

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ

ГОСУДАРСТВЕННОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ «РЕСПУБЛИКАНСКИЙ НАУЧНО-
ПРАКТИЧЕСКИЙ ЦЕНТР ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ»

**Ю. Г. Дегтярев, А.Н. Никифоров, С. К. Новицкая,
Т. А. Бобрович**

**ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ
АНОРЕКТАЛЬНОЙ ОБЛАСТИ**

Под редакцией Ю. Г. Дегтярева



МИНСК
ИЗДАТЕЛЬСТВО «ЧЕТЫРЕ ЧЕТВЕРТИ»
2017

УДК: 616.62-007.46 -089.8-053.2

Врожденные пороки развития аноректальной области / Ю. Г. Дегтярев [и др.] ; под ред. Ю. Г. Дегтярева ; Мин-во здравоохран. Республики Беларусь, ГУ «Респ. науч.-практич. центр детской хирургии» — Минск : Четыре четверти, 2017. — 180 с. : ил. — ISBN 978-985-581-237-2.

Монография посвящена решению проблем лечения пациентов с аноректальными пороками развития. Монография представляет интерес для клинических хирургов, врачей-детских хирургов, врачей-колопроктологов, врачей-анестезиологов-реаниматологов учреждений здравоохранения, занимающихся оказанием медицинской помощи детскому населению с врожденными аноректальными аномалиями в стационарных условиях.

Предназначена для врачей хирургических специальностей, преподавателей и студентов медицинских вузов.

Табл. 26. Ил. 47. Библиогр.: 243 назв.

Рекомендовано Ученым советом

ГУ «Республиканский научно-практический центр детской хирургии»

Р е ц е н з е н т ы:

доктор мед. наук, профессор, член-корр. Национальной академии наук Республики Беларусь,
заведующий кафедрой хирургии БелМАПО *А. В. Воробей,*

доктор мед. наук, доцент, заведующий кафедрой детской хирургии БелМАПО *В. В. Троян,*
кандидат мед. наук, доцент кафедры общей хирургии

УО «Белорусский государственный медицинский университет» *Н. Ю. Бовтюк*

ISBN 978-985-581-237-2

© Дегтярев Ю. Г., Никифоров А.Н., Новицкая С. К.,
Бобрович Т. А., 2017

© Оформление. ГУ «Республиканский научно-
практический центр детской хирургии», 2017

ОГЛАВЛЕНИЕ

Перечень условных обозначений.....	4
Глава 1. Обзор литературы.....	5
1.1 Введение.....	5
1.2 Эмбриология и патофизиология.....	6
1.3 Классификация.....	8
1.4 Эпидемиология и сопутствующие пороки.....	10
1.5 Диагностика аноректальных пороков.....	12
1.6 Хирургическое лечение.....	14
Глава 2. Частота врожденных пороков развития аноректальной области в республике беларусь.....	41
2.1 Сопутствующие аномалии.....	54
Глава 3. Диагностика и лечение аноректальных аномалии.....	57
3.1. Ректопромежностные (кожные) свищи.....	62
3.1.1 Эктопия ануса при экстрофии мочевого пузыря.....	74
3.2 Ректоуретральные свищи.....	75
3.3 Ректовезикальные свищи.....	85
3.4 Ректовестибулярные свищи.....	90
3.5 Персистирующая клоака.....	96
3.6 Бесвищевые формы.....	100
3.7 Анальный стеноз.....	105
3.8 Редкие формы.....	106
3.8.1 Свищ Н–типа.....	106
3.8.2 Синдром Куррарино.....	109
3.9 Заключение.....	112
Глава 4. Менеджмент в лечении аноректальных пороков.....	117
4.1. Оценка качества лечения аноректальных пороков.....	121
4.2. Роль родителей в лечении пациентов с аноректальными пороками.....	132
4.3. Экспорт медицинской помощи.....	136
Заключение.....	139
Список использованных источников.....	141

Перечень условных обозначений

АКИ	– анококцигеальный индекс
АПР	– аноректальные пороки развития
АРО	– аноректальная область
БГ	– болезнь Гиршпрунга
БГМУ	– Белорусский государственный медицинский университет
БППП	– брюшнопромежностная проктопластика
ВОЗ	– Всемирная организация здравоохранения
ВПР	– врожденный порок развития
ВПС	– врожденный порок сердца
ДХЦ	– детский хирургический центр
ЖР	– живорожденные
ЗСПП	– заднесагиттальная проктопластика
ИМВП	– инфекция мочевыводящих путей
КЖ	– качество жизни
КТ	– компьютерная томография
МР	– мертворожденные
МВПР	– множественные врожденные пороки развития
ОИТР	– отделение интенсивной терапии и реанимации
ОЦК	– объем циркулирующей крови
ПБ	– прерванная беременность
ПМР	– пузырно-мочеточниковый рефлюкс
ППП	– промежностная проктопластика
РНЦ	– Республиканский научно-практический центр
СК	– синдром Куррарино
СБППП	– сакробрюшнопромежностная проктопластика
ТТА	– тонко-толстокишечный анастомоз
УЗИ	– ультразвуковое исследование
ХПН	– хроническая почечная недостаточность
ЭМП	– экстрофия мочевого пузыря
ПСПП	– переднесагиттальная проктопластика

Глава 1. Обзор литературы

1.1 Введение

Врожденные аноректальные пороки развития (АПР) – дефекты открытия дистального отдела толстой кишки вследствие нарушения дифференцировки примитивной клоаки, которые клинически проявляются отсутствием ануса или дислокацией его в виде свища в нетипичном месте.

Врожденные аноректальные пороки развития представлены различными вариантами. Начиная от незначительного смещения положения ануса, которое хорошо поддается лечению с удовлетворительным функциональным результатом, до сложных, трудно поддающихся коррекции, связанных с другими аномалиями (чаще мочевыводящих и половых путей) и имеющих плохой функциональный прогноз [66].

Клинически в большинстве случаев АПР представлены отсутствием ануса на должествующем месте. Упоминаний об этой аномалии не было в медицинских источниках древнего Египта – в те времена у общества не возникала потребность в наблюдении и лечении этих пациентов. Впервые в третьем веке до нашей эры Аристотель описал атрезию прямой кишки. Попытки ее лечения впервые описаны в античной литературе в работах римского врача Soranus, который считается первым педиатром Рима (98–138 г.). Он впервые предпринял попытку лечения детей с этой патологией и изменил концепцию об их неизлечимости. Soranus описал разрыв тонких анальных мембран и расширение их бужами [56]. Выживали те дети, у которых имелась «низкая форма» порока. Предложенный им метод лечения (слепая перфорация промежности) оставался очень длительное время единственным доступным оперативным способом устранения порока. Потребовалось 18 веков для появления нового метода лечения. Новаторская работа хирургов 19–го века J. Amussat и W. Bodenhamer привела к появлению альтернативного подхода к методу операции и значительному улучшению результатов лечения аноректальных пороков развития [56, 58]. Они

предложили в 1845 г. оперировать порок со стороны промежности с фиксацией стенки низведенной прямой кишки к коже под визуальным контролем – прототип всех видов промежностных проктопластик. Наиболее часто используемая в настоящее время операция для коррекции большинства АПР, задняя сагиттальная аноректопластика (ЗСПП), является современной разработкой метода, предложенного J.Amussat и W.Bodenchamer. В то же время низведение кишки при высоких аномалиях с использованием лапароскопически ассистированной проктопластики (ЛАПП) является продолжением применяемой в ранние века пункцией промежности, только с дифференцированным подходом к леваторам (*m. pubococcygeus*) со стороны брюшной полости и мышцам наружного сфинктера со стороны промежности, которые определяются с помощью электростимулятора.

1.2 Эмбриология и патофизиология

Существует несколько гипотез, объясняющих эмбриогенез аноректальных пороков развития. Гипотезу «несостоявшейся миграции» выдвинули D. Brown (1951), A. Bill и R. Johnson (1958) [108,147]. Гипотеза нарушения каудальной дифференциации предложена В. Duhamel, F. Stephens (1963) [84, 227]. Развивая эту идею В. Duhamel (1966), А. Holschneider (2005) предложили термин «синдром каудальной регрессии» [133]. По мнению авторов, АПР возникают на стадии подразделения клоаки и формирования промежности, причем варианты пороков зависят от пола. У эмбрионов женского пола возникновение аноректальных пороков развития имеет заметные отличия вследствие интерпозиции половых органов между прямой кишкой и мочевыводящими путями.

В отечественной литературе патогенез аноректальных пороков развития был освещен в работах М.Д. Левина, А.Н. Никифорова, О.С. Мишарева [23, 25, 26, 28]. Главным выводом этих исследований было доказательство, что ректоурогенитальный, ректовестибулярный или ректопромежностный свищ является эктопированной прямой кишкой. Эта

эктопированная прямая кишка имеет все характеристики нормального анального канала, включая дистальную зону переходного эпителия, анальные железы и внутренний анальный сфинктер, который является утолщением циркулярного мышечного слоя дистального отдела кишки [24, 27, 29]. В дальнейшем эмбриологические, экспериментальные и клинические исследования D. Kluth и соавт. документально подтвердили присутствие внутреннего анального сфинктера в терминальной части кишечного свища [146, 147, 108]. Функционирование внутреннего анального сфинктера продемонстрировано наличием ингибирующего ректоанального рефлекса при аноректальной манометрии [158]. Эти данные привели к разработке хирургических методов лечения, при которых пытаются сохранить как можно больше дистальной части прямой кишки, насколько это возможно. В то время, как большая часть пациентов с низкими аномалиями имеют положительный ректоанальный рефлекс, у пациентов с высокой атрезией ректоанальный рефлекс регистрируется в незначительном проценте случаев [132].

Данные эмбриологии и сравнительной анатомии свидетельствуют о том, что мышечный комплекс наружного сфинктера, в том числе мышца, поднимающая задний проход, развивается отдельно в нормальном положении [61, 146, 147]. При этом наружные сфинктеры всегда гипоплазированы. Степень гипоплазии зависит от тяжести ассоциированной крестцово–копчиковой деформации и от расстояния между дистальной частью прямой кишки и промежностью. В 1975 году Shafik опубликовал новую концепцию в отношении анатомии анальных сфинктеров и функциональной физиологии дефекации, которую он назвал системой тройной петли, представленную на рисунке 1.1 [220].

Лонно-копчиковая мышца менее других подвержена изменениям, но при высоких АПР отсутствие прямой кишки приводит к сокращению этой мышцы, главным образом ее центральных порций (пуборектальная праща).

Вместо прямой кишки она кольцом охватывает уретру у мальчиков или влагалище у девочек, то есть мышца сильно смещена кпереди. В таких ситуациях низведение кишки на промежность вне этой мышцы резко уменьшает шансы обеспечить держание кишечного содержимого при проктопластике. De Vries и A. Peña (1982) изменили концепцию о мускулатуре промежности и установили, что вместо различных отдельных частей мышцы промежности являются непрерывными, а леваторы присоединены к волокнам наружного анального сфинктера с помощью поперечно-полосатых мышц [96, 176]. Кроме того, они установили, что все эти мышцы могут быть рассечены в сагиттальной плоскости, не нарушая их иннервации. ЗСПП обеспечивает отличную визуализацию структуры промежности, свищи хорошо дифференцируются и мобилизованная прямая кишка может быть размещена именно в центре мышечного комплекса с помощью электроидентификации мышц [73]. Было четко продемонстрировано, что мышечный комплекс наружного сфинктера присутствует у всех пациентов и играет значительную роль в удержании кала. Это отличается от предыдущих концепций, согласно которым аноректальное кольцо являлось основным фактором удержания кала у этих пациентов. Теперь считается, что аноректальное кольцо является лишь частью комплекса наружного сфинктера [177]. В то же время исследования A. Holschneider показали, что при атрезиях отмечается недостаточность наружного анального сфинктера, выражающаяся в отсутствии передних мышечных пучков [133, 230].

1.3 Классификация

Формы аноректальных аномалий чрезвычайно разнообразны, поэтому существовало множество классификаций этих пороков, которые определялись уровнем познания анатомии и возможностями хирургического лечения. Традиционно считалось, что практическое значение имеет выделение двух видов аноректальных пороков – без свищей и со свищами.

Во второй группе (со свищами), в свою очередь, выделяли аномалии с наружными и внутренними свищами. Такой была классификация, принятая в 1970 г. на конгрессе детских хирургов в г. Мельбурне: данная классификация делила все аноректальные пороки на 3 группы в зависимости от отношения к леваторам: высокие (супралевавторные), средние (интермедиальные), и низкие (транслевавторные). Данная классификация была доминирующей на протяжении 20 лет и позволяла хирургу определять тактику лечения, однако она была несколько громоздка для использования в практике врача.

В 90 – е годы прошлого столетия наиболее часто использовалась Винспредская Международная классификация аноректальных мальформаций [227], которая делила аномалии на три группы: высокие, промежуточные и низкие – в зависимости от расстояния между ректоурогенитальным сообщением и промежностью. Винспредская классификация представлена в таблице 1.1.

Таблица 1.1 – Винспредская Международная классификация аноректальных пороков

Женский пол	Мужской пол
Высокие	
Аноректальная агенезия	Аноректальная агенезия
Ректовагинальный свищ	Ректопростатический свищ
Без свища	Без свища
Ректальная атрезия	Ректальная атрезия
Промежуточный	
Ректовагинальный свищ	Бульбарный свищ
Ректовестибулярный свищ	Аральная агенезия
Аральная агенезия	
Низкие	
Ановестибулярный свищ	Анокутанный свищ
Анокутанный свищ	Аральный стеноз
Аральный стеноз	–
Клоака	–
Редкие аномалии	Редкие аномалии

В современной литературе отошли от понятия «высоких» и «низких» пороков, так как точность определения уровня порока у каждого отдельно взятого пациента сомнительна [177, 178]. Но в практическом описании и научной литературе данная терминология допустима для систематизации

вариантов аномалий. В настоящее время во всем мире общепризнана согласительная Крикенбекская классификация аноректальных пороков, принятая на основе рекомендаций консенсуса ведущих детских хирургов, прошедшим в немецком городе Krickenbeck в 2005 г. [51, 187]. Классификация представлена в таблице 1.2.

Таблица 1.2 – Крикенбекская классификация аноректальных пороков

Основная клиническая группа	Редкие аномалии
Промежностный свищ	«Ректальный мешок»
Ректоуретральный свищ (бульбарный и простатический)	Атрезия или стеноз прямой кишки
Вестибулярный свищ	Ректовагинальный свищ
Клоака	Н-образный свищ
Аноректальная мальформация без свища	Другие
Анальный стеноз	–

На ее основе для практического применения А. Рефа предложил классификацию, которая базируется на хирургических методах и прогностических последствиях лечения порока (таблица 1.3) [73].

Таблица 1.3 – Классификация аноректальных пороков А. Рефа

Мужской пол	Женский пол
Промежностный свищ	Промежностный свищ
Ректоуретральный свищ	Вестибулярный свищ
–бульбарный	Персистирующая клоака
–простатический	–до 3 см общего канала
Ректовезикальный свищ	–свыше 3 см общего канала
Неперфорированный анус без свища	Неперфорированный анус без свища
Ректальная атрезия	Ректальная атрезия

Классифицирующим фактором является пол и место свищевого выхода прямой кишки: пациенты с промежностным свищом лечатся промежностной операцией в период новорожденности, все другие требуют предварительной колостомы с последующей проктопластикой. Уровень свища по отношению к промежности определяет общий прогноз в отношении удержания каловых масс: пациенты с высоким положением свища имеют худший прогноз.

1.4 Эпидемиология и сопутствующие пороки

Распространенность АПР колеблется в диапазоне от 1:3300 до 1:5000 случаев живорождений. Наблюдается преобладание у лиц мужского пола: от

55 до 70 % пациентов [122]. Наиболее тяжелые пороки, как правило, чаще встречаются у мальчиков [206].

Сопутствующие пороки встречаются при ВПР АРО у 40% – 70% пациентов [88, 93, 215]. Среди них патология мочеполовой системы – у 42%, скелетные аномалии – у 30%, пороки желудочно–кишечного тракта у 18% и сердечно–сосудистые аномалии у 17% пациентов. У 20 % детей множественные аномалии сочетаются с VACTERL–синдромом [63]. По данным рандомизированных исследований в течение последних нескольких десятилетий смертность пациентов с аноректальными пороками была от 10% до 20%. Смертность пациентов с высокими аномалиями в три раза выше, чем у пациентов с низкими, что определяется более частым сочетанием тяжелых пороков [63]. Смертей, непосредственно связанных с аноректальными аномалиями у доношенных детей в экономически развитых странах в настоящее время практически не фиксируют [66]. Большую проблему вызывает лечение недоношенных детей с множественными пороками. Особенно опасна ассоциация с пороками сердечно–сосудистой системы, которые даже в настоящее время могут быть инкурабельны. Таким образом, всегда будет некоторый процент смертности среди этих пациентов [116].

В литературе зафиксированы единичные случаи семейной связи изолированных аноректальных или синдромных пороков развития. Вероятность повторного рождения ребенка с подобным пороком для семейной пары составляет 1% [137, 203], определена повышенная частота рецидивов у братьев и сестер пациентов с аноректальными пороками развития до 2%. [62, 137, 229]. При генотипическом анализе для аноректальных пороков (и костной крестцовой патологии) развития обнаружена критическая область, которая охватывает 0.3Mb и находится между маркерами D6S959 и D6S437 в 6 и 17 парах хромосом [93, 213]. ВПР АРО чаще встречаются у новорожденных, зачатых с помощью вспомогательных репродуктивных технологий [72].

1.5 Диагностика аноректальных пороков

В настоящее время 30-50% врожденных аноректальных пороков выявляются в антенатальном периоде. Пренатальная диагностика основывается на принципах выявления факторов риска рождения детей с врожденными пороками развития с использованием неинвазивных методов исследования (УЗИ, скрининговых тестов крови на альфа-фетопротеин, хорионический гонадотропин при многоводии). Самым доступным и эффективным методом, позволяющим в период беременности установить аноректальные пороки развития, является УЗИ плода [110, 135, 188, 189]. Некоторые авторы отмечают и пропагандируют высокую экономическую эффективность пренатальной диагностики и последующего искусственного прерывания беременности. Мотивируя это тем, что расходы на хирургическую коррекцию ВПР существенно (в 10-15 раз) превышают расходы на пренатальную диагностику и аборт. Но в настоящее время существует возможность хирургической коррекции многих пороков, которая не только устраняет анатомический дефект, но и позволяет предотвратить инвалидизацию ребенка и сохранить его работоспособность в будущем [65, 76].

Конкретный вариант аномалии может быть определен лишь в ходе тщательного клинического обследования. Наиболее важным вопросом является выяснение уровня аномалии (свища), поскольку это определяет последующее лечение в неонатальном периоде. После публикации О.Н. Wangesteen, С.О. Rice о рентгенологической методике обследования пациентов с аноректальными пороками, инвертограмма длительное время стояла на первом месте в верификации диагноза [242]. Оптимальным считалось выполнение инвертограммы через одни сутки и более после рождения. Отдельными авторами для выявления «слепого мешка» и уровня его расположения применялась пункция промежности с введением контрастирующих препаратов [215]. При наличии свищей проводились

зондовые и катетеризационные исследования металлическими зондами, катетером Фолея с введением взвеси водорастворимого рентгенконтрастного вещества, что позволяло выявить эктопию анального канала [6, 48, 139]. Для активного поиска свища некоторые авторы рекомендуют производить микционную цистоуретерографию [240].

При бессвищевой форме атрезии показано выполнение УЗИ промежности для определения расстояния между кожей промежности и дистальной частью прямой кишки. Ультразвуковое исследование брюшной полости с визуализацией мочевого пузыря, мочеточников и почек является обязательным во всех случаях, потому что обструктивные уropатии и односторонняя почечная агенезия встречаются часто, особенно у пациентов с множественными пороками развития. Если результаты УЗИ показывают дилатацию верхних отделов мочевыводящих путей, то должно проводиться углубленное обследование мочевыделительной системы на предмет поиска ее врожденной патологии [240, 241].

В неонатальном периоде выполняются дополнительные исследования для выявления ассоциированных аномалий. Должно быть проведено рентгенологическое исследование позвоночника для исключения значительных аномалий крестца и копчика. Липомы и структурные аномалии позвоночника в пояснично–крестцовой области являются общими у пациентов с высокими АПР, поэтому для верификации диагноза показано применение в отдельных случаях (особенно при бессвищевых формах) КТ и МРТ нижнего отдела позвоночника в течение первого года жизни [95].

При анализе литературных данных по стандартизированным методам дооперационного обследования пациентов с аноректальной мальформацией установлено, что единой схемы обследования нет. Алгоритм обследования в основном определяется возможностями учреждения, применяются разнообразные методы от простого клинического осмотра до ядерно–магнитно – резонансной томографии [170, 215].

1.6 Хирургическое лечение

Прогресс хирургических методов лечения ВПР АРО был неразрывно связан с развитием анатомии, что определяет взаимосвязь этих дисциплин. Для краткости и лучшего визуального восприятия в таблице 1.4 представлены основные вехи развития анатомии и детской колопроктологии от античности до наших дней.

Таблица 1.4 – Вехи развития детской анатомии и колопроктологии

Год	Автор	Изобретение
98 – 138 г.	Soranus	Описал разрыв тонких анальных мембран и их расширение бужами
седьмой век	Paul of Aegineta	Пронзал анальную мембрану и использовал клиновидный расширитель
1543 г.	Vesalius	Описал анальные сфинктеры, копчик
1576 г.	Galen	Описал анальные сфинктеры; мышцы, поднимающие анус
1676 г.	Cooke	Выполнял небольшой надрез над слепым мешком анальной мембраны и расширял диафрагму с промежности
1693 г.	Saviard	Предпринял первую попытку лечения <u>высокой атрезии</u> , используя пункцию трокаром через промежность
1787 г.	Benjamin Bell	Провел первое рассечение промежности, обнаружил слепо заканчивающийся фрагмент кишки на уровне копчика
1710 г.	Littre	Предложил колостомию на брюшной стенке для функционирования в качестве ануса
1834 г.	Roux	Использовал срединное продольное рассечение промежности, продленное до копчика, пытаясь сохранить функцию наружного анального сфинктера
1835 г.	Amussat	Выполнил первую проктопластику с фиксацией «открытой» прямой кишки к коже по средней линии
1845 г.	Dieffenbach	Предложил методы операций для лечения ректовагинальных свищей
1852 г.	Dunglison	Описал функцию и взаимоотношения продольных гладких мышечных волокон прямой кишки, внешнего сфинктера и слизистых оболочек
1874 г.	Robin, Cadiat	Пересмотрели анатомию и описали наружный анальный сфинктер, как отдельное анатомическое образование.
1879 г.	McLoed	Описал брюшно–промежностную методику операции
1877 г.	Gowers	Описал автономную функцию анальных сфинктеров
1882 г.	Amussat	Операция (проктопластика с фиксацией «открытой» прямой кишки к коже по средней линии) получила широкое распространение в США и Западной Европе (через 50 лет, после того, как была предложена)
1897 г.	Holl	Описал пуборектальную мышцу, как отдельное анатомическое

Продолжение таблицы 1.4.

		образование
1930 г.	Wangensteen Reis	Описали инвертограмму, как метод определения уровня атрезии и принятия решения о рациональном способе лечения
1934 г.	Ladd Gross	Предложили классификацию для врожденных аноректальных пороков
1950 г.	Denis Browne	При высоких атрезиях пропагандировал первоначальную колостомию и брюшно-промежностную проктопластику предлагал не разрез (высока вероятность повреждения) – а протягивание сквозь отверстие в тазовом дне. Популяризировал "cut-back" анопластику для промежностных свищей
1953 г.	Stephens	Описал сакропромежностную проктопластику и роль леваторов ануса
1959 г.	Fritz Rehbein	Описал эндоректальное низведение, комбинированное с брюшно-промежностной проктопластикой для лечения мальчиков с ректоуретральными свищами
1960 г.	Roumaldi	Использовал тот же подход для девочек с ректовестибулярными свищами
1961 г.	Stephens	Предположил основную роль пуборектальных мышц в качестве основного фактора калового удержания
1963 г.	Kiesewetter	Модифицировал операции Stephens, выполняя брюшно-сакральный доступ (сберегался наружный сфинктер)
1961 г.	Smith Gross	Идентифицировали нормальное расположение внешнего анального сфинктера
1967 г.	Swenson Donnellan	Описали брюшно-промежностные проктопластики при сохранения пуборектальных мышц у новорожденных без колостомии
1970 г.	–	Мельбурнская классификация
1975 г.	Shafik A.	Новая концепция в отношении анатомии анальных сфинктеров и функциональной физиологии дефекации: «систему тройной петли»
1978 г.	Mollard	Рекомендовал передний сагиттальный доступ
1982 г.	De Vries, A. Peña	Предложена операция ЗСПП
1984 г.	–	Висконская классификация
1992 г.	Malone	Описал аппендикостому для осуществления антеградной клизмы
1990–е	R.Rinthala	Новые методы оценки послеоперационных результатов у пациентов с ВПР АРО
1990–е	R.Rinthala	Трансперинеальная УЗИ для поиска уровня атрезии и определения свища
2000–е	R.Rinthala	Предложена МРТ в оценке анатомии таза и промежности
2000 г.	Georgeson	Использовал одноэтапную лапароскопически ассистированную брюшно–промежностную проктопластику с низведением кишки на промежность
2003 г.	Iwanaka Yamataka	Использовали лапароскопический мышечный стимулятор для точной идентификации сфинктеров во время лапароскопии
2010 г.	Lerone	Определение локуса 7 хромосомы, ответственной за ВПР АРО

В современных условиях низкие аноректальные аномалии оптимально оперировать в неонатальном периоде, что экономично и функционально [57, 116]. Поскольку операция по формированию анального канала проходит полностью в пределах наружного сфинктера, она должна просто создавать отверстие для отхождения каловых масс. У мальчиков с ректопромежностным свищом, это может быть осуществлено через мобилизацию свища до места долженствующего ануса. Обширной мобилизации кишки и мобилизации лоскутов кожи не требуются. Они могут даже навредить пациенту, потому что во время операции могут быть отделены волокна подкожной части наружного сфинктера. В последнее время вызывает дискуссии вопрос о необходимости операции у девочек с передней эктопией ануса. Эктопия ануса кпереди требует хирургического лечения только тогда, когда имеется его стеноз и препятствие для отхождения каловых масс. Это можно установить с помощью ирригоскопии [70].

В литературе дискутируется вопрос о преимуществах переднесагиттальной или минимально заднесагиттальной проктопластики при низких вариантах аномалий. Учитывая, что при этих пороках анальный канал располагается частично внутри произвольного сфинктера и, следовательно, может корригироваться с использованием менее инвазивных вмешательств, чем задняя сагиттальная аноректопластика, P. Mollard предложил для его коррекции передний сагиттальный доступ [168]. Приверженцы ЗСПП указывают на преимущества операции: хорошая визуализация элементов наружного анального сфинктера. При низких пороках для меньшей травматизации мышц и нервов промежности они модифицируют ЗСПП в минимальную заднесагиттальную проктопластику [53, 98, 117].

В литературе продолжают дебаты, при низких пороках вне периода новорожденности использовать одноэтапную или многоэтапные операции.

Т.е. можно ли исключением энтерального питания, с полным парентеральным, уменьшить риск раневой инфекции на промежности [89]? В настоящее время большинство хирургов вне зависимости от сроков выполнения операции стремятся применять одноэтапную коррекцию. Наиболее распространенным методом для этого является одноэтапная минимальная ЗСПП во время раннего неонатального периода [55, 59, 179]. Однако необходимо соблюдение нескольких неперенных условий: возраст на момент операции 2–3 дня жизни, проведение операции в специализированном стационаре, имеющим большой опыт лечения данной патологии.

Лечение ректовестибулярных свищей так же вызывает много споров [32, 202, 231]. При данном варианте порока лишь терминальный участок кишки расположен полностью вне воронки сфинктера и многие детские хирурги рассматривают его как низкий порок и, соответственно, колостомию не выполняют, ограничиваются одноэтапной операцией [155]. По мнению других авторов, данный порок целесообразнее оперировать «под прикрытием» колостомии [202]. Ранее существовали разные подходы к лечению данной патологии. Первый – радикальный и излишне объемный: брюшно–промежностные и сакро–брюшнопромежностные операции [49, 231]. Приверженцы «физиологического направления» ограничивались просто формированием кожного лоскута, чтобы сделать анальное отверстие достаточной ширины для прохождения кала [23, 24]. Rehbein (1959) предположил, что при промежностной проктопластике происходит выраженное интраоперационное повреждение парасимпатических параректальных нервов и выдвинул концепцию эндоректального низведения кишки. Он описал низведение кишки, комбинированное с брюшно–промежностной проктопластикой для лечения мальчиков с ректоуретральными свищами, Roumaldi использовал тот же подход для девочек с ректовестибулярными свищами [230].

Вариантом лечения ректовестибулярных свищей является передний сагиттальный доступ, предложенный P. Mollard [168]. При его выполнении имеется ряд преимуществ: пуборектальная петля не пересекается, а растягивается; так как экстрамуральные нервы к кишке подходят сзади и при этом не нарушается ее иннервация; сохраняется целостность внутреннего анального сфинктера. Остается неповрежденной анодерма, которая обеспечивает ректальную чувствительность. Так же преимуществом операции является сохранение целостности лобково–прямокишечной мышцы и наружного сфинктера, в центре которого проделывается тоннель для низведения кишки.

Все промежуточные и высокие аномалии, характеризующиеся отсутствием анального отверстия в области промежности, требуют начальной колостомии для устранения проблем с отхождением каловых масс. В то же время одноэтапная реконструкция в неонатальном периоде без защитной колостомы для высоких аномалий все чаще используется некоторыми хирургами в США, Германии [59, 178]. В качестве преимуществ сторонники одноэтапного метода приводят следующие аргументы: быстрее формируются нервные связи между мышцами и прямой кишкой, в раннем периоде не наступает расширение дистальной кишки, что необходимо для соответствия неоанального канала узкому наружному сфинктеру, одноэтапная реконструкция предотвращает возможность сужения дистального отрезка прямой кишки. Следует отметить, что такой подход не завоевал популярность в основном из-за риска инфекционных осложнений [89]. По мнению сторонников метода, возможность выполнения радикальных операций в периоде новорожденности дает рациональная антибиотикотерапия и большой опыт выполнения подобных операций. Некоторые авторы успешно выполняют ЗСПП у мальчиков с высокими аномалиями без колостомии [90]. Это мотивируется тем, что потенциальные осложнения при колостомии отмечены в 15 – 40 % случаев [54, 89, 105, 145].

Другой аргумент в пользу раннего и непосредственного использования проктопластики – так называемый рефлекс мозговой дефекации, который может остаться интактным вследствие биологического принципа – «используй это или потеряй» [118]. Чем раньше используется перинеальная мускулатура, тем быстрее могут быть сформированы синапсы и нейронные сети, что может увеличить шанс нормальной или почти нормальной функции прямой кишки [92]. Необходимо так же учитывать психологическую и материальную нагрузку на родителей, ухаживающих за детьми с колостомой [174].

Тем не менее, по мнению большинства исследователей, более надежно осуществлять коррекцию «высоких» вариантов аномалий предварительно выполнив колостомию [85]. Предпочтительный тип колостомы – отдельная колостома на дистальную часть сигмовидной кишки. Каловые массы из сигмовидной кишки – менее жидкие, нарушений гомеостаза, связанных с водным балансом, практически не встречается. Место выведения колостомы определяется меньшим риском ее эвагинации, по описанию А. Ре́на – «первая подвижная петля от переходной складки брюшины» [178, 179]. Единственное исключение, требующее более проксимального выведения кишки – клоакальная атрезия, потому, что сигмовидная кишка может понадобиться для реконструкции влагалища [65, 81]. Колостомия должна быть выполнена таким образом, чтобы она полностью обеспечивала беспрепятственное прохождение каловых масс. Скопление их в нефункционирующей дистальной кишке может затруднять проктопластику и быть источником мочеполовой инфекции, поэтому при колостомии желательно удалить каловые массы из дистальной части [160].

Особый интерес представляют обобщенные данные А. Ре́на, обладающего наибольшим опытом лечения осложнений колостомии [178]. Ретроспективные наблюдения позволили отметить, что наиболее частым осложнением был пролапс кишки, причем выпадение происходило в

«мобильных» частях толстой кишки. А. Ре́на выделяет следующие участки толстой кишки, которые наиболее подвержены развитию эвагинации: правая часть поперечно–ободочной кишки; проксимальная часть сигмовидной кишки; нисходящий отдел толстой кишки [60, 178].

Для обеспечения лучшего косметического результата L. Yang и соавт. предлагают выполнять двуконцевую трансверзостому через пупок, с последующей лапароскопически ассистированной проктопластикой. Авторы провели подобным образом 20 пациентов с промежуточной и высокой формой анальной атрезии, получив хороший косметический эффект [238].

Перед основным этапом (проктопластикой) коррекции «высоких и средних» пороков требуется детальная оценка анатомии ректоурогенитального соединения. Данное исследование осуществляется водорастворимым контрастным веществом посредством дистальной колостограммы под высоким давлением. Визуализируются уровень атрезии и ректоуретральные, везикальные и другие свищи [110].

Говоря об оперативном лечении, следует отметить, что до 1980 г. методом выбора во всем мире при лечении ректоуретральных свищей была брюшнопромежностная или сакробрюшнопромежностная (для сохранения наружного сфинктера) проктопластика. Операция предложена в 1959 году F. Rehbein [230]. При ее выполнении во время лапаротомии кишка низводилась через демукозированный терминальный отдел прямой кишки, что являлось способом идентификации пуборектальной петли. Оставшаяся мышечная стенка кишки сохранялась высоко в области таза. В 1980 году А. Ре́на для лечения данной патологии начал использовать ЗСПП, которая в дальнейшем получила широкое распространение [179]. Уникальность операции в том, что она подобна ранним операциям хирургов 19–го века J. Amussat, McLoed, в которых все этапы выполнялись под прямым наблюдением. А. Ре́на и соавт. внесли значительный вклад в понимание анатомии сфинктерного аппарата прямой кишки у пациентов с

аноректальными пороками развития. На основании опыта выполнения более 3000 операций было четко продемонстрировано, что мышечный комплекс наружного сфинктера присутствует у всех пациентов и играет значительную роль в удержании кала. Это отличается от предыдущих концепций, согласно которым основным фактором удержания кала является аноректальное кольцо. Теперь считается, что аноректальное кольцо является лишь частью комплекса наружного сфинктера [157]. В то же время не все согласны с преимуществами заднесагиттального доступа как для первичной коррекции пороков, так и их осложнений. «Особого внимания требует группа пациентов с высокими атрезиями ануса и прямой кишки, оперированных неадекватным доступом – промежностным или заднесагиттальным. В результате подобных операций свищевой ход, перемещенный в положение прямой кишки, становится нефункциональным участком кишки, что приводит к хроническим запорам и нарастанию мегаректум; а впоследствии служит показанием к реконструктивной операции» [19].

При лечении ректовезикальных свищей долгое время операцией выбора была брюшнопромежностная проктопластика. Только таким образом хирурги могли низвести толстую кишку на промежность [54]. Главным недостатком этих методик было ее «слепое» низведение. Для более точного выделения пуборектальной петли была предложена сакробрюшнопромежностная проктопластика [230]. Самым важным этапом этой операции являлась идентификация проксимальной порции леватора ануса через доступ в сакрально–копчиковом соединении и проведение кишки кпереди от пуборектальных мышц. Ректосигмоидный отдел мобилизовывали через абдоминальный доступ, интраабдоминально ушивался свищ. Толстая кишка низводилась через подготовленную пуборектальную петлю [66]. Недостатками способа были: ограниченный доступ к свищу, выделение пуборектальной петли и формирование внутри нее канала выполнялось вслепую, мало внимания уделялось наружным

анальным сфинктерам. Чтобы уменьшить травматизацию наружных сфинктеров, было предложено выделение пуборектальной петли через передний промежностный доступ. При этом пуборектальную петлю можно хорошо визуализировать и значительно уменьшить частоту повреждения уретры [168]. Разрез на промежности осуществляли на 1 см спереди и сбоку от предполагаемого ануса и создавался туннель кпереди от пуборектальной петли, отделяя ткани кзади. Брюшной этап выполнялся по методу F. Rehbein. Кишку низводили кпереди от леваторов. Однако количество послеоперационных осложнений и неудовлетворительных функциональных исходов при данной операции приближалось к 25%, что в настоящее время не приемлемо [211, 212].

Представляет большой интерес процесс появления новых способов лечения на основе уже «забытых» методик, подтверждающий то, что развитие медицины идет по спирали. Накопленный опыт в лечении аноректальной патологии в сочетании с развитием эндохирургии позволил пересмотреть традиционную операцию F. Rehbein. В настоящее время все большее распространение в детской колопроктологии приобретают видео–ассистированные лапароскопические операции [101, 121], особенность которых заключается в том, что лапароскопически выполняются внутрисполостные этапы, частично или полностью проводится мобилизация удаляемой кишки, лишь отдельные элементы операции выполняются открытым способом [102, 140, 111, 138]. В 2000 году К. Georgeson предложил новую технику [121], которая сочетает в себе лапароскопический метод и минимальный доступ на промежности – лапароскопически ассистированная аноректопластика (ЛАПП). Сторонники данного метода предполагают, что главной причиной лучшего результата удержания после ЛАПП может быть меньшее разрушение нервной системы тазового дна и мышц–леваторов, что позволяет получать лучшие функциональные результаты. Сторонники лапароскопических методов отмечают, что ЗСПП наряду с повреждением

мышц вызывает повреждение нервов, которые поддерживают аноректальную чувствительность и сократительную способность, как следствие большого сагиттального разреза [111, 149]. По результатам большинства исследований, оценивающих функцию анального удержания, основное значение имело поддержание зоны давления анального канала, что обеспечивалось анальными сфинктерами [133, 158]. В то же время существуют мнения, что при ЛАПП, сформированный канал может не иметь «естественный ход», не проходит через мышечный комплекс, т.к. создается вслепую [115]. В исследованиях для изучения результатов лечения пациентов после хирургической коррекции порока были использованы МРТ и анальная эндосонография. Различий в толщине наружного сфинктера и сформированного канала между ЛАПП и ЗСПП не было выявлено [167]. Таким образом, доказано, что вновь сформированный канал был центрирован точно в мышцах тазового дна, независимо от техники проведения операции. Мышцы тазового дна окружают сформированный канал в равной степени при обеих техниках. Авторы, имеющие большой опыт выполнения ЛАПП используют для идентификации мышц электростимулятор. Электроды стимулятора А. Рефа они вводили лапароскопически через порт троакара. Пуборектальные (лобково–прямокишечные) мышцы выявляют при стимуляции током в 60 миллиампер [115]. Было установлено, что ЛАПП так же эффективна, как и ЗСПП для создания нормального аноректального угла; иными словами, мышцы тазового дна окружают нисходящий канал в равной степени [75, 76] как при ЗСПП, так и при ЛАПП. Таким образом ЛАПП позволяет создать анальный канал правильного расположения, причем без потенциального вреда повреждения окружающих нервов. Этим достигается лучший послеоперационный контроль за дефекацией [166, 167]. По данным рандомизированного обследования с 1998 по 2015 годы в мире оперированы 622 пациента методикой ЛАПП. Наибольшее количество пациентов были с ректоуретральными – 342, ректовезикальными 112 свищами, клоаками– 23

[65, 140]. Что вызывает удивление, данный метод операций был применен в 2 случаях и у пациентов с ректопромежностными свищами, что противоречит, по нашему мнению, общехирургическим подходам. Все зависит от желания хирургов и оснащения клиники.

