

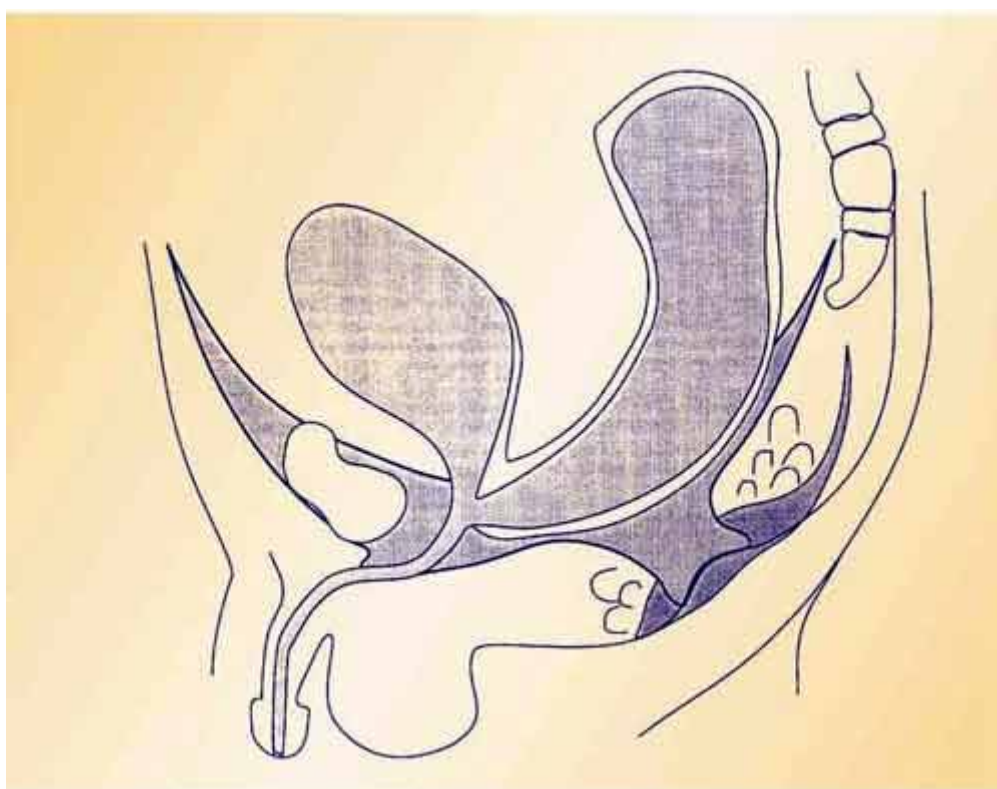
МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ

БЕЛОРУССКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ ПОСЛЕДИПЛОМНОГО ОБРАЗОВАНИЯ  
КАФЕДРА ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ

# Аноректальные пороки у детей

(клиника, диагностика)

Учебно-методическое пособие



Минск БелМАПО

2009

*Труднее всего лечить атрезию  
прямой кишки, нежели какую-либо другую  
врожденную патологию у новорожденных.*

Willis Potts

## **Краткий исторический обзор**

Аноректальные пороки развития являются нередко встречающейся врожденной патологией детского возраста. Согласно данным некоторых отечественных и зарубежных авторов она составляет 1:4000-5000 родившихся детей. Эти пороки, как правило, включают в себя широкий спектр врожденных заболеваний, которые затрагивают как мальчиков, так и девочек. Они могут затрагивать не только дистальный отдел кишечной трубки, но так же и мочеполовые пути. Диапазон мальформации аноректальной области колеблется от простых, одиночных пороков, лечение которых дает превосходный функциональный результат, к сложным комбинированным дефектам, являющихся дилеммой в диагностике, и лечение которых не всегда дает хороший окончательный функциональный результат. У мальчиков эти пороки отмечаются несколько чаще, чем у девочек. Без свищевые формы данной патологии встречаются в 10-20% случаев.

По данным J.M. Templeton и J.R. O'Neil (1986) упоминание о неперфорированном анусе встречалась еще в VII веке, возможно потому, что данный порок легко распознаваем. С тех пор эта патология изучалась многими авторами. Почти 1000 лет спустя, в 1660 г. А.К. Scultet использовал бужирование выходного отверстия в лечении анального стеноза у младенца. В 1676 г. М.Р. Сооке применил разрез в области должного расположения анального отверстия с последующей дилатацией созданного ануса и рекомендовал бережное отношение к мышечным элементам данной зоны. В 1787 г. J.R. Bell предложил использовать разрез по средней линии

промежности для обнаружения слепого мешка атрезированной кишки. В 1783 г. К. Dubois, действуя по предложению К. Littré, сделанному в 1710 г., наложил колостому в паховой области для лечения неперфорированного ануса у мальчика. Другие хирурги поступали аналогичным образом, однако, почти все оперированные дети умирали после операции. Таким образом, колостомия оставалась непопулярной операцией до нашего времени.

Впервые в 1835 г. J.Z. Amussat описал лечение девочки с атрезией ануса путем проведения Т-образного разреза с обнажением расширенной части прямой кишки. Стенки последней были мобилизованы и подшиты к коже. Эта операция может считаться первой истинной анопластикой. Данная техника получила быстрое признание среди хирургов. В 1854 г. А.В. Puhge оперировал мальчика, у которого выделялся меконий с мочой по способу Amussat. В дополнение к методике Amussat, С.А. Dieffenbch описал операцию перемещения анального канала, а К.С. Leisrink в 1872 г., McLeod в 1880 г. и F. Hedra в 1884 г. рекомендовали вскрывать брюшину тазового дна, если слепой мешок не был обнаружен во время промежностного этапа операции. S.K. Chassaignes в 1856 г. успешно наложил илеостому, и в дистальный конец провел зонд до упора. Зонд прощупывал в области ануса, где автор проделал разрез, низвел и фиксировал на промежность слепого мешка атрезированной прямой кишки.

Важным событием в диагностике аноректальных пороков явилось рентгенологическое исследование – “инвертограмма”, предложенная О.Н. Wengensteen & С.О. Rice в 1930 г.

В 50-х гг. XX столетия работы F.D. Stephens над проблемами аномалий развития аноректальной области были началом серьезных исследований в вопросах эмбриологии, анатомии, физиологии и лечения данных пороков. Он впервые отметил важность мышц диафрагмы таза и пуборектальной петли в функции удержания. F.D. Stephens разделил эти пороки на две категории: над- и подлеваторные и подчеркнул необходимость произведения дополнительного сакрального разреза для визуализации ПРП, чтобы

низводить через ее волокна мобилизованный слепой мешок прямой кишки для получения длительного удержания.

Вопрос о хирургическом лечении врожденных аноректальных пороков у детей волновал большое количество исследователей. В начале 30-х гг. прошлого столетия операцию промежностной проктопластики начал выполнять А. Stone. В 1934 г. Ladd & Gross описали двухэтапное оперативное лечение. Вначале выполнялась колостомия, а затем низведение атрезированной кишки на промежность. Начиная с работ F.D. Stephens, детские хирурги стали обращать больше внимания на значимость пуборектальной петли в функции удержания и дефекации. Это способствовало патогенетическому подходу в лечении этих пороков.

С 60-х гг. XX столетия, идее сохранения пуборектальной петли придавалось ключевое значение, как основному фактору, обеспечивающему запирающий аноректальный механизм. Большой вклад в развитие данного подхода внесли Г.И. Баиров, А.И. Ленюшкин, P. Romualdi, F. Rehbein, F. Soave, W. Kiesewetter, P. Mollard, A. Pena и другие, которые предложили разнообразные методы. Все эти методы объединял один главный фактор – стремление сохранить пуборектальную петлю. Однако, несмотря на все приложенные усилия в хирургическом лечении аноректальных пороков, результаты лечения оставляют желать лучшего. Об этом свидетельствуют публикации ведущих детских хирургов в последние годы.

Любой родитель ребенка с аноректальным пороком волнуется и переживает за результат оперативного лечения. Главное для родителей – это внешний вид промежности и степень удержания кала. Среди причин малоуспешных результатов лечения этих пороков можно выделить следующие:

- Тяжесть самого порока развития, и нередко, наличие тяжелых и сложных сопутствующих аномалий развития.
- Традиционные методы исследования детей и интерпретация выявленных при их проведении данных не обеспечивают хирурга

информацией, необходимой для выбора оптимального оперативного вмешательства.

- Выбор того или иного метода операции нередко определяется анатомическими находками во время операции на промежности.

- Не всегда берутся в расчет данные об анатомо-функциональных особенностях дистального отдела кишечника с его сложной структурой и функцией сфинктерного аппарата.

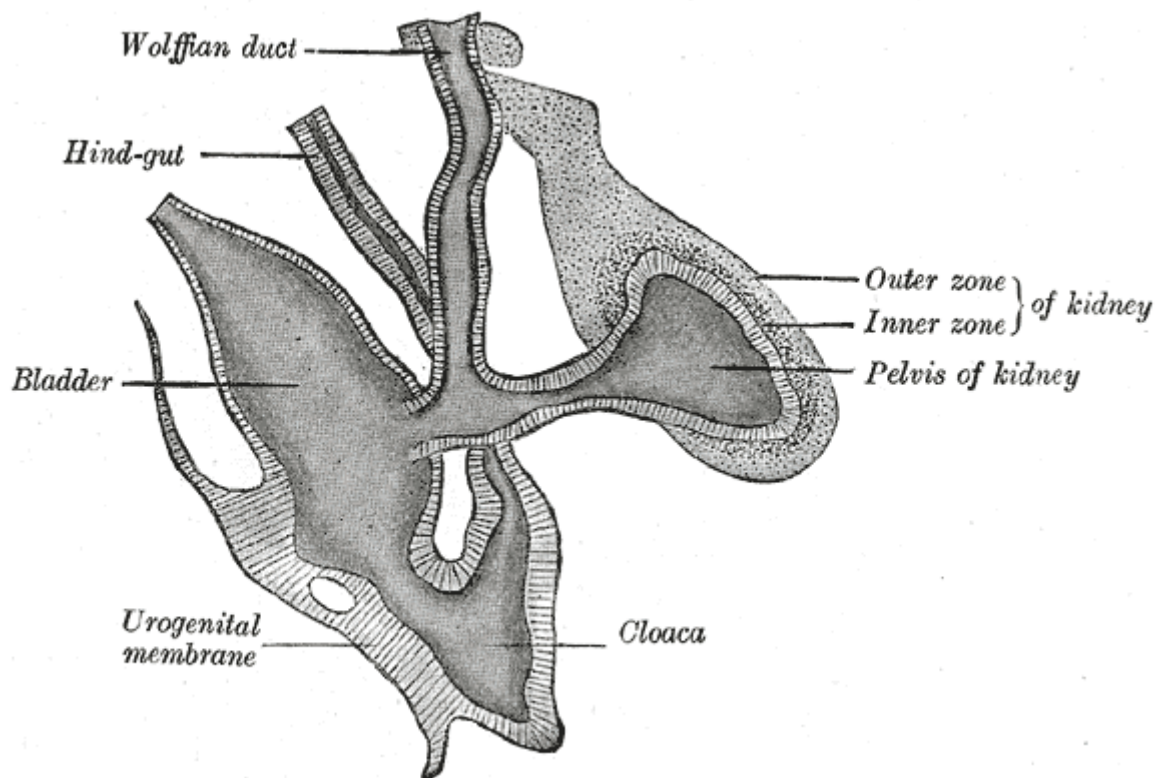
- Отсутствует система подготовки хирургов для выполнения операций данного профиля.

- Отсутствие реабилитационных центров для таких больных и качественных реабилитационных мероприятий в ближайшем и отдаленном послеоперационном периоде.

## **Эмбриология**

Аноректальные пороки начинают формироваться в раннем эмбриональном периоде. Наиболее распространенной в настоящее время является полиэтиологическая теория возникновения данных пороков. Эта теория связывает развитие данной патологии с воздействием разнообразных вредных агентов в критические периоды развития эмбриона, в частности, в период органогенеза.

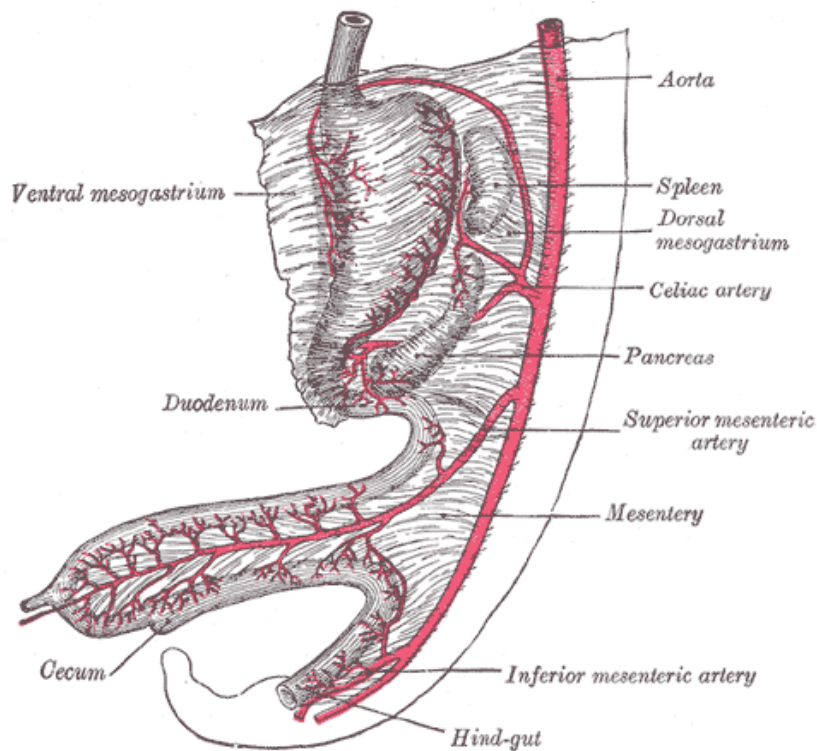
В первые недели внутриутробного периода конечная кишка открывается вместе с каналом первичной почки в одну общую полость – клоаку, которая у хвостового конца закрыта клоачной перепонкой (рис. 1).



