



РЕДКИЕ РЕГИОНАЛЬНЫЕ ФОРМЫ АНОРЕКТАЛЬНЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ У ДЕТЕЙ

Отамуратов Ф.А.¹, Эргашев Н.Ш.²

¹Термезский филиал Ташкентской медицинской академии, Термез, Узбекистан

²Ташкентский педиатрический медицинский институт, Ташкент, Узбекистан

✓ Резюме

В статье представлены литературные данные и собственные наблюдения 121 ребенка с редкими региональными вариантами аноректальных мальформаций. Указанные формы составили 24,1% в общей структуре АРМ с колебаниями от 0,83% до 24% среди различных нозологических форм; преобладали у девочек – 95 (78,5%), у мальчиков - 26 (21,5%). Эктопия ануса наблюдали 25,6% случаев; H-форму ректогенитальных свищей при нормально сформированном анусе в 24%; атрезию с ректовгинальным свищем в 18,2%. Представлены случаи удвоения прямой кишки, экстропии клоаки, урогенитального свища. Проанализированы характер и частота сопутствующей патологии при различных нозологических формах.

Ключевые слова: аноректальные мальформации, редкие региональные варианты, эктопия ануса, диагностика.

RARE REGIONAL FORMS OF ANORECTAL MALFORMATION IN CHILDREN

Furkat A. Otamuradov¹, Nasriddin Sh. Ergashev²

¹Termez branch of the Tashkent Medical Academy, Termez, Uzbekistan

²Tashkent Pediatric Medical Institute, Tashkent, Uzbekistan

✓ Resume

The article presents literature data and own observations of 121 children with rare regional variants of anorectal malformations. The indicated forms accounted for 24.1% in the general structure of AWP with fluctuations from 0.83% to 24% among various nosological forms; prevailed among girls - 95 (78.5%), among boys - 26 (21.5%). Ectopia of the anus was observed in 25.6% of cases; H-form rectogenital fistulas with a normally formed anus in 24%; atresia with rectovaginal fistula in 18.2%. Cases of rectal duplication, exstrophy of the cloaca, and urogenital fistula are presented. The nature and frequency of concomitant pathology in various nosological forms have been analyzed.

Key words: anorectal malformations, rare regional variants, diagnosis.

BOLALARDAGI ANOREKTAL NODIR REGIONAL MALFORMATSIYSI SHAKLLARI

Furkat A. Otamuradov¹, Nasriddin Sh. Ergashev²

¹Tashkent Tibbiyot Akademiyasi Termez filiali, Uzbekiston

²Tashkent Pediatriya Tibbiyot Instituti, Uzbekiston

✓ Rezyume

Maqolada anorektal malformatsiyalarning noyob mintaqaviy variantlari bo'lgan 121 bolaning adabiyot ma'lumotlari va shaxsiy kuzatuvlari keltirilgan. Ushbu shakllar turli nozologik shakllar orasida 0,83% dan 24% gacha tebranishlar bilan AWPning umumiy tarkibida 24,1% ni tashkil etdi; qizlarda - 95 (78,5%), o'g'il bolalarda - 26 (21,5%) ustunlik qildi. Anus ektopiyasi 25,6% hollarda kuzatilgan; 24% anus bilan normal shakllangan rektogenital oqmalarning H shakli; 18,2% da rektovaginal oqma bilan atreziya. To'g'ri ichakning dublikatsiyasi, kloakaning ekstrofiyasi, urogenital oqma holatlari keltirilgan. Turli nozologik shakllarda birga keladigan patologiyaning tabiati va chastotasi tahlil qilindi.

Kalit so'zlar: anorektal malformatsiyalar, nodir mintaqaviy variantlar, anus ektopiyasi, diagnostika.



Актуальность

астота АРМ, по данным различных авторов, колеблется в пределах от 1,66 до 9,94 на 10000 детей и не имеет тенденции к снижению. Большую вариацию частоты АРМ можно объяснить организацией учета и регистрации пороков развития. Следует отметить, что отдельные формы аноректальных аномалий отличаются по частоте в разных регионах мира. Во Франции, Швеции и США средняя частота АРМ составила 3,4 на 10000 детей с большей разницей в популяциях. Ю.В. Крушельницкая (2018) по данным эпидемиологического мониторинга за 13 лет установила различную частоту АРМ по отдельным регионам РФ при относительно низком общем показателе (1,66 на 10000 живорожденных) по сравнению Европейскими странами. По данным Н.Н. Almaranhy (2012), частота аноректальных аномалий в Саудовской Аравии за 1998-2010 г. составила 9,94 на 10000 рождений, что выше чем в странах Европы, Америки и Китая. На международной конференции, посвященной стандартизации оценке исходов аноректальных аномалий в Крикенбеке (Германия) в 2005 году принята классификация АРМ, различающая основные клинические формы и редкие региональные варианты. Частота аноректальных мальформаций (АРМ) в зависимости от пола, по данным литературы, в разных регионах мира колеблется от 56 до 64,1%. Большинство авторов указывают на преобладание патологии среди мальчиков. Публикации, посвященные АРМ, в основном освещают аспекты диагностики и хирургического лечения основных клинических форм патологии. Работ с анализом частоты редких региональных вариантов в зависимости от пола больных мало, и основаны они на небольшом клиническом материале.

