

ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ **АНОРЕКТАЛЬНЫЕ МАЛЬФОРМАЦИИ У ДЕТЕЙ**

РАЗРАБОТЧИКИ ИЗДАНИЯ

Профессор Аверин В.И. – заведующий кафедрой детской хирургии Белорусского ГМУ, главный детский хирург Беларуси (Минск)

Доктор медицинских наук Ионов А.Л. - заведующий отделением колопроктологии Российской детской клинической больницы (Москва)

Профессор Караваева С.А. – профессор кафедры детской хирургии Первого Санкт-Петербургского медицинского университета им. И.П. Павлова (Санкт-Петербург)

Профессор Комиссаров И.А. заведующий кафедрой хирургических болезней детского возраста, главный врач Клиники Санкт-Петербургского педиатрического медицинского университета (Санкт-Петербург)

Доцент Котин А.Н. – доцент кафедры педиатрии и детской хирургии Первого Санкт-Петербургского медицинского университета им. И.П. Павлова (Санкт-Петербург)

Профессор Мокрушина О.Г. – профессор кафедры детской хирургии РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Москва)

Профессор Морозов Д.А. - директор НИИ детской хирургии Научного Центра здоровья детей, заведующий кафедрой детской хирургии Первого МГМУ им. И.М. Сеченова (Москва)

Профессор Николаев В.В. – заместитель главного врача по хирургии Российской детской клинической больницы (Москва)

Профессор Новожилов В.А. – профессор кафедры детской хирургии Иркутского института усовершенствования врачей, главный врач Ивано-Матренинской детской больницы, (Иркутск)

Профессор Поддубный И.В. – заместитель директора НИИ детской хирургии Научного Центра здоровья детей, заведующий кафедрой детской хирургии МГМСУ им. А.И. Евдокимова (Москва)

Профессор Смирнов А.Н. – профессор кафедры детской хирургии РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Москва)

Доцент Пименова Е.С. – доцент кафедры детской хирургии и урологии Первого МГМУ им. И.М. Сеченова (Москва)

К.м.н. Окулов Е.А. – ведущий научный сотрудник НИИ детской хирургии Научного Центра здоровья детей

Оглавление

| | | |
|----|--|--|
| 1 | МЕТОДОЛОГИЯ СОЗДАНИЯ И ПРОГРАММА ОБЕСПЕЧЕНИЯ КАЧЕСТВА КЛИНИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ | |
| 2 | ОПРЕДЕЛЕНИЕ, ЭМБРИОГЕНЕЗ, КЛАССИФИКАЦИЯ АНОРЕКТАЛЬНЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ | |
| 3 | КЛИНИКА И ПЕРВИЧНАЯ ДИАГНОСТИКА АНОРЕКТАЛЬНЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ. СОВРЕМЕННЫЕ ЗАДАЧИ И МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ АНОРЕКТАЛЬНЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ | |
| 4 | ВЫБОР ТАКТИКИ ПРИ АНОРЕКТАЛЬНЫХ МАЛЬФОРМАЦИЯХ. КОЛОСТОМИЯ (ПОКАЗАНИЯ, ТЕХНИКА). ПРИНЦИПЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ. | |
| 5 | ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПРОМЕЖНОСТНОГО СВИЩА | |
| 6 | ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ РЕКТООУРЕТРАЛЬНОГО (БУЛЬБАРНОГО, ПРОСТАТИЧЕСКОГО) СВИЩА | |
| 7 | ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ВЕСТИБУЛЯРНОГО СВИЩА | |
| 8 | ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПЕРСИСТИРУЮЩЕЙ КЛОАКИ | |
| 9 | ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ АНОРЕКТАЛЬНОЙ МАЛЬФОРМАЦИИ БЕЗ СВИЩА | |
| 10 | ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ АНАЛЬНОГО СТЕНОЗА | |
| 11 | ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ РЕДКИХ ФОРМ | |
| 12 | ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОЕ ЛЕЧЕНИЕ | |
| 13 | ОЦЕНКА РЕЗУЛЬТАТОВ. ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ. ПОВТОРНЫЕ ОПЕРАЦИИ | |

1. МЕТОДОЛОГИЯ СОЗДАНИЯ И ПРОГРАММА ОБЕСПЕЧЕНИЯ КАЧЕСТВА КЛИНИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ

Информационные ресурсы, использованные для разработки клинических рекомендаций:

- Электронные базы данных (MEDLINE, PUBMED);
- Консолидированный клинический опыт ведущих детских хирургических клиник Российской Федерации, Беларуси, Узбекистана;
- Тематические монографии, опубликованные в период 1960 – 2013 гг.

