

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2022

УДК 616-053.2

Хворостов И.Н., Окулов Е.А., Доценко А.В.

Аноректальные мальформации у детей

ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России, 119991, Москва, Россия

В лекции представлены современные сведения об эмбриогенезе, сочетанных аномалиях, диагностике и лечении различных форм аноректальных мальформаций (АМ) у детей. При первичном осмотре детей с АМ авторами рекомендуется следующая последовательность действий неонатолога и хирурга: зондирование пищевода с целью исключения сочетанной атрезии пищевода; обзорная рентгенография органов брюшной полости в прямой или боковой проекциях для исключения сопутствующей атрезии двенадцатиперстной кишки, расширенных кишечных петель и первичной оценки состояния позвоночника и крестца; эхокардиография с целью выявления сопутствующих пороков сердца и крупных сосудов (встречаются у 30% новорожденных с АМ); УЗИ почек и мочевого пузыря. Специальное рентгеновское исследование для определения расположения атрезированной кишки проводится детским хирургом не ранее чем через 18–24 ч после рождения у новорожденных без ануса на промежности. Считается, что через этот промежуток времени газ заполнит атрезированную часть кишки, которая определяется на боковом снимке на уровне копчика или крестца или в брюшной полости в зависимости от вида патологии. Для определения прогноза функционального состояния тазовых органов перед операцией рекомендуется определить sacral index, поскольку визуальная оценка состояния крестца и копчика (подсчёт количества позвонков) в большинстве случаев не позволяет провести количественную оценку обнаруженных изменений. Программа управления кишечником предусматривает обучение родителей пациента или ребёнка методам опорожнения кишки с целью достижения «чистого» периода (без запора и каломазания) в течение суток. Программа разрабатывается индивидуально для каждого больного, как правило, в течение 1 нед. Обсуждаются вопросы послеоперационной реабилитации пациентов на этапе лечения в поликлинике.

Ключевые слова: дети; аноректальные мальформации; диагностика; лечение; послеоперационное ведение; реабилитация; программа управления кишечником

Для цитирования: Хворостов И.Н., Окулов Е.А., Доценко А.В. Аноректальные мальформации у детей. *Российский педиатрический журнал*. 2022; 25(1): 52–60. <https://doi.org/10.46563/1560-9561-2022-25-1-52-60>

Для корреспонденции: *Хворостов Игорь Николаевич*, доктор мед. наук, гл. науч. сотр. лаб. научных основ торако-абдоминальной хирургии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, Ikhvorostovh@gmail.com

Участие авторов: Хворостов И.Н. — концепция и дизайн исследования, редактирование; Хворостов И.Н., Окулов Е.А., Доценко А.В. — сбор и обработка материала, написание текста. Утверждение окончательного варианта статьи, ответственность за целостность всех частей статьи — все соавторы.

Финансирование. Исследование не имело финансовой поддержки.

Конфликт интересов. Авторы подтверждают отсутствие конфликта интересов.

Поступила 04.02.2022

Принята к печати 17.02.2022

Опубликована 15.03.2022

Igor N. Khvorostov, Evgeniy A. Okulov, Aleksey V. Dotsenko

Anorectal malformation in children

National Medical Research Center for Children's Health, Moscow, 119991, Russian Federation

The lecture presents modern information about embryogenesis, associated anomalies, diagnosis, and treatment of various forms of anorectal malformations (ARM) in children. During the initial examination of ARM children the authors recommend the following sequence of actions for a neonatologist and a surgeon: catheterization of the esophagus in order to exclude combined esophageal atresia; survey radiography of the abdominal organs in direct or lateral projections to exclude concomitant duodenal atresia, dilated intestinal loops and primary assessment of the condition of the spine and sacrum; echocardiography to detect concomitant heart and large vessel defects (occur in 30% of ARM newborns), Ultrasound of the kidneys and bladder. A special X-ray study to determine the location of the intestinal atresia is carried out by a pediatric surgeon no earlier than 18–24 hours after birth in newborns without an anus on the perineum. It is believed that after this period of time, the gas will fill the atresized part of the intestine, which is determined on the side image at the level of the coccyx or sacrum or in the abdominal cavity, depending on the type of pathology. To determine the prognosis of the functional state of the pelvic organs before surgery, it is recommended to determine the sacral index, since a visual assessment of the state of the sacrum and coccyx (counting the number of vertebrae) in most cases does not allow a quantitative assessment of the detected changes. The bowel management program provides training for the patient's parent or child on how to empty the bowel in order to achieve a "clean" period (without constipation and fecal smearing) during the day. The schedule is developed individually for each patient, usually within one week. The issues of postoperative rehabilitation of patients at the stage of treatment in the clinic are discussed.

Keywords: children; anorectal malformations; diagnostics; treatment; postoperative management; rehabilitation; bowel management program

For citation: Khvorostov I. N., Okulov E. A., Dotsenko A. V. Anorectal malformation in children. *Rossiyskiy pediatricheskiy zhurnal (Russian Pediatric Journal)*. 2022; 25(1): 52–60. (In Russian). <https://doi.org/10.46563/1560-9561-2022-25-1-52-60>

For correspondence: Igor N. Khvorostov, MD, PhD., Chief Researcher of National Medical Research Center for Children's Health Moscow, 119991, Russian Federation, ikhvorostovh@gmail.com

Contribution: Khvorostov I.N. — research concept and design of the study, editing; Khvorostov I.N., Okulov E.A., Dotsenko A.V. — collection and processing of material, text writing. Approval of the final version of the article, responsibility for the integrity of all parts of the article — all co-authors.

