

ОПЫТ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С АНОРЕКТАЛЬНЫМИ ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ

Кандратьева О.В.¹, Аверин В.И.², Заполянский А.В.¹, Коростелев О.Ю.¹

¹ Государственное учреждение

«Республиканский научно-практический центр детской хирургии»,

² Учреждение образования

«Белорусский государственный медицинский университет»,

г. Минск, Республика Беларусь

Резюме. В статье приведен анализ хирургической коррекции пациентов детского возраста с аноректальными пороками развития (АПР) в Республиканском научно-практическом центре детской хирургии за период с 2016 по январь 2024 годы, где было пролечено 187 детей с различными формами мальформации. Одноэтапная заднесагиттальная проктопластика выполнена 43 пациентам в возрасте от 0 суток до 6 месяцев. Традиционным трехэтапным методом оперировано 144 детей. Период наблюдения за детьми в послеоперационном периоде составил от 3 месяцев до 1 года. Исходя из полученных данных, сделан вывод, что выбор тактики в неонатальном периоде определяется видом порока и общим состоянием пациента, а минимальная заднесагиттальная проктопластика у детей с низкими формами АПР является операцией выбора.

Ключевые слова: аноректальные пороки развития, заднесагиттальная проктопластика, одноэтапная аноректопластика.

Введение. В последние годы в детской хирургии достигнуты значительные успехи в лечении детей с аноректальными пороками развития (АПР) благодаря внедрению современных методов хирургической коррекции. Несмотря на это, выбор оптимального вида оперативного лечения детей с аноректальной мальформацией остается актуальной темой на этапе современной хирургии. По данным различных авторов, частота ассоциации АПР с пороками развития других органов и систем варьируется от 4 % до 55 % [2–4]. Актуальность обусловлена не только высокой частотой встречаемости порока – 2–6 на 10000 новорожденных, но и отсутствием единой тактики хирургической коррекции при различных видах порока, большим количеством неудовлетворительных результатов в послеоперационном периоде [1]. Соответственно, метод выбора коррекции некоторых форм аноректальных мальформаций остается неоднозначным.

При УЗИ исследовании плода признаки АПР можно обнаружить лишь у 10–20 % плодов в третьем триместре беременности, и в большинстве случаев при высоких формах атрезии – определяются косвенные признаки низкой кишечной непроходимости.

Основной задачей радикальной операции является низведение прямой кишки в центр мышечного комплекса для обеспечения нормальной функции прямой кишки. Многие авторы не зависимо от типа порока выполняют аноректопластику с наложением превентивной колостомы (трехэтапная коррекция), снижая риск инфекционных осложнений со стороны промежности [5].

Операцией выбора для низких форм порока, на наш взгляд, является одноэтапная аноректопроктопластика с использованием заднесагиттального доступа (ЗСАП), впервые предложенным Питером Деврисом и Альберто Пенья в 1982 году, который обеспечивает четкую визуализацию анатомических структур промежности, обеспечивает легкую мобилизацию терминального отдела толстой кишки, а также позволяет избежать повреждения нервных сплетений и органов малого таза [5].

Цель исследования: определение оптимального вида хирургической коррекции при различных формах АПР.

Материал и методы. За период с 2016 года по январь 2024 года в Республиканском научно-практическом центре детской хирургии выполнено 187 проктопластик у детей с различными формами АПР.

В зависимости от анатомического варианта порока выполнялись первичная проктопластика, заднесагиттальная и брюшно-промежностная проктопластики с наложением превентивной колостомы (табл. 1).

Таблица 1 – Распределение по типу оперативного вмешательства

Вид операции	Первичная проктопластика	Трехэтапное лечение		Повторные реконструктивные операции
		Заднесагиттальная проктопластика	Брюшно-промежностная	
Количество (n / %)	43 / 23,0 %	130 / 69,5 %	8 / 4,2 %	6 / 3,2 %

В 43 случаях с низкими формами АПР (12 мальчиков и 31 девочка) выполнена одноэтапная проктопластика без наложения превентивной сигмостомы.

Ретроспективно стремились классифицировать все пороки в соответствии с Международной Krickenbeck-классификацией. Данные по распределению пациентов по полу и виду порока представлены в таблице 2.