Методы, использованные для оценки качества и достоверности клинических рекомендаций:

- консенсус экспертов и Российский Консенсус детских хирургов по лечению аноректальных мальформаций.
- оценка значимости в соответствии с рейтинговой схемой (таблица).

Рейтинговая схема для оценки достоверности рекомендаций

| | | |
|------------------|------------------------------|--|
| Уровень А | Высокая достоверность | Основана на заключениях систематических обзоров и метаанализов. Систематический обзор – системный поиск данных из всех опубликованных клинических испытаний с критической оценкой их качества и обобщения результатов методом метаанализа. |
| Уровень В | Умеренная достоверность | Основана на результатах нескольких независимых рандомизированных контролируемых клинических испытаний |
| Уровень С | Ограниченная достоверность | Основана на результатах когортных исследований и исследований «случай-контроль» |
| Уровень D | Неопределенная достоверность | Основана на мнениях экспертов или описании серии случаев |

Индикаторы доброкачественной практики (Good Practice Points - GPPs):

Рекомендуемая доброкачественная практика базируется на клиническом опыте членов рабочей группы по разработке рекомендаций.

Экономический анализ: не проводился

Метод валидации рекомендаций:

- внешняя экспертная оценка (детские колопроктологи, обладающими наибольшим опытом в коррекции аноректальных мальформаций, члены Проблемной комиссии «Детская хирургия» Министерства здравоохранения РФ);
- внутренняя экспертная оценка.

Описание метода валидации рекомендаций:

Рекомендации в предварительной версии были рецензированы независимыми внешними экспертами, заведующими кафедрами детской хирургии российских ВУЗов, комментарии которых были учтены при подготовке настоящей редакции.

Открытое обсуждение клинических рекомендаций:

1. Обсуждение современных клинических протоколов диагностики и лечения аноректальных мальформаций проходило в период с апреля 2013 года по октябрь 2014 года под эгидой Российской Ассоциации детских хирургов (вице-президент, главный детский хирург РФ профессор В.М. Розинов), Союза педиатров России (академик РАН А.А. Баранов), Европейской Ассоциации детских хирургов (EUPSA, J.M. Guis, France).

2. Анкетирование детских хирургов – комплекс мер по достижению Российского профессионального Консенсуса. В основу положен обобщенный клинический опыт 28 клиник (ежегодная практика - около 300 аноректопластик) и отдельно – 7 экспертов детских колопроктологов с ежегодным опытом 20-40 аноректопластик в год.

- Первое анкетирование – в рамках Российского симпозиума детских хирургов (Астрахань, апрель 2013 года),

- Второе обсуждение в ходе симпозиума «Коррекция аноректальных пороков развития. Консенсус» XII Российского Конгресса педиатров и детских хирургов «Инновационные технологии в педиатрии и детской хирургии» (Москва, октябрь 2013 года), включая on-line голосование по вопросам диагностики и лечения аноректальных мальформаций 56 участников-детских хирургов (Москва-2013 год);

- Анкетирование детских хирургов из 30 клиник РФ «Хирургическое лечение вестибулярных свищей» (Москва, февраль 2014 года);

- Дискуссия, обсуждение операций on—line, экспертная оценка на Международном симпозиуме и мастер-классе по детской колопроктологии (аккредитация в Европейском Совете по непрерывному медицинскому образованию Европейского союза медицинских специалистов - EACCME UEMS), Научный Центр здоровья детей РАМН, февраль 2014 года;

- Обсуждение в рамках III Международного Форума «Снижение детской смертности – российский опыт всеобщего охвата детского населения педиатрическими услугами как инструмент достижения целей развития тысячелетия» (15-17 апреля 2014 года, Научный Центр здоровья детей РАМН).

- Обсуждение отдельных сегментов Консенсуса в ходе российских, международных и региональных научно-практических конференций детских хирургов 2013-2014 годов (Брест, Пермь, Москва, Воронеж);

- Обсуждение Проекта Российского Консенсуса по лечению аноректальных мальформаций в ходе XV Европейского Конгресса детских хирургов EUPSA (20 июня 2014 года, Ирландия, Дублин)

3. Обсуждение полученных результатов – интернет-анализ с участием экспертного сообщества, руководителей кафедр и клиник детской хирургии РФ (август-октябрь 2014 года)

4. Публикации основных полученных результатов: промежуточные результаты исследования были опубликованы в материалах научно-практических конференций, в «специальном номере» журнала Российский Вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии №4, 2013 год (детская колопроктология). Окончательные Рекомендации опубликованы в журнале Детская хирургия (2014).