Information about the authors:

Khvorostov I.N., <https://orcid.org/0000-0002-1370-6876>

Okulov E.A., <https://orcid.org/0000-0002-0132-5662>

Dotsenko A.V., <https://orcid.org/0000-0003-0671-7910>

Acknowledgment. The study had no sponsorship.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Received: February 04, 2022

Accepted: February 17, 2022

Published: March 15, 2022

Эмбриология аноректальных мальформаций

Ключевым этапом формирования аноректальных мальформаций (АМ) считается нарушение процесса развития мезенхимы клоакальной мембраны (КМ). На ранних стадиях эмбриогенеза, когда ещё нет сформированной брюшной стенки, КМ простирается вплоть до пуповины. В мезенхиме, расположенной между пуповиной и клоакальной оболочками, располагается генитальный бугорок, который смещает КМ каудально по средней линии и окружает вентральную часть клоакальной полости латерально с обеих сторон. Самый ранний морфологический дефект, приводящий к АМ, — дефицит дорсального компонента КМ и прилегающей к ней дорсальной клоаки. Мелкие дефекты КМ способствуют развитию аномалий типа промежностных свищей, неперфорированного ануса и др. Крупные дефекты КМ сопровождаются формированием свищей в мочевую систему, гипоплазией уретры, сохранением урогенитального синуса, пороков развития гениталий [1]. В результате бокового сжатия стенок клоаки, вследствие роста мезенхимы, окружающей клоаку, КМ перемещается в сагиттальную плоскость. Значительные дефекты КМ связаны с аномальным развитием поперечно-полосатой мускулатуры мышц тазового дна, которая в норме развивается из мезенхимы, и мышц анального и уретрального сфинктеров, бульбокавернозной и седалищно-кавернозной мышц.

Аntenатальная диагностика аноректальных пороков развития

Впечатляющие успехи антенатальной диагностики АМ были достигнуты благодаря развитию современных технологий визуализации, прежде всего ультразвукового исследования (УЗИ). В особенно сложных случаях может быть использована магнитно-резонансная томография. Несмотря на то что антенатальное установление типа АМ с помощью УЗИ до рождения ребёнка не всегда возможно, выявление множественных пороков развития позволяет сформулировать стратегию ведения беременности. У родителей появляется возможность прервать беременность на ранних сроках. В зависимости от конкретного вида порока или их сочетания можно посоветовать родителям центр, обладающий опытом лечения таких больных. Следует уведомить родителей, что ошибки, возникающие в начале лечения этих детей, могут иметь тяжёлые последствия, влияющие на качество жизни в последующем.

У 30% пациентов АМ сочетаются с пороками развития крестца: укороченным коротким крестцом, расщеплением или отсутствием крестцовых позвонков, пресакральной опухолью.

Обнаружение расширенной толстой кишки как проявление АМ у плода имеет особую значимость при обнаружении сочетании с внутрисветовыми кальцинатами, что связано со смешиванием мекония и мочи, особенно у плодов мужского пола при наличии свищей в мочевые пути, что встречается у 80% пациентов с АМ [2].

Наличие одно- или двустороннего кистозного образования таза, расположенного за мочевым пузырем, с высокой долей вероятности свидетельствует о наличии резко расширенного влагалища и матки, что часто встречается при клоаке. Напряжённый гидрокольпос вызывает сдавление мочевого пузыря, мочевого пузыря треугольника Льетто и уретры, что проявляется двусторонним мегауретером и гидронефрозом. Обнаруженные находки неточно трактуются врачами ультразвуковой диагностики, что может быть причиной неправильного диагноза: «удвоение мочевого пузыря», «уретероцеле» или «дивертикул мочевого пузыря». Нередко описанные находки сочетаются с патологией крестца и позвоночника.

Экстрофия клоаки является одним из самых серьёзных пороков развития из всех АМ. При этом выявляют омфалоцеле, отсутствие визуализации мочевого пузыря, широкое расстояние между лонными костями, менингоцеле и обнаружение специфического симптома, названного «elephant trunk», или хобот слона — образования, расположенного между двумя половинами расщеплённого мочевого пузыря. При подозрении на экстрофию клоаки показана магнитно-резонансная томография и рассмотрение вопроса о прерывании беременности [3].

Сочетанные с АМ хромосомные аномалии

Синдром Дауна (СД). Сочетание бессвищевых форм АМ с СД достигает 5% и не имеет гендерных различий. Высокая частота миотонического синдрома у больных с СД и АМ объясняет высокую частоту нарушений пассажа по толстой кишке после операции, что может оказаться значительной проблемой при выборе тактики лечения. Диагностика базируется на проведении кариотипирования плода, желательно до 22-й недели беременности.

Синдром кошачьего глаза (синдром Шмидта–Фраккаро) — редкая врождённая генетическая патология (1 : 150 000), вызванная аномалией формирования 22-й

хромосомы ещё на стадии зиготы. Синдром связан с частичной тетрасомией, частичной трисомией или одновременной дупликацией и инверсией разных участков 22-й хромосомы при сохранении её диплоидного набора. Классическая триада включает мальформацию ушных раковин в виде преаурикулярных сосочков или свищей, атрезию ануса и вертикальную колобому радужной оболочки глаза. Прослеживаются полиорганность и полисистемность поражений с формированием индивидуальных анатомо-морфологических проявлений. Возможна ассоциация CES с врождёнными пороками сердечно-сосудистой системы в виде тотального аномального дренажа лёгочных вен и аномалий развития дуги аорты. Реже встречаются септальные дефекты (вторичные дефекты межпредсердной перегородки или перимембранозные дефекты межжелудочковой перегородки, гипоплазия правого желудочка, атрезия лёгочной артерии, открытый артериальный проток). У всех больных наблюдаются краниофациальный дисморфизм, атрезия наружного слухового прохода, гипоплазия барабанной полости. При подозрении на множественные пороки развития диагностика синдрома Шмидта–Фраккаро возможна при кариотипировании плода [4].

Синдром Таунса–Брокса — аутосомно-доминантное генетическое заболевание, характеризующееся отсутствием анального отверстия, аномальным развитием ушных раковин, нарушением слуха и пороками развития большого пальца, аномалиями стоп, сердца и почек. Синдром Таунса–Брокса связан с мутацией в гене *SALL1*. Обычно у больных отмечаются маленькие уши и складчатый ободок кожи и хряща вокруг внешнего уха. Врождённая сенсоневральная и/или кондуктивная тугоухость может варьировать от лёгкой до тяжёлой степени и прогрессировать с возрастом. Распространёнными пороками развития большого пальца являются наличие 3 костей вместо 2 (трехфаланговые большие пальцы) и удвоение больших пальцев (преаксиальная полидактилия). Аномалии стоп возникают реже и включают короткий третий палец стопы и плоскостопие. Типичные аномалии почек включают аномалии расположения или ротации почек, подковообразную почку, поликистоз и гипоплазию почек. Аномалии сердца, глаз и позвоночника при синдроме Таунса–Брокса встречаются редко. Умственная отсталость характерна для 10% больных [5].