Цель исследования – изучить частоту нозологических форм, особенности клинко-анатомических вариаций, характер сочетанных аномалий и выбор методов диагностики и лечения при редких региональных вариантах АРМ у детей.

Материал и методы

В клинических базах кафедры госпитальной детской хирургии ТашПМИ в 2009 - 2019 г. находились на обследовании и лечении 504 детей с АРМ. Девочек было – 258 (51,2%), мальчиков – 246 (48,8%) в возрасте от 1 дня до 15 лет. Больных распределили в соответствии с международной классификацией, принятой в Крикенбеке (2005), выделив основные (383-76%) и редкие региональные формы (121-24%). На этапе диагностики проводили клинко-лабораторные, инструментальные (рентгенологические, УЗИ, МСКТ) и специальные методы исследования, направленные на определение клинко-анатомических форм АРМ, оценки анатомо - функционального состояния аноректальной зоны и запирающего аппарата прямой кишки. При комплексном обследовании особое значение придавали выявлению сопутствующих аномалий других органов и систем.

Результат и обсуждение

Среди 504 детей с АРМ основные клинические формы патологии наблюдались у 383 (76%). Из них мальчиков было 220 (57,4%), девочек – 163 (42,6%). Редкие региональные формы диагностированы у 121 (24%) больного; у 95 (78,5%) девочек и у 26 (21,5%) мальчиков. По характеру патологии, частоте отдельных нозологических форм в зависимости от пола больных выявлены различия. У девочек частота АРМ умеренно превалировала при большей разнообразности нозологических форм, некоторые из них не наблюдались у мальчиков; у девочек значительно преобладали редкие региональные варианты аномалии (95 - 36,8% из 258) по сравнению с мальчиками (26 - 10,6% из 246). При аномалии, встречающейся у лиц обоих полов отмечены различия по их численности (табл.1).

Ректовагинальный свищ (22 девочек) составил, соответственно 4,3% и 18,2% в структуре редких региональных форм с АРМ. 17 из них были первично госпитализированы в нашу клинику, 5 поступили из других лечебных учреждений после операций (наложение сигмостомы - 1, рецидив свища- 4). Слизисто-гнойное отделяемое из вульвы между актами дефекации у девочек после выписки из родильного дома с диагнозом “ректовезибулярный свищ” было основной причиной обращения в хирургический стационар.

Редкие региональные формы АРМ в зависимости от возраста и пола больных (n=121)

№	Нозологические формы	Пол		Возраст больных					Всего
		Мальчик	девочка	Ново-рожд-денные	от 1 мес. до 1 года	от 1 года до 3 лет	От 3 до 7 лет	От 7 до 15 лет	
1	Атрезия с ректо-вагинальным свищом	-	22	-	13/-	4/2	-/2	-/1	17/5
2	Н – форма свища при нормальном анусе	1	28	--	15/1	3/-	4/3	2/1	24/5
3	Н – форма свища при стенозе ануса	-	1		-	-	1/-	-	1/-
4	Ректомошоночный свищ	6	-	5/-	-	1/-	-	-	6/-
5	Ректальный мешок	6	3	3/-	5/1	-	-	-	8/1
6	стеноз прямой кишки и ануса	8	2	1/-	6/-	3/-	-	-	10/-
7	Эктопия ануса	5	26		12/-	12/-	5/-	2/-	31/-
8	Урогенитальный синус	-	9	-	1/-	3/-	1/1	3/-	8/1
9	Экстрофия клоаки	-	2	1/-	1/-	-	-	-	2/-
10	Удвоение прямой кишки	-	2	-	2/-	-	-	-	2/-
	Всего	26	95	10/-	55/2	26/2	11/6	7/2	121

Примечание: в числителе – количество больных, первично поступивших в клинику;
в знаменателе – после перенесенных операций в других стационарах.