5. Принятие протоколов лечения и клинических рекомендаций «Аноректальные мальформации» – одноименный Круглый стол в рамках XIII Конгресса педиатров и детских хирургов «Инновационные технологии в педиатрии и детской хирургии» – Москва, октябрь 2014 года.

- Предварительная версия была размещена для широкого обсуждения на сайте РАДХ, для того, чтобы лица, не участвующие в конгрессе имели возможность принять участие в обсуждении и совершенствовании рекомендаций;

- Текст одобренных профессиональным сообществом Клинических рекомендаций опубликован в научно-практическом журнале «Детская хирургия».

Рабочая группа:

Окончательная редакция и контроль качества рекомендации были повторно проанализированы членами рабочей группы, которые пришли к заключению, что все замечания и комментарии экспертов приняты во внимание, риск систематических ошибок при разработке рекомендаций сведен к минимуму.

Содержание.

Рекомендации включают детальное описание последовательных действий хирурга в определенных клинических ситуациях. Углубленная информация об эпидемиологии, этиопатогенезе рассматриваемых процессов представлена в специальных руководствах.

Гарантии. Гарантируется актуальность клинических рекомендаций, их достоверность, обобщение на основе современных знаний и мирового опыта, применимость на практике, клиническую эффективность.

Обновление. По мере возникновения новых знаний о сути болезни в рекомендации будут внесены соответствующие изменения и дополнения. Настоящие клинические рекомендации основаны на результатах исследований, опубликованных в 2000 – 2014 годах.

Самодостаточность. Формат клинических рекомендаций включает определение болезни, эпидемиологию, классификацию, в т.ч., в соответствии с МКБ-10, клинические проявления, диагностику, различные виды лечения. Выбор темы клинических рекомендаций мотивирован высокой вариабельностью аноректальных мальформаций, при сложности их коррекции, клинической и социальной значимостью.

Аудитория. Клинические рекомендации предназначены детским хирургам, хирургам общего профиля, оказывающим медицинскую помощь детям, учащимся высшей школы и последиplomного образования.

Существует электронная версия настоящих клинических рекомендаций, размещенная в свободном доступе на сайте Российской Ассоциации детских хирургов, Научного Центра здоровья детей.

2. ОПРЕДЕЛЕНИЕ, ЭМБРИОГЕНЕЗ, КЛАССИФИКАЦИЯ АНОРЕКТАЛЬНЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ

Аноректальная мальформация – врожденный порок развития аноректальной области (согл. Малой медицинской энциклопедии *Malformatio*; лат. *malus* плохой + *formatio* образование, формирование). Классифицируется по МКБ-10 в Q 42, Q 43.

Аноректальные мальформации требуют хирургической коррекции в периоде новорожденности или раннем возрасте, в ряде случаев многоэтапных операций и реабилитационных мероприятий, направленных на сохранение нормальной кишечной континенции. Согласно отчету Международного справочно-информационного центра по эпиднадзору и исследованиям в области врожденных пороков в 2008 году частота аноректальных мальформаций во всем мире составила 1 на 5000 новорожденных; 1 на 1500 живых новорожденных.

Причина развития аноректальных мальформаций до конца не изучена, однако, в последнее время идет речь о несомненном участии генетических факторов. Нередки случаи семейных форм аноректальных пороков, последние входят в состав синдромов Куррарино (мутация в гене *HLXB9*), Палистера –Холла, Таунса-Брокса (мутация в гене *Sall1*). Описаны гены, отвечающие за развитие аноректальной атрезии (*WNT3A*, *PCSK5*, *TCF4*, *MKKS*, *GLI2*, *HOXD12*, *BMP4*). Описаны мутации в различных генах (*Shh*, *Gli*, *Bmp7*, *Wnt5a*), ведущих к нарушению развития уроректальной перегородки и формированию аноректальных пороков.

Наиболее приемлемой в настоящее время является полиэтиологическая теория возникновения аноректальных пороков, опирающаяся на воздействие разнообразных вредных агентов в критические периоды развития эмбриона, в частности, в период органогенеза. В первые недели внутриутробного периода конечная кишка открывается вместе с каналом первичной почки в одну общую полость – клоаку, которая у хвостового конца закрыта клоачной перепонкой.

При нарушении нормального процесса развития могут возникать различные пороки. При недоразвитии клоачной мембраны наблюдается атрезия заднего прохода. Если в результате недоразвития энтодермального зачатка слепой конец кишки не доходит до втянувшейся эктодермальной заднепроходной перепонки и не происходит рассасывания разделяющей их клоачной мембраны, развивается атрезия прямой кишки. В случаях недоразвития эктодермального зачатка и эктодермальной кишечной трубки нарушается развитие дистального отдела кишки и не происходит втягивания эктодермы, результатом чего является атрезия заднего прохода и прямой кишки. Врожденное сужение ануса возникает как следствие неполного прорыва клоачной мембраны. Если нарушение развития затрагивает краниальный конец клоакальной мембраны – формируются различные формы уrogenитальных мальформаций. Нарушения бластогенеза в первые 4-8 недель гестации с большой долей вероятности являются причиной развития аноректальных мальформаций.