*Рис. 1. Клоака закрыта клоачной мембраной. Примитивная почка и мочевого пузырь. Задняя кишка*

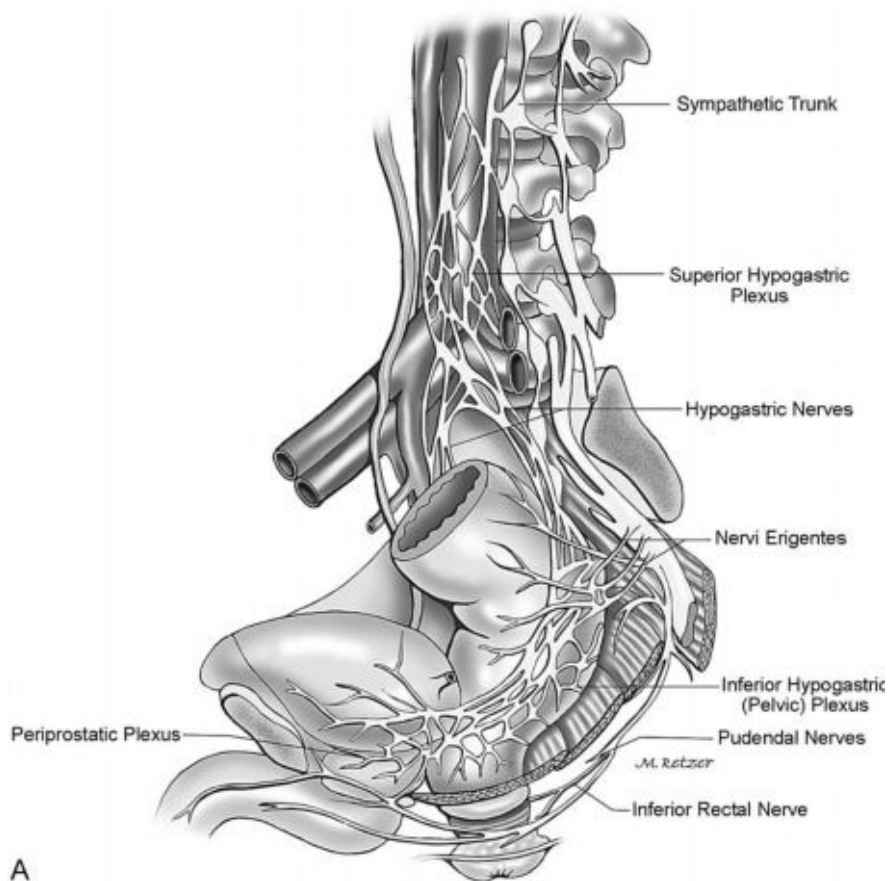
На 4-й неделе внутриутробного развития клоака начинает разделяться во фронтальной плоскости урогенитальной перегородкой (сгиб) таким образом, что образуются две трубки – передняя (мочеполовая) и задняя (ректальная). Любое незначительное перемещение перегородки к сзади во время деления перегородки уменьшает размер открытия формирующейся части канала, вызывая аноректальные дефекты.

Передняя трубка кверху переходит в аллантаис и образует закладку мочевого пузыря и мочеточника. Задняя кишка (Hind gut) составляет продолжение конечной кишки. Из задней кишки возникают дистальная толстая (часть поперечно – ободочной, нисходящая, сигмовидная), прямая кишка и часть анального канала, расположенного выше зубчатой линии (Dental line). Поэтому этот сегмент имеет общее кровоснабжение из системы *a. mesenterica inferior* и общую вегетативную иннервацию (рис. 2).



*Рис. 2. Бассейн верхней и нижней брыжеечных артерий у эмбриона*

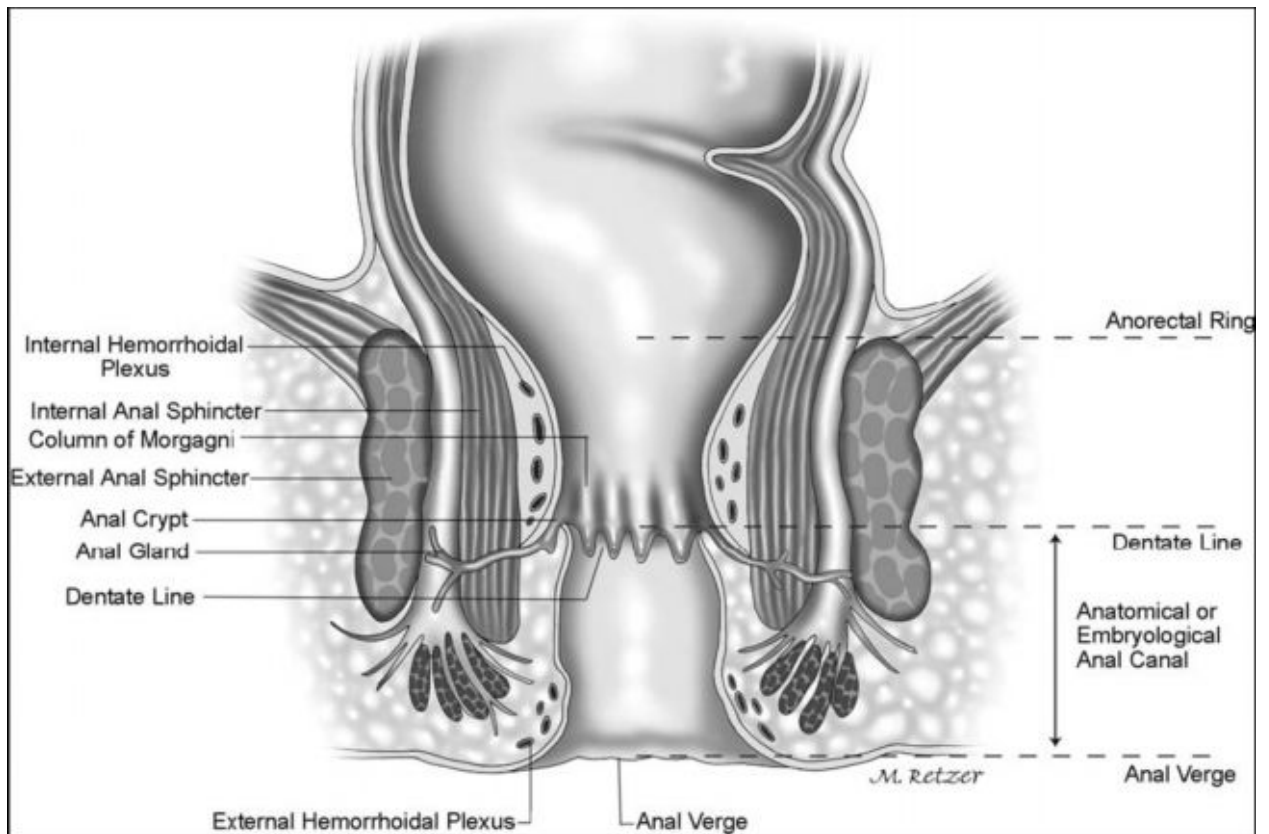
Симпатические нервы подходят к прямой кишке через нервы из системы inferior mesenteric plexus, которые сопровождают верхние ректальные сосуды к задней поверхности прямой кишки, и через симпатические нервы из superior Нурogastric plexus к боковым и передней поверхностям прямой кишки. Парасимпатические нервы начинаются в боковых рогах спинного мозга S2-4, далее идут в виде pelvic splanchnic nerves (чревной нерв) до внутриорганных узлов (рис. 3).



*Рис. 3. Вегетативные сплетения таза. Вид сбоку*

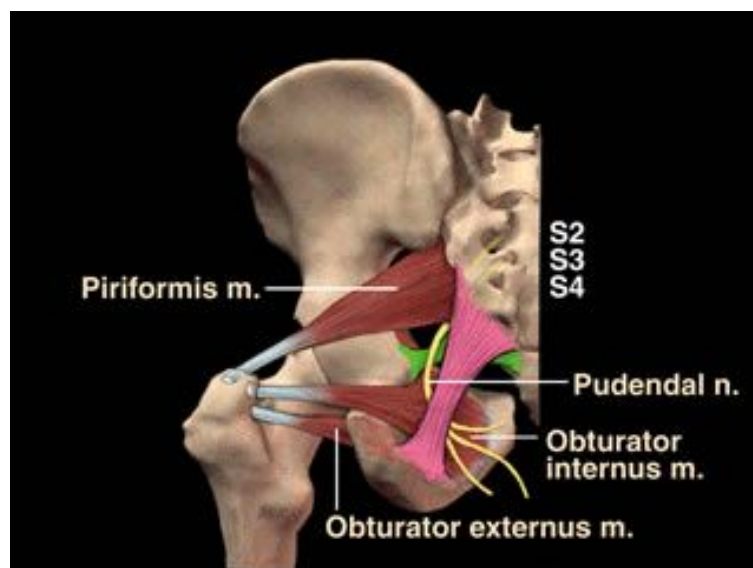
Развитие прямой кишки осуществляется из разных эмбриональных зачатков. Верхний отдел развивается из энтодермы, а дистальный (промежностный) из эктодермы и, в результате вворачивания эктодермального слоя с поверхности вглубь, образуется дистальный анальный канал. Зубчатая линия определяет линию слияния энтодермальной и эктодермальной труб (рис. 4).

Аноректальные сфинктеры прогрессивно развиваются и формируются. Внутренний анальный сфинктер формируется на 6-ой – 12-ой неделе путем увеличения волокон циркулярного слоя прямой кишки и продвижения каудально (сверху – вниз). Наружный сфинктер также формируется и развивается стремительно и двигается снизу – вверх (рис. 4).



*Рис. 4. Анатомические или эмбриональные структуры прямой кишки и анального канала*

Кровоснабжение дистального отдела прямой кишки и элементов наружного сфинктера происходит из a. rectalis media из системы a. mesenterica inf., и из a. rectalis inf. и a. pudenda int. из системы a. iliaca int. Этот отдел получает иннервацию из спинномозговых нервов, крестцового сплетения (S2-4) через срамные нервы (n. pudendus и n. rectalis inf) (рис. 3 и 5).



*Рис. 5. схема pudendal nerve*

Соединение Mullerian ducts, которые образуют матку и влагалище у девочек двигается (перемещается) вниз, чтобы достичь урогенетального синуса на 16-ой неделе.

Часть урогенитальной мембраны у мальчиков, облитерируется путем соединения генитальных складок и, образовавшийся при этом синус, становится мочеиспускательным каналом.

При нарушении нормального процесса развития могут возникать различные пороки. При недоразвитии клоачной мембраны наблюдается атрезия заднего прохода. Если в результате недоразвития энтодермального зачатка слепой конец кишки не доходит до втянувшейся эктодермальной заднепроходной перепонки и не происходит рассасывания разделяющей их клоачной мембраны, развивается атрезия прямой кишки. В случаях недоразвития эктодермального зачатка и эктодермальной кишечной трубки нарушается развитие дистального отдела кишки и не происходит втягивания эктодермы, результатом чего является атрезия заднего прохода и прямой кишки. Врожденное сужение ануса возникает как следствие неполного прорыва клоачной мембраны.

## **Классификации и виды пороков**

По данным многих авторов, как уже отмечалось выше, пороки встречаются с частотой 1:4000-5000 новорожденных. У мальчиков они встречаются чаще, чем у девочек. Редкие формы пороков, такие как персистирующая клоака (рис. 12,13,14 приложения), стеноз прямой кишки или анального отверстия (рис. 3 приложения), Н-тип формы свища при нормально сформированном анальном канале (рис. 11 приложения), по данным ряда авторов, составляет около 10% аномалий данной группы.

Атрезия – это отсутствие заднепроходного отверстия и просвета кишки на определенном участке. Атрезия имеет многочисленные анатомические

варианты (рис. 1-14 приложения). С целью улучшения и усовершенствования методов диагностики и лечения этих пороков предложено около 40 классификаций, основой которых являются клинические, эмбриогенетические и анатомические особенности пороков. Некоторые зарубежные хирурги пользуются классификацией Ladd & Gross, предложенной в 1934 г. В последние годы все больше зарубежных детских хирургов отдают предпочтение классификации, принятой в 1970 г. на международном конгрессе детских хирургов в Мельбурне, в которой пороки развития сгруппированы в строгом соответствии с их эмбриопатогенезом.

Ниже представлены некоторые классификации, имеющие наибольшее значение в настоящее время и помогающие хирургу ориентироваться в сложной картине пороков аноректальной зоны.

## ***Мельбурнская классификация (1970)***

### **I. Высокие (супралеваторные)**

#### *1. Аноректальная агенезия*

##### Мальчики

- а) без свища
- б) со свищом:  
ректовезикальным,  
ректоуретральным

##### Девочки

- а) без свища
- б) со свищом:  
ректоютеральным,  
ректоклоакальным,  
ректовагинальным.

#### *2. Ректальная атрезия (мальчики и девочки)*

### **II. Средние (интермедиальные)**

#### *1. Анальная агенезия*

##### Мальчики

- а) без свища
- б) со свищом  
ректобульбарным

##### Девочки

- а) без свища
- б) со свищом  
ректовестибулярным

#### *2. Аноректальный стеноз*

### **III. Низкие (транслеваторные)**

##### Мальчики и девочки

- а) Прикрытый задний проход – простой
- б) Анальный стеноз

##### Мальчики

- а) Передний
- б) Промежностный анус
- в) Ректопромежностный свищ

##### Девочки

- а) передний
- б) промежностный анус
- в) Ректовестибулярный свищ
- г) Вульварный задний проход
- д) Ановульварный свищ

В данной классификации все аноректальные пороки делятся на три группы: высокие, промежуточные и низкие, что позволяет хирургу ориентироваться в анатомической характеристике порока и в выборе тактики лечения.

Российские ученые также предложили ряд классификаций, имеющих практическое значение.

### ***Классификация И.К. Мурашова (1957)***

**I. Атрезии полные:**

1. Атрезия заднепроходного отверстия.
2. Атрезия прямой кишки.
3. Атрезия заднепроходного отверстия и прямой кишки.

