

*Современный подход к  
лечению аноректальных  
аномалий у детей*



*Караваева С.А.  
Санкт-Петербург 2007*

# ***АНОРЕКТАЛЬНЫЕ ПОРОКИ***

***Редко диагностируются антенатально.***

***Уровень атрезии определяется по косвенным признакам при осмотре промежности, по данным УЗИ и рентгенографии. При высоких формах атрезии и клоаке оперативное лечение предпринимается в конце первых суток жизни ребенка.***

***При низкой атрезии без свища – промежностная проктопластика. Ректовестибулярный свищ, широкий промежностный свищ не требует хирургического вмешательства в периоде новорожденности.***



*Процесс лечения аноректальных пороков развития включает в себя решение трех основных задач*

- установление типа аномалии сразу после рождения ребенка, выявление сочетанных пороков развития*
- определение срока проведения радикального вмешательства и необходимости колостомии*
- выбор метода проведения радикального оперативного вмешательства*

# *Классификация аноректальных аномалий (Стефенс, Смит, 1984)*

## *Мальчики*

- ***Высокие***

*Аноректальная агенезия  
с или без  
ректопростатического  
уретрального свища  
Атрезия прямой кишки*

- ***Промежуточные***

*Анальная агенезия без свища  
Атрезия с ректобульбарным  
уретральным свищом*

- ***Низкие***

*Кожно-анальный свищ  
Анальный стеноз  
Анальная мембрана*



# Классификация аноректальных аномалий (Стефенс, Смит, 1984)

## Девочки

- **Высокие**

Аноректальная агенезия с  
или без  
ректовагинального  
свища

Атрезия прямой кишки

### **Редкие**

**Клоака**

Клоакальная экстрофия

- **Промежуточные**

Анальная агенезия без свища  
Ректовагинальный свищ  
Ректовестибулярный свищ

- **Низкие**

Ановестибулярный свищ  
Анально-кожный свищ  
**Анальный стеноз**  
Анальная мембрана

# Современная классификация Аноректальных пороков (Крикенбек, 2005. Германия)

Проф. Новожилов В.А.  
Иркутск



Journal of Pediatric Surgery (2009) 44, 1131–1136



Journal of  
Pediatric  
Surgery

www.elsevier.com/locate/jpsurg

Original articles

## Preliminary report on the International Conference for the Development of Standards for the Treatment of Anorectal Malformations

Alexander Holschneider<sup>a,\*</sup>, John Hutson<sup>b</sup>, Albert Peña<sup>c</sup>, Elhamy Bekhit<sup>d</sup>,  
Subir Chatterjee<sup>e</sup>, Arnold Coran<sup>f</sup>, Michael Davies<sup>g</sup>, Keith Georgeson<sup>h</sup>, Jay Grosfeld<sup>i</sup>,  
Devendra Gupta<sup>j</sup>, Naomi Iwai<sup>k</sup>, Dieter Kluth<sup>l</sup> Giuseppe Martucciello<sup>m</sup>, Samuel Moore<sup>n</sup>,  
Risto Rintala<sup>o</sup>, E. Durham Smith<sup>p</sup>, D.V. Sripath<sup>q</sup>, Douglas Stephens<sup>r</sup>, Sudipta Sen<sup>s</sup>,  
Benno Ure<sup>t</sup>, Sabine Grasshoff<sup>u</sup>, Thomas Boemers<sup>v</sup>, Feilin Murphy<sup>w</sup>, Yunus Söylet<sup>x</sup>,  
Martin Dübbers<sup>y</sup>, Marc Kunst<sup>z</sup>

<sup>a</sup>Department of Surgery, Kinderkrankenhaus of the City of Cologne, Am Södenpark 32, 50731 Cologne, Germany

<sup>b</sup>Department of General Surgery, Royal Children's Hospital, Melbourne, Australia

<sup>c</sup>Division of Pediatric Surgery, The Children's Center for Children, Cincinnati Children's Hospital, Cincinnati, OH 45229, USA

<sup>d</sup>Paik Clinic, Kolkata 700017, India

<sup>e</sup>Mont Children's Hospital, Abu Dhabi 804908

<sup>f</sup>Paik Clinic Memorial Hospital, Cape Town, South Africa

<sup>g</sup>Children's Hospital of Alabama, Birmingham, AL 35233

<sup>h</sup>King Children's Hospital, Indianapolis, IN 46202

<sup>i</sup>AIIMS Institute of Medical Sciences, New Delhi, 110029, India

<sup>j</sup>Kanto Professional University, Kyoto 605-8586, Japan

<sup>k</sup>Universitätsklinikum Göttingen, Göttingen 30558, Germany

<sup>l</sup>Department of Pediatric Surgery, University Feriec, Feriec, Italy

<sup>m</sup>University of Stellenbosch, Tygerberg, 7805, South Africa

<sup>n</sup>Children's Hospital, University of Toronto, Toronto, Canada

<sup>o</sup>Paik J. 42 Seonjeon Street, Seoul, Korea, Hwaseong 30522, Australia

<sup>p</sup>11 Ganesha Medical Street, Ciprore Ganesha 69011, India

<sup>q</sup>Royal Children's Hospital Melbourne, Parkville, 3052 Australia

<sup>r</sup>Chennai Medical College Hospital, Tamil Nadu 600004, India

<sup>s</sup>Medizinische Hochschule Hannover, Hannover 30625, Germany

<sup>t</sup>Medical University Bonn, Bielefeld, Germany

<sup>u</sup>University of Salzburg, Salzburg, Austria

<sup>v</sup>Our Lady's Children's Hospital, Crumlin, Dublin, Ireland

<sup>w</sup>Children's Hospital Aachen University Aachen, Aachen

<sup>x</sup>Kinderkrankenhaus City of Cologne, Cologne 50731 Germany

\* Corresponding author.  
E-mail address: holschneider@kriszoo-online.de (A. Holschneider).

Основные клинические группы	Редкие варианты
Промежностная (кожная) фистула	«Ректальный мешок» Rouch colon
Ректоуретральная фистула -простатическая -бульбарная	Ректальная атрезия или стеноз
Ректовезикальная фистула	Ректовагинальная фистула
Вестибулярная фистула	H-фистула
Клоака	Прочие
Без фистулы	
Анальный стеноз	

## Спектр хирургических операций при аноректальных пороках (Крикенбек 2005)

- Промежностные операции
- Передний сагиттальный доступ
- Крестцово-промежностная процедура
- PSARP
- Брюшно-крестцово-промежностное низведение
- Брюшно-промежностное низведение
- Лапароскопически-ассистированное низведение

### Сопутствующие состояния:

- Аномалии крестца
- Фиксированный спинной мозг

1. Произвольное опорожнение

да / нет

Позыв на дефекацию

Чувство наполнения

Удержание кишечного  
содержимого

**2. Недержание**

да / нет

Степень 1

Случайное

(один или 2 раза в неделю)

Степень 2

Ежедневное

(социально адаптирован)

Степень 3

Постоянное

(социальные проблемы)

**3. Запоры**

да / нет

Степень 1

Успешно лечится диетой

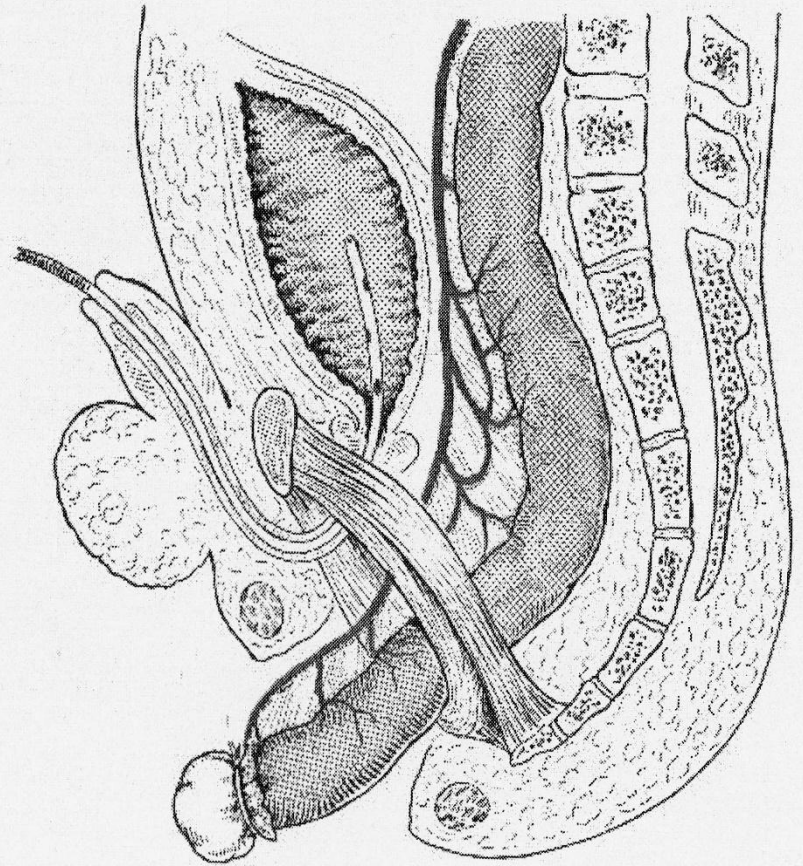
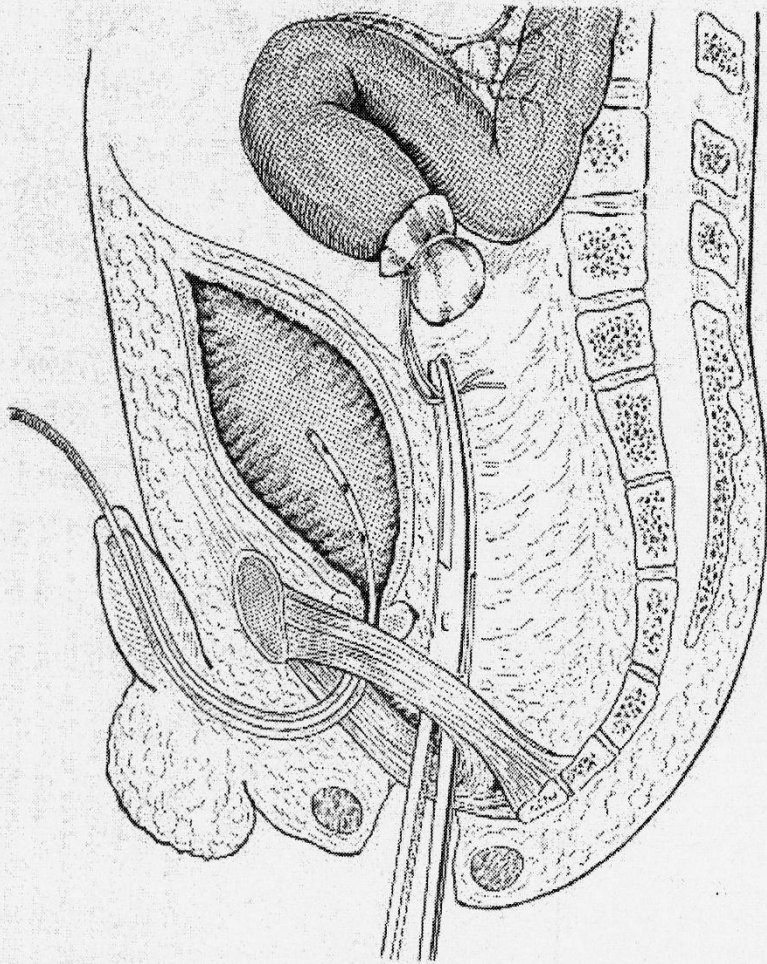
Степень 2