Анализ большого числа исследований за последние 20 лет, преимущественно в США, показал высокую частоту рождения детей с аноректальными пороками от родителей курящих табак, употребляющих алкоголь, а также от матерей с сахарным диабетом (в том числе гестационным) и с ожирением.

Основные осложнения в отдаленном послеоперационном периоде после коррекции аноректальных мальформаций – хронический толстокишечный стаз, недержание кала и сексуальные дисфункции, а также урологические проблемы. Кроме врожденных нарушений, связанных с патологией крестца и копчика, инфравезикальной обструкции при клоакальных мальформациях, инфекции при ректопузырных свищах, существует большая группа ятрогенных урологических проблем, возникающих вследствие проведения ректопластик, особенно повторных. Данные осложнения ведут к инвалидизации и серьезной психосоциальной дезадаптации пациентов с пороками аноректальной области и их родителей.

В настоящее время общепризнана большинством детских хирургов Согласительная Крикенбекская классификация аноректальных пороков (Германия, 2005 год), в которой нет регистрации таких понятий, как «высокие», «низкие», «промежуточные».

| 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 | |

КЛИНИКА И ПЕРВИЧНАЯ ДИАГНОСТИКА АНОРЕКТАЛЬНЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ. СОВРЕМЕННЫЕ ЗАДАЧИ И МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ АНОРЕКТАЛЬНЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ

ЭТАП РОДИЛЬНОГО ДОМА.

Первостепенную роль в диагностике аноректальных мальформаций играет тщательный осмотр промежности. Почти во всех случаях аноректальных мальформаций анальное отверстие в привычном месте отсутствует, в связи с чем подобный **диагноз должен быть поставлен при первичном осмотре новорожденного педиатром**. Исключение составляют атрезия прямой кишки и кишечные свищи при нормально сформированном анусе. Важным фактом для анализа является наличие или отсутствие отхождения мекония. В этой связи, безусловной рекомендацией детским хирургическим коллективам следует считать проведение методической работы в родильных домах. Задача на данном этапе – своевременная диагностика наличия мальформации и согласованный перевод в детский хирургический стационар. В большинстве наблюдений рекомендован перевод из родильного дома не ранее 10-12 часов после рождения, таким образом, чтобы не ухудшить транспортировкой состояние ребенка в периоде ранней адаптации. Считать правильной транспортировку новорожденного исключительно специализированной бригадой с созданием идеальных условий. Более ранний перевод возможен в структурах перинатальных Центров.

В случае антенатально выявленного порока или подозрении на порок развития ануса и прямой кишки, предпочтительно родоразрешение в специализированном роддоме, рекомендованном хирургом, проводившем антенатальную консультацию.

ЭТАП ХИРУРГИЧЕСКОГО СТАЦИОНАРА.

Лечение аноректальных мальформаций заключается в решении ряда проблем: коррекции порока прямой кишки, поиска и лечения сопутствующей патологии, реабилитации и диспансеризации.

После констатации отсутствия ануса у новорожденного, необходимо определиться в клиническом варианте мальформации, имея в виду выбор хирургической тактики. Принципиально важным является разделение трех групп патологии:

1. Варианты аноректальных мальформаций, при которых возможна дефекация в период новорожденности (промежностный свищ, вестибулярный свищ, анальный стеноз, промежностный ректальный свищ при нормальном анусе) без риска осложнений.

2. Варианты аноректальных мальформаций, требующие неотложных хирургических вмешательств на промежности: анальная мембрана (рассечение с анопластикой), неперфорированный промежностный свищ (перфорация и бужирование)

3. Варианты аноректальных мальформаций, при которых необходимо выполнять колостомию (ректоуретральный свищ, клоака, аноректальная мальформация без свища, ректовагинальный свищ, редкие варианты мальформаций, а также кишечная непроходимость, осложнившая врожденный порок). Наложение колостомы возможно в ситуации тяжелой соматической патологии.

Следует подчеркнуть, что говоря о современной стратегии лечения, необходимо стремиться к завершению хирургической коррекции к 3-4 месяцам жизни.

Клиническая диагностика возможна в ситуациях вестибулярных и промежностных свищей, в остальных случаях необходимо использование дополнительных методов. Выделение кишечного содержимого и газа из уретры свидетельствует в пользу уретрального или везикального свища.