Одной девочке было 3 мес., 8 – до одного года, 8 – до трех лет с выраженными явлениями вульвовагинита. То есть, дети с ректовагинальными свищами в хирургический стационар были направлены с опозданием. У 13 (59,1%) девочек из-за достаточного диаметра свищевого хода задержки стула не было. В 9 (40,9%) случаях периодически отмечалось затрудненное опорожнение кишечника. Во всех случаях правильный диагноз был установлен в клинике. Основным методом диагностики является тщательный осмотр промежности, чтобы дифференцировать патологию с ректовестибулярным свищом при котором, как правило, удастся определить свищевой ход в преддверье влагалища. У 8 (42,1%) пациенток прямая кишка со свищом открывалась в дистальную часть влагалища. Выделение кишечного содержимого из нее в направительном диагнозе ошибочно расценено ректовестибулярным свищом. У 6 (27,3%) свищ локализовался в проксимальном отделе вагины с характерным выделением кишечного содержимого через девственную плеву, что также ошибочно было принято ректовестибулярным свищом. Диагноз ректовагинального свища является показанием к наложению превентивной колостомы.

Н-тип свищевых форм выявлен у 30 больных – это соответственно, 5,9% и 24,8% в общей структуре и среди региональных форм АРМ. Среди них преобладали девочки – 29 из 30. Точно установить причины возникновения Н-типа свищей сложно. Они могут быть врожденными или вследствие перенесенного, воспалительного процесса, осложнения перенесенной промежностной операции либо обусловлены сочетанием указанных явлений. У 28 (93,3%) больных патология расценена врожденной. Из них 24 (85,7%) девочки родились с ректогенитальным свищом при нормально сформированном анусе, 1 (3,3%) – при стенозированном анусе и прямой кишки. Лишь у 1 (3,3%) мальчика до операции был установлен диагноз ректоуретральный свищ при нормально сформированном анусе.

Возраст девочек с Н-типом фистулы при проведении оперативного вмешательства соответствовал до 3 мес. – у 3 (10,3%); от 3 мес. до 1 года – у 12 (41,4%); от 1 года до 3 лет – у 2

(6,9%); от 3 до 7 лет – у 8 (27,6%); от 7 до 15 лет – у 4 (13,8%). Поводом для обращения родителей больных детей было выделение жидких каловых масс и газа из преддверия влагалища. Объем выделений у больных зависел от диаметра свищевого хода и места открытия в просвете прямой кишки. При широких свищах наблюдалось большое количество постоянно отделяемого. При узком свищевом ходе объем выделения увеличивался во время акта дефекации. У всех больных отмечались явления инфекции мочевыводящих путей и наружных половых органов в виде вульвовагинита. У 9 (31,0%) больных был неустойчивый стул, жидкий с примесью слизи. У 1 (3,4%) отмечена задержка стула, при обследовании установлен короткий аноректальный стеноз.

2 девочкам в связи с периаанальным абсцессом в возрасте 1 и 2 мес. по месту жительства проведено консервативное лечение. В трех наблюдениях свищ возник на фоне перенесенного воспаления. Одновременное наличие ректovesибулярного и параректального свищей отмечена у одной пациентки. Косвенными признаками, подтверждающими возникновение процесса как осложнения перенесенного гнойного воспаления в промежности, являются деформация половых губ и склеротические изменения в слизистой оболочке в преддверья влагалища и прилегающих участков промежности. У остальных девочек устье свища в слизистой оболочке прямой кишки локализовалось на уровне зубчатой линии и ближе к малым половым губам справа или слева. При гистологическом исследовании резецированного свищевого хода у большинства детей выявлены эпителиальная выстилка плоским эпителием, циркулярное расположение мышц с нервными сплетениями, соответствующие кишечному строению и указывающими на врожденный характер.

В большинстве случаев клиническая диагностика Н-тип свищей у девочек не составляла затруднений. Основное значение в установлении диагноза – осмотр промежности, наружных половых органов и прямой кишки. У 28 (96,6%) анус был сформирован нормально; у 1 (3,4%) девочки отмечены явления стеноза. У 24 (82,8%) больных локализация ануса была типичной, у 5 (17,2%) – со смещением; у 3 незначительное (индекс анальной позиции - 38), у 1 – заметное (индекс анальной позиции - 22). У 18 (62,1%) больных со свищевым ходом более 5мм в диаметре было хорошо заметно место открытия фистулы в преддверье влагалища. У 6 (20,7%) больных при узком свищевом ходе и у 5 (17,2%) при ректовагинальном свище локализацию фистулы удалось установить при помощи пуговчатого зонда, введенного через устье свища со стороны преддверия влагалища или в просвете прямой кишки. При этом убедительно можно определить уровень ректогенитального сообщения и окончательный вид анатомической локализации Н-типа свища по А. Holschneider. и J.Hutson, 2006 (рис.1).