Требует слабительных

Степень 3

Резистентны к слабительным  
и диете





*Брюшно-промежностная проктопластика*



# 1995 – 2005

78 пациентов

Возраст до 6 мес.



**Аномалии  
позвоночника**



**Атрезия  
пищевода**



**Аномалии развития ЦНС**



**Пороки почек**

# АНОРЕКТАЛЬНЫЕ ПОРОКИ 1995-2005

<i>Высокая атрезия прямой кишки</i>	<i>- 21</i>
<i>Промежуточные формы</i>	<i>- 28</i>
<i>Низкая атрезия прямой кишки</i>	<i>- 25</i>
<i>Ректовестibuлярный свищ</i>	<i>- 21</i>
<i>Клоакальная атрезия</i>	<i>- 4</i>
<i>Стеноз прямой кишки</i>	<i>- 2</i>
<i>Клоакальная экстропфия</i>	<i>- 2</i>
<b>ВСЕГО</b>	<b>- 78</b>
<b>МВПР</b>	<b>- 66</b>
<i>Умерли</i>	<i>- 9 11,5% (МВПР)</i>



# Методы исследования больных с аноректальными аномалиями

Общеклиническое

Рентгенологическое

Электрофизиологическое

УСГМ, УЗИ сердца

Компьютерная томография

Магнитно-резонансная томография

Инвертография  
Фистулография  
Колостография  
Ирригография  
Уретроцистография  
Урография

ЭМГ  
ЭММ

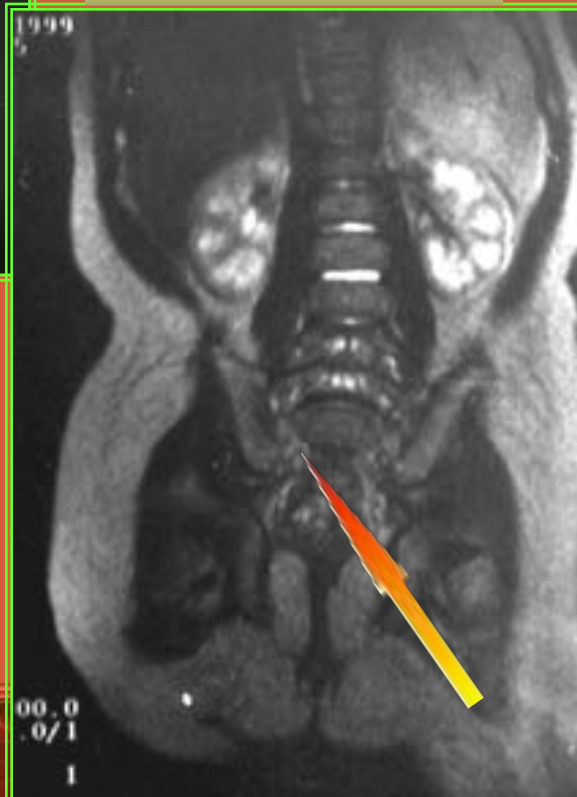


# MRT малого таза

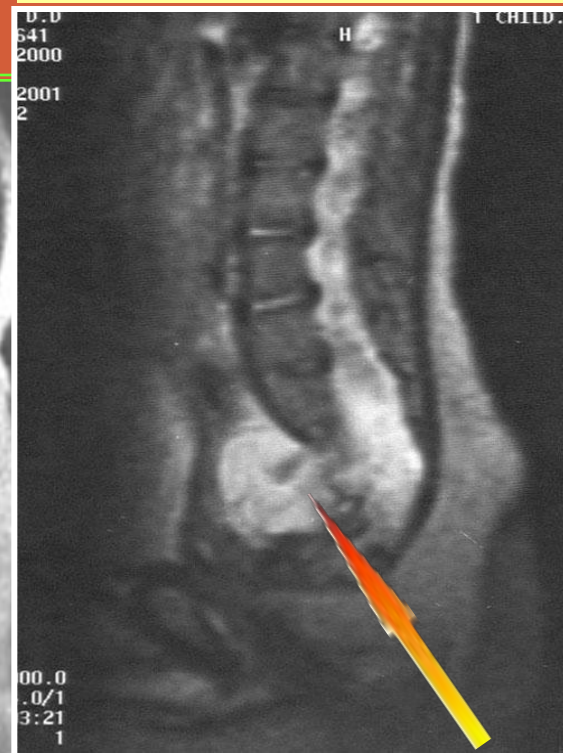
Ректоуретральная фистула



Spina bifida



Липома крестцово-  
копчиковой области



Проф. Новожилов В.А. Иркутск

# Способ и сроки радикального оперативного вмешательства

- Промежностная проктопластика
  - диастаз между куполом атрезированной кишки и кожей меньше 1 см
  - анальная мембрана
  - узкий промежностный свищ

Первые сутки жизни
- Переднесагиттальная проктопластика
  - промежностный свищ
  - вестибулярный свищ

1 месяц  
6-12 месяцев
- Заднесагиттальная проктопластика
  - наличие свищей в мочевую систему
  - клоака
  - атрезия прямой кишки
  - диастаз между куполом атрезированной кишки и кожей больше 1 см

6-9 месяцев

# *Показания для радикального оперативного лечения в периоде новорожденности*

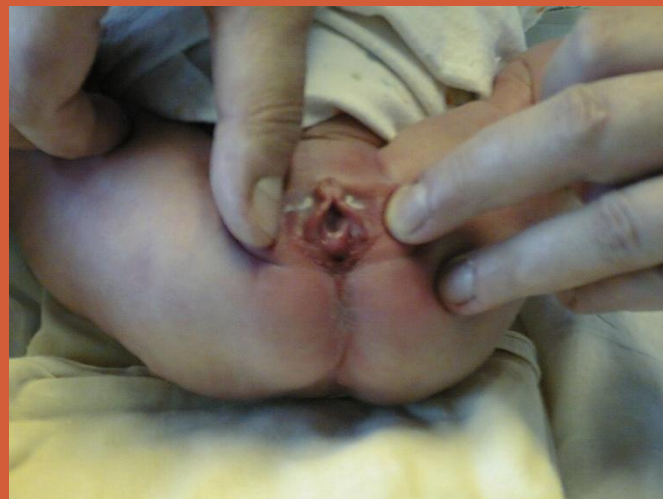
- анальная мембрана*
- промежностный свищ / узкий /*
- диастаз между куполом атрезированной  
прямой кишки и кожей меньше 1 см*



# Низкие формы (n=25)



**Ановестибулярный свищ**  
**Анально-кожный свищ**  
**Анальный стеноз**  
**Анальная мембрана**



**Кожно-анальный свищ**  
**Анальный стеноз**  
**Анальная мембрана**





# Атрезия ануса без фистулы



Обязательная  
маркировка  
сфинктера  
Контроль ЭМГ,  
либо  
электростимуляц  
ия.