Таблица 2 – Характеристика оперированных пациентов

Девочки	94 / (50.2 %)
Мальчики	93 / (49.8 %)
Ректопромежностный свищ	95 / (50.8 %)
Ректovesибулярный свищ	29 / (15.5 %)
Ректоуретральный свищ	32 / (17.1 %)
Атрезия без свища	17 / (9.09 %)
Стеноз анального отверстия	5 / (2.67 %)
Ректovesикальный свищ	3 / (1.6 %)
Стеноз	2 / (1.06 %)
Ректovesлагалищный	1 / (0.53 %)
Редкие формы	3 / (1.6 %)

Минимальный возраст на момент аноректопластики составил 1-е сутки жизни, максимальный – 13 лет. Оперативное вмешательство выполнялось после комплексного диагностического скрининга (общеклинические анализы, УЗИ, рентгенография, эхокардиография, ирригография, ирригоскопия), исключения сопутствующей патологии и тщательной подготовки толстой кишки при наличии свища. Основным методом диагностики порока у новорожденных являлся осмотр промежности. При атипичных вариантах, вторичных изменений со стороны промежности после уже выполненных проктопластик, выполнялся обязательный осмотр промежности с электростимулятором для миоидентификации наружного мышечного комплекса.

Первую группу составили 144 пациента, когда применялась тактика трехэтапного лечения. Первым этапом выполнялось выведение превентивной сигмостомы в 1–3 сутки жизни новорожденного. Наиболее оптимальным вариантом, на наш взгляд, является двойная сигмостома с выведением её в левом мезогастрии, на 5–7 см сигмовидной кишки от переходной складки брюшины. Двойная сигмостома отличается простотой формирования, удобством ухода и применения калоприемника, отсутствием заброса в дистальную стому, легкостью закрытия и косметичностью (рис. 1).



Рисунок 1 – Двойная сигмостома у новорожденного

Во вторую группу вошли 43 пациента, оперированные в один этап. Всем выполнена аноректопластика с использованием заднесагиттального доступа по методике Alberto Pena. Выполнялся минимальный доступ на промежности, заканчивающийся в пределах задней порции наружного сфинктера.

Оценивались ранние и отдаленные (до 1 года) результаты лечения с акцентом на косметический и функциональный результаты.

Результаты. В большинстве случаев диагноз установлен в роддоме в течение первых суток после рождения (69 %), в 4 случаях диагноз при полной атрезии установлен на 2–3 сутки жизни, а у 54 детей с АПР со свищом на промежность диагноз установлен в первые 1–3 года. Все это говорит об отсутствии настороженности

в диагностике АПР со стороны неонатологов. Наиболее частое количество диагностических ошибок встречаются у детей с ректопромежностным свищом. На наш взгляд, это связано с тем, что прямая кишка практически полностью расположена в пределах наружного сфинктера. В норме анальное отверстие у доношенного новорожденного ребенка расположено в середине линии, соединяющей седалищные бугры, и пропускает катерер Фоллея 14 FR. Все пациенты с подозрением на ректопромежностный свищ обследованы с применением электростимулятора. В нашем центре это наиболее часто встречающийся вид порока – 95 детей, что составило 50,8 %.

Атрезии ануса без свища была диагностирована у 17 детей, причем в 41 % отмечается ассоциация с синдромом Дауна (7 детей). При первичном осмотре у данной группы пациентов выполняется тщательный осмотр промежности с оценкой выраженности анальной ямки, гиперпигментации кожи, радиальной складчатости кожи в проекции наружного сфинктера, что может косвенно указывать на уровень атрезии. Так же следует помнить о возможном прокрашивании меконием к концу первых суток жизни точечного свища как на промежности, так и по ходу к корню мошонки и полового члена (рис.2).



Рисунок 2 – Новорожденный мальчик с ректопромежностным свищом, который прокрасился к концу третьих суток жизни

Ключевым методом диагностики атрезии без свища на промежности являлось рентгенологическое исследование в положении на животе с приподнятым тазом (prone-position) (рис.3).