**II. Атрезия со свищами:**

1. в мочевую систему (уретру, мочевого пузыря).
2. в половую систему (влагалище, преддверие влагалища)
3. на промежность (мошоочно-промежностный).

Данная классификация отличается простотой, однако имеет недостатки – в ней не описаны все формы данной патологии.

### ***Классификация А.М. Аминиева (1965)***

**I. Врожденные сужения (стенозы):**

- 1) заднепроходного отверстия;
- 2) прямой кишки;

**II. Свищи при нормально функционирующем отверстии Заднего прохода**

- 1) в половую систему (прямокишечно-влагалищный, преддверный);
- 2) в мочевую систему;
- 3) прямой кишки.

**III. Атрезии простые**

- 1) заднепроходного отверстия;
- 2) заднепроходного отверстия и прямой кишки;
- 3) прямой кишки

**IV. Атрезия со свищами;**

- 1) в половую систему (матку, влагалище, преддверие влагалища);
- 2) в мочевую систему (мочевого пузыря, уретру);
- 3) на промежность

**V. Врожденная клоака.**

Хирурги, применяющие классификацию А.М. Аминиева (1965), считают ее наиболее простой и рациональной.

Многие детские хирурги придерживаются классификаций, предложенных А.И. Ленюшкиным в 1972 г. и Г.А. Баириным в 1977 г. и составленных с учетом эмбриогенеза, а также анатомической и клинической характеристиками пороков развития, что способствует улучшению выбора хирургической тактики в каждом конкретном случае.

### ***Классификация А.И. Ленюшкина (1972)***

#### **I. Эктопия анального отверстия**

1. Промежностная
2. Вестибулярная

#### **II. Врожденные свищи при нормально сформированном заднем проходе**

1. В половую систему (влагалище, преддверие влагалища)
2. В мочевую систему (мочевой пузырь, уретру)
3. На промежность.

#### **III. Врожденные сужения**

1. Заднего прохода
2. Заднего прохода и прямой кишки
3. Прямой кишки

#### **IV. Атрезии**

##### **A. Простые**

1. Прикрытое анальное отверстие
2. Атрезия анального канала.
3. Атрезия анального канала и прямой кишки.
4. Атрезия прямой кишки

##### **B. Со свищами**

1. В половую систему (матку, влагалище, преддверие влагалища)
2. В мочевую систему (мочевой пузырь, уретру)
3. На промежность.
4. Редкие случаи (врожденная клоака, удвоение прямой кишки и др.)

#### **V. Состояние после радикальной операции, требующие повторного вмешательства.**

## **Классификация Г.А. Баирова (1977)**

### **1. Атрезии:**

#### **1. низкие (подлеваторные):**

- 1) мембранозная атрезия заднего прохода
- 2) атрезия заднего прохода и прямой кишки

#### **2. высокие (надлеваторные):**

- 1) атрезия заднего прохода и прямой кишки
- 2) атрезия прямой кишки

### **2. Атрезии со свищами.**

#### **1. низкие (подлеваторные):**

- 1) промежточные
- 2) вестибулярные

#### **2. высокие (надлеваторные)**

- 1) пузырьные
- 2) уретральные
- 3) маточные
- 4) влагалищные

### **3. Сужения:**

- 1) заднего прохода
- 2) прямой кишки
- 3) заднего прохода и прямой кишки

### **4. Клоака:**

- 1) пузырьная
- 2) вагинальная

F.D. Stephens & E. Smith в 1984 г. с группой специалистов из разных стран на симпозиуме в Wingspread предложили развернутую классификацию. В этой классификации аноректальные пороки подразделены согласно пола пациента и уровня атрезии по отношению к мышцам диафрагмы таза на высокие (супралевавторные), промежточные (частично транслеваторные) и низкие формы (полностью транслеваторные). В настоящее время большинство отечественных и зарубежных детских хирургов применяют

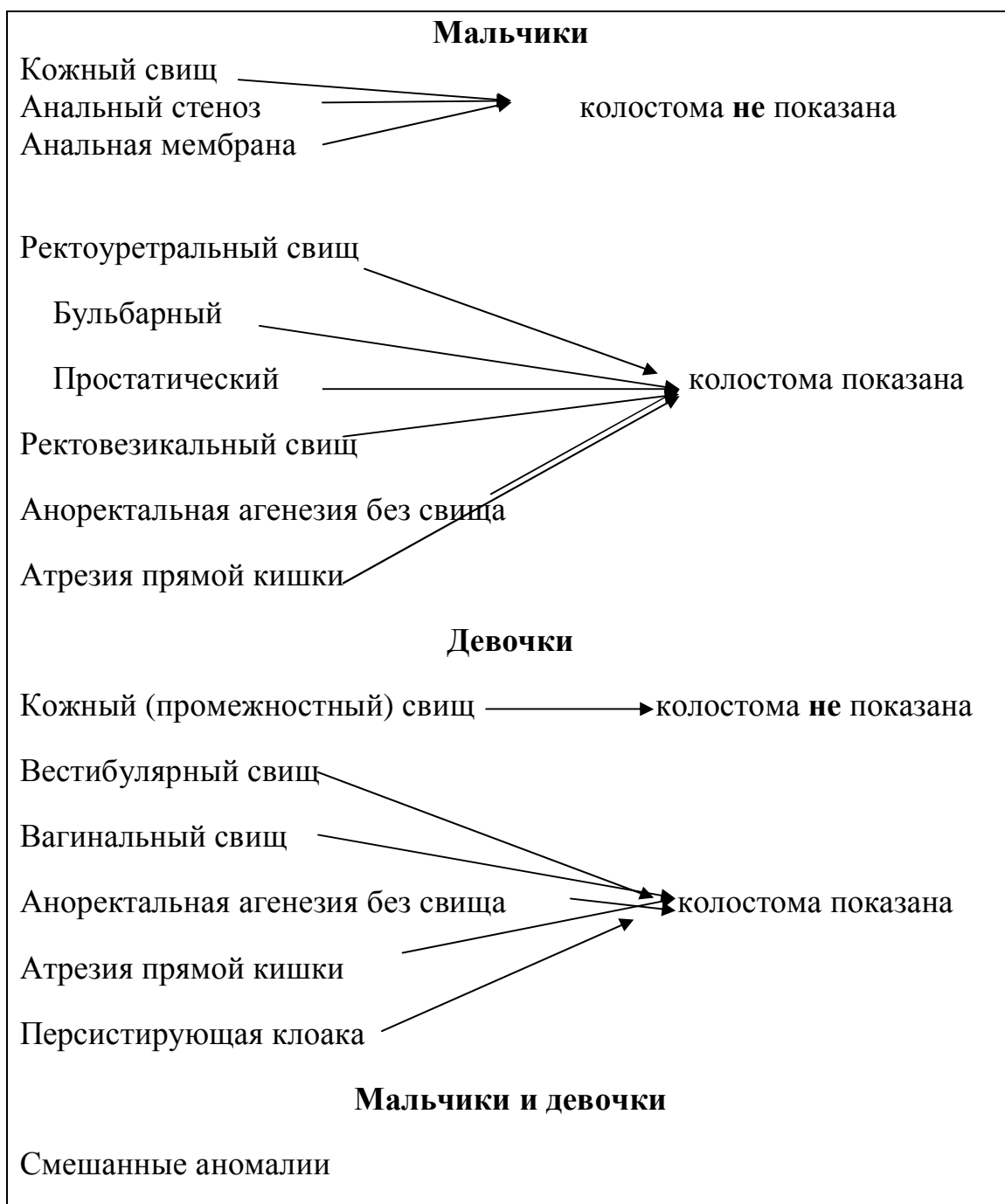
данную классификацию и считают ее наиболее простой для использования, полностью отражающей характер порока развития, что способствует правильному выбору тактики хирургического лечения.

### ***Классификация F.D Stephens & E. Smith (1984)***

<b>Мальчики</b>	<b>Девочки</b>
<b>Высокие</b>	<b>Высокие</b>
а) Аноректальная агенезия - с ректопростатическим свищом,  - с ректоуретральным свищом. - без свища б) Атрезия прямой кишки	а) Аноректальная агенезия - с ректовагинальным свищом - без свища  б) Атрезия прямой кишки
<b>Промежуточные</b>	<b>Промежуточные</b>
а) Ректобульбарный, уретральный свищ б) Анальная агенезия без свища	а) Ректовестибулярный свищ б) Ректовагинальный свищ в) Анальная агенезия без свища
<b>Низкие</b>	<b>Низкие</b>
а) Анально-кожный свищ  б) Анальный стеноз	а) Ановестибулярный свищ б) Анально-кожный свищ в) Анальный стеноз
<b><i>Редкие аномалии</i></b>	<b><i>Редкие аномалии</i></b> <b>Клоака</b>

По мнению А. Рена, выделение низких, промежуточных и высоких вариантов аноректальных пороков прогностически не имеет большого смысла, как и выбор методов лечения. Данный автор предлагает более рациональную классификацию.

## Классификация А. Рена



Приведенная классификация охватывает все аноректальные пороки и определяет тактику хирурга на первом этапе лечения.

## Сопутствующие пороки развития

Врожденные пороки развития являются одной из главных причин детской смертности и инвалидности.

Тератология издавна привлекала людей, которые с интересом рассматривали различные варианты нарушений и отклонений от нормы. В Средние Века богатые люди собирали карликов, сиамских близнецов и других людей с различными явными физическими нарушениями. Позже было замечено, что некоторые вещества, растительные препараты или физические воздействия способны повышать частоту возникновения уродств. Особенно сильное внимание к проблеме тератогенности лекарственных препаратов было приковано в середине XX века, после скандала со снотворным — талидомидом, вызвавшим в европейских странах массовые нарушения развития конечностей у детей, матери которых применяли во время беременности этот препарат. Этот случай назван впоследствии «Талидомидовой трагедией». Он имел важное значение в формировании системы контроля лекарственных средств. В конце XX века тесты на тератогенность и мутагенность веществ вошли в практику контроля большинства новых синтезированных веществ, отходов производства, а также давно выпускаемых крупнотоннажных продуктов химической промышленности.

Тератогенные факторы разнообразны по своей природе и среди них выделяют:

- физические факторы (механические или радиационные воздействия);
- химические факторы (лекарственные вещества, химические вещества, используемые в быту и промышленности и др.);
- биологические факторы (вирусы, микоплазмы, протозойные инфекции и другие внутриутробные инфекции).

Международные организации и управление по контролю за пищевыми продуктами и лекарственными препаратами США **Food and Drug Administration (FDA)** тератогенные факторы делят на:

1. Лекарственные средства и химические вещества.
2. Ионизирующее излучение.
3. Инфекции.
4. Метаболические нарушения и вредные привычки у беременной.

По данным **FDA** выделяют следующие категории лекарственных средств в зависимости от их тератогенности:

1. **Категория А.** Лекарственные средства, входящие в эту группу, безвредны для плода как в I триместре, так и в поздние сроки беременности. Пример лекарственного средства, относящегося к этой категории - хлорид калия.
2. **Категория В.** Экспериментальные исследования не выявили тератогенного действия, либо наблюдаемые у животных осложнения не обнаружены у детей, матери которых принимали лекарственные средства, входящие в эту группу, в I триместре беременности. Пример лекарственного средства, относящегося к этой категории, - инсулин.
3. **Категория С.** У животных выявлено тератогенное действие препарата, контролируемых испытаний не проводилось, либо действие препарата не изучено. Пример лекарственного средства, относящегося к этой категории - изониазид.
4. **Категория D.** Назначение препаратов, входящих в эту группу, сопряжено с некоторым риском для плода, однако польза от их применения превосходит возможное побочное действие. Пример лекарственного средства, относящегося к этой категории – диазепам.
5. **Категория X.** В связи с доказанным тератогенным действием (у животных и у человека) препараты, входящие в эту группу, противопоказаны беременным и в период, предшествующий наступлению беременности. Риск, связанный с приемом препарата, значительно превышает пользу от его применения. Пример лекарственного средства, относящегося к этой категории - изотретиноин.

Для каждого тератогенного фактора существует определенная пороговая доза тератогенного действия. Обычно она на 1—3 порядка ниже летальной.

Чувствительность к разным тератогенным факторам в течение периодов внутриутробного развития может меняться.

Отличительная черта начального периода, который длится с момента оплодотворения до имплантации бластоцистов — большие компенсаторно-приспособительные возможности развивающегося зародыша, высокая способность к регенерации, поэтому при повреждении отдельных бластомеров дальнейшее эмбриональное развитие не нарушается. Если повреждаются многие бластомеры, то, как правило, зародыш погибает. Таким образом, в этот период развития зародыш либо переносит воздействие повреждающих факторов без отрицательных последствий, либо погибает (закон «все или ничего»). Лишь незадолго до имплантации в связи с начавшейся дифференцировкой тканей у зародыша появляется реакция на повреждающее воздействие в виде возникновения аномалий развития.

Второй период внутриутробного развития — эмбриональный (18—60-е сутки после оплодотворения). В это время, когда зародыш наиболее чувствителен к тератогенным факторам, формируются грубые пороки развития. Это обусловлено активной дифференцировкой органов и тканей эмбриона, а также интенсивными процессами синтеза нуклеиновых кислот, цитоплазматических и мембранных белков и липидов. В эти периоды онтогенеза под воздействием повреждающих факторов эмбрион может погибнуть (эмбриолетальный эффект) или у него возникают аномалии развития. После 36-х суток внутриутробного развития грубые пороки развития (за исключением пороков твердого неба, мочевых путей и половых органов) формируются редко.

Третий период — плодный. Пороки развития для этого периода не характерны. Под влиянием повреждающих факторов внешней среды происходит нарушение нормального развития аллантаоиса и связанной с этим

процессом васкуляризации хориона. Это приводит к торможению роста и гибели клеток плода, что в дальнейшем проявляется недоразвитием или функциональной незрелостью органов. При прогрессировании этого нарушения может произойти внутриутробная гибель плода.