# Ректо-мошоночная фистула





# Ректо-мошоночная фистула





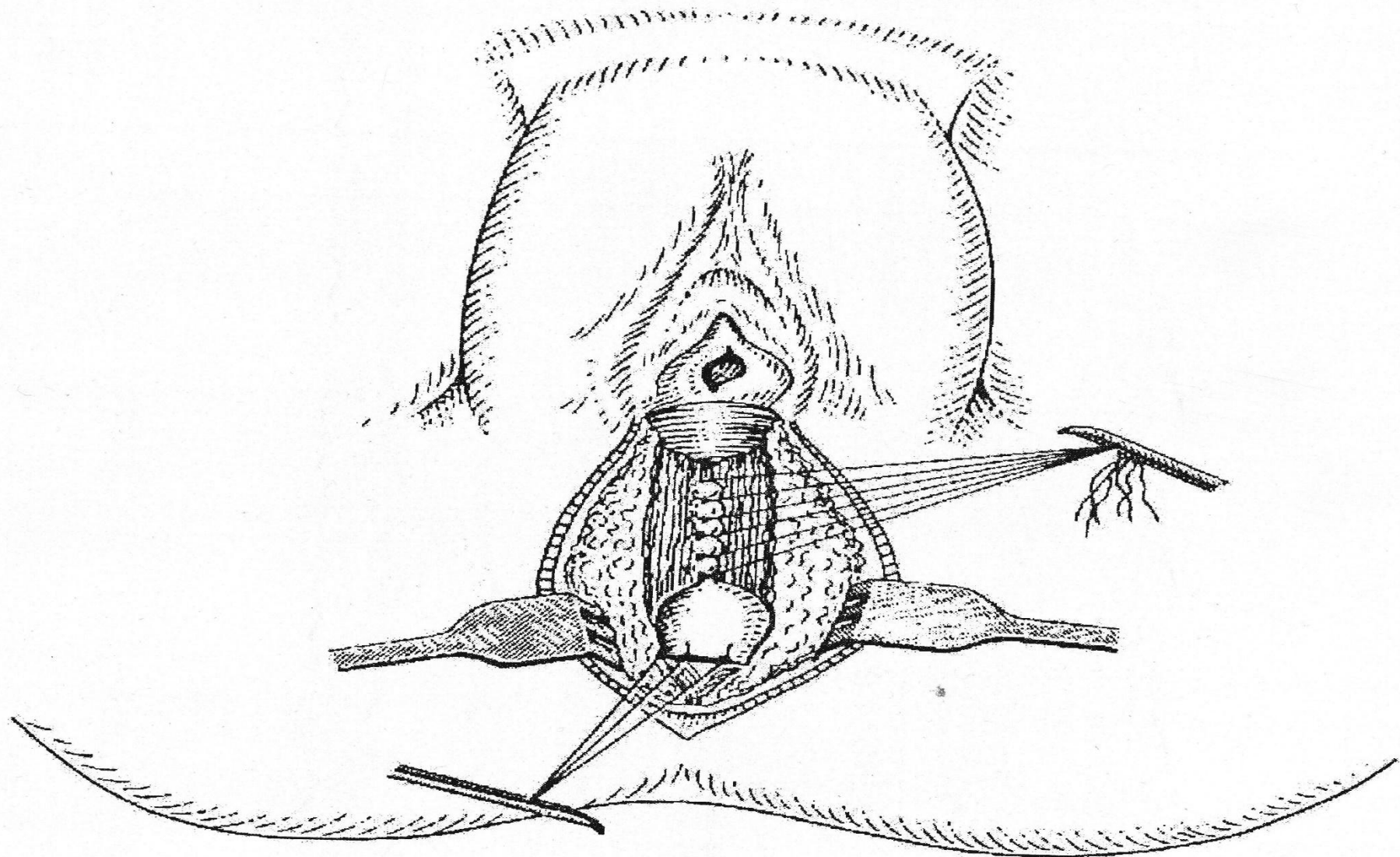
# Промежностная или вестибулярная фистула











*Переднесагиттальная проктопластика*

# Промежуточные формы (n=28)

## МАЛЬЧИКИ

Анальная агенезия без свища

Атрезия с ректобульбарным уретральным свищом

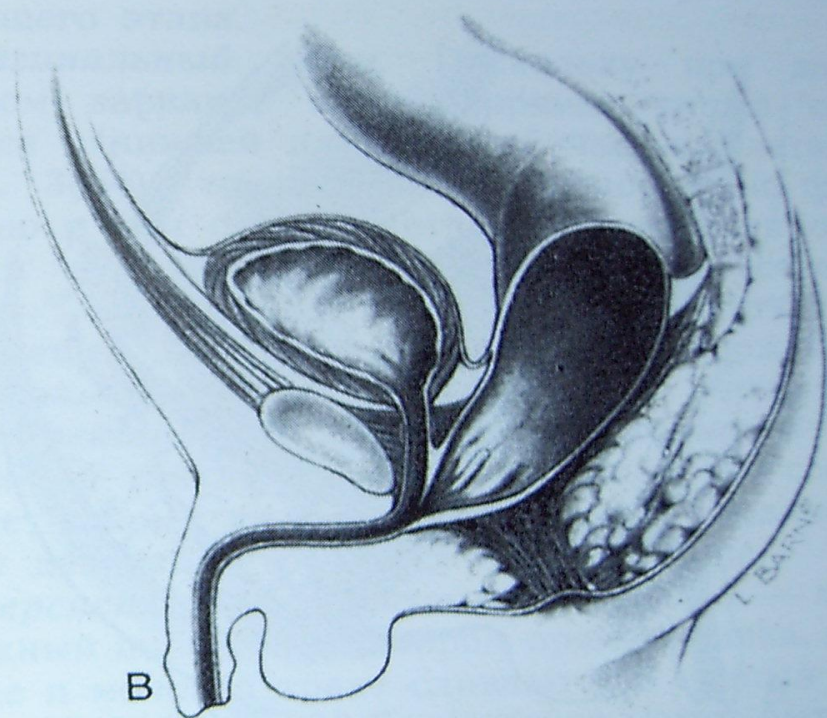
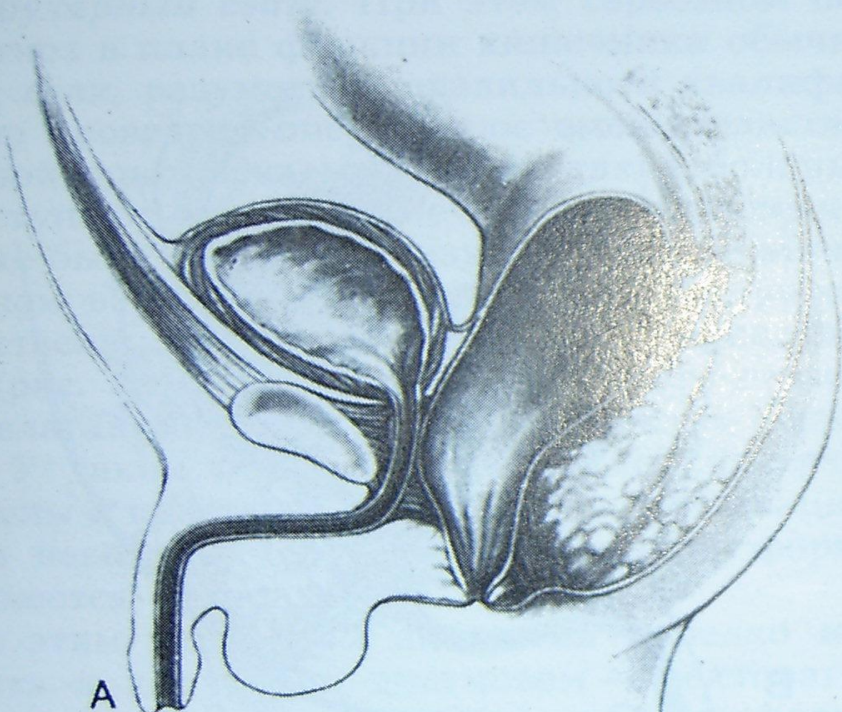
## ДЕВОЧКИ