Особая группа пациентов с высокими аномалиями – это девочки с клоакальными формами аномалий. В настоящее время для выбора тактики оперативного лечения используется классификация А. Реña и Y. Hendren [129, 130].

1 тип – ультранизкая форма клоаки – передняя эктопия ануса с ультракоротким урогенитальным синусом и нормально сформированными женскими гениталиями;

2 тип – низкая форма клоаки – короткий урогенитальный синус менее 3 см – слияние ниже пубококцигеальной линии;

3 тип – высокая форма клоаки – длинный урогенитальный синус более 3 см – слияние на уровне или выше пубококцигеальной линии;

4 тип – влагалище и (или) прямая кишка впадают в мочевого пузырь.

Разделение на 4 группы имеет важное значение. Пациенты 1 и 2 группы могут быть оперированы из заднесагиттального доступа с хорошим функциональным прогнозом [77, 152]. Пациенткам в группе 3–4 (с общим каналом > 3 см) необходимо выполнение лапаротомии (в настоящее время лапароскопии), при этом девочки имеют гораздо более высокий уровень сочетанной патологии и нуждаются в пластике влагалища.

Во время коррекции клоакальной аномалии в настоящее время не рекомендуют отделять влагалище от уретры для предотвращения ишемии стенок влагалища. В плане дальнейшего развития хирургической техники при подобных случаях целесообразна лапароскопическая мобилизация уретрогенитальной фистулы от кишки [128, 129, 131]. Самым большим опытом лечения клоак обладают М. Levitt и А. Реña (490 случаев) [152]. Из них 397 были оперированы первично и 93 подверглись повторной операции,

ранее выполненной в других учреждениях. Для радикальной операции авторами выбран заднесагиттальный доступ, в 184 случаях пациенткам потребовалась лапаротомия. Средняя длина общего канала составила 4,6 см у пациенток, которым выполнена лапаротомия и 2,5 см – ЗСПП. Гидрокольпос присутствовал у 139 девочек (30%), в 90 случаях потребовалась кишечная пластика влагалища. Послеоперационные осложнения включали: выпадение прямой кишки в 26 случаях, вагинальные стриктуры или атрезия – в 18, уретровагинальный свищ в 13, атрезия уретры в 6 случаях. Выполнять операции детям 3–4 группы А. Рефа рекомендует совместно с урологами. Авторы подчеркивают, что операции длительные и технически сложные, а функциональные результаты не столь хорошие, как в группе 1–2 [241]. Эти пациентки нуждаются не только в аноректальной реконструкции, но также в одновременной реконструкции влагалища и уретры. Большинству пациенток требуется операция пластики влагалища с использованием сегмента сигмовидной кишки [181]. Использование кишки при реконструкции влагалища сопровождается минимальным риском послеоперационных некрозов и стенозов [129, 180].

Бессвищевые формы. Данный вид порока составляет около 5% от всех форм аноректальных аномалий. В литературе описана высокая частота трисомии по 21 паре хромосом при этой патологии. Данные пороки имеют весьма специфические характеристики и подходы к диагностике и лечению, которые заслуживают специального обсуждения [64, 99]. Особое значение при данном виде аномалии приобретает определение уровня атрезии. Актуальность обследования определяется тем, что «низкие» пороки (до 1,5 см) можно корригировать в неонатальном периоде промежностной проктопластикой, при большем расстоянии терминальной части кишки от кожи, показана колостомия. Для определения расстояния O. Wangensteen предложил применять боковую рентгенограмму аноректальной зоны в положении пациента вниз головой (инвертограмма) [242]. В настоящее время

с этой целью выполняется боковая рентгенограмма с приподнятым тазовым концом и меткой в области долженствующего анального отверстия. Некоторые авторы рекомендуют выполнять исследование не ранее 8–14 часов после рождения, так как газ, по которому судят об уровне слепого конца кишки, достигает его именно через это время [155]. Другие авторы считают, что в некоторых случаях газ достигает прямой кишки только через 24 часа и поэтому они предлагают проводить это исследование не ранее суточного возраста [28,29]. При свищевых формах мальформации инвертограмма не дает никакой информации, так как воздух уходит из прямой кишки через свищ.

Анальный стеноз может быть сразу подвергнут бужированию. При неэффективности дилатации он подлежит многоэтапному оперативному лечению [230].

Врожденный свищ Н-типа – между прямой кишкой и половыми путями без анальной атрезии – редкая патология в спектре аноректальных аномалий. Частота данного порока среди аноректальных аномалий составляет 4–14% [78, 85, 91]. На основе Wingspread классификации, эти Н-типы свищей были разделены на три группы. Низко расположенные, при которых свищ находился между анальным каналом и преддверием влагалища, назвали как “перинеальный канал”. В промежуточном типе коммуникация отмечалась между прямой кишкой и непосредственно преддверием влагалища. Высокий тип состоял из свища между прямой кишкой и влагалищем. Для низкого типа Н-свища были описаны различные хирургические методы лечения [208]. Авторами они использовались с или без защитной колостомии. Chatterjee S. описал простое низведение слизистой без колостомии и с хорошими результатами [85]. S. Kulshrestha описал ЗСПП как хирургическую технику для коррекции всех типов Н-свищей без колостомии, причем авторы при выполнении девяти операций не имели осложнений [163].

В последние годы появились сообщения о синдроме Куррарино – наследственном синдроме с аноректальными, крестцовыми и пресакральными аномалиями. Синдром Куррарино – своеобразная форма синдрома каудальной регрессии, характеризующаяся сочетанием гемисакрума, аноректальной мальформации и пресакральными объемными образованиями. Реальная частота его четко не определена [95, 235]. Были описаны различные типы сакральной агенезии и классифицированы на следующие группы: тотальная сакральная агенезия с нормальным или малым поперечным диаметром таза и возможное отсутствие нескольких поясничных позвонков; тотальная сакральная агенезия без вовлечения поясничных позвонков; субтотальная сакральная агенезия или недоразвитие крестца; гемисакрум; копчиковая агенезия [95]. Описаны и другие спорадические сочетания синдрома Куррарино с синдромом Дауна, аномалиями черепа и ЦНС. Учитывая эту большую вариабельность симптомов, термин «синдром Куррарино» является более подходящим, чем триада Куррарино. Важно отметить что при изучении синдрома установлено, что это генетическое заболевание с аутосомно–доминантным типом наследования [95, 243]. В 2010 году был идентифицирован ген, HLXB9 ген на хромосоме 7q3610, ответственный за развитие синдрома Куррарино. Этот же ген был изучен у пациентов с другими формами синдрома каудальной регрессии, но мутаций найдено не было. Следовательно, с клинической и генетической точки зрения можно сделать вывод, что синдром Куррарино является частным случаем синдрома каудальной регрессии, учитывая подобные сакральные аномалии (наличие гемисакрума) и генетические условия (мутации HLXB9) [151].

Говоря о сроках завершения лечения аноректальных аномалий, существует мнение, что функциональные результаты лучше, если восстановление нормальной анатомии выполнено как можно раньше [94, 209]. Технически операция сложнее в период новорожденности, но послеоперационный период у них протекает легче и период жизни ребенка с

колостомой короче [142, 159]. В настоящее время многие хирурги предпочитают проводить коррекцию всех вариантов аноректальных аномалий уже в одномесечном возрасте, вместо проведения ее в годовалом возрасте [177]. После операции анус постепенно расширяется с помощью расширителей Гегара, которые увеличиваются на один размер каждую неделю. Защитные колостомы закрываются, когда анус расширяется до соответствующих возрасту размеров, что, как правило, происходит через 2–3 месяца после радикальной реконструкции.

В литературе активно дискутируется вопрос о сроках закрытия колостом при многоэтапном лечении и, соответственно завершению лечения порока. S. Hassett и соавт. на основании наблюдаемой ими высокой частоты осложнений у грудных детей рекомендует производить плановое закрытие стомы через 3 недели после основного этапа операции, если нет специальных противопоказаний [51]. В ведущих клиниках Европы и Америки заключительный этап операции выполняется в возрасте 3–4 месяцев [122]. A. Millar и соавт. предпочитают ждать увеличения массы тела грудного ребенка до 6 кг, что даёт возможность более уверенно проводить операцию по закрытию стомы, поскольку, по его наблюдениям, частота послеоперационных осложнений существенно выше у детей с медленным набором веса и/или низким содержанием альбумина в плазме. Он также рекомендует раннее закрытие стомы только в случае, когда грудной ребенок не имеет гипотрофии [81]. S. Maerzheuser в своём исследовании не находит никакой взаимосвязи между весом ребенка и временем закрытия стомы по отношению к количеству осложнений. Она утверждает, что раннее закрытие стомы, доступность оснащенного детского анестезиолога – реанимационного отделения предполагают благоприятный исход [122]. Некоторые авторы считают нормальным завершение лечения детей с ВПР АРО к возрасту ребенка 1 – 1,5 года [119]. Аргументом для проведения операций в таком возрасте они считают большие размеры прямой кишки и мышечного

комплекса, которые легче для визуализации и соответственно для надежности операции. В то же время большинство хирургов во всем мире отмечают тенденцию к сокращению сроков лечения пациентов с ВПР АРО. Основным аргументом в пользу раннего закрытия стомы является более раннее использование перинеальной мускулатуры, что прогностически обеспечит нормальную функцию прямой кишки [46, 47, 184]. Современные оптические средства позволяют визуализировать мельчайшие структуры промежности. Кроме этого при раннем закрытии колостомы меньше вероятность несостоятельности анастомоза, так как одной из ее возможных причин является несоответствие диаметров анастомозируемых участков кишки. По мнению ряда авторов, расширение приводящего участка кишки прямо пропорционально продолжительности стомирования [171]. В настоящее время не установлено, что является причиной расширения приводящей петли кишки и какие механизмы его развития.

Повторные операции. Несмотря на достигнутые достижения в детской колопроктологии остаётся высоким уровень осложнений первичной хирургической коррекции, причем на всех этапах оказания помощи пациентам. Последовательность, приводящая к неблагоприятному результату первичных операций, выстраивается в следующую логическую цепочку: диагностическая ошибка – тактическая ошибка – техническая ошибка – осложнение – неудовлетворительный результат первичной операции и необходимость в повторном вмешательстве [26, 89, 90]. Это можно применить ко всем этапам оказания медицинской помощи детям с аноректальными пороками развития [223].

При возникновении осложнений при закрытии коло- и энтеростом немаловажное значение имеет метод формирования межкишечного анастомоза. Частота несостоятельности межкишечных соустьев варьирует от 3 до 20% [221]. Основными патогенетическими причинами возникновения несостоятельности межкишечных анастомозов являются нарушение

интрамурального кровотока в результате механического сдавления швами кишечной стенки по линии шва, несоответствие диаметров анастомозируемых участков кишки [9, 12, 13, 36, 175]. Развитию подобной ситуации способствуют практически все широко применяемые традиционные способы формирования шва. Наличие около 400 видов кишечного шва подтверждает это, и поэтому поиск идеального кишечного шва далек от завершения. Однорядный непрерывный кишечный шов в настоящее время широко применяется в желудочно-кишечной хирургии как «шов выбора» [9], узловой же, в свое время широко применяемый, постепенно отходит на второй план, однако также остается очень актуальным [12, 13, 14, 41]. Непрерывный шов является надежным, простым и легким для освоения. По данным отечественных и зарубежных авторов частота осложнений после применения однорядного непрерывного кишечного шва варьирует от 0,8% до 6,8%, в то время как при традиционной двухрядной методике – от 30 до 51% [15, 17, 60, 175].

Из поздних послеоперационных осложнений отмечаются стенозы, и как следствие – расширение ректосигмоидной части толстой кишки, выпадение стенки низведенной кишки, свищи, низведение кишки вне мышечного комплекса [45, 92, 122]. Учитывая частую диагностику расширения ректосигмоидной части толстой кишки после хирургической коррекции ВПР АРО (у 33% оперированных детей), А. Реѝа и соавт. (2006) проанализировали эффект его лечения хирургическим путем (резекция толстой кишки) и консервативными мероприятиями. В исследование были включены 79 пациентов с ВПР АРО, за исключением пациентов с промежностными свищами. В начальном периоде большинство пациентов лечили хирургическим путем, в конце 2000–х склонились к консервативному подходу в лечении. Авторы сделали вывод, что функциональный исход в лечении детей с расширением ректосигмоидного отдела толстой кишки в послеоперационном периоде одинаков после хирургического или

консервативного лечения [176]. Накапливающийся с годами клинический опыт вносит определенные коррективы в уже сложившиеся представления, как правило, в сторону менее радикальных решений [116].

Отдаленные результаты проведенных повторных операций почти не предсказуемы. Некоторые пациенты обретают полный контроль над опорожнением кишечника, как правило, пациенты с небольшими сакральными дефектами и с основным неповрежденным произвольным сфинктерным комплексом. К сожалению, только часть пациентов, которые подвергались ре-ЗСПП принадлежат к этой группе. Многие методы повторных операций были изобретены и разработаны для улучшения удерживания кала у пациентов с аноректальной дисфункцией. Пластика нежной мышцей бедра – наиболее часто применяемый метод для улучшения функции анальных сфинктеров. Если пациента хорошо обучили использованию неосфинктеров, то улучшается сознательный анальный контроль. Однако эти поперечно-полосатые мышцы не могут быть в постоянном напряжении, что свойственно гладкой мускулатуре и недержание кала полностью не исчезает, что сказывается на качестве жизни пациентов [201, 234]. В отдаленном периоде, несмотря на технически успешную проведенную операцию, для того, чтобы оставаться чистыми, большинству пациентов необходимы дополнительные методы индивидуального ухода [134, 172, 204]. При тяжелых, упорных запорах независимо от вида порока единственным способом достижения эвакуаторной функции толстой кишки является ее регулярное механическое очищение [44]. Это можно достичь при помощи обычной сифонной клизмы или постоянной цекостомией, используя червеобразный отросток или слепую кишку – операция Malone [68, 69, 71, 144, 162, 233]. Все большее количество авторов ратуют за создание аппендикостомы для выполнения антеградных клизм, причем данная процедура выполняется не только детям после

коррекции аноректальных пороков, но и детям с функциональным мегаколоном [148, 150, 153, 161, 226].

В качестве диагностики и консервативного метода лечения недержания кала в мире широко используется электростимуляция анальных сфинктеров [170]. Существуют различные варианты метода: простая электростимуляция, с применением технологии биологической обратной связи (БОС). Суть метода лечения пациентов методом БОС–терапии сводится к постановке пациенту задачи по сокращению и удержанию напряжения наружного сфинктера прямой кишки в заданном режиме. При этом осуществляется регистрация с помощью БОС–прибора его электромиограммы при выполнении задачи (с помощью ректального ЭМГ–датчика) и вывод информации о правильности выполнения упражнения (реальная миограмма) на компьютер в виде графика (для детей старшего возраста) либо в игровом виде для детей младшего возраста. Возврат пациенту информации о правильности выполнения задачи позволяет ему сознательно корректировать силу и длительность сокращения мышцы, что, во–первых, намного повышает эффективность тренировки наружного сфинктера, а во-вторых, позволяет восстановить кортико–висцеральные пути, отвечающие за функцию удержания кишечного содержимого. Принимающим и передающим устройством является ректальный электрод. Лечебный эффект метода БОС основан на восстановлении кортико–висцеральных связей, отвечающих за функцию удержания калового содержимого, т.е. обеспечивает социальную адаптацию ребенка. По контуру биотехнической обратной связи передаются электрические параметры, характеризующие биологическое состояние объекта. На основе данной информации в соответствии с целевой функцией автоматически корректируется в реальном масштабе времени сигнал воздействия на пациента. Таким образом, осуществляется согласование параметров биообъекта и технических компонентов системы, выработка оптимального

лечебного воздействия [141]. Ранние результаты были обнадеживающие, но согласно опыту А. Реña, большинство пациентов с серьезным недержанием никогда не обретают полный контроль над функцией калового удержания. Ограничивающий фактор применения метода – минимальные подходящий возраст для обратной биологической связи – от 8 до 10 лет, так как этот метод подразумевает осознанное общение с пациентом [79]. Широкому внедрению метода электростимуляции в медицинскую практику способствует также организация и активная деятельность ассоциаций и обществ БОС в странах Европы и США [237]. В 1995 г. появились сообщения об использовании крестцовой стимуляции для лечения пациентов с функциональной слабостью анального сфинктера. Методика заключалась в прикреплении электродов к крестцовым отверстиям (S2, S3, S4) для стимуляции нервных корешков. При этом происходит максимальное сокращение тазовых мышц. Международное мультицентровое исследование, оценивающее крестцовую стимуляцию при лечении недержания кала, установило, что сакральная нейромодуляция является возможным методом лечения для взрослых пациентов с АПР с нормально развитым крестцом. Но существенным недостатком метода является то, что пациенты с дисгенезией крестца не подходят для крестцовой стимуляции, поскольку четырехполюсный электрод не может быть закреплен при отсутствии или расщеплении, деформации крестца [118].

Медикаментозная терапия используется в послеоперационном периоде при упорных запорах. Успешное применение препаратов ботулинического токсина при гипертонусе мышц тазового дна с явлениями спазма наружных сфинктеров прямой кишки описал J. Danielson с соавт. [104]. При правильном подборе дозы и точек для инъекций добивались частичной химической денервации, не сопровождающейся нарушением функции мышцы в 50% случаев.

Хирургическое лечение недостаточности анального сфинктера имеет многолетнюю историю. Еще в 1902 году Chetwood предложил использовать для пластики наружного анального сфинктера ягодичные мышцы. Это сильная хорошо кровоснабжающаяся мышца, которая находится близко к объекту пластики. В 1927 г. Gobell предложил применять для пластики длинные приводящие мышцы бедра. В связи с низкой эффективностью метод не нашел широкого применения и в 1929 году И.Л. Фаерман, а в 1952 году Pickrell предложили использовать для пластики анальных сфинктеров нежную мышцу бедра. Существенным различием этих операций является то, что сухожильная часть мышцы фиксируется при операции И.Л. Фаермана к телу мышцы, а при операции Pickrell к надкостнице седалищного бугра противоположной стороны. В последние годы операция Pickrell применяется в различных модификациях. Применение грацилопластики приводит в 40% к развитию различных осложнений. Для предотвращения возможной атрофии перемещенной мышцы Savina предложил дополнить операцию ее электростимуляцией. Для придания постоянного мышечного тонуса нежной мышцы (чтобы приблизить ее функционально к гладкой мускулатуре) стали использовать постоянную низкочастотную стимуляцию перемещенной мышцы. В настоящее время ни один из предложенных способов операции пластики анальных сфинктеров не обеспечивает полноценного восстановления функции [133].

В США широко используются операции по созданию искусственного анального сфинктера. Имплантируемое приспособление представляет собой силиконовый эластомер, обеспечивающий удержание кала посредством манжеты, которая окружает и сдавливает анальный канал. Пациент контролирует работу приспособления через насос, располагающийся в кошонке или в большой половой губе. Мультицентровые клинические исследования искусственного анального сфинктера показали, что через год

после имплантации 67% пациентов имели удовлетворительные результаты [159].

Оценка эффективности лечения пациентов с АПР сводится к определению возможности анального удержания. Нормальная континенция – это контроль газов, жидкого и твердого кала, отсутствие каломазания. Кроме этого должен быть самостоятельный акт дефекации, без приема медикаментов, без клизм [125, 154, 205, 225]. Наиболее худшие результаты отмечены у детей с сопутствующей патологией [126, 127, 222]. Пациенты с хорошим результатом социально адаптированы, это определяется тем, что проблемы с контролем калового удержания не вызывают значительной потери трудоспособности [165, 190, 120, 207]. Большинство исследователей субъективно оценивают результаты как хорошие, удовлетворительные или плохие [43, 44, 52]. При этом хороший результат не означает, что пациент имеет нормальную функцию удержания. У пациентов с хорошим результатом, как правило, отмечалась социальная континенция. Это означает, что пациенты могут ухаживать за собой, не нуждаются в получении социальной инвалидности. До применения ЗСПП процент пациентов, послеоперационный результат которых оценивали по клиническим критериям как «хороший», колебался от 6% до 56%. Процент неудовлетворительных результатов (что означало полное недержание) варьировал от 10% до 70% [80, 183, 210]. При анализе причин неудовлетворительных результатов следует принимать во внимание, что функция анального держания обеспечивается следующими факторами: 1) экстрамуральным нейрогенным контролем, который обеспечивается нервами II–IV крестцовых сегментов; 2) мышцами леваторами ануса с пуборектальной петлей и наружным анальным сфинктером, которые обеспечивают «механическое» держание; 3) чувствительностью и проприоцептивностью терминального отрезка кишки [119, 143, 164].

При прогнозировании результата лечения уровень аномалии является самым важным фактором в ожидаемой функции калового удержания. Причиной худшего функционального результата при высоких аномалиях является выраженная гипоплазия произвольных мышц наружного сфинктера [98]. Наличие тяжелых пороков развития крестца сопровождается гипоплазией анальных сфинктеров. Если отсутствуют более чем два сакральных позвонка или если у пациента имеется другая существенная деформация крестца, такие как расщелины позвонков либо позвоночные сращения, то функциональный результат хуже, чем у пациентов с нормальным строением или менее выраженными костными нарушениями [123, 173].

Для клинической оценки функциональных результатов после операции предложена специальная шкала R. Kelly [143, 243], которая основана на 3 критериях, каждый из которых оценивался по двухбалльной системе: оценка контроля дефекации и функции кишечника; наличие или отсутствие каломазания; оценка функции пуборектальной мышцы. R. Rintala и соавт. предложили использовать количественную мультифакториальную оценку удержания. При этом они отметили более высокий процент неудовлетворительных результатов, чем другие исследователи, использующие в основном качественные критерии [143]. Детальную анкету, основанную на опросниках для пациентов, разработал A. Holschneider [155]. Более упрощенную схему с использованием тех же критериев оценки предложил A. Рефа [177].

Изучая отдаленные результаты лечения R. Rintala сообщил о 7,5% пациентов с полностью нормальной функцией удержания кала при любых обстоятельствах. То есть только 7,5% пациентов имели контроль над удержанием, сравнимый со здоровыми детьми. Хорошее удерживание без или с незначительными социальными проблемами отмечено у 60% пациентов. Это исследование было выполнено с использованием

количественных методов оценки удерживания, с дифференцировкой по полу и возрасту в сравнении с группами здоровых людей в качестве контроля [211]. Вероятно, эти данные отражают истинную картину результатов лечения [232]. R. Rintala с соавт. сообщают о плохом результате у большинства пациентов, которым требуются вспомогательные меры для поддержания социальной континенции [92, 212]. Некоторые авторы сообщают об улучшении удержания кала с увеличением возраста у пациентов, оперированных брюшно–промежностным доступом [159]. До появления операции ЗСПП процент пациентов с хорошим результатом варьировал между 5 и 65%, а доля пациентов с плохим результатом (большей или меньшей степенью недержания), между 15 и 70% [112, 113].

Результаты улучшились после внедрения ЗСПП, по мнению M. Levitt, A. Рейна одна треть пациентов с высокими или средними аномалиями были полностью компенсированными в плане удержания кала [77, 154]. По мнению авторов, во многих случаях каломазание в первые годы после ЗСПП было вызвано серьезным запором. Т.е. каломазание определялось не недостаточностью сфинктера, а перерастяжением кишки. Даже при возникновении функциональных осложнений в виде запоров, их можно вылечить консервативно на ранних стадиях [11, 31, 42]. По мнению A. Holschneider лечение каломазания, вызванного запорами, является гораздо более перспективным и эффективным, чем лечение загрязнения, связанного с недостаточностью сфинктера [98, 133].

Приведенные в публикациях оценки ближайших и отдаленных результатов лечения весьма разноречивы и значительно отличаются друг от друга. Это объясняется тем, что не существует единого метода оценки функции удержания у пациентов с аноректальными пороками. Основной проблемой в сравнении результатов лечения являются весьма переменные критерии, которые используют авторы при определении способности удерживания кала [55, 74, 86, 87, 164]. Маловероятно, что такой широкий

разброс отражает истинные значения при оценке отдаленных результатов. Объяснение столь значительной разницы в полученных результатах состоит в их различной интерпретации полученных данных. В настоящее время отсутствуют объективные тесты и методы для отражения послеоперационных результатов, что диктует необходимость разработки унифицированного стандарта оценки результатов. Emblem с соавт. предлагают для объективизации состояния стенки низведенной кишки проводить интравектальное УЗИ, но в связи с необходимостью использования специального оборудования метод не получил широкого распространения [107, 224].

Некоторые авторы считают, что итоговый результат не может быть оценен до тех пор, пока пациенты не достигнут совершеннолетия [114, 228]. В этом случае, находясь без посторонней помощи, они смогут оценить социальные последствия своего заболевания и последствия перенесенной операции. R. Rintala, отмечает увеличение числа случаев хорошего результата с 35% в возрастной группе от 5 до 10 лет до 58% у пациентов в возрасте от 11 до 15 лет, то есть улучшение фекального удержания более четко доказано у подростков и взрослых [159, 194]. По мнению ряда авторов, не ясно, является ли это улучшение подлинным улучшением функции сфинктера или просто вызвано адаптацией к остаточной дисфункции (подбор диеты, самостоятельно проводимые клизмы) [234]. У взрослых пациентов социальные проблемы, связанные с нарушением анального удержания, были зарегистрированы почти у 40% пациентов после коррекции аноректальных пороков [211]. По данным ряда авторов каломазание наблюдается у значительного процента пациентов [67, 94, 184]. При анкетировании независимыми лицами взрослых пациентов с «высокими или средними» аномалиями в анамнезе, было отмечено, что ни у одного из них не было абсолютно нормальной функции. У 28% пациентов было абсолютное недержание кала или наличие постоянной колостомы [185]. Так как лечение

низких аномалий не менялось десятилетиями, то результаты, зафиксированные у взрослых пациентов на сегодняшний день, являются относительно надежным отражением текущего функционального прогноза для детей с низкими пороками развития и последние исследования во многом подтверждают этот факт [199, 200]. Эти цифры отражают реальный результат после лечения высоких и средних аноректальных пороков в 1960–1980 гг.

В отдаленном послеоперационном периоде все авторы отмечают важность консервативного (очистительные клизмы) послеоперационного «ухода за кишкой» [35]. Неадекватный уход (отказ от очистительных клизм) вызывает социальные проблемы, обнаруживающиеся у 20–40% пациентов в отдаленном периоде, даже при низких аномалиях [195, 196]. По данным финских ученых в финской популяции 11% здоровых детей имели запоры, 43% - незначительное недержание кала, но только 1% из них серьезные проблемы. В группе пациентов после коррекции аноректальных аномалий запоры отмечены у 62% девочек и 35% мальчиков. На основании этого авторы делают вывод, что запоры являются «обычными» явлениями для детей, перенесших операции по поводу коррекции ВПР АРО и должны лечиться консервативно (с помощью очистительных клизм), устранение запоров должно быть направлено на достижение социальной адаптации [205, 210].

Несмотря на прогресс в понимании физиологии и патологии аноректальных аномалий, результаты хирургической коррекции остаются далекими от идеала [194]. Проблема их послеоперационной реабилитации актуальна и требует новых организационных решений, расширения диагностических и лечебных возможностей медицинского персонала и учреждений. Все пациенты нуждаются в точном последовательном выполнении алгоритмов диагностики и лечения в специализированных центрах на протяжении длительного периода [197, 198, 239]. Для достижения оптимального результата лечения должны быть обнаружены

функциональные осложнения, особенно запор, и начато их активное лечение на ранней стадии [191, 192]. Лечение недержания должно быть начато до достижения ребенком школьного возраста для преодоления подавляющих социальных последствий фекального недержания и для интеграции детей в социальную среду сверстников. Пациенты нуждаются в разработке и применении современных методов лечения, которые адаптируют их к обществу, снизят психоэмоциональную напряжённость и даже, в некоторых случаях, суицидальную наклонность [193, 234]. У взрослых пациентов, независимо от пола, становятся актуальными сексуальные проблемы [217, 218, 219]. У женщин отмечают структурные и функциональные нарушения репродуктивной системы [236]. Так как лечение аноректальной дисфункции требует годы, эти дети должны находиться под наблюдением высококвалифицированного медперсонала в специализированных центрах. Для этих целей в Российской Федерации и США созданы специальные коло-ректальные центры – «центры тазового дна», необходимость создания которого назрела и в Республике Беларусь [78, 156].

Глава 2. Частота врожденных пороков развития аноректальной области в Республике Беларусь

Результаты лечения детей с врожденными пороками развития отражают объективную картину системы здравоохранения в стране. В Республике Беларусь показатель младенческой смертности на протяжении последнего времени уменьшился с 12,2‰ в 1998 году до 3,2‰ в 2014 году. В настоящее время это один из самых низких в СНГ показателей перинатальной смертности [16]. В то же время число диагностируемых врожденных аномалий увеличивается [136].

На рисунке 2.1 представлена связь между коэффициентом младенческой смертности и уровнем распространения врожденных аномалий на основе долговременного статистического ряда по Республике Беларусь.

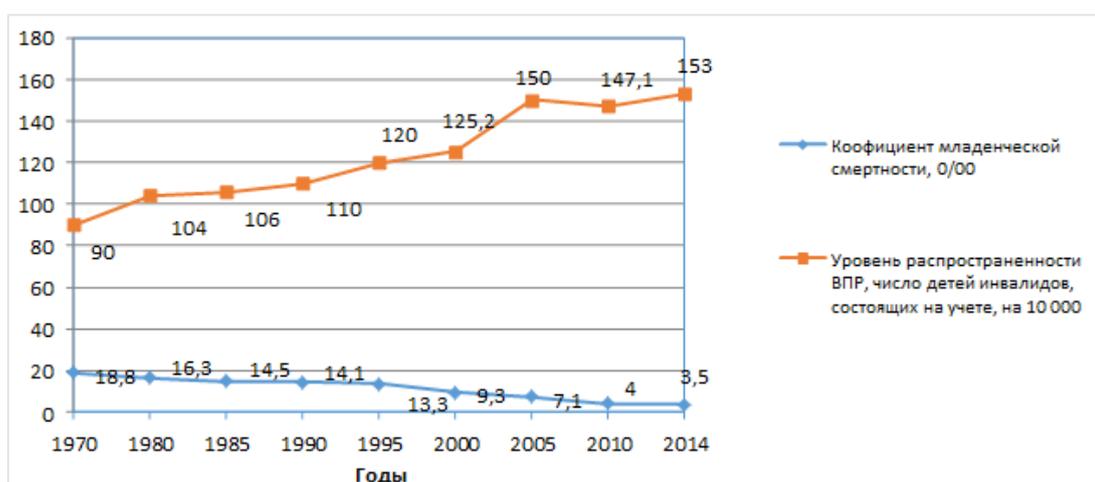


Рисунок 2.1 - Коэффициент младенческой смертности и уровень распространения врожденных аномалий

Как видно из представленного графика, отмечается обратная зависимость между коэффициентом младенческой смертности и уровнем распространения врожденных аномалий на основе долговременного статистического ряда. Данный показатель демонстрирует, что снижение младенческой смертности идет параллельно с увеличением количества случаев диагностики и регистрации врожденных аномалий. Это связано с

улучшением выхаживания маловесных новорожденных, в том числе и с пороками развития.

Таким образом, врожденные аномалии развития в настоящее время составляют большой процент заболеваемости, инвалидизации и смертности, являясь тяжелым бременем как для отдельной семьи, так и для общества в целом. Поэтому важнейшей задачей является улучшение лечения детей с врожденной патологией. Среди причин младенческой смертности первое место занимают «отдельные состояния, возникшие в перинатальный период» – 41%, врожденные аномалии – 22,5%, несчастные случаи, травмы, отравления – 10% [16].

Для выявления и учета врожденных пороков развития в Республике Беларусь функционирует специализированный регистр, основными задачами которого являются:

- 1) динамическое слежение за частотами врожденных пороков развития;
- 2) оценка эффективности предпринимаемых мер профилактики рождения детей с врожденными пороками развития;
- 3) формирование банка данных, необходимого для изучения этиологии врожденных пороков развития;
- 4) обеспечение информационной поддержки принятия решений специалистами в области здравоохранения, а также предоставление объективной информации о динамике частот врожденных пороков и возможных факторах риска.

Белорусский национальный регистр врожденных пороков развития создан в 1979 году как государственная программа учета рождения детей с аномалиями развития. Учету подлежат врожденные пороки, установленные у новорожденных до выписки из роддома (первые 6 дней), у мертворожденных весом свыше 500 г (срок гестации начиная с 22 недель), а также у абортусов любого срока беременности после ее прерывания по генетическим показаниям [37, 38, 39, 40].

Для статистической классификации в настоящее время применяется Международная классификация болезней 10 пересмотра, в которой ВПР АРО относятся к классу XVII – Врожденные аномалии, деформации и хромосомные нарушения; блоку – врожденные аномалии [пороки] прямой кишки. Данная патология имеет следующую рубрикацию: Q 42.0 – врожденное отсутствие, атрезия и стеноз прямой кишки со свищом, Q 42.1 – врожденное отсутствие, атрезия и стеноз прямой кишки без свища, Q 42.2 – врожденное отсутствие, атрезия и стеноз заднего прохода со свищом, Q 42–3. врожденное отсутствие, атрезия и стеноз заднего прохода без свища. На каждый выявленный случай ВПР АРО в родильных домах заполняется стандартный бланк и передается в лабораторию Республиканского научно-практического центра «Мать и Дитя», где полученные сведения вносятся в Белорусский регистр врожденных пороков развития. Кроме того, часть пациентов вносится в регистр в течение первого года жизни после выявления аномалии на амбулаторном приеме детскими хирургами. Полнота учета и своевременность информации контролируется региональными медико-генетическими центрами. В таблице 2.1. представлено количество случаев ВПР АРО в Республике Беларусь по формам ВПР АРО и месту рождения ребенка.

Таблица 2.1 - Количество случаев ВПР АРО в Республике Беларусь 1979–2014 гг.

нозология	исходы	Формы пороков	Минск	Минская область	Брестская область	Витебская область	Гомельская область	Гродненская область	Могилевская область	неизвестно	итого
Атрезия (стеноз) прямой кишки	ЖР	ВПР	68	57	63	65	83	55	40	2	433
		МВПР	66	55	55	35	57	39	38	1	346
	МР	ВПР	-	1	1	-	1	-	-	-	3
		МВПР	24	22	17	6	10	13	5	1	98
	ПБ	ВПР	3	-	-	1	-	-	1	-	5
		МВПР	48	20	3	18	12	12	5	-	118

Продолжение таблицы 2.1

Эктопия заднего прохода	ЖР	ВПР	6	3	-	1	1	-	-	-	11
		МВПР	2	2	3	1	1	1	1	6	17
	МР	ВПР	-	-	-	-	-	-	-	-	-
		МВПР	-	-	-	-	-	-	-	-	-
	ПБ	ВПР	-	-	-	-	-	-	-	-	-
		МВПР	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Клоака	ЖР	ВПР	-	-	-	-	-	-	-	-	-
		МВПР	-	-	-	-	-	-	-	-	-
	МР	ВПР	-	-	-	-	-	-	-	-	-
		МВПР	-	-	-	-	-	-	-	-	-
	ПБ	ВПР	1	1	-	-	1	-	-	-	3
		МВПР	12	2	-	-	1	1	-	-	16
Итого			230	163	142	127	167	121	90	10	1050

При анализе данных таблицы установлено, что за изучаемый период 1979-2015 гг. ВПР АРО диагностирован в 1050 случаях, из них 243 закончились прерыванием беременности (ПБ) либо мертворождением (МР), родились живыми (ЖР) 807 новорожденных. У 379 (46%) из них были множественные врожденные пороки развития (МВПР).

Для сравнительной оценки распространенности патологии высчитана частота её по регионам на 100.000 общего населения (таблица 2.2).

Таблица 2.2 – Частота пороков АРО по регионам Республики Беларусь на 100000 населения

Регион	Численность населения, тыс. человек	Частота порока (1:100000)
Республика Беларусь	9480,9	0,109
Брестская область	1388,9	0,091
Витебская область	1198,5	0,105
Гомельская область	1424,0	0,117
Гродненская область	1052,6	0,114
г. Минск	1938,2	0,119
Минская область	1407,9	0,114
Могилевская область	1070,8	0,084

При анализе таблицы 2.2 отмечено, что наибольшая частота ВПР АРО наблюдалась в г. Минске, Гомельской и Гродненской областях,

минимальная – в Могилевской. Для объяснения причин распределения частота ВПР АРО требуются дополнительные исследования. Медиана, среднее арифметическое и стандартное отклонение частоты ВПР АРО составляют $Me=0,1140$, $M=0,1063$ и $\sigma=0,0137$ соответственно. Максимальное отклонение от среднего составляет $0,023$, что в 2 раза больше стандартного отклонения, а минимальное отклонение – $0,005$, что в 4 раза меньше стандартного отклонения. Статистический анализ эпидемиологических данных показывает, что полученное распределение частоты ВПР АРО подчиняется нормальному распределению с математическим ожиданием $M=0,1066$ и стандартное отклонение $\sigma=0,0137$. Соответственно частота ВПР АРО не зависит от региона Республики Беларусь.

В настоящее время в Республике Беларусь ВПР АРО выявляются в антенатальном периоде. Учитывая возможности пренатальной диагностики, представляет интерес изучение исходов беременности при АПР, так как женщина сама принимает решение о сохранении и прерывании беременности после получения информации о заболевании ребенка и возможностях коррекции этого порока. Белорусское законодательство проведение аборта в поздние сроки разрешает при наличии верифицированного порока и желания женщины [40]. Данные о исходах беременности при ВПР АРО представлены на рисунке 2.2.

Как видно из представленной диаграммы, в 807 (76,8%) случаях беременность закончилась рождением ребенка. В 101 (9,7%) – наступило мертворождение и в 142 (13,5%) беременность была прервана по желанию женщины. Согласно Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ-10), «мертворождением (мертворожденным плодом) является смерть продукта зачатия до его полного изгнания или извлечения из организма матери вне зависимости от продолжительности беременности». При анализе случаев мертворождения при ВПР АРО установлено, что из 101 (100%) случая мертворождения 98

(97%) составили случаи с МВПР. Среди идентифицированных сочетанных пороков чаще фигурировали врожденные аномалии сердца 36,7%, врожденная гидроцефалия и spina bifida.

Учитывая возможности пренатальной диагностики, представляет интерес изучение исходов беременности при АПР, так как женщина сама принимает решение о сохранении и прерывании беременности. Из 142 (100%) прерванных беременностей у 134 (94,37%) отмечены МВПР, у 8 (5,63%) изолированные пороки (отношение 16,6 : 1). Несомненно, наличие МВПР являлось существенным более поводом для принятия решения о прерывании беременности, чем наличие изолированного порока.

На рисунке 2.3 представлены случаи прерванных беременностей при антенатальной диагностике ВПР АРО в зависимости от региона Республики Беларусь.