Рекомендована следующая последовательность инструментальных действий:

1. **В первую очередь необходимо исключить наличие сочетанных пороков развития**, имея в виду VATER-ассоциацию: атрезию пищевода, пороки сердца, позвоночника и мочевыделительной системы. Клиническое исследование и зондирование желудка должны быть дополнены: УЗИ почек и сердца, электрокардиографией, рентгеновским исследованием крестцового отдела позвоночника. Во всех наблюдениях показано выполнение «обзорной рентгенографии» грудной клетки и живота в вертикальном положении новорожденного (сочетанные варианты врожденной непроходимости кишечника и др.). Наличие сочетанных пороков развития может потребовать отдельной лечебной программы в каждом конкретном случае.

2. Провести **тщательный осмотр промежности**, обращая внимание на выраженность анальной ямки, наличие, силу и концентричность сокращения наружного

сфинктера прямой кишки, его месторасположение, развитость ягодичных мышц. У мальчиков детально оценивают срединный шов промежности, мошонку, расположение наружного отверстия уретры. У девочек обращают внимание на строение наружных половых органов (маленькие размеры наружных половых губ, невозможность установить вход во влагалище подозрительны в отношении клоаки).

3. Выполнить **ультразвуковое исследование промежности и брюшной полости**, в ходе которого необходимо установить наличие слепо заканчивающегося сегмента прямой кишки и сориентироваться в расстоянии между кожей промежности и кишкой (не ранее возраста ребенка 18-24 часов). У девочек необходимо обратить внимание на строение внутренних гениталий.

Дополнительные методы обследования:

1. Общий анализ мочи, УЗИ почек и мочевого пузыря (при выявлении аномалии – полное урологическое обследование), обязательно до и после микции.

2. Рентгенография крестцово-копчиковой области, определение крестцового индекса

3. Микционная цистоуретрография или дистальная колостография водорастворимым контрастом всем мальчикам при отсутствии промежностного свища.

4. В случае наличия персистирующей клоаки - УЗИ малого таза (для выявления объемного образования – гидрокольпос, при необходимости - дренирование), фистулография для оценки длины общего канала.

5. Эндоскопическое исследование – цистоуретроскопия или цистоуретровагиноректоскопия для уточнения анатомии мальформации.

Инвертография по Вангенстин-Райс, широко применявшаяся ранее, в настоящее время не является обязательным методом исследования. Этот метод может быть заменен боковой «cross-table» рентгенографией. Пациент при данном исследовании укладывается на живот на валик с приподнятым тазовым концом. Рентгенография выполняется в латеропозиции, на кожу промежности устанавливается контрастная метка («бариевая паста» или другое контрастное вещество). Исследование должно быть выполнено не ранее 12 часов после рождения после заполнения дистальных отделов кишечника газом. После укладки ребенка рентгенография выполняется через 3-4 минуты. С учетом внедрения заднесагиттальной аноректопластики, в настоящее время многие аноректальные пороки могут быть адекватно скорректированы со стороны промежности сакральным доступом, при невозможности низведения кишки – оперативное лечение дополняется абдоминальным доступом.

ВЫБОР ТАКТИКИ ПРИ АНОРЕКТАЛЬНЫХ МАЛЬФОРМАЦИЯХ. КОЛОСТОМИЯ (ПОКАЗАНИЯ, ТЕХНИКА). ПРИНЦИПЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ.

В выборе хирургической тактики при лечении аноректальных мальформаций необходимо учитывать опыт учреждения, его оснащенность и готовность к выполнению тех или иных вмешательств. Ввиду этого экспертным сообществом предлагается выделить **четыре уровня оказания хирургической помощи детям с аноректальными мальформациями в России:**

1. **1 УРОВЕНЬ:** хирургическая тактика состоит в выполнении «защитной стомы» и дальнейшем перенаправлении ребенка в специализированное отделение
2. **2 УРОВЕНЬ:** хирургическая коррекция выполняется в клинике, но с учетом небольшого числа наблюдений – строго в соответствии с клиническими рекомендациями. Повторные и реконструктивные операции требуют обязательного направления ребенка в специализированный Центр.
3. **3 УРОВЕНЬ:** опыта коллектива достаточно для выполнения большинства операций, для сложных реконструктивных операций требуется перенаправление ребенка в специализированный Центр (отделение)
4. **4 УРОВЕНЬ:** коллектив специализированного Центра имеет опыт и оснащение, позволяющие выполнять все операции и самостоятельно выбирать лечебно-диагностическую тактику.