Анальная агенезия без свища

Ректовагинальный свищ



*А – Промежностный свищ  
В – Ректоуретральный свищ*



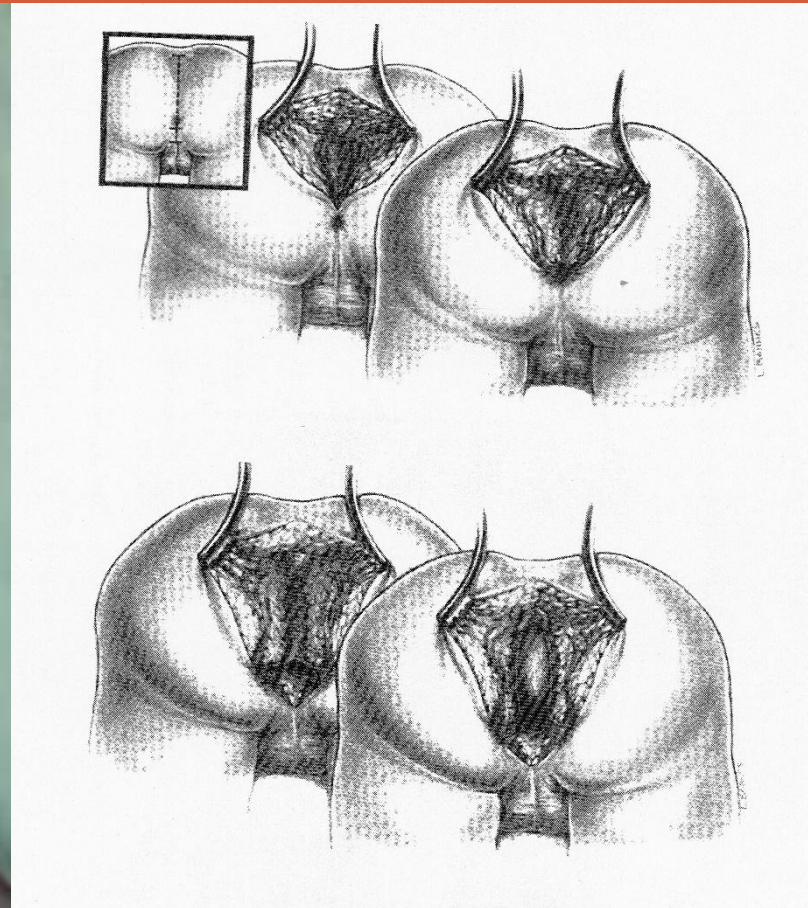
# Раздельная колостомия



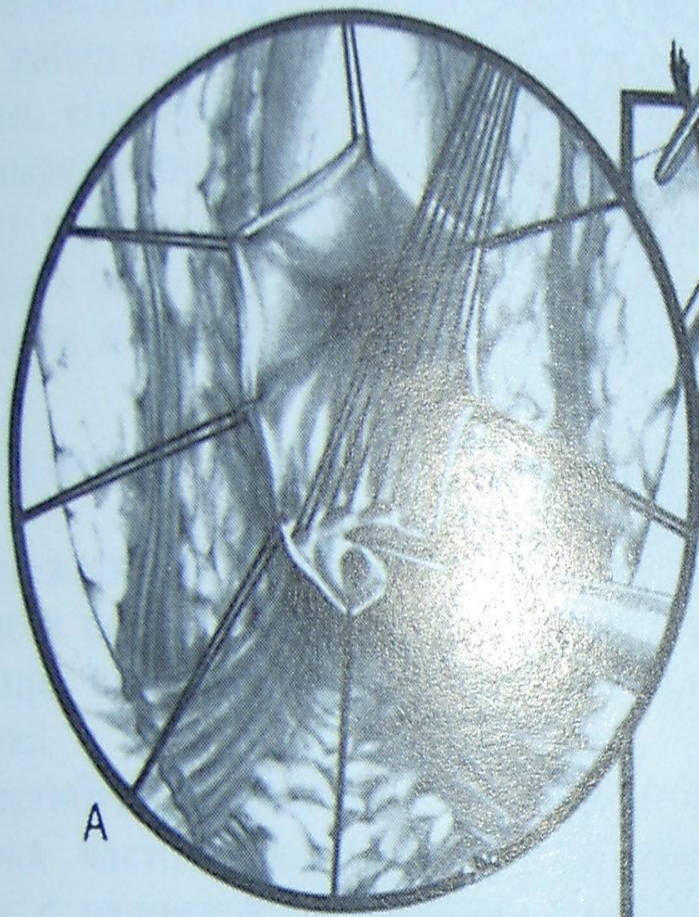
- Удобство ухода
- Не встречается эвагинации
- Позволяет хорошо санировать отводящий сегмент
- Легко реконструировать целостность кишки
- «Косметична»



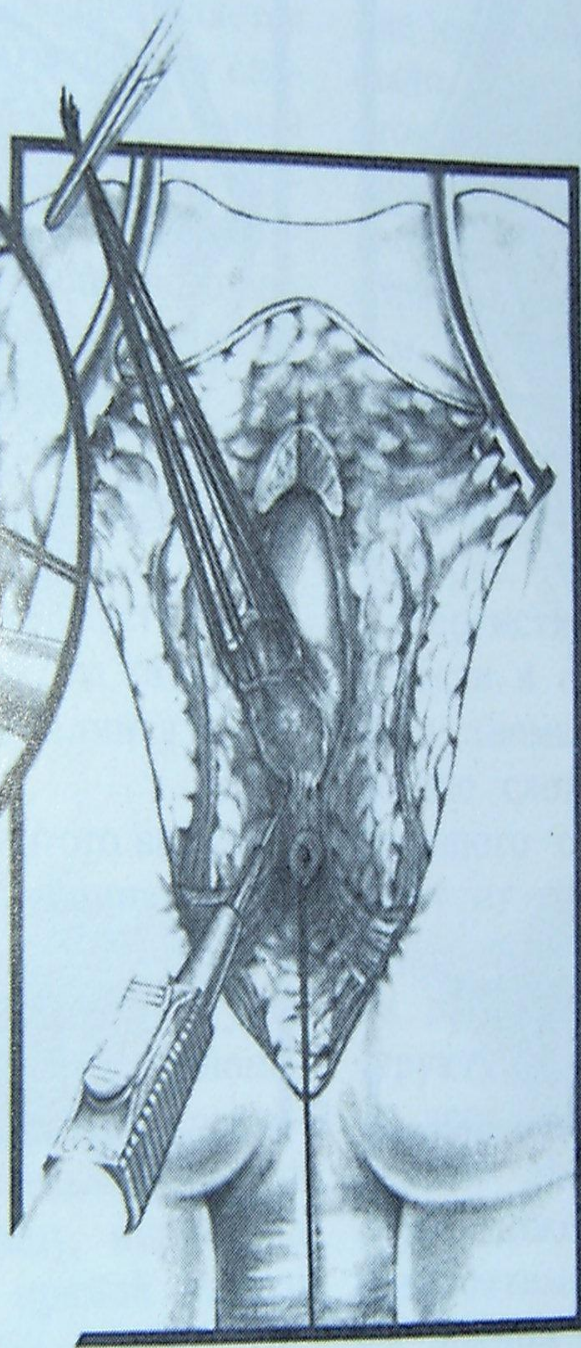
# Заднесагиттальная аноректопластика (PSARP) – универсальная операция *A. Pena*



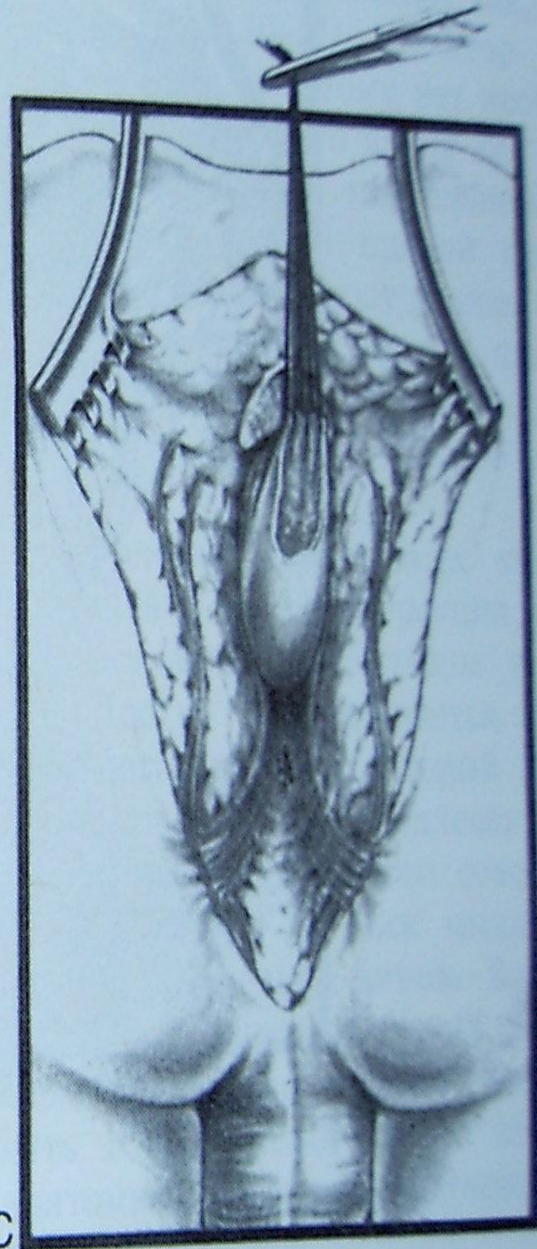




A



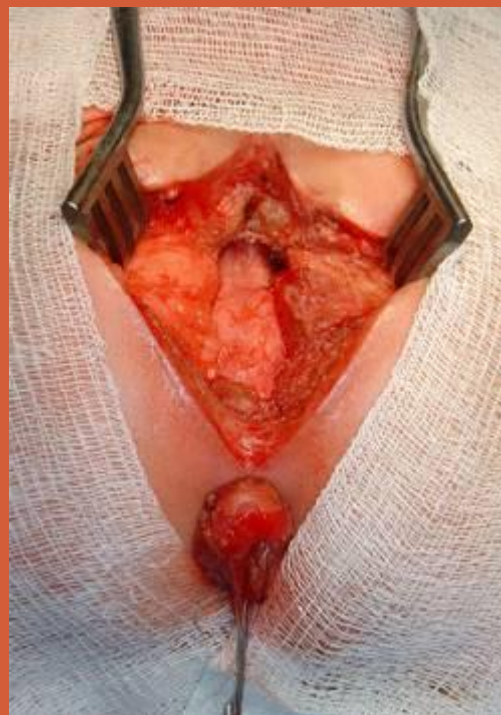
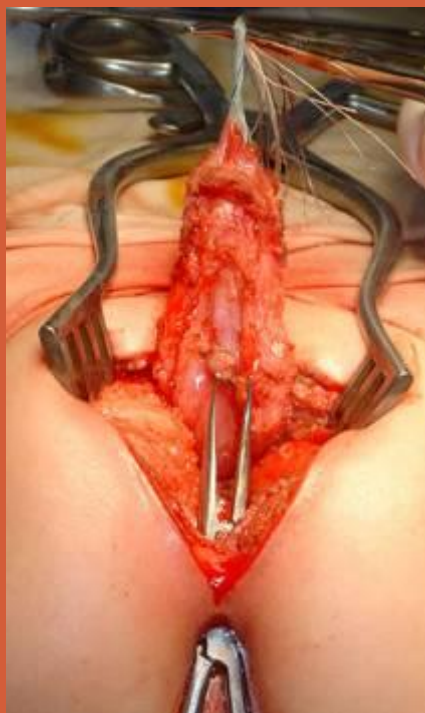
B