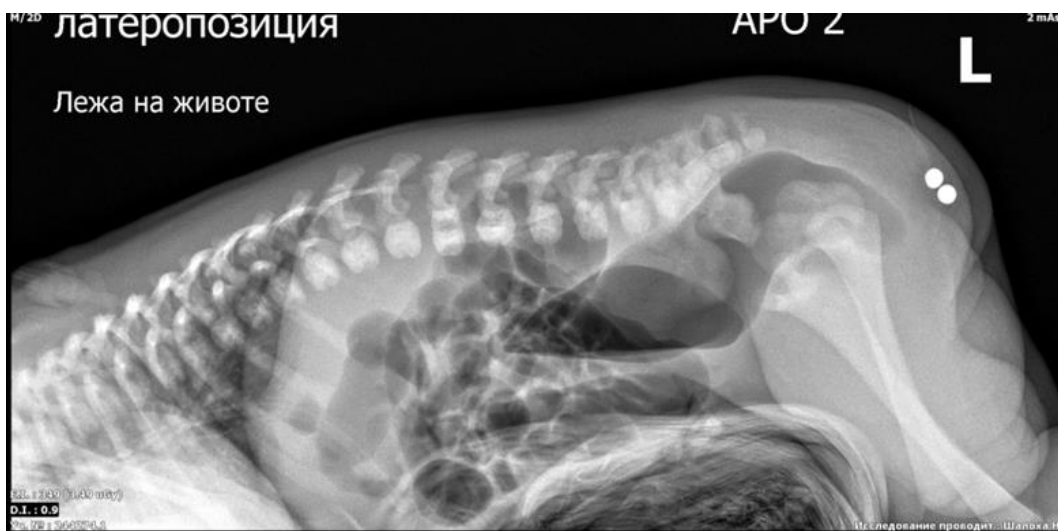


Рисунок 3 – Рентгенография новорожденного ребенка в prone – position

Необходимо отметить, что рентгенологическое исследование проводили не ранее, чем через 18–24 часов после рождения ребенка (снимки, выполненные в более ранние сроки, могут создать ложное впечатление о высокой атрезии прямой кишки и диктовать необходимость колостомии).

В последние несколько лет внедряем ультразвуковое исследование промежности для определения уровня атрезии и наличия свища, либо сопутствующей патологии, в т.ч. со стороны промежности (рис. 4).



Рисунок 4 – Липома промежности у мальчика с атрезией прямой кишки

Показаниями для выполнения одноэтапной коррекции АПР были: промежностный свищ, атрезия ануса без свища с расстоянием от слепого мешка прямой кишки до кожной метки менее 10 мм, отсутствие тяжелых сопутствующих пороков развития, общее стабильное состояние пациента. При других формах АПР оперативное вмешательство выполнялось в три этапа: колостомия, проктопластика, закрытие колостомы. У 8 пациентов с высокой атрезией прямой кишки выполнялась заднесагиттальная проктопластика с брюшно-промежностным доступом (в том числе у 2-х пациентов с лапароскопической мобилизацией и отсечением свища): 3 пациентов с ректовезикальным свищом, 5 пациентов с коротким дистальным участком толстой кишки и невозможностью его низведения на промежность.

У 35 пациентов на линию швов на промежности дополнительно наносился медицинский клей Indermil для защиты послеоперационной раны и уменьшения необходимости в частых перевязках. В послеоперационном периоде пациенты получали антибиотики широкого спектра действия, мочевого катетер сохраняли в течение 5–7 дней. Всем детям выполнялось плановое бужирование анального канала через 2–3 недели после проктопластики по разработанной схеме.

Осложнения. Интраоперационных осложнений не было. Раневая инфекция с несостоятельностью раны промежности у детей, оперированных одноэтапно, отмечена у 4/43 (9,3 %) пациентов, что потребовало наложения колостомы. В 75 % случаев наличие осложнений в послеоперационном периоде связаны с отягощенным коморбидным фоном. Однако, несмотря на вторичное заживление раны, наблюдался хороший косметический и функциональный результат лечения. Операцию по закрытию колостомы выполняли после окончания бужирования ануса.

После этапной хирургической коррекции осложнения отмечены у 22 пациентов, что составило 15,2 %.