Принципы современного хирургического лечения могут быть сведены к следующим радикальным операциям:

1. Промежностные операции передним сагиттальным доступом
2. Промежностные операции задним сагиттальным доступом
3. Брюшно-промежностные операции задним сагиттальным доступом
4. Лапароскопически-ассистированное низведение

Выполнение хирургических операций сегодня требует **безусловного использования миостимулятора** с целью идентификации и интраоперационного мониторингирования наружного сфинктера и мышц леваторов.

Превентивная колостомия, следуя международным протоколам, должна заключаться в выполнении «раздельной» сигмостомии, основной целью которой является отведение каловых масс с предупреждением их возможного попадания в дистальный сегмент. Сегменты сигмы должны быть разделены кожным «мостиком». Следует обратить внимание на безусловную необходимость использования первой петли сигмовидной кишки, с тем, чтобы в дальнейшем было достаточно тканей для аноректопластики. Наложение

стомы на вышележащие отделы толстой кишки признано нецелесообразным, за исключением «ректального мешка» 2-4 типа или персистирующей клоаки с каналом более 5 см. Допускается выполнение оперативного приема «петлевой сигмостомии», с формированием надежной «шпоры».

Следует подчеркнуть, что во избежание дискредитации методик лечения (осложнения в виде диверсионных колитов, осложнений самой колостомы), рекомендовано придерживаться ориентировочных сроков лечения: колостомия в период новорожденности; радикальная аноректопластика в возрасте 2-3 месяцев (при клоаке – 4-6 месяцев); закрытие колостомы через 1-2 месяца после операции.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПРОМЕЖНОСТНОГО СВИЩА

Промежностный свищ встречается у новорожденных обоих полов, открываясь по линии срединного шва промежности от области анальной ямки (транссфинктерный свищ) до мошонки у мальчиков или «задней спайки» вульвы у девочек. Следует дифференцировать промежностный свищ с передней эктопией ануса (смещение ануса кпереди в составе сфинктерного аппарата), которая чаще всего не требует хирургического лечения.

Диагностика промежностного свища не имеет особенностей, необходимо правильно оценивать субэпителиальный «неперфорированный» промежностный свищ.

Необходимо оценить возможность адекватной дефекации. Если ребенок опорожняется меконием в достаточном объеме (широкий свищ), то никаких мероприятий в период новорожденности не требуется. Если отверстие свища узкое, необходимо наладить регулярное бужирование свищевого хода и очистительные клизмы. Эффективность этих процедур определяет время до операции. Следует подчеркнуть, что бужирование не должно быть травматичным. Радикальная операция предпочтительна в возрасте 1-2 месяцев жизни. Невозможность обеспечивать адекватную объему питания дефекацию - показание к операции. Возможно выполнение «защитной» колостомии непосредственно перед аноректопластикой.

Рекомендуется выполнение аноректопластики из переднего или заднего сагиттального доступа. Задача операции - перемещение ануса кзади и его формирование в пределах наружного сфинктера под обязательным электроконтролем мышц сфинктерного аппарата. Необходимости в высокой мобилизации кишки и леваторов в подавляющем большинстве наблюдений не требуется.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ РЕКТОУРЕТРАЛЬНОГО (БУЛЬБАРНОГО, ПРОСТАТИЧЕСКОГО) СВИЩА

Ректоуретральный свищ часто сопровождается плохим развитием мышц промежности, ягодиц, сфинктерного аппарата, сочетанными пороками мочевыделительной

системы. Диагноз может быть облегчен наличием в моче примеси мекония и газа. Если в ходе клинического и дополнительного исследований (УЗИ, рентген) складывается впечатление о значительном диастазе между прямой кишкой и промежностью, безусловно показано выполнение превентивной колостомии. Радикальная операция выполняется в возрасте 2-3 месяцев, за это время проводится весь диагностический комплекс установления варианта основной мальформации и сочетанных пороков развития. Операция из заднего сагиттального доступа возможна во всех случаях, выполняется при строгом контроле «мышечного комплекса», заключааясь в мобилизации кишки в полости таза и брюшной полости, ее низведении и формировании неоануса. Рекомендовано сохранение наружного сфинктера, выполнение передней и задней леваторопластики. В отдельных наблюдениях может быть выполнена лапароскопически ассистированная операция с обязательным интраоперационным контролем низведения кишки в центр сфинктера. При невозможности мобилизации кишки через сакральный доступ, операция дополняется абдоминальным (лапароскопическим) этапом.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ВЕСТИБУЛЯРНОГО СВИЩА