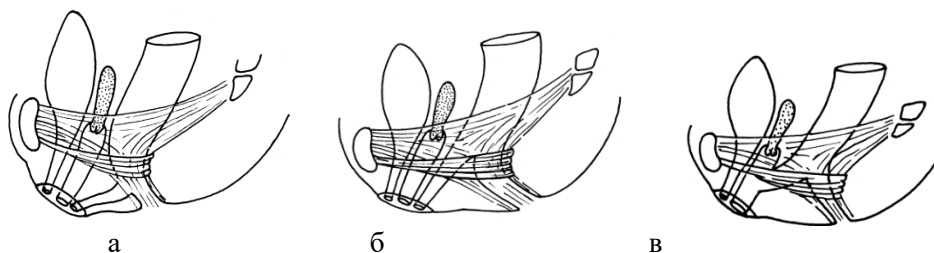


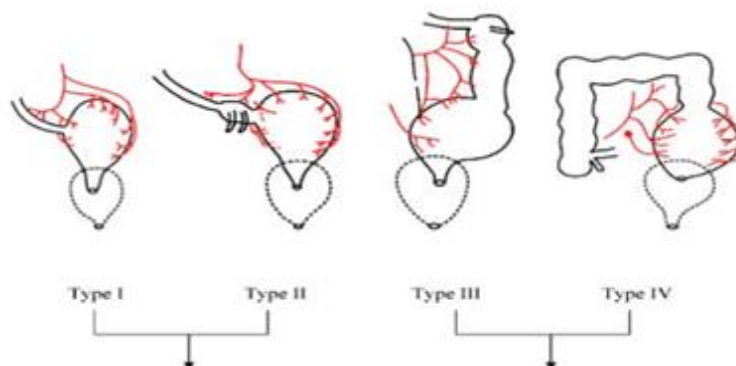
Рис.1 - схема Н-типа ректогенитальных свищей у девочек

Устье свища в просвете прямой кишки локализовалось на различных расстояниях от кожно-слизистого перехода прямой кишки: до зубчатой линии- 7 (24,1%), на уровне – 13 (44,8%), выше - 9 (31,1%). У 6 (20,7%) больных локализация соответствовала ановестибулярному Н-типу – «промежностный канал» (рис.1а); у 11 (37,9%) ректovesибулярному – промежуточная форма (рис.1б); у одной из них при ректovesибулярном сообщении отмечен еще и параректальный свищ; у 12 высокая форма (рис.1в).

Из 52 мальчиков у 1 (1,9%) до операции установлен ректоуретральный свищ при нормально сформированном анусе врожденного характера. Диагноз подтвержден контрастной уретроцистограммией. В 51 (98,1%) наблюдении ректоуретральные свищи установлены после первичных промежностных операций по поводу аноректальных аномалий (предположительно; как не диагностированные до и во время операций или ятрогенные повреждения уретры по ходу мобилизации прямой кишки). Наши данные о крайней редкости Н-форм свищей у мальчиков, соответствуют литературным.

Ректомошоночный свищ (РМС). Ректоуретральные свищи, открывающиеся по ходу срединного шва мошонки (рис.2), относятся к редким формам АРМ. (Endo M. et al. 1999). Мы наблюдали 6 (6,5%) мальчиков из 93 с промежностными свищами из 59 (63,4%) мальчиков и 34 (36,6%) девочек. Как при ректопромежностных фистулах отверстие ректомошоночного свища было сужено. Степень сужения определяли с расширителями Гегара. Диаметр свища соответствовал узкому свищу - у 5 (80,3%), свищу средней широты - 1 (19,7%) больных. Широкий свищ среди этих больных не наблюдали. В диагностический комплекс включали восходящую фистулоирригографию и исследования, направленные на выявление ассоциированных аномалий других органов и систем.

Врожденный ректальный мешок (ВРМ) установлен у 9 (1,8%) из 504 больных с АРМ и у 7,4% среди пациентов с редкими региональными вариантами аномалии. Мальчиков было 6 (66,7%), девочек было – 3 (33,3%). Независимо от пола новорожденные были оперированы с диагнозом “бессвишневая форма АРМ” с явлениями низкой кишечной непроходимости в 1-2 сутки жизни, операцию завершали наложением сигмостомы. Причиной, прогрессирующей низкой кишечной непроходимости у мальчиков было чрезмерное скопление кишечного содержимого в ректальном мешке из-за узких свищевых ходов, образующих сообщение с мочевым пузырем. Из 3 девочек у 2 кистозно расширенный участок толстой кишки сообщался с влагалищем, у 1 - с мочевым пузырем. Характерным рентгенологическим признаком ВРМ при атрезии прямой кишки является наличие газа в полости мочевого пузыря. Из-за редкости ВРМ у 2 больных этот указанный рентгенологический признак оставался незамеченным. Во всех наблюдениях окончательный диагноз установлен на последующих этапах диагностики и оперативной коррекции в возрасте: -1 мес.- 2; -2 мес.-2; 3 мес.-2; 6 мес. -3. В ходе ликвидации сигмостомы установлено заполненное кишечным содержимым мешковидное расширение укороченной толстой кишки с утолщенными стенками без гаустраций и жировых подвесок, с гипертрофией слизистой оболочки. При отсутствии переходной зоны между нормальным участком кишки и обильными кровеносными сосудами кистозного расширения до 12 см свищ впадал в мочевой пузырь или влагалище (рис.2).