Контрольные осмотры пациентов проводились через 3, 6 и 12 месяцев после радикального оперативного лечения с оценкой функциональных и косметических результатов. У 40 пациентов, оперированных одноэтапно, жалоб со стороны родителей не было, что составило в данной группе 93 %. Во второй группе у 62,5 % (117 пациентов) родители жалоб не предъявляли и были полностью удовлетворены результатом лечения – частота дефекаций у оперированных детей соответствовала возрастной норме, каломазание отсутствовало. У 8 пациентов отмечался неудовлетворительный функциональный результат: дети нуждались в ежедневных очистительных клизмах для профилактики запора и/или каломазания. При осмотре промежности и стимуляции наружного сфинктера у 1 пациента после этапного лечения отмечена вторичная эктопия ануса, что потребовало повторной реконструктивной операции. Во всех остальных случаях (99,4 %) отмечено точное расположение прямой кишки в центре сфинктерного аппарата. Отмечался удовлетворительный косметический результат в 94 % (178 детей): рубец на коже промежности практически не различим.

Заключение

1. Выбор тактики хирургической коррекции детей с АПР определяется видом порока, наличием сопутствующей патологии, а также общим состоянием пациента.

2. Пациенты с АПР подвержены риску снижения качества жизни, которые негативно влияют на их физическое и психосоциальное здоровье. Поэтому важно постоянно совершенствовать хирургические методы лечения и методы реабилитации за данной группой пациентов, опираясь на собственный опыт, передовые научные исследования и публикации.

3. Первичная заднесагиттальная проктопластика является операцией выбора у детей с промежностным свищом и атрезией ануса без свища.

4. Ввиду особенностей строения мягких тканей у новорожденных и детей рубец со стороны промежности практически неразличим.

Литература

1. Theron, A.P., Brisighelli, G., Theron, A.E., Leva, E., Numanoglu, A. Comparison in the incidence of anorectal malformations between a first- and third-world referral center / A.P. Theron [et al.] // *Pediatr. Surg. Int.* – 2015. – 31, 759–764. [Google Scholar] [CrossRef] [PubMed].
2. Dewberry, L., Alaniz, V., Wilcox, D.T. From Prenatal Diagnosis Through Transition to Adult Care: What Everyone Should Know About Anorectal Malformations / L. Dewberry [et al.] // *Curr. Treat. Options Peds.* – 2020. – 6: 91. – <https://doi.org/10.1007/s40746-020-00194-4>.
3. Marenco, C.W. 30-day postoperative outcomes of neonatal versus delayed anoplasty for perincal and vestibular fistulas / Christopher W. Marenco [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* – 2021. – 56 (8):1454-1458. – <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2021.04.023>.
4. Lauriti, G. One-stage repair of anorectal malformations in females with vestibular fistula: a systematic review and meta-analysis / Giuseppe Lauriti, Dacia Di Renzo, Picluigi Lelli Chiesa [et al.] // *Pediatr. Surg. Int.* – 2019. – 35 (1): 77-85. – <http://doi: 10.1007/s00383-018-4378-2>.
5. Бозоров, Ш.Т., Туракулов, З.Ш., Тошбоса, Ш.О. Оценка эффективности одноэтапной коррекции свищевых форм аноректальных пороков развития у новорожденных / Ш.Т. Бозоров. [и др.] // *Новый день в медицине.* – 2019. – №8. – С. 136–139.
6. de Vries, P.A., Peña, A. Posterior sagittal anorectoplasty/ P.A. de Vries [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* – 1982. – 17, 638–643. [CrossRef].

EXPERIENCE IN SURGICAL TREATMENT OF CHILDREN WITH ANORECTAL MALFORMATIONS

Kandratsyeva O.V.¹, Averin V.I.², Zapalianski A.V.¹, Korostelev O.Y.¹

¹ *Republican Scientific and Practical Center for Pediatric Surgery,*

² *Belarusian State Medical University,
Minsk, Republic of Belarus*

The article provides an analysis of surgical correction of pediatric patients with anorectal malformations for the period from 2016 to January 2024. During this period, 187 children were treated at the Republican Scientific and Practical Center for Pediatric Surgery. Single-stage posterior vagittal proctoplasty was performed in 43 patients aged 0 days to 6 months. 144 children were operated on using the traditional three-stage method. The follow-up period for children in the postoperative period ranged from 3 months to 1 year. Based on the data obtained, it is concluded that the choice of tactics in the neonatal period is determined by the type of defect and the general condition of the patient, and minimal posterolateral proctoplasty in children with low forms of anorectal malformations is the operation of choice.

Keywords: anorectal malformations, posterior sagittal proctoplasty, single-stage anorectoplasty.

Поступила 30.09.2024