Синдром VACTERL — аббревиатура от первых букв названия синдрома, которая включает: Vertebra — аномалии позвоночника в виде сращения или гипоплазии позвонков, Anus — аноректальные пороки, Cog — пороки сердца, Trachea и Esophagus — трахеопищеводный свищ с атрезией пищевода или без, Ren — аномалии почек (агенезия, гипоплазия, дисплазия почек) и аномалии конечностей, обычно с гипоплазией лучевой кости, гипоплазией I пальца кисти с одной или двух сторон). Практически во всех случаях патология имеет спорадический характер, и риск её проявления у sibсов минимален. Возникновение синдрома VACTERL возможно в период первых 4 нед эмбриогенеза. Полная форма синдрома встречается редко. Чаще всего для VACTERL-ассоциации характерно наличие 3 компонентов порока. Однако сочетание VACTERL-ассоциации с гидроцефалией имеет наследственный характер с аутосомно-рецессивным типом наследования, сцепленным с X-хро-

мосомой. VACTERL-ассоциация редко сочетается с трисомией 18 хромосомы или делецией длинного плеча хромосомы 6:del (q13q15) [6].

Синдром Опица–Каведжиа (FG синдром) впервые описан американскими генетиками J.M. Opitz и E.G. Kaveggia в 1974 г. Для этого синдрома характерны умственная отсталость, врождённая гипотония, судороги, нейросенсорная тугоухость и глухота, частичная или полная агенезия мозолистого тела, гидроцефалия, мегалоэнцефалия. Дисморфические признаки включают: выпуклый лоб, макроцефалию, косоглазие, гипертелоризм, телекантус, эпикант, антимонолоидный разрез глаз, АМ, крипторхизм, гипоспадию, паховую грыжу. Синдром сцеплен с X хромосомой и рецессивным типом наследования гена *Xq12-q21.31*.

Синдром Паллистера–Холла — редкое опасное для жизни заболевание, которое характеризуется гамартомой гипоталамуса, что проявляется преждевременным половым созреванием или пангипопитуитаризмом, полидактилией, АМ, аномалией дыхательных путей в виде раздвоения надгортанника и/или других аномалий гортани. Тип наследования синдрома — аутосомно-доминантный или аутосомно-рецессивный, встречаются и семейные случаи с риском 50% рецидива [7].

Сиреномиелия — одна из старейших редких диагностированных врождённых аномалий, которая проявляется сращением нижних конечностей: аподией, моноподией или диподией. Частота встречаемости составляет 1 : 60 000 с преобладанием патологии у лиц женского пола. Причина заболевания — ишемический инсульт на ранних этапах эмбриогенеза, что проявляется гипоперфузией брюшной аорты и, соответственно, нарушением развития каудальной части плода. Часто встречается комбинация с АМ (вариабельные формы, включая клоаки), патологией гениталий (отсутствие или задержка развития), поражением почек (кистозные почки или агенезия), аномалиями позвонков и рёбер, различными пороками верхних конечностей, врождёнными пороками сердца и др. Почти все случаи спорадические с низким риском рецидива.

Синдром каудальной регрессии (СКР) — неоднородная группа каудальных аномалий, включающая различные по степени выраженности аномалии, не ограничивающиеся каудальной частью тела. Типичными для СКР считаются агенезии позвоночника, АМ и пороки развития мочевыводящих путей. Возможны сочетания с гипоплазией лёгких, врождёнными пороками сердца, омфалоцеле, экстрофией клоаки. Частота сочетания СКР с АМ достигает 48%. Почти все случаи СКР носят спорадический характер. Показано, что СКР возникает у 1% детей, рождённых от матерей с сахарным диабетом 1-го и 2-го типов, а частота рождения детей у потомков матерей с диабетом может достигать 22% [8].

Синдром Курарино (CS) описан как комбинация АМ, порока развития крестца и пресакрального образования. Самой частой аномалией при считается АМ в виде свища на промежность или стеноз анального канала. Основным клиническим симптомом CS является хронический запор. Другими проявлениями могут быть недержание кала и мочи, рецидивирующая перианальная инфекция, менингит, инфекция мочевых путей. В 1981 г. G. Curratino доказал единый эмбриогенез составляющих

аномалий и описал «серповидный крестец» с сохранённым первым крестцовым позвонком, что характерно для диагноза CS.

Выделяют 5 типов аномалий крестца:

- 1-й тип — агенезия всего крестца и некоторых поясничных позвонков;
- 2-й тип — полная агенезия крестца без повреждения поясничных позвонков;
- 3-й тип — частичная агенезия или недоразвитый крестец с сохранением S1;
- 4-й тип — гемисакрум;
- 5-й тип — агенезия копчика.

CS может быть охарактеризован как сакральная аномалия 4-го типа. Он может сочетаться с ректоуретральным, ректовестибулярным и ректоклоакальным свищами. Пресакральная опухоль представлена передним менингоцелем, тератомой, дермоидной кистой, удвоением прямой кишки или их комбинациями. При CS с разной частотой встречаются пороки развития почек (подковообразная почка, удвоенная почка, пузырно-мочеточниковый рефлюкс, удвоение мочеточников). CS может быть спорадическим или семейным, с аутосомно-доминантным типом наследования. Ген CS локализован на 7 хромосоме и состоит из генов *Sonic Hedgehog (SHH)*, *EN2* и *HLXB9*. Подтверждена роль мутаций гена *HLXB9* в развитии CS. Возможны бессимптомные формы с минимальными клиническими проявлениями при наличии мутации гена *HLXB9* [9].

Классификация аноректальных мальформаций

Классификация АМ у детей необходима, чтобы мировое педиатрическое хирургическое сообщество говорило на одном языке, потому что точно установленный диагноз с самого начала гарантирует правильную последовательность как первичных, так и окончательных хирургических операций. Ранее использовались термины «низкие», «промежуточные» и «высокие» формы АМ, которые в настоящее время не используются [10]. Большинство детских хирургов признала Согласительная Крикенбекская классификация аноректальных пороков (Германия, 2005 г.) (табл. 1).