Вид полном поражение Вид неполном поражение
Рис.2. Схематическое изображение типов ВРМ. Рисунок из руководства
Holschneider M.A., Hutson M.J.

Наши больные соответствовали полному виду поражения (4) -отсутствие или недостаточна для низведения длина толстой кишки, требующая колопластики из ректального мешка: а) I тип – полное поражение толстой кишки - 4; б) II тип - полное поражение толстой кишки с сохранением илеоцекальной заслонки -3. 2 больных соответствовали неполному виду поражения (длина толстой кишки проксимальнее расширенного мешка, достаточная для низведения без колопластики: III тип – субтотальное вовлечение проксимального и поперечного отделов ободочной кишки (1); IV тип – с кистозным расширением левых отделов толстой кишки (1).

Атрезия, стеноз прямой кишки наблюдали у 10 больных - 2% и 8,3% из общего числа больных с АРМ и в структуре редких региональных вариантов. Данный вид аномалии значительно преобладал у мальчиков в соотношении с девочками 8:2. Лишь у 1 девочки отмечена атрезия прямой кишки на глубине 2,5см. от нормально сформированного ануса. В 9 случаях наблюдали

варианты стеноза прямой кишки в виде стеноза анального канала и прямой кишки – 5, стеноза прямой кишки при нормальном анусе – 4. Патологию легко определили у 5 больных при сочетании анального стеноза и прямой кишки в виде сужения анального отверстия, расположенного в типичном месте. В случаях атрезии и стеноза прямой кишки при нормальном анусе при ректальном пальцевом осмотре определили сужение прямой кишки, что послужило показанием к проверке подозрения бужированием. Для определения степени стеноза использовали бужы Гегара. Анальное отверстие, свободно пропускающее буж, диаметр которого соответствует диаметру указательного пальца ребенка, считается нестенозированным. Отверстие, не пропускающее такой буж, считается суженным. У одной девочки с атрезией прямой кишки не удалось провести буж в проксимальные отделы прямой кишки. У 4 (44,5%) больных диаметр стеноза соответствовал бужам Гегара №2-3 (критический стеноз); у 3 (33,3%) больных – бужам Гегара №4-6 (выраженный стеноз), 2 (22,2%) больным удалось свободно провести буж Гегара №7-10 (умеренный стеноз). Для исключения ректальной формы болезни Гиршпрунга (БГ) проводили контрастную ирриграфию. При этой патологии наблюдается постепенное воронкообразное расширение прямой кишки у больных со стенозом прямой кишки соответственно сужению резкого расширения в супрастенотическом отделе прямой кишки. Протяженность сужения составила 2 см - 3, до 3 см - 6. Дифференциальную диагностику БГ и стеноза прямой кишки провели с учетом результатов ректальной биопсии. Отсутствие явления гипо и/или аганглиоза позволяло исключить БГ. Протяженность ректального стеноза и его сужение определяли по методике М.Д. Левина (2015) используя трубки с надувными манжетами или катетером Фолея. После вставления трубки в прямую кишку на глубину 5-6 см раздували манжетку введением 4-5 мл воздуха, трубку подтягивали назад до появления препятствия для выведения. По заметке в трубке на уровне анального отверстия снимали давление в манжете, трубку удаляли из прямой кишки. Расстояние от метки вставленной в трубку до нижнего угла манжеты показывало длину стеноза. В 3(33,3%) наблюдениях он был равен до 2 см; до 3см – у 5 (5,6%), более 3 см – у 1 (1,1%) больных, что соответствовало данным контрастной ирриграфии. При критическом стенозе у 4 (44,5%) больных развивалась частичная низкая кишечная непроходимость, требовавшая периодического бужирования свища до оперативного вмешательства. У 3 (33,3%) больных при выраженном стенозе затруднения акта дефекации возникали с 2-3 – месячного возраста и усиливались с добавлением прикорма. При умеренном стенозе у 2 (22,2%) сеансы бужирования обеспечили больным полноценный эффект, исключающий оперативное вмешательство.

