика и лечение эктопии анального канала. //Вестн. хирургии. –1990. - № 8. – с. 78-82.
4. Prokurat A., Chruper M., Kaminski W. The internal sphincter muscle in fistula – manometric studies of external visible fistula in girls with low and intermediate anorectal malformations // Surg. Child. Intern. – 1998. – Vol. 3. – P. 148-152.