Вестибулярный свищ диагностируется у девочек с отсутствием ануса в долженствующем месте. При осмотре вульвы в области задней комиссуры имеется отверстие свища, через которое отходит меконий. Так же, как при промежностном свище, хирургическое лечение предпринимается в возрасте 2-3 месяцев жизни, когда достаточная дефекация невозможна. Вопрос о бужировании свищевого хода до операции остается открытым, часть хирургов не поддерживает выполнение этого приема. В настоящее время большинство хирургов выполняет превентивную колостомию при вестибулярном свище, в последующем – операции аноректосфинктеропластики из переднего или заднего сагиттального доступа. Рекомендовано сохранение наружного сфинктера под обязательным контролем электромиоидентификации. После операции обязательно бужирование неоануса по схеме, на фоне этого – закрытие стомы.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПЕРСИСТИРУЮЩЕЙ КЛОАКИ

Врожденная персистирующая клоака диагностируется при отсутствии ануса и отдельного отверстия уретры и влагалища. На промежности присутствует единое выходное отверстие, через которое может выделяться моча и кишечное содержимое. Зачастую имеется неправильное строение наружных половых органов.

После постановки диагноза необходимо оперативное лечение в объеме колостомии. Необходимо помнить, что при персистирующей клоаке часто имеет место гидрокольпос. При необходимости выполняется дренирование. Диагностировать гидрокольпос возможно при пальпации (над лоном определяется объемное образование) и в ходе УЗИ малого таза.

В послеоперационном периоде проводится клоакография водорастворимым контрастом (колостография через отводящий конец колостомы), клоакоскопия и/или МРТ малого таза для уточнения длины общего канала клоаки. В 4-6 месяцев жизни выполняется одномоментное разделение клоаки-аноректовагиноуретропластика – при длине общего канала менее 3 см – заднесагиттальным доступом; при длине общего канала более 3 см операция дополняется абдоминальным доступом. Возможно выполнение полной урогенитальной мобилизации.

После пластики выполняется бужирование неоануса и неовагины. Через 1,5- 2 месяца выполняют закрытие стомы с предварительным проведением дистальной колостографии для проверки проходимости отводящего участка.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ АНОРЕКТАЛЬНОЙ МАЛЬФОРМАЦИИ БЕЗ СВИЩА

При отсутствии ануса и кишечных свищей на промежность или в урогенитальный тракт определяется аноректальная мальформация без свища. К концу первых суток жизни выполняется колостомия. Параллельно проводится обследование для выявления сопутствующей патологии. Хирургическое лечение заключается в выполнении заднесагиттальной аноректопластики. В случае невозможности достаточной мобилизации кишки операция дополняется абдоминальным доступом. В условиях медицинских центров 4 уровня аноректальные мальформации без свища могут быть радикально скорректированы в 1-2 сутки жизни без наложения колостомы.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ АНАЛЬНОГО СТЕНОЗА

При постановке диагноза необходимо назначить ежедневное бужирование. При неадекватности бужирования выполняется аноректопластика.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ РЕДКИХ ФОРМ

При невозможности определить вид аноректального порока в первые сутки жизни выполняется превентивная колостомия. В плановом порядке после операции проводится комплекс обследований, направленных на уточнение диагноза и выявление сопутствующей патологии.

Оперативное лечение:

- при «ректальном мешке» - брюшно-промежностная (сакральная) аноректопластика с возможной видеоассистенцией;
- при атрезии прямой кишки – заднесагиттальная аноректопластика;
- при стенозе прямой кишки – при неадекватности бужирования – заднесагиттальная аноректопластика;
- при ректовагинальном свище – заднесагиттальная аноректовагинопластика;

- при Н – образном свище – заднесагиттальная аноректопластика.

ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОЕ ЛЕЧЕНИЕ.

В послеоперационном периоде проводят антибактериальную терапию.

При колостомии используют цефалоспорины I поколения. Энтеральное кормление назначается обычно со вторых суток при отсутствии тяжелой сопутствующей патологии. Родители ребенка обучаются уходу за ней (очищение и обработка кожи вокруг стомы, смена калоприемника).

После аноректопластики используют цефалоспорины III поколения с добавлением в терапию метронидазола. Антибактериальную терапию проводят в течение 5-7 суток. Обезболивание в течение 2-4 суток. После аноректопластики устанавливается уретральный катетер Фоллея. Ежедневно проводятся перевязки 2-3 раза в день. Принципиально важным является постоянное подсушивание послеоперационной раны для профилактики расхождения деликатных швов промежности. Для этой цели можно использовать порошковые препараты висмута (ксероформ). Катетер из мочевого пузыря удаляется на 7- 10 сутки. При наличии заживления первичным натяжением на 10 сутки проводится бужирование ануса расширителями Гегара, подбирается индивидуальный буж и расписывается схема бужирования.