Эктопия ануса наблюдали у 31 (25,6% больного среди редких региональных вариантов АРМ). Девочек было 26 (83,9%), мальчиков 5 (16,1%). Для верификации диагноза проводили дифференцировку с ректопромежностным свищем, для которого характерно расположение анальной ямки и рефлекса Россолимо на месте нормального ануса. При эктопии ануса переднее смещение происходит в составе сфинктерного аппарата прямой кишки. Определение индекса анальной позиции (ИАП) по Reisner S.H et all. (1984) имеет большое значение в дифференциальной диагностике эктопии ануса и свищей в промежность. ИАП у девочек – это отношение расстояния между центром ануса и уздечкой половых губ (а) к расстоянию уздечкой половых и нижним краем копчика (б). У мальчиков этот показатель определяют измерением расстояния между центром ануса до нижнего края мошонки и от центра ануса до копчика (рис.3). ИАП менее 0,34 у девочек и менее 0,46 у мальчиков принято считать передним смещением ануса.

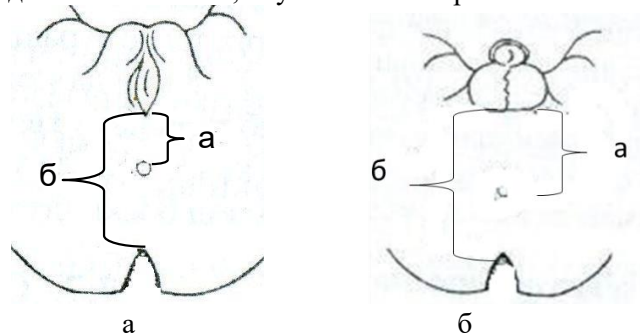
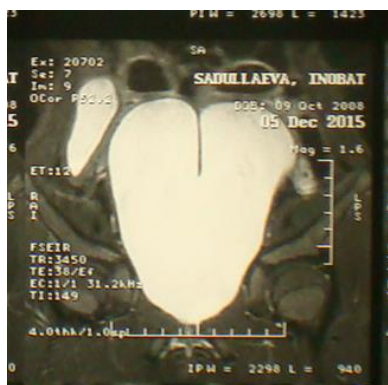


Рис. 3. Расстояния, измеряемые при определении ИАП: а) у девочек; б) у мальчиков

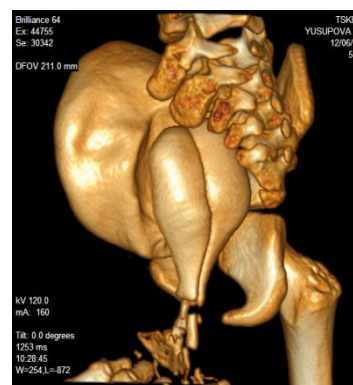
В диагностике ИАП получены следующие данные: $\leq 0,22$ - у 17 (36,4%); значительное переднее смещение ануса $\leq 0,33$ - у 9 (54,5%); переднее смещение ануса $\leq 0,40$ – у 5 (9,1%), умеренное переднее смещение. Обычно при эктопии ануса значительное сужение не наблюдается. Однако 24

(77,4%) детей страдали запорами. У 16 (51,6%) из них колостаз носил упорный характер. При контрастной ирригографии долихоколон выявлен у 18; долихосигма – у 4, долихоколон – у 9, мегаректум – у 2, мегоректосигмоид – у 3, мегаколон – у 1. Лишь в 7 (22,6%) случаях получена нормальная ирриграмма.

Урогенитальный синус (УГС) наблюдали у 9 девочек, что составляет 1,8% из 504 детей с АРМ, 7,4% - в структуре редких региональных вариантов. В направительных диагнозах ни в одном случае не установлен правильный диагноз, что, видимо, связано с отсутствием настороженности и достаточных знаний о УГС у врачей первичного звена здравоохранения. Возраст больных при госпитализации в хирургический стационар был: 1-3 лет – 4; 4-7 лет – 5. У всех больных выявлены различной степени выраженности вирилизации наружных половых органов по Prader: Iст. – 2, IIст. -4, IIIст.-3. При кариотипировании лимфоцитов периферической крови – у 8 больных выявлены данные, характерные для женского типа – 46, XX. У 1 пациентки кариотип выглядел как 45, X0. По результатам исследования у 2 девочек слияние влагалища с уретрой соответствовало высокой форме УГС. При этом длина проксимального отдела мочеиспускательного канала составляла от 13 до 35 мм, в среднем, 24мм; вертикальная глубина влагалищно-уретрального слияния с промежностью – от 15 до 25 мм, в среднем, 15 мм. У 7 больных с низкой формой УГС, когда длина проксимального отдела мочеиспускательного канала составляло до 12 мм, в среднем, 6 мм; вертикальная глубина влагалищно-уретрального слияния с промежностью от 10 до 18 мм, в среднем 14 мм. Больные с низкой формой УГС в зависимости от высоты вертикальной глубины влагалищно-уретрального слияния с промежностью распределены как промежуточная форма - 3 (вертикальная глубина влагалищно-уретрального слияния был глубоким - до 18 мм) и низкая форма - 4 (вертикальная глубина влагалищно-уретрального слияния был поверхностным- до 10 мм). При комплексном обследовании сочетанные аномалии со стороны ССС и ЖКТ не выявлены, однако урогенитальные и вертебральные аномалии часто встречались. Рентгеноконтрастные исследования позволили выявить сопутствующие урогенитальные аномалии: варианты удвоения почки – 1 (11,1%), рефлексировавшая или стенозирующая формы нарушения уретерovesикального сегмента - 3 (33,3%), требующее консервативного эндоскопического и хирургического лечения в плановом порядке. В 2 наблюдениях с высокой формой УГС выявлено удвоение влагалища: у 1 неполное удвоение влагалища, 2 – полное (рис.4).