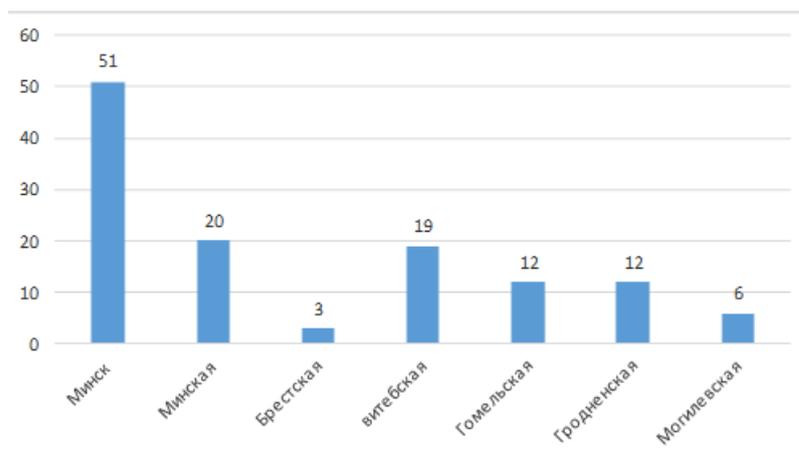


Рисунок 2.3. – Количество прерванных беременностей при антенатальной диагностике ВПР АРО по регионам

Наибольшее число прерывания беременностей при антенатальной диагностике пороков произведено в Минске и Минской области. $Me=12\pm 10,65306$, при исключении минимального и максимального значения $Me=12\pm 4,56$. Так как разница между значениями больше 2σ , отмечается достоверное различие в количестве прерванных беременностей по областям.

Данный факт можно объяснить лучшими диагностическими возможностями, большей информированностью столичных жительниц о возможностях прерывания беременности, политикой женских консультаций региона.

Малое количество прерванных беременностей в Брестской области можно объяснить религиозным воздействием (влияние католической церкви).

Для объективного определения распространенности ВПР АРО среди детей, родившихся в Республике Беларусь за период с 1979 по 2014 год, проведен расчет популяционной частоты ВПР АРО, как отношение числа живорожденных детей с пороками развития к общему числу живорожденных. Частота была рассчитана на 100000 рождений.

Использовались методики, предложенные EUROCAT (European surveillance of congenital anomalies) [100].

Статистическая оценка эпидемиологии ВПР АРО в Республике Беларусь с 1980 по 2014 гг. представлена в таблице 2.3.

Таблица 2.3 – Статистическая оценка эпидемиологии ВПР АРО в Республике Беларусь с 1980 по 2014 гг.

Год	Число новорожденных в Республике Беларусь, N	Число случаев ВПР АРО	Частота порока, 1 : N	Вероятность: количество пороков на количество новорожденных	Заболеваемость на 100 000 новорожденных
1980	154 432	39	1 : 3959	0,009851	25,25
1981	157 899	41	1 : 3851	0,010647	25,97
1982	159 364	35	1 : 4553	0,007687	21,96
1983	173 510	38	1 : 4566	0,008322	21,90
1984	168 749	33	1 : 5113	0,006454	19,56
1985	165 034	27	1 : 6112	0,004418	16,36
1986	171 611	31	1 : 5535	0,005601	18,06
1987	162 937	27	1 : 6034	0,004475	16,57
1988	163 193	34	1 : 4799	0,007085	20,83
1989	153 449	37	1 : 4147	0,008922	24,11
1990	142 167	31	1 : 4586	0,006760	21,81
1991	132 045	40	1 : 3301	0,012118	30,29
1992	127 971	29	1 : 4412	0,006573	22,66
1993	117 384	30	1 : 3912	0,007669	25,56

Продолжение таблицы 2.3					
1994	110 599	24	1 : 4608	0,005208	21,70
1995	101 144	21	1 : 4816	0,004360	20,76
1996	95 798	16	1 : 5987	0,002672	16,70
1997	89 586	24	1 : 3732	0,006431	26,79
1998	92 645	36	1 : 2573	0,013991	38,86
1999	92 975	30	1 : 3099	0,009681	32,27
2000	93 691	19	1 : 4931	0,003853	20,28
2001	91 720	26	1 : 3527	0,007372	28,35
2002	88 743	22	1 : 4033	0,005455	24,79
2003	88 512	24	1 : 3688	0,006508	27,11
2004	88 943	19	1 : 4681	0,004059	21,36
2005	90 508	29	1 : 3120	0,009295	32,04
2006	96 721	28	1 : 3454	0,008107	28,95
2007	103 626	20	1 : 5181	0,003860	19,30
2008	107 876	26	1 : 4149	0,006267	24,10
2009	109 263	23	1 : 4750	0,004842	21,05
2010	108 050	25	1 : 4322	0,005784	23,14
2011	109 147	25	1 : 4365	0,005727	22,90
2012	115 893	36	1 : 3219	0,011184	31,06
2013	117 997	23	1 : 5130	0,004483	19,49
2014	118 534	31	1 : 3823	0,008109	26,15
М	121 763	29	1 : 4 339	0,00697	23,95
Me	113 246	29	1 : 4 339	0,006573	23,14
σ	24468	5,28	670,25	0,00197662	3,82
Коэффициент корреляции Пирсона			0,63584		

Медиана частоты порока $Me = 0,006540$, стандартное отклонение составляет ($\pm 0,00197$). Коэффициент вариации составил 18%. Полученные данные указывают, что имеется нормальное распределение, и частота ВПР АРО в различные временные периоды не выходит за пределы 2σ . Соответственно, частота ВПР АРО не зависит от периода исследования. Коэффициент корреляции Пирсона 0,63584 указывает на наличие сильной прямой связи между количеством родившихся детей и детей с ВПР АРО. Соответственно, частота порока составила $4381225:1028 = 1$ на 4339 ± 670 при учете всех случаев заболеваемости, с учетом мертворожденных; и $1:5435,8$ у живорожденных. Общая заболеваемость ВПР АРО в исследуемый период составила $23,95 \pm 3,82$ на 100 тысяч населения.

Учитывая прерывание беременности, осуществляемое после пренатальной диагностики порока, ежегодное количество пациентов в

Республике Беларусь, нуждающихся в оперативном лечении, составляет $20 \pm 2,3$.

Проведен анализ частоты ВПР АРО по данным литературы. За основу взята сводная таблица А. Holschneider (2006) [133], осуществлен расчет популяционной частоты ВПР АРО, проведено сравнение с полученными данными по Республике Беларусь. Полученные данные представлены в таблице 2.4.

Таблица 2.4 – Частота пороков в по данным литературных источников

Автор	Страна, город	Частота	Частота на 100 000	Количество пациентов	Исследованная популяция (N)
Keith	London	1:5.000	20,00	–	–
Ladd	USA - Boston	1:7 500	13,33	–	–
Malpas	UK - Liverpool	1:3.575	27,97	–	–
Crowell and Dulin	USA - Iowa	1:5.300	18,87	28	150.354
Moore et al.	USA - Indianapolis	1:4.500	22,22	120	–
Kiesewetter	USA - Pittsburgh	1:1.000	100,00	–	–
Ivy et al.	USA - Pennsylvania	1:9.630	10,38	–	–
Bradham	Michigan	1:5.000	20,00	130	–
Louw	South Africa	1:1.800	55,56	200	–
Nixon	London	1:3.000	33,33	–	–
Thomas	Australia - Adelaide	1:3.160	31,65	35	–
Tong	Singapore	1:11500	8,70	–	–
Spouge and Baird	Canada - Vancouver	1:2.524	39,62	273	689.118
Boocock	UK - Manchester	1:5.080	19,69	169	–
Smith	Australia	1:5.000	20,00	5.454	–
Christensen	Denmark	1:3.333	30,00	29	96.073
Schuler	Brazil	1:8.264	12,10	121	1.000.000
Stoll	France	1:2.090	47,85	108	225.752
Naser	Chile	1:1.298	77,04	54	70.242
Niedzielski	Poland - Lodz	1:2.295	43,57	30	–
Cho	USA - Kansas	1:2.500	40,00	–	–
Cuschieri	Europe	1:2.469	40,50	1.846	4.618.840
Sipek et al.	Czech Republic	1:3.341	29,93	279	932.1253
Degtyarov	Republic Belarus	1:4.339	23,05	1050	4.381.22
Среднее значение		–	32,72	–	–
Среднеквадратичное отклонение		–	14,64	–	–

Соответственно, частота пороков по данным мировой статистики составляет $32,72 \pm 14,64$ на 100 000 новорожденных, что выше, чем в Республике Беларусь $23,95 \pm 3,82$.

Большое квадратичное отклонение при расчете частоты ВПР АРО в международной практике объясняется отсутствием объемных эпидемиологических исследований по изучаемой тематике.

Сравнительный анализ регистрации частоты ВПР АРО в РБ показывает, что ее частота у новорожденных РБ имеет незначительные колебания среднегодовых значений с незначительным увеличением в последние 5 лет. Частота ВПР АРО в Республике Беларусь существенно не отличается от частоты этих пороков по данным Европейского и Американского регистров, статистически значимой зависимости нами не выявлено [100]. Возрастание диагностики числа ВПР АРО в последнее время может быть обусловлено так называемым кумулятивным эффектом: при уменьшении численности детского населения от 0–14 лет, ежегодное число ВПР среди новорожденных остается примерно на одном уровне, что приводит к нарастанию распространенности ВПР среди детского населения РБ. Кроме того, определенную роль, видимо, играет улучшение диагностики «низких» аномалий, на чем остановимся в соответствующих разделах.

В процессе исследования выявили 4 случая рождения детей с низкой аноректальной патологией у родителей с ВПР АРО, во всех случаях наследование отмечено по материнской линии (вероятность – 0,76%). В 3 случаях отметили рождение детей с врожденной аноректальной патологией у сибсов (вероятность – 0,57%). Установлены значимые наследственные факторы риска, приводящие к возникновению аноректальных пороков: наличие родителей с аноректальной патологией – ОШ 1,85 (95% ДИ 1,73–6,59), сибсов с аноректальной патологией – ОШ 3,64 (95% ДИ 1,03–4,20).

Основой представленной работы является анализ диагностики, лечения и реабилитации 525 пациентов с аноректальными пороками развития за 44 -

летний период наблюдения. Критериями включения пациентов в исследование было наличие ВПР АРО согласно Krickenbeck классификации, предложенной на международной конференции в 2005 году для разработки стандартов лечения аноректальных пороков развития.

Учитывая большой промежуток наблюдения – 44 года, разные возможности и подходы к лечению данной патологии, представляет интерес общий взгляд на проблему и подходы к диагностике и лечению в разное время, с учетом возможностей медицинской науки и практики и организационных принципов оказания медпомощи пациентам данной группы. Особый интерес представляет именно изучение процессов совершенствования методов лечения на протяжении длительного периода времени. Мы предприняли попытку абстрагированно изучить процессы «на протяжении и расстоянии», чтобы увидеть все стороны истории и процесса становления детской колопроктологии в Республике Беларусь. Объективное длительное наблюдение позволяет найти ключ к пониманию процессов, происходящих при планировании, организации, и осуществлении методов диагностики и лечения данной патологии, выявить прогрессивные и проблемные стороны этого процесса. На основании этого возможно предложить рекомендации по дальнейшему совершенствованию процесса оказания медицинской помощи, что приведет к улучшению качества лечения этой группы пациентов.

Для объективной оценки методов диагностики, лечения пациенты были разделены на группы в зависимости от вида порока. Определенные трудности в распределении пациентов по группам были вызваны отсутствием единой и унифицированной классификации. Следует отметить, что за анализируемые годы (1970–2014) менялись методы диагностики, лечения, хирурги, и поэтому документация была неоднородной. Медицинские записи о пациентах часто не содержали достаточное количество деталей для определения вида порока. С учетом современного

взгляда на ВПР АРО мы стремились классифицировать все пороки в соответствии с Международной Krickenbeck классификацией [107, 108]. Учитывая, что ранее существовали другие классификации, соответствующие определенному этапу познания в диагностике и лечении этой патологии в определенном временном интервале, мы пытались привести их в соответствие с современной классификацией. В том случае, если не могли установить вид порока по описанию в историях болезни и операционных журналах, то порок относили к не классифицируемым.

В соответствии с современной международной Крикенбегской классификацией выделены следующие группы пациентов:

- I группа – пациенты со свищом на промежность;
- II группа – пациенты с ректоуретральным свищом;
- III группа – пациенты с ректовезикальным свищом;
- IV группа – пациенты с ректовестибулярным свищом;
- V группа – пациенты с клоакой;
- VI группа – пациенты с бессвищевыми формами;
- VII группа – пациенты с анальным стенозом;
- VIII группа – пациенты с редкими аномалиями.

Данная классификация позволяет выделить однородные группы пациентов по тяжести патологии, послеоперационному функциональному прогнозу.

Таким образом, в ДХЦ с 1970 по 2014 г. находилось на обследовании и лечении 525 детей с ВПР АРО. Мальчиков было – 294, девочек – 231. Учитывая разницу по операциям и диагностике, пациенты распределены в таблицах по половому признаку. В таблице 2.5 представлено распределение мальчиков по группам АПР и проведенным операциям.

Таблица 2.5 – Распределение пациентов мужского пола по группам и проведенным операциям

Вид порока	Название операции						
	N (%)	ППП	БПП	СБПП	ПСПП	ЗСПП	Другие
Ректопромежностный свищ	136 (25,9)	96	–	–	15	18	7
Ректоуретральный свищ	76 (14,5)	–	29	30	–	15	2
Ректовезикальный свищ	14 (2,7)	–	5	7	–	–	2
Бес свищевые формы	31 (5,9)	20	–	–	4	7	–
Ректальный стеноз	15 (2,9)	7	–	–	–	2	6
Редкие формы	7 (1,3)	–	–	–	–	–	7
Неклассифицированные варианты	15 (2,9)	–	–	–	–	–	15
Итого	294 (56)	–	–	–	–	–	–

Разделение на группы позволило сопоставить данные с ведущими мировыми клиниками, использующими указанную классификацию, для определения качества оказания помощи, определить пути ее улучшения.

Согласно данным таблицы, основная масса представлена пациентами с низкими пороками: ректопромежностным свищом (136 пациентов). При анализе историй болезни из-за недостатка данных иногда (не всегда были рентгенограммы) было невозможно среди ректо–уретральных свищей различать свищи в предстательную железу или бульбарные свищи, пороки развития с лучшими функциональными прогнозами и меньшими урологическими проблемами. Поэтому этих пациентов мы объединили в одну группу. Наблюдавшиеся в процессе работы отдельно выделенные «малые варианты» проанализированы в 3 главе, но в таблицу не включались.

Распределение девочек по группам ВПР АРО и проведенным операциям представлено в таблице 2.6.

Таблица 2.6. – Распределение пациентов женского пола по группам и проведенным операциям

Вид порока	Название операции						
	N (%)	ППП	БППП	СБПП	ПСПП	ЗСПП	Другие
Ректопромежностный свищ	104 (19,8)	29	–	–	25	10	40
Ректовестибулярный свищ	84 (16,0)	–	–	14	15	18	37
Бессвищевые формы	7(1,3)	2	–	–	5	–	–
Ректальный стеноз	2 (0,4)	–	–	–	–	–	2
Персистирующая клоака	8 (1,5)	–	–	6	–	2	–
Редкие формы	6 (1,1)	–	–	–	–	–	6
Неклассифицированные варианты	20 (3,8)	–	–	–	–	–	20
Итого	231 (44)	–	–	–	–	–	–

Из представленных данных видно, что наиболее часто у девочек встречались ректопромежностные (104) и ректовестибулярные (84) свищи.

Учитывая большое разнообразие выполненных операций, специфичных для каждой группы пациентов, осложнения и функциональные результаты представлены для каждой группы отдельно в 3 и 5 главах.

Следует подчеркнуть, что мы пользуемся в силу традиций терминами «низкая», «средняя, промежуточная» и «высокая» атрезия, что способствует лучшей интерпретации полученных данных и допустимо в современной мировой научной литературе [53, 98, 117, 238].

2.1 Сопутствующие аномалии

Аноректальные пороки часто являлись частью комплекса множественных пороков развития. В таблице 2.7 представлена частота сопутствующих пороков в зависимости от вида порока, в соответствии с МКБ 10 и исхода беременности. За изучаемый период ВПР АРО диагностирован в 1050 случаях, из них 227 закончились прерыванием беременности либо мертворождением, родились живыми 823 новорожденных. У 379 (46%) из них были множественные врожденные

пороки развития. Частота сопутствующих пороков в зависимости от вида порока и исхода беременности представлена в таблице 2.7.

Таблица 2.7 – Частота сопутствующих пороков в зависимости от вида порока и исхода беременности

Нозология	Исходы	Формы пороков	Количество	%
Атрезия (стеноз) прямой кишки	Живорожденные	Изированная	433	41,24%
		МВПР	346	32,95%
	Мертворожденные	Изированная	3	0,29%
		МВПР	98	9,33%
	Прерванная беременность	Изированная	5	0,48%
		МВПР	118	11,24%
Эктопия заднего прохода	Живорожденные	Изированная	11	1,05%
		МВПР	17	1,62%
	Мертворожденные	Изированная	–	–
		МВПР	–	–
	Прерванная беременность	Излр	–	–
		МВПР	–	–
Клоака	Живорожденные	Изированная	–	–
		МВПР	–	–
	Мертворожденные	Изированная	–	–
		МВПР	–	–
	Прерванная беременность	Изированная	3	0,29%
		МВПР	16	1,52%
Итого			1050	100,00%

Особенно опасна ассоциация с пороками сердечно-сосудистой системы, которые даже в настоящее время инкурабельны. Таким образом, всегда будет некоторый процент смертности среди этих пациентов. По данным мировой статистики смертность больных с аноректальными пороками в течение последних нескольких десятилетий была от 10% до 20%

[122, 184]. В ДХЦ смертность при аноректальных пороках развития снизилась с 23% в 1970–х годах до 2,8 % в 2014 году. В 2014 году умер 1 ребенок с МВПР. В последнее время снижение связано с улучшением лечения тяжелых сочетанных пороков, прежде всего с пороками сердца. В 20% случаев отмечены два и более сочетанных пороков. Сопутствующие пороки развития выявлены у 322 пациентов и представлены в таблице 2.8.

Таблица 2.8 – Характеристика сопутствующей патологии у детей с ВПР аноректальной области

Сопутствующие аномалии	Вид аномалии	N	(%)
Урогенитальные аномалии	Гидронефроз, ренальная агенезия, дисплазия почек	120	37,27
Скелетные аномалии	Полидактилия, рудиментарные ребра, эквино-варус	47	14,60
Гастроинтестинальные аномалии	Атрезия пищевода, атрезия 12-перстной кишки,	54	16,77
Кардиологические аномалии	Тетрада Фалло, ДМПП, ДМЖП	49	15,22
Хромосомные аномалии	Синдром Дауна	32	9,94
Аномалии ЦНС	Гидроцефалия	16	4,97
Аномалии развития мозжечка и окружающих его ликворных пространств	Синдром Денди–Уокера	2	0,62
Эмбриопатии	Ишиопаги	1	0,31
Нарушение гемостаза	Гемофилия	1	0,31
Итого		322	100,0

Как видно из таблицы – наиболее часто (37,27%) АПР сочетаются с урологическими аномалиями, что определяется единой эмбриологической закладкой и тесной анатомической взаимосвязью. Частое сочетание с костной патологией крестца и копчика объясняется тем, что ген, отвечающий за развитие кишки и костей крестца и копчика, един и находится в 7 хромосоме [135,137]. У ряда детей имелось по несколько сопутствующих пороков развития. Наиболее опасной в прогностическом значении была связь ВПР АРО и пороками сердца 49 (15,22%).

Глава 3. Диагностика и лечение аноректальных пороков

В ДХЦ на протяжении 1970-2014 годов разрабатывались и применялись различные методы диагностики и лечения данной патологии [6-8, 20-25, 27-29, 32-35, 44, 48, 49]. Теоретически диагностика порока не вызывает затруднения, но, учитывая редкую частоту пороков (1:5 150 новорожденных в Республике Беларусь), отмечена низкая настороженность педиатров в диагностике аноректальной врожденной патологии. Хотя осмотр промежности входит в обязательный алгоритм врача неонатолога-педиатра, мы наблюдали за период 2010-2014 гг. 4 случая диагностики бессвищевой формы в столичных роддомах на 3-4 сутки при развитии клиники полной низкой кишечной непроходимости. Это также встречается при вестибулярных и промежностных широких свищах у девочек. При широких свищах средний возраст первичного обращения к детскому хирургу составил $3,4 \pm 1,4$ месяца. Самая поздняя диагностика вестибулярной эктопии, зарегистрированная нами, наблюдалась в 9 - летнем возрасте. Девочку направили на консультацию детские гинекологи из-за постоянных воспалительных анализов мочи.

По национальным стандартам оказания хирургической помощи новорожденным при подозрении на ВПР АРО неонатолог вызывает на консультацию врача-детского хирурга в роддом. При подтверждении диагноза хирургом и при необходимости проведения дополнительного обследования или операции ребенок переводится в территориальное хирургическое отделение. По Республиканским протоколам это может быть детское хирургическое отделение областной больницы или «РНПЦ детской хирургии». Лечение пациентов, родившихся в г. Минске, проводилось в ДХЦ, 1 ГКБ г. Минска, с 2015 г. – «РНПЦ детской хирургии».

В настоящее время мы не стремимся в первые сутки переводить ребенка в хирургический стационар, это связано с периодом адаптации новорожденного и с трудностями в диагностике в раннем неонатальном

периоде. Для правильной диагностики большое значение имеет степень заполнения терминального отдела кишечной трубки меконием, что необходимо для повышения в нем давления до порогового уровня. Нарушение заполнения может быть следствием нарушения проходимости вышележащих отделов кишечной трубки (атрезии пищевода, различных отделов тонкой и толстой кишки), родовых травм и других причин. В первые 24 часа жизни узкие свищевые отверстия не всегда легко обнаруживались: они могут быть заблокированы вязким меконием или слизью. Выжидательная тактика служит благоприятным условием для повышения давления в терминальном отделе кишечной трубки до порогового уровня с последующим самостоятельным выхождением мекония.

В таблице 3.1. указаны сроки поступления новорожденных из роддома в хирургический стационар в период 2000-2014 гг. В качестве контроля взяты данные из литературных источников [94].

Таблица 3.1 – Сроки поступления новорожденных с ВПР АРО в стационар (сутки)

Группы пациентов	ДХЦ, M_{cp1}	Литературные данные, M_{cp2}	M_{cp1}/M_{cp2}
I группа	$3 \pm 1,2$	$2 \pm 1,2$	1,5
II группа	$2 \pm 0,7$	$2 \pm 0,4$	1
III группа	$2 \pm 1,1$	$2 \pm 0,9$	1
IV группа	$7 \pm 0,8$	$3 \pm 0,5$	2,3
V группа	$2 \pm 0,9$	$2 \pm 0,9$	1
VI группа	$2 \pm 0,9$	$2 \pm 0,7$	1
VII группа	$1 \pm 0,8$	$1 \pm 0,6$	1

По данным, представленным в таблице, сроки поступления пациентов в стационар соответствовали международным стандартам, кроме пациенток с ректовестибулярными свищами ($M_{cp1}/M_{cp2}=2,3$), что говорит о низкой настороженности в диагностике врожденной патологии врачами роддомов и педиатров поликлиники.

Сроки перевода определялись степенью выраженности явлений низкой кишечной непроходимости. При широких ректопромежностных (I группа)

или ректовестибулярных свищах (IV группа) дети в 50% случаев (95 пациентов) выписывались из роддома без установленного диагноза. Спустя 3-6 месяцев родители сами обращались за консультацией к врачам, заметив анатомическое отклонение от нормы.

Учитывая частое сочетание ВПР АРО с другой патологией, при поступлении новорожденного с отсутствием анального отверстия на должном месте, прежде чем приступить к осмотру промежности, проводили осмотр ребенка по системам с целью оценки его общего состояния. В 2007-2014 гг. в клинику поступило 58 новорожденных в удовлетворительном состоянии, в состоянии средней тяжести – 8 и в тяжелом состоянии – 5. Тяжесть состояния была обусловлена сопутствующими заболеваниями, пороками развития или осложнениями оперативных вмешательств, сделанных ранее. При первичном осмотре исключались угрожающие жизни состояния, вызванные сопутствующими пороками. Постановка назогастрального зонда применялась у всех пациентов для того, чтобы исключить атрезию пищевода и обеспечить декомпрессию желудочно-кишечного тракта в роддоме и при транспортировке. В 2000-2014 гг. проведено рентгенологическое исследование брюшной полости 72 новорожденным детям для исключения непроходимости верхних отделов кишки. Атрезия пищевода выявлена у 12, атрезия двенадцатиперстной кишки – у 4 пациентов.

Рентгенологическое обследование грудной клетки было предпринято для выявления врожденных пороков сердца. У 68 пациентов (40%) выполнялось УЗИ сердца по рекомендации педиатров и кардиологов. С 2008 года УЗИ брюшной полости является обязательным скрининговым методом у всех пациентов с ВПР АРО.

Комплекс диагностических критериев при обследовании данной группы пациентов начинали с клинического осмотра промежности. Целью исследования было определить место расположения анального отверстия.

Одновременно оценивалось и состояние наружных половых органов (промежность, клитор, малые и большие половые губы). В период новорожденности, особенно у недоношенных детей, они были отечными. В 2 случаях (клоака) в первые – вторые сутки не был правильно установлен пол ребенка. Для его определения потребовалось проведение кариотипирования. Особенно выраженные проблемы вызывали недоношенные дети, доля которых составила 46,4%.

Визуально оценивали развитие мышечных структур, что опосредованно отражало состояние наружного сфинктера и леваторов. У 9 пациентов (с ректовезикальными свищами (6) и клоаками (3)) мышечные структуры вообще не определялись, отмечалась «провисающая промежность» (рисунок 3.1).

На рисунке 3.1 представлена фотография ребенка с ректовезикальным свищом и «провисающей» промежностью, указывающей на гипоплазию ягодичных мышц.

Во время осмотра перианальной зоны всем детям исследовали анальный рефлекс, который вызывали путем штриховых касаний перианальной кожи тупым предметом и оценивали его по силе сокращения наружного сфинктера. Он оказался положительным в 80% случаев.

Довольно трудно было определить при нормально сформированных костях крестца и копчика «правильное» место расположения анального отверстия. Для этого предложено использовать объективный метод расчета места расположения ануса. С этой целью высчитывали анококцигеальный индекс (АКИ). Он определялся отношением расстояний между задней границей влагалища (мошонки) до центра анального отверстия (А) на расстояние между теми же анатомическими пунктами до вершины копчика (В) (рисунок 3.2).

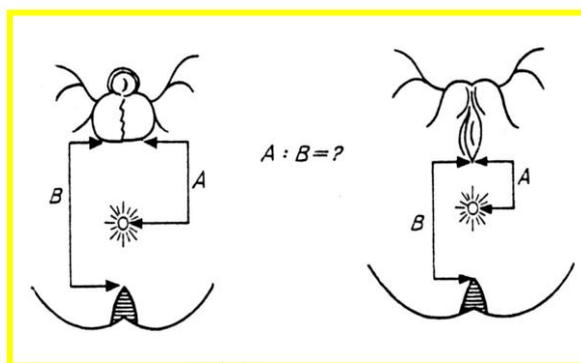


Рисунок 3.2 – Анококцигеальный индекс

На базе роддома 1 ГКБ г. Минска провели исследование для определения нормальных значений анококцигеального индекса. Было обследовано 120 детей: 60 мальчиков и 60 девочек. Все дети доношенные, зрелые, с весом от 2600 г до 4450 г ($M=3225\pm 432$), ростом от 48см до 56см ($52,4\pm 4,08$), сроком гестации от 291 до 362 дней.

В результате исследований получены следующие данные, представленные в таблице 3.2.

Таблица 3.2 – Анококцигеальный индекс у здоровых детей

–	Число пациентов (n)	Индекс ($M\pm\sigma$)
Всего новорожденных	120	$0,49 \pm 0,16$
Мальчики	60	$0,513 \pm 0,24$
Девочки	60	$0,474 \pm 0,12$

Из представленной таблицы видно, что анус расположен кпереди, если у мальчиков индекс менее 0,51; у девочек менее 0,47.

Среди обследованных 120 новорожденных у 9 (7,5%) пациентов обнаружена передняя эктопия ануса. Чаще у девочек (7 из 9 новорожденных). Проведен опрос родителей детей со сниженным АКИ в возрасте 3 и 6 месяцев. Родители 4-х пациентов предъявили жалобы на задержку стула у детей. Пять «потенциальных пациентов» со слов родителей имели нормальный стул. Однако при тщательном опросе выявлено, что частота дефекаций в период новорожденности у них составляла 1-2 раза в сутки, при

норме 5-6. Характер стула родители отмечали как плотный, пластилиноподобный.

Проведена разъяснительная беседа, родители обучены методике бужирования, после проведения которого все родители отметили нормализацию акта дефекации у их детей.

Таким образом, измерение анококцигеального индекса – простая, информативная, безопасная скрининг–диагностика эктопированного ануса. Дети с выявленным снижением АКИ должны быть детально обследованы и направлены к детскому хирургу для исключения передней эктопии ануса.

При ректовезикальных свищах и клоаках наблюдали смещение анального отверстия с мышечным комплексом кпереди. Это связано с отсутствием копчиковых позвонков, а особенно всего копчика или крестцовых позвонков. При таком варианте порока отсутствует одна из точек крепления леваторов (копчик и крестец). В силу этого отмечается выраженное смещение вперед мышечного комплекса (*m. puborectalis*), что возможно определять и идентифицировать только с помощью электростимуляции, и необходимо учитывать при выполнении аноректопластики (описано в соответствующих разделах).

Остановимся на отдельных вариантах порока, учитывая международную классификацию.

3.1 Ректопромежностные (кожные) свищи

Это наиболее благоприятные пороки с прогнозируемым положительным эффектом хирургического лечения. На рисунке 3.3 представлена схема ректопромежностного свища у мальчика и девочки.

Как видно из представленного рисунка, в случае низких аномалий дистальная часть анального канала целиком входит в комплекс произвольного сфинктера.

На рисунке 3.4 представлен ректопромежностный свищ у мальчика, открывающийся на мошонку, так же относящийся к этой группе пороков.

На представленном рисунке 3.4 свищевое отверстие открывается у корня полового члена, проходит по средней линии и заполнено меконием.

Это наиболее часто встречающаяся группа аномалий. С 1970 по 2014 год с данным видом пороков находилось на лечении 240 детей: 136 (56,6%) мальчиков и 104 девочки (45,4%).

При данном виде порока сформирован сфинктерный аппарат прямой кишки. Нами это наглядно прослежено при выполнении дистальной колонографии после сигмостомии, представленной на рисунке 3.5. В периоде новорожденности хирурги расценили порок как «высокий», свищ не был диагностирован (операция проведена в первые 12 часов жизни ребенка) и выполнена колостомия. При исследовании в возрасте 6 мес. определяется вытекание бария через узкое, «незамеченное» в период новорожденности анальное отверстие.

При выполнении дистальной колонографии у ребенка отмечается реакция внутреннего анального сфинктера на введение контраста и нормальный аноректальный угол.

Клиническое обследование свищевых низких аномалий в 100% случаев включало нежное зондирование эктопированного анального отверстия. Достижение зондом прямой кишки, которая располагалась очень близко к коже промежности, подтверждало диагноз. У 125 (51%) новорожденных отверстие было очень узким и маленьким, но, даже при этом, как правило, небольшое количество мекония выходило из него в течение первого дня жизни. Одним из вариантов низких атрезий у 24 мальчиков выявили аномалии по типу «ведерной ручки»: анальное отверстие было прикрыто срединным тяжом и там имелось отверстие, ведущее к неизмененному анальному каналу по обе стороны от тяжа. При данной аномалии расположенный анус был покрыт мясистым срединным тяжем и соединен с промежностью при помощи узкого свища, который проходил кпереди на различном расстоянии в пределах данного тяжа. У девочек такой вариант

промежностного свища мы не встретили. Чаще девочки имели эктопированный кпереди анус, который являлся вполне нормальным анусом, расположенным сразу за преддверием влагалища. При таком варианте порока произвольные сфинктеры кпереди от анального отверстия не функциональны, что определялось с помощью электростимулятора перед операцией. На рисунке 3.6 представлена фотография промежности ребенка с эктопированным кпереди стенозированным анусом.

В то же время, несмотря на кажущуюся простоту, иногда установление диагноза занимало значительное время и требовало инструментальных методов диагностики. В качестве примера приводим клиническое наблюдение.

Пациентка М., 8 мес. В возрасте 7 месяцев мать обратила внимание на увеличение у ребенка живота в объеме. Ребенок температурил. За время заболевания потерял 500 граммов веса (дефицит массы тела составил 40%). При обращении в ДХЦ ребенку было выполнено УЗИ органов брюшной полости, где было выявлено объемное образование брюшной полости. Было принято решение о переводе ребенка в ГУ «РНПЦ детской онкогематологии» для определения тактики дальнейшего обследования и лечения с диагнозом: опухоль брюшной полости.

В ГУ «РНПЦ детской онкологии и гематологии» ребенку выполнено КТ грудной клетки и брюшной полости (рисунок 3.7) с контрастным усилением:

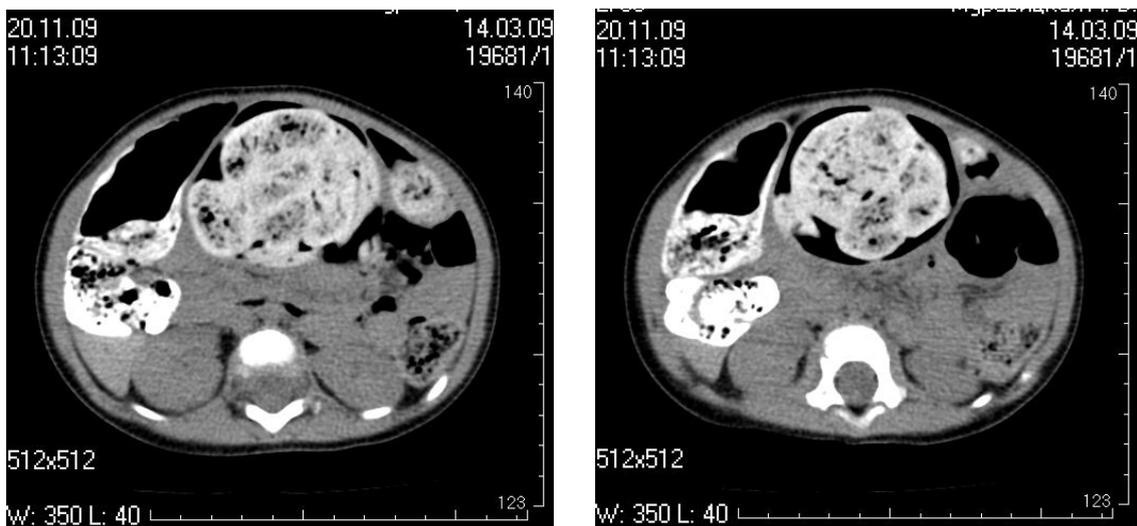


Рисунок 3.7 – Компьютерная томограмма ребенка М.

По данным компьютерной томографии брюшной полости петли толстой кишки растянуты каловыми массами в слепой, восходящей и нисходящей ободочной кишке. В гипогастрии и в области ректосигмоидного перехода прямой кишки определяется вытянутой формы и неоднородной губчатой структуры (подобное по своим характеристикам плотным каловым массам) "образование", располагающееся в просвете толстой кишки, сдавливающее своим верхним полюсом поперечную ободочную кишку. Контуры его гладкие, четкие, плотные; максимальные размеры 56x65x143мм. Заключение: аномалия развития кишечника. Анализ онкомаркеров – данных за онкопатологию не выявлено. Ребенок переведен в ДХЦ. Таким образом, для диагностики калового камня была выполнена КТ брюшной полости.

При целенаправленном повторном осмотре промежности у ребенка в ДХЦ диагностирована передняя эктопия ануса, АКИ=0,38 ($N > 0,47$). Выполнена этапная операция: сигмостомия, переднесагиттальная проктопластика и закрытие стомы. В отдаленном периоде сохраняются жалобы на запоры, поддающиеся лечению с помощью клизм. В данном случае показаны проблемы с постановкой диагноза, отсутствие настороженности у педиатров и даже у детских хирургов.

У мальчиков передняя эктопия ануса является редкостью. Под нашим наблюдением находились лишь трое таких пациентов.

Пациентам I группы были выполнены следующие операции, представленные в таблице 3.3.

Таблица 3.3 – Операции, выполненные при промежностной эктопии (N=240)

Вид вмешательства	1970–1984 г.г.	1985–2000 г.г.	2001–2014 г.г.	Всего
Операция Стоуна	–	18	22	40
Промежностная проктопластика	67	41	17	125
Переднесагиттальная проктопластика	–	15	25	40
Минимальная заднесагиттальная проктопластика	–	–	28	28
Cut–bak	2	2	–	4
Слепая перфорация	3	–	–	3
Итого	74	79	87	240

Как видно из представленной таблицы, наиболее часто для коррекции ректопромежностных свищей была использована промежностная проктопластика. Непосредственно в ДХЦ в период новорожденности оперированы 35 детей. Среди них (13 мальчиков, 22 девочки) проктопластика была выполнена без колостомии 15 пациентам (13 мальчикам и 2 девочкам). Средний возраст проведения операции составил $3 \pm 1,5$ дня. Выполнены промежностная (7), переднесагиттальная (2) или заднесагиттальная минимальная аноректопластика (6).

Прогнозируемое осложнение после выполнения подобных операций – нагноение раны промежности. Поэтому антибиотикотерапия была начата в операционной всем 15 пациентам (100%) введением цефалоспоринов четвертого поколения и метронидазола в течение 4–5 дней. Энтеральное кормление отменялось на $4 \pm 1,5$ дней, осуществлялось полное парентеральное питание с использованием центрального венозного катетера. Большое внимание уделяли послеоперационному ведению пациентов. В ОИТР оптимальным было положение ребенка на животе, предпочтительно открытое ведение и обработка раны промежности раствором бетадина. Рана на промежности зажила у 10 пациентов (66,7%) первичным натяжением либо после незначительного расхождения краев. Из 15 детей у 5 (33,3%) отметили

раневые инфекции. В двух случаях ограничились «ротацией» антибиотикотерапии, троим потребовались колостомии из-за выраженного воспаления в области промежности для защиты вновь сформированного анального канала. В последующем у этих пациентов после отведения калового содержимого от промежности раны зажили и не потребовали повторных операций. По истечении 5±1,9 месяцев были закрыты колостомы.

В трех случаях при открытии свища в области мошонки во время проктопластики и выделения кишки произошла травма уретры. Осложнения были замечены интраоперационно, и уретра была ушита на катетере Фолея. У одного пациента наступило осложнение с формированием ректоуретрального свища. Спустя 1 год мальчик был оперирован, свищ ушит с прокладкой из фасции бедра с положительным результатом.

В отдаленном периоде у 2 пациентов образовались анальные стриктуры, 6 детей нуждались в регулярных клизмах при наблюдении в сроке до 6 лет.

По нашим данным, в настоящее время количество выявляемых случаев с последующей операцией увеличивается только при указанном виде патологии. В 2013–2014 годах операции по поводу промежностных свищей составили 45% от всех операций при ВПР АРО. В таблице 3.4 представлено доля пациентов с ректопромежностными свищами среди всех ВПР АРО.