Диагностика

Первичный осмотр детей с АМ

Обследование новорождённого ребёнка с АМ должно проводиться мультидисциплинарной командой врачей, состоящей из специалистов, которые имеют опыт работы с новорождёнными с врождёнными аномалиями развития (педиатра, неонатолога, детского хирурга, детского уролога). Целью первичного осмотра в течение первых 24 ч жизни ребёнка является обнаружение жизнеугрожающих симптомов и их осложнений, определение необходимости наложения колостомы и оценка возможности проведения первичной радикальной операции [11].

Рекомендуется следующая последовательность действий неонатолога и хирурга при первичном осмотре новорождённого:

1. Зондирование пищевода с целью исключения сочетанной атрезии пищевода.
2. Обзорная рентгенография органов брюшной полости в прямой или боковой проекции для исключения

сопутствующей атрезии двенадцатиперстной кишки, наличия расширенных кишечных петель и первичной оценки состояния позвоночника и крестца.

3. Эхокардиография с целью выявления сопутствующих пороков сердца и крупных сосудов (встречаются у 30% больных).

4. УЗИ почек и мочевого пузыря.

5. Специальное рентгеновское исследование для определения уровня расположения атрезированной кишки проводится детским хирургом не ранее чем через 18–24 ч после рождения у новорождённых без ануса на промежности. Считается, что через этот промежуток времени газ заполнит атрезированную часть кишки, которая определяется на боковом снимке на уровне копчика или крестца или в брюшной полости в зависимости от вида патологии. В своей клинике мы не применяем рентгенографию по Каковскому–Вангенстину, широко распространённую ранее.

6. Для определения прогноза функционального состояния тазовых органов перед операцией рекомендуется определить сакральный индекс, поскольку визуальная оценка состояния крестца и копчика (подсчёт количества позвонков) в большинстве случаев не позволяет провести количественную оценку обнаруженных изменений.

Определение варианта АМ в постнатальном периоде у девочек

Первичный осмотр промежности и гениталий у больных женского пола имеет некоторые особенности. Следует внимательно осмотреть и раздвинуть половые губы для определения места выделения мекония. Общим правилом считается осмотр через 24 ч после рождения, поскольку в некоторых случаях свищевой ход очень узкий, и при раннем осмотре меконий может не выделяться. При нормально сформированной женской промежности обнаруживаются 3 отверстия: уретры, влагалища и ануса. Самым частым пороком считается атрезия прямой кишки со свищем в преддверии влагалища (вестибулярная фистула). Свищевой ход на промежности у девочек располагается между преддверием влагалища и анальной ямкой, которая находится кзади от свищевого хода.

Таблица 1/ Table 1

Крикенбекская классификация аноректальных пороков Krackenbeck classification of anorectal ARM

Основная клиническая группа Main clinical group	Редкие аномалии Rare/regional variants
Промежностный свищ Perineal (cutaneous) fistula	«Ректальный мешок» Pouch colon
Ректоуретральный свищ (бульбарный, простатический, пузырный) Rectourethral fistula (bulbar fistula, prostatic fistula, rectovesical fistula)	Атрезия или стеноз прямой кишки Rectal atresia/stenosis
Вестибулярный свищ Vestibular fistula	Ректовагинальный свищ Rectovaginal fistula
Клоака Cloaca	H-образный свищ H-type fistula
АМ без свища ARM without fistula	Другие Others
Анальный стеноз Anal stenosis	

Клоаку можно диагностировать сразу после рождения ребёнка. Одно отверстие, обнаруживаемое при разведении гипоплазированных губ, через которое выделяется меконий, свидетельствует о наличии клоаки. В некоторых случаях гипоплазированные гениталии у девочек с клоакой напоминают половой член с одним отверстием на верхушке, через который отходят кал и моча. При первичном осмотре необходимо помнить, что 60% пациентов с клоакой имеют гениталии промежуточного типа, и при рождении им выставляется диагноз «интерсексуальная аномалия» или один из вариантов нарушения половой дифференцировки. Ключевым моментом является пальпация структуры, которая выглядит как фаллос. При истинной гипертрофии клитора, связанной с врождённой гипертрофией коры надпочечников внутри структуры, можно пальпировать кавернозные тела, в то время как при клоаке определяется только кожная складка, что позволяет исключить диагноз интерсексуальной аномалии. У края симфиза имеется половой бугорок, напоминающий клитор, под ним — наружное отверстие клоаки, через которое отходят моча и меконий, большие половые губы напоминают складки, в которых не определяются мужские гонады. У 90% детей есть сопутствующая урологическая патология, а у 50% — гидроколюмп, который определяется в виде объёмного образования в брюшной полости, расположенного над лоном.

Примерно у 60% пациентов с клоакой обнаруживается полное или частичное удвоение матки и влагалища, которое может быть симметричным или ассиметричным. Удвоение матки и влагалища возникает в результате изолированного развития и отсутствия слияния парамезонефральных протоков. Это может проявляться в виде двух однорогих маток, с каждой стороны имеются один яичник и одна маточная труба. Обе матки могут быть разделены поперечной складкой брюшины или объединяться фиброзно-мышечной перегородкой. Внешне порок выглядит как двурогая матка, однако наличие двух шеек подтверждает диагноз, поскольку оба влагалища разделены продольной перегородкой.

Ректовестибулярная фистула — врождённый дефект, при котором прямая кишка открывается в преддверии влагалища. Этот порок следует различать от ректовагинальной фистулы, при которой анальное отверстие расположено во влагалище за девственной плевой. Надо помнить, что больных с ректовестибулярным свищем девственная плева развита нормально, анальное отверстие находится впереди девственной плевы. Для того чтобы правильно диагностировать этот порок развития, необходимо во время осмотра раздвинуть большие половые губы. Как правило, у новорождённой девочки отмечается значительный отёк наружных гениталий, который обусловлен действием материнских гормонов. Это создаёт трудности при первичной оценке промежности у новорождённых. Под нашим наблюдением находилась девочка 13 лет, у которой ректовестибулярный свищ был пропущен при рождении.

