



“TISU ilmiy
tadqiqotlari
xabarnomasi”
ilmiy-uslubiy jurnali

<https://lib.tisu.uz>
ISSN 0000-0000

Отамурадов Фуркат Абдукаримович,
доктор медицинских наук, доцент кафедры хирургии и детской
хирургии Термезский филиал Ташкентской медицинской академии
E-mail: furkatnet@mail.ru

ЧАСТОТА, НОЗОЛОГИЧЕСКАЯ СТРУКТУРА И АНАТОМИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ АНОРЕКТАЛЬНЫХ АНОМАЛИЙ У ДЕВОЧЕК

Аннотация. В работе представлены данные о частоте и анатомических особенностях отдельных нозологических форм аноректальных аномалий у 210 девочек в возрасте от 1 дня до 15 лет наблюдавшихся в клинике в 2010-2021 г. 177 (84,3%) девочкам первичные операции проведены в клинике, 33 (15,7%) - поступили с различными осложнениями после проведенных операций в других стационарах. Преобладали свищевые формы, редкие региональные варианты наблюдались у 50-23,8% больных. Представлена характеристика отдельных нозологических форм. Сочетанные аномалии выявлены у 90 (52%) больных. В большинстве случаев выполнены одномоментные радикальные вмешательства.

Ключевые слова: аноректальные аномалии, девочки, диагностика, тактика лечения.

ҚИЗ БОЛАЛАРДА АНОРЕКТАЛ АНОМАЛИЯЛАРДА НОЗОЛОГИК БИРЛИКЛАРИ, АНАТОМИК ТУЗИЛИШИ ВА ЧАСТОТАСИ

Аннотация. Ушбу ишда 2010-2021 йиллар мобайнида аноректал нуқсон билан даволанган 210 та 1 кунликдан 15 ёшгача бўлган қиз болада учраш частотаси, ва анатомик турлари келтирилган. 177 (84,3%) бемор бирламчи муружат қилганлар ва 33 (15,7%) бошқа шифохоналарда жаррохлик муолажаси бажарилган турли хил асоратлар билан келган беморлар. Оқмали турлари асосий қисмини ва кам учрайдиган маҳаллий тури 50 (23,8) ташкил қилади. Хари бир тури ҳақида маълумот келтирилган. Хамроҳ нуқсонлар 90 (52%) тани ташкил қилдаи. Кўпроқ қисмида бир моментли радикал жаррохлик амалиёти бажарилган.

Калит сўзлар: аноректал нуқсонлар, қиз бола, ташхисот, даво усули.

PREVALENCE, NOSOLOGICAL STRUCTURE AND ANATOMIC CHARACTERISTICS OF THE ANORECTAL MALFORMATIONS IN GIRLS

Annotation. This article presents data about prevalence and anatomic characteristics of some nosological forms of anorectal malformations in 210 girls at the age of 1 day to 15 years who were treated in the clinic from 2010 to 2021. Of them 177 girls (84,3%) underwent primary surgeries in the clinic, 33 (15,7%) - were admitted with various complications after operations being made in the other hospitals. There were prevailed fistulas, rare regional variants were found in 50 (23,8%) patients. There is presented characteristic of some nosological forms. The associated anomalies were revealed in 90 (52%) patients. The one-stage radical technique was preferred by specialists.

Key words: anorectal malformations, girls, diagnosis, therapeutic operative technique.

Актуальность.

Методы диагностики и хирургического лечения аноректальных аномалий (АРА) в последние десятилетия значительно усовершенствованы за счет новых знаний об их происхождении с позиции анатомических и физиологических особенностей аноректальной области [7,8,10]. Однако, несмотря на возможности современных высокоинформативных методов диагностики и новых хирургических технологий, остаются одной из проблем колопроктологии детского возраста [2].

В структуре врожденных аномалий АРА составляют от 20 до 60%. Частота их возникновения в общей популяции колеблется в пределах 1:500 - 1:5000 новорожденных и не имеет тенденции к снижению. Неудовлетворительные результаты лечения, по данным различных клиник, составляет от 10 до 60%. [1,4,5]. Неутешительные результаты зачастую обусловлены сочетанными аномалиями [3,7,9].