Таблица 3.4. – Пациенты с ректопромежностными свищами

Год	Число пациентов с ректопромежностными свищами	Общее число пациентов с ВПР АРО
2008	6 (25%)	24
2010	7 (33%)	21
2013	11 (50%)	22
2014	12 (48%)	25

Как отмечено в таблице, количество детей с данным вариантом порока увеличивается, составляя в настоящее время 50%. Одной из причин увеличения является улучшение диагностики передней эктопии анального

отверстия, как причины запоров у детей. Визуально, из-за отсутствия постоянных ориентиров, это сделать не просто. Ранее ограничивались лишь осмотрами и штриховым раздражением перианальной области, а в последние годы применялись вычисление АКИ, осмотр промежности с электростимуляцией, УЗИ, КТ, что позволило дифференцировать точное расположение передней порции наружного сфинктера. По нашему мнению, передняя эктопия ануса требует хирургического лечения только тогда, если он стенотически изменен. Если девочка с передней эктопией страдает запорами и рентгенологически есть увеличение сигмовидной и прямой кишки, то показана колостомия с последующей проктопластикой. Расширение прямой и сигмовидной кишки из-за препятствия не просто изолированная патология, а сопровождается поражением (растяжением) других ее отделов, подвздошной кишки и илеоцекального угла. Скопление значительных каловых масс в прямой кишке сопровождается обструкцией мочевых путей, поэтому необходимо оперативное лечение.

Оптимальным вариантом для аноректопластики у пациентов с ректопромежностными свищами является диагностика в период 1–2 дней жизни и одномоментная проктопластика с обеспечением полного парентерального питания и назначением антибиотиков в послеоперационном периоде. Это приемлемо только в условиях специализированного центра, в Республике Беларусь – в «РНПЦ детской хирургии». Три подобные операции с хорошим исходом выполнены в областных больницах сотрудниками кафедры детской хирургии, имеющими опыт выполнения подобных операций у новорожденных.

В период с 1970 по 2000 гг. из 12 пациентов, оперированных одноэтапно в возрасте 1 месяца – 3 лет, нагноение раны промежности, потребовавшее выполнения сигмостомии, наступило у 11 (91,6%). Поэтому, вне периода новорожденности пациенты с рассматриваемым видом аномалий, по нашему мнению, должны оперироваться с защитной

колостомией из-за высокой вероятности нагноения раны и последующей потерей анатомической и физиологической функции анального сфинктера, с риском ухудшения будущего удержания.

При выполнении операций особое внимание уделяли техническим аспектам, а также особенностям ведения пациентов в послеоперационном периоде. Для профилактики осложнений проводили следующие мероприятия:

1) для проктопластики, ушивания подкожных тканей и кожи использовался только синтетический рассасывающийся атравматический шовный материал (викрил 4/0-5/0), кожные швы снимались на 10 день после операции;

2) для тракции и удержания кишки использовались множественные нити-держалки, что позволяло равномерно распределить и снизить степень натяжения и уменьшить повреждение для сохранения ее дистальной части;

3) тщательно контролировалась полнота гемостаза при выполнении всех этапов операции. Для остановки кровотечения использовалась электрокоагуляция, предпочтение отдавалось биполярной;

4) для трансуретрального дренирования мочевого пузыря использовались катетеры возрастного размера. При катетеризации мочевого пузыря используем закрытые дренажные системы. Продолжительность дренирования мочевого пузыря зависит от ситуации, которая в настоящее время определяется стоянием перидурального катетера, используемого для послеоперационного обезболивания;

5) всем пациентам проводилась обоснованная периоперационная антибиотикопрофилактика в соответствии с приложением №3 к приказу Министерства здравоохранения Республики Беларусь №1301. Она осуществляется введением во время операции цефалоспоринов 3-4 поколения в сочетании с метронидазолом в возрастных дозировках. Антибактериальная терапия после операции проводилась в течение 4-8 дней;

б) использовали открытое ведение раны, оптимальное положение ребенка в послеоперационном периоде – на животе;

7) активно привлекали родителей (чаще маму) для ухода за раной на промежности.

Строго соблюдали протокол выполнения анальных дилатаций (бужирования ануса). Бужирование неоануса начинали после заживления раны на 14-21 день после пластики. Бужирование выполняли бужами Гегара. Калибровочное бужирование выполнял врач, подбирая соответствующий размер и обучая родителей ребенка процедуре бужирования. Первый буж должен беспрепятственно проходить в неоанус. Буж заводится на расстояние 2-3 см, бужирование выполняется два раза в день. Через неделю производилась смена бужа на 0,5 размера больше. По достижении максимального возрастного бужа выполняется закрытие колостомы. Затем бужирование продолжалось максимальным возрастным бужом – первый месяц один раз в день, второй месяц через день, третий месяц – два раза в неделю, четвертый месяц – один раз в неделю, три месяца – один раз в месяц.

Основные принципы бужирования неоануса: атравматичность и безболезненность, постепенное нефорсированное увеличение диаметра бужа, бужирование в течение длительного времени (в среднем 1 год после аноректопластики).

На раннем этапе работы клиники не всегда соблюдался протокол анальных дилатаций. В 6 случаях наблюдали осложнения бужирования – образование стенозов анального отверстия. Чтобы ускорить процесс, избежать болезненных ощущений для пациента, ранее использовали бужирование пациентов под анестезией и, соответственно, нерегулярно выполняя силовые дилатации. Такие дилатации приводили к разрывам анального отверстия, которые затем заживают с образованием рубцов. При повторных манипуляциях они снова разрывались при выполнении очередной силовой дилатации, вызывая «порочный круг». Это приводило к

формированию стенотического фиброзного кольца у 6 пациентов, которое устраняли в последующем анопластикой.

При оценке отдаленных результатов после коррекции ректопромежностных свищей запор отмечен после ЗСПП в 50%, после ППП 17,1%, после операции Стоуна 16,6% случаев. Недержание кала не отмечено после ЗСПП, после ППП отмечено в 11,1% случаев и операции Стоуна в 11,1% случаев. Каломазание не зафиксировано после ЗСПП, отмечено в 11,1% после ППП, после операции Стоуна – в 11,1% случаев. Дислокация, потребовавшая повторной операции, не отмечена после ЗСПП, зафиксирована после ППП у 2 и после операции Стоуна в 12,5% случаях. Нами установлено, что наиболее частым проявлением расстройства моторики, возникающим у пациентов с низкими аноректальными пороками развития, был запор. Более благоприятные результаты при контроле за актом дефекации получены при ЗСПП.

Имеется относительно сильная связь между методом операции ЗСПП и возникновением запора в послеоперационном периоде. Расчет отношения шансов с 95% доверительным интервалом составил: ОШ 8,0 (95% ДИ 1,32-48,64). Причиной запора является, вероятно, обширная мобилизация прямой кишки, что может привести к частичной сенсорной денервации и нарушить ректальную чувствительность.

Хороший функциональный результат получили в 60% случаев (при любых видах операций). Чем менее инвазивна операция, тем лучше функциональный результат, так как минимальным разделением тканей обеспечивается сохранение чувствительных волокон.

В 5 случаях (2 после ЗСПП и 3 после ППП) родители отметили периодическое недержание мочи, что вызвало их беспокойство и послужило поводом обращения к оперировавшему хирургу. Причиной недержания мочи было переполнение мочевого пузыря из-за его сдавления каловым содержимым толстой кишки.

При анализе ирригограмм у 5 пациентов после ЗСПП и 4 после ППП обнаружено увеличение размеров прямой и сигмовидной кишки, нарушение эвакуации калового содержимого. Данные пациенты потребовали активного лечения запора: выполнение регулярных клизм, приема слабительных. У 7 детей в отдаленном периоде были диагностированы выраженные крестцовые аномалии.

Так как запор является наиболее распространенной проблемой после проктопластики, особенно ЗСПП, родители этих пациентов в течение первых лет их жизни должны регулярно контролировать и устранять начальные симптомы у детей. Чрезмерное уплотнение стула должно быть устранено клизмами и назначением слабительного. Необходим контроль со стороны родителей. Под нашим наблюдением находились двое детей из детских домов, где обеспечить индивидуальный контроль и возможности ухода за пациентами в послеоперационном периоде не представлялось возможным. На рисунке 3.8 представлена ирригограмма пациента Г., 13 лет до и после ЗСПП без адекватного послеоперационного ухода.



А) До операции ЗСПП 2012



Б) После операции 2014

Рисунок 3.8 – Ирригограмма пациента до ЗСПП и после ЗСПП

Значительного изменения после проведенной операции не наступило. Ребенок продолжал жаловаться на запоры, каломазание. Неудовлетворительный результат получен из-за отсутствия ухода за мальчиком.

Дети, особенно в старшем возрасте, страдая выраженными запорами и каломазанием, переносили сильный эмоциональный стресс, замыкаясь в себе,

ограждая себя от общества. Они страдали кроме сильнейших хронических запоров, также ложными позывами к дефекации, которые возникали из-за отсутствия адекватного опорожнения толстой кишки. Вид промежности ребенка с выраженным каломазанием представлен на рисунке 3.9.

Представленное на рисунке 3.9 выраженное каломазание указывает на важность контроля за дефекацией в послеоперационном периоде. При адекватном лечении запоров очистительными клизмами во время нахождения в стационаре эти симптомы у них исчезли. Таким образом, лечение каломазания хорошо осуществляется очистительной клизмой с последующим назначением слабительного.

В Krickenbeck классификации промежностные свищи собраны в одну гендерную смешанную группу. Из 13 пациентов после коррекции ректопромежностных свищей, страдающих выраженными запорами, 9 (69,2%) были женского пола. То есть у девочек с промежностными свищами отмечен менее благоприятный исход, чем у мальчиков с теми же вариантами порока. Следовательно, пол ребенка с промежностным свищем является фактором, который следует учитывать при оценке и прогнозе функции толстой кишки после операции. Полученные данные согласуются с анализом функциональных результатов в зависимости от пола, проведенных Stenström P. и соавт, которые отметили, что запоры чаще отмечались у девочек после любого вида проктопластики [82]. В литературе не выяснено, что является причиной гендерного различия исхода операции. По нашему мнению, в зависимости от пола отличалась техника операции – у девочек проводили излишнюю мобилизацию до дна влагалища для достаточного, без натяжения, низведения кишки. Необходимо проведение дополнительных исследований для ответа на этот вопрос.

Выводы: методом выбора для лечения ректоперинеального свища является одноэтапная операция ППП или минимальная ЗСПП в период новорожденности. При этом, хотя отмечены у 33,3% пациентов раневые

инфекции, после сигмостомии раны промежности зажили первичным натяжением и не потребовали повторных операций. Кроме этого, при операции в периоде новорожденности отмечается значительный экономический эффект, определяющийся выполнением одноэтапных операций, уменьшением сроков госпитализации в ОИТР. Экономическая эффективность одноэтапных операций в новорожденном возрасте перед многоэтапными составила 1:2,4. Следует отметить, что операция может быть выполнена только в условиях специализированного хирургического центра. Вне периода новорожденности показано этапное лечение, так как риск нагноения послеоперационной раны на промежности составил 68%.

При промежностных свищах операции ППП и минимальная ЗСПП приносят удовлетворительные функциональные результаты.

3.1.1 Эктопия ануса при экстрофии мочевого пузыря

Практический интерес представляет тактика при эктопии ануса, которая часто сопровождает экстрофию мочевого пузыря. При данной патологии следует учитывать значительную костную патологию – дефект крестца и копчика и аномалию лонных костей.

Приводим клиническое наблюдение. Ребенок Ж., 8 месяцев. Диагноз: ВПР. Экстрофия мочевого пузыря. При поступлении расценили смещенный кпереди анус как переднюю эктопию (рисунок 3.10).

До операции хирургами отмечен смещенный кпереди анус. Расценен как передняя эктопия. Ребенку была выполнена многоэтапная коррекция порока: колостомия, проктопластика и закрытие колостомы. Во время проведения минимальной ЗСПП при интраоперационной электроидентификации мышечного комплекса установлено, что кишка расположена в пределах мышечного комплекса, окружена им на всем протяжении. Анальное отверстие расположено в центре сфинктера. То есть, анатомия при данном виде порока изменена и проктопластку делать не было

необходимости, т.к. кишка расположена в центре смещенного кпереди мышечного комплекса. На рисунке 3.11 представлена фотография промежности ребенка в послеоперационном периоде.

На представленном рисунке в послеоперационном периоде отмечается смещенный кпереди анус при экстрофии мочевого пузыря.

Ребенок обследован через два года после оперативного лечения. Полностью контролирует акт дефекации. Запора, недержания нет. Родители удовлетворены результатом лечения.

Из-за отсутствия точек фиксации отмечается смещение всего комплекса вместе с мышцами сфинктерного аппарата и анальным отверстием кпереди, что необходимо рассматривать как «нормальное» расположение прямой кишки при экстрофии мочевого пузыря. Выполнение операции нарушит правильное взаимоотношение прямой кишки и мышечного комплекса. Поэтому **операция** в подобных случаях **не показана**.

3.2 Ректоуретральные свищи

В ДХЦ находилось на лечении 76 мальчиков с ректоуретральными свищами. На рисунке 3.12 представлена схема порока.

Во всех 76 (100%) случаях порок заподозрен и диагностирован на 1–2 сутки жизни в связи с явлениями низкой кишечной непроходимости. В диагностике в периоде новорожденности основными симптомами ректоуретрального свища были отсутствие ануса 76 (100%) и наличие мекония в моче 28 (36,8%).

В ДХЦ выполнялись при ректоуретральных свищах следующие типы операций, представленные в таблице 3.5.

Таблица 3.5 – Операции, выполненные при ректоуретральных свищах (N=76)

Вид вмешательства	1970–1984 гг.	1985–2000 гг.	2001–2014 гг.	Итого
Брюшнопромежностная проктопластика	14	11	4	29
Сакро-брюшнопромежностная проктопластика	10	13	7	30
Заднесагиттальная проктопластика	–	3	12	15
ЛАПП	–	–	2	2
Итого	24	27	25	76

В 1970–1984 году в Центре детской хирургии находились на лечении 28 пациентов с ректоуретральными свищами. Из них операции выполнены 24 пациентам, из которых 4 умерли (летальность – 14%, послеоперационная летальность – 16%). Данные о судьбе не оперированных пациентов установить не удалось. В этот период прослеживалась тенденция к выполнению одноэтапных, радикальных операций брюшно–промежностным доступом.

С 1980 года высокая атрезия прямой кишки коррегируется с защитной колостомией из-за угрозы нагноения раны и последующей потери анатомического строения анального сфинктера с риском ухудшения в будущем функции удержания. С 1984 года колостомия выполнена 65 пациентам в возрасте 2–4 суток, одному пациенту произведена первичная брюшнопромежностная пластика в одной из областных больниц, что явилось тактической ошибкой. В дальнейшем пациенту потребовалось этапное лечение с выведением энтеростомы и ЗСПП.

До 1996 г. методом выбора в ДХЦ при лечении этой патологии была БППП или СБППП (для сохранения наружного сфинктера). Первые попытки выполнить оперативное лечение методом ЗСПП начались с 1996 г. В 2 случаях кишка не была обнаружена, и хирурги ограничились ревизией раны. Пациентам в последующем была выполнена сакробрюшнопромежностная проктопластика. В период 1996 – 2009 гг. выполнялись как БППП (15), так и

ЗСПП (9). Оригинальная авторская методика «импортирована» в работу клиники с 2009 года путем стажировки и обучения специалистов на рабочем месте в Цинциннати (США) непосредственно у автора методики.

Перед проктопластикой проводилось рентгенологическое исследование (дистальная колостография) для окончательного определения уровня агенезии и выявления возможного свищевого хода. При анализе 20 рентгенограмм (2001- 2014 гг.) пациентов с ректоуретральными свищами отмечено устье свища в нижней трети простатической части уретры у 17 (85%), в 3 случаях (15%) – в бульбарной части уретры. В остальных случаях, по данным историй болезни, место «открытия» свища установить не удалось.

Следует особо подчеркнуть важность рентгенологического исследования. Нельзя оперировать аноректальные пороки из заднесагиттального доступа без достоверной анатомической информации, не выполнив качественную и информативную дистальную колостографию. Обязательно следует убедиться в уровне свища. В 2 случаях (1996-1998 годы) при ректоуретральных (простатических) свищах во время ЗСПП не была обнаружена прямая кишка. Операция закончилась ревизией раны. В последующем выполнены БППП.

При анализе послеоперационного периода выявлено, что основные хирургические осложнения в раннем послеоперационном периоде были связаны с лапаротомией при БППП и СБППП. В таблице 3.6 представлены осложнения, развившиеся в послеоперационном периоде после различного вида проктопластик. В дополнение к данным таблицы следует заметить, что у одного пациента могло быть от 1 до 4 осложнений. Пациенты с БППП и СБППП объединены в одну группу, по классифицирующему признаку – наличию лапаротомии.

Таблица 3.6 – Ранние и поздние осложнения после проктопластик

Осложнение	БППП и СБППП	ЗСПП	ЛАПП
Непроходимость	5	–	–
Перитонит	3	–	–
Свищи	5	–	–
Избыток, выпадение слизистой	6	3	2
Стеноз	3	2	–
Дислокация низведенной кишки	2	–	–
Кровотечения	2	–	1
Урологические осложнения	5	3	–

Как видно, после БППП и СБППП возникли осложнения в виде непроходимости (5), перитонита (3), что определялось выполнением лапаротомии, которая увеличивает риск общехирургических осложнений, вызывает большую травму. Для их ликвидации потребовалось выполнение повторных операций. С точки зрения безопасности (отсутствие лапаротомии) и низкой частоты осложнений и, соответственно, повторных хирургических операций очевидно превосходство процедуры ЗСПП перед БППП и СБППП.

Отмечены урологические осложнения после коррекции ректоуретральных свищей. Непосредственно после выполнения проктопластики у 5 пациентов отмечалась хроническая задержка мочеиспускания, потребовавшая длительной (больше месяца) катетеризации; 3 пациентам потребовалась эпицистостомия после БППП и 1 после ЗСПП. В 3 случаях в раннем послеоперационном периоде была отмечена реканализация ректоуретрального свища с вытеканием мочи через рану промежности и последующее ее нагноение. Это связано с невозможностью удаления заднего дивертикула уретры при БППП. Все дети были оперированы трансабдоминально.

Учитывая анатомию порока, особо следует отметить повреждения уретры во время операции. Они были прогнозируемыми, так как при ректоуретральных свищах уретра интимно сращена с прямой кишкой, дистальный участок прямой кишки «впадает» в уретру. При БППП во время

выделения прямой кишки и формирования тоннеля визуализация соустья не возможна. Прямую кишку при максимальном выделении со стороны брюшной полости пересекали, но оставалась ее часть, прилежащая и впадающая в уретру, таким образом, во всех случаях оставался задний дивертикул уретры. В последующем у 2 (3,4%) пациентов в позднем послеоперационном периоде это привело к формированию кожно–уретрального свища. В раннем послеоперационном периоде осложнение протекало бессимптомно, но через 3 месяца после операции появилось выделение слизи через уретру, частые инфекции мочевыводящих путей и псевдонедержание мочи. Диагноз подтвержден с помощью экскреторной урографии – отмечался заброс мочи в кишку. В последующем свищи «закрылись» самостоятельно через 2 и 2,5 года.

Поэтому, отдавая предпочтение методу операции, следует отметить, что существуют чисто технические моменты, определяющие преимущества ЗСПП – доступность выполнения пластики уретры. При БППП это невозможно, как и удаление заднего дивертикула уретры [169], что наглядно отражено на рисунке 3.13.

Как видно из приведенного рисунка, мобилизовать и резецировать свищ через брюшную полость до места его впадения в уретру технически невозможно. Во время проведения операций ЗСПП пластика уретры является этапом операции и технически доступна. Во всех случаях (15) проведена пластика уретры на катетере Фолея, несостоятельности швов не было.

Недержание мочи в раннем послеоперационном периоде отмечено у двух пациентов после СБППП и у двух после ЗСПП. Эти пациенты имели значительные сакральные аномалии. Для ликвидации осложнений одному из них проведено наложение постоянной эпицистостомы, троим потребовалось длительное фракционное опорожнение мочевого пузыря через уретру. Спустя 3 месяца самопроизвольное мочеиспускание восстановилось у всех детей.

В 8 (53,3%) случаях для расширения хирургического доступа к дистальному сегменту прямой кишки использовали рассечение крестцово–копчикового сегмента. Рассечение осуществляли до краниального края V крестцового позвонка, что позволило избежать развития осложнений, связанных со вскрытием просвета спинномозгового канала.

Коррекция ректоуретральных свищей из одного заднесагиттального доступа позволила уменьшить травматичность операции в целом за счет отказа от использования брюшного этапа мобилизации прямой кишки для низведения ее на промежность.

Местные анальные осложнения: свищи, стриктуры и пролапс слизистой были отмечены в 14 случаях после СБПП и БПП и в 9 после ЗСПП. Следует отметить, что выпадение слизистой – наиболее частое осложнение после этих операций. Избыток слизистой был отмечен у 7 пациентов после СБПП и у троих пациентов после ЗСПП. Во всех случаях избыток слизистой был иссечен. Клинически пролапс слизистой после ЗСПП отличался от пролапса после БСПП. У пациентов с ЗСПП он был выражен в незначительной степени. По нашему мнению, пролапс при ЗСПП вызван поэтапным ассиметричным отсечением стенки кишки с одной и другой стороны, и во всех случаях был выражен незначительно. В дальнейшем для устранения дефекта потребовалось иссечение его лишь на 1/2 окружности. Операции выполнялись без колостомии, протекали без осложнений.

Отдаленные результаты изучены у 16 пациентов с ректоуретральными свищами после БПП и 10 после ЗСПП. Все пациенты после ЗСПП были младше 14 лет. Проведен опрос пациентов по определению функционального результата: наличие или отсутствие запора, недержания, каломазания.

После первичной ЗСПП два пациента жаловались на запор, что приводило к необходимости его коррекции клизмами и медикаментозно. Это, скорее всего, вызвано нарушениями моторики толстой кишки, которые являются общими у пациентов с высокой аноректальной патологией. Среднее

количество самостоятельных ежедневных актов дефекации у пациента с ЗСПП $1,0 \pm 0,3$, а у пациентов с БППП $3,4 \pm 1,2$.

Обращает на себя внимание факт, что ни один из пациентов после БППП не страдал упорными запорами, родители лишь 2 детей отметили их периодический характер. В то же время стойкие фекальные загрязнения в отдаленном периоде наблюдений отмечены у 9 (56,3%) пациентов после БППП. Пациенты нуждались в проведении регулярных клизм или ношении памперсов. Это вызывало проблемы социальной адаптации детей в детском саду, а впоследствии и в школе.

Повторные операции с целью создания сфинктерного аппарата из *m.gracilis*, которая выступала в качестве наружного сфинктера, улучшающего функциональный результат, были выполнены 4 пациентам в возрасте от 8 до 14 лет. Полное удержание не было достигнуто ни у одного из пациентов, однако все они стали социально адаптированными, смогли посещать школу. Двое детей были оперированы за рубежом для возможности проведения антеградных клизм. Пациентам была выполнена операция Malone – открыта аппендикостома в области пупка, позволяющая самостоятельно проводить ежедневные антеградные очистительные клизмы. Пациенты в Республике Беларусь после разъяснения цели и метода операции при получении информированного согласия на операцию по данной методике отказались.

Таким образом, высокая частота ранних послеоперационных осложнений, необходимость реконструкции наружного анального сфинктера у пациентов после БППП и СБППП, высокий процент калового недержания отражает неудовлетворительный функциональный результат после этих процедур. В связи с этим от выполнения этих операций отказались. Родители 10 (62,5%) пациентов после БППП и БСПП были не удовлетворены результатами лечения.

При анализе данных установлено, что частота недержания после БППП оказалась значительно большей, чем в группе детей после ЗСПП. При оценке

силы связи между фактором риска (операцией) и исходом (каломазанием) установлена сильная связь при операции БППП.

Для данной группы пациентов контроль за актом дефекации, даже в виде запора, гораздо более приемлем, чем недержание кала. Клизмы и слабительные решают проблемы социальной адаптации пациентов. Родители 9 (90%) пациентов после ЗСПП удовлетворены результатами лечения.

Для объективной оценки состояния терминального отдела толстой кишки проведено рентгенологическое обследование (ирригоскопия) с определением аноректального угла и ширины просвета кишки. Исследование с бариевой взвесью было проведено после операции у 10 детей с определением аноректального угла (АУ) и наибольшей ширины прямой кишки (максимального поперечника низведенной кишки).

Величина АУ после ЗСПП была $115 \pm 20,3$ градуса, после БППП – $160 \pm 27,5$ ($p < 0,05$). Это указывает на то, что при ЗСПП, благодаря непосредственной хорошей визуализации элементов наружного анального сфинктера, эктопированный анальный канал размещается в пределах просвета наружного сфинктера, и созданный неанус анатомически «приближается» к нормальному. При БППП высока вероятность низведения кишки вне всего комплекса мышц наружного анального сфинктера, который труднее проконтролировать во время операции. Тупой аноректальный угол свидетельствует о повреждении пуборектальной мышцы. На рисунке 3.14 представлены рентгенограммы, выполненные в отдаленном послеоперационном периоде после БППП и ЗСПП.

Не отмечена достоверная разница между диаметрами низведенной кишки после БППП и ЗСПП. Как было отмечено выше, только у 2 (16%) пациентов после БППП наблюдались периодические запоры, а у 9 (56%) было недержание кала. На рентгенограммах у этих пациентов после опорожнения отмечается узкая ($3,6 \pm 1,5$ см) низведенная часть толстой кишки (рисунок 3.14 А). Возможно, это объясняется следующим: при данном типе

операций во время лапаротомии кишка низводится через терминальный отдел прямой кишки, в которой удаляется слизистая (эндоректальная оболочка), а остальная мышечная трубка остается высоко в области таза. Эта трубка с одной стороны является проводником для низводимой кишки (указывает путь низведения, *m. puborectalis*), с другой – суживает низведенную кишку (появляются две серозно–мышечные стенки кишки), что приводит к невозможности ее расширения и, как следствие, к частому стулу и отсутствию запоров при БППП.

После ЗСПП низведенная кишка шире ($5,8 \pm 2,1$ см), что отражено на рисунке 3.15.

При визуальном сравнении на рентгенограммах в прямой проекции видны различия в состоянии низведенной кишки при БППП и ЗСПП. Определяется узкая, «короткая» низведенная кишка после БППП и широкая после ЗСПП. В связи с этим, другим аргументом отсутствия запора при операции БППП, по нашему мнению, является резекция участка толстой кишки, что уменьшает ее всасывательную функцию и время транзита кишечного содержимого. Соответственно, частота стула у детей после ЗСПП составила $1,3 \pm 0,4$, у пациентов после БППП – $3,2 \pm 1,4$ раз в сутки.

В настоящее время имеется тенденция к выполнению ЗСПП не только при данном типе порока, но и «низких» вариантах порока, что наглядно демонстрирует диаграмма, представленная на рисунке 3.16.

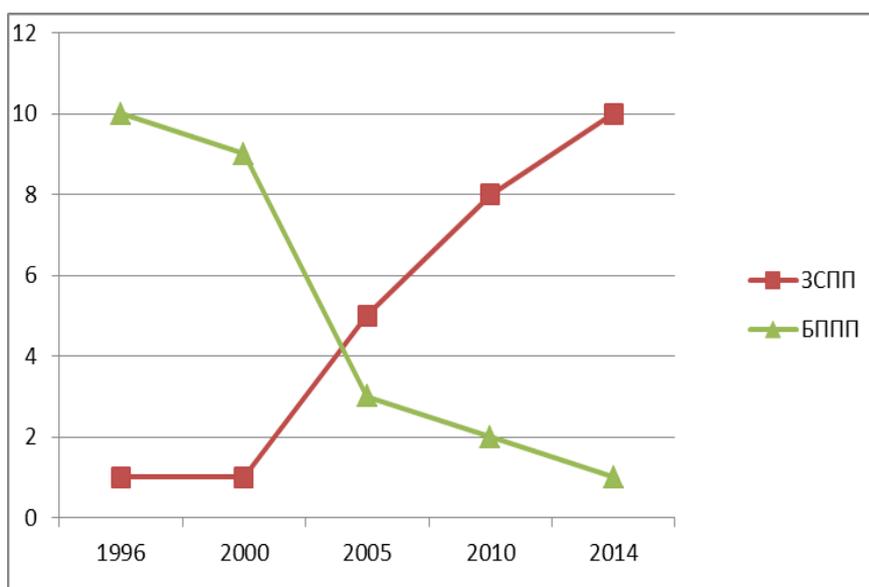


Рисунок 3.16 – Количество ЗСПП и БППП

На представленной диаграмме 3.16 отмечается увеличение количества ЗСПП при лечении всех видов ВПР АРО. В настоящее время БППП и СБППП с низведением толстой кишки, как первичная операция, в клинике не выполняются. При ректобульбарных свищах у 2 пациентов использовалась лапароскопически ассистированная аноректопластика (ЛАПП).

В исследовании отмечено уменьшение возраста выполнения радикальной операции, если в 1986-2000 гг. он составлял $14,9 \pm 4,3$ месяца, то в 2001-2014 г.г. – $10,2 \pm 2,8$ месяца.

С применением иммуно-гистохимической реакции на PGP 9.5 проводилось изучение иннервации дистальных отделов прямой кишки при ее резекции во время операции. Выявлено снижение содержания PGP 9.5-содержащих структур в дистальном отделе кишки, что свидетельствует о недостаточной иннервации этой части органа.

Заключение. Учитывая большое количество послеоперационных осложнений в раннем и позднем послеоперационном периоде, худшие функциональные результаты в настоящее время от первичных БСПП и СБППП отказались. Таким образом, использование при коррекции ректоуретральных свищей ЗСПП для мобилизации и низведения кишки на промежность позволяет снизить травматичность операции за счет отказа от

лапаротомного доступа и получить более приемлемые функциональные результаты.

3.3 Ректовезикальные свищи

Это один из наиболее тяжелых пороков, сопровождающийся большим процентом инвалидизации. На рисунке 3.17 представлена схема порока.

Под нашим наблюдением находилось 14 пациентов с ректовезикальными свищами.

В период новорожденности 13 пациентам была выполнена двуконцевая раздельная колостомия. Одному ребенку в 2011 г. в одной из областных больниц была выполнена в период новорожденности БППП. Операции, применяемые при ректовезикальных свищах, представлены в таблице 3.7.

Таблица 3.7 – Операции, применяемые при ректовезикальных свищах (N=14)

Вид вмешательства	1970–1984 г.г.	1985–2000 г.г.	2001–2014 г.г.	Всего
Брюшнопромежностная проктопластика	1	2	2	5
Сакро-брюшнопромежностная проктопластика	2	2	3	7
ЛАПП	–	–	2	2
Итого	3	4	7	14

При анализе данных установлено увеличение количества диагностирования ректовезикальных свищей в 2001-2014 годах. Возможно, в предшествующие годы они идентифицировались как ректоуретральные при интерпретации дистальных колостограмм, из-за невозможности точно определить локализацию свища. Стоит отметить, что это не сказывалось на выборе метода операции. До 2011 года единственно возможным методом оперативного лечения были БППП и СБППП.

При данных видах аномалий важно, чтобы было достаточно терминального отрезка кишки для низведения на промежность. В двух случаях (14,28%) пришлось «перекладывать» колостому для удлинения

дистального отрезка кишки с целью обеспечения возможности низведения ее на промежность. В последующем детям выполнена СБПП, которая была операцией выбора до 2011 года.

Во всех случаях для определения места и связи дистального отрезка толстой кишки с уретрой и окончательной верификации диагноза выполнялась дистальная колостограмма. На ней наблюдали попадание рентгенконтрастного вещества из свища в мочевой пузырь и лишь затем в уретру, что требовало выполнения исследования в режиме реального времени.

Наличие на инвертограмме газа в проекции мочевого пузыря у 3 пациентов (21,43%) явилось доказательством ректовезикального свища.

Следует отметить поздний возраст завершения лечения у пациентов этой клинической группы в 1970-1984 годах. Радикальная операция выполнялась в возрасте $3 \pm 1,2$ года. В анализируемый период 2001-2014 гг. лечение у этой группы пациентов завершено в возрасте $1,5 \pm 0,2$ года.

Накопленный 40-летний опыт в лечении данного порока развития в сочетании с развитием эндохирургии позволил в ДХЦ пересмотреть традиционную операцию Rehbein, которая долгое время считалась операцией выбора.

В 2000 году Georgeson предложил новую технику [78], которая сочетает в себе лапароскопический метод и минимальный доступ на промежности. В ДХЦ данная методика начала использоваться в 2012 году у двух пациентов при операциях по поводу ректоуретрального (простатического) и у двух с ректовезикальным свищом. Считаем применение лапароскопии не альтернативой методу БПП, а ее естественным развитием и совершенствованием.

В анальной области, используя стимулятор, находили центр максимального сокращения сфинктера и определяли место расположения неоануса. Выполняли вертикальный разрез в этой области и проводили

тупую диссекцию мягких тканей для того, чтобы вставить троакар. В последующем раневой канал расширяли. С помощью лапароскопии убеждались в прохождении троакаров между брюшками пуборектальной мышцы. Мобилизовывали прямую кишку и низводили на промежность, накладывая швы между прямой кишкой и кожей с использованием узловых швов нитью 4,0 «Викрил». По данной методике в ДХЦ с 2012 г. выполнены операции 4 пациентам с ректовезикальным и ректоуретральным свищами.

В качестве примера приводим следующее наблюдение.

Ребенок Б., 3 года. Диагноз: МВПР, высокая атрезия прямой кишки с ректовезикальным свищом, ВПС. На вторые сутки жизни выполнена двуконцевая раздельная сигмостомия. Второй этап операции по коррекции порока с использованием лапароскопии выполнялся в возрасте 3 лет. Операцию начинали с установки троакаров 5 и 10 мм диаметром в эпигастральной области. Проводилась мобилизация средней и нижней части прямой кишки с диссекцией и использованием монополярной и биполярной коагуляции (рисунок 3.18).

Циркулярно мобилизовали прямую кишку на уровень 1,5-2 см ниже тазовой брюшины. Визуализировали ректовезикальный свищ с пересечением аппаратом ENDO-GIA, кассета 30, скобки 2,0 мм. Со стороны промежности с помощью электростимулятора определяли наружный анальный сфинктер, в центре которого рассекали кожу в сагиттальном направлении на протяжении 2 см. Прodelывали тоннель на глубину 2-2,5 см.

Низведенную через тоннель кишку фиксировали отдельными швами к мышцам наружного анального сфинктера и коже. В последнее время все большее количество хирургов применяют данную методику в силу меньшей травматичности, кровопотери, возможности идентифицировать мышечные структуры [112, 129, 133, 146].

В 3 случаях лапароскопический метод аноректального низведения был успешным. В одном случае был осуществлен переход на открытую операцию

из-за натяжения кишки, вызванного фиксацией отводящего отрезка колостомы. В данном случае пришлось резецировать дистальную часть толстой кишки и, учитывая нарушение кровоснабжения ее левого фланга, потребовалось произвести низведение кишки по правому флангу. Это значительно уменьшило длину толстой кишки и, соответственно, ухудшило функциональный результат.

К сожалению, при рассматриваемых высоких пороках имеется агенезия копчика и крестца. В связи с их отсутствием, нет и долженствующей точки прикрепления к ним, и поэтому мышечный комплекс значительно отклоняется кпереди (рисунок 3.19). Во время операции СБППП самым важным этапом считаем проведение прямой кишки через пуборектальную мышцу, которую необходимо определять также с помощью электростимулятора.

Во всех случаях применения лапароскопии были достигнуты необходимые результаты. Лапароскопия сопровождалась меньшей интраоперационной кровопотерей, менее выраженным болевым синдромом, более ранним восстановлением функции желудочно-кишечного тракта. Отмечено снижение риска кишечной непроходимости, отсутствие большого послеоперационного рубца. Послеоперационный период протекал гладко, и дети были выписаны домой на 6-10-е сутки. Длительность операции составила 40–240 минут. Отдаленные результаты лапароскопических операций по поводу ВПР аноректальной области в настоящее время изучаются и полученные первичные данные обнадеживают. Первый опыт выполнения лапароскопии в детской колопроктологии подтверждает результаты ведущих клиник о значительно меньшей степени хирургической агрессии в отличие от традиционных методик.

При сравнении результатов между лапароскопически ассистированной аноректопластикой (ЛАПП) и БППП у детей с ректовезикальными свищами получены данные, представленные в таблице 3.8.

Таблица 3.8 – Сравнение операций БППП и ЛАПП

Параметры	БППП (n=4)	ЛАПП (n=4)
Время операции (часы)	4,5±1,2	2,0±0,2
Время послеоперационного пребывания в ОИТР (дни)	5,5±1,6	3,8±0,8
Время послеоперационного пребывания в стационаре (дни)	16,7±4,6	7,5±1,4
Раневая инфекция	2	–

Отмечено, что среднее время операции при ЛАПП было значительно короче, чем у группы БППП (2,0±0,2 против 4,5±1,2 ч). Послеоперационное пребывание в стационаре было значительно короче в ЛАПП группе пациентов (16,7±4,6 против 7,5±1,4) дней. По сравнению с БППП методикой, ЛАПП является менее инвазивной процедурой.

Из осложнений ЛАПП мы отметили выпадение низведенной кишки (пролапс) у 2 (50%) пациентов, потребовавшее выполнения анопластики. По нашему мнению, большой процент выпадения в послеоперационном периоде связан с патологией (агенезией крестца и копчика) и, соответственно, с гипоплазией и смещением мышечного комплекса кпереди из-за отсутствия точек фиксации леваторов к крестцу. Это определяет особенность анатомии порока – короткий и прямой анальный канал. При выполнении лапароскопического этапа технически возможна профилактика этого осложнения путем фиксации стенки кишки к париетальной брюшине, что было выполнено в 2 случаях, после чего выпадение кишки не отмечено. Функциональные результаты после ЛАПП были сравнены с БППП и представлены в таблице 3.8.

При анализе полученных данных видно, что ЛАПП обеспечивает лучший послеоперационный функциональный результат, чем БППП. Время наблюдения за пациентами составляет максимум 2 года, поэтому окончательные выводы будут сделаны позже.

В качестве преимуществ операции ЛАПП констатируем:

1) хорошую визуализацию свища и окружающих структур, что позволяет достаточно мобилизовать свищ, избежать формирования дивертикула мочевого пузыря и уретры;

2) минимальную травматизацию передней брюшной стенки;

3) минимальную травматизацию раны промежности: мышечного комплекса прямой кишки, мышц наружного анального сфинктера.

Единственным ограничением в ЛАПП является невозможность полного иссечения бульбарного ректоуретрального свища из-за риска формирования дивертикула после операции, с чем сталкивались при СБППП и БППП.

Истинное (лапаротомное) эндоректальное низведение при лечении аноректальных пороков в клинике в настоящее время не выполняется.

Выводы: Лапароскопически ассистированное низведение может быть рекомендовано для коррекции высоких форм атрезии прямой кишки (ректовезикальные, ректоуретральные свищи у мальчиков, «высокие» клоаки у девочек). Данная операция в настоящее время представляет собой золотой стандарт в лечении указанной патологии. Считаем, что главной причиной лучшего результата удержания после ЛАПП может быть меньшая травматизация тазовой нервной системы и мышц–леваторов.

3.4 Ректостегиальные свищи

На рисунке 3.20 представлена схема и фотография порока.

На рисунке видно, что анус при этом варианте порока открывается в задней уздечке преддверия, а уретра и влагалище имеют нормальный вид.

Ректостегиальный свищ является эктопированным анусом, в отличие от низких аномалий, поскольку дистальная часть анального канала не окружена мышцами наружного анального сфинктера. С другой стороны, проксимальная часть анального канала и дистальная часть прямой кишки

имеют нормальное взаимоотношение с леваторами (т.е. мускулатурой анальных сфинктеров).