а



б

Рис. 4: а) неполное удвоение влагалища при высоком УГС; б) полное удвоение влагалища при высоком УГС.

Удвоение прямой кишки диагностировано у 2 (0,4%) пациенток 504 детей с АРМ и Возраст больных при установлении диагноза и проведении оперативного вмешательства был: 1 – 6 мес., 1 – 1 лет. В обоих случаях имело место тубулярное удвоение, расположенное вдоль задней стенки без сообщения с прямой кишкой. На промежность оно открывалось отдельным отверстием у 1 пациентки (рис.5), проксимальный сегмент заканчивалась слепом.



Рис. 5. Удвоение прямой кишки

Длина удвоенного просвета при измерении ректальным бужом и контрастным рентгенологическим исследованием составила 1,5 и 0,8 см при диаметре свободно пропускающим буж № 8-10. У 1 девочки отмечали затруднения отхождения стула за счет при обструкции прямой кишки из-за наличия пресакральной липоматозной ткани. Оперативные вмешательства провели заднесагиттальным доступом. В ходе операции патология у 1 девочки расценено изолированным типом удвоения, потому что участок дубликации не имел тесной связи со стенкой прямой кишки, имел отдельное кровоснабжение для несущей и удвоенной кишки. Операцию удалось завершить без технических сложностей. У второй девочки образование, расположенное вдоль прямой кишки, было покрыто общей серозной оболочкой. По ходу мобилизации отмечено прорастание до мышечной оболочки, что соответствует экстралюминарному типу удвоения. Кровоснабжение происходило от артериальной аркады несущей кишки. Операция проходила с техническими сложностями, но без повреждения целостности слизистой оболочки прямой кишки. Гистологическое исследование операционного материала в обоих случаях показало данные, характерные для гистоструктуры прямой кишки.

Экстрофия клоаки (ЭК), представляющая крайнюю степень спектра аномалий, включала пузырно-кишечную расщелину, аномалии наружных и внутренних половых органов, нередко сочетающие с пороками развития других органов и систем. С данной патологией наблюдали 2 детей, (0,4%) из 504 больных с АРМ. Наши наблюдения соответствует литературным данным о редкости патологии, сложности хирургической коррекции и неутешительным результатам. Больных наблюдали с рождения, при кариотипировании результаты показали 46,XX. Одна девочка умерла на этапе диагностики от присоединения интеркуррентных заболеваний. Вторая перенесла многократные плановые корригирующие операции по ликвидации эмбриональной грыжи, отделению кишечника от удвоенного мочевого пузыря с наложением кишечной стомы, цистоуретропластику (рис. 6). Каждый этап операции сопровождался техническими сложностями и развитием осложнений. Сейчас девочки 4 лет 6 мес., опорожнение кишечника осуществляет через созданный противоестественный задний проход, емкость созданного мочевого пузыря составляет 50 см³, моча подтекает каплями постоянно, пользуется памперсами. Реконструкция половых органов планируется.



Рис. 6. Вид больной с ЭК: а) до операции, б) после многократных корригирующих операций.

Таблица 2.

Частота и виды сопутствующих аномалий при редких и региональных вариантах АРМ у детей

Вид АРМ	Пол боль- ных	Сопутствующие аномалии						
		ССС	МПС	ЖКТ	КМС	Позво- ноч- ника	ЦНС	Мно- жеств- енные
Ректовагинальный свищ (n=19)	Дев.	1	(6)	5 (7)	2	2 (8)		9 (21)
Ректальный мешок (n=9)	Дев.	1	1	1				
	Мал.	(1)	(4)	2 (4)	-	-	-	4 (9)
«Н-тип» ректоуретральным свищом (n=1)	Мал.	-	1	-	-	-	-	
«Н-тип» ректогенитальным свищом (n=6)	Дев.	1	1 (1)	4 (2)	-	(4)	(2)	4 (9)
Ректомошоночный свищ (n=5)	Мал.	1 (1)	2 (1)	1	-	-	-	1 (2)
Экстрофия клоаки (n=2)		(1)	(2)	(2)	(2)	(2)		2 (9)
Удвоения прямой кишки (n=2)	Дев.	-	-	1 (1)	-	(1)		1 (2)
	Мал.	-	-	-	-	-	-	-
Стеноз п рямой кишки (n=7)	Дев.			1 (1)		(1)		1 (2)
	Мал.	-	-	4 (1)	-	(1)	-	1 (2)
Эктопия ануса (n=22)	Дев.		(3)	8 (10)	1	2 (6)		7 (19)
	Мал.	-	-	2 (1)	-	1 (1)	-	1 (2)
Всего (n=74)		4 (3)	4 (17)	29 (29)	3 (2)	5 (24)	(2)	31 (77)