Расщелина промежности — редкий врождённый порок развития, который характеризуется наличием влажной бороздки с некератинизированной слизистой оболочкой, которая простирается от задней спайки влагалища до края анального отверстия. Это одна из редких аномалий уrogenитальной/аногенитальной области, ко-

торая неизвестна многим клиницистам. Неэпителизированная слизистая оболочка может представлять риск развития локального воспаления (мацерации) и инфекции мочевыводящих путей. Расщелина промежности может быть неправильно расценена как контактный дерматит, травма или даже сексуальное насилие. Причинами формирования порока считаются недостаточное слияние половых складок между промежностью и преддверием влагалища по средней линии или дефект развития мочеполовой перегородки на 5–8-й неделе внутриутробного развития. Гистологически ткань срединной расщелины представлена некератинизированным многослойным плоским эпителием без сальных, потовых желез и волосяных фолликулов, простым столбчатым или многослойным столбчатым эпителием слизистой оболочки прямой кишки. Как правило, хирургическое лечение в периоде новорождённости не требуется.

При *врождённом свище промежности* прямая кишка открывается в небольшое отверстие, обычно стенозированное и расположенное перед наружным анальным сфинктером. Большинство этих пациентов имеют нормально функционирующий сфинктер и нормальный крестец. Данная аномалия легко поддается хирургической коррекции в периоде новорождённости.

Эктопия заднего прохода — очень редкая патология, при которой нормальное заднепроходное отверстие хорошо открывается и сжимается (нормально функционирует), расположено в необычном месте — близко к наружным половым органам или открывается на промежности (промежностная и вестибулярная эктопия). Эктопия возникает на поздних стадиях развития эмбриона: при недостаточности уроректальной перегородки в сагиттальной плоскости промежность остается недоразвитой, вследствие чего не происходит вторичная миграция анального отверстия на обычное место. Однако все анатомические структуры анального канала, в том числе наружный сфинктер, сохраняются. При промежностной эктопии задний проход открывается близко к задней спайке промежности. Кожный мостик между анусом и половой щелью сохраняется, но иногда у девочек он отсутствует, и слизистая оболочка преддверия влагалища переходит в слизистую анального канала (вестибулярная эктопия). Исследование анального рефлекса всегда выявляет сокращение наружного сфинктера, окружающего эктопированное отверстие. При пальцевом исследовании отмечается хорошая проходимость, выражен тонус замыкательного аппарата.

Диагностика варианта АМ в постнатальном периоде у мальчиков

Первичный осмотр промежности у мальчиков без нормально расположенного анального отверстия позволяет выявить признаки, имеющие существенное клиническое значение, которые позволяют определить вид порока. Например, уплощённая промежность без срединной борозды и межъягодичной складки обычно встречается при очень высоком ректоуретральном слиянии или высоком расположении атрезированной кишки без свища и свидетельствует о плохом прогнозе в плане ректального удержания.

Следует обратить внимание на выраженность и расположение анальной ямки, которая представляет собой

наружный анальный сфинктер. Хорошая выраженность анальной ямки и выраженный анальный рефлекс могут свидетельствовать о хорошем прогнозе. Чем дальше расположена анальная ямка от копчика, тем тяжелее прогноз. Свищевой ход, открывающийся на промежность, как правило, расположен спереди от анального сфинктера и может иметь различный вид. Широко распространено его название «ручка ведра», поскольку он представляет собой кожный мостик, под который можно провести зонд или зажим. В некоторых случаях свищевой ход расположен субэпителиально по средней линии от анальной ямки до основания полового члена и заполнен меконием или слизью, что придаёт ему зелёный или белый цвет.

Попытка выполнить промежностную пластику в таких случаях может закончиться наложением колостомы, поскольку ректальный мешок может быть расположен очень высоко в тазу, несмотря на наличие свищевого хода. В некоторых случаях, такие, казалось бы, простые дефекты сопровождаются пороками развития крестца и/или наличием пресакрального образования. При расщеплённой мошонке и характерной уплощенной промежности и невыраженной ягодичной складке атрезированная кишка, как правило, расположена очень высоко.

Лечение

Хирургическое лечение АМ является чрезвычайно большим и сложным разделом детской хирургии. В некоторых случаях больному перед радикальной операцией накладывается превентивная колостома или илестома. Уход за правильно положенной колостомой обычно не представляет трудностей. Отверстие в мешке делается строго под размер выведенной кишки. Трудности возникают в случаях эвагинации кишечной петли или неровностей кожи в месте подшивания стенки кишки, что способствует подтеканию кишечного содержимого через калоприёмник. Как правило, если выполнена раздельная колостомия с соблюдением всех этапов операции, таких проблем не возникает. При эвагинации кишечной стомы можно не прибегать к реконструкции колостомы.

Продолжительность и способ отведения мочи зависят от вида выполненной операции. Общим принципом считается использование катетера Фолея продолжительностью до 10–12 сут у больных после заднесагиттальной аноректопластики. Профилактическое бужирование после радикальной коррекции АМ начинают на 12–14-й день после операции с минимального размера бужа. Через 14 дней после операции хирург стационара определяет исходный размер неонауса с помощью расширителя Гегара. В дальнейшем хирургу поликлиники следует придерживаться следующих рекомендаций.

1. Первичное бужирование выполняется дважды в день размером бужа меньше возрастного в течение 30 с.
2. Размер бужа увеличивают каждую неделю, пока не будет достигнут размер бужа, соответствующий возрасту пациента.

3. Бужирование выполняют перед едой.

4. После достижения возрастного размера неонауса бужирование необходимо продолжать 2 раза в день, пока расширитель не будет проходить свободно.

После достижения возрастного размера свободного бужа рекомендуется бужирование в следующей последовательности:

- 1) 1 раз в день в течение 1 мес;
- 2) через день в течение 1 мес;
- 3) каждый 3-й день в течение 1 мес;
- 4) 2 раза в неделю в течение 1 мес;
- 5) 1 раз в неделю в течение 1 мес;
- 6) 1 раз в месяц в течение 3 мес (калибровочное бужирование).

В табл. 2 приведены рекомендуемые размеры расширителя Гегара в соответствии с возрастом. Пациента выписывают по достижении возрастного размера бужа и самостоятельной дефекации.

Сроки проведения радикальной операции зависят от многих факторов: состояния больного, тяжести сопутствующей патологии, вида порока, возможностей клиники, опыта хирургов и, в некоторых случаях, предпочтений родителей. На современном этапе возможно выполнение радикальной операции через 2–4 нед после колостомии, наложенной в периоде новорождённости. Общепринятым оптимальным сроком выполнения радикальной операции считается возраст 4–6 мес. Радикальная операция может быть отложена в связи с необходимостью коррекции состояний, связанных с множественными аномалиями, требующими лечения.