Тератогенные факторы, которые вызвали одну аномалию, могут также привести к развитию другой. Поэтому любой врожденный дефект имеет опасность сочетания с другой аномалией, которая может быть непосредственно связана с данным пороком или с пороком другой системы. Высокие формы пороков аноректальной области чаще сопровождаются сопутствующими аномалиями развития, низкие формы – реже. При пороках аноректальной области наблюдаются самые разнообразные комбинации сопутствующих пороков (сердца, дыхательной системы, вышележащих отделов пищеварительного тракта, мочеполовой системы, дистального отдела позвоночника и др.). Сочетаемость пороков развития ЖКТ составляет 13-20%, сердечно-сосудистой системы – около 7%.

Особый интерес представляют наиболее часто встречающиеся сопутствующие пороки развития мочеполовой системы и дистального отдела позвоночника.

#### Пороки крестца и позвоночника

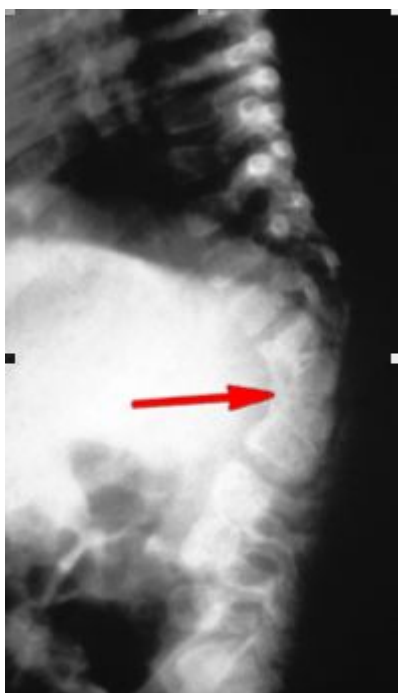
Исследования палеонтологов убедительно свидетельствуют о том, что врожденные пороки развития позвоночника и спинного мозга существуют также давно, как и человек. Известны описания дефектов развития позвоночника у взрослого человека неолитического периода (5000 лет до нашей эры), бронзового (3000 лет до нашей эры) и позднего железного века (800 лет до нашей эры).

Очень мало сведений о частоте наблюдения этих пороков при аноректальных пороках, но отмечается тот факт, что чем выше уровень аноректальной патологии, тем чаще и сложнее формы деформации крестца и копчика. Среди этих пороков часто встречаются агенезия копчика,

деформация крестца, обычно в виде отсутствия одного или нескольких крестцовых позвонков (рис. 6 и 7).



*Рис. 6. Агенезия крестца и копчика у новорожденного*



*Рис. 7. Аномалия развития поясничного отдела у новорожденного с врожденным пороком развития прямой кишки. Стрелки указывают на место врожденной патологии*

Выпадение более двух позвонков является плохим прогностическим признаком в плане функции как аноректального, так и мочевого запирающих механизмов.

Как правило, при пороках развития крестцово-копчикового отдела позвоночника страдает развитие крестцового сплетения, ветви которого иннервируют сфинктерный аппарат мочевого пузыря и прямой кишки, что может обуславливать снижение тактильной чувствительности промежности и функциональные расстройства, которые остаются не скорректированными и после оперативного вмешательства.

### Мочеполовые аномалии

Пороки развития мочеполовой системы встречаются как при высоких формах порока аноректальной области, так и при низких. Чаще при высоких формах, до 75%, и значительно реже при низких – до 18%. Чем выше локализация аноректального порока, тем чаще он сочетается с урологическими аномалиями. Наиболее часто встречающиеся аномалии: аплазия почки, врожденный гидронефроз, мегауретер, дистопия почки, гипоспадия, гипоплазия почки с вторичным сморщиванием, нейрогенный мочевой пузырь, удвоение влагалища, стеноз уретры, крипторхизм, эктопия мочеточника в уретру, удвоение уретры, уретероцеле и др.

На наш взгляд, необходима ранняя диагностика не только структурных изменений в мочевыводящих путях, но и функциональных расстройств, например, пузырно-мочеточникового рефлюкса, который очень рано может привести к гидронефротической трансформации почки. Таким образом, следует считать непреложным правило: больного с аноректальным пороком развития необходимо рано, тщательно и целенаправленно обследовать на предмет выявления сопутствующих урологических поражений. В частности, обязательно выполнить экскреторную урографию, цистографию, ультразвуковое исследование.

Как уже было сказано, порок развития аноректальной зоны может быть единственным пороком у данного пациента, и может сочетаться с пороками других систем. Эти пороки могут быть сопутствующими или частью какого-либо синдрома. К сожалению, такие сочетания встречается нередко и хирург, который находит один порок развития, должен быть бдительным в поиске других аномалий развития. Аноректальный порок развития является частым проявлением VATER-синдрома. Этот синдром впервые описан в литературе в 1973 г. L. Quan и DW. Smith, и если присоединить к этому синдрому еще пороки развития сердца – он будет называться VACTER, а если аномалии конечности – VACTREL. В.М. Cuschieri et al. находили, что 15% пациентов с аноректальными пороками развития имеют какую-то часть VACTREL-синдрома. По их мнению этот синдром встречается чаще у мальчиков с маленьким весом.

***VACTREL - Vertebral defect (V), Anal atresia, GIT atresia (A), Cardiac lesion (C), Tracheo-esophageal fistula and atresia (TE), Renal tract abnormalities (R), Limb abnormalities (L).***



*Рис. 8. Ребенок Р. с синдромом VACTREL*

По данным некоторых авторов до 15% пациентов с пороками аноректальной области имеют хромосомные дефекты. Самое частое хромосомное заболевание, которое сопровождает аноректальные пороки развития – это болезнь Дауна.

Эмбриологические исследования показали, что функция прямой кишки зависит от степени созревания и распространения нервных клеток каудально. Всем известно, что при болезни Гиршпрунга происходит недоразвитие нервных клеток на всем протяжении каудально от места поражения. Генетический дефект, отвечающий за развитие аганглиоза, не зависит от раннего нарушения морфогенеза кишечника. Число больных с анальной атрезией с болезнью Гиршпрунга в литературе описаны и подтверждены различными авторами. Однако состояние гипоганглиоза в отличие от болезни Гиршпрунга наблюдается при всех формах аноректальных пороков развития.

### **Диагностика и клиническая картина**

Пороки развития аноректальной области являются сложными аномалиями развития, в связи с чем вопросы диагностики и лечения весьма актуальны и изучаются большинством детских хирургов. Видимые выходные отверстия на промежности или в преддверии влагалища, через которые выделяется меконий или кал, не представляют трудности для диагностики. Значительной проблемой является определение истинной формы порока и выявление невидимых выходных отверстий. Наличие мекония на промежности, меконурии и пневмоурии является доказательством присутствия свища в мочеполовой системе. Однако отсутствие этих признаков не исключают свищевую форму порока.

***Мы придерживаемся правила – любая форма атрезии прямой кишки и анального отверстия является свищевой, пока не подтверждается отсутствие свища.***

При поступлении больных в стационар выполняются общепринятые методы обследования: дети взвешиваются, оценивается общее состояние, состояние системы кровообращения и дыхания и т.д. Всем детям производится рентгенологическое исследование органов грудной клетки, общий анализ крови и мочи, выполняются стандартные биохимические анализы крови, проводится осмотр промежности, который заключается в определении наличия заднего прохода, его локализации. Пальцем и бужами определяется наличие и стенозирование выходного отверстия. Проводятся тщательные поиски свищевых отверстий в преддверии влагалища и на промежности. При подозрении на кишечную непроходимость детям производится обзорная рентгенограмма брюшной полости и инвертограмма по Wengensteen & Rice.

Дети со свищевыми формами аноректальных пороков развития (СФАПР) в разном возрасте имеют неодинаковые симптомы проявления заболевания. Эти симптомы зависят от анатомо-морфологических особенностей данной формы аномалии развития и степени функциональных нарушений в аноректальной зоне. Этим можно объяснить некоторые трудности и ошибки в диагностике на разных этапах осмотра, которые дети проходят с момента рождения, и также неточность определения функциональной характеристики и нарушений в этой зоне.

На основании этого анализа целесообразно разделить данных больных на 2 возрастные группы:

**I. Новорожденные.**

**II. Дети старше одного месяца.**

## **I. Оценка состояния аноректальной зоны у новорожденных детей**

### **A. Симптомы проявления заболевания:**

Основными симптомами проявления заболевания у новорожденных являются симптомы полной или частичной непроходимости кишечника. Отсутствие отхождения мекония из анального или выходного свищевого отверстия является ранним, хотя и необязательным диагностическим признаком. Самостоятельное отхождение мекония через свищевое отверстие в преддверие влагалища, на промежность или с мочой (меконурия) обнаруживается в разные сроки после рождения (до 2 – х суток).

*Самостоятельное отхождение мекония – это термин, используемый с целью отличить такое же явление, вызванное искусственно после обнаружения, зондирования и расширения свищевого отверстия.*

На основании этих симптомов диагноз свищевой формы аноректальных пороков развития (СФАПР) ставится в родильном доме.

### **Б. Первичный осмотр промежности:**

При поступлении новорожденного с отсутствием анального отверстия на должном месте, прежде чем приступить к осмотру промежности, проводится осмотр ребенка по системам с целью оценки его общего состояния. В обязательном порядке вводится зонд в желудок для исключения атрезии пищевода, которая иногда сопровождается аноректальной патологией. Определяется количество и характер желудочного содержимого, что важно для выявления непроходимости кишечника.

Первичный осмотр промежности имеет целью выявить свищевое отверстие. На месте должного ануса у этих больных можно видеть небольшое углубление, иногда гиперпигментированный кожный валик, вокруг которого заметны радиально расположенные складки (рис. 4,5

приложения). В некоторых случаях на этом месте кожа промежности выглядит гладкой и неизменной (рис. 1,2 приложения).

Если, у ребенка со СФАПР, при поступлении меконий из свищевого отверстия отошел, то определить место расположения свища в большинстве случаев не представляет затруднения. При локализации свища на промежности его отверстие будет хорошо видно (рис. 5 приложения).

При отхождении мекония из области влагалища проводятся поиски вестибулярно расположенного свищевого отверстия (рис. 7 приложения). Отсутствие в этой области свищевого отверстия с продолжением поступления мекония из влагалища указывает на более редко встречающуюся высокую свищевую ректо-вагинальную форму, при которой выходное отверстие будет расположено во влагалище выше девственной плевы.

Отхождение мекония из области влагалища и нормально сформированного анального отверстия на должном месте указывает на Н-тип формы порока (рис. 11 приложения).

Отхождение мекония с мочой (меконурия) указывает на сообщающийся свищ с уретрой или мочевым пузырем (рис. 9,10 приложения). В последних двух формах выходное отверстие и место расположения свища могут быть определены с помощью специальных методов исследования.

Обнаружение на промежности только одного отверстия говорит о наличии клоаки (рис. 12,13,14 приложения).

В первые 24 часа жизни узкие свищевые отверстия не всегда легко обнаруживаются: они могут быть заблокированы вязким меконием или слизью. Большое значение имеет и степень заполнения слепого мешка терминального отдела кишечной трубки, что необходимо для повышения в нем давления до порогового уровня. Нарушение степени заполнения может быть следствием про- или постнатальных состояний, таких как недоношенность; нарушение

проходимости вышележащих отделов кишечной трубки (атрезии пищевода, атрезии 12 ПК); родовых травм и других причин.

При отсутствии отхождении мекония в течение 24 часов с момента рождения ребенка производится тщательный поиск свищевого отверстия в преддверии влагалища и на промежности, катетеризация и промывания мочевого пузыря. При отрицательных результатах поиска новорожденного госпитализируют в ОИТР, где проводится тщательное наблюдение за динамикой функции жизненно важных органов, коррекция водно-электролитного баланса и гемодинамических нарушений, при необходимости и парентеральное питание. Временной фактор при этом имеет большое значение для заполнения дистального отдела кишечной трубки пороговым объемом мекония.

Выжидательная тактика, как правило, служит благоприятным условием для повышения давления в терминальном отделе кишечной трубки до порогового уровня с последующим самостоятельным выхождением мекония. Кроме того, проведение регидратации и коррекции гемодинамических нарушений призвано не только подготовить новорожденного успешнее перенести оперативное вмешательство, но и обеспечить более точную диагностику уровня и формы поражения. Это способствует тому, что некоторые свищи начинают функционировать и диагноз порока будет поставлен правильно.

## **В. Исследование тонким зондом**

Исследование тонким металлическим зондом имеет определенную диагностическую и лечебную ценность.

При поступлении ребенка с отсутствием отхождения мекония в стационар с помощью тонкого металлического зонда производится поиск свищевого отверстия в преддверии влагалища или у корня мошонки. В некоторых случаях во время осмотра промежности у детей с отсутствием

самостоятельного отхождения мекония обнаруживается подозрительный участок, напоминающий точечное отверстие. Это отверстие зондируется тонким металлическим зондом. Проведение зонда через отверстие в прямую кишку указывает на наличие сообщающегося свищевого хода с прямой кишкой с резко суженным выходным отверстием. Через введенный полый зонд также производится промывание прямой кишки физиологическим раствором для удаления мекония, иногда для этой цели используется раствор панкреатина.

### **Г. Определение места расположения наружного сфинктера.**

Как правило, это исследование проводится перед определением характера оперативного вмешательства. Для этой цели используется метод механического раздражения (штрихования) металлической иглой области предполагаемого наружного сфинктера на промежности. Иногда, при возможности, применяется электростимулятор.

Существуют случаи, когда у больных, у которых в периоде новорожденности была отмечена сомнительная реакция или она вовсе отсутствовала на раздражение области наружного сфинктера, в возрасте около года перед радикальным оперативным вмешательством реакция становится положительной. Это указывает на неточность информации, полученной от отрицательных или сомнительных результатов в периоде новорожденности (неточность метода), и этот метод не отражает гипо- или аплазию элементов наружного сфинктера. В этих случаях более целесообразно применять электромиографический метод исследования.

С другой стороны, слабость или отсутствие реакции элементов наружного сфинктера в новорожденном возрасте на раздражение можно считать косвенным признаком высоких форм атрезии.