В ДХЦ с 1970 по 2014 гг. находились на лечении 84 девочки с вестибулярными свищами. Свищевое отверстие у 15 (18%) трудно дифференцировалось из-за небольших размеров. В первые дни жизни окрашивание вульвы меконием позволило поставить правильный диагноз в 16 (19%) случаях. Диагноз при данном типе аномалии подтверждался визуальным осмотром и зондированием анального отверстия. В 26 (30%) случаях эктопированный анус был почти того же размера, что и анус в норме. В литературе описаны случаи, когда девочки с вестибулярной эктопией благополучно выходили замуж, но потеря девственности не происходила, половая жизнь велась противоестественным образом, причем не осознанно обоими партнерами, и к гинекологу такие пары обращались с жалобой на бесплодие. Мы наблюдали в одном случае диагностику этого порока в возрасте 9 лет. Мама обратилась к гинекологу по поводу постоянных «плохих» анализов мочи. После осмотра гинеколога ребенок направлен в ДХЦ.

В ДХЦ выполнялись различные типы операций: по нашему мнению, от неоправданно объемных СБППП, до простого рассечения и создания кожного лоскута, для того, чтобы сделать анальное отверстие шириной, достаточной для прохождения кала и разделения прямой кишки от мочеполовых путей.

В таблице 3.9 представлены операции, которые выполнялись при лечении ректовестибулярных свищей.

Таблица 3.9 – Операции при ректовестибулярных свищах

Операции	1970–1984 гг.	1985–2000 гг.	2001–2014 гг.	Итого
СБППП	8 (44,4%)	6 (18,7%)	–	14
ЗСПП	–	3 (9%)	8 (24,2%)	11
Операция Стоуна	–	19 (57,5%)	10 (30,3%)	29
Операция Соломона	2 (11,1%)	–	–	2
Пластика кожным лоскутом	–	–	2 (6,1%)	2

Продолжение таблицы 3.9

ПСПП	–	5 (15,5%)	13 (39,5%)	18
Формирование ануса из задней стенки анального канала	8 (44,5%)	–	–	8
Итого	18	33	33	84 (100%)

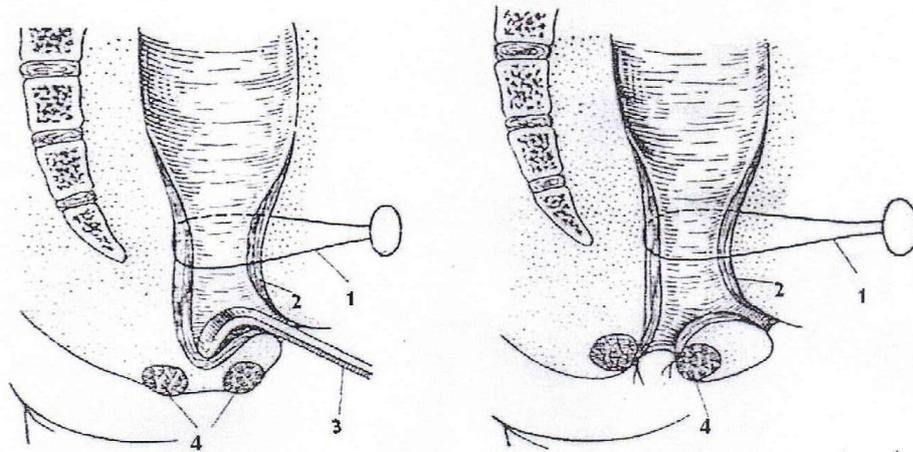
Как видно из представленной таблицы 3.9, применялось большое количество методов операций. Такое обилие различных способов хирургических вмешательств предложено из-за осознания того, что функциональные результаты были более важны, чем коррекция анатомических аномалий. Поэтому хирурги стремились во все времена получить максимальный функциональный результат при минимальном «нарушении» существующей анатомии и иннервации кишки.

Одной из таких операций была операция по методу Соломона, выполненная у 2 пациенток. Проводилось рассечение тканей кзади от свищевого хода до задней порции наружного сфинктера с подшиванием стенки кишки к кожной ране (прообраз современной cut-back операции). Эта методика имеет существенный недостаток – рассеченная передняя порция наружного сфинктера остается без ушивания. По мнению ряда авторов, континенция у взрослых женщин, которые подверглись простой редуцированной операции, ухудшалась с возрастом и при беременности [93, 116, 220].

Очень интересна аргументация Ребайн (1959) в пользу лапаротомного доступа. Он предположил выраженное интраоперационное повреждение парасимпатических параректальных нервов при промежностной проктопластике и выдвинул концепцию эндоректального низведения кишки. По его мнению, несмотря на большой объем операции (лапаротомия, низведение кишки), происходит сохранение нервного аппарата прямой кишки. В ДХЦ при вестибулярной эктопии в 1970-1990 годах эта операция выполнена 14 пациенткам.

В клинике предложена и выполнена 8 пациенткам операция формирования ануса из задней стенки эктопированного анального канала

[23, 28, 32]. Техника операции: положение ребенка как для литотомии. В области наружного сфинктера производят Т-образный разрез. Сфинктер растягивают постепенно без разрыва мышц. Затем через свищевой ход в просвет кишки вводят изогнутый зажим Пеана, с помощью которого в область наружного сфинктера поддавалась задняя стенка эктопированного анального канала и на нее накладывалась шелковая лигатура – держалка. Через вновь образованное анальное отверстие проводилась мобилизация стенки прямой кишки в основном за счет ее задней и боковых частей. Мобилизованную самую дистальную часть прямой кишки выводили с помощью держалки за пределы наружного сфинктера, рассекали и подшивали к коже вновь образованного анального отверстия. Операция выполнялась с предварительно осуществленной колостомией в 2 случаях и без нее – в 6. Принципиальные моменты операции представлены на рисунке 3.21.



1. Уровень пуборектальной мышцы. 2. Стенка анального канала. 3. Зажим Пеана (изогнутый зонд), введенный через свищевое отверстие, с помощью которого стенка анального канала приближена к промежности. 4. Подкожная порция наружного анального сфинктера.

Рисунок 3.21 – Схема операции формирования ануса

Как видно из рисунка, выполнением операции обеспечивалась минимальная травматизация мышц анатомических структур, ответственных

за анальное удержание и акт дефекации: сохранялась интактной часть внутреннего сфинктера, пуборектальная петля, мышцы наружного анального сфинктера. На много меньше нарушалась иннервация стенки прямой кишки, так как мобилизация ее была минимальной. Все эти элементы операции способствовали формированию близкого к норме удерживающего аппарата, что приводило к удовлетворительному функциональному результату.

После приживления стенки кишки в области сформированного анального отверстия проводили постепенное бужирование его до нужного размера. В этот период акт дефекации осуществлялся через вновь сформированное анальное отверстие. После достижения анальным отверстием достаточного размера осуществляли закрытие свища.

Операцию выполняли следующим образом: рассекали ткани вокруг свищевого хода и отделяли стенку прямой кишки от стенки преддверия влагалища. Первый ряд швов на стенку прямой кишки накладывали и завязывали со стороны ее просвета, второй и третий ряд – со стороны преддверия влагалища. Через вновь сформированное анальное отверстие в просвет кишки вводили трубку.

Основной проблемой были частые рецидивы свища, потребовалось от 2 до 8 повторных операций по поводу ушивания свищей. Эти осложнения были обусловлены тем, что большинство операций проводилось без колостомии. При изучении отдаленных функциональных результатов, посредством анкетированного опроса спустя 4-8 лет после оперативного лечения семь пациенток отметили удовлетворительный эффект.

Для уменьшения калового заброса и инфицирования влагалища и мочевых путей девочек в двух случаях была предложена и выполнена операция разъединения входа во влагалища и прямую кишку кожно – подкожным лоскутом на ножке [33].

Операцию проводили следующим образом: выполняли разрез между прямой кишкой и влагалищем. После разреза кожи осуществляли диссекцию

тканей. Формировали кожный лоскут для того, чтобы обеспечить достаточное расстояние между прямой кишкой и влагалищем. Разрез сшивали вертикально по средней линии, которая отодвигает задний проход кзади.

Таким образом, создается «перегородка» между прямой кишкой и влагалищем.

Послеоперационный результат показан на рисунке 3.22.

Рисунок 3.22 иллюстрирует вид промежности после оперативного лечения с помощью предложенного метода. В отдаленном послеоперационном периоде обследованы 4 пациентки. Функцию отхождения и удержания каловых масс этот метод обеспечивал удовлетворительно. Пациентки в 4 (100%) случаях не жаловались на запоры и каломазание. Это происходило потому, что дистальный отдел кишки имел нормальную связь с проксимальным отделом наружного сфинктера из-за минимальных повреждений во время операции.

Наиболее частым способом формирования ануса девочкам с атрезией заднего прохода и наличием свища в преддверие влагалища в 2000–2012 годы являлась операция Стоуна. В ходе этой операции проводили отделение прямой кишки от стенок влагалища. Затем на месте будущего ануса на промежности делали разрез и раздвигали тупым путем мышцы. После этого через образовавшийся туннель выводили стенки прямой кишки на поверхность и подшивали ее к коже промежности. Рану влагалища ушивали. Этот способ имеет ряд недостатков. Среди них невозможность выполнения леваторопластики, в результате чего не удастся сформировать хороший запирающий механизм ануса. Многие авторы [82, 159] предпочитают выполнять коррекцию данной аномалии без колостомии в период новорожденности, но мы считаем колостому обязательной, т.к. дистальная часть кишки находится полностью вне сфинктера.

Наиболее применяемыми в последнее десятилетие были операции Стоуна, ПСПП и ЗСПП, поэтому были изучены сравнительные результаты после указанных операций.

После переднесагиттальной проктопластики реже встречались запоры 16,6% против 25,0% при ЗСПП. Полностью управляемый контроль за актом дефекации отмечали чаще пациенты после ЗСПП 50%, против 38% после ПСПП. Таким образом, отмечено, что запор фиксировался чаще при использовании «более агрессивных» методов коррекции аномалий – ЗСПП.

При изучении числа выполненных операций видна тенденция к увеличению выполнения ЗСПП при лечении данного варианта порока, что в настоящее время является «золотым стандартом» его коррекции. Операции, которые были выполнены при лечении ректовестибулярных свищей, представлены на рисунке 3.23.

При исследовании времени завершения хирургических этапов лечения выявлено сокращение сроков завершения оперативного лечения, в 2000 году – $2,6 \pm 3,5$ месяца, в 2014 – $9,7 \pm 3,7$ месяца.

Вывод: Учитывая, что кишка проходит вне сфинктера и леваторов, т.е. дистальная часть кишки находится полностью вне сфинктера, при этом варианте порока показана превентивная сигмостомия.

Учитывая частоту послеоперационных осложнений, полученные функциональные результаты, современные тенденции развития колопроктологии, при лечении ректовестибулярных свищей предпочтительно выполнение ЗСПП или ПСПП с предварительно выполненной колостомией.

3.5 Персистирующая клоака

Персистирующая клоака является самым сложным врожденным пороком развития аноректальной области. Сложность диагностики и коррекции обусловлена разнообразием вариантов и тяжестью аномалии развития. На рисунке 3.24 представлена схема порока.

Часто указанная аномалия сочетается с патологией передней брюшной стенки, почек и мочевыделительной системы: нейрогенной дисфункцией мочевого пузыря, пузырно-мочеточниковым рефлюксом, нефункционирующей почкой, мегауретером. Причем развивались они вследствие затруднения отхождения мочи на фоне порока.

Проведен анализ лечения семи пациенток с клоакой. В XX веке всем этим пациенткам, как правило, первоначально ставился диагноз: «ректовагинальный свищ». До 2000 г. диагноз «клоака» не выставлялся. В последнее время в литературе наблюдается увеличение в числе диагностики клоак и практически не упоминаются ректовагинальные свищи. Это, по мнению Реѝа, отражает улучшение понимания об истинной анатомии этих поражений.

При осмотре в периоде новорожденности у 4 пациенток отмечали выделение мекония из общего канала, и пальпировалось опухолевидное образование в брюшной полости, которое препятствовало произвольному мочеиспусканию.

Для предотвращения осложнений необходимо установить правильный диагноз. Только тогда это позволит избежать лишь пластики прямой кишки. Для уточнения диагноза с 1993 г. обязательно выполняли неонатальное УЗИ – выявляли аномалии почек и мочеточников, у 4 (57,1%) девочек были выявлены аномалии матки и удвоенное влагалище. Особо опасным было наличие гидрокольпас. В 2 случаях это было находкой на операции, в одном случае был отмечен дооперационный разрыв оболочек гидрокольпас, приведший к перитониту. В настоящее время проблема решается путем пункции и дренирования образования. Исходя из вышесказанного, у хирурга перед операцией должно быть четкое представление об анатомии порока, на основании которого будет выбран оптимальный метод хирургической коррекции. Лечение начинали с выполнения защитной колостомии. Вопрос, который стоял перед хирургами, на каком уровне должна накладываться

защитная колостома [22, 23]. Колостомия предпочтительна на поперечно–ободочную кишку, оставляя достаточный дистальный отдел толстой кишки (при необходимости низведения и дополнительно пластики влагалища). Второй вопрос, стоящий перед хирургами, – нужно ли катетеризировать мочевой пузырь, или нужна эпицистостома, что определяется проходимость уретры [22, 23].

Значительным недостатком при операциях, которые проводили до 2011 года было то, что подвергался хирургической коррекции только ректальный компонент порока и оставался «неоперированным» мочеполовой синус. Это приводило к тяжелым последствиям на фоне обструкции мочевых путей, выраженному уретерогидронефрозу и закончилось нефрэктомией у 5 пациенток, находившихся под нашим наблюдением. Одна пациентка умерла, в связи с развившейся почечной недостаточностью. До 2011 г. трем пациенткам была выполнена СБПП с мобилизацией только прямой кишки.

В одном случае ограничились сигмостомией, учитывая нарастающие явления хронической почечной недостаточности. Лишь в 10 летнем возрасте перед пересадкой почки ребенку выполнена СБПП.

В трех случаях без использования общей мочеполовой мобилизации наступила приобретенная вагинальная атрезия. Вероятно, это наступило из-за ее деваскуляризации. В качестве клинического наблюдения приводим фотографии и экскреторную урографию девочки М. (рисунок 3.26), которой выполнена ЗСПП без коррекции уретрального синуса. В отдаленном периоде из-за проблем с оттоком мочи ребенку выполнена нефрэктомия.

На представленном рисунке 3.26 отмечается стриктура влагалища и гидронефроз единственной левой почки, потребовавший в дальнейшем нефрэктомию и пересадку почки.

С 2011 г. применяется операция заднесагиттальная перинеотомия, тотальная мобилизация урогенитального синуса. Перед вмешательством для определения формы клоаки и уточнения взаимоотношения кишки, матки,

мочевого пузыря детям проведены: клоакоскопия с помощью цистоскопа, рентгенография клоаки, экскреторная урография, УЗИ органов брюшной полости. Определяли шейку мочевого пузыря, шейку матки. «Золотым стандартом» для определения взаимоотношений органов малого таза является выполнение мультиспиральной МРТ, которая была выполнена в 2 случаях. Основной задачей предоперационного обследования являлось выявление длины общего канала, в 2 случаях она была менее 3 см.

Заднесагиттальная перинеотомия, тотальная мобилизация урогенитального синуса выполнена 2 детям в возрасте 1 года и 2 лет с врожденной персистирующей клоаккой. Как первый этап коррекции порока обеим пациенткам была выполнена двуконцевая сигмостомия. Затем проведена коррекция порока из промежностного доступа без лапаротомии – одномоментная заднесагиттальная уретровагиноректопластика.

У обеих девочек были низкие формы клоаки. Во время операции на клоаке не отделяли влагалище от уретры для предотвращения ишемии влагалища. В ближайшем послеоперационном периоде был отмечен хороший функциональный результат (есть удержание мочи и кала, отмечается непостоянное каломазание).

Провели анализ лечения 7 пациенток с клоакальной патологией. В таблице 3.10 представлены операции и осложнения в отдаленном послеоперационном периоде.

Таблица 3.10 – Операции при клоакальной форме атрезии

Операция	Кол-во пациентов	Осложнения
Сигмостомия (СБПП в 10 лет)	1	Двухсторонняя нефрэктомия, пересадка почки
СБПП	3	ПМР
ЗСПП с пластикой прямой кишки	1	Нефрэктомия
ЗСПП с одновременной пластикой уретры, влагалища и прямой кишки	2	Отсутствуют

При анализе данных, представленных в таблице 3.10, обязательным условием операции для предотвращения урологических осложнений является наряду с проктопластикой тотальная мобилизация уrogenитального синуса.

Вывод: ранняя радикальная коррекция порока методом заднесагиттальной перинеотомии с тотальной мобилизацией уrogenитального синуса позволяет добиться хороших анатомических и функциональных результатов при низкой форме клоаки. Во время операции на клоаке в настоящее время не следует отделять влагалище от уретры для предотвращения ишемии их стенок. При высоких формах клоаки целесообразна лапароскопическая мобилизация уретрогенитальной фистулы от кишки.

3.6 Бесвищевые формы

Под нашим наблюдением с бесвищевой формой атрезии находилось 38 пациентов: 31 мальчик и 7 девочек.

На рисунке 3.27 представлены схема и фотография порока.

У пациентов отмечена следующая сопутствующая патология: три пациента (8,4%) имели трисомию по 21 паре хромосом, у 1 (2,6%) пациента был синдром Денди-Уокера. Четыре пациента (10,5%) имели агенезию почки, у 5 (13,2%) был ПМР и гидронефроз.

Особое значение при данном виде аномалии приобретает определение уровня атрезии. В 35 случаях использовали инвертограмму по Wangensteen, Rice. Всем детям проводилась боковая рентгенограмма с приподнятым тазовым концом и меткой в области долженствующего анального отверстия. Исследование выполнялось не ранее 24 часов после рождения, так как газ, по которому судят об уровне слепого конца кишки, достигает его именно через это время. В 5 случаях рентгенологическая картина при низких формах аномалии симулировала высокую атрезию. Это возникало в связи с тем, что густой замазкообразный меконий, располагаясь в слепом конце прямой кишки, не пропускал туда газ. Для предотвращения подобной ситуации

необходимо время, чтобы воздух достиг терминального отдела толстой кишки. Причины, которые обуславливают диагностические ошибки при оценке инвертограмм, следующие: в течение 8–12 часов воздух не достигает слепого конца прямой кишки; слепой конец наполнен меконием и, соответственно, контрастное вещество не может в него попасть, что может симулировать высокий вариант порока (наблюдали у 4 пациентов). У 3 пациентов использовали методику чрезпромежностного контрастирования слепого конца прямой кишки 30% водорастворимым контрастным веществом.

Для введения контрастного вещества была предложена и создана насадка к датчику УЗИ (Патент ВУ 1933 U 2005.06.30 Пункционная насадка к ультразвуковому датчику).

В зависимости от уровня атрезии имелся определенный внешний вид промежности. На рисунке 3.28 представлены фотографии промежности двух детей с бессвищевой формой АПР.

У ребенка с высокой атрезией (А) отсутствуют анальная ямка, нет четкой ягодичной складки, визуализируется «провисающая» промежность. При низкой атрезии (Б) четко определяется анальная ямка, выражена ягодичная складка, сформированы мышцы промежности.

С 2000 года с учетом диагностических возможностей и меньшей травматизации для определения расстояния до слепого участка прямой кишки используем УЗИ промежности. Для определения расстояния от кожи до терминального отрезка толстой кишки нами было использовано в 9 случаях трансперинеальное УЗИ при бессвищевых формах ВПР АРО.

В таблице 3.11 представлено сравнение в полученных результатах между данными ультразвукового и рентгенологического методов исследования.

Таблица 3.11 – Расстояние от кожи до терминального отрезка толстой кишки

Пациенты	1	2	3	4	5	6	7	8	9	Среднее
Данные УЗИ, см	1,0	1,8	2,0	1,5	1,5	1,8	1,9	2,4	1,5	1,8±0,39
Данные рентгенограммы, см	1,2	2,0	2,2	1,7	1,6	2,0	2,1	2,0	1,7	1,8±0,31

Во всех случаях было отмечено точное соответствие в определении расстояния от кожи до слепого отрезка прямой кишки. Учитывая меньшую лучевую нагрузку, корреляцию данных рентгенологического исследования и УЗИ в настоящее время методом выбора для диагностики уровня слепого участка прямой кишки является УЗИ.

На рисунке 3.29 представлено изображение слепого участка прямой кишки.



Рисунок 3.29 – УЗИ промежности с определением расстояния от кожи до слепо заканчивающейся прямой кишки

На представленном рисунке 3.29 определено расстояние между кожей и слепо заканчивающейся прямой кишкой (отмечено метками).

Терминальный отрезок кишки был расположен на уровне 1-1,5 см от кожи промежности у 23 пациентов. У мальчиков это соответствовало уровню бульбарной уретры. У 9 пациентов терминальная часть прямой кишки была обнаружена на расстоянии 2-2,8 см, что соответствовало уровню простатической части уретры. Актуальность обследования определяется тем, что «низкие» пороки (до 1,5 см) можно коррегировать в неонатальном

периоде промежностной или минимальной заднесагиттальной проктопластикой. При большем расстоянии терминальной части кишки от кожи – показана колостомия. Все «средние и высокие» аномалии, характеризующиеся отсутствием анального отверстия в промежностной области, требуют начальной колостомии.

В разные годы для лечения данного типа порока выполняли различные виды операций: пункция промежности, ППП, ПСПП, минимальная ЗСПП (Таблица 3.12).

Таблица 3.12 – Операции при бессвищевой форме атрезии

Операции	1970–1984 гг.	1985–2000 гг.	2001–2014 гг.	Итого
Пункция и рассечение промежности	2	–	–	2
Промежностная проктопластика	10	11	7	28
Минимальная заднесагиттальная проктопластика	–	–	8	8
Итого	12 (100%)	11 (100%)	15	38 (100%)

Как видно из представленных данных, в зависимости от периода работы клиники использовались разнообразные операции, от пункции промежности до минимальной ЗСПП.

В 15 случаях операции выполнялись в период новорожденности. В 11 случаях достигнут желаемый результат: прямая кишка была визуализирована, мобилизована и низведена на промежность. Рана зажила первичным натяжением.

Двоим детям потребовалось выполнение повторной операции после неудачной попытки, предпринятой в периоде новорожденности, так как операция была прервана после того, как прямая кишка не была найдена со стороны промежности.

У двоих пациентов наступило нагноение раны промежности после первичной проктопластики, потребовавшее колостомии. В послеоперационном периоде, после отведения калового содержимого от

раны на промежности, рана на ней зажила и выполнения повторной проктопластики пациентам не потребовалось.

Операция из-за наличия обширной общей стенки между прямой кишкой и уретрой у мальчиков или влагалища у девочек представляет технические трудности. У одного пациента при выделении кишки произошло повреждение уретры, которая была ушита на катетере Фолея.

В 20 случаях пациентам выполнена двуконцевая колостомия с последующей коррекцией порока в годовалом возрасте.

В случае колостомирования ребенка перед проктопластикой осуществляли детальную оценку вариантов анатомии дистального отрезка прямой кишки путем выполнения колостографии. При выполнении дистальной колостографии ставили перед собой задачу исключить наличие ректоурогенитального соединения. В 7 случаях при пороке, первоначально квалифицированном как бессвищевая форма АПР, был выявлен ректоуретральный свищ. Подобная ситуация (ошибка в определении варианта порока, но планирование в обоих случаях ЗСПП) говорит о преимуществе ЗСПП, при которой может быть коррегирована как бессвищевая форма АПР, так и ректоуретральный (бульбарный) свищ.

Проведен анализ отдаленных результатов после хирургической коррекции бессвищевых форм атрезии. Для анализа использованы результаты лечения пациентов с низкими формами атрезии после ППП и ЗСПП.

Данный порок имеет достаточно хороший функциональный прогноз. Несмотря на наличие запоров, которые хорошо купируются клизмами, родители довольны результатами лечения в 88,8% случаев.

Выводы: В настоящее время методом выбора для оперативного лечения бессвищевых форм является ППП и ЗСПП в первые 2-3 суток после рождения при расстоянии менее 1,5 см от кожи до слепого отрезка прямой кишки. При расстоянии более 1,5 см – колостомия с последующей ЗСПП.

3.7 Анальный стеноз

Анальный стеноз – это редкая форма порока. Диагностируется он после 3-4 месяцев жизни, в зависимости от выраженности стеноза. По клиническому течению похож на болезнь Гиршпрунга.

В связи с этим диагностика представляет определенные трудности. Важно выяснить протяженность стеноза. Схема порока представлена на рисунке 3.30.

В ДХЦ находилось на лечении с указанной патологией 17 пациентов (15 мальчиков и 2 девочки). Порок диагностирован в возрасте от 3 месяцев до 3 лет жизни, в зависимости от степени сужения. В двух случаях детям был поставлен диагноз: болезнь Гиршпрунга. Гистохимическое определение активности ацетилхолинэстеразы (АХЭ) представляет собой единственный диагностический метод, позволяющий диагностировать ультракороткую зону болезни Гиршпрунга. Диагноз ультракороткой зоны аганглиоза установлен при биопсии у 6 пациентов в возрасте от 4 до 14 лет, у двух пациентов до года жизни. Ультракороткая форма болезни Гиршпрунга определялась как аганглиоз с расширением до 3-4 см кишки выше зубчатой линии. Ультракороткая форма ограничивается переходной зоной анального кольца. Биопсия должна включать слизистую и подслизистую оболочки, потому что в большинстве случаев нервные волокна с повышенной активностью АХЭ определяются только в собственной и мышечной пластинках слизистой оболочки, но не в слое собственно слизистой оболочки.

Часто ультракороткая форма болезни Гиршпрунга ограничивается анальным кольцом и определяется только повышенной активностью АХЭ в нервных волокнах мышцы, сморщивающей кожу ануса. Ультракороткая форма болезни Гиршпрунга, диагностированная в первые 3-4 месяца жизни, у 2 пациентов увеличилась до 5-6 см в течение следующих 18 месяцев из-за «роста» дистальной прямой кишки. Поэтому рекомендуется контрольное исследование через 1 год после установления диагноза. Короткий

аганглионарный сегмент при болезни Гиршпрунга может быть дифференцирован при обнаружении плотной сети ацетилхолинэстераз-положительных парасимпатических нервных волокон в собственной пластинке слизистой оболочки.

Во всех случаях осуществлялась многоэтапная коррекция с предварительной колостомией. Семи пациентам выполнена ППП, 2 – ЗСПП, 8 – другие операции (в том числе одному пациенту трансанальное низведение прямой кишки).

В качестве примера приводим следующее наблюдение. Ребенок П., 6 месяцев. Диагноз: ВПР, стеноз прямой кишки.

Поступал с жалобами на недержание кала с мацерацией перианальной области (рисунок 3.31).

При осмотре выявлено выраженное сужение анального отверстия, мацерация кожи. Проведено многократное бужирование ануса, в результате которого уменьшилась частота стула, стул стал более оформленным. Стеноз приводил к недержанию, постоянному каломазанию. В возрасте 1 года оперирован – выполнена промежностная проктопластика. На рисунке 3.32. представлена фотография ребенка после операции.

Сформировано анальное отверстие нормального диаметра.

Вывод: Для достижения удовлетворительного результата при лечении стеноза показано многоэтапное лечение. Методом выбора анального стеноза является ППП, ЗСПП, трансанальное низведение прямой кишки.

3.8 Редкие формы

3.8.1 Свищ Н–типа

Под нашим наблюдением за период 1970-2014 гг. находилось на лечении 7 детей в возрасте 3 мес - 1 года с Н–формами свищей различной локализации и происхождения. Локализация свищей была следующая: 2 девочки с ректостебильными, 3 девочки с ректовагинальными и 2

мальчика с ректоуретральными свищами и нормально сформированными анальными отверстиями. У этих детей часть жидких каловых масс выделялась через влагалище или уретру. На рисунке 3.33 представлена схема порока.

Симптоматика этого заболевания была разной: от минимальных проявлений до выраженных, все зависело от уровня открытия и ширины свища. Диагностика Н-формы свищей у мальчиков и у девочек несложна.

Наличие выходного отверстия свища в преддверии влагалища у 2 пациенток указывало на Н-тип со свищом в вестибулярном отделе влагалища. Отсутствие выходного отверстия в преддверии влагалища и выделением каловых масс или газов из влагалища указывает на более сложную форму заболевания. При широких свищах проявлением заболевания являлось выделение газов и кишечного содержимого через анальный канал и выходное отверстие свища во влагалище. У 3 пациенток свищи проявлялись, кроме выделения газов из влагалища, постоянной инфекцией со стороны половых органов и мочевыводящих путей и манифестирующими явлениями воспаления в области промежности.

Приводим клиническое наблюдение. Ребенок Ч., 3 месяца. Родители обратились в возрасте ребенка 3 месяца после того, как отметили постоянное выделение каловых масс из влагалища. При осмотре: анус нормальных размеров, расположен в обычном месте, имел нормальный тонус сфинктера (рисунок 3.34). После консервативного лечения местных воспалительных проявлений, девочка подверглась этапному лечению.

Как видно из представленного рисунка, свищ обнаружен между преддверием влагалища и прямой кишкой, выше зубчатой линии на 1 см. После консервативного лечения местных воспалительных проявлений девочка подверглась этапному лечению. Отмечена резистентность к консервативному лечению мацерации кожи при сохранении естественного пассажа по ЖКТ. Первым этапом выполнена одноконцевая сигмостомия.

Явления воспаления на промежности ликвидированы в течение 2 суток. Проктопластика выполнена спустя два месяца. Описание операции: ребенок осмотрен на операционном столе с помощью пуговчатого зонда – свищ не определяется. При введении красителя в преддверие влагалища обнаружен точечный ректовестибулярный свищ на расстоянии 1 см по передней стенке прямой кишки. Линейный разрез по слизисто–кожному переходу спереди от анального отверстия. Выделена слизистая передней стенки прямой кишки. На расстоянии 1,5–2 см участок слизистой ниже свища иссечен. Слизистая мобилизована и фиксирована отдельными швами викрил 4/0 к коже по передней полуокружности анального отверстия. Как видно из представленной демонстрации: в данном случае свищ был небольшим и верифицировался с трудом, для визуализации свища использовался краситель.

Всем семи детям проведено оперативное лечение. Шестерым (85,7%) оно выполнялось многоэтапно. Ликвидация свища осуществлялась путем разделения стенок влагалища и прямой кишки у девочек, у мальчиков – разделением стенок уретры и прямой кишки с ушиванием свищевого отверстия в стенке влагалища (у девочек) или уретры и прямой кишки (у мальчиков) по отдельности. В двух случаях с целью профилактики реканализации свища подшивали заплату из гортекса и широкой фасции бедра между стенкой прямой кишки и влагалища или уретры. При использовании превентивной колостомы у всех пациентов раны заживали первичным натяжением. Рецидива свищей при использовании защитной колостомии не было.

В одном случае (14,7%) при выполнении радикальной операции без защитной колостомии возник рецидив свища, который успешно скорректирован повторным подшиванием стенки кишки к коже.

Таким образом, осложнением в послеоперационном периоде является реканализация и рецидив свища. Мобилизация и разделение стенок прямой

кишки и влагалища или уретры с ушиванием свищевых отверстий по отдельности и пластикой заплатой из гортекса или широкой фасции бедра позволяет избежать этого осложнения и сохранить анатомическое соотношение структур данной области [163].

Выводы: при наличии высокого (более 1-1,5 см) открывающегося от зубчатой линии свища, показана колостомия как первый этап коррекции порока. Радикальная операция может быть выполнена без защитной колостомии лишь при низких вариантах свища и при отсутствии гнойных осложнений в области промежности.

После выполнения первичной операции при малейшем подозрении на нагноение послеоперационной раны со стороны промежности показана колостомия.

3.8.2 Синдром Куррарино

Синдром Куррарино включает три патологических компонента: аноректальную мальформацию, дефект крестца и пресакральное объемное образование. Имеются лишь единичные описания случаев данной патологии. В литературе до 2012 г. зарегистрировано только 148 подобных пациентов. Мы ретроспективно обнаружили 2 случая синдрома Куррарино у пациентов, проходивших лечение в ДХЦ.

Приводим клиническое наблюдение: Ребенок А., 1 год. Диагноз при рождении: ВПР. Атрезия прямой кишки, ректопромежностный свищ. Оперирован на вторые сутки жизни: двойная раздельная колостомия.

Для радикального лечения поступил в возрасте 1 года. Выполнена дистальная колостография. Через отводящую стому законтрастирована слепая часть сигмовидной и прямой кишки, открывающаяся свищом на промежность. Расстояние от слепого конца до должного места ануса до 40 мм. Заключение: Высокая атрезия прямой кишки с промежностным свищом.

Дистальная колостография представлена на рисунке 3.35.



Рисунок 3.35 – Дистальная колостограмма ребенка А.

На представленной рентгенограмме неверно расценен уровень атрезии, не может быть «высокая атрезия с промежностным свищом», так как промежностный свищ предполагает «низкий» порок. Кроме этого не обратили внимания на опухолевидное образование в малом тазу, оттесняющее прямую кишку влево. Предполагая наличие ректопромежностного свища, операция начата с заднесагиттального разреза с рассечением мышц наружного анального сфинктера и копчика. На уровне копчика и выше обнаружено образование до 3 см в диаметре, с плотной оболочкой до 3-4 мм толщиной. Образование «вскрыто», выделилось до 2 мл гелеобразного содержимого белесовато-желтого цвета. На «дне» образования обнаружено отверстие до 4-5 мм. Введен катетер, получена прозрачная жидкость, заподозрено менингомиелоцеле. Интраоперационная находка представлена на рисунке 3.36.

На представленном рисунке 3.36 видна опухоль, исходящая из спинномозгового канала. Слепой конец толстой кишки из заднесагиттального доступа не достигаем. Решено перейти на лапаротомию и внутрибрюшинный этап. Окаймляющий разрез вокруг стом. Вскрыта брюшная полость. Проксимальная стома в 10-15 см от селезеночного угла. Мобилизация толстой кишки до селезеночного угла и дистального отдела кишки до уровня 5 см над тазовой брюшиной. Выделен серозно-мышечный цилиндр до слепого конца дистального участка, перевязан, отсечен. Перфорация задней стенки и выведение мобилизованной кишки через

цилиндр на промежность. Подшивание цилиндра к низведенной кишке. Состояние кишки после низведения на промежность удовлетворительное (сероза блестящая, стенка розовая).

Частично иссечены стенки кисты над копчиком (менингоцеле). Ушивание отверстия двухрядным швом. С помощью электростимулятора определены границы мышц наружного сфинтера. Низведенная кишка уложена в центр мышечного комплекса. Стенки низведенной кишки подшиты к коже. Раны ушиты. Вид промежности ребенка после операции показан на рисунке 3.37.

Послеоперационный период протекал без осложнений. Рана зажила первичным натяжением, ребенок выписан домой на 12 суток.

Через год после операции ребенку выполнена компьютерная томография органов малого таза, данные которой представлены на рисунке 3.38.



Рисунок 3.38 – Компьютерная томограмма таза ребенка А.

Отмечаются выраженные дефекты крестца и копчика в виде их расщепления, наличие рецидива менингоцеле между позвоночником и прямой кишкой. Консультирован нейрохирургами: учитывая удовлетворительный результат проктопластики, контроль над актом дефекации, от оперативного вмешательства решено воздержаться. Ребенок находится под динамическим наблюдением.

Выводы: данные по диагностике и лечению СК содержат лишь отдельные случаи. В настоящее время обследование крестца и копчика не

выполняется как рутинная процедура, даже при выявлении аноректальной патологии. Ранняя диагностика СК важна, чтобы избежать опасных для жизни осложнений, связанных с менингоцеле (менингит, сдавление или разрыв оболочек во время операции). Нет единого мнения по поводу международных диагностических и лечебных протоколов. В связи с этим считаем обязательным элементом обследования при любом виде аноректальной аномалии выполнение рентгенологического обследования крестца и копчика. Вероятно, частота СК гораздо больше. Хирургический подход к СК должен быть междисциплинарным, т. к. необходимо участие в операции нейрохирургов и детских хирургов.

3.9 Заключение

Оптимальный метод первичной хирургической коррекции ВПР АРО должен соответствовать следующим принципам: однократность (без осложнений); одноэтапность (при возможности); минимальная травматичность; анатомичность; функциональность.

Основным постулатом в выборе метода лечения порока остаются слова Августа Бира «Чем проще способ операции, тем лучше результат». Пациенту всегда должна быть выполнена минимально необходимая операция. Операция должна выполняться с минимальной диссекцией мышечных тканей с целью сохранения полноценного кровоснабжения и иннервации низводимой прямой кишки. Определяющим является знание анатомии дефекта. Необходимо добиваться точного выведения прямой кишки через центр удерживающего мышечного комплекса с его электроидентификацией, восстановлением физиологического аноректального угла, сохранением целостности внутреннего анального сфинктера. При низведении кишки следует избегать отсутствия натяжения стенки кишки и тканей в зоне вновь сформированного анального канала. Операция должна выполняться как можно раньше. В настоящее время операция проводится в 4–5 месяцев и по возможности проводится без лапаротомии. Полноценной заменой

лапаротомии является ЛАПП и, если клиника имеет богатый опыт лапароскопических операций, допустимо его использование. Показанием к выполнению интраабдоминального доступа являются ректовезикальные и ректопростатические свищи у мальчиков, клоакальные формы у девочек с длиной общего хода более 3 см.

При сомнительных случаях, при операциях не в специализированном центре, имеющем опыт лечения ВПР АРО (детское хирургическое отделение областной детской больницы) должна быть так называемая «гипердиагностика»: порок следует относить к более тяжелым (высоким) и выполнять колостомию.

Оптимальным вариантом для аноректопластики у пациентов с ректопромежностными свищами является диагностика в период 1-2 дней жизни и одномоментная проктопластика (минимальная ЗСПП или ППП) с обеспечением полного парентерального питания и назначением антибиотиков в послеоперационном периоде. Коэффициент экономической эффективности одноэтапных операций в новорожденном возрасте перед многоэтапными составил 1:2,4. Вне периода новорожденности пациенты с данным видом аномалий должны быть оперированы с защитной колостомией из-за высокой вероятности нагноения раны (АР-0,3) и последующей потерей анатомической и физиологической функции анального сфинктера.

II группа – пациенты с ректоуретральным свищом. Тактикой выбора для коррекции ректоуретральных свищей является многоэтапное лечение. Методом проктопластики при ректопростатических свищах является ЗСПП, для ректобульбарных свищей – ЛАПП. Восстановление сфинктерного аппарата прямой кишки методом ЗСПП способствовало полному устранению недержания кала в отдаленном послеоперационном периоде, которое отмечалось в 43,7% случаев после СБППП и БППП.

III группа – пациенты с ректовезикальным свищом (14 пациентов). Единственно приемлемым способом лечения является многоэтапное лечение с применением ЛАПП в комбинации с ЗСПП.

IV группа – пациентки с ректovesтибулярными свищами. Ректovesтибулярный свищ является эктопированным анусом, что установлено и подтверждено в ДХЦ на основании результатов обследования и лечения 84 девочек в 1970-2014 годах. Учитывая, что кишка проходит вне сфинктера и леваторов, т.е. дистальная часть кишки находится полностью вне сфинктера, при этом варианте порока показана превентивная сигмостомия. Принимая во внимание частоту послеоперационных осложнений, полученные функциональные результаты, современные тенденции развития колопроктологии, при лечении ректovesтибулярных свищей предпочтительно выполнение ЗСПП или ПСПП с предварительно выполненной колостомией.