Послеоперационный период. Нарушение моторики (запор и недержание)

Запор — одно из самых частых нарушений после радикальной коррекции АМ у детей. Прежде всего это относится к детям с ректовестибулярной фистулой, свищем на промежность и детям со свищами в уретру. Особенно часто запор является следствием мегаректум. Необходимо рассказать родителям, что сразу после операции редко бывает адекватное опорожнение кишки. Как правило, в течение нескольких дней после операции стул может быть жидким с частотой до 6 и более раз в сутки. С течением времени стул становится густым, частота его урежается и переходит в запор при неправильном лечении после операции. Если не уделять должного внимания лечению ребёнка с запором после радикальной операции, то впоследствии у него разовьётся недержание кала или, правильнее сказать, псевдонедержание, связанное с переполнением прямой кишки. Лечение состоит из очистительных клизм с последующим назначе-

Таблица 2/ Table 2

Возрастные размеры бужей
Age sizes of bougie

Возраст / Age	Размер бужа / Bougie size
0–4 мес 0–4 months	№ 12
4–8 мес 4–8 months	№ 13
8–12 мес 8–12 months	№ 14
1–3 лет 1–3 years	№ 15
3–12 лет 3–12 years	№ 16
Старше 12 лет Older 12 years	№ 17

нием слабительных, дозировка которых рассчитывается индивидуально. По нашим наблюдениям, лечение продолжительное (до 2 лет), до того момента, пока ребёнок не научится дифференцировать позыв на дефекацию или его эквиваленты. С возрастом частота этого осложнения значительно снижается.

Недержание кала возникает у детей, которым была выполнена брюшно-промежностная операция с низведением на промежность ректосигмоидного отдела кишки. Лечение возможно с использованием индивидуальной программы управления кишечником. Следует с осторожностью рекомендовать таким детям операции по восстановлению запирающего аппарата прямой кишки (лейомиопластику или транспозицию поперечнополосатой мускулатуры). Повторные сфинктеропластики возможны по очень узким показаниям после тщательного обследования согласно индивидуальной программе [12].

Лечение недержания кала

Удержание кала зависит от трех основных факторов: состояния произвольных мышц сфинктера, чувствительности анального канала и перистальтики толстой кишки. Произвольные мышечные структуры представлены леваторным мышечным комплексом и наружным сфинктером. В обычных условиях дефекация обеспечивается непроизвольными перистальтическими сокращениями сигмовидной кишки при достижении предельного объема калового болуса в прямой кишке и повышении давления в среднем до 40–50 см вод. ст. Возникающие при этом импульсы по афферентным волокнам тазового (парасимпатического) и срамного (соматического) нервов направляются в центр дефекации, который расположен в поясничной и крестцовой частях спинного мозга (непроизвольный центр дефекации). Из спинного мозга по эфферентным волокнам тазового нерва импульсы идут к внутреннему сфинктеру, вызывая его расслабление, и одновременно усиливают сократительную активность прямой кишки. Произвольный акт дефекации осуществляется при участии коры больших полушарий, гипоталамуса и продолговатого мозга, которые оказывают свой эффект через центр непроизвольной дефекации в спинном мозге. От альфа-мотонейронов крестцового отдела спинного мозга по соматическим волокнам срамного нерва импульсы поступают к наружному (произвольному) сфинктеру, тонус которого вначале повышается, а при увеличении силы раздражения тормозится. Одновременно происходит сокращение диафрагмы и брюшных мышц, это ведёт к уменьшению объема брюшной полости и повышению внутрибрюшного давления, что способствует акту дефекации. Активные сокращения сигмовидной кишки возможны при наполнении желудка (желудочно-толстокишечный рефлекс).

У пациентов с АМ за исключением атрезии прямой кишки нет анального канала, поэтому ощущение дефекации у них либо полностью отсутствует, либо представлено эквивалентами (чувство тяжести или переполнения в левой половине живота, иногда боли). Чувствительность обеспечивается сохранностью проприорецепторов, расположенных в стенке толстой кишки. Для успешного лечения важно, чтобы низведённая кишка располагалась внутри мышечного комплекса. Та-

ким образом, для того, чтобы чувствовать приближение дефекации, кал должен иметь плотную консистенцию. Низведённая на промежность сигмовидная кишка может рассматриваться как промежностная колостома, что может быть причиной недержания кала, особенно в тех случаях, когда сигмовидная кишка не расширена. Таким пациентам назначаются ежедневные клизмы или ректальные свечи. Специальная диета таким пациентам не требуется. Знание патогенеза запоров или недержания кала позволяет разработать индивидуальную программу кишечной реабилитации у пациентов с АМ.

Программа реабилитации кишечника

Программа управления предусматривает обучение родителей пациента или ребёнка методам опорожнения кишки с целью достижения «чистого» периода (без запора и каломазания) в течение суток. Программа разрабатывается индивидуально для каждого больного, как правило, в течение 1 нед. Обследование проводится амбулаторно, пациент осматривается ежедневно. Проводится мониторинг частоты стула, учитываются частота каломазания, оценивается консистенция кала (плотный) в прямой кишке или каловых камней, особенности диеты. Важно различать настоящий запор от каломазания вследствие переполнения прямой кишки и определить, какая часть кишки низведена на промежность. На первом этапе обследования рекомендуется выполнить ирригографию с водорастворимым контрастным веществом.

Если преобладает запор, то больному назначают ежедневные клизмы для опорожнения прямой кишки. После этого пациент принимает слабительные по индивидуальной схеме для поддержания самостоятельной дефекации. Успешное лечение возможно в большинстве случаев. Хорошим считается результат, если удастся добиться опорожнения кишечника 1–2 раза в сутки, постоянного держания и самостоятельного опорожнения, наличие чувствительности на основании оценки эквивалентов дефекации, особенно у детей до 3 лет (мимика, беспокойство), самостоятельного мочеиспускания.

Предикторами хорошего прогноза можно считать нормально развитые промежность и крестец. Хороший прогноз возможен при следующих типах АМ: ректальной атрезии, вестибулярной фистуле, атрезии без свища, клоаки с длиной до 3 см, атрезии со свищем на промежность. Напротив, у пациентов с гиперактивной кишкой и недержанием кала резервуар не определяется. Лечение клизмами таких больных бесперспективно. Им назначается жёсткая лечебная диета с включением продуктов и препаратов, снижающих моторику (лоперамид) (табл. 3).