C

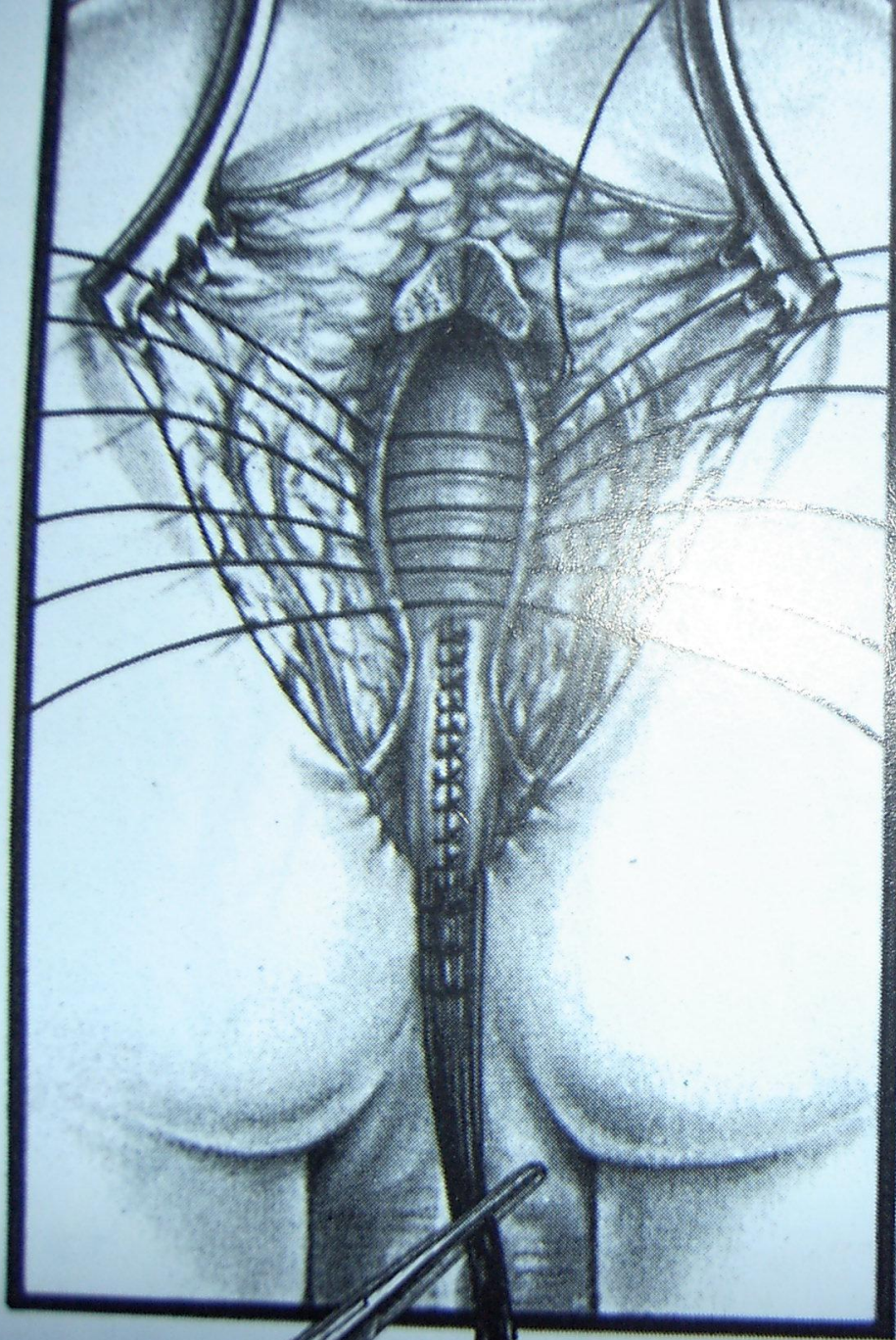


# PSARP

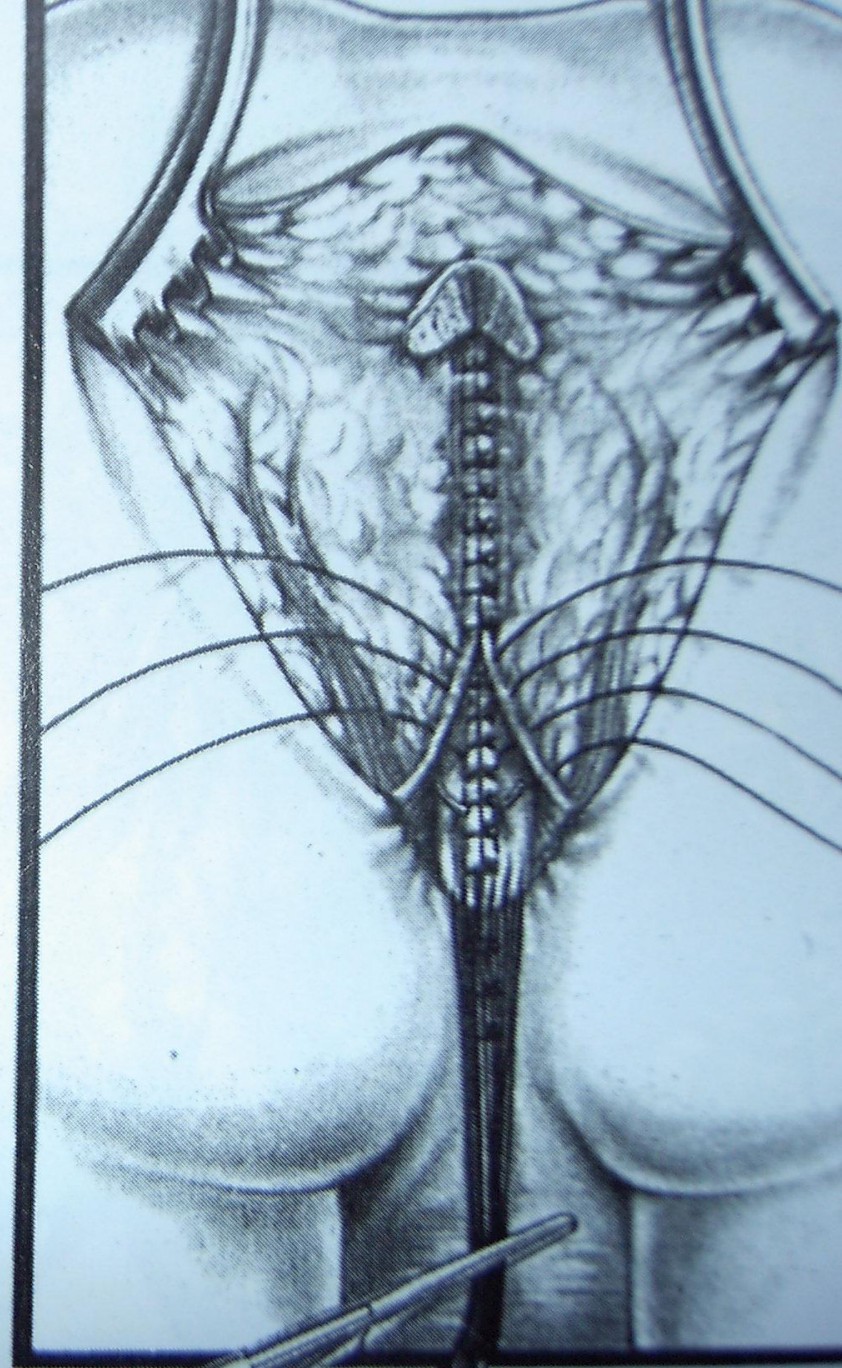


При реконструкции мышечного комплекса не создается избытка низведенной слизистой кишки.