#### **Д. Рентгенологические исследования:**

Рентгенологические исследования новорожденных всегда начинаются с обзорной рентгенографии брюшной полости и грудной клетки, которую выполняют в вертикальном положении в прямой и боковой проекциях. Снимок должен захватывать грудной отдел позвоночника, чтобы облегчить подсчет количества позвонков в разных отделах позвоночника. Желательно, чтобы этот снимок был сделан, как можно раньше после рождения так, как при атрезии прямой кишки, сакральный отдел позвоночника будет плохо виден и затемнен накопившимся газом в этой кишке. Такое качество рентгенологического исследования позволяет определить состояние легких, сердца и исключить непроходимость 12-ПК (рис. 9) и аномалии развития позвоночника, которые сочетаются иногда с аноректальными пороками.



*Рис. 9. Обзорная X.Ray новорожденного с атрезией прямой и 12 ПК у ребенка с высокой формой атрезии прямой кишки*



*Рис. 10. Обзорная R-та новорожденного с атрезией прямой кишки и врожденной кистой яичника.*

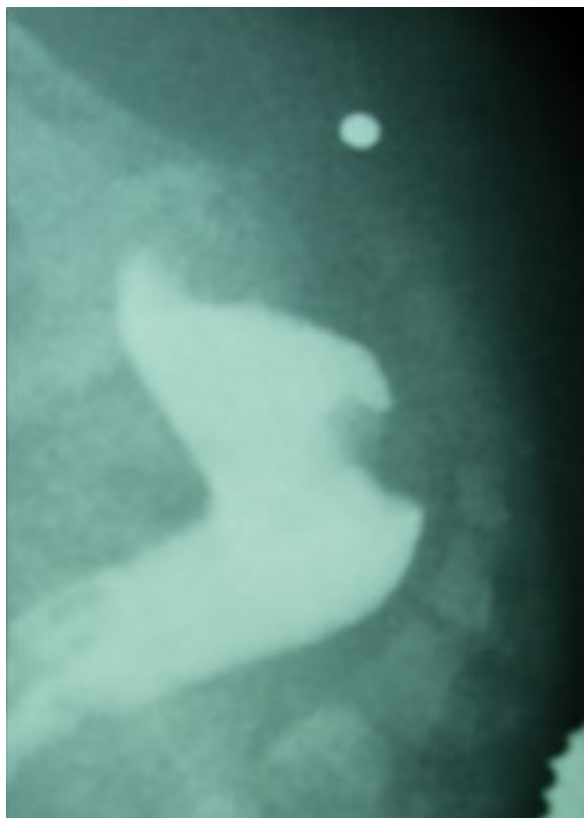
При отсутствии видимого свищевого отверстия рентгенологическое определение уровня слепого мешка является самым важным этапом диагностики. Для этого применяется боковая инвертограмма. На инвертограммах определяется высота стояния слепого мешка от метки, расположенной на промежности, в области предполагаемого ануса, а также по отношению к пубококцигеальной линии. Высокой формой считается та, при которой слепой мешок расположен выше пубококцигеальной линии, что по нашим данным, соответствует расстоянию от метки больше  $1.8 \pm 0.2$  см.

В первые 8-14 часов жизни воздух, заглоченный ребенком при рождении, только достигает прямой кишки. Необходимо дополнительное время, чтобы в прямой кишке собрался достаточный объем газа и мекония, который бы привел к раскрытию возможно имеющегося анального канала. Поэтому инвертограмму не следует проводить раньше, чем через 26–30 часов с момента рождения. К этому времени ребенок должен находиться в ОИТР для коррекции обменных и гемодинамических нарушений.

С целью ускорения достижения порогового объема в прямой кишке можно вводить в желудок больного 3 мл водорастворимого контрастного

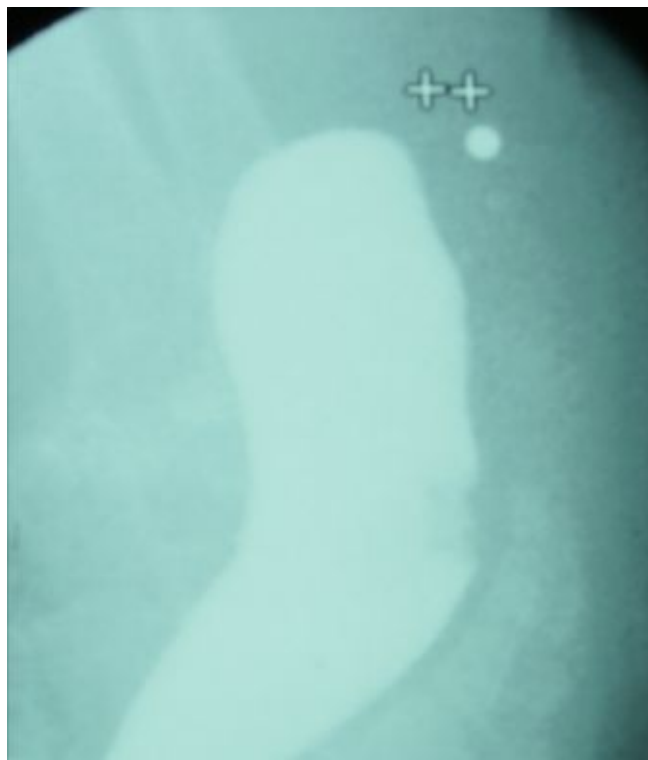
вещества. Последний, будучи высоко осмолярным, вызывает ускорение перистальтики кишечника, а также абсорбирует в просвет кишечника жидкость. Все это вызывает ускорение заполнения просвета прямой кишки пороговым объемом и разжижение мекония.

Для повышения внутрибрюшинного и внутрикишечного давления во время рентгенологического исследования необходимо применять компрессию живота. Такая манипуляция приводит к раскрытию имеющейся нормально сформированной, но нефункционирующей части анального канала (рис. 11, 12).



*Рис. 11. Инвертограмма ребенка К. с полной формой атрезии прямой кишки до применения компрессии живота*

*Инвертограмма ребенка К. выполнена в возрасте 36 часов. На инвертограмме видно неполное раскрытие дистального отдела слепого мешка (слепой мешок в виде конуса), расстояние между меткой, расположенной на месте должного ануса и верхушкой слепого мешка больше 2-х см и отсутствуют признаки наличия свища. Такую рентгенологическую картину можно ошибочно принимать за высокую полную форму атрезии прямой кишки.*



*Рис. 12. Инвертограмма ребенка К. с применением компрессии живота во время исследования*

*После применения элемента компрессии живота во время выполнения инвертограммы у больного К., видно, что дистальный отдел слепого мешка раскрылся (стал круглым) и расстояние между меткой, расположенной на месте должного ануса и слепым мешком прямой кишки уменьшилось. Это указывает на то, что кажущаяся высокая форма атрезии прямой кишки, при применении такого простого элемента, как компрессия живота во время исследования, оказалась низкой, и соответственно изменилась тактика оперативного лечения.*

Как известно, вязкий меконий препятствует заполнению газом терминального отдела слепого мешка. Для преодоления этого необходимо держать ребенка вниз головой перед выполнением инвертограммы в течение 1-2 минут, предварительно удалив содержимое из желудка зондом.

Трудность диагностики аноректальных аномалий представляет группа новорожденных с сопутствующими врожденными нарушениями проходимости пищевода и 12-ПК, при которых не происходит заполнение терминального отдела кишечной трубки пороговым объемом. В таких случаях считается целесообразным производить повторную инвертограмму

после радикальной или паллиативной операций, восстанавливающих проходимость вышележащего отдела желудочно-кишечного тракта с введением водорастворимого контрастного вещества.

Особое внимание заслуживает группа новорожденных со свищами в мочевую систему. Рентгенологическое исследование этих больных основано на обнаружении газа или пятна кальцификации в области мочевого пузыря на инвертограммах. Пятно кальцификаций в области мочевого пузыря является признаком наличия ректоуретрального или ректовезикального свища, так как меконий легко кальцифицируется при контакте с мочой.

### **Ж. Дополнительные методы исследования и диагностики:**

Немаловажное значение в диагностике высоких свищевых форм атрезии прямой кишки имеет неоднократная катетерализация и промывание дистальных мочевых путей, что может способствовать удалению блокирующей пробки свища, и поступлению мекония в мочевой пузырь. Очень полезно проводить повторные микроскопические анализы мочи, как предлагает С.Я. Долецкий и Ю.Ф. Исаков, для выявления следов мекония.

Ультразвуковой метод исследования является общедоступным, простым и безопасным. Он дает возможность диагностировать некоторые врожденные изменения в мочевой системе. Ультразвуковой метод не должен выполняться в первые 24 часа после рождения, так как выделительная способность почек в этом возрасте низкая, что может затруднить визуализацию расширенных полостей этой системы. Желательно выполнить это исследование после кормления ребенка, чтобы обеспечивать хорошую гидратацию мочевой системы.

При подозрении на высокую форму атрезии прямой кишки с наличием меконурии или без нее применяют дополнительные урологические рентгенологические исследования (рис. 13) – экскреторную урографию, цистографию, как попытку контрастирования и выявления ректоуретрального свища.



*Рис. 13. Врожденный пузырно-мочеточниковый рефлюкс у новорожденного с пороком развития прямой кишки*

В последнее время в некоторых учреждениях выполняется компьютерная томография аноректальной зоны и МРТ.

## **II. Оценка состояния аноректальной зоны у детей старше одного месяца**

### **A. Симптомы проявления СФАПР у детей старше одного месяца**

Как было сказано выше, симптомы проявления пороков развития у новорожденных отличаются от симптомов проявления у детей старше одного месяца. В отличие от новорожденных, у этих детей непосредственной опасности для жизни нет, и их общее состояние оценивается как удовлетворительное. Но у больных с атрезией ануса с ректовестибулярным и ректопромежностным свищом, как правило, акт дефекации нарушен. У них

отмечаются запоры, недержание кала или каломазание. Дети с Н-типом патологии нарушением акта дефекации не страдают.

Врожденный стеноз выходного отверстия прямой кишки (рис. 3 приложения) и анатомическое расположение свища (смещение выходного отдела кпереди от должного места анального отверстия) являются главной причиной нарушения акта дефекации.

### **Б. Осмотр промежности**

Обследование детей с аномалией развития аноректальной области всегда начинается с осмотра промежности. Он призван выявить выходное отверстие кишечника и место его расположения, которое при этой патологии всегда расположено кпереди от места должного анального отверстия: на промежности, в преддверие влагалища или у корня мошонки. У большинства больных на месте должного анального отверстия определяется углубление с гиперпигментированием кожи. При раздражении этой области острым предметом или электростимулятором и у старших детей, при произвольном сокращении мышц промежности (сжатии попы), можно получить видимое сокращение элементов наружного сфинктера в той или иной степени. У детей с Н-типом формы патологии кал выходит через нормально сформированное анальное отверстие и свищ, расположенный в преддверии влагалища или во влагалище у девочек, или в мочевого системе у мальчиков.

Осмотр промежности, как правило, переходит в инструментальное исследование свища для изучения его анатомических особенностей.

### **В. Обследование свищевого канала расширителями Гегара**

Эти известные методы исследования часто применяются для выявления врожденного стеноза терминального отдела кишечной трубки. Они позволяют лишь объективно определить наличие и степень стеноза. Широкое выходное отверстие, свободно пропускающее буж Гегара, диаметр которого приближается к диаметру указательного пальца большого, считается

нестенозированным. Как правило, такие дети обращаются за помощью в более поздние сроки, иногда в возрасте 5-12 лет, когда у них появляются хронические запоры.

Отверстие, которое не пропускает буж Гегара, диаметр которого приближается к диаметру указательного пальца ребенка, считается суженным. Это сужение может быть разной степени. Чем больше выражено сужение, тем раньше ребенок обращается к врачу.

### **Г. Определение протяженности стеноза выходного отдела кишечника**

Исследование бужами Гегара не дает достаточной информации, и оно не может отражать характер и протяженность стенозированного сегмента выходного отдела кишечника в отношении к возрастной норме.

Во время рентгенологического исследования доказано, что в норме диаметр раскрытия анального канала и анального отверстия соответствует диаметру нисходящего отдела прямой кишки. Установлена возрастная норма ширины прямой кишки и длины анального канала.

Незначительное сужение анального канала или анального отверстия приводит к несоответствию между диаметром каловых масс и пропускной способностью дистального отдела кишечной трубки. Вследствие этого, содержимое задерживается в прямой кишке и левых отделах толстой кишки, что ведет к функциональным и органическим нарушениям кишечника и структур анального канала.

Поэтому, с целью более точного выявления стеноза и определения его протяженности, нами разработана следующая методика исследования:

Через выходное отверстие в прямую кишку вводится катетер Фолея. Резиновый баллончик катетера раздувается водой до диаметра, равного возрастной норме ширины прямой кишки. У детей с нормальным анальным каналом, раздутый таким образом баллончик, перистальтической волной из заднепроходного отверстия выходит наружу (рис. 14, 15).

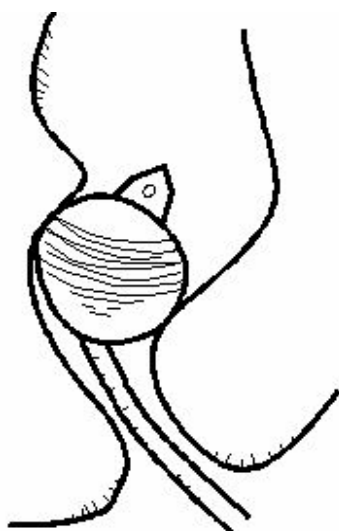


Рис. 14. В норме.  
Баллончик катетера Фолея раздут по ширине прямой кишки



Рис. 15. В норме.  
Баллончик перистальтической волной из заднепроходного отверстия выходит наружу

При наличии стеноза баллончик задерживается над зоной сужения. По длине катетера между выходным отверстием и баллончиком определяется локализация проксимальной границы сужения (рис. 16, 17). Затем из баллончика медленно выпускается вода до тех пор, пока баллончик не выйдет наружу. Диаметр самоудаленного баллона соответствует диаметру наиболее узкой части анального канала (рис. 18).