Ниже представлены алгоритмы диагностики и лечения ВПР АРО у девочек (рисунок 3.39) и мальчиков (рисунок 3.40).

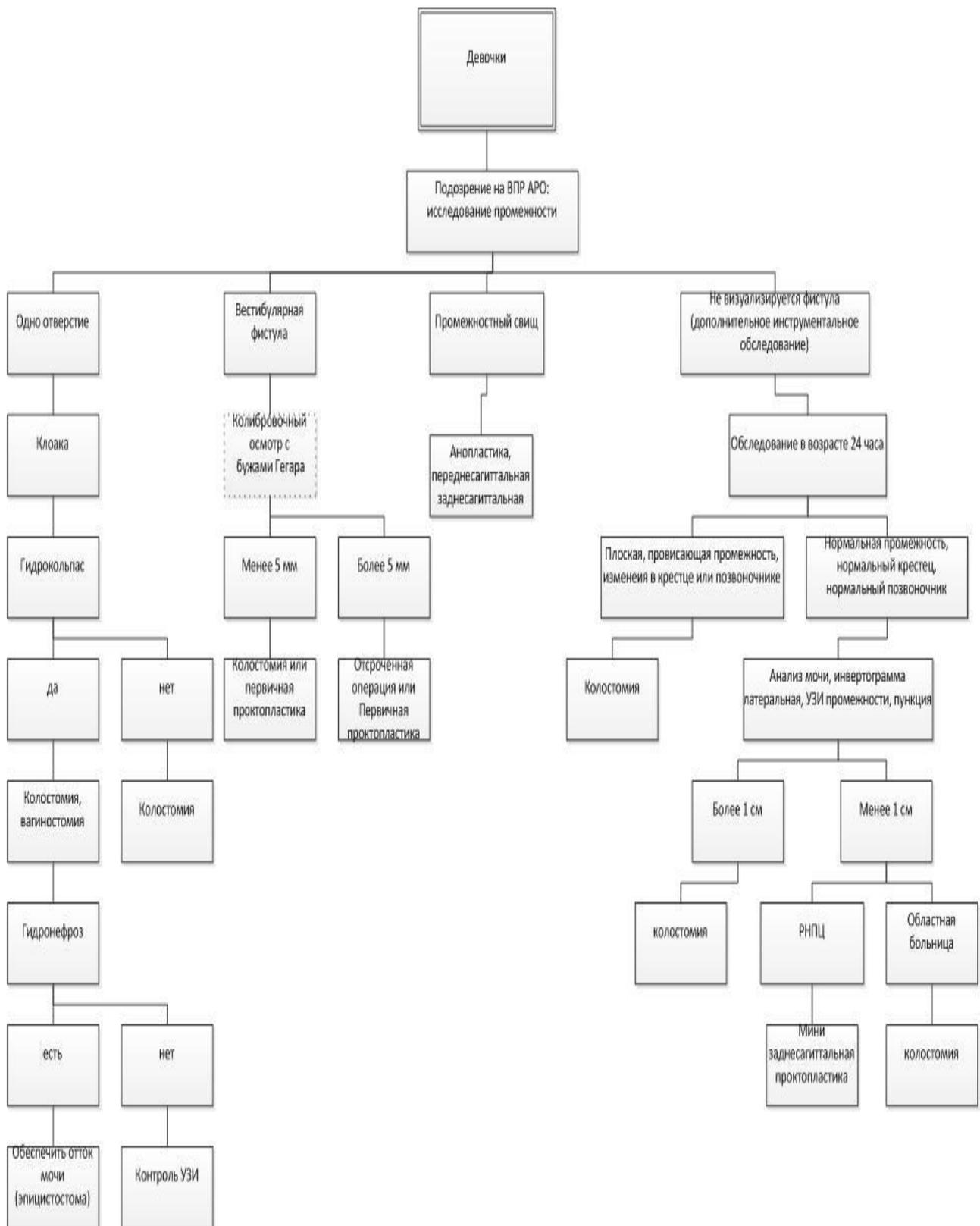


Рисунок 3.39 - Алгоритм выбора оперативного вмешательства у новорожденных девочек

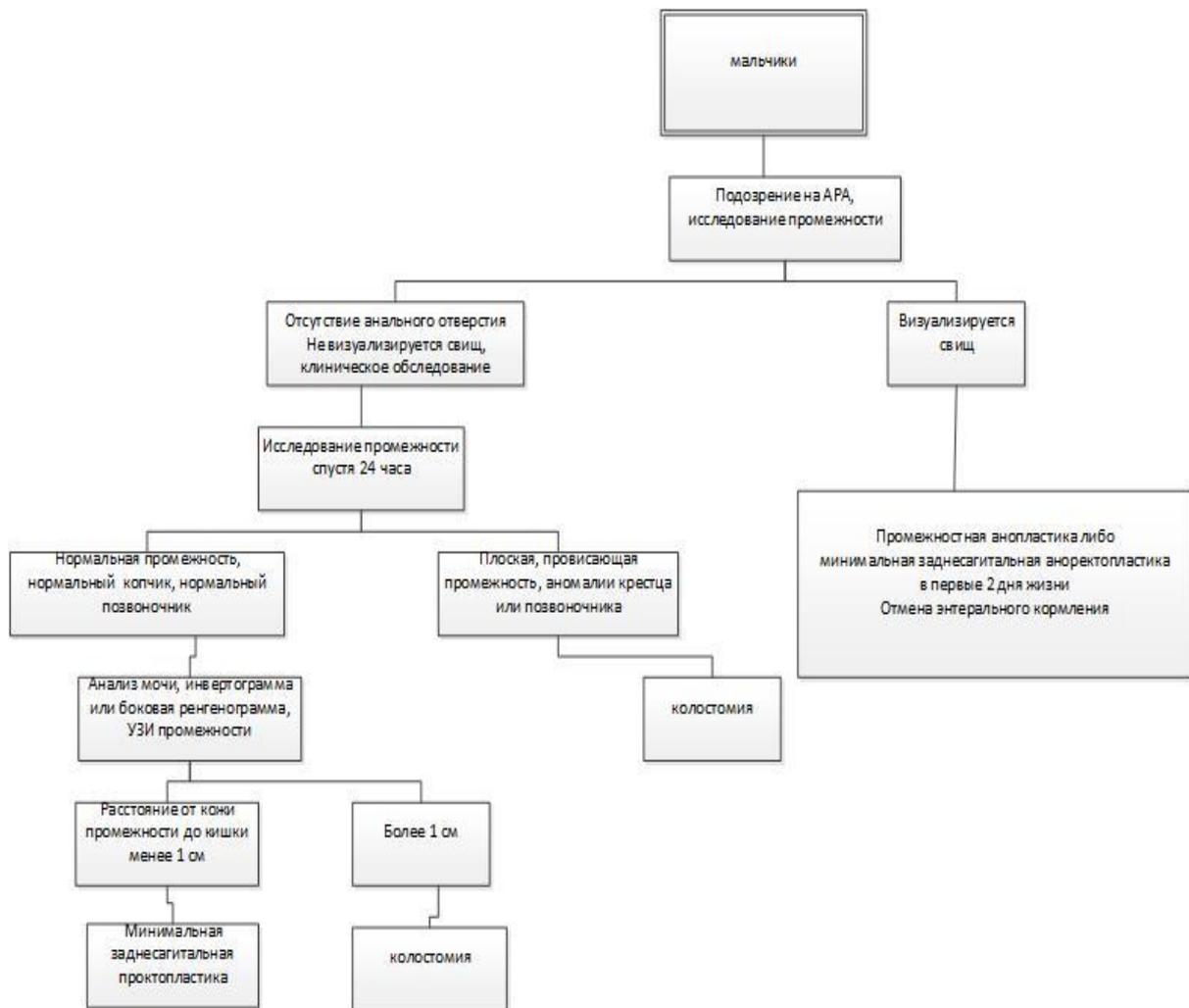


Рисунок 3.40 – Алгоритм выбора оперативного вмешательства у новорожденных мальчиков

Глава 4. Менеджмент в лечении аноректальных пороков

В конце 20 века по мере появления новых технологий в диагностике, профилактике и лечении медицинское обслуживание с экономической точки зрения приобрело черты производства медицинских услуг. Вследствие этого, в сфере здравоохранения все чаще стали использоваться терминология и понятийный аппарат производственного процесса. Понятие качества товара или услуги, в том числе и медицинской, связано с их потребительскими свойствами. Международные стандарты ИСО серии 9000 и 10000 на системы качества устанавливают определение качества как совокупности характеристик объекта, относящихся к его способности удовлетворять не только установленные, но и предполагаемые потребности.

Всемирная организация здравоохранения (ВОЗ) дает следующую формулировку понятия качества медицинской помощи: «...каждый пациент должен получить такой комплекс диагностической и терапевтической помощи, который привел бы к оптимальным для здоровья этого пациента результатам в соответствии с уровнем медицинской науки и такими биологическими факторами, как его возраст, заболевание, сопутствующий диагноз, реакции на выбранное лечение и др. При этом для достижения такого результата должны быть привлечены минимальные средства, риск должен быть минимальным, пациент должен получить максимальное удовлетворение от процесса оказываемой помощи, максимальными должны быть и взаимодействия пациента с системой медицинской помощи, а также полученные результаты». Согласно данной формулировке, качество медицинской помощи определяется как оценка медицинской деятельности по отношению к больному с позиций доступности медицинской помощи, ее безопасности, оптимальности, а также удовлетворенности пациента [1-5]. Нам представляется, что понятие качества хирургической медицинской помощи складывается из следующих компонентов, отображенных в таблице 4.1.

Таблица 4.1 – Структура качества хирургической медицинской помощи

Качество структуры	Квалификация кадров, наличие оборудования (оснащение ОИТР, специального оборудования), состояние условий пребывания пациентов
Качество технологии	Насколько комплекс лечебно-диагностических мероприятий, оказанных конкретному больному, соответствует международным стандартам оказания медицинской помощи
Качество организации лечебного процесса	Рациональность использования имеющихся ресурсов
Качество результата	Отношение фактически достигнутых результатов с реально достижимыми

Профессионализм персонала – главное условие реализации технологических процессов в медицине. Сегодня, говоря об уровне профессиональной квалификации детских хирургов, можно сказать, что он связан как с накоплением большого объема знаний в области анатомии и физиологии тазового дна, так и с совершенствованием принципов оперативного лечения данной категории больных. При анализе ошибок в лечении пациентов на разных уровнях установлено, что одного профессионализма уже недостаточно для обеспечения ожидаемых результатов лечения. Необходима организация правильного взаимодействия между учреждениями в процессе ведения пациента с диагнозом ВПР АРО в пределах имеющихся условий и ресурсов. Необходим контроль лечения, выявления и устранения отклонений в течении процесса лечения, что приведет к своевременному предупреждению возникновения ошибок. Предложенные методы обследования, лечения, организации лечебно – диагностического процесса внедрены в работу детских хирургических отделений районной больницы, областных больниц и ДХЦ.

Качество технологии. В настоящее время подавляющее большинство медицинских технологий первоначально разработано и внедрено в экономически развитых странах, что определяется финансированием здравоохранения в этих странах, возможностью проведения фундаментальных и прикладных научных исследований (США, Германия).

Другим фактором успешности исследования является большой поток пациентов, что достижимо в странах с большой численностью населения (Индия – 20 млн. новорожденных ежегодно, Китай, США). В Республике Беларусь необходимо внедрять другие модели организации труда, исследований. В условиях ограниченных финансовых ресурсов считаем экономически целесообразным, для получения максимально возможного результата, внедрить разработанные и общепризнанные современные технологии в учреждение здравоохранения. В хирургической практике считаем рационально ввести понятие «импорт операции» или «импорт технологии» в работу клиники. Для того чтобы импортировать операцию в работу клиники, возможно несколько путей (рис. 4.1), которые были осуществлены в ДХЦ на разных этапах работы.



Рисунок 4.1 – Импорт технологий в Детский хирургический центр

Приглашение специалиста, досконально владеющего методикой, для проведения неоднократных операций в клинику. В ДХЦ подобным образом приглашались следующие специалисты: профессор Э.А. Степанов (пластика пищевода толстой кишкой), профессор В. Вальдшмидт (цистопластика при лечении экстрофии мочевого пузыря), В. А. Капуллер (трансанальное низведение при болезни Гиршпрунга).

Длительные стажировки сотрудников клиники в ведущих мировых центрах, признанных лидеров в лечении изучаемой патологии (обучение в Цинциннати и внедрение авторской методики ЗСПП).

Эффективность методов освоения операции. Изучали самостоятельное овладение методикой ЗСПП, внедрение операции ЗСПП после стажировки, и освоение операции де ля Торре путем приглашения специалиста.

Наиболее эффективным методом освоения операции является приглашение специалиста, досконально владеющего методикой, для проведения неоднократных операций в клинику. При этом все операции достигли намеченной цели, отмечали меньшее количество осложнений, хирурги имели возможность проследить за техническими особенностями выполнения методики. При сравнении неблагоприятных исходов между самостоятельным овладением операции и внедрением операции после стажировки сотрудниками установлено, что абсолютный риск возникновения неблагоприятного события составил 0,583 против 0,1, отношение рисков 5,833. Шанс возникновения неблагоприятного события составил 1,400 против 0,111, ОШ – 12,6 (95% ДИ 1,19 - 133,90).

Кадровая политика. Клиники, особенно с долгими и сильными традициями, примером которой является и ДХЦ, со значительной историей и при отсутствии конкуренции имеют устоявшиеся, «наработанные» подходы к лечению определенной патологии, что определяет инертность учреждения. Большое значение имеет желание и возможность руководства клиники воспринимать и следовать современным тенденциям развития хирургии. Поэтому необходимым условием развития учреждения является приток молодых кадров, стремящихся следовать современным тенденциям развития хирургии. В то же время необходимо поддерживать и сохранять опыт и мастерство «носителей» технологий «школы», аккумулировавших многолетние наработки конкретной хирургической клиники. Лишь при сбалансированном взаимодействии этих двух условий возможен

эволюционный процесс развития учреждения. При последовательном осуществлении компонентов: качества структуры и качество технологии можно ожидать и высокого качества результата лечения.

4.1. Оценка качества лечения аноректальных пороков

По мнению ВОЗ, по мере повышения научно–технического уровня медицинской помощи, она начинает приносить все большую пользу. Вместе с тем, по мере нарастания использования сложных технологий, постепенно начинает действовать закон уменьшающейся отдачи – каждый шаг по использованию новых, современных, дорогих методов диагностики и лечения, приводит к меньшему приросту полезности с точки зрения положительного воздействия на здоровье пациентов [18, 186]. И, наконец, с определенного момента «избыточность медицинского вооружения» перестает положительно влиять на результаты лечения.

Поэтому измерение лечебно–диагностического процесса с получением количественных характеристик качественных процессов и их результатов является частью совершенствования используемых технологий. В основе измерения качества лечебно-диагностического процесса лежит оценка промежуточных и конечных показателей качества лечения каждого конкретного больного, интегральных показателей качества лечения конкретной нозологии, показателей качества конкретного медицинского вмешательства (конкретной операции), интегральных показателей качества работы конкретного отделения и учреждения.

Приведем пример оценки качества лечения ребенка Г. с диагнозом: Атрезия прямой кишки с промежностным свищом. У ребенка имелся ВПР, атрезия прямой кишки с промежностным свищом, что объективно подтверждено на дистальной колостограмме, рисунок 4.2.

Учитывая «низкий» порок, можно ограничиться минимальной операцией, прогнозировать хороший функциональный результат и непродолжительный интервал лечения. Оптимальным этому ребенку было

выполнение промежуточной проктопластики в период новорожденности с предполагаемым хорошим функциональным результатом.

Но в процессе лечения ребенок, из-за возникших осложнений, перенес 7 операций, вместо того, чтобы ограничиться одной в период новорожденности. В таблице 4.2 представлены проведенные операции.

Таблица 4.2 – Результаты лечения ребенка Г. Диагноз: атрезия прямой кишки с ректопромежностным свищом

Проведенные операции	Койко – дни	Долженствующие операции и койко – дни
Сигмастомия. Осложнение: перитонит. Ревизия, мобилизация кишки, сигмастомия	10 к/д в ОИТР, 18 к/д в общехирургическом отделении	Промежностная проктопластика 2 - к/д в ОИТР, 8 дней в общехирургическом отделении 4 к/д ОИТР (парентеральное питание)
Промежностная проктопластика	57 к\д в отделении	
Закрытие сигмастомы, Осложнение: несостоятельность анастомоза. Резекция участка тонкой кишки, резекция дивертикула Меккеля, (два энтеро– энтероанастомоза)	23 в ОИТР	
Осложнение: перитонит, несостоятельность энтероанастомоза, энтеростома		
Закрытие энтеростомы	4 к/д в ОИТР 19 к\д в ДХЦ	
Итого	37 к/д в ОИТР 89 к/д в отделении	4 к/д в ОИТР 8 к/д в отделении

На этом примере видно, что при оптимально возможном методе лечения пациенту должна была быть выполнена одномоментная операция в период новорожденности, ребенок должен был находиться в ОИТР – 4 дня и в общехирургическом отделении 8 дней.

С учетом осложнений лечение потребовалось в течение 37 дней в ОИТР и 89 в общехирургическом отделении. Приняв во внимание стоимость нахождения ребенка в ОИТР и хирургическом отделении, дополнительные затраты на лечение ребенка увеличились в 10 раз. К сожалению, подобный случай не единичный.

Стоимость однодневного пребывания ребенка в ОИТР составляет 2 – 3 млн. руб. В странах Западной Европы стоимость пребывания доношенного ребенка в ОИТР составила 5 000 долларов в день [116].

При анализе лечения пациентов выявлено, что часто имеет место гипердиагностика, т.е. сигмостомия выполняется при низких пороках, что приводит к «лишним» операциям, колостомии и закрытию колостомы.

За период с 2000 по 2014 гг. из 27 (100%) детей с низкими пороками 15 (55,5%) выполнена колостомия и, соответственно, проведено трехэтапное лечение.

Даже без осложнений при проведении трех этапов лечения минимальные сроки и стоимость лечения представлены в таблице 4.3.

Таблица 4.3 – Сравнение стоимости (ДХЦ, 2014 г.) одноэтапного и многоэтапного методов лечения при ректопромежностных свищах)

	Трехэтапное лечение	Одноэтапное лечение
Операции, койко - дни, стоимость тыс. руб	Колостомия 2 дня в ОИТР 8 дней в отделении 38 000 тыс. руб	Проктопластика 4 дня в ОИТР 8 дней в отделении 53 127 тыс. руб
	Проктопластика 1 день в ОИТР 8 дней в отделении 53 127 тыс. руб	
	Закрытие колостомы 4 дня в ОИТР 8 дней в отделении 37 905 тыс. руб	
Итого койко - дни	7 дней в ОИТР 24 дня в отделении	4 дня в ОИТР 8 дней в отделении
Итого стоимость	129032 тыс. руб	53127 тыс. руб

Учитывая 15 пациентов, общая сумма составила $129\ 039 \times 15 = 1\ 935\ 480$ тыс. руб. на выполнение этапных операций, в то же время на выполнение одноэтапной операции расходовалось $53\ 127 \times 15 = 796\ 905$ тыс. руб.

Разница составила $1\ 935\ 480 / 796\ 905 = 2,4$ раза, то есть коэффициент полезности одноэтапной операции составил 240%. Расчетная сумма

определена с условием «гладкого» послеоперационного периода. Учитывая, что осложнения при коло- и энтеростомии наблюдаются в 15-40% случаев в виде несостоятельности анастомозов, непроходимости, это приводит к очень большим экономическим затратам, в 3-4 раза больше, чем при проведении одноэтапных операций.

Проведен анализ причин наиболее значимых факторов риска, влияющих на неудовлетворительные результаты лечения и приводящих к осложнениям.

В силу экономической целесообразности и для получения хороших результатов пациенты для вторых и заключительных этапов лечения концентрируются с 80-х годов в одном учреждении, где накапливается опыт лечения данной патологии и совершенствуется квалификация персонала.

Это определяется тем, что в стране с населением 9,481 млн. человек ежегодно рождается около 100 тысяч детей (2014 г. – 118 697). Нами установлена частота данной патологии 1:5,04 тыс. и устойчивость количества пороков на протяжении длительного времени, т.е. количество данной патологии невелико. В Республике Беларусь число детей с ВПР АРО – $21 \pm 2,3$ в год, что и определяет необходимость небольшого количества операций. В последнее время оказывается экспорт медицинских услуг, оперированы дети из Российской Федерации и Украины, Грузии.

В настоящее время в Республике Беларусь ВПР АРО выявляются в антенатальном периоде. Пренатальная диагностика ВПР пищеварительного тракта основывается на принципах выявления факторов риска рождения детей с врожденными пороками развития, использования неинвазивных методов исследования (УЗИ, скрининговых тестов крови на альфафетопротеин, хорионический гонадотропин при многоводии). Самым доступным и эффективным методом, позволяющим в период беременности установить пороки развития, является УЗИ плода. Порядок и сроки его выполнения в Республике Беларусь регламентированы постановлением

Министерства здравоохранения [39,40]. Цель пренатальной диагностики – выявить порок развития. Будущие родители должны быть информированы о заболевании ребенка и возможностях коррекции этого порока. На основании полученного заключения и по согласованию с родителями ребенка решается вопрос продолжения беременности или ее прерывания. Белорусское законодательство разрешает при наличии верифицированного порока и желания женщины проведение прерывания беременности в поздние сроки [40].

С 1979 по 2014 год по данным Белорусского регистра врожденных пороков развития Республиканского научно-практического центра «Мать и Дитя» в 142 случаях беременность была прервана (всего ВПР АРО с мертворожденными и прерванными беременностями была выявлена в 1052 случаях, из них у живорожденных – 823). По данным городского пренатального центра (г. Минск, 2010 г.) в 38% случаев пренатального установления диагноза беременность по желанию женщин была прервана. По г. Минску в 2010 году из 32 детей, родившихся с ВПР ЖКТ, в 13 случаях (30%) диагноз не был установлен антенатально. Отмечается разница между лучшим качеством антенатальной диагностики в учреждениях 3-4 уровня, где отмечается высокий процент выявления пороков, и учреждениями начальных уровней оказания медицинской помощи, где антенатально пороки диагностируются реже.

По нашему мнению, ошибочно считать высокой экономическую эффективность пренатальной диагностики, так как расходы на хирургическую коррекцию ВПР АРО (трехэтапное лечение – 129 032 тыс. руб. существенно (в 19 раз) превышают расходы на пренатальную диагностику и прерывание беременности (6 750 тыс. руб.). Так как в настоящее время существует возможность хирургической коррекции многих пороков, которая не только устраняет анатомический дефект, но и позволяет предотвратить инвалидизацию ребенка и сохранить его работоспособность в

будущем. В условиях современной демографической ситуации в Республике Беларусь, которая характеризуется отрицательным естественным приростом (2014 г. – минус 3008 человек), проблема сохранения жизни каждого ребенка приобретает особую актуальность. Экономический эффект сохранения жизни ребенка, по результатам наших расчетов, составил 5,633 млрд. руб. (определяется суммой произведенного дохода в течение трудоспособной жизни за вычетом социальных расходов). С учетом полученных данных становится понятным, что прерывание беременности при наличии у плода корригируемого порока развития является экономически нецелесообразным даже при достаточно высокой стоимости его хирургического лечения. В связи с этим закономерно возникает вопрос о возможности его анатомической коррекции, который невозможно решить без взаимодействия неонатологов, детских хирургов.

При принятии женщиной решения о сохранении беременности для родоразрешения беременные со всей Республики Беларусь с диагностированными у плодов пороками ЖКТ, требующими хирургической коррекции, госпитализируются в роддом 1 ГКБ г. Минска, в непосредственной близости от которого расположен «РНПЦ детской хирургии», где осуществляется коррекция ВПР. Это регламентируется приказом МЗ Республики Беларусь №776 от 13.10.2006 г. Идея пренатальной транспортировки беременных женщин, имеющих риск рождения детей с пороками развития (трансфер in utero), была предложена в США и получила название «регионализация». Данный термин выражает необходимость связи всех родильных отделений региона вокруг ведущего учреждения, где сосредоточены родильное отделение и службы интенсивной терапии, неонатальной хирургии. Регионализация получила широкое распространение в США, а затем и в странах Европы. Возникает вопрос о территории региона и его численности, который в разных странах определяется территориальными и организационными особенностями. Пренатальные

трансферы снижают в будущем необходимость в транспортировке новорожденных, каждая из которых несет существенную угрозу здоровью ребенка и обходится государству в 1000 евро [182].

Необходимым условием квалифицированной неонатальной помощи являлось создание службы транспортировки новорожденных в специализированные медицинские центры. С 2000 г. транспортировка в хирургический стационар осуществляется круглосуточно специализированными бригадами врачей реаниматологов-неонатологов. Учитывая врожденную низкую кишечную непроходимость при ВПР АРО, новорожденные относятся к группе высокого риска при транспортировке. Следовательно, у этой группы больных при трансфере чрезвычайно актуальными являются профилактика гемодинамических, дыхательных нарушений и температурного режима. Гипотермия и гипертермия – наиболее часто встречающиеся осложнения при транспортировке новорожденных. Согласно данным американской педиатрической академии, в каждом регионе должны быть выработаны правила транспортировки новорожденных с учетом расстояния, возможностей медицинского обеспечения. Необходима межведомственная связь между учреждениями различных уровней, что достигнуто в Республике Беларусь из-за сильного административного ресурса. Учитывая географические условия Республики Беларусь – «центральное» географическое расположение столицы – г. Минска, самое дальнее расстояние 380 км; хорошее качество автомобильных дорог, редкость врожденной аноректальной патологии – $20 \pm 2,3$ случая в год, наличие высококвалифицированного, узкоспециализированного персонала, дорогостоящего оборудования – позволяют концентрировать этих пациентов в «РНПЦ детской хирургии».

Одним из основных средств оптимизации лечебно–диагностического процесса являются клинические протоколы (стандарты) оказания медицинской помощи. С учетом накопленного с 1970 по 2014 гг. опыта в

2015 г. был разработан алгоритм хирургического лечения всех нозологических форм ВПР АРО с учетом оказания конкретных видов диагностики, медицинской помощи и медицинской реабилитации. Министерством здравоохранения Республики Беларусь утверждена инструкция по применению № 072–0815 «Алгоритм оказания медицинской помощи детям с пороками аноректальной области» 04.09.2015. В основу разработки алгоритма был положен принцип системного подхода к формированию стандартных блоков медицинской помощи на всех этапах диагностики и лечения пациента с ВПР АРО. Для каждого варианта порока определен перечень инструментальных и лабораторных исследований. Определена оптимальная последовательность действий для лечения пациента при конкретной патологии на каждом этапе. Следует подчеркнуть, что речь не идет о попытке подменить врача в процессе установления диагноза и выборе способа лечения, а регламентировать методы диагностики, лечения данной патологии в зависимости от уровня учреждения, где оказывается помощь пациенту.

При анализе факторов, способствовавших улучшению результатов лечения детей с врожденными аноректальными пороками развития, установлено, что большое значение имеет, кроме совершенствования диагностики и хирургической тактики, технологическое оснащение отделения реанимации новорожденных [15, 168, 169].

На рисунке 4. 3 представлены основные моменты, которые повлияли на улучшение результатов лечения ВПР АРО в ДХЦ.



Рис. 4.3 – Факторы, повлиявшие на прогресс в колоректальной хирургии ДХЦ

При сопоставлении по временному фактору указанных событий, отмечено снижение летальности с 27% до 2%. В первую очередь на это повлияло совершенствование реанимационной помощи новорожденным с пороками развития, особенно недоношенным детям. Отделение новорожденных создано в ДХЦ в 2001 году, что привело к снижению летальности с 10% в 1999 году, до 5% в 2000 году и до 2% в 2002 году и сохраняется на этом уровне (рисунок 4.4).

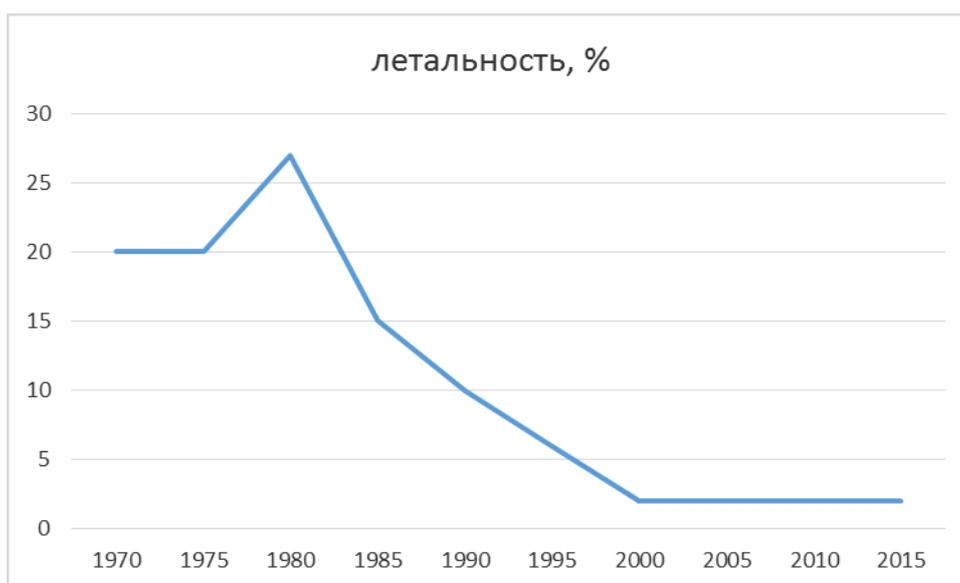


Рисунок 4.4 – Летальность детей с аноректальными пороками в ДХЦ

Добиться нулевой летальности не представляется возможным из-за сочетанных множественных пороков развития, определяющих показатели смертности, где основную роль играют врожденные пороки сердца и ЦНС. С 2010 года смертельные исходы отмечены лишь у недоношенных детей с МВПР с критически низкой массой тела (менее 1000 грамм).

При анализе дефектов медицинской помощи установлено, что нежелательное событие может наступить на любом этапе процесса их оказания. Исходя из структуры диагностических и, соответственно, тактических ошибок, послеоперационных осложнений, имеется необходимость совершенствования организации медицинской помощи с целью обеспечения ее непрерывности и преемственности при врожденных пороках развития плода с охватом антенатального и постнатального периода с целью улучшения результатов лечения и качества жизни пациентов.

Из выявленных недостатков, ухудшающих качество оказания медицинской помощи детям с ВПР АРО, являются следующие: нерациональное планирование: перенос даты операции на более поздний срок, вызванный отсутствием мест в ОИТР. Пациенты поступали для планового лечения, но вынуждены были находиться в общих палатах с другими детьми, что в очень большом количестве случаев приводило к заболеваемости их и выписке из стационара.

Обращает на себя внимание количество пациентов, которые вынуждены были госпитализироваться в стационар по несколько раз для планового лечения, которым требовалась этапная операция. Но, в связи с соматическим заболеванием и невозможностью осуществления анестезиологического пособия, они выписывались по 3-4 и даже 6 раз.

Вариант решения проблемы, который широко используется в странах со страховой медициной, где идет учет финансирования каждого конкретного случая госпитализации:

1) разграничение потока пациентов. Отдельно госпитализируются пациенты для операций, требующих в дальнейшем нахождения в ОИТР и пациенты для амбулаторных операций, которые находятся на амбулаторном лечении или находятся в стационаре 1 день. Сюда относятся пациенты с грыжами различной локализации, сосудистыми опухолями мягких тканей и др. (70-80% планового отделения). Снижение числа необоснованных госпитализаций и ранняя выписка будут способствовать концентрации в стационарах «профильных» пациентов, значительной экономии бюджетных средств;

2) планирование (назначение даты) не госпитализации, а операции. Госпитализация должна осуществляться за день до операции. С учетом современных средств коммуникации организация этого не вызывает проблем.

Качество медицинской помощи предусматривает, наряду с получением максимального лечебного эффекта, также и максимальное удовлетворение от процесса оказываемой помощи. Это очень трудно реализуемое условие. Даже в США, в стране с исключительно высокими расходами на здравоохранение, мнения пациентов часто неудовлетворительные. Это отражено в докладах Института медицины «Мосты к качеству» и «Человеку свойственно ошибаться». Плохая организация лечебного процесса, некомфортные условия пребывания – частые жалобы пациентов. Отзывы больных нужно обязательно принимать во внимание.

Это особенно актуально в настоящее время, когда клиники стараются зарабатывать внебюджетные деньги, оказывая платные медицинские услуги. Не оказав качественной помощи, не создав условий для пребывания пациентов и их родителей в стационаре, нельзя добиться привлечения пациентов для лечения в клинику.

4.2 Роль родителей в лечении аноректальных пороков

Сразу при рождении ребенка, особенно если перинатально не был установлен диагноз, факт рождения ребенка с ВПР для семьи является стрессом. По данным нашего анкетированного опроса (54 анкеты), восемь семей сразу хотели отказаться от ребенка. Среди причин родители называли следующие: финансовые трудности, общественное мнение, которое рассматривает наличие ребенка-инвалида в семье как нечто постыдное, отсутствие навыков для надлежащего ухода за таким ребенком, мнение, что интегрирование такого ребенка в общество нереально.

Родители сразу задавались вопросом: почему это произошло? Выяснение возможных причин болезни омрачены эмоциональным климатом, который окружает факт рождения ребенка с ВПР. Необдуманый комментарий врача, медсестры или студента во время контакта с родителями ребенка может иметь плохие последствия как для врача, так и для семьи. В двух случаях из ДХЦ мамы детей с ВПР АРО были госпитализированы в психиатрические отделения с расстройствами психики. Это накладывает ответственность на каждого врача, работающего в эмоционально напряженной ситуации, когда в семье появляется ребенок с врожденным дефектом. Потому важно привлечь родителей на «свою сторону», сделать их участниками процесса лечения ребенка. В клинике выработано несколько принципов работы с родителями (мамами) пациентов. Сразу после рождения ребенка с пороком обеспечиваем контакт родителей с другими родителями, ухаживающими за пациентами, причем, желательно с одинаковой патологией. При этом преследуем несколько целей:

- снятие психологического стресса после рождения ребенка с ВПР: родители видят и постепенно осознают, что они не «особенные», есть такие же дети, они нормально развиваются психологически, особенно показательно, если дети постарше, и они социально адаптированы в семье, школе, обществе;

- общаясь с «опытными» родителями, «новые» осваивают практические навыки ухода и работы со средствами реабилитации – сменой калоприемника, постановкой мочевого катетера, выполнением клизмы, перевязки. Как показывает опыт, такие навыки быстрее передаются и осваиваются при обучении на уровне «мама-мама», чем «мама-медицинская сестра» или «мама-доктор».

С рождением ребенка с ограниченными возможностями, как правило, «инвалидизируется» вся семья. Члены семьи также страдают от дискриминации и стигматизации, связанной с его инвалидностью. Семьи испытывают финансовые, социальные, физические и эмоциональные проблемы. Распад семьи – частое явление. По данным анкетированного опроса, в течение 3 лет после рождения ребенка с ВПР АРО 20% семей распадаются. Как правило, отец уходит из семьи или не принимает участия в заботе о ребенке с ограниченными возможностями. Обращает внимание тот факт, что уровень дохода семьи, воспитывающей ребенка с ВПР, составляет 50-75% среднего по стране.

В то же время, согласно исследованиям, семьи с двумя родителями, не имеющие инвалидов в своем составе, получают несколько более низкий среднегодовой семейный доход, нежели аналогичные семьи, имеющие ребенка с ограниченными возможностями [120]. Вероятно, здесь работает «принцип отбора», то есть родители, которые смогли увеличить свой заработок, остаются вместе. При анкетированном опросе нами также выявлена закономерность: если отец после рождения ребенка с ВПР начинает зарабатывать больше, то семья сохраняется, если заработок остается таким, как был до рождения ребенка или меньше – семья распадается.

В то же время, в трёх случаях родители воздерживались от регистрации своего ребенка в качестве "инвалида" из-за связанного с инвалидностью "социального клейма" или возможной изоляции таких детей. Наблюдали один уникальный случай семейной патологии (мама-дочь), при котором при

трехэтапной операции мама скрывала от мужа факт наличия врожденного порока и проведенных этапных операций у ребенка. Выполнены 3 этапные операции в неведении отца с хорошим функциональным результатом.

Интерес представляет динамика качества жизни ребенка с ВПР АРО в послеоперационном периоде. Качество жизни детей до 10 лет, по данным опросника RedQL 4.0., не страдает. Объясняется это сильной опекой родителей. Проблемы начинаются с началом посещения средней школы и особо выражены в возрасте начала самостоятельной жизни – это особенно трудный этап в жизни подростка с ограниченными возможностями, и именно в этот период ему чаще всего недостает жизненно важных услуг и поддержки. При опросе установлено, что в 76 % случаев пациентки в возрасте 22-30 лет после операций с ВПР АРО оставались жить с родителями.

Воспитание ребенка с ВПР АРО увеличивает семейные расходы, снижая возможность получения дохода. В силу более низких доходов и более высоких расходов на воспитание ребенка с ограниченными возможностями, отмечена более высокая доля семей с такими детьми среди бедных. Это поднимает вопрос о необходимости оказания надлежащей финансовой поддержки таким семьям. Учитывая социальный характер Республики Беларусь, государство выплачивает ежемесячное пособие на ребенка-инвалида в размере 45% от средней зарплаты. С 1 ноября 2017 г. – 358,56 руб.

Родители тратят очень много времени на то, чтобы справляться с различными аспектами инвалидности в повседневной жизни своего ребенка, а также на уход за ним. Проведенное исследование показывает, что родители детей с ограниченными возможностями тратят 50-60 часов в неделю на уход, связанный с инвалидностью, это соответствует полной рабочей неделе [122].

Самыми заинтересованными лицами в получении желаемого результата в лечении детей с аноректальным пороком являются родители.

Бытовые, моральные, этические и финансовые сложности семей, осуществляющих уход за детьми с ВПР АРО, особенно с неудовлетворительными результатами лечения, определяют значимость проблемы и необходимость ее решения. Важное значение имеет даже малейшая возможность оказания им любой помощи. С этой целью родители организуются в группы для оказания материальной, психологической, юридической помощи. Во всем мире родительские группы играли существенную роль в отстаивании прав детей с ограниченными возможностями. В европейских странах существуют общественные организации родителей, дети которых страдают ВПР аноректальной области, которые оказывают денежную и психологическую помощь. Это играет существенную роль в защите прав инвалидов, обеспечению достойного существования лиц с ограниченными возможностями и их семей.

В век коммуникаций при проблемах, вызванных ограниченными условиями финансирования отрасли, родители образуют социальные сообщества: в интернете консультативная психологическая и юридическая помощь организована на сайте <http://rebenok.by/community/index.php/topic,99502.0.html>, где освещены вопросы, актуальные для родителей детей-инвалидов. Родительские группы работают эффективнее, качественнее, чем госструктуры, без бюрократических проволочек. По всей территории страны родители предлагают помощь в виде средств ухода (калоприемников), консультаций, обмена опытом, самостоятельных семинаров и других проектов. В идеале, по аналогии со взрослыми стомированными пациентами, показано объединение родителей детей после операций по поводу коррекции ВПР, т.к. процесс лечения и реабилитации после операции не заканчивается. Особенно активно «добровольное объединение» в г. Минске и г. Бресте, что определяется более высокой частотой данной патологии именно в этом регионе.