A



B



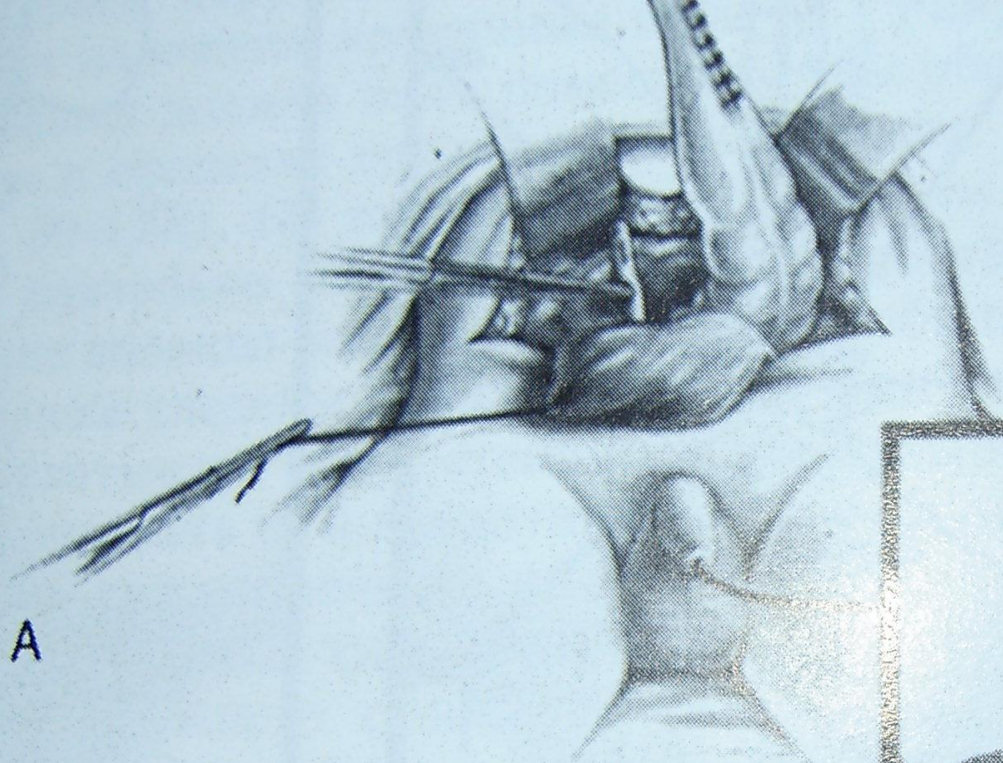
# Высокие формы (n=21)

## **МАЛЬЧИКИ**

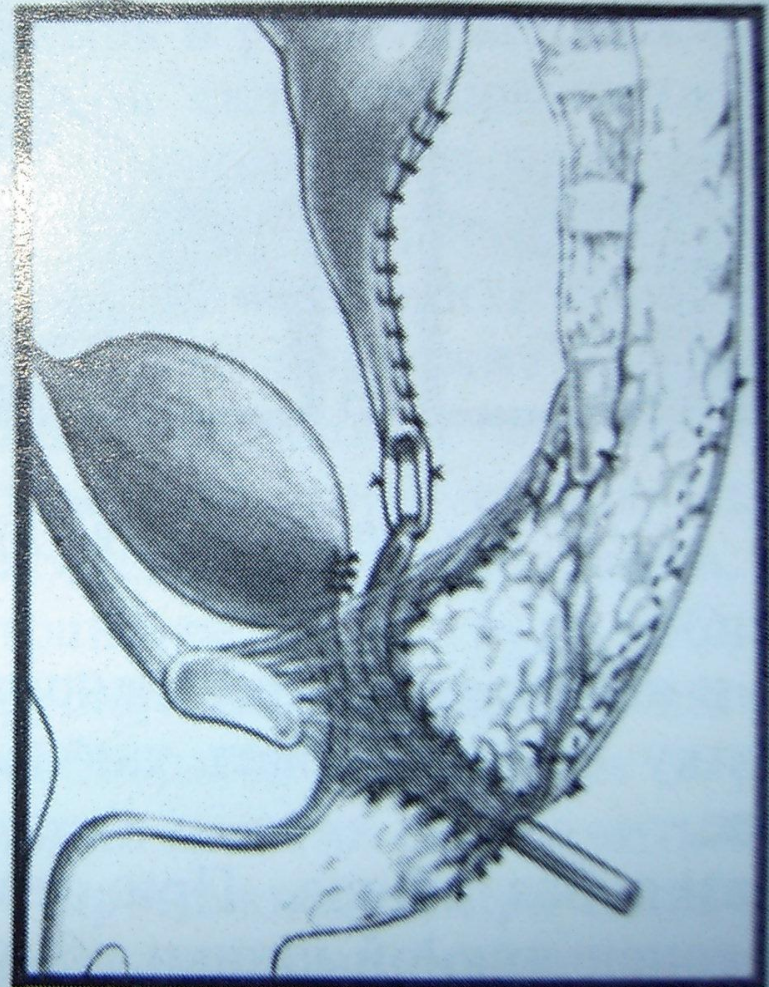
*Аноректальная агенезия с  
или без  
ректопростатического  
уретрального свища  
Атрезия прямой кишки*

## **ДЕВОЧКИ**

**Аноректальная агенезия с  
или без ректовагинального  
свища  
Атрезия прямой кишки**



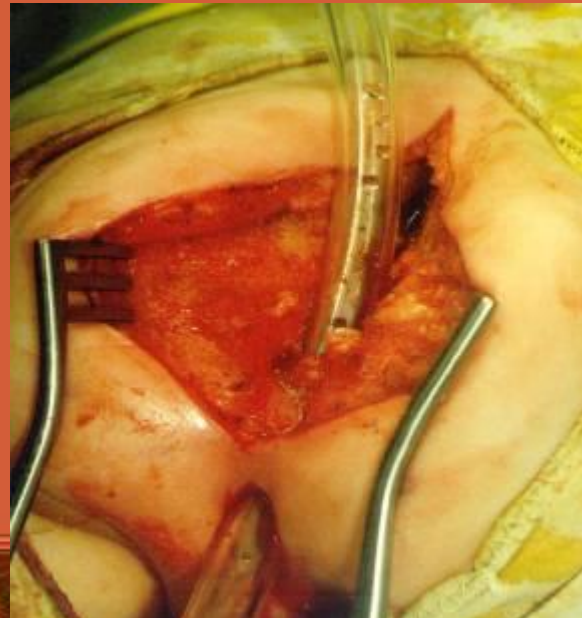
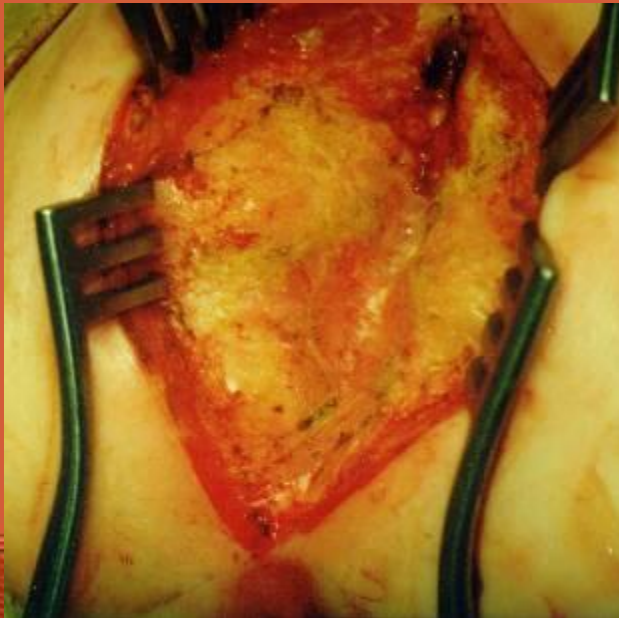
A