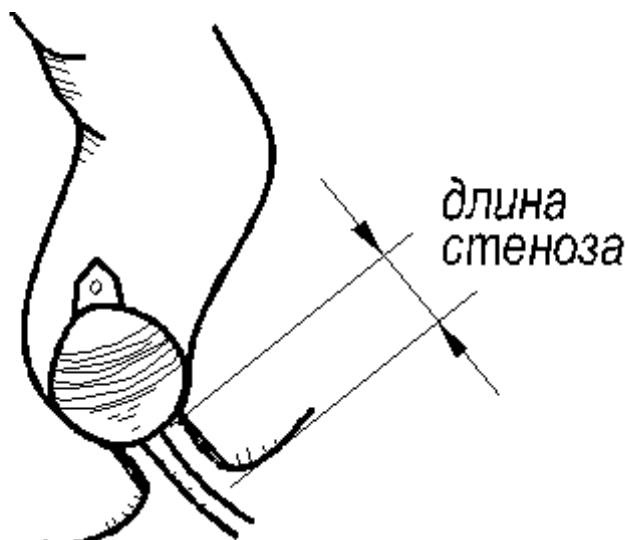
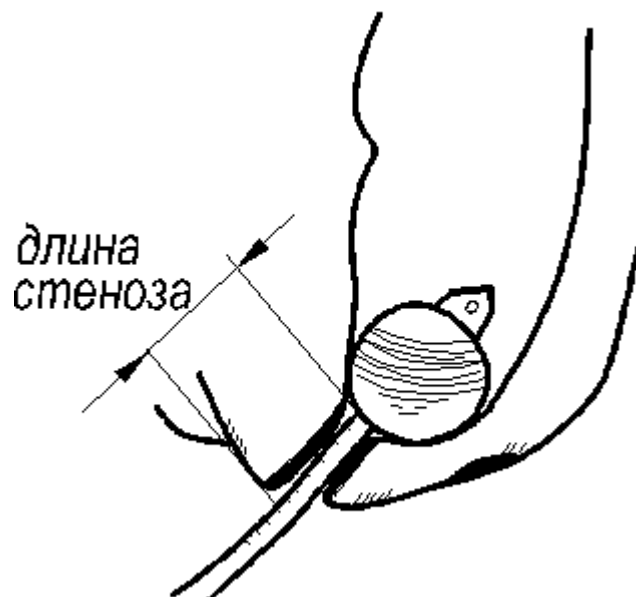
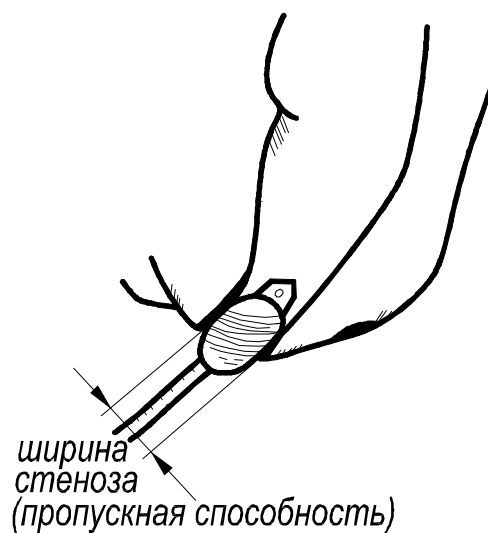


Рис. 16. Определение длины стеноза



*Рис. 17. Определение длины дистального стеноза при свищах на промежности*



*Рис. 18. Определение ширины дистального стеноза при свищах на промежности*

Данное исследование показало, что больные с атрезией ануса и ректовестибулярным или ректопромежностным свищом всегда имеют в той или иной степени врожденный стеноз дистального выходного отдела кишечной трубки. Эти стенозы могут быть:

а). Слабовыраженными. Пропускная способность не менее  $\frac{3}{4}$  диаметра возрастной нормы поперечника нисходящей части прямой кишки;

б). Выраженными. Не меньше  $\frac{1}{4}$  диаметра возрастной нормы поперечника нисходящей части прямой кишки;

в). Резко выраженными. Пропускная способность выходного отдела снижена до минимума. Возможны явления острой низкокишечной непроходимости.

Хотя, этот способ является более объективным и точным в определении протяженности и ширины стеноза, он не исключает применения пальцевого исследования, если оно возможно. Только тактильные ощущения могут дать правильное представление о протяженности ограниченного стеноза, локализованного на небольшом расстоянии от ануса. Кроме того, баллонный метод не позволяет определить нижнюю границу стеноза, тем более, если стенозированный участок расположен выше анального отверстия или имеется несколько стенозирующих участков. Таким образом, эти методы дополняют друг друга.

#### **Д. Исследование изогнутым зондом**

Этот метод является известным для определения наружных свищей аноректальной области. Он применяется у детей с атрезией анального отверстия с ректовестибулярным и ректопромежностным свищами, а также у детей с Н-тип формой патологии.

##### **1. Зондирование свищей с Н-тип формой патологии.**

С помощью зондирования ректовестибулярных свищевых ходов у детей с этой патологией устанавливается расстояние между анальным кольцом и выходным отверстием свища в прямой кишке.

2. Зондирование промежностных и вестибулярных свищей у детей с атрезией ануса позволяет получить ценные данные:

##### **а). Направление свищевого канала.**

Ощутимое направление зонда в свищевой канал указывает на угол между осью свищевого канала и касательной линией, проходящей по месту должного ануса на промежности. Этот угол называется ректоперинеальным

углом. Если ректоперинеальный угол острый, то это свидетельствует о близости стенки свищевого канала к коже промежности. Чем больше диастаз между задней стенкой свищевого канала и кожей промежности, тем больше угол.

б). Степень прощупываемости.

Она определяется путем прощупывания кончика вставленного зонда в свищевой канал пальцем, положенным на промежность в области предполагаемого наружного сфинктера.

Степень прощупываемости зависит от анатомической близости расположения задней стенки свищевого канала или образованного заднего кармана к коже, а также от ригидности стенок канала и окружающих его тканей.

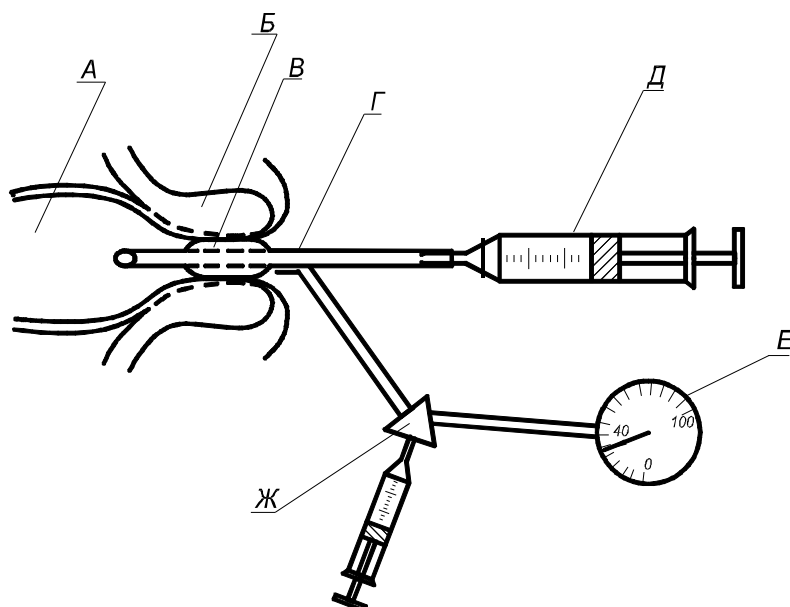
*Данные, полученные во время операции, свидетельствуют о важности информации, полученной этим способом исследования до оперативного вмешательства. Эта информация имеет важное значение в выборе метода оперативного вмешательства и в моральной настроенности хирурга перед операцией. Чем больше степень прощупываемости и ригидности стенок, тем сложнее протекает ход операции, и тем больше и обширнее травматизации мягких тканей тазового дна.*

## **Е. Манометрическое исследование**

С помощью манометрического исследования изучается рефлекторная и моторная функция аноректальной зоны. Определение этих функций позволяет судить о состоянии сфинктерного и нервно-регуляторного аппаратов этой зоны.

Для манометрического исследования используется баллонно-манометрический метод, техника которого была разработана в детском хирургическом центре в 1982 г. М.Д. Левиным и А.Н. Никифоровым. Применяемый для исследования баллонный манометр состоит из трубки

«Портекс» с надувной манжеткой, соединенной через трехходовой кран с мембранным манометром (рис. 19).



*Рис. 19. Прибор для манометрического исследования*

- А. Ампула прямой кишки.
- Б. Сфинктерный комплекс анального канала.
- В. Латексная манжетка трубки Портекса в анальном канале.
- Г. Трубка Портекса.
- Д. Шприц Жане.
- Е. Манометр.
- Ж. Переходной тройник.

#### **Описание методики:**

Манометрическое исследование проводится без специальной подготовки. Ребенок укладывается на бок с согнутыми к животу ногами, для уменьшения действия вспомогательных мышц на уровень давления в анальном канале. Беспокойство ребенка, увеличение внутрибрюшного давления и волевое сокращение наружного сфинктера влияют на уровень исследуемых давлений и на вызываемые рефлексy во время исследования. Поэтому детям до трехлетнего возраста или детям с относительным стенозом выходного отверстия исследование проводится с использованием кетамина внутримышечного в дозе 3-4 мг на кг массы тела, или под легким масочным

наркозом. Кетамин в такой дозе и легкий масочный наркоз практически не влияют на уровень давлений и на рефлексы аноректальной зоны.

Отмечено, что применение разных по диаметру трубок Портекс дает одинаковые цифры давления на различных этапах исследования. Это явление свидетельствует о способности анального канала быстро адаптироваться. В связи с этим, диаметр применяемой трубки для исследования подбирается в соответствии с возрастом ребенка при исследовании нормально расположенного анального канала, и в соответствии с пропускной способностью выходного отдела при свищевых формах атрезии.

После установления давления в манжетке трубки Портекс, которое является нулевой точкой измерения, трубку вводят в анальный канал до метки из расчета, чтобы надутая манжетка находилась в анальном канале.

В течение первой минуты происходит адаптация тонуса сфинктерного аппарата на введенную в него трубку, и давление в манжетке стабилизируется. Стабилизированное давление на этом этапе исследования соответствует **базальному давлению**. Резкое вдувание воздуха в прямую кишку шприцом Жане вызывает скачкообразный подъем давления на 3-5 мм рт. ст. выше базального уровня в результате рефлекторного сокращения мышц наружного сфинктера и вспомогательных мышц тазового дна. Затем давление в анальном канале падает ниже базального в результате рефлекторного расслабления сфинктерных элементов. Постепенно, в течение 4-6 сек тонус сфинктерных элементов восстанавливается, и давление в анальном канале возвращается к исходному базальному уровню. Такая картина обусловлена и свидетельствует о **положительном ректоанальном рефлексе** (рис. 20).

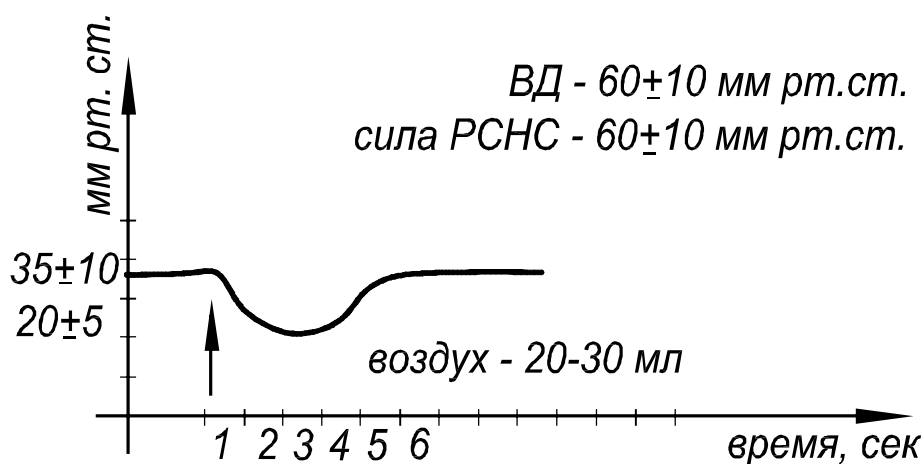


Рис. 20. Схема манометрического исследования в норме

Исследование заканчивается измерением **волевого давления**, которое регистрируется по реакции ребенка на просьбу «сжатия попы», а у детей до 3-х лет по подъему давления во время беспокойства. В норме давление повышается на  $60 \pm 10$  мм рт. ст., но прогрессивно оно падает до базального уровня в течение нескольких секунд, несмотря на продолжение усилия ребенка сокращать свою «попу».

Как правило, показатели манометрического исследования у детей с Н-тип формой патологии не отличаются от показателей того же исследования при норме (положительные и нормальные сфинктероанальный и ректоанальный рефлекс, сила волевого давления и рефлекторного сокращения наружного сфинктера в пределах нормы).

Это свидетельствует о том, что у этих больных имеется нормально функционирующий сфинктерный аппарат аноректальной зоны и наличие врожденного ректовагинального или ректоуретрального свища не влияет на функциональные способности этой зоны.

У детей с атрезией анального отверстия и ректовестибулярным или ректопромежностным свищами при манометрическом исследовании определяется положительная реакция адаптации в свищевом канале, базальное давление зависит от эластичности стенок свищевого канала и

окружающих его тканей – положительный ректоанальный рефлекс. Величина снижения давления зависит от степени раскрытия свищевого канала. Время восстановления давления в свищевом канале может быть разным. У детей с замедленной реакцией восстановления имеется снижение чувствительности рефлексогенных зон аноректальной области и, наоборот, быстрое восстановление происходит в результате повышенной ригидности канала и раздражимости этих зон, возможно в результате колита или колопроктита. Сфинктероанальный рефлекс, который регистрируется путем раздражения кожи вокруг выходного отверстия свища, определяется, как отрицательный. Сила рефлекторного сокращения элементов наружного сфинктера в свищевом канале регистрируется как отрицательная или очень слабая. В то время, как и во время исследования рефлекторного сокращения наружного сфинктера, определяется сокращение его элементов в области заднего анального отверстия. Это свидетельствует о наличии в свищевом канале нервно-мышечных элементов, которые имеют рефлекторную взаимосвязь с нервно-мышечными элементами в области заднего ануса.