4.3. Экспорт медицинской помощи

С 2011 года оказывается помощь иностранным гражданам. В списке пациентов-иностранцев в «РНПЦ детская хирургия» пока в основном ближнее зарубежье. В 2010-2014 годы была оказана медицинская помощь детям с ВПР АРО из России, Украины, Грузии.

Проведен опрос пациентов-иностранцев, проходивших лечение в ДХЦ. Вопрос состоял в том, каким образом они узнали о возможности пройти лечение именно в ДХЦ. По опросу 14 пациентов (находившихся на лечении в плановом отделении с любой патологией) источником информации был: 2 – интернет, 5 – через хирургов, знакомых с возможностями ДХЦ (личные знакомства, информация, полученная на конференциях (Украина), на курсах в БелМАПО), 5 – «сарафанное радио».

С юридической точки зрения, приезд граждан ЕЭС на лечение в РНПЦ может быть свободным, так как в пределах ЕвроЗЭС декларируется свободный рынок товаров и услуг. То есть по законодательству могут лечиться пациенты из Российской Федерации и Казахстана по своему усмотрению. Но сейчас клиники борются за пациента. Как более прогрессивную форму организации медицинской помощи можно привести Российскую Федерацию. В Российской Федерации – страховая медицина и существуют квоты на оказание высококвалифицированной помощи, которые должны быть использованы, и регионы неохотно «выпускают» пациентов даже в Москву.

Существуют два пути, которые могут сделать белорусские медицинские услуги, связанные с лечением врожденных аноректальных пороков, востребованными за рубежом: низкая цена и возможность использования тех технологий, которые недоступны в стране проживания пациента. В области детской колопроктологии такими технологиями являются современные методы хирургической коррекции ВПР АРО.

Чтобы иностранные пациенты обращались в «РНПЦ детской хирургии», они должны знать о его возможностях. Как видно по данным опроса, из всех видов рекламы – «сарафанное радио» – самый распространенный источник информации. Но оно не эффективно. Пациенты, получающие платную медицинскую помощь, характеризуются чрезвычайной разборчивостью, требовательностью в отношении качества обслуживания и безопасности. В век интернета все хорошо информированы, предварительно внимательно обсуждают отзывы о клинике. В настоящее время привлечение пациентов осуществляет интернет–маркетинг. Достаточно посмотреть на рекламу на многих бытовых сайтах с предложением лечения в Израиле, Германии. Работа с сайтом медучреждения, которое принимает пациентов из-за рубежа, для экспорта услуг, выходит на первый план.

К сожалению, отсутствует интеграция в международное сообщество белорусской системы здравоохранения. Для того, чтобы выходить на внешний рынок, необходимо получить определенный юридический статус. По международным стандартам – пройти сертификацию ИСО-901, как подтверждение европейского уровня. Стоимость аккредитации клиники "Объединенной международной комиссией" (JCI), которая считается гарантией качества в уходе за пациентами и их безопасности, составляет 10-15 тысяч долларов и занимает 3-4 года. Если клиника имеет международный сертификат, она должна следовать в оказании медицинской помощи международным стандартам. Экономичнее и рациональнее выполнить эту процедуру в составе университетской клиники. Это проявляется и в том, что в Западной Европе пациенты отдают предпочтение университетским клиникам, как имеющим большую историю и репутацию. В Республике Беларусь университетских клиник нет. Вероятно, это связано с двойственностью руководства университетов – структура Министерства здравоохранения и Министерства образования. Это негативно сказывается на первичном мнении иностранных пациентов об учреждении, оказывающем

высококвалифицированную помощь. Университетской клинике легче пройти сертификацию по международным стандартам (JCI, TEMOS, Treatment and Abroad). Многие студенты в силу возраста, энергии, отсутствия проблем с иностранным языком, доступу к интернету получают информацию, на которую врач практического здравоохранения или преподаватель медицинского университета, в силу определенных обстоятельств (инертность, стандартный подход, занятость, недооценка значимости проблемы), часто не обращает внимания. В некоторых случаях студенты предлагают неожиданно целесообразные решения проблем. Привлечение студентов менее затратное, чем участие лаборантов, практических докторов, что актуально в условиях ограниченного финансирования научных исследований. В мировой практике именно университеты, в том числе и медицинские, являются основной движущей силой научных исследований.

Заключение

В своей работе мы не ставили задачу сказать последнее слово в развитии детской колопроктологии, но попытались обобщить накопленные в одной клинике данные на протяжении 45 летнего опыта работы. В работе поставлены вопросы, касающиеся хирургических и организационных проблем в области детской аноректальной патологии, которые возникали на разных этапах работы клиники. Изложены наше мнение, способы и методы, которыми они решались, предложены новые возможные пути развития.

Оказание помощи детям с ВПР АРО на должном уровне определяется состоянием здравоохранения и должно оказываться с учетом национальных особенностей. Для достижения максимального эффекта – при условиях ограниченного финансирования здравоохранения: концентрация, специализация, трансфер пациентов являются основными составляющими качества лечения. Показано, что стандартизацией подходов в диагностике, в определении показаний к операции, интраоперационной тактики, послеоперационного ведения возможно свести к минимуму количество осложнений. Но основным постулатом в лечении порока должны остаться слова Августа Бира «Чем проще способ операции, тем лучше результат».

Дальнейшее улучшение результатов лечения хирургической патологии у детей с ВПР АРО связываем лишь с концентрацией новорожденных в РНПЦ детской хирургии в возрасте 1-2 суток. В качестве уменьшения послеоперационных осложнений необходимо сокращение до минимума сроков пребывания больных в стационаре перед выполнением оперативного пособия.

Необходимым условием является оптимизация организации лечения в отделении: разграничение потоков пациентов, рациональное планирование госпитализации и операций.

Мероприятия, основанные на системных организационных мероприятиях гораздо продуктивнее мер, направленных на

совершенствование работы отдельных сотрудников или контроль качества используемых продуктов.

Подытоживая многолетний опыт и информируя коллег об итогах работы, авторы осознают, что прогресс в детской и колоректальной хирургии, развитие новых медицинских технологий приведет к новым решениям исследуемой проблемы. В то время будут поставлены и соответствующие времени новые вопросы на более высоком уровне и найдены новые пути их решения, так как процесс познания не знает границ...

Список использованных источников

1 Конституция Республики Беларусь 1994 года (с изменениями и дополнениями, принятыми на республиканских референдумах 24 ноября 1996 г. и 17 октября 2004 г.). – Минск : Амалфея, 2005. – 48 с.

2 О здравоохранении [Электронный ресурс]: закон Республики Беларусь, 18 июня 1993 г., № 2570–XII; в ред. Закона Республики Беларусь от 10 июля 2012 г. // Национальный правовой Интернет-портал Республики Беларусь. – Режим доступа: www.pravo.by/main.aspx?guid=3871&p2=2%2F399. – Дата доступа: 16.07.2014.

3 Декларация о принципах проведения научных исследований с участием человека в качестве объекта, Хельсинки, 25 июня 1964 г. // Международные акты о правах человека : сб. док. / сост.: В. А. Карташкин, Е. А. Лукашева. – 2-е изд., перераб. и доп. – М., 2002. – С. 253-267.

4 Конвенция о защите прав человека и достоинства человеческого существа в связи с использованием достижений биологии и медицины : конвенция о правах человека и биомедицине, Овьедо, 4 апр. 1997 г. // Международные акты о правах человека : сб. док. / сост.: В. А. Карташкин, Е. А. Лукашева. – 2-е изд., перераб. и доп. – М., 2002. – С. 745.

5 Конвенция о правах ребенка: принята резолюцией 44/25 Генеральной Ассамблеи ООН от 20 нояб. 1989 г.: вступила в силу 2 сент. 1990 г. // Международные акты о правах человека: сб. док. / сост.: В. А. Карташкин, Е. А. Лукашева. – 2-е изд., перераб. и доп. – М., 2002. – С. 316-333.

6 Абу-Варда, И. Ф. Клиническое значение диагностических методов и эффективность лечения свищевых форм аноректальных пороков у детей: автореф. дис. ... канд. мед. наук: 14.00.35 / И. Ф. Абу-Варда; Науч.-исслед. ин-т педиатрии АМН СССР. – М., 1988. – 24 с.

7 Абу-Варда, И. Ф. Многоэтапная хирургическая тактика лечения детей с врожденными аноректальными пороками развития / И. Ф. Абу-Варда,

А. Н. Никифоров // Настоящее и будущее последипломного образования : материалы респ. науч.-практ. конф., посвящ. 75-летию БелМАПО, Минск, 19-20 окт. 2006 г.: в 2 т. / Белорус. мед. акад. последиплом. образования ; редкол.: В. И. Жарков [и др.]. – Минск, 2006. – Т. 2. – С. 61-64.

8 Абу-Варда, И. Ф. Тактика лечения детей с аноректальными пороками развития / И. Ф. Абу-Варда, А. Н. Никифоров // Материалы XI съезда белорусских хирургов, Гродно, 18–20 окт. 1995 г.: в 2 т. / М-во здравоохранения Респ. Беларусь, О-во белорус. хирургов, Гродн. мед. ин-т ; редкол.: А. В. Шотт (отв. ред.) и др. – Гродно, 1995. – Т. 1. – С. 161-162.

9 Адаптированные анастомозы тонкой кишки у новорожденных. / Д. А. Морозов [и др.] // Дет. хирургия. – 2009. – № 2. – С. 23-28.

10 Аномалии развития органов и частей тела человека: справ. рук. / О. В. Калмин [и др.]. – Саратов: Изд-во Саратов. мед. ун-та, 1999. – 181 с.

11 Ашкрафт, К. У. Неперфорированный анус и клоакальные аномалии / К. У. Ашкрафт, Т. М. Холдер // Ашкрафт, К. У. Детская хирургия: в 3 т. / К. У. Ашкрафт, Т. М. Холдер; пер. и подгот. к изд. на рус. яз. Т. К. Немилова. – 1-е изд. на рус. яз. – СПб., 1997. – Т. II, гл. 30. – С. 44-61.

12 Баиров, Г. А. Хирургия недоношенных детей / Г. А. Баиров, Н. С. Манкина; АМН СССР. – Л.: Медицина, 1977. – 232 с.

13 Баиров, Г. А. Хирургия толстой кишки у детей / Г. А. Баиров, А. Д. Островский. – Л.: Медицина, 1974. – 207 с.

14 Воробей, А. В. Реабилитация стомированных больных / А. В. Воробей, И. Н. Гришин; Белорус. акад. мед. наук, Белорус. мед. акад. последиплом. образования. – Минск : Беларус. навука, 2003. – 190 с.

15 Воспалительные изменения отключенной ободочной кишки у больных с двуствольной колостомой / Э. П. Рудин [и др.] // Проблемы проктологии : межинститут. сб. науч. тр. / Моск. науч.-исслед. ин-т им. П. А. Герцена, Науч.-исслед. ин-т проктологии ; ред. В. Д. Федоров. – М., 1981. – Вып. 2. – С. 59-62.

16 Демографический ежегодник Республики Беларусь : стат. сб. / Нац. стат. ком. Респ. Беларусь. – Минск, 2015. – 447 с.

17 Долецкий, С. Я. Детская хирургия : рук. для врачей / С. Я. Долецкий, Ю. Ф. Исаков. – М. : Медицина, 1970. – 1072 с.

18 Жарко, В. И. Итоги работы по подготовке отчета страны по национальным счетам здравоохранения в Республике Беларусь за 2013 год и дальнейшие перспективы / В. И. Жарко // Вопр. организации и информатизации здравоохранения: рец. аналит.-информ. бюл. – 2014. – № 2. – С. 15-16.

19 Ионов, А. Л. Приобретенные стенозы ануса и прямой кишки у детей : автореф. дис. ... д-ра мед. наук : 14.01.19 / А. Л. Ионов ; Рос. гос. мед. ун-т Федерального агентства по здравоохранению и социальному развитию. – М., 2011. – 49 с.

20 Катько, В. А. Неперфорированный анус : (обзор иностр. лит.) / В. А. Катько // Белорус. мед. журн. – 2002. – № 2. – С. 11-18.

21 Катько, В. А. Справочник детского хирурга / В. А. Катько. – Минск: Адукацыя і выхаванне, 2013. – 568 с.

22 Клинические протоколы диагностики и лечения детей с хирургическими заболеваниями: приказ М-ва здравоохранения Респ. Беларусь № 25 от 1 с4.01.2015 г.

23 Левин, М. Д. Диагностика атрезии прямой кишки со свищами в преддверие влагалища и на промежность / М. Д. Левин // Хирургия. – 1984. – № 3. – С. 79-84.

24 Левин, М. Д. Обследование и лечение новорожденных с аноректальными пороками развития / М. Д. Левин // Хирургия. – 1986. – № 8. – С. 77-81.

25 Левин, М. Д. Рентгенофункциональная диагностика хронических запоров у детей : автореф. дис. ... канд. мед. наук : 14.00.19 / М. Д. Левин ; Моск. науч.-исслед. рентгенорадиол. ин-т. – М., 1983. – 19 с.

26 Лёнюшкин, А. И. Хирургическая колопроктология детского возраста : рук. для врачей / А. И. Лёнюшкин. – М. : Медицина, 1999. – 368 с.

27 Мишарев, О. С. Программа обследования и тактики лечения больных с аноректальными пороками развития / О. С. Мишарев, М. Д. Левин, И. Ф. Абу-Варда // Хирургия. – 1985. – № 7. – С. 38-44.

28 Мишарев, О. С. Теоретическое обоснование хирургической тактики при атрезии прямой кишки со свищами на промежность или в преддверие влагалища / О. С. Мишарев, М. Д. Левин, А. Н. Никифоров // Вестн. хирургии им. И. И. Грекова. – 1983. – № 4. – С. 92-97.

29 Мишарев, О. С. Функциональное и рентгенологическое исследование аноректальной зоны при заболеваниях кишечника / О. С. Мишарев, М. Д. Левин // Хирургия. – 1984. – № 12. – С. 78-82.

30 Мовчан, К. А. Методики расчетов эффективности медицинских технологий в здравоохранении : инструкция по применению / К. А. Мовчан, В. С. Глушанко, А. В. Плиш ; Витеб. гос. мед. ун-т. – Минск, 2003. – 23 с.

31 Непрерывный однорядный кишечный шов в детской хирургии / Ю. В. Филиппов [и др.] // Дет. хирургия. – 2000. – № 6. – С. 5-10.

32 Никифоров, А. Н. Диагностика и лечение эктопии анального канала / А. Н. Никифоров, М. Д. Левин, И. Ф. Абу-Варда // Вестн. хирургии им. И. И. Грекова. – 1990. – № 8. – С. 78-82.

33 Никифоров, А. Н. Неотложная хирургия в детской проктологии при лечении врожденных пороков развития / А. Н. Никифоров, И. Ф. Абу-Варда // Проблемы хирургии в современных условиях: материалы XIII съезда хирургов Респ. Беларусь, Гомель, 28–29 сент. 2006 г. : в 2 т. / Гомел. гос. мед. ун-т, Белорус. ассоц. хирургов ; сост. А. Н. Лызиков [и др.]. – Гомель, 2006. – Т. 2. – С. 49.

34 Никифоров, А. Н. Новые подходы к лечению новорожденных с высокими формами атрезии прямой кишки / А. Н. Никифоров, И. Ф. Абу-Варда // Тезисы докладов XIX пленума правления общества хирургов

Республики Беларусь, Бобруйск, 7–8 окт. 1993 г.) / ред. гр.: Ю. М. Гаин [и др.]. – Бобруйск, 1993. – С. 137.

35 Никифоров, А. Н. Состояние анального канала у лиц пожилого возраста, страдающих хроническим запором (рентгенологическое исследование) / А. Н. Никифоров, М. Д. Левин // Мед. панорама. – 2006. – № 9. – С. 4-7.

36 Ноздрачев, А. Д. Анатомия крысы : учеб.-практ. рук. / А. Д. Ноздрачев, Е. Л. Поляков. – СПб. : Лань, 2001. – 464 с.

37 О порядке регистрации врожденных аномалий (пороков развития) у ребенка (плода) [Электронный ресурс] : приказ М-ва здравоохранения Республики Беларусь, 14 марта 2007 г., № 163 // Право. Законодательство Республики Беларусь. – Режим доступа: <http://www.levonevski.net/pravo/norm2009/num11/d11409.html>. – Дата доступа: 15.10.2015.

38 Об утверждении Инструкции о порядке проведения искусственного прерывания беременности [Электронный ресурс] : постановление М-ва здравоохранения Респ. Беларусь, 7 февр. 2007 г., № 15 // Национальный правовой Интернет-портал Республики Беларусь. – Режим доступа: <http://pravo.newsby.org/belarus/postanov13/pst506.htm>. – Дата доступа: 26.10.2015.

39 Об утверждении Инструкции о порядке проведения медико-генетического консультирования и диагностики граждан в государственных организациях здравоохранения [Электронный ресурс] : постановление М-ва здравоохранения Респ. Беларусь, 28 марта 2007 г., № 26 // Национальный правовой Интернет-портал Республики Беларусь. – Режим доступа: <http://pravo.newsby.org/belarus/postanov13/pst506.htm>. – Дата доступа: 26.10.2015.

40 Об утверждении перечня медицинских показаний для искусственного прерывания беременности и Инструкции о порядке применения перечня медицинских показаний для искусственного прерывания беременности

[Электронный ресурс]: постановление М-ва здравоохранения Респ. Беларусь, 1 авг. 2002 г., № 60 // Национальный правовой Интернет-портал Республики Беларусь. – Режим доступа: <http://pravo.newsby.org/belarus/postanov13/pst506.htm>. – Дата доступа: 26.10.2015.

41 Однорядный непрерывный шов анастомозов в абдоминальной хирургии / В. Н. Егиев [и др.] ; под ред. В. Н. Егиева. – М. : Медпрактика-М, 2002. – 98 с. : ил., табл.

42 Остропольская, Е. А. Лечение атрезии прямой кишки со свищами в мочевую систему у новорожденных / Е. А. Остропольская, И. Б. Ахмеджанов // Вестн. хирургии им. И. И. Грекова. – 1997. – № 3. – С. 107-111.

43 Оценка качества жизни детей с нарушениями акта дефекации / И.В. Киргизов [и др.] // Детская хирургия – 2011. – № 2. – С. 21-23.

44 Реабилитация детей с аноректальными пороками развития / А. Н. Никифоров [и др.] // Мед. журн. – 2005. – № 4. – С. 82-85.

45 Рубцовые стенозы ануса и прямой кишки у детей / А. Л. Ионов [и др.] // Рос. вестн. дет. хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – 2010. – № 2. – С. 45-49.

46 Солтанов, В. В. Нервно-гуморальные механизмы гастродуоденальных расстройств у крыс с экспериментальным колитом / В. В. Солтанов, В. А. Сергеев // Новости медико-биолог. наук. – 2009. – № 4. – С. 22–27.

47 Солтанов, В. В. Особенности влияния аденозина на моторику тонкой кишки при экспериментальном колите / В. В. Солтанов, В. А. Сергеев // Изв. НАН Беларуси. Сер. мед. наук. – 2006. – № 4. – С. 28-32.

48 Стандартизация рентгенологического исследования толстой кишки и аноректальной зоны / М. Д. Левин [и др.] // Новости хирургии. – 2013. – № 4. – С. 90-98.

49 Тактика при аноректальных пороках у детей / А. Н. Никифоров [и др.] // XII съезд хирургов Республики Беларусь : материалы съезда, Минск, 22–24 мая 2002 г. : в 2 ч. / под ред. С. И. Леоновича. – Минск, 2002. – Ч. II. – С. 209-211.

50 Шалимов, С. А. Руководство по экспериментальной хирургии / С. А. Шалимов, А. П. Радзиховский, Л. В. Кейсевич. – М. : Медицина, 1989. – 272 с.

51 10-year outcome of children born with anorectal malformation, treated by posterior sagittal anorectoplasty, assessed according to the Krickenbeck classification / S. Hassett [et al.] // J. Pediatr. Surg. – 2009. – Vol. 44, № 2. – P. 399-403.

52 A comparison of clinical protocols for assessing postoperative fecal continence in anorectal malformation / T. Ochi [et al.] // Pediatr. Surg. Int. – 2012. – Vol. 28, № 1. – P. 1-4.

53 Abnormalities in “low” anorectal malformations (ARMs) and functional results resecting the distal 3 cm / L. Lombardi [et al.] / J. Pediatr. Surg. – 2013. – Vol. 48, № 6. – P. 1294-1300.

54 Tay, E. Acute retention of urine due to prolapsing stoma in a case of anorectal malformation with bladder neck fistula / E. Tay [et al.] // Pediatr. Surg. Int. – 2004. – Vol. 20, № 10. – P. 809-810.

55 Adeniran, J. O. One-stage correction of intermediate imperforate anus in males / J. O. Adeniran, L. Abdur-Rahman // Pediatr. Surg. Int. – 2005. – Vol. 21. – P. 88-90.

56 Aegineta, P. On the imperforate anus / P. Aegineta // The seven books of Paulus Aegineta. Translated from the Greek. With a commentary embracing a complete view of the knowledge possessed by the Greeks, Romans, and Arabians on all subjects connected with medicine and surgery : in 3 vol. / by Francis Adams. – London, 1844. – Vol. 3, book 6. – P. 405-406.

57 Agnew, L. R. C. How much is common between Human and Rat? / L. R. C. Agnew // *British J. of Physiol.* – 1953. – Vol. 7 – P. 120-126.

58 Amussat, J. Z. Gustiure d'une operation of the anus d'anus artificiel pratique avec succes par un nouveau procede / J. Z. Amussat // *Gaz. Med. Paris.* – 1835. – № 3. – P. 753-764.

59 Chowdhary, S. K. An audit of neonatal colostomy for high anorectal malformation: the developing world perspective. / S. K. Chowdhary [et al.] // *Pediatr. Surg. Int.* – 2004. – Vol. 20, № 2. – P. 111–113.

60 Ananthakrishnan, S. Morbidity and mortality of colostomy and its closure in children / S. Ananthakrishnan, A B. Chandramouli // *J. Pediatr. Surg.* – 2004. – Vol. 39, № 4.– P. 596-599.

61 Anatomical and sonographical studies on the development of fecal continence and sphincter development in human fetuses / D. Bourdelat [et al.] / *Eur. J. Pediatr. Surg.* – 2001. – Vol. 11, № 2. – P. 124-130.

62 Anderson, R. S. The likelihood of recurrence of congenital malformations / R. S. Anderson, S. C. Read // *J. Lancet.* – 1954. – Vol. 74, № 5. – P. 175-176.

63 Anomalies associated with anorectal malformations according to the Krickenbeck anatomic classification / S. A. Nah [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* – 2012. – Vol. 47, № 12. – P. 2273-2278.

64 Anorectal malformation without fistula: a defect with unique characteristics // A. Bischoff [et al.] // *Pediatr. Surg. Int.* – 2014. – Vol. 30, № 8. – P. 763-766.

65 Anorectal Malformations in Children Surgical management of cloacal malformations: a review of 339 patients / A. Peña [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* – 2004. – Vol. 39, № 3. – P. 470-479.

66 Anorectal malformations in children: update 1988 March of Dimes Birth Defect Foundation Original series / eds.: F. D. Stephens, E. D. Smith, N. W. Paoul // *Birth. Defects Orig. Artic. Ser.* – 1988. – Vol. 24, № 4. – P. 1-604.

67 Anorectal malformations: what happens in adulthood? / M. C. Davies [et al.] // *BJU Int.* – 2010. – Vol. 106, № 3. – P. 398-404.

68 Antegrade colonic enema for faecal incontinence in adults: long-term results of 75 patients / N. Chéreau [et al.] // *Colorectal. Dis.* – 2011. – Vol. 13, № 8. – P. 238-242.

69 Antegrade continence enema (ACE): predictors of outcome in 111 patients / S. Basson [et al.] // *Pediatr. Surg. Int.* – 2014. – Vol. 30, № 11. – P. 1135-1141.

70 Anterior sagittal anorectoplasty for anorectal malformations in the female child / A. Wakhlu [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* – 1996. – Vol. 31, № 9. – P. 1236-1240.

71 Appendicostomy for antegrade enema: effects on somatic and psychosocial functioning in children with myelomeningocele / G. Aksnes [et al.] // *Pediatrics.* – 2002. – Vol. 109, № 3. – P. 484-489.

72 Are congenital anorectal malformations more frequent in newborns conceived with assisted reproductive techniques? / P. Midrio [et al.] // *Reprod Toxicol.* – 2006. – Vol. 22, № 4. – P. 5766-5776.

73 *Atlas of Surgical Management of Anorectal Malformations* / ed. A. Peña. – New York : Springer Verlag, 1990. – 104 p.

74 Bharucha, A. E. Outcome measures for fecal incontinence: anorectal structure and function / A. E. Bharucha // *Gastroenterology.* – 2004. – Vol. 126, suppl. 1. – S90-98.

75 Bischoff, A. Laparoscopic approach in the management of anorectal malformations / A. Bischoff, B. Martinez-Leo, A. Peña // *Pediatr. Surg. Int.* – 2015. – Vol. 31, № 5. – P. 431-437.

76 Bischoff, A. Laparoscopic-assisted PSARP – the advantages of combining both techniques for the treatment of anorectal malformations with recto-bladderneck or high prostatic fistulas / A. Bischoff, A. Peña, M. A. Levitt // *J. Pediatr. Surg.* – 2013. – Vol. 48, № 2. – P. 367-371.

77 Bischoff, A. The surgical treatment of cloaca / / A. Bischoff, M. A. Levitt, A. Peña // J. Pediatr. Surg. – 2011. – Vol. 46, № 8. – P. 1609–1617.

78 Bischoff, A. Update on the management of anorectal malformations / A. Bischoff, M. A. Levitt, A. Peña // Pediatr. Surg. Int. – 2013. – Vol. 29, № 9. – P. 899–904.

79 Borg, H. C. Longitudinal study of bowel function in children with anorectal malformations / H. C. Borg [et al.] // J. Pediatr. Surg. – 2013. – Vol. 48, № 3. – P. 597–606.

80 Borg, H. Megarectosigmoid in children with anorectal malformations: long term outcome after surgical or conservative treatment / H. Borg, M. Bachelard, U. Sillén // J. Pediatr. Surg. – 2014. – Vol. 49, № 4. – P. 564–569.

81 Bowel stomas in infants and children: a 5-year audit of 203 patients / A. J. Millar [et al.] // S. Afr. J. Surg. – 1993. – Vol. 31, № 3. – P. 110–113.

82 Bowel symptoms in children with anorectal malformation - a follow-up with a gender and age perspective. / P. Stenström [et al.] // J. Pediatr. Surg. – 2014. – Vol. 49, № 7. – P. 1122–1130.

83 Breech, L. Gynecologic concerns in patients with anorectal malformations / L. Breech // Semin. Pediatr. Surg. – 2010. – Vol. 19, № 2. – P. 139–145.

84 Brent, L. Primary rectal ectasia – a quantitative study of smooth muscle cells in normal and hypertrophied human bowel / L. Brent, F. D. Stephens // Prog. Pediatr. Surg. – 1976. – № 9. – P. 41–62.

85 Chatterjee, S. K. Double termination of the alimentary tract – a second look / S. K. Chatterjee // J. Pediatr. Surg. – 1980. – Vol. 15, № 5. – P. 623–627.

86 Cheu, H. W. The atonic buddy rectum: a cause of intractable obstipation after imperforate anus repair / H. W. Cheu, J. L. Grosfled // J. Pediatr. Surg. – 1992. – Vol. 27, № 8. – P. 1071–1073.

87 Childhood functional gastrointestinal disorders: child/adolescent / A. Rasquin [et al.] // Gastroenterology. – 2006. – Vol. 130, № 5. – P. 1527–1530.

88 Coloboma and anorectal malformations: a rare association with important clinical implications / G. Brisighelli [et al.] // *Pediatr. Surg. Int.* – 2013. – Vol. 29, № 9. – P. 905–912.

89 Colostomy for anorectal anomalies: high incidence of complications / N. Patwardhan [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* – 2001. – Vol. 36, № 5. – P. 795–798.

90 Colostomy type in anorectal malformations: 10-years experience / S. Gardikis [et al.] // *Minerva Pediatr.* – 2004. – Vol. 56, № 4. – P. 425–429.

91 Congenital anal fistula with normal anus / H. Brem [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* – 1989. – Vol. 24, № 2. – P. 183–185.

92 Constipation is a major functional complication after internal sphincter-saving posterior sagittal anorectoplasty for high and intermediate anorectal malformations / R. Rintala [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* – 1993. – Vol. 28, № 8. – P. 1054–1058.

93 Cozzi, F. Familial incidence of congenital anorectal anomalies / F. Cozzi, A. W. Wilkinson // *Surgery.* – 1968. – Vol. 64. – P. 669–671.

94 Critical factors affecting quality of life of adult patients with anorectal malformations or Hirschsprung's disease / E. E. Hartman [et al.] // *Am. J. Gastroenterol.* – 2004. – Vol. 99, № 5. – P. 907–913.

95 Currarino, G. Triad of anorectal, sacral, and presacral anomalies / G. Currarino, D. Coln, T. Votteler // *AJR Am. J. Roentgenol.* – 1981. – Vol. 137, № 2. – P. 395–398.

96 De Vries, P. A. Posterior sagittal anorectoplasty / P. A. de Vries, A. Peña // *J. Pediatr. Surg.* – 1982. – Vol. 17, № 5. – P. 638–643.

97 Diverting Colostomy Increases Anastomotic Leakage in the Rat Colon / P. Mansson [et al.] // *Eur. Surg. Res.* – 2000 – Vol. 32, № 4. – P. 246–250.

98 Do low-type anorectal malformations have a better prognosis than the intermediate and high types? A preliminary report using the Krickbeck score / P. Daher [et al.] // *Eur. J. Pediatr. Surg.* – 2007. – Vol. 17, № 5. – P. 340–343.

99 Does posterosagittal anorectoplasty in patients with high imperforate anus provide superior fecal continence / D. P. Bliss [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* – 1996. – Vol. 31, № 1. – P. 26–32.

100 Dolk, H. EUROCAT: 25 years of European surveillance of congenital anomalies / H. Dolk // *Arch. Dis. Child. Fetal. Neonatal. Ed.* – 2005. – Vol. 90, № 5. – P. F355–F358.

101 Duhamel pull-through for Hirschsprung disease: a comparison of open and laparoscopic techniques / S. Nah [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* – 2012. – Vol. 47, № 2. – P. 308–312.

102 Earlier appearance and higher incidence of the rectoanal relaxation reflex in patients with imperforate anus repaired with laparoscopically assisted anorectoplasty / C. L. Lin [et al.] // *Surg. Endosc.* – 2003. – Vol. 17, № 10. – P. 1646–1649.

103 Effect of bowel transection and fecal passage deprivation on the enteric nervous system in neonatal rats / B. Govaert [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* – 2008. – Vol. 43, № 10. – P. 1844–1847.

104 Efficacy and quality of life 2 years after treatment for faecal incontinence with injectable bulking agents / J. Danielson [et al.] // *Tech. Coloproctol.* – 2013. – Vol. 17, № 4. – P. 389–95.

105 Ekenze, S. O. Colostomy for large bowel anomalies in children: a case controlled study / S. O. Ekenze, N. E. Agugua-Obianyo, C. C. Amah // *Int. J. Surg.* – 2007. – Vol. 5, № 4. – P. 273–277.

106 Elmerstig, E. Young Swedish women's experience of pain and discomfort during sexual intercourse / E. Elmerstig, B. Wijma, K. Swahnberg // *Acta Obstet. Gynecol. Scand.* – 2009. – Vol. 88, № 1. – P. 98–103.

107 Emblem, R. Anal endosonography is useful for postoperative assessment of anorectal malformations / R. Emblem, L. Morkrid, K. Bjornland // *J. Pediatr. Surg.* – 2007. – Vol. 42, № 9. – P. 1549–1554.

108 Embryology of the distal urethra and external genitals / D. Kluth [et al.] // *Semin. Pediatr. Surg.* – 2011. – Vol. 20, № 3. – P. 176–187.

109 Esquivel, A. Cells Are Not Necessary of Allograft Rejection or the Induction for Apoptosis in an Experimental Model of Small Intestinal cells / A. Esquivel, M. Olivia // *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* – 2014. – Vol. 51. – P. 166–168.

110 European consensus meeting of ARM-Net members concerning diagnosis and early management of newborns with anorectal malformations / H. J. Steeg [et al.] // *Tech. Coloproctol.* – 2015. – Vol. 19, № 3. – P. 181–185; invit. comment. – P. 187.

111 Evaluation of defecative function 5 years or longer after laparoscopic-assisted pull-through for imperforate anus / K. K. Wong [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* – 2011. – Vol. 46, № 12. – P. 2313–2315.

112 Evaluation of dysfunction following reconstruction of an anorectal anomaly / M. Hettiarachchi [et al.] // *Pediatr. Surg. Int.* – 2002. – Vol. 18, № 5–6. – P. 405–409.

113 Explaining change in quality of life of children and adolescents with anorectal malformations or Hirschsprung disease / E. E. Hartman [et al.] // *Pediatrics.* – 2007. – Vol. 119, № 2. – P. e374–e383.

114 Factors affecting quality of life of children and adolescents with anorectal malformations or Hirschsprung disease / E. E. Hartman [et al.] // *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* – 2008. – Vol. 47, № 4. – P. 463–471.

115 Findings of pelvic musculature and efficacy of laparoscopic muscle stimulator in laparoscopy-assisted anorectal pull-through for high imperforate anus / T. Iwanaka [et al.] // *Surg. Endosc.* – 2003. – Vol. 17, № 2. – P. 278–281.

116 First results of a European multi-center registry of patients with anorectal malformations. / I. de Blaauw [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* – 2013. – Vol. 48, № 12. – P. 2530–2535.

117 Focal ectasia of the terminal bowel accompanying low anal deformities / R. Cloutier [et al.] // J. Pediatr. Surg. – 1987. – Vol. 22, № 8. – P. 758-760.

118 Functional constipation in children: a systematic review on prognosis and predictive factors / M. A. Pijpers [et al.] // J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr. – 2010. – Vol. 50, № 3. – P. 256–268.

119 Functional outcome and quality of life in anorectal malformations / A. Goyal [et al.] // J. Pediatr. Surg. – 2006. – Vol. 41, № 2. – P. 318-322.

120 Functional Outcome of Anorectal Malformations and Associated Anomalies in Era of Krickenbeck Classification / S. H. Qazi [et al.] // J. Coll. Physicians. Surg. Pak. – 2016. – Vol. 26, № 3. – P. 204–207.

121 Georgeson, K. E. Laparoscopically assisted anorectal pull-through for high imperforate anus – a new technique / K. E. Georgeson, T. H. Inge, C. T. Albanese // J. Pediatr. Surg. – 2000. – Vol. 35, № 6. – P. 927–930; discus. – P. 930–931.

122 German network for congenital uro-rectal malformations: first evaluation and interpretation of postoperative urological complications in anorectal malformations / S. Maerzheuser [et al.] // Pediatr. Surg. Int. – 2011. – Vol. 27, № 10. – P. 1085–1089.

123 Griffiths, D. M. The physiology of continence: idiopathic fecal constipation and soiling / D. M. Griffiths // Semin. Pediatr. Surg. – 2002. – Vol. 11, № 2. – P. 67–74.

124 Growth hormone treatment of rats with chronic diverting colostomy. Differential response on proximal functioning and distal atrophic colon / P. Kissmeyer-Nielsen, H. Christensen and S. Laurberg // Eur. J. Endocrinol. – 1995 – Vol. 130, issue 5. – P. 508–514.

125 Hamid, C. H. Long term outcome of anorectal malformations; the patients perspective / C. H. Hamid, H. A. Hamid, H. C. Martin // Pediatr. Surg. Int. – 2007. – Vol. 23, № 2. – P. 97–102.

126 Health-related quality of life in adult patients with esophageal and anorectal atresia-a questionnaire study / A. Koivusalo [et al.] // J. Pediatr. Surg. – 2005. – Vol. 40, № 2. – P. 307–312.

127 Hendren, W. H. Management of cloacal malformations / W. H. Hendren // Semin Pediatr Surg. – 1997. - Vol. 6, №4. – P. 217-227.

128 Hendren, W. H. Cloaca, the most severe degree of imperforate anus: experience with 195 cases / W. H. Hendren // Ann.Surg. – 1998. – Vol. 228, № 3. – P. 331–346.

129 Hendren, W. H. Further experience in reconstructive surgery for cloacal anomalies / W. H. Hendren // J. Pediatr. Surg. – 2002. – Vol. 17, № 6. – P. 695–717.

130 Hendren, W. H. Repair of cloacal anomalies: current techniques / W. H. Hendren // J. Pediatr. Surg. – 1986. – Vol. 21, № 12. – P. 1159–1176.

131 Hennekens, C.N. Epidemiology in Medicine / C.N. Hennekens, J.E. Buring – Boston: – Little, Brown, 2006. – S. 180.

132 High and intermediate imperforate anus: results after surgical correction with special respect to internal sphincter function / B. Husberg [et al.] // J. Pediatr. Surg. – 1992. – Vol. 27, № 2. – P. 185–188; discus. – P. 188–189.

133 Holschneider, A. M. Anorectal Malformations in Children. Embryology, Diagnosis, Surgical Treatment, Follow-up / A. M. Holschneider. – 2 Aufl. Berlin Heidelberg: – Springer-Verlag, 2006. – S. 480.

134 Impact of spinal cord malformation on bladder function in children with anorectal malformations / H. Borg [et al.] // J. Pediatr. Surg. – 2009. – Vol. 44, № 9. – P. 1778–1785.

135 Imperforate anus: A relatively common anomaly rarely diagnosed prenatally / A. Brantberg [et al.] // Ultrasound. Obstet. Gynecol. – 2006. – Vol. 28, № 7. – P. 904–910.

136 Increased heritability of certain types of anorectal malformations / R. A. Falcone [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* – 2007. – Vol. 42, № 1. – P. 124–127; discus. – P. 127–128.

137 Inheritance of familial congenital isolated anorectal malformations: case report and review / D. Landau [et al.] // *Am. J. Med. Genet.* – 1997. – Vol. 71, № 3. – P. 280–282.

138 Intraoperative endosonography enhances laparoscopy-assisted colon pull-through for high imperforate anus / A. Yamataka [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* – 2002. – Vol. 37, № 12. – P. 1657–1660.

139 Intraoperative measurement of rectourethral fistula: prevention of incomplete excision in male patients with high-/intermediate-type imperforate anus / H. Koga [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* – 2010. – Vol. 45, № 2. – P. 397–400.

140 Is intraoperative anal endosonography necessary during laparoscopy-assisted anorectoplasty for high/intermediate type imperforate anus? / H. Watayo [et al.] // *J. Laparoendosc. Adv. Surg. Tech A.* – 2008. – Vol. 18, № 1. – P. 123-126.

141 Jung, H. K. Rome III Criteria for Functional Gastrointestinal Disorders: Is There a Need for a Better Definition? / H. K. Jung // *J. Neurogastroenterol. Motil.* – 2011. – Vol. 17, № 3. – P. 211-212.