У пациентов, ранее оперированных по поводу АМ с недержанием кала, необходимость повторной операции рассматривается только в том случае, если имеется нормально развитый крестец, хороший сфинктерный механизм и дислокация низведённой кишки вне сфинктеров. При правильном определении показаний к повторной операции можно добиться хороших функциональных результатов у 50% больных. Если у пациента имеется недержание кала вследствие запоров, то повторная операция не показана. В некоторых случаях показана континентная аппендикостомия или операция Malone.

Стриктуры низведённой кишки

Продукты, вызывающие запор Foods that cause constipation

Таблица 3/Table 3

Нельзя / Forbidden	Можно / Recommended
Молоко и молочные продукты Milk and dairy products	Яблоки без кожуры Apples without peel
Жиры Fats	Рис, белый хлеб, макароны, сухари Rice, white bread, pasta, crackers
Жареное, острое Fried, spicy	Варёное и печёное мясо Boiled and baked meat
Фрукты и овощи Fruits and vegetables	Бананы, картофель Bananas, potatoes
Фруктовые соки Fruit juices	Желе с пектином Jelly with pectin
Шоколад Chocolate	Яблочный мусс без сахара Apple mousse without sugar

Причиной стриктуры низведённой кишки является её деваскуляризация вследствие избыточной мобилизации с повреждением стенки и ишемии при выделении за пределами эндоректальной фасции, что приводит к избыточному натяжению при фиксации кишки и ишемии дистального отдела. Как правило, бужирование не решает проблему, и таким детям показана повторная проктопластика. У части больных стриктура ограничивается кожей. Лечение — консервативное. Как правило, бужирование эффективно.

Рецидив ректоуретрального или ректовагинального свища как осложнение возникает вследствие нераспознанного повреждения уретры или влагалища во время первичной операции. Такое осложнение требует повторной операции во всех случаях.

Дивертикул задней уретры возникает при неполном отсечении ректоуретрального свища, чаще всего при абдоминальном доступе, когда остаётся часть стенки прямой кишки. Дивертикул задней уретры проявляется отсроченной клиникой инфекции мочевыводящих путей, псевдонедержанием мочи, орхоэпидидимитом или образованием мочевых камней в дивертикуле. При локализации дивертикула в бульбарной части возможна повторная проктопластика, а при локализации в простатической части — лапароскопическое удаление дивертикула.

Ректальный пролапс — редкое осложнение, встречающееся с частотой до 5% после проктопластики, особенно у больных с пороками крестца и позвоночника и плохо развитой мускулатурой тазового дна. Выпадение прямой кишки способствует самобуживанию неоануса и недержанию кала. Другими осложнениями могут быть изъязвление слизистой, формирование псевдополипов и кровотечение. Как правило, эти осложнения развиваются отсроченно и требуют повторной операции.

Нейрогенный мочевой пузырь часто встречается у больных с пороками крестца и позвоночника. Большинство пациенток с клоаками имеют дряблый мочевой пузырь, но нормальную шейку, что позволяет вести их на периодической катетеризации. Вариант лечения выбирается индивидуально.

Оценка результатов операций

Оценка результатов операций с помощью шкал имеет важное клиническое значение, поскольку предусматривает использование единой классификации и достоверную информацию о функциональном статусе пациента. Первую шкалу оценки функции анального держания у детей после оперативного лечения АМ разработал N.A. Scott в 1960 г. С тех пор предложено более 10 шкал, включающих клинические параметры, данные функциональных тестов, сложных инвазивных и неинвазивных методик. В большинстве случаев шкалы описывают клиническую интерпретацию основного эффекта операции — удержание кала. Интерпретация результатов сложных технологий обследования (электромиографии, данных УЗИ, анальной манометрии) не нашла должной оценки со стороны хирургов.

Шкала Scott предусматривает хороший, удовлетворительный и плохой результаты. Хороший результат определяется как спонтанная регулярная дефекация с периодическим каломазанием в стрессовых ситуациях.

Пациенты, которые имеют оценку «удовлетворительную», имеют спонтанную и регулярную дефекацию или хронический запор, частое каломазание, периодические боли в перианальной области, слабый леваторный комплекс, не удерживают жидкий стул. Пациенты с «плохим» воздержанием страдают от частого стула, постоянного каломазания и болезненности в перианальной области. Как правило, сфинктер зияет. Впоследствии эта шкала стала прототипом всех других, используемых для оценки функции анального держания у детей с АМ.

Шкала Rintala-Lindahl используется для клинической оценки держания кала у детей после лечения АМ. Средняя оценка складывается из стандартных вопросов и не требует специальных методов исследования. Оцениваются 7 факторов от 0 до 3 баллов, кроме частоты дефекации, которая имеет шкальную оценку 1 и 2. Максимальный балл — 20, что сопоставимо с контрольными значениями у здоровых детей. Сами авторы считали, что общая сумма баллов 18 и выше (отличный результат) у детей с АМ может считаться нормальным значением. Хороший результат соответствует 16 баллам, удовлетворительный — 7–11, плохой — 6–9. Выявлены положительные корреляции с клиническими данными.

Шкала Хольштейндера-Metzer разработана для количественной оценки функции анального держания и включает следующие параметры: частоту дефекации, способность удерживать кал, каломазание, чувство позыва к дефекации, способность сдерживать дефекацию и необходимость в лечении. Каждому из этих параметров присваивается значение от 0 до 4 баллов. Хороший результат — способность к полному держанию (10–14 баллов), удовлетворительный — 5–9 баллов, неудовлетворительный — 0–4. Основным отличием шкалы является отсутствие оценки запоров.

Шкала Pena предложена как особая методика оценки отдалённых результатов перенесённой задней сагитальной аноректопластики в соответствии с личным опытом больного. Оцениваются четыре параметра:

- 1) наличие самопроизвольного позыва, способность сдерживать дефекацию;
- 2) каломазание без произвольной дефекации:
 - 1 степень — случается изредка (1 или 2 раза в неделю);

ЛЕКЦИЯ

- 2 степень — ежедневное каломазание, не вызывающее социальных проблем;
 - 3 степень — постоянное каломазание с социальными проблемами;
- 3) запор как неспособность к самостоятельному испражнению:
- 1 степень: успешное лечение возможно с применением диеты;
 - 2 степень: необходимо использовать слабительные;
 - 3 степень: опорожнение возможно с помощью клизм.
- 4) недержание мочи:
- 1 степень — периодическая утечка мочи днём и ночью;
 - 2 степень — полное недержание мочи.