Таким образом, манометрическое исследование у детей с атрезией анального отверстия и с ректопромежностными или ректовестибулярными свищами показывает, что терминальный отдел кишечной трубки, открывающийся в преддверие влагалища или на промежность, имеет функциональное сходство с функцией нормального анального канала. Это функциональное сходство позволяет считать свищ эктопией анального канала.

### **Ж. Рентгенологические исследования**

Целью рентгенологического исследования детей старшего возраста со свищевыми формами аноректальной патологии является изучение функциональной особенности и степени повреждения аноректальных структур и кишечника вследствие нарушения акта дефекации.

Применяются следующие методы исследования:

1. Дозированная гидростатическая ирригоскопия.
2. Рентгенологическое исследование с катетером Фолея.

### **1. Дозированная гидростатическая ирригоскопия**

Применение дозированной гидростатической ирригоскопии при свищевых формах аноректальной аномалии развития позволяет определить наличие и степень выраженности мегаколон, состояние мышц леваторов, топографическую и функциональную характеристику так называемых свищей в преддверие влагалища и на промежности.

Рентгенологическое изображение длины кишки и ширины ее просвета зависит от количества введенного в кишку контрастного вещества. Известно, что рефлюкс из слепой кишки в подвздошную возникает при достижении давления в слепой кишке 40 см вод. ст. Эта функциональная особенность Баугиновой заслонки используется для определения достоверности заполнения толстой кишки.

Дозированная гидростатическая ирригоскопия основана на стандартизации условий выполнения процедуры по давлению, при которой производится заполнение толстой кишки и по фактической ее вместимости.

Перед выполнением процедуры для подготовки кишечника применяется однократная гипертоническая клизма 5% раствором поваренной соли.

Исследование проводится на трохоскопе рентгенологического аппарата в горизонтальном положении больного. Взвесь бария, приготовленная на 5% растворе поваренной соли, вводится из кружки Эсмарха, подвешенной на штативе таким образом, чтобы дно кружки находилось в 40 см над плоскостью трохоскопа и уровень в ней контрастного вещества в начале исследования – в 60 см над трохоскопом, что дает пределы начального и конечного гидростатического давления больше, чем 40 см вод. ст. (72-54 см вод. ст.).

Эти пределы выбраны не случайно. При более низких величинах давления заполнение кишки оказывается очень медленным, что способствует увеличению дозы облучения. Высокое гидростатическое давление может приводить к быстрому механическому растяжению стенок и, в частности, внутреннего сфинктера, симулируя их рефлекторное расслабление, что может обусловить диагностические ошибки.

В анальный канал вводится наконечник клизмы. Бариевая взвесь при таких стандартных условиях вводится в толстую кишку до начала рефлюкса в подвздошную кишку. Рентгенограммы выполняются в прямой и боковой проекциях. Разница объемов контрастного вещества в кружке Эсмарха до ирригоскопии и после окончания процедуры соответствует действительному объему толстой кишки данного больного при данном давлении.

М.Д. Левиным (1982) на основании описанной методики рентгенологического исследования разработана схема рентгенологических нормативных показателей толстой кишки и анального канала разных возрастных групп практически здоровых детей (таблица 1). В таблице представлены показатели длины и ширины прямой кишки.

*Таблица 1.*

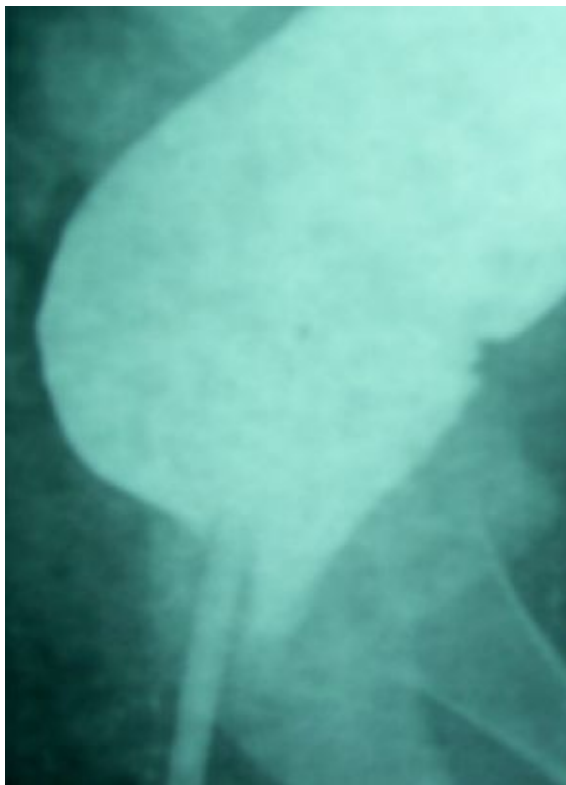
**Показатели длины анального канала и ширины прямой кишки у детей**

<i>Возраст ребенка</i>	<i>Длина анального канала (см)</i>	<i>Ширина прямой кишки(см)</i>
1 – 11 мес	2.5	1,9 – 3.0
1 – 3 года	2.3 - 2.8	3.0 – 3.7
4 – 7 лет	2.5–3.6	3.0 – 3.9
8 – 10 лет	2.6 – 3.7	3.2 – 4.1
11 – 14 лет	3.1 – 3.9	3.6 – 4.6

Применение дозированной гидростатической ирригоскопии дает возможность изучить функцию аноректальных структур (удержание и дефекация), величину аноректального угла, степень мегаколон и понять

патогенез различных симптомов проявления врожденных заболеваний этой области.

При исследовании здоровых детей, после заполнения прямой кишки барием, наблюдается проваливание контрастного вещества в верхней (проксимальной) части анального канала. Это проваливание на рентгенограмме в прямой проекции проявляется контрастированием верхней части анального канала в виде конуса, верхушка которого обращена к анусу, и в боковой проекции – протеканием контрастного вещества спереди от наконечника клизмы (рис. 21).



*Рис. 21. Проваливание контрастного вещества кпереди наконечника клизмы.  
Боковая проекция*

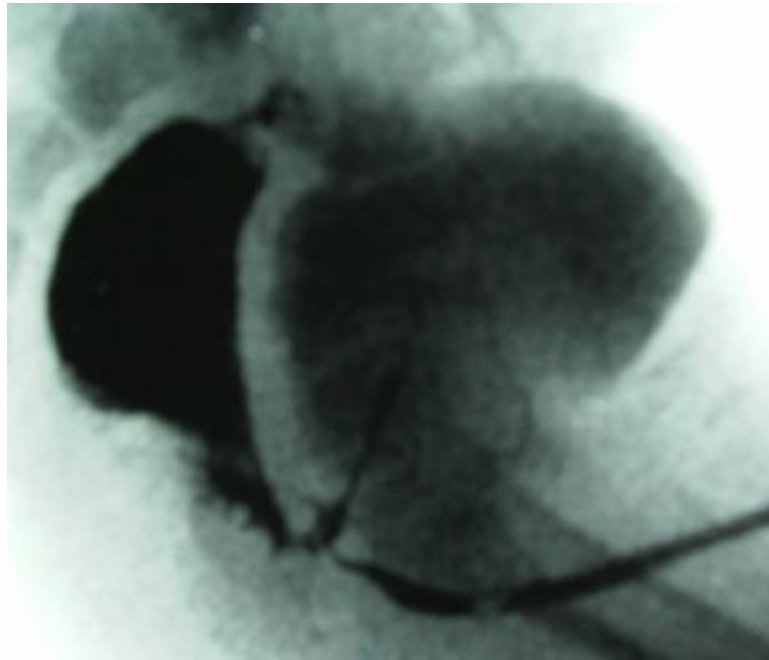
Комбинированное исследование (дозированная гидростатическая ирригоскопия с манометрическим исследованием) показало, что проваливание контрастного вещества в верхней части анального канала совпадает по времени с падением на этом уровне давления, что связано с расслаблением сфинктерных элементов верхней части анального канала. Это

расслабление сменялось спазмом, что сопровождалось исчезновением бариевой взвеси из анального канала и одновременным восстановлением в нем давления базального уровня. На рентгенограмме, выполненной в это время, наблюдалось контрастирование продольных складок анального канала, что свидетельствует об имевшемся ранее расслаблении.

Явление исчезновения контрастного вещества из анального канала через несколько секунд (4–6 сек) вслед за его расслаблением и восстановлением в анальном канале давления, является не только результатом адаптации прямой кишки и сокращения элементов сфинктерного аппарата, но и ее положительного сфинктероанального рефлекса, что обеспечивало реакцию удержания.

При дозированной гидростатической ирригоскопии у детей с врожденной Н-тип патологией анальный канал имеет одинаковые функциональные проявления с проявлениями, полученными у детей без патологии. Как правило, низко расположенные ректовестибулярные или ректовагинальные свищи у этих детей не контрастируются в силу того, что дистально расположенное свищевое отверстие блокируется наконечником клизмы. В конце исследования, у этих детей, после дефекации отмечаются следы бариевой взвеси у преддверия влагалища.

Высоко расположенные свищи, особенно врожденные ректоуретральные у мальчиков, во время исследования контрастируются (рис. 22, 23). Для контрастирования таких свищей применение водорастворимого контрастного вещества предпочтительнее.



*Рис. 22. Контрастирование врожденного ректоуретрального свища с нормально сформированным анальным каналом и прямой кишкой*



*Рис. 23. Высокая атрезия прямой кишки с ректоуретральным свищом. Контрастирование свища путем тугого заполнения дистальной сигмостомы, наложенной в новорожденном возрасте. Метка фиксирована на месте должного ануса*

Дозированная гидростатическая ирригоскопия у детей с атрезией анального отверстия и выходным отверстием на промежности и в преддверии влагалища проводится по вышеописанному принципу. В начале исследования определяется место расположения элементов наружного сфинктера, которое является местом должного ануса. На определенном месте фиксируется рентгеноконтрастная метка.

При тугом заполнении толстой кишки выявляется проваливание контрастного вещества спереди наконечника клизмы в проксимальной части суженного выходного отдела кишечника. Это проваливание, как уже было сказано, является признаком рефлекторного раскрытия проксимального отдела анального канала.

Обнаруженная при рентгенологическом исследовании рефлекторная релаксация суженной части выходного отдела кишечника, имеет сходство с находками во время исследования анального канала у здоровых детей.

Проваливание контрастного вещества только спереди наконечника клизмы в проксимальный отдел свища указывает на наличие сфинктерных элементов, охватывающих этот отдел сзади и с боков.

Комбинированная дозированная гидростатическая ирригоскопия с манометрическим исследованием показывает, что сменяющееся проваливание контрастного вещества в проксимальном отделе свища его исчезновением совпадает по времени со снижением в свищевом канале базального давления с последующим его восстановлением. Это указывает на положительный ректоанальный рефлекс и положительную реакцию удержания.

Таким образом, полученные данные при рентгенологических и манометрических исследованиях, а также при определении протяженности стеноза убедительно доказывают, что данные свищи являются не чем иным, как **функционирующим, несколько суженным анальным каналом**. Рассматриваемые врожденные формы атрезии прямой кишки со свищом в преддверие и на промежность по существу представляет собой **ЭКТОПИЮ**

**АНАЛЬНОГО КАНАЛА** впереди от должного ануса и частично вне волокон элементов наружного сфинктера с наличием терминального стеноза длиной 0,3-0.5 см.

В связи с этим атрезию ануса со свищом в преддверии влагалища следует назвать **вестибулярной эктопией анального канала** и атрезию ануса со свищом на промежность – **промежностной эктопией анального канала**.

Протекание контрастного вещества позади наконечника клизмы во время ирригоскопии указывает на слабость пуборектальной петли и проксимальной порции наружного сфинктера в результате их ригидности и ригидности леваторов, что ведет к неполному прижатию стенки анального канала к наконечнику клизмы (рис. 24).



*Рис. 24. Проваливание контрастного вещества спереди и сзади наконечника клизмы. Боковая проекция*

Укорочение анального канала обнаруживается у детей, у которых во время ирригоскопии выявляется протекание контрастного вещества позади

наконечника клизмы. Чем меньше длина анального канала, тем больше наблюдается протекание контраста.

Таким образом, величина длины анального канала отражает функциональное и анатомическое состояние его стенок и сфинктерного аппарата. Так, величина укорочения канала соответствует степени слабости и недостаточности его сфинктерного комплекса в проксимальном отделе.

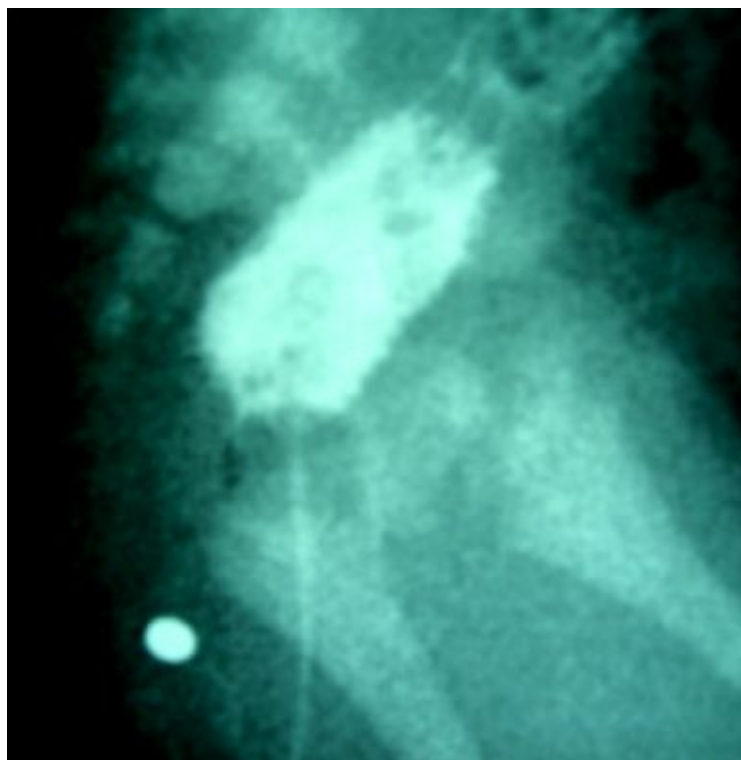
Крайняя степень недостаточности сфинктерного аппарата рентгенологически выражается в укорочении канала, приблизительно в 2 раза относительно возрастной нормы, верхняя часть его так растянута, что уже не выполняет функцию удержания, в ней скапливаются каловые массы, как и в прямой кишке.

