

УДК 616.351/.352-007-053.2-089

ХИРУРГИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ НИЗКИХ ФОРМ АНОРЕКТАЛЬНЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ У ДЕТЕЙ

Кандратьева О. В.

*Учреждение образования «Белорусский государственный медицинский университет»,
Минск, Республика Беларусь;*

*Государственное учреждение «Республиканский научно-практический центр детской
хирургии», Минск, Республика Беларусь*

Реферат. В статье приведен анализ хирургической коррекции пациентов детского возраста с низкими формами аноректальных пороков развития (АПР) за период с 2020 по 2023 гг. За этот период в ГУ «Республиканский научно-практический центр детской хирургии» пролечено 74 пациента. Первичная заднесагиттальная проктопластика выполнена у 26 детей в возрасте от 0 суток до 6 месяцев. Традиционным трехэтапным методом оперировано 48 пациентов. Период наблюдения за детьми в послеоперационном периоде составил от 3 месяцев до 1 года. На основании полученных результатов сделан вывод, что одноэтапное оперативное лечение детей с низкими формами АПР является операцией выбора при отсутствии сопутствующей патологии и осложнений самого порока.

Ключевые слова: аноректальные пороки развития, заднесагиттальная проктопластика.

Введение. АПР являются наиболее частыми врожденными аномалиями у детей [1, 2]. По литературным данным, частота встречаемости колеблется от 1 : 2000 до 1 : 9000 случаев [3–5]. Согласно мировому реестру, АПР занимают примерно 7 % от общего числа врожденных дефектов, располагаясь на девятой позиции в рейтинге всех врожденных аномалий [6]. Мальчики страдают от этих пороков чаще, чем девочки, составляя 55–70 % пациентов.

Атрезия прямой кишки была упомянута еще в древности, в III веке до нашей эры, в трудах Аристотеля, а первые попытки хирургического вмешательства для коррекции этого врожденного дефекта были предприняты в 1845 г. Несмотря на длительную историю изучения и лечения АПР, до сих пор нет единой тактики в методах обследования, оптимальных сроках и видах оперативного лечения, тактики послеоперационного ведения и реабилитации.

В 1982 г. Р. А. de Vries, А. Peha [7] описали анатомию заднесагиттального доступа для выполнения аноректопластики для детей и младенцев с атрезией ануса. Заднесагиттальная аноректопластика стала революционным шагом в стандартизации оперативного лечения детей с аноректальными мальформациями. Долгое время при описании оперативного вмешательства рекомендовалось наложение превентивной колостомы. В

последние годы были опубликованы данные о первичной проктопластике при лечении детей с низкими формами порока, которые показали положительные результаты. Ключевой задачей для хирурга является улучшение функциональных результатов оперативного вмешательства и последующей реабилитации пациентов с АПР, однако эта цель еще не достигнута в полной мере. Таким образом, хирургическая коррекция аноректальных мальформаций требует тщательного планирования и подхода, адаптированного к каждому конкретному случаю.

Цель работы – обосновать выбор метода хирургической коррекции низких форм АПР у детей.

Материалы и методы. В РНПЦ детской хирургии за период с 2020 по 2023 г. прооперировано 74 ребенка с низкими формами АПР, из которых 25 были мальчики, 49 — девочки. У 15 (что составило 20,1 %) детей отмечались сопутствующие пороки. Все пациенты были разделены на две группы в зависимости от типа проведенной хирургической коррекции. Одноэтапная заднесагиттальная проктопластика выполнена у 26 детей, что составило 35 % от общего числа пациентов. Классическая методика с наложением превентивной сигмостомы выполнена в 48 случаях, что составило 65 %. Данные по распределению

пациентов по полу, типу оперативного вмешательства и виду порока представлены в таблице 1.

Возраст детей на момент выполнения заднесагитальной проктопластики составил от 1 суток жизни до 6 лет, вес от 1900 г до 19 кг. Обследование пациентов выполнялось в полном объеме, оно включало традиционные клинические, лабораторные и инструментальные исследования, в том числе обязательные рентгенологические для уточнения точного типа аноректального порока.

Основным методом диагностики АПР являлся осмотр промежности, в том числе с использованием электростимулятора. При атрезии ануса

без свища на промежности для определения уровня атрезии выполнялась рентгенография в положении на животе с приподнятым тазовым концом с металлической меткой на месте должностующего ануса — prone position (рисунок 1), УЗИ промежности (6 пациентов).

Пациентам, поступившим в РНПЦ детской хирургии в возрасте старше 3 месяцев, в обязательном порядке выполнялась рентгеноскопия через свищевое отверстие для исключения наличия вторичного мегаколона и решения вопроса о выборе метода оперативного лечения (15 пациентов).