АРА представлены широким кругом нозологических форм, а частота широко варьируется в разных регионах мира. Наиболее часто наблюдаются свищевые формы. Урогенитальные свищи при нормально сформированном анусе, ректовагинальный свищ и клоакальная форма аномалии встречаются редко, преимущественно наблюдаются среди жителей в стран Азии. По международной классификации, принятой в Крикенбеке (Германия), указанные формы названы редкими или региональными [6].

✕
**Неудовлетворительные
результаты лечения,
по данным различных
клиник, составляет от 10
до 60%.**

Цель работы:

определить частоту и нозологическую структуру АРА у девочек; и изучить анатомические особенности, характер сочетанных аномалий, влияющих на выбор тактики лечения при первично установленном диагнозе.

Материалы и методы исследования.

С 2010 по 2021 г. на клинических базах кафедры детской госпитальной хирургии ТашПМИ находились 210 девочек с аноректальными пороками развития в возрасте от 1 дня до 15 лет. Новорожденных было 16 (7,6%); от 29 дней до 3 мес. – 17 (8,1%), от 3 мес. до 1 года – 113 (53,8%); от 1 года до 3 лет – 27 (12,8%), от 3 до 7 лет – 25 (11,9%), от 7 до 15 лет – 12 (5,7%). Среды 177 (84,3%) – больные с первично установленным диагнозом в клинике; из них 33 (15,7%) поступили после первичных операций по поводу аноректальных аномалий, выполненных в других учреждениях.

У 177 больных, первично поступивших в клинику для уточнения анатомической формы аноректальной мальформации и выявления сопутствующих пороков развития других органов и систем, оценены состояние промежности, анатомия и топография наружных половых органов и свища, выраженность анального рефлекса, состояние сфинктерного аппарата, видимая патология наружных половых органов. Для выявления сопутствующих пороков развития других органов и систем больным проведены ультразвуковые, рентгенологические, КТ исследования.

Результаты и их обсуждение.

Анализ клинического материала показал, что АРА у девочек - это большой спектр нозологических форм, характеризующихся атрезией, сужением или расширением различной протяженности на уровне дистальных отделов прямой кишки со свищом в половую систему или промежность, либо безсвищевые формы и клоаки с большими анатомическими вариациями (табл.1), сопровождающиеся симптомами низкой кишечной непроходимости или недержанием кала, обусловленные выраженной в той или иной степени гипоплазией нервно-мышечных структур промежности, патологией крестца и/или другими остеоневральными аномалиями позвоночника и спинного мозга.

Важнейшим условием хороших функциональных результатов коррекции аноректальных аномалий является правильное определение формы порока в дооперационном периоде.

Осмотр промежности 80% случаев позволяет установить вид АРА и наметить тактику лечения. Ошибочная диагностика приводит к неадекватной хирургической тактике, последующем различным осложнениям в ближайшем и отдаленном послеоперационном периоде.

Безсвищевые формы встречались у 12 (5,7%) больных. В большинстве случаев их диагностика не составляет затруднений. У 11 (91,7%) новорожденных диагноз установлен при первичном осмотре; у 1 (8,3%) ребенка возрасте 7 месяцев с нормально сформированным анальным отверстием и дистальным отделом прямой кишки, оперированного с подозрением на кишечную непроходимость с наложением стомы, высокая атрезия прямой кишки установлена при повторных исследованиях и на завершающем этапе операции. По результатам комплексного исследования и данным

Нозологические формы АРА в зависимости от возраста девочек (n =210)

Таблица 1

№	Нозологические формы	Возраст больных						Всего
		Новорожденные	от 29 дней до 3 мес.	от 3 мес. до 1 года	от 1 года до 3 лет	от 3 до 7 лет	от 7 до 15 лет	
Основные клинические варианты	Атрезия без свищей	11		/1				11/1
	Атрезия с промежностным свищом	4	8	6	1/1	1/1	20/2	
	Атрезия с вестибулярным свищом	6	73/3	6/3	3/9	/4	88/19	
	Клоака	3	6	5	/1	/1		14/2
	Стеноз ануса			2		1		3
Редкие региональные варианты	Н - форма свищей при нормальном анусе			6/1	2	3/1	2/1	13/3
	Атрезия с вагинальным свищом		10	4/2	/2	/1	14/5	
	Эктопия ануса			4	3	2	2	11
	Смешанные формы	2	/1			1		3/1*
	всего	16	16/1	108/5	21/6	11/14	5/7	177/33

Примечание: в числителе - больные, первично поступившие в клинику; в знаменателе - после перенесенных операций в других стационарах, * стеноз ануса при Н-типе свища, ** клоака в сочетании с ректальным мешком - 3.