B



# PSARP + лапаротомия

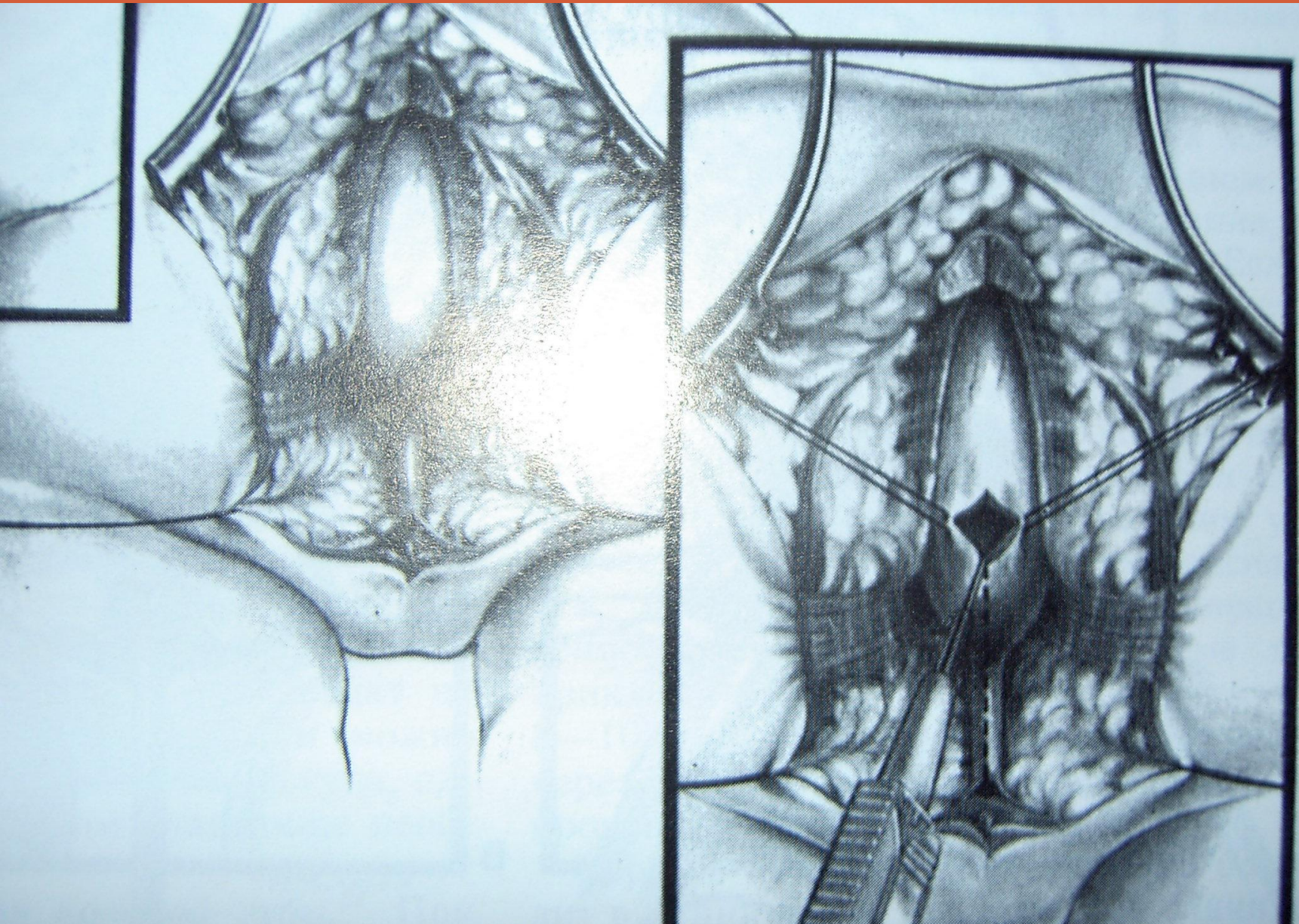




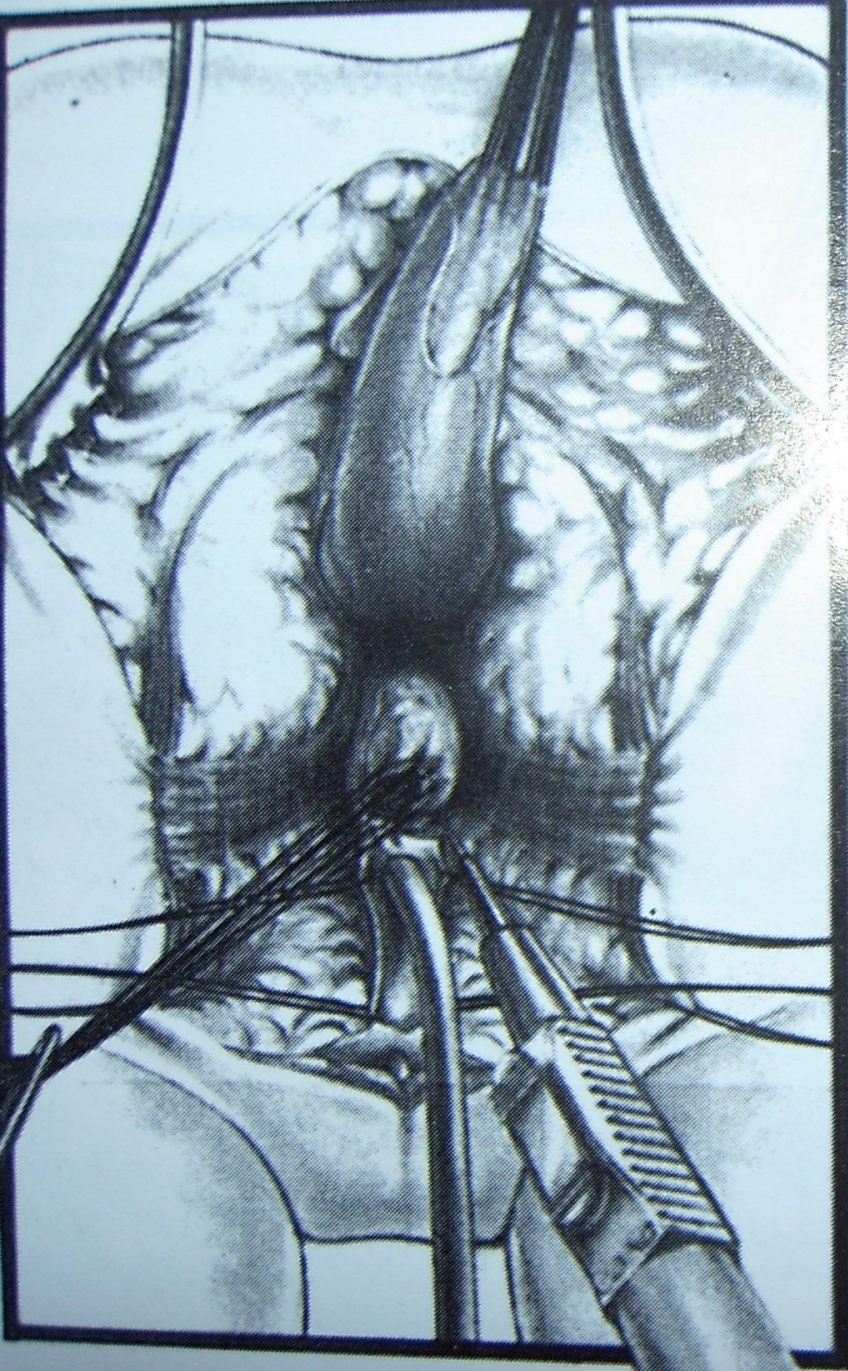




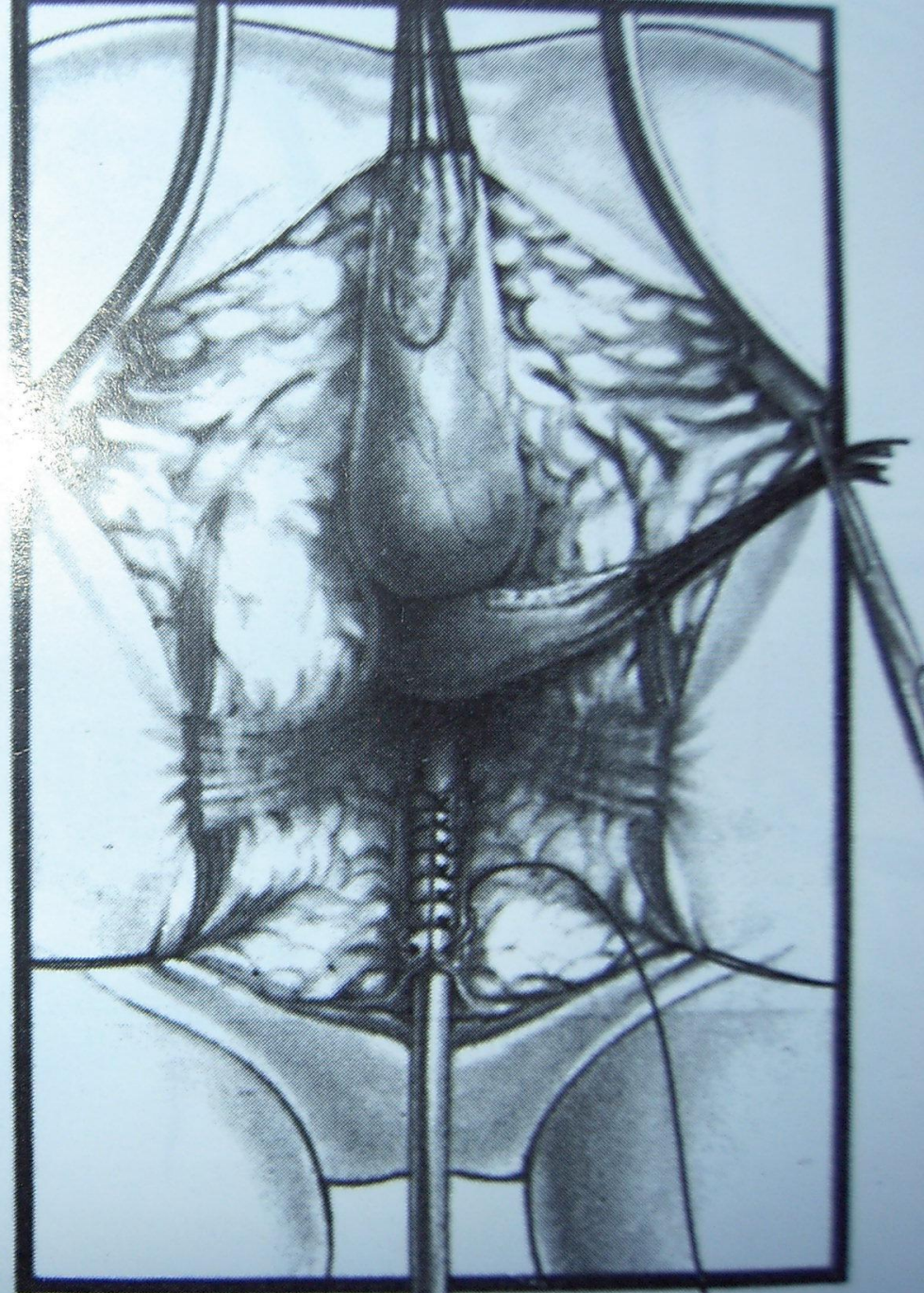
# КЛОАКА





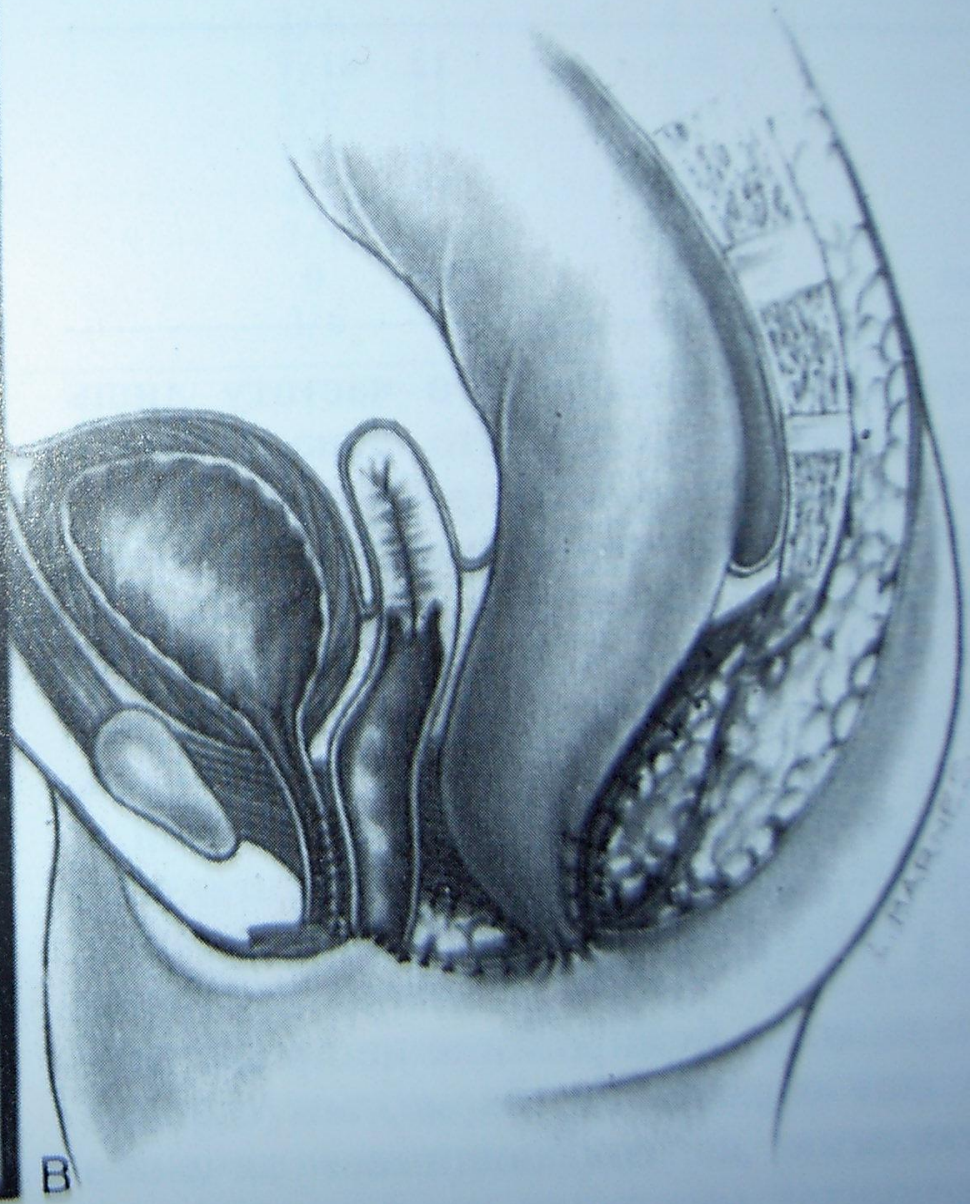
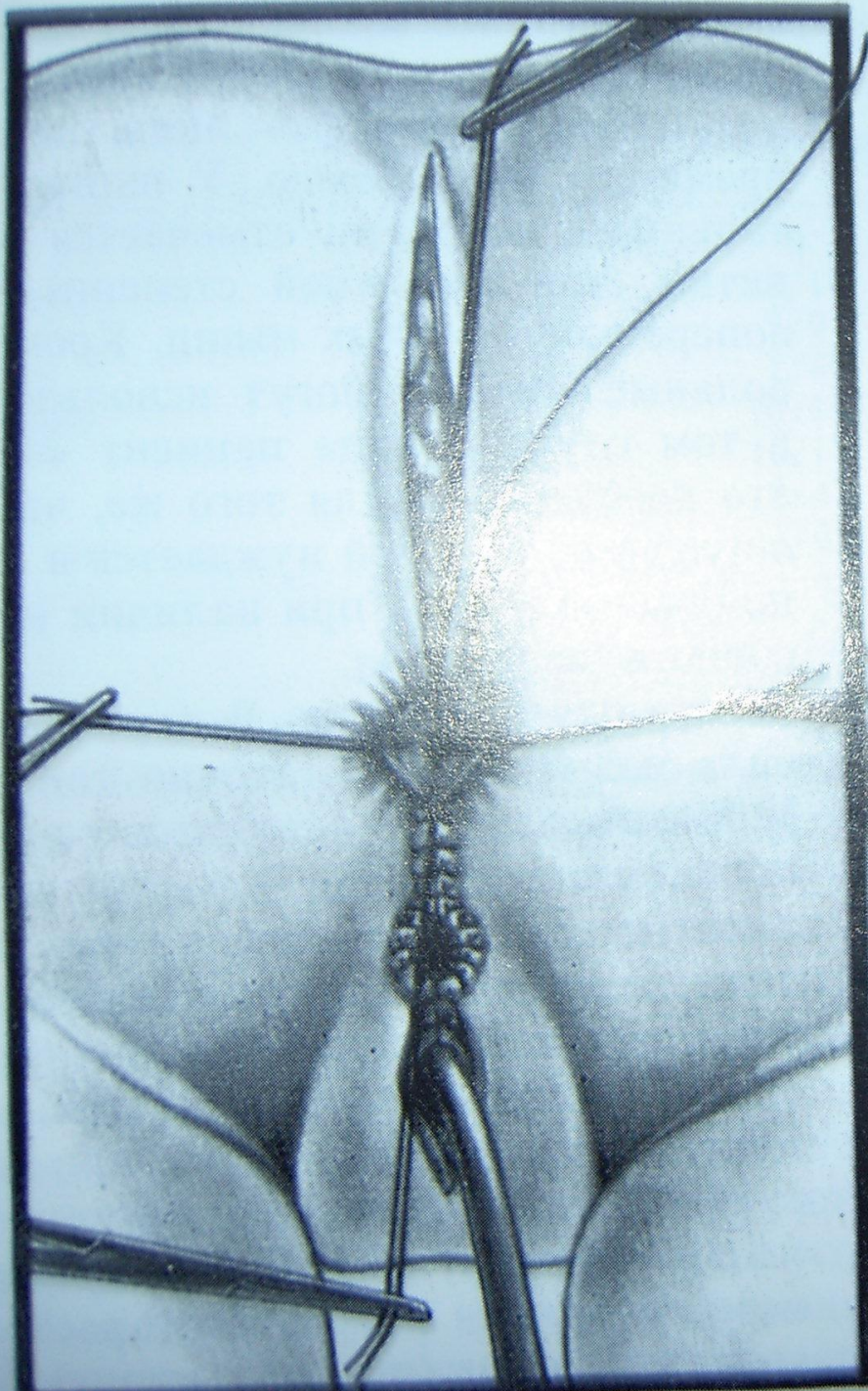


B



L. BARNES.





B



# **РЕАБИЛИТАЦИОННОЕ ЛЕЧЕНИЕ**

- *Бужирование анального отверстия бужами возрастающего диаметра через 2 недели после формирования анального отверстия Курсы местного лечения с использованием ректальных свечей с лидазой, облепиховым маслом и свечей «Альгинатол»*
- *Ректальная гимнастика и тренировочные клизмы с использованием принципов биологически обратной связи*
- *Массаж, ФТЛ*
- *Курсы неврологического лечения нейрогенной дисфункции толстой кишки и мочевого пузыря*
- *Выработка индивидуального стиля жизни для больного с крайне тяжелой формой порока*



# Бужирование



- **Возрастные размеры**

- 1 – 4 мес. = буж № 12
- 4 – 8 мес. = буж № 13
- 8 – 12 мес. = буж № 14
- 1 – 3 года = буж № 15
- 3 - 12 лет = буж № 16
- Старше 12 лет = буж № 17

- **Режим бужирования**

- После калибровки – ежедневно до достижения возрастного размера
- После достижения возрастного размера бужа ежедневно 1 месяц
- Затем через день – 1 месяц
- Раз в три дня – 1 месяц
- 2 раза в неделю 1 месяц
- 1 раз в неделю 1 месяц
- 1 раз в месяц - три месяца

**При возникновении стеноза –  
уменьшить размер бужа и  
начинать все сначала!**

# РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ

- *Использование идеологии профессора Пенъя позволило добиться хороших результатов лечения у 76,8% пациентов к 4-летнему возрасту*
- *В 11% случаев получены хорошие результаты (дети опрятны, но склонны к запорам, легко возникает дисфункция толстой кишки при малейших диетических погрешностях)*
- *В 8% случаев удалось подобрать режим, при котором дети опрятны*
- *У 4% детей результаты лечения неудовлетворительными*



# Выводы

- ▶ Повреждение наружного анального сфинктера – главная причина неудовлетворительных результатов
- ▶ При высоких и промежуточных формах необходимо моделирование анального канала
- ▶ Широкая резекция низводимой части кишки недопустима
- ▶ При первичном мегаректум необходимо тапирование кишки.
- ▶ Комплексная реабилитация пациентов – обеспечивает высокий уровень последующей социальной адаптации их в обществе



**СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!**