Таблица 1 — Характеристика оперированных пациентов

Первичная заднесагитальная аноректопластика, 3-этапное лечение		
Девочки	21/(28,4 %)	28/(37,8 %)
Мальчики	5/(6,7 %)	20/(27,0 %)
Ректovesибулярный свищ	1/(1,3 %)	16/(21,6 %)
Ректопромежностный свищ	24/(32,4 %)	26/(35,1 %)
Атрезия без свища	0/(0,0 %)	6/(8,1 %)
Стеноз анального отверстия	1/(1,3 %)	0/(0,0 %)
Сопутствующие пороки развития	ВПС: 4	ВПС: 3 VACTERL: 2 Синдром Дауна: 3 Синдром Курарино: 2 ВМПП: 1
Осложнения послеоперационные	2/(2,7 %) (у детей с ВПС)	1/(1,3 %)

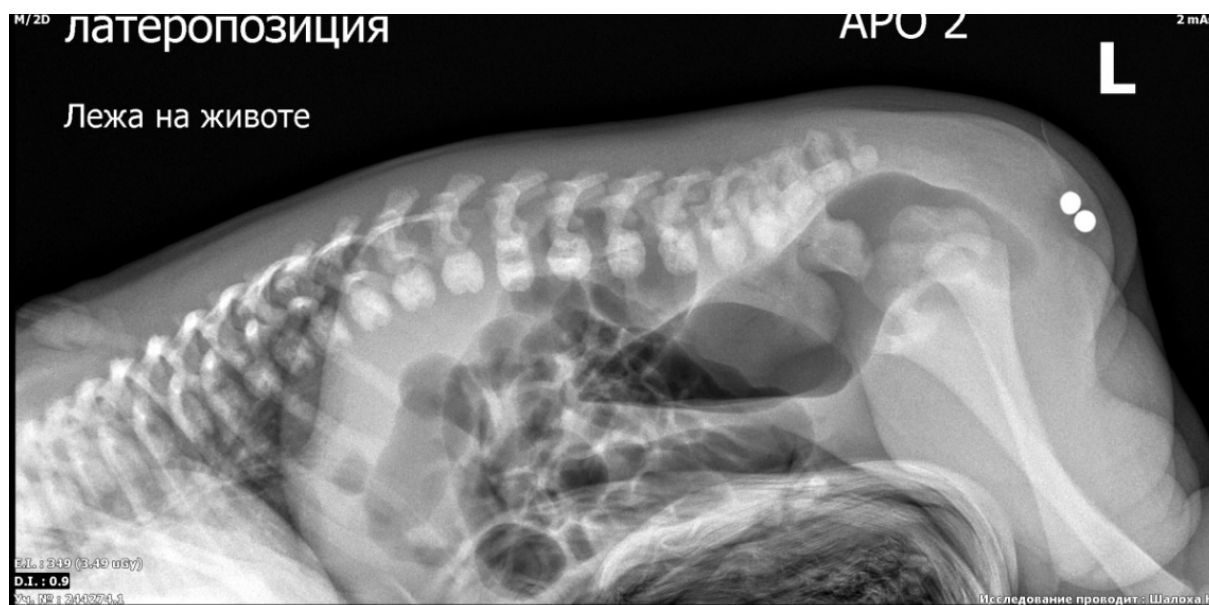


Рисунок 1 – Рентгенография новорожденного ребенка в prone position

Результаты и их обсуждение. В идеале АПР диагностируется непосредственно при рождении при осмотре промежности в родильном доме. В обязательном порядке оцениваются отсутствие или наличие ануса на должном месте, вид и особенности отверстия, открывающегося на промежности.

Конкретный процент диагностических ошибок при рождении, связанных с низкими формами АПР, не упоминается в доступных источниках. Однако известно, что диагностика аноректальных мальформаций может быть сложной, особенно при низких формах, где внешние признаки могут быть менее очевидными.

По нашим данным, низкие формы АПР диагностируются при рождении лишь в 72 %. Чаще всего диагностические ошибки возникают при наличии ректопромежностной фистулы, когда прямая кишка практически полностью расположена в центре мышечного комплекса, за исключением самой дистальной части, которая смещена кпереди [8] (рисунок 2). В связи с этим обязательным является обследование пациентов с применением электростимулятора для определения четких границ наружного сфинктера.



Рисунок 2 – Ректопромежностный свищ у девочки 3 месяцев

При атрезии без свища на промежности в большинстве случаев диагностических ошибок не возникает, однако должен быть проведен тщательный осмотр промежности для выявления наличия свищевого хода, который может находиться не только на промежности, но и открываться по ходу шва мошонки и корня полового

члена, что чаще всего диагностируется в конце первых суток жизни (рисунок 3).