Заключение

В заключение можно отметить, что разнообразие АРМ состоит не только из простых одиночных аномалии, но и сложных анатомических вариантов; проявляется разной частотой отдельных форм в зависимости от пола больных, что усложняет диагностику и лечение. Значительное преобладание у девочек свищевых форм в половую систему (51 против 7), коррелирует с частотой ректоуринарных свищей у мальчиков при основных клинических формах АРМ (60 против 0). Такое обстоятельство в литературе признается тем, что «врожденные перинеальные свищи можно определить, как «мужской вариант» ректовестибулярного, то ректоуретральный и везикальные могут быть отнесены к мужскому варианту ректовагинального свища» подтверждают наши наблюдения. Редкие региональные формы составили 24,1% в общей структуре АРМ у детей с колебаниями от 0,83% до 24% среди различных нозологических форм. Это свидетельствует, что наши данные соответствуют промежуточным показателям между регионами, где указанные формы АРМ наблюдаются часто или редко. Для диагностики редких региональных форм требуется комплексный подход с выявлением ассоциированных аномалий. Для повышения точности и специфичности верификации отдельных нозологических форм необходимо использовать специальные методы исследований. У наших больных с редкими региональными вариантами АРМ хирургическая тактика и способы оперативного лечения соответствуют принципам Крикенбекского консенсуса.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Аверин В.И., Ионов А.Л., Караваева С.А., Комисаров И.А., Котин А.Н., Мокрушина О.Г., Морозов Д.А., и др. Аноректальные мальформации у детей (Федеральные клинические рекомендации) // Детская хирургия. – Москва, 2015. – № 4. – С. 29-35.
2. Крушельницкая Ю.В. Эпидемиологическая и клинко-генетическая характеристика врожденных пороков развития желудочно-кишечного тракта у детей. /Автореферат дисс. к.м.н., Москва 2018г. 24С.



3. Морозов Д.А., Окулов Е.А., Пименова Е.С. Российский консенсус по хирургическому лечению детей с аноректальными пороками. Первые шаги // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – Москва, 2013. – №4. – С.8-13.
4. Эргашев Н.Ш., Отамурадов Ф.А. Редкие региональные формы аноректальных мальформаций у девочек. Диагностика и тактика лечение. // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – Москва, 2016. - № 3. - С. 40-44.
5. Endo M, Hayashi A, Ishihana M, et al (1999) Analysis of 1992 patients with anorectal malformations over the past 2 decades in Japan. // J Pediatr Surg 34:435-441
6. Holschneider A., Hutson J., Pena A., Bekhit E., Chatterjee S., Coran A. et al. Preliminary report on the International Conference for the Development of Standards for the Treatment of Anorectal Malformations // Journal of Pediatric Surgery. – (USA), 2005. – Vol. 40 N 5. – pp. 1521-1526.
7. Holschneider A., Hutson J. Anorectal Malformations in Children. Embryology, diagnosis, surgical treatment, follow-up. - // Heidelberg: Springer, 2006. P 251
8. I.de Blaauw, Wijers C.H.W., Schnriedeke E., Holland-Cunz S., Gamba P., Marcelis C.L.M., Reutter H., Aminoff D., Schipper M., Schwarzer N., Grasshoff-Derr S., Midrio P., Jenetzky E., van Rooij I.A.L.M. First results of a European multi-center registry of patients with anorectal malformations // Journal of Pediatric Surgery. – (USA), 2013. – Vol.48, № 12. – pp. 2530-2535.
9. Lawal T.A., Chatoorgoon K., Bischoff A., Pena A., Levitt M.A. Management of H-type rectovestibular and rectovaginal fistulas. // J Pediatr Surg. 2011; 46(6):1226-1230.
10. Levitt M.A., Pena A. В кн.: Ashcraft's Pediatric Surgery 6th Edition. George W. Holcomb III. 2014, 492 стр
11. Pena A, Levitt M: Anorectal malformations . In Pediatric Surgery and Urology: Long term outcomes 2nd edition. Edited by: Stringer M, Oldham K, Mouriquand PDE. // Cambridge: Cambridge University Press; 2006: p. 401-415.

Поступила 09.07.2022