## **2. Рентгенологические исследования с применением катетера**

### **Фолея**

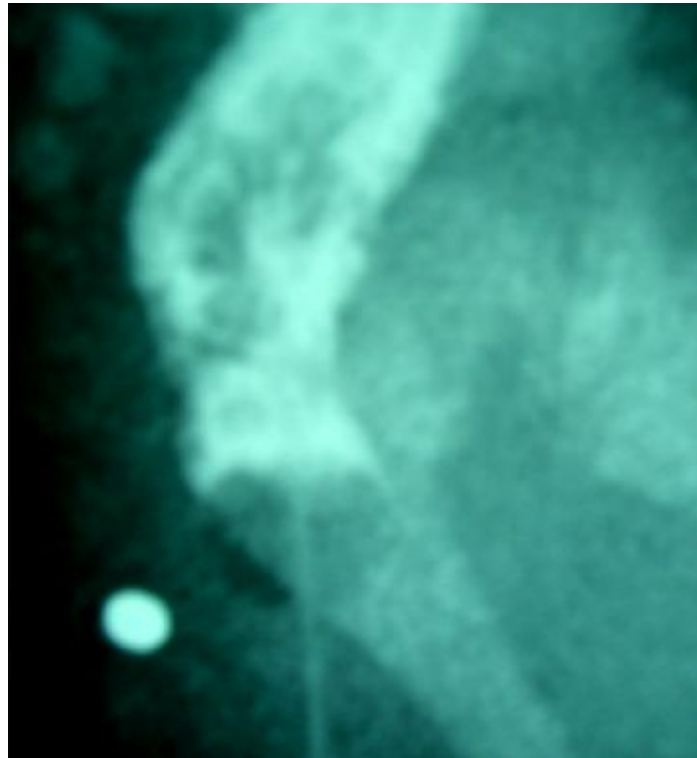
Этот метод применяется при эктопии анального канала в преддверие влагалища или на промежность для определения расстояния от стенки канала до предполагаемого места должного ануса в случаях ригидности леваторов у всех детей старше года, когда раскрытие канала во время дозированной гидростатической ирригоскопии ожидать не приходится.

Этот метод производится при необходимости под кратковременным наркозом. Предварительно к месту активности наружного сфинктера прикрепляется маркер. Через выходное отверстие эктопированного канала в прямую кишку вводится катетер Фолея. После введения в его резиновый баллон 3-5 мл воздуха или водорастворимого контрастного вещества баллончик низводится до упора. При этом он легко проникает в анальный канал и задерживается над суженной частью его (над дистальным стенозом), точно очерчивая его начало (рис. 24).



*Рис. 24. Рентгенологическое исследование аноректальной зоны с катетером  
Фолея у ребенка И.  
Манжетка катетера заполнена воздухом*

На боковой рентгенограмме определяется расстояние от нижнего контура контрастированного баллончика до маркера. Это расстояние представляет собой истинный диастаз задней стенки эктопированного анального канала от места должного ануса. Оно зависит от степени ригидности элементов аноректальной зоны (рис. 25, 26, 27).



*Рис. 25. Рентгенологическое исследование аноректальной зоны с катетером  
Фолея у ребенка И.*

*Манжетка катетера Фолея низведена в эктопированный анальный канал до упора. На рентгенограмме определяется истинное расстояние между задней стенкой эктопированного канала и местом должного ануса, и отмечается отсутствие деформации баллончика, которое указывает на степень эластичности стенок канала*

При выраженной ригидности сфинктерного комплекса и стенок анального канала баллончик низводится с некоторым напряжением и выглядит деформированным. В таких случаях диастаз между маркером и нижним контуром канала, как правило, большой.



*Рис. 26. Рентгенологическое исследование аноректальной зоны с катетером Фолея у ребенка М.  
Манжетка катетера заполнена воздухом до низведения до упора.  
(Баллончик не деформирован)*



*Рис. 27. Рентгенологическое исследование аноректальной зоны с катетером Фолея у ребенка М. после низведения до упора.  
На рентгенограмме определяется деформация манжетки катетера Фолея,  
что указывает на ригидность элементов аноректальной зоны*

Кроме того, при данной методике введение через основной просвет катетера бариевой взвеси в прямую кишку позволяет заполнить все отделы толстой кишки и получить необходимые данные о ее величине, как при обычной дозированной гидростатической ирригоскопии.

## Заключение

Как правило, диагноз атрезии ануса или прямой кишки не трудно ставить. Это определяется в роддоме при рутинном осмотре новорожденного, а в некоторых случаях и внутриутробно при квалифицированном ультразвуковом исследовании. Однако вопрос о хирургическом лечении этих врожденных пороков волновал большое количество исследователей. И до настоящего времени сохраняется высокий уровень неудовлетворительных результатов лечения. Попытки изучения анатомо-функциональных особенностей аноректальной зоны, усовершенствование методов диагностики этих пороков развития, а также создание многочисленных рабочих классификаций указывают на серьезное стремление к улучшению результатов лечения.

Нами было уточнено, что для новорожденных и для более старших детей методы обследования неодинаковы.

Для новорожденных основной является выжидательная тактика для определения фактического уровня атрезии и выявления выходного отверстия. Многие свищи у новорожденных с отсутствием анального отверстия на должном месте могут быть обнаружены в сроке не раньше 24-36 часов после рождения, особенно свищи, открывающиеся в мочевую систему. Это зависит от степени пневмотизации кишечника и уровня давления в слепом мешке прямой кишки. В связи с этим госпитализация поступившего новорожденного в ОИТР является обязательной для того, чтобы восстановить водно-электролитный баланс, коррегировать гемодинамические нарушения, регуляция которых имеет большое значение для увеличения содержимого кишечника, повышения давления в конечном его отделе и разжижения мекония. В ОИТР постоянно проводится тщательный поиск выходного отверстия, повторные катетеризация и промывание мочевого пузыря, повторные микроскопические анализы мочи для выявления следов мекония.

Нельзя согласиться с мнением Adeyemi (1982) о том, что инвертограммы при разных видах атрезии прямой кишки являются нецелесообразными. Наши наблюдения показали, что результаты инвертограмм детей с атрезией прямой кишки могут являться определенной диагностической ценностью, если они производятся в срок не раньше 24-36 часов. Для ускорения достижения порогового давления мы рекомендуем вводить через зонд в желудок до 3-х мл водорастворимого контрастного вещества. Последнее, будучи высокоосмолярным, усиливает перистальтику кишечника и абсорбцию в его просвет жидкости. Проводимая в Белорусском детском хирургическом центре компрессия живота должна быть обязательным элементом во время произведения инвертограммы у новорожденных. Мы убеждены в том, что с помощью этого простого приема раскрывается имеющийся нефункционирующий анальный канал или свищ. Благодаря этой тактике обследования новорожденных детей с атрезией прямой кишки, истинная частота полных высоких или низких форм атрезий прямой кишки уменьшалась.

Тактика обследования детей старше одного месяца основана на изучении анатомо-функциональных особенностей аноректальной зоны. Для этой цели проводится ее комплексное обследование. Оно включает исследование расширителями Гегара, изогнутым зондом, дозированная гидростатическая ирригоскопия, манометрическое и рентгенологическое исследование с катетером Фолея.

Полученная информация при комплексном исследовании аноректальной области у этих детей позволяет установить оптимальную тактику лечения и выбрать адекватный и обоснованный метод лечения.

## Список используемой литературы

1. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия. – СПб.: ИЧП «Хачворд», 1996-1999. – т. II с. 44-61.
2. Баиров Г.А., Островский А.Д. Хирургия толстой кишки у детей. – Л.: медицина, 1974. – 199 с.
3. Баиров Г.А., Манкина Н.С. Хирургия недоношенных детей. – Л.: Медицина, 1977. – 232с.
4. Долецкий С.Я., Исаков Ю.Ф. Детская хирургия. Руководство для врачей. – М.: Медицина, 1970. – 1072 с.
5. Калмин О.В., Михайлов А.В., Степанов С.А., Лернер Л.А. Аномалии развития органов и частей тела человека. – Саратов: Изд-во Саратовского медицинского ун-та, 1999. – 184 с.
6. Левин М.Д. Рентгенофункциональная диагностика хронических запоров у детей. Автореф. дисс... к.м.н. – М., 1983. – 20 с.
7. Левин М.Д. Обследование и лечение новорожденных с аноректальными пороками развития // Хирургия. – 1986. – № 8. – с.77 – 81.
8. Лёнюшкин А.И. Хирургическая колопроктология детского возраста. – М., Медицина. 1999. - 365 с.
9. Мурашов И.К. Неправильность развития прямой кишки и заднего прохода у детей и их лечение. // Хирургия. – 1957. – № 6. –с. 83 – 87.
10. Мишарев О.С., Левин М.Д. Функциональное и рентгенологическое исследование аноректальной зоны при заболеваниях кишечника. // Хирургия. – 1984. – № 12. – с 78 – 82.
11. Мишарев О.С., Левин М.Д., Абу-Варда И.Ф. Программа обследования и тактики лечения больных с аноректальными пороками развития. //Хирургия.–1985. – № 7. – с. 38 – 44.
12. Остропольская Е.А., Ахмеджанов И. Лечение атрезии прямой кишки со свищами в мочевую систему у новорожденных. // Вест. Хирургии. – 1977. – № 3. – с. 107 – 111.
13. Ситковский Н.Б., Каплан В.М., Даньшин Т.И. Аноректальные пороки развития. // Советская педиатрия. – 1987. выпуск 5. – с. 144 –166.
14. Тератология человека. Руководство для врачей. Под ред. Г.И.Лазюка. – М.: Медицина, 1991. – 480 с.
15. Adeniran J. O., Abdur-Rahman L. One-stage correction of intermediate imperforate anus in males. //Pediatr Surg Int. 2005. – vol. 21. – с. 88–90.
16. Adeyemi N.A., Rocha-Afodu J.T. Management of Imperforate anus at the Logas Uni9versity: A review of 10 years experience // Pediatric surgery in Tropical countries. – Baltimore-Munich.- 1982. – vol. 15, N 6. – p.187 – 194.
17. Ahmad MZM, Brereton RJ, Huskisson L. Rectal atresia and stenosis// J.Pediatr. Surg. – 1995. – vol. 30. N 6. – p 1546–50.
18. Bryndorf J., Nasden C.M. Ectopic anus in female // Acta.Chir.Scand. – 1960, - vol. 118, N.6. – p.466 – 478.

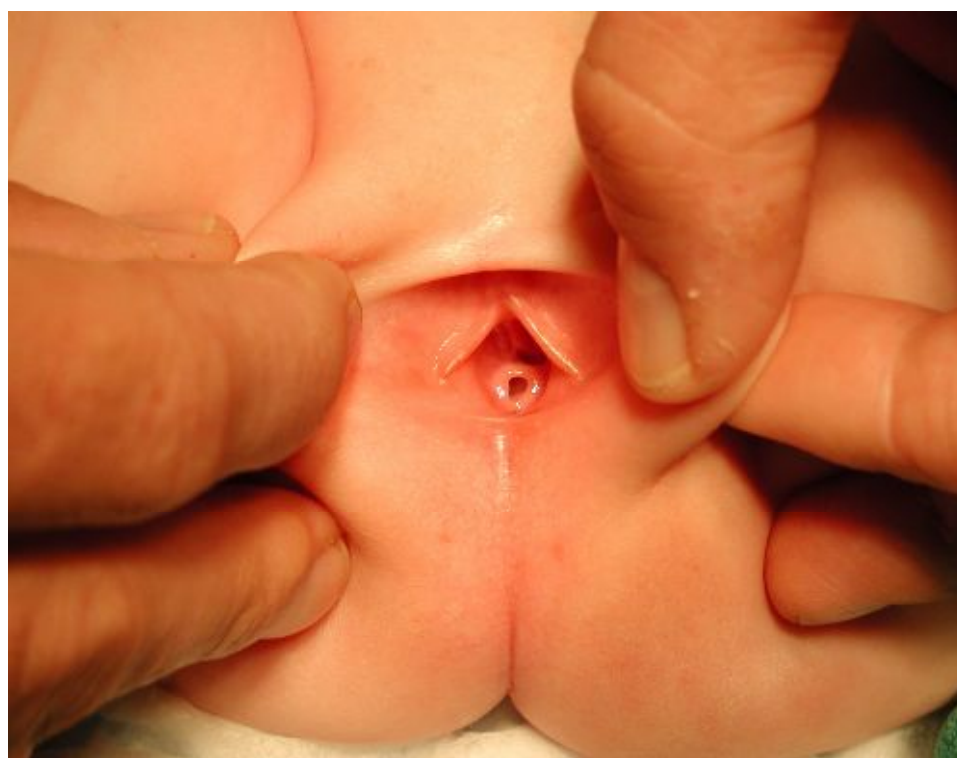
19. Borrelli M., Bruschini H., Nahas W.C. et al. Sacral agenesis: Why is it so frequently misdiagnosed? // *Urology*. – 1985. vol. 26. – p. 351 – 355.
20. Bianca Sebastiano and Ettore Griasppe. Anorectal malformation and Down's syndrome. // *Pediatric and Perinatal Epidemiology*. – 2000. – vol. 14. – c. 372 – 381.
21. Banu Tahmina Ж M.J. Hannan Ж M.A. Aziz Ж M