× Без свищевые формы встречались у 12 (5,7%) больных

проведенных операций у 12 пациенток определена атрезия следующей локализации: высокая - 4 (33,3%), промежуточная - 3 (25%), низкая - 5 (41,7%).

Превалировали свищевые формы АРА – 165 (78,6%). Из них 136 (82,4%) пациенткам первичные операции были проведены в нашей клинике; 29 (17,6%) поступили после операций в других стационарах с различными осложнениями, потребовавшими дифференцированной тактики лечения. Среди свищевых форм преобладал ректовестибулярный свищ – 107 (65,6%). Свищи в промежность отмечены у 22 (13,5%) девочек, ректовагинальный свищ у 19 (11,6%), ректогенитальный Н-тип свищей при нормально сформированном анусе – у 16 (9,2%) и у 1 – Н-тип при стенозе ануса.

При свищевых формах сроки установления диагноза и важным критерием, определяющим тактику лечения, являются локализация и диаметр свищевого хода, от которых зависит степень опорожнения кишечника и риск урогенитального инфицирования кишечным содержимым. При осмотре промежности выявление свища у 128 (94,1%) из 136 больных не представляло особых затруднений. У 8 (5,9%) больных наличие и точная локализация свища при Н-типе (5 больных) и ректовагинального свища (3 больных)

установлены при помощи пуговчатого зонда, введенного через заметное устье свища со стороны преддверия влагалища или в просвете прямой кишки. Диаметр свища был различным: у 33 (24,3%) больных соответствовал размеру бужей Гегара № 2-3. В таких случаях у больных развивалась частичная низкая кишечная непроходимость, требовавшая периодического бужирования свища до проведения оперативного вмешательства. У № 79 (58,1%) больных размер свищевого хода соответствовал бужам Гегара № 4-6. У этих больных затруднения акта дефекации возникли с 2-3 – месячного возраста и усиливались с добавлением прикорма. У № 24 (17,6%) больных свищевой ход свободно пропускал буж Гегара № 7-10. У этих больных длительное затруднение акта дефекации обычно не наблюдалось.

Из первично поступивших в клинику 136 больных со свищевыми формами АРА наличие ректогенитальной фистулы у 23 (17,9%) больных установлено в раннем неонатальном периоде, у 20 (14,7%) в сроки до 1 месяца, 26 (19,1%) до 3 месячного возраста. Наиболее часто свищи установлены в 3-12 мес – 52 (38,2%), у 15 (11%) девочек значительно позже, в возрасте 1-7 лет. Число проведенных первичных операций в указанные сроки составило: в 1-3 мес – 9 (6,6%); от 3 мес до 12 мес – 99 (72,8%); 1-3 лет – 21 (15,4%); 3-7 – 4 (3%) и старше 7 лет – 3 (2,2%). Данное обстоятельство можно объяснить соблюдением возрастного ценза, сложившегося у практических врачей, об оптимальных сроках проведения оперативного вмешательства при АРА (6-12 месяцев жизни ребенка) и запоздалым выявлением или их неосведомленностью об особенностях локализации и размерах свищевого хода во влагалище, в вестибулярной части или в промежности; невнимательным отношением родителей к ребенку – носителю данной аномалии.

У 11(8,1%) из 136 больных при нормальном или незатруднительном опорожнении кишечника недооценивались нефизиологичное расположение свища или анального отверстия - эктопия. Запоздалое установление диагноза, откладывание оперативного вмешательства на более поздние сроки наблюдались при эктопии ануса и локализации ректовестибулярного свища в дистальном отрезке преддверья влагалища или в пограничной зоне с промежуточностью вестибуло-перинеальный свищ. Допущенные диагностические ошибки в первичном звене здравоохранения или других медицинских учреждениях были исправлены в нашей клинике в ходе специальных методов исследования (определение индекса анальной позиции, оценка функционального состояния запирающего аппарата прямой кишки).