Рисунок 3 – Ректопромежностный свищ у новорожденного мальчика к концу первых суток жизни

Также следует помнить, что атрезия прямой кишки может входить в комплекс множественных пороков развития, и отсутствие отхождения мекония в первые сутки жизни новорожденного может быть связано с наличием сопутствующего порока желудочно-кишечного тракта (например, атрезия пищевода или двенадцатиперстной кишки, в том числе при VACTERL-ассоциации). В нашей серии наблюдений VACTERL-ассоциация отмечена у двух пациентов — с ректопромежностным и ректовестибулярным свищами.

Атрезия ануса без свища была диагностирована у 6 пациентов: 5 мальчиков, 1 девочки. Характерными признаками при низкой форме атрезии без свища являются хорошо выраженные анальная ямка и межъягодичная складка, гиперпигментация, радиально расположенные кожные складки. Для точной диагностики данного порока мы выполняли классический метод исследования — рентгенографию в prone position. Однако следует помнить, что рентген в латеропозиции с приподнятым тазовым концом следует выполнять не ранее, чем через 18–24 ч от момента рождения пациента для избежания диагностических

ошибок. К тому же некоторые специалисты рекомендуют проводить компрессию передней брюшной стенки во время исследования для лучшего расправления купола атрезированной кишки, что также может повлиять на диагностику уровня атрезии [9].

На сегодня ультразвуковая диагностика представляет собой более безопасный способ диагностики и постепенно заменяет стандартную инвертограмму. Первое УЗИ, также как и рентгенологическое исследование, нужно проводить к концу первых суток жизни новорожденного. В данном случае можно диагностировать как расстояние от атрезированного отдела прямой кишки, так и наличие свища [9]. Однако нужно учитывать, что результаты УЗИ могут сильно зависеть от опыта и квалификации специалиста, выполняющего исследование.

Учитывая, что аноректальные пороки относятся к низкой форме кишечной непроходимости, лечение должно быть произведено до развития осложнений, характерных для данной группы заболеваний. Так, у 7 пациентов из 15, кому выполнялась ирригоскопия через свищ на промежности, выявлен вторичный мегаколон, что явилось противопоказанием для выполнения первичной аноректопластики.

Многие авторы до сих пор отдают предпочтение классической трехэтапной методике хирургической коррекции АПР вне зависимости от формы порока и первым этапом выполняют наложение превентивной колостомы [10].

На основании полученного опыта в настоящее время у детей с ректопромежностным свищом, анальным стенозом, атрезией ануса без свища с расстоянием от слепого мешка до промежности менее 10 мм, отсутствием сопутствующих пороков развития и осложнений на фоне АПР выполняем первичную заднесагитальную проктопластику по методике А. Реа без наложения защитной сигмостомы. Заднесагитальный доступ по А. Реа дает возможность четко визуализировать анатомические структуры промежности, диссекция производится строго в сагитальной плоскости, что является минимально травматичным в отношении повреждения нервных сплетений прямой кишки и органов малого таза. Выполнение же радикальной операции в период новорожденности позволяет не только избежать вторичных изменений, таких как мегаколон и др., а также обеспечить лучшие условия для заживления тканей, восстановления нервных связей, формирования чувствительности, восстановления функции и, как результат, лучшую социальную адаптацию ребенка.

У 20 пациентов на линию швов на промежности дополнительно наносился медицинский клей Indermil для защиты послеоперационной раны и уменьшения необходимости в частых перевязках. Клей также обладает антибактериальным эффектом, и отмечался превосходный косметический результат.

Всем пациентам в послеоперационный период необходима катетеризация мочевого пузыря в течение 5 суток, а через 2 недели после проктопластики — обязательное ежедневное бужирование ануса до возрастного размера бужа.

Стоит отметить, что при ректовестибулярном свище заднесагитальную проктопластику выполняем с наложением превентивной сигмостомы. При данном пороке развития прямая кишка интимно прилежит к задней стенке влагалища, что требует более расширенного хирургического доступа и более высокой мобилизации кишки, что, в свою очередь, ведет к более высоким рискам интра- и послеоперационных осложнений.

Осложнения. Интраоперационных осложнений не было. У 2 пациентов с осложненным коморбидным фоном врожденные пороки сердца после выполнения первичной проктопластики на 7–10-е сутки отмечалась раневая инфекция в виде несостоятельности послеоперационной раны (рисунк 4).



Рисунок 4 – Несостоятельность послеоперационной раны промежности у новорожденной девочки с сопутствующим пороком сердца на 10-е сутки после первичной проктопластики

Несмотря на вторичное заживление раны на фоне наложенной сигмостомы, наблюдался хороший косметический и функциональный результат. У 1 пациентки с ректovesтибулярным свищом, радикально оперированной в 3 этапа, через 1 месяц после закрытия сигмостомы развился острый гнойный парапроктит, для купирования которого потребовалось наложение сигмостомы.