Бужирование неоануса необходимо начинать после заживления послеоперационных швов. Рекомендуемые сроки – 10-14 день после пластики. Бужирование выполняют бужами Гегара. Калибровочное бужирование выполняет 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 производится смена бужа на 0,5 размера больше. По достижении максимального возрастного бужа выполняется закрытие колостомы. Затем бужирование продолжается 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:

1. Атравматичность и безболезненность
2. Постепенное нефорсированное увеличение диаметра бужа
3. Бужирование в течение длительного времени (в среднем 1 год после аноректопластики).

Максимальные возрастные размеры бужей (рекомендации А.Рена, Колоректальный педиатрический центр, Цинциннати)

| Возраст пациента | Размер бужа |
|------------------|-------------|
| 1-4 месяца | 12 |
| 4-8 месяцев | 13 |
| 8-12 месяцев | 14 |
| 1-3 года | 15 |
| 3-12 лет | 16 |
| Более 12 лет | 17 |

После закрытия колостомы на 2-3 сутки проводится парентеральное питание. После отхождения стула назначается энтеральная поддержка гипоосмолярной смесью на 1-2 дня. При восстановлении пассажа по ЖКТ (отхождение стула, отсутствие застойного отделяемого из желудка, отсутствие признаков пареза кишечника) начинается энтеральное питание и его объем последовательно увеличивается. Через 5-7 дней пациент постепенно переводится на обычную диету.

ОЦЕНКА РЕЗУЛЬТАТОВ. ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ. ПОВТОРНЫЕ ОПЕРАЦИИ

При правильном своевременном лечении дети с аноректальными пороками в среднем в 70% случаев имеют самостоятельное опорожнение кишечника к возрасту 3 лет. Однако у половины из них есть каломазание, в большинстве случаев, связанное с хроническим запором. При своевременной диспансеризации и назначении режима, диета и очистительных клизм данная проблема может исчезнуть.

Прогноз хирургического лечения сложен в каждом отдельном случае, однако, существуют ориентиры, позволяющие надеяться на лучший результат. Так, при хорошо развитых мышцах промежности, при отсутствии патологии крестца, в случае вестибулярного, промежностного свищей, аноректальной мальформации без свища и клоаки с общим каналом менее 3 см адекватное грамотное своевременное хирургическое лечение должно привести к удовлетворительным результатам. В случае наличия у ребенка «плоской» промежности, аномального строения крестца; везикального свища, клоаки с общим каналом более 3 см в будущем нужно ожидать больше проблем с опорожнением кишечника и более низкого качества жизни. Хорошими результатами лечения аноректальной мальформации следует считать ежедневную одно-, двукратную дефекацию, отсутствие каломазания в промежутке между дефекациями; позывы на дефекацию,держание мочи.

Ориентировочно (результаты системного анализа Детского колопроктологического центра, США), в случае адекватного лечения при промежностном свище все дети после операции могут произвольно опорожнять кишечник, при вестибулярном свище - более 90%

пациентов, при ректоуретральном бульбарном свище – 87%, при ректоуретральном простатическом свище – 76%, при безсвищевой форме – 85%; при клоаке – 83%, при везикальном свище 28%.

Нарушения мочеиспускания чаще всего встречается при наличии аномалий крестца, у некоторых девочек с клоакой.

Диспансеризация пациентов с аноректальными пороками должна продолжаться в течение длительного периода. Необходим контроль бужирования, опорожнения кишечника пациента, при необходимости – назначение соответствующей диеты, очистительных клизм.

Повторные реконструктивные операции на промежности всегда чреваты ухудшением результатов лечения. Оптимальной является однократная реконструктивная пластика аноректальной мальформации. Хирург, выполняющий подобные операции должен обладать большим опытом и соответствующей подготовкой.

КРИТЕРИИ КАЧЕСТВА ОКАЗАНИЯ ПОМОЩИ

1. Хирургическая помощь (колостомия, ректопластика, закрытие колостомы) выполнена в соответствии с Уровнем – 20%
2. После хирургической коррекции аноректальной мальформации ребенок имеет самостоятельный нормальный акт дефекации – 50%
3. После хирургической коррекции аноректальной мальформации ребенок не имеет недержания кала – 10%
4. Проводилась послеоперационная реабилитация, бужирование по схеме, наблюдение – 10%
5. Хирургическая коррекция аноректальной мальформации завершена до возраста 6 месяцев – 10%

70-100% - оказание помощи отличное

50-70% - оказание помощи удовлетворительное

Менее 50% - оказание помощи неудовлетворительное