Из 17 (8,1%) девочек с АРА Н-типом ректогенитального свища 14 были первично госпитализированы в нашу клинику. У 13 (76,5%) из них отмечена изолированная аноректальная мальформация, у 1(5,9%) – в сочетании со стенозом ануса. 13 (76,5%) из них локализация ануса типичное, у 3 (17,6%) имелось переднее смещение ануса. У 12 (70,6%) больных с диаметром свищевого хода более 5 мм был хорошо заметно открытие фистулы в преддверье влагалища. У 3 (17,6%) больных при наличии узкого свищевого хода и у 2(11,8%) при ректовагинальном Н-свище точную локализацию фистулы удалось установить при помощи пуговчатого зонда, введенного через заметное устье свища со стороны преддверья влагалища или в просвете прямой кишки. Устье свища в просвете прямой кишки локализовалось на различных расстояниях от кожно-слизистого перехода прямой кишки: до зубчатой линии- 4 (23,5%),

Среди больных с АРА было 19 (9%) девочек с ректовагинальными свищами

на уровне - 8(47,1%), выше - 5 (29,4%). У 4 (23,5%) больных локализация соответствовала ановестулярному Н-типу – «промежностный канал»; у 5(29,4%)–ректовестулярному – промежуточная форма; у одной из них при наличии ректовестибулярного сообщения отмечен также параректальный свищ; у 5 (29,4%) – высокая форма, у 2 из них – ректовагинальный свищ.

Среди больных с АРА было 19 (9%) девочек с ректовагинальными свищами. 14 из них первично были госпитализированы в нашу клинику. Как правило, при ректовагинальном свище требуется раннее оперативное вмешательство для предупреждения инфицирования урогенитального тракта. Из-за широкого диаметра свищевого хода у больных задержка стула не наблюдалась. У 8 (57,1%) прямая кишка со свищом открывалась в дистальную часть влагалища до поступления в нашу клинику. Выделения кишечного содержимого из вульвы ошибочно оценено ректовестибулярным свищом. У 6(42,9%) девочек свищ локализовался в проксимальном отделе вагины, для которого характерно явное выделение кишечного содержимого через девственную плеву. При этом также отмечена ошибочная их трактовка как ректовестибулярный свищ. Поэтому девочки с ректовагинальными свищами в хирургический стационар были направлены начиная с 3– месячного возраста, хотя имелись характерные клинические признаки.

Клоакальная форма - сложный вариант АРА – наблюдалась у 19 (9%) из 210 девочек. У 16 (84,2%) патология представлена в виде изолированной

формы, у 3(15,8%) - в сочетании с ректальным мешком. У 5 (26,3%) правильный диагноз был установлен в неонатальном периоде; остальные 14 (73,7%) больные поступили в клинику в возрасте 1 мес – 7 лет с различными направительными диагнозами без соответствующей коррекции порока. При обследовании установлена длина общего клоакального канала: у 9(47,4%) - до 3 см, у 6 (31,6%) -до 5 см, у 4 (21%) -более 5 см.

Стенозы ануса были самым редким видом: у 3(1,4%) из 210 девочек, что коррелирует с литературными данными. В зависимости от выраженности стеноза клинические проявления в виде затруднения акта дефекации начали беспокоить родителей. К врачу родители обратились 2 детей в возрасте до одного года и 1 девочки в 3 лет. При первичном обращении в клинику через анальное отверстие свободно проходил буж Гегара № 3-4.

Эктопия ануса диагностирована у 11 (5,2%) девочек, 10 из них оперированы. Показаниями к оперативному лечению служили значительное переднее смещение ануса – индекс анальной позиции - ниже 0,22 у 4 (36,4%) больных и упорные запоры при сужении анального канала и эктопированного ануса - 6(54,5%). Консервативное лечение при умеренном переднем смещении - 1 (9,1%).

В соответствии с классификации Крикенбека редкие или региональные формы АРА диагностированы у 50 (23,8%) пациенток (ректовагинальный свищ - 19 (38%), Н-типа свищей при нормально сформированном анусе - 16 (32%), эктопия ануса -11(22%) и сочетание отдельных форм – 4(8%): клоака в сочетании ректальным мешком – 3; стеноз ануса при Н-типе свища – 1).



Множественные пороки развития обнаружены у 14 (15,6%) больных

Клиническая диагностика при отдельных формах АРА не составляет затруднений, однако нельзя отказываться от специальных методов исследования. Оценка клинического статуса, характера сопутствующей патологии, идентификации анато-мической формы мальформации с оценкой состояния запирающего аппарата прямой кишки важна для постановки окончательного диагноза, выбора хирургической тактики и способа конкретной оперативной коррекции. У 90 (50,8%) первично поступивших больных выявлены сопутствующие аномалии развития других органов и систем. Множественные пороки развития обнаружены у 14 (15,6%) больных. Следует подчеркнуть, что многие из выявленных ассоциированных аномалий не требуют существенного изменения тактики лечения с точки зрения срока и этапности операции и не являются противопоказанием для ранней коррекции АРА. Установление вида и характера сочетанной патологии при АРА у новорожденных имеет важное значение для определения хирургической тактики (последовательность коррекции при множественных пороках, выбор одно-этапной радикальной или поэтапной паллиативной) табл.2.