Контрольные осмотры пациентов проводились через 3, 6 и 12 месяцев после операции с оценкой функциональных и косметических результатов. У 25 пациентов, оперированных одноэтапно, жалоб со стороны родителей не было, что составило в данной группе 96 %.

Во второй группе у 85,4 % (41 пациент) родители жалоб не предъявляли и были полностью удовлетворены результатом лечения — частота дефекаций у оперированных детей соответствовала возрастной норме, каломазание отсутствовало. У 6 (8,1 %) пациентов из всех оперированных отмечались жалобы на наличие запоров и необходимость выполнения очистительных клизм: у одного, оперированного одноэтапно, и у 5 — в три этапа. При осмотре промежности и стимуляции наружного сфинктера в 100 % случаев отмечено точное расположение прямой кишки в центре сфинктерного аппарата.

Отмечался удовлетворительный косметический результат в 99 % (73): рубец на коже промежности практически не различим (рисунок 5).

Заключение. Выбор тактики в неонатальный период определяется типом АПР, общим состоянием пациента и наличием сопутствующей патологии.

Одноэтапная заднесагиттальная проктопластика у детей с низкими формами АПР является операцией выбора: сокращает сроки лечения и реабилитации пациентов за счет отсутствия периода носительства колостомы и связанных с этим коморбидностью и экономическими затратами. Первичная проктопластика позволяет в



Рисунок 5 – Промежность пациента 5 месяцев через 3 месяца после заднесагиттальной проктопластики

максимально ранние сроки восстановить пассаж по прямой кишке, что предоставляет собой неоспоримые преимущества в достижении приобретенной локальной чувствительности аноректальной зоны и улучшении функциональных результатов лечения.

Особенности строения мягких тканей новорожденных и заживление раны первичным натяжением делают практически невозможным различить послеоперационный рубец на коже промежности.

Список цитированных источников

1. Goon, H. K. // J. Pediatr. Surg. Int. – 1990. – Vol. 5, N 2. – P. 246–249.
2. Morandi, A. [et al.] // J. Pediatr. Surg. Int. – 2015. – Vol. 31, N 6. – P. 543–550.
3. Cho, S., Moore S.P., Fangman T. One hundred three consecutive patients with anorectal malformations and their associated anomalies / S. Cho, S. P. Moore, T. Fangman // Arch. Pediatr. Adolesc. Med. – 2001. – N 155. – P. 587–591.
4. Cuschieri, A. Descriptive epidemiology of isolated anal anomalies: a survey of 4.6 million births in Europe / A. Cuschieri // Am. J. Med. Genet. – 2001. – N 103. – P. 207–215.
5. Holschneider, A. M. Anorectal malformations in children: embryology, diagnosis, surgical treatment, follow-up. Berlin / A. M. Holschneider, J. M. Hutson // Springer. – 2006.
6. Внедрение региональной модели профилактики врожденной патологии у детей в Татарстане / В. Ю. Альбицкий [и др.] // Рос. пед. журнал. – 2003. – № 1. – С. 59–61.



7. DeVries, P. A. Posterior sagittal anorectoplasty / P. A. de Vries, Pena A. J Pediatr Surg 1982;17: 638–43.
8. Первичная проктопластика у новорожденных с аноректальными пороками развития / А. В. Заполянский [и др.] // Медицинские новости. – 2016. – № 7. – С. 13–16.
9. Новожилов, В. А. Концепция диагностики и хирургического лечения сочетанных аноректальных аномалий у детей раннего возраста: дисс. ... д-ра мед. наук / В. А. Новожилов. Иркутск, 2001.
10. Dewan, P. A. Anorectoplasty in children in Papua New Guinea / P. A. Dewan, Z. Hrabovszky, M. Mathew // Papua N. Guinea. Med. J. – 2000. – N 43 (1–2). – P. 105–109.

Surgical correction of low forms anorectal developmental malformations in children

Kandratyeva O. V

*Republican Scientific and Practical Center for Pediatric Surgery, Minsk, Republic of Belarus
Belarusian State Medical University, Minsk, Republic of Belarus*

The main aim of the study was to evaluate the efficacy and advantages of primary posterior sagittal anorectoplasty (PSARP) technique in newborns with low anorectal malformations. During the period from 2020 to 2024 74 patients (25 boys and 49 girls) with perineal fistulae (50), rectovestibular fistula (17), anal stenosis (1) and imperforate anus without fistula (6). They are divided into two groups. The first group was operated in three stages and the other group underwent primary proctoplasty. Follow-up period ranged from 3 months to 1 year. Functional and cosmetic results demonstrate that primary anorectoplasty by PSARP is the treatment of choice for newborns with perineal fistulae and imperforate anus without fistula.

Keywords: anorectal malformations, posterior sagittal proctoplasty.