На сегодняшний день считается, что оценка результатов операции у детей с АМ должна соответствовать классификации, которая используется большинством детских хирургов.

В соответствии с *Крикенбекской классификацией* АМ учитываются только 3 параметра:

- самостоятельная дефекация (да/нет);
- недержание (да/нет, если да, то его степень от 1 до 3);
- запор (да/нет, если да, то его степень от 1 до 3).

Шкала подходит для оценки функции анального держания у детей старше 3 лет, которые не получали лечение. Указывается, что оценка должна проводиться лицом, которое не участвует в лечении больного, т.е. может быть полезна не только хирургам, а также психологам и физиотерапевтам, которые лечат больного после операции.

Литература

(п.п. 1–4; 6–9 см. References)

5. Макаров И.А., Гаврилина С.Б., Белоzerov Б.Г. Синдром «кошачьих глаз» (психиатрический аспект). *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова*. 2019; 119(11): 60–4. <https://doi.org/10.17116/jnevro201911911160>
10. Аверин В.И., Ионов А.Л., Караваева С.А., Комиссаров И.А., Котин А.Н., Мокрушина О.Г. и соавт. Аноректальные мальформации у детей (федеральные клинические рекомендации). *Детская хирургия*. 2015; 19(4): 29–35.
11. Хворостов И.Н., Веденин Ю.И., Шрамко В.Н. *Аноректальные пороки развития у детей*. Волгоград; 2021.
12. Хворостов И.Н., Шрамко В.Н., Андреев Д.А., Вербин О.И. Сравнительная оценка состояния мышечного комплекса аноректум у детей после оперативного лечения аноректальных пороков развития. *Вестник Волгоградского государственного медицинского университета*. 2020; (2): 95–9. [https://doi.org/10.19163/1994-9480-2020-2\(74\)-95-99](https://doi.org/10.19163/1994-9480-2020-2(74)-95-99)

References

1. Holschneider A.M., Hutson J.M. *Anorectal Malformations in Children*. Embryology, Diagnosis, Surgical Treatment, Follow-up. 2006. <https://doi.org/10.1007/978-3-540-31751-7>
2. Chou Y.C., Chang W.T. Prenatal diagnosis of anal atresia – a case report. *J. Med. Ultrasound*. 2017; 25(3): 180–3. <https://doi.org/10.1016/j.jmu.2017.05.002>
3. Bischoff A., Calvo-Garcia M.A., Baregamian N., Levitt M.A., Lim F.Y., Hall J., et al. Prenatal counseling for cloaca and cloacal exstrophy-challenges faced by pediatric surgeons. *Pediatr. Surg. Int*. 2012; 28(8): 781–8. <https://doi.org/10.1007/s00383-012-3133-3>
4. Saleem M.M., Alzuobi M.N., Shahait A.D. Cat eye syndrome, anorectal malformation, and Hirschsprung's disease. *J. Indian Assoc. Pediatr. Surg*. 2014; 19(2): 119–20. <https://doi.org/10.4103/0971-9261-jnevro201911911160> (in Russian)
5. Makarov I.A., Gavrilina S.B., Belozerov B.G. Cat-eye syndrome (a psychiatric aspect). *Zhurnal neurologii i psikiatrii im. S.S. Korsakova*. 2019; 119(11): 60–4. <https://doi.org/10.17116/jnevro201911911160> (in Russian)
6. Totonelli G., Catania V.D., Morini F., Fusaro F., Mosiello G., Iacobelli B.D., et al. VACTERL association in anorectal malformation: effect on the outcome. *Pediatr. Surg. Int*. 2015; 31(9): 805–8. <https://doi.org/10.1007/s00383-015-3745-5>
7. Levitt M.A., Peña A. Anorectal malformations. *Orphanet J. Rare Dis*. 2007; 2: 33. <https://doi.org/10.1186/1750-1172-2-33>
8. Bevanda K., Memidžan I., Boban-Raguž A. Caudal regression syndrome (Currarino syndrome) with chromosomal mutation 9. *Radiol. Case Rep*. 2020; 15(8): 1184–8. <https://doi.org/10.1016/j.radcr.2020.05.023>
9. Dworschak G.C., Reutter H.M., Ludwig M. Currarino syndrome: a comprehensive genetic review of a rare congenital disorder. *Orphanet J. Rare Dis*. 2021; 16(1): 167. <https://doi.org/10.1186/s13023-021-01799-0>
10. Averin V.I., Ionov A.L., Karavaeva S.A., Komissarov I.A., Kotin A.N., Mokrushina O.G., et al. Anorectal malformation in children (Federal Clinical Recommendations). *Detskaya khirurgiya*. 2015; 19(4): 29–35. (in Russian)
11. Khvorostov I.N., Vedenin Yu.I., Shramko V.N. *Anorectal Malformation in Children [Anorektal'nye poroki razvitiya u detey]*. Volgograd; 2021. (in Russian)
12. Khvorostov I.N., Shramko V.N., Andreev D.A., Verbin O.I. Comparative assessment of sphincter muscle complex in children after surgical correction of the anorectal malformation. *Vestnik Volgogradskogo gosudarstvennogo meditsinskogo universiteta*. 2020; (2): 95–9. [https://doi.org/10.19163/1994-9480-2020-2\(74\)-95-99](https://doi.org/10.19163/1994-9480-2020-2(74)-95-99) (in Russian)

Сведения об авторах:

Хворостов Игорь Николаевич, доктор мед. наук, гл. науч. сотр. лаб. научных основ торакоабдоминальной хирургии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, khvorostov.in@nszd.ru; **Окулов Евгений Алексеевич**, канд. мед. наук, вед. науч. сотр. лаб. научных основ торако-абдоминальной хирургии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, shark.evgen@yandex.ru; **Доценко Алексей Владимирович**, мл. науч. сотр. лаб. научных основ торакоабдоминальной хирургии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, dotsent1990@yandex.ru