Выводы.

АРА у девочек представлены широким кругом нозологических форм с большими анатомическими вариациями, среди которых преобладают свищевые формы; частота региональных вариантов составила 23,8%. Безсвищевые формы наблюдались в 5,7% случаев и требует проведения экстренной операции в раннем неонатальном периоде.

Нозолог форма	Вид лечения			Характер операций			
	Число больных	Консервативное	Первичные операции	Экстренное		Плановая	
				Радикальная	Паллиативная	Радикальная	Паллиативная
Промежностный	20.фев		20			20.фев	
Ректостембюлярны	88/19	/1	88			87/18	1
Клоака	14.фев		14		4	4	06.фев
Без свищей	11		11	7	4		
Анальный стеноз	3	2	1			1	
Ректальная атрезия	/1					/1	
Ректовагинальный	14.май		14			08.мар	06.фев
Н - фистулы	13.мар		13			11.мар	2
Эктопия ануса	11	1	10			10	
Сочетанные формы	03.янв		3		2	01.янв	
Всего	177/33	03.янв	174	7	10	142/28	15.апр
	210			17		189	

При первичном установленном диагнозе АРА 72,9% девочек в хирургический стационар госпитализируется для планового оперативного лечения в возрасте 1 мес - 1 год, в 20, 9% случаев наблюдается запоздавшая диагностика.

При АРА у 90 (52%) девочек выявляются сочетанные и множественные аномалии. Отдельные из них не требуют существенного изменения тактики лечения и не являются противопоказанием для ранней корректирующей, плановой 189-90%(радикальной – 170-89,9%, паллиативной – 19-10,1%) и экстренной 17-8,1%(радикальной – 7- 41,2%, паллиативной – 10-58,8%) операции.

Литература

1. Ионов А.Л., Щербаков О.В., Лука В.А. и др. Хирургическая коррекция врожденных аномалий толстой кишки и аноректальной области. М. Детская хирургия. - 2007. - № 3. - С.13-16.
2. Ленюшкин А.И. Хирургическая колопроктология детского возраста/ Руководство для врачей. - М., 1999. - с. 66-68.
3. Морозов Д.А., Никитина А.Н., Тихонова И.А. Сочетанная патология у детей с аноректальными пороками развития. Саратовский научно-медицинский Журнал «Хирургия новорожденных» 2007 № 2 С. 26-28.
4. Савина В.А. и др. «Результаты проктологических операций у детей по материалам хирургического отделения педиатрического центра Якутска». - М., Детская хирургия. - 2010. - № 6. - С.15 - 18.
5. Тараканов В.А., Нестерова И.В., Стрюковский А.Е. Современные подходы к обследованию, лечению и реабилитации детей с различными формами аноректальных аномалий. М.Детская хирургия. 2009.№1, с19-21
6. Holschneider A., Hutson J., Pena A., et al. Preliminary report on the International

×
ПЛАНОВОЙ
189-90%
ЭКСТРЕННОЙ
17-8,1%

Conference for the Development of Standards for the Treatment of Anorectal Malformations. J Pediatr Surg. 2005. 40:1521-1526.

7. Holschneider A., Hutson J. Anorectal Malformations in Children. Embryology, diagnosis, surgical treatment, follow-up. - Heidelberg: Springer, 2006. P.251

8. Levitt M.A. and Peña A. Anorectal malformations// Orphanet Journal of Rare Diseases 2007, 2:33doi:10.1186/1750-1172-2-33

9. Mittal A, Airon R, Magu S, et al. Associated anomalies with anorectal malformation (ARM) The Indian Journal of Pediatrics. 2004. №6. P.509-514.

10. Pena A, Levitt M: Anorectal malformations. In Pediatric Surgery and Urology: Long term outcomes 2nd edition. Edited by: Stringer M., Oldham K., Mouriquand PDE. Cambridge: Cambridge University Press; 2006: p. 401-415.