142 Kaselas, C. Evaluation of long-term functional outcomes after surgical treatment of anorectal malformations / C. Kaselas, A. Philippopoulos, A. Petropoulos // *Int. J. Colorectal. Dis.* – 2011. – Vol. 26, № 3. – P. 351-356.

143 Kelly, J. H. Cineradiography in anorectal malformations / J. H. Kelly // *J. Pediatr. Surg.* – 1969. – Vol. 4, № 5. – P. 538-546.

144 Kim, J. Appendicostomy stomas and antegrade colonic irrigation after laparoscopic antegrade continence enema / J. Kim, S.W. Beasley, K. Maoate // *J. Laparoendosc. Adv. Surg. Tech. A.* – 2006. – Vol. 16, № 4. – P. 400-403.

145 Kissmeyer-Nielsen, P. Diverting colostomy induces mucosal and muscular atrophy in distal colon / P. Kissmeyer-Nielsen, H. Christensen, S. Laurberg // *Gut.* – 1994. – Vol. 35, № 9. – P. 1275-1281.

146 Kluth, D. Embryology of anorectal malformations / D. Kluth // *Semin. Pediatr. Surg.* – 2010. – Vol. 19, № 3. – P. 201-208.

147 Kluth, D. Embryology of the hindgut / D. Kluth, H. C. Fiegel, R. Metzger // *Semin. Pediatr. Surg.* – 2011. – Vol. 20, № 3. – P. 152-160.

148 Koivusalo, A. Are cecal wrap and fixation necessary for antegrade colonic enema appendicostomy? / A. Koivusalo, M. Pakarinen, R. J. Rintala // *J. Pediatr. Surg.* – 2006. – Vol. 41, № 2. – P. 323–326.

149 Laparoscopic repair of anorectal malformations at the Red Cross War Memorial Children's Hospital: taking stock. / R. L. England [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* – 2012. – Vol. 47, № 3. – P. 565-570.

150 Laparoscopic-assisted Malone appendicostomy in the management of fecal incontinence in children / T. A. Lawal [et al.] // *J. Laparoendosc. Adv. Surg. Tech. A.* – 2011. – Vol. 21, № 5. – P. 455–459.

151 Lerone, M. The genetics of anorectal malformations: a complex matter / M. Lerone, A. Bolino, G. Martucciello // *Semin. Pediatr. Surg.* – 1997. – Vol. 6, № 4. – P. 170-179.

152 Levitt, M. A. Cloacal malformations: lessons learned from 490 cases / M. A. Levitt, A. Peña // *Semin. Pediatr. Surg.* – 2010. – Vol. 19, № 2. – P. 128-138.

153 Levitt, M. A., Soffer S.Z., Peña A. Continent appendicostomy in the bowel management of fecally incontinent children / M. A. Levitt, S. Z. Soffer, A. Peña // *J. Pediatr. Surg.* – 1997. – Vol. 32, № 11. – P. 1630–1633.

154 Levitt, M. Update on pediatric faecal incontinence / M. Levitt, A. Peña // *Eur. J. Pediatr. Surg.* – 2009. – Vol. 19, № 1. – P. 1–9.

155 Lewitt, M. A. Management in the newborn period / M. A. Levitt, A. Peña // *Anorectal malformatons in children: Embryology, Diagnosis, Surgical Treatment, Follow-up* / eds.: A. M. Holschneider, J. M. Hutson. – New York, 2006. – Chapt. 10. – P. 289–293.

156 Liptak, G. S. Management of bowel dysfunction in children with spinal low disease or injury by means of the enema continence catheter / G. S. Liptak, G. M. Revell // *J. Pediatr.* – 1992. – Vol. 120, № 2, pt. 1. – P. 190-194.

157 Long-term outcomes of laparoscopic-assisted anorectoplasty: a comparison study with posterior sagittal anorectoplasty / A. X. Ming [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* – 2014. – Vol. 49, № 4. – P. 560–563.

158 Long-term anorectal function in imperforate anus treated by a posterior sagittal anorectoplasty: manometric investigation / H. Hedlund [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* – 1992. – Vol. 27, № 7. – P. 906–909.

159 Long-term disease-specific quality of life in adult anorectal malformation patients / C. Grano [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* – 2011. – Vol. 46, № 4. – P. 691-698.

160 Loop versus divided colostomy for the management of anorectal malformations / O. Oda [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* – 2014. – Vol. 49, № 1. – P. 87–90; discus. – P. 90.

161 Malone antegrade continence enema (MACE) for fecal incontinence in imperforate anus improves quality of life / K. D. Mattix [et al.] // *Pediatr. Surg. Int.* – 2007. – Vol. 23, № 12. – P. 1175–1177.

162 Malone, P. S. Preliminary report: the antegrade continence enema / P. S. Malone, P. G. Ransley, E. M. Kiely // *Lancet.* – 1990. – Vol. 336, № 8725. – P. 1217–1218.

163 Management of congenital and acquired H-type anorectal fistulae in girls by anterior sagittal Anorectovaginoplasty / S. Kulshrestha [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* – 1998. – Vol. 33, № 8. – P. 1224–1228

164 Manovolumetry: a new method for investigation of anorectal function / S. Akervall [et al.] // *Gut.* – 1988. – № 5. – P. 614–623.

165 Measurement properties of the UK-English version of the Pediatric Quality of Life Inventory 4.0 (PedsQL) generic core scales / P. Upton [et al.] // *Health. Qual. Life Outcomes.* – 2005. – Vol. 3. – P. 22.

166 Midterm follow-up study of high-type imperforate anus after laparoscopically assisted anorectoplasty /S. Kudou [et al.] // J. Pediatr. Surg. – 2005. – Vol. 40, № 12. – P. 1923–1926.

167 Midterm postoperative clinicoradiologic analysis of surgery for high/intermediate-type imperforate anus: prospective comparative study between laparoscopyassisted and posterior sagittal anorectoplasty / C. Ichijo [et al.] // J. Pediatr. Surg. – 2008. – Vol. 43, № 1. – P. 158–162; discus. – P. 162–163.

168 Mollard, P. Surgical treatment of high imperforate anus with definition of the puborectalis sling by an anterior perineal approach / P. Mollard, J. M. Maréchal, M. J. Beaujeu // J. Pediatr. Surg. – 1978. – Vol. 13, № 6. – P. 499-504.

169 MRI of acquired posterior urethral diverticulum following surgery for anorectal malformations / D. J. Podberesky [et al.] // Pediatr. Radiol. – 2011. – Vol. 41, № 9. – P. 1139-1145.

170 Neuro muscular diagnosis of anorectal malformation – a persistent problem / F. Tareen [et al.] // Ir. Med. J. – 2013. – Vol. 106, № 8. – P. 238–240.

171 Nour, S. Colostomy complications in infants and children / S. Nour, J. Beck, M. D. Stringer // Ann. R. Coll. Surg. Engl. – 1996. – Vol. 78, № 6. – P. 526-530.

172 Orno, A. K. Levator co-activation is a significant confounder of pelvic organ descent on Valsalva maneuver / A. K. Orno, H. P. Dietz // Ultrasound Obstet. Gynecol. – 2007. – Vol. 30, № 3. – P. 346-350.

173 Orno, A. K. Sonographic characteristics of rectal sensations in healthy females / A. K. Orno, A. Herbst, K. Marsal // Dis. Colon. Rectum. – 2007. – Vol. 50, № 1. – P. 64-68.

174 Parental experiences: care of children with high and intermediate imperforate anus / M. Ojmyr-Joelsson [et al.] // Clin. Nurs. Res. – 2006. – Vol. 15, № 4. – P. 290-305.

175 Parks, S. E. Complications of colostomy closure / S. E. Parks, P. R. Hastings // Am. J. Surg. – 1985 – Vol. 149, № 5. – P. 672–675.

176 Peña, A. Anorectal malformations / A. Peña // Semin. Pediatr. Surg. – 1995. – Vol. 4, № 1. – P. 35–47.

177 Peña, A. Treatment of anorectal malformations / A. Peña // Pediatr. Surg. – 2013. – Vol. 6, № 3. – P. 17-23.

178 Peña, A. Colostomy in anorectal malformations: a procedure with serious but preventable complications / A. Peña, M. Migotto-Krieger, M. A. Levitt // J. Pediatr. Surg. – 2006. – Vol. 41, № 4. – P. 748–756.

179 Peña, A. Posterior sagittal anorectoplasty: important technical considerations and new applications / A. Peña, P. A. De Vries // J. Pediatr. Surg. – 1982. – Vol. 17, № 6. – P. 796–811.

180 Peña, A. Total urogenital mobilization – an easier way to repair cloacas / A. Peña // J. Pediatr. Surg. – 1997. – Vol. 32, № 2. – P. 263–267; discuss. – P. 267–268.

181 Persistent cloaca: a 10-year review of prenatal diagnosis / J. C. Livingston [et al.] // J. Ultrasound. Med. – 2012. – Vol. 31, № 3. – P. 403-407.

182 Petros, P. E. P. The Female Pelvic Floor: Function, dysfunction and management according to the integral theory / P. E. P. Petros. – 3rd ed. – New York : Springer-Verlag, 2010. – 250 p.

183 Posterior sagittal anorectoplasty results in better bowel function and quality of life in adulthood than pull-through procedures / J. Danielson [et al.] // J. Pediatr. Surg. – 2015. – Vol. 50, № 9. – P. 1556–1559.

184 Postoperative complications in adults with anorectal malformation: a need for transition. German Network for Congenital Uro-Rectal Malformations (CURE-Net) / D. Schmidt [et al.] // Pediatr. Surg. Int. – 2012. – Vol. 28, № 8. – P. 793–795.

185 Postoperative psychological status of children with anorectal malformations / S. Amae [et al.] // Pediatr. Surg. Int. – 2008. – Vol. 24, № 3. – P. 293–298.

186 Power M. J. Development of the WHOQOL disabilities module / M. J. Power, A. M. Green // Qual. Life. Res. – 2010. – Vol. 19, № 4. – P. 571–584.

187 Preliminary report on the International Conference for the Development of Standards for the Treatment of Anorectal Malformations / A. Holschneider [et al.] // J. Pediatr. Surg. – 2005. – Vol. 40, № 10. – P. 1521–1526.

188 Prenatal counseling for cloaca and cloacal exstrophy—challenges faced by pediatric surgeons / A. Bischoff [et al.] // Pediatr. Surg. Int. – 2012. – Vol. 28, № 8. – P. 781–788.

189 Prenatal diagnosis of cloacal malformations / A. Bischoff [et al.] // Pediatr. Surg. Int. – 2010. – Vol. 26, № 11. – P. 1071–1075.

190 Preoperative assessment of neurovesical function in children with anorectal malformation: association with vertebral and spinal malformations / E. Stathopoulos [et al.] // J. Urol. – 2012. – Vol. 188, № 3. – P. 943–947.

191 Prospective evaluation of comorbidity and psychosocial need in children and adolescents with anorectal malformation. Part one: paediatric surgical evaluation and treatment of defecating disorder / S. Maerzheuser [et al.] // Pediatr. Surg. Int. – 2009. – Vol. 25, № 10. – P. 889–893.

192 Psychosocial aspects of follow-up of children operated for intermediate anorectal malformations / V. John [et al.] // Pediatr. Surg. Int. – 2010. – Vol. 26, № 10. – P. 989–994.

193 Psychosocial experiences of parents of a child with imperforate anus / M. Nisell [et al.] // J. Spec. Pediatr. Nurs. – 2009. – Vol. 14, № 4. – P. 221–229.

194 Qualitative analysis of studies concerning quality of life in children and adults with anorectal malformations / M. J. Witvliet [et al.] // J. Pediatr. Surg. – 2013. – Vol. 48, № 2. – P. 372–379.

195 Quality of life after operatively corrected high anorectal malformation: a long-term follow-up study of patients aged 18 years and older / E. A. Hassink [et al.] // J. Pediatr. Surg. – 1994. – Vol. 29, № 6. – P. 773–776.

196 Quality of life and disease-specific functioning of patients with anorectal malformations or Hirschsprung's disease: a review / E. E. Hartman [et al.] // Arch. Dis. Child. – 2011. – Vol. 96, № 4. – P. 398–406.

197 Quality of life for children with fecal incontinence after surgically corrected anorectal malformation / Y. Bai [et al.] // J. Pediatr. Surg. – 2000. – Vol. 35, № 3. – P. 462–464.

198 Quality of life in adults operated on for Hirschsprung disease in childhood / A. Gunnarsdottir [et al.] // J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr. – 2010. – Vol. 51, № 2. – P. 160-166.

199 Quality of life in children and adolescents with anorectal malformation / C. Grano [et al.] // Pediatr. Surg. Int. – 2013. – Vol. 29, № 9. – P. 925–930.

200 Quality of life in patients with anorectal malformation or Hirschsprung's disease: development of a disease-specific questionnaire / M. J. Hanneman [et al.] // Dis. Colon. Rectum. – 2001. – Vol. 44, № 11. – P. 1650–1660.

201 Rao, S. S. Disorders of the Pelvic Floor and Anorectum. Preface / S. S. Rao // Gastroenterol Clin. North. Am. – 2008. – Vol. 37, № 3. – P. XIII–XIV.

202 Rectovestibular fistula--rarely recognized associated gynecologic anomalies / M. A. Levitt [et al.] // J. Pediatr. Surg. – 2009. – Vol. 44, № 6. – P. 1261–1267; discus. – P. 1267.

203 Research perspectives in the etiology of congenital anorectal malformations using data of the International Consortium on Anorectal Malformations: evidence for risk factors across different populations / I. de Blaauw [et al.] // Pediatr. Surg. Int. – 2010. – Vol. 26, № 11. – P. 1093–1099.

204 Rintala, R. Fecal continence and quality of life for adult patients with an operated high or intermediate anorectal malformation / R. Rintala, L. Mildh, H. Lindahl // J. Pediatr. Surg. – 1994. – Vol. 29, № 6. – P. 777–780.

205 Rintala, R. Fecal continence and quality of life in adult patients with an operated low anorectal malformation / R. Rintala, L. Mildh, H. Lindahl // *J. Pediatr. Surg.* – 1992. – Vol. 27, № 7. – P. 902–905.

206 Rintala, R. J. Congenital anorectal malformations: anything new? / R. J. Rintala // *J. Pediatr. Gastroenterol Nutr.* – 2009. – Vol. 48, suppl. 2. – P. 79-82.

207 Rintala, R. J. Fecal continence in patients having undergone posterior sagittal anorectoplasty procedure for a high anorectal malformation improves at adolescence, as constipation disappears / R. J. Rintala, H. G. Lindahl // *J. Pediatr. Surg.* – 2001. – Vol. 36, № 8. – P. 1218-1221.

208 Rintala, R. J. H-type anorectal malformations: incidence and clinical characteristics / R. J. Rintala, L. Mildh, H. Lindahl // *J. Pediatr. Surg.* – 1996. – Vol. 31, № 4. – P. 559–562.

209 Rintala, R. J. Imperforate anus: long- and short-term outcome / R. J. Rintala, M. P. Pakarinen // *Semin. Pediatr. Surg.* – 2008. – Vol. 17, № 2. – P. 79-89.

210 Rintala, R. J. Is normal bowel function possible after repair of intermediate and high anorectal malformations? / R. J. Rintala, H. Lindahl // *J. Pediatr. Surg.* – 1995. – Vol. 30, № 3. – P. 491–494.

211 Rintala, R. J. Outcome of anorectal malformations and Hirschsprung's disease beyond childhood / R. J. Rintala, M. P. Pakarinen // *Semin. Pediatr. Surg.* – 2010. – Vol. 19, № 2. – P. 160-167.

212 Rintala, R. J. Posterior sagittal anorectoplasty is superior to sacroperineal-sacroabdominoperineal pullthrough: a long-term follow up study in boys with high anorectal anomalies / R. J. Rintala, H. G. Lindahl // *J. Pediatr. Surg.* – 1999. – Vol. 34, № 2. – P. 334–337.

213 Sarah, N. Heredity in anal atresia / H. Sarah, J. A. Bar-Maor, S. Nissan // *Z. Kinderchir.* – 1983. – Vol. 38, № 2. – P. 105–107.

214 Schaffner, K. F. Exemplar Reasoning About Biological Models and Diseases: A Relation Between the Philosophy of Medicine and Philosophy of Science / K. F. Schaffner // *J. Med. Philos.* – 1986. – Vol. 11, № 1. – P. 63–80.

215 Schärli, A. F. Angeborene Missbildungen des Rektums und Anus. Diagnose, Physiologie und Therapie / A. F. Schärli. – Bern : Verlag Hans Huber, 1971. – 243 p.

216 Self-efficacy, postoperative care satisfaction, body image and sexual functioning in ARM patients / C. Grano [et al.] // *Pediatr. Surg. Int.* – 2008. – Vol. 24, № 11. – P. 1201–1205.

217 Sexual function in adults with anorectal malformation: psychosocial adaptation. German Network for Congenital Uro-REctal Malformations (CURE-Net) / D. Schmidt [et al.] // *Pediatr. Surg. Int.* – 2012. – Vol. 28, № 8. – P. 789-792.

218 Sexual pleasure on equal terms young women's ideal sexual situations / E. Elmerstig [et al.] // *J. Psychosom. Obstet. Gynaecol.* – 2012. – Vol. 33, № 3. – P. 129-134.

219 Sexual problems in male patients older than 20 years with anorectal malformations / K. Konuma [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* – 2006. – Vol. 41, № 2. – P. 306-309.

220 Shafik, A. A study of the origin of the electric activity of the rectum: is it neurogenic or myogenic? / A. Shafik // *Spinal. Cord.* – 1998. – Vol. 36, № 8. – P. 548-553.

221 Sheikh, M. A. Complications/problems of colostomy in infants and children / M. A. Sheikh, J. Akhtar, S. Ahmed // *J. Coll. Physicians. Surg. Pak.* – 2006. – Vol. 16, № 8. – P. 509-513.

222 Short term and long term health related quality of life after congenital anorectal malformations and congenital diaphragmatic hernia / M. J. Poley [et al.] // *Arch. Dis. Child.* – 2004. – Vol. 89, № 9. – P. 836-841.

223 Singal, A. K. Colostomy prolapse and hernia following window colostomy in congenital pouch colon / A. K. Singal, V. Bhatnagar // *Pediatr. Surg. Int.* – 2006. – Vol. 22, № 5. – P. 459-461.

224 Sonographic visualization of the rectoanal inhibitory reflex in children suspected of having Hirschsprung disease: a pilot study / A. K. Orno [et al.] // *J. Ultrasound Med.* – 2008. – Vol. 27, № 8. – P. 1165–1169.

225 Spinal dysraphism with anorectal malformation: lumbosacral magnetic resonance imaging evaluation of 120 patients / S. M. Kim [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* – 2010. – Vol. 45, № 4. – P. 769–776.

226 Stanton, M. P. Laparoscopic placement of the Chait cecostomy device via appendicostomy / M. P. Stanton, Y. M. Shin, J. M. Hutson // *J. Pediatr. Surg.* – 2002. – Vol. 37, № 12. – P. 1766–1770.

227 Stephens, F. D. Classification, identification, and assessment of surgical treatment of anorectal anomalies / F. D. Stephens, E. D. Smith // *Pediatr. Surg. Int.* – 1986. – Vol. 1, issue 4 [Report of a work meeting held on May 25–27, 1984, at “wingspread” Convention Center, The Johnson Foundation, Racine, Wisconsin, USA]. – P. 200–205.

228 Stolk, E. A. Performance of the EuroQol in children with imperforate anus / E. A. Stolk, J. J. Busschbach, T. Vogels // *Qual. Life. Res.* – 2000. – Vol. 9, № 1. – P. 29–38.

229 Suckling, P. V. Familial incidence of congenital abnormalities of the anus and rectum / P. V. Suckling // *Arch. Dis. Child.* – 1949. – Vol. 24, № 117. – P. 75–76.

230 Surgical methods for anorectal malformations from Rehbein to Peña. Critical assessment of score systems and proposal for a new classification / A. M. Holschneider [et al.] // *Eur. J. Pediatr. Surg.* – 2002. – Vol. 12, № 2. – P. 73–82.

231 Swenson, O. J. My early experience with anorectal disease / O. J. Swenson // *J. Pediatr. Surg.* – 1989. – Vol. 24, № 8. – P. 839–844.

232 Taft, C. Do SF-36 summary component scores accurately summarize subscale scores? / C. Taft, J. Karlsson, M. Sullivan // *Qual. Life. Res.* – 2001. – Vol. 10, № 5. – P. 395–404.

233 The appendix as a conduit for antegrade continence enemas in patients with anorectal malformations: lessons learned from cases treated over 18 years / S. J. Rangel [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* – 2011. – Vol. 46, № 6. – P. 1236–1242.

234 The Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL) 4.0 as an assessment measure for depressive symptoms: a correlational study with young adolescents / T. Reinfjell [et al.] // *Nord. J. Psychiatry.* – 2008. – Vol. 62, № 4. – P. 279–286.

235 The tethered spinal cord in patients with anorectal malformations / M. A. Levitt [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* – 1997. – Vol. 32, № 3. – P. 462–468.

236 The WHO Reproductive Health Library: a Cochrane window on sexual and reproductive health / M. Gulmezoglu [et al.] // *Cochrane Database Syst. Rev.* – 2013. – Vol. 23, № 10. – P. ED000070.

237 Treatment of fecal incontinence with a comprehensive bowel management program / A. Bischoff [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* – 2009. – Vol. 44, № 6. – P. 1278–1283; discus. – P. 1283–1284.

238 Two-stage caroscopic approaches for high anorectal malformation: transumbilical colostomy and anorectoplasty / L. Yang [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* – 2014 – Vol. 49, №11. – P. 1631–1634.

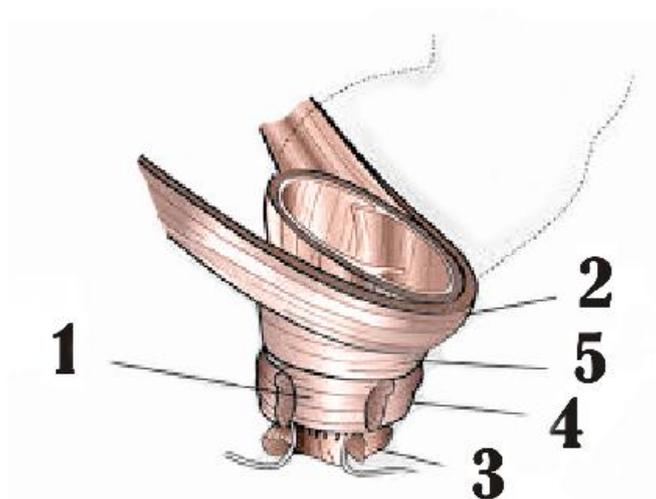
239 Unexpected results of a nationwide, treatment-independent assessment of fecal incontinence in patients with anorectal anomalies / E. Schmiedeke [et al.] // *Pediatr. Surg. Int.* – 2012. – Vol. 28, № 8. – P. 825–830.

240 Urological anomalies in anorectal malformations in The Netherlands: effects of screening all patients on long-term outcome / W. J. Goossens [et al.] // *Pediatr. Surg. Int.* – 2011. – Vol. 27, № 10. – P. 1091-1097.

241 Urological problems or fecal continence during long-term follow-up of patients with anorectal malformation / E. Senel [et al.] // *Pediatr. Surg. Int.* – 2010. – Vol. 26, № 7. – P. 683–689.

242 Wangenstein, O. H. Imperforate anus: a method of determining the surgical approach / O. H. Wangenstein, C. O. Rice // *Ann. Surg.* – 1930. – Vol. 92, № 1. – P. 77-81.

243 Wilmshurst, J. M. Presentation and outcome of sacral agenesis: 20 years' experience / J. M. Wilmshurst, R. Kelly, M. Borzyskowski // *Dev. Med. Child. Neurol.* – 1999. – Vol. 41, № 12. – P. 806-812.



1 – внутренний анальный сфинктер; 2 – лонно-копчиковая мышца; 3 –подкожная порция наружного анального сфинктера; 4 – средняя порция наружного анального сфинктера; 5 – глубокая порция наружного анального сфинктера

Рисунок 1.1 – Мышцы тазового дна



Рисунок 2.2 – Исходы беременности при ВПР АРО



Рисунок 3.1 –Провисающая промежность

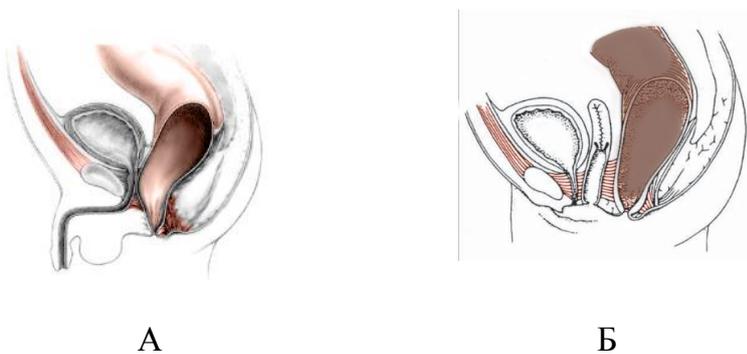
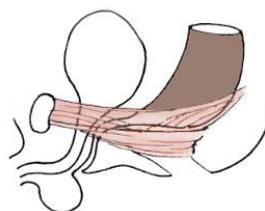


Рисунок 3.3. – Схема аноректального порока у мальчика (А) и девочки (Б)



А) свищ у корня мошонки



Б) схема порока

Рисунок 3.4 – Свищ на мошонке и схема порока



Рисунок 3.5 - Дистальная колостограмма



Рисунок 3.6 – Передняя эктопия ануса



Рисунок 3.9 – Выраженное каломазание у ребенка после ЗСПП на фоне упорных запоров



Рисунок 3.10 – Экстрофия мочевого пузыря со смещенным кпереди анусом



Рисунок 3.11 – Вид промежности после операции

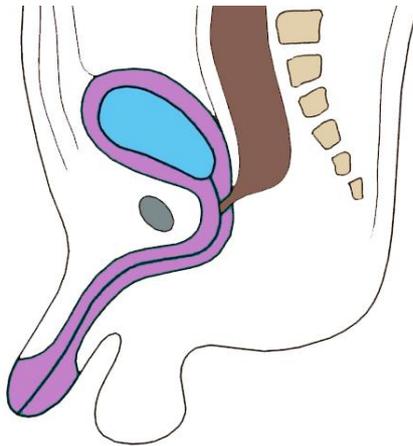


Рисунок 3.12 – Схема ректоуретрального свища

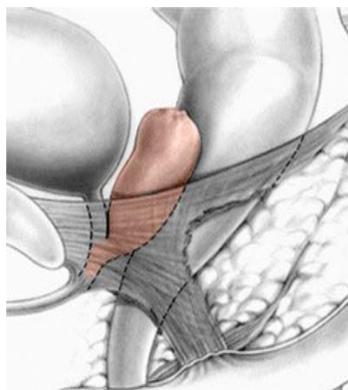
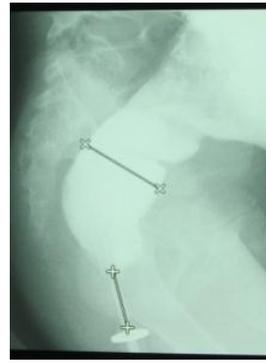
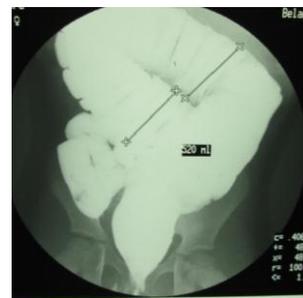


Рисунок 3.13. – Ректоуретральный дивертикул



А) рентгенограмма после БППП Б) рентгенограмма после ЗСПП
Рисунок 3.14 – Ирригограммы в боковой проекции после операций



А) рентгенограмма после БППП Б) рентгенограмма после ЗСПП

Рисунок 3.15 – Ирригоскопия в прямой проекции

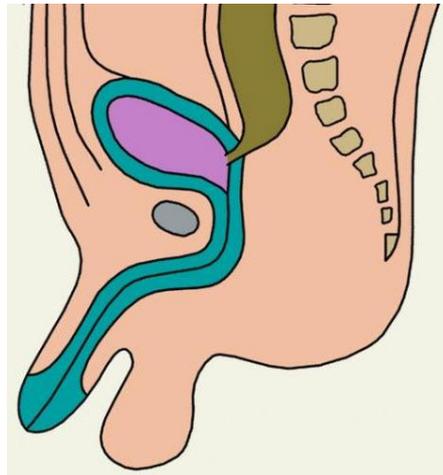


Рисунок 3.17 – Схема ректовезикального свища

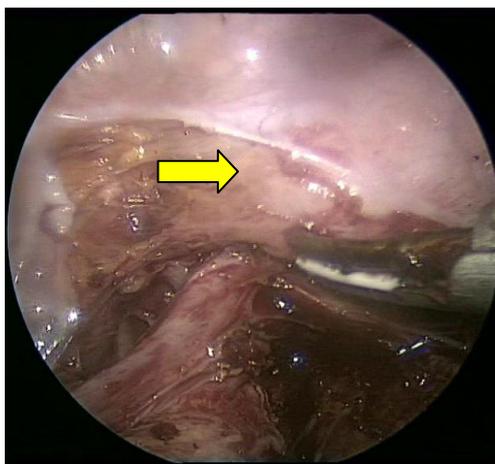
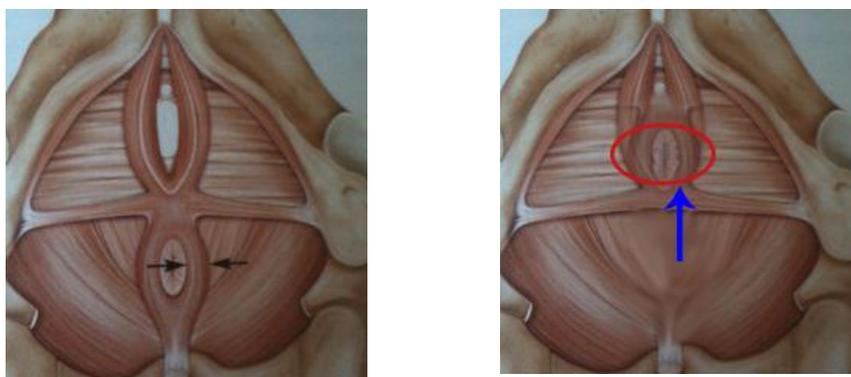
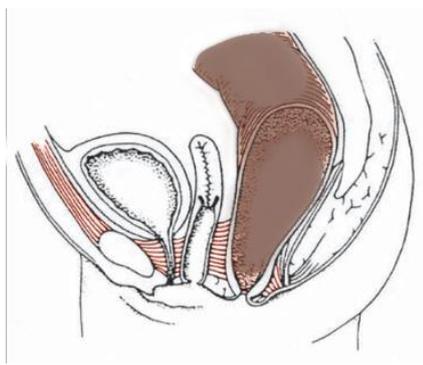


Рисунок 3.18 – Ректовезикальный свищ (стрелка) мобилизован



*Черной стрелкой отмечена пуборектальная мышца
Синей – смещенное кпереди анальное отверстие*

Рисунок 3.19 – Мышечный комплекс значительно отклонен кпереди



А)



Б)

Рисунок 3.20 – Схема (А) и фотография (Б) ректовестибулярного свища



Рисунок 3.22 – Создание кожного лоскута при ректовестибулярном свище

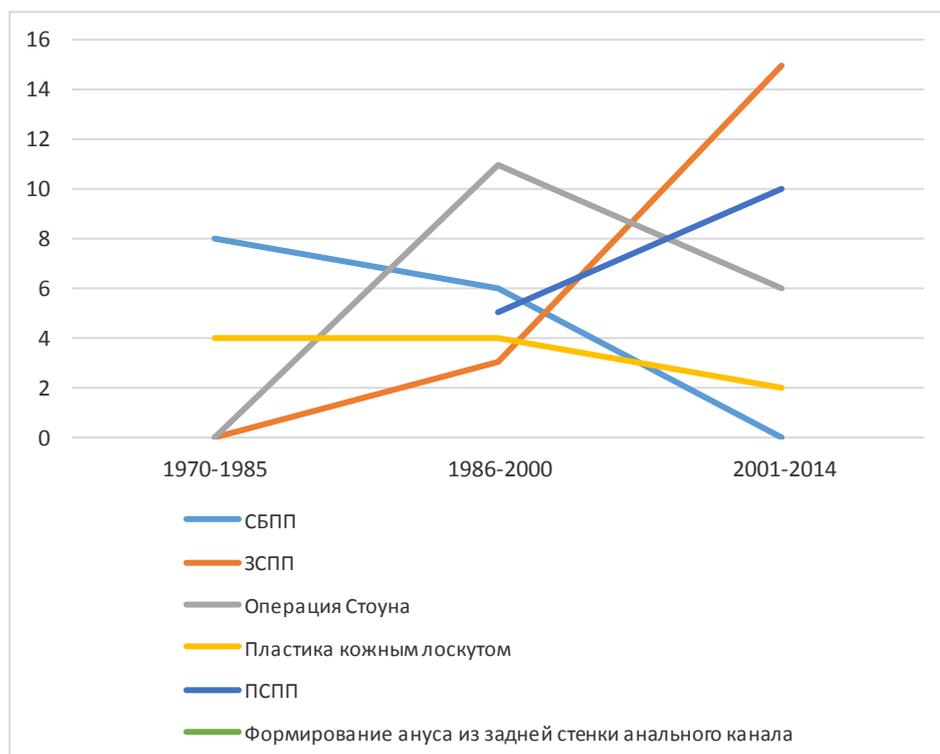


Рисунок 3.23 – Операции при ректовестибулярных свищах

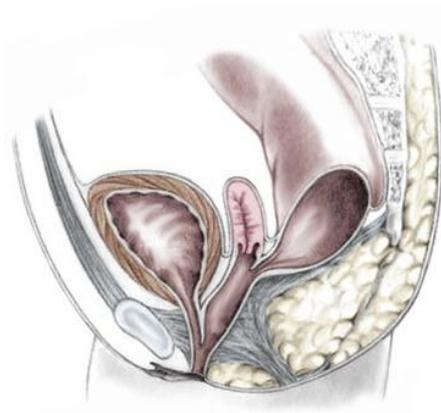


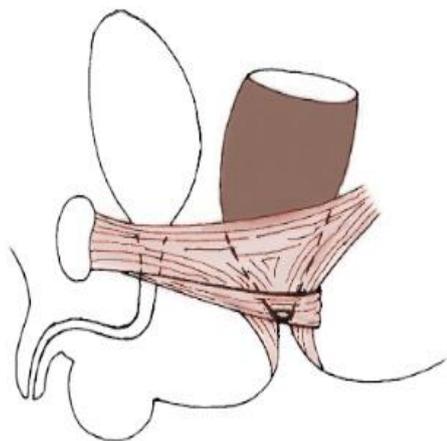
Рисунок 3.24 – Схема персистирующей клоаки



Рисунок 3.25 –Экстрофия клоаки



Рисунок 3.26 – Вид промежности и экскреторная урография ребенка М.



А) схема порока



Б) фотография порока

Рисунок 3.27 – Схема и фотография бесзвищевой формой атрезии



А) высокая атрезия



Б) низкая атрезия

Рисунок 3.28 – Бесзвищевая форма атрезии

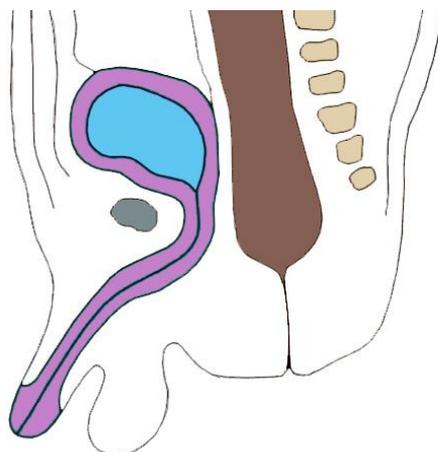


Рисунок 3.30 – Схема анального стеноза



Рисунок 3.31 – Вид промежности до операции (анальный стеноз)



Рисунок 3.32 – Вид промежности после операции (промежностная проктопластика)

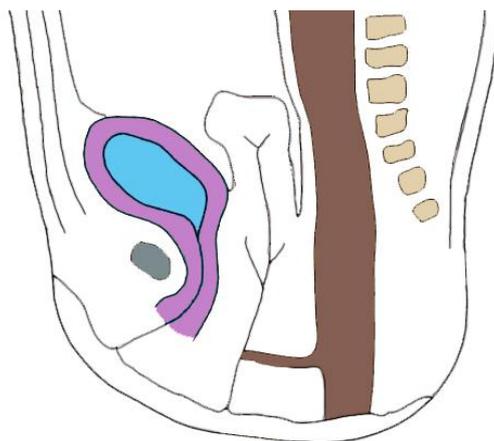


Рисунок 3.33 – Схема порока H-формы свища



Рисунок 3.34 – Свищ Н- типа

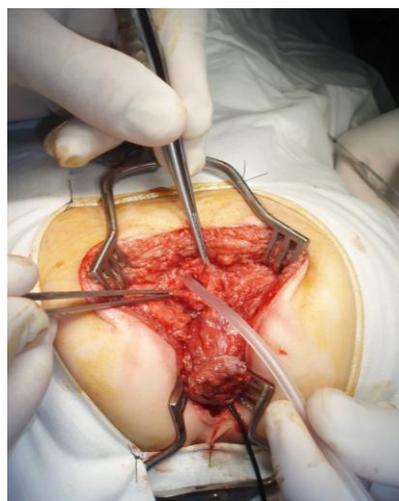
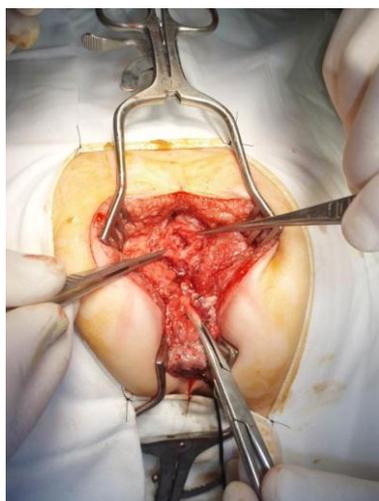


Рисунок 3.36 – Менингомиелоцеле при синдроме Куррарино



Рисунок 3.37 – Вид промежности ребенка А. после операции по удалению менингомиелоцеле при синдроме Куррарино



Рисунок 4.2 – Дистальная колостограмма при атрезии прямой кишки с промежностным свищом

Научное издание

Дегтярев Юрий Григорьевич,
Никифоров Алексей Никифорович,
Новицкая Светлана Константиновна и др.

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ АНОРЕКТАЛЬНОЙ ОБЛАСТИ

Ответственный за выпуск *В. В. Казбанов*
Редактор *Ю. Г. Дегтярев*
Компьютерная верстка *Ю. М. Сафонова*
Корректор *О. Г. Тихонович*

Подписано в печать 21.12.2017.
Формат 60×84/16. Бумага офсетная. Печать цифровая.
Усл. печ. л. 10,80. Уч.-изд. л. 10,40.
Тираж 120 экз. Заказ 588.

Издатель и полиграфическое исполнение:
ОДО «Издательство “Четыре четверти”».
Свидетельство о государственной регистрации
издателя, изготовителя и распространителя печатных изданий
№ 1/139 от 08.01.2014, № 3/219 от 21.12.2013.
Ул. Б. Хмельницкого, 8-215, 220013, г. Минск.
Тел./факс: (+375 17) 331 25 42. E-mail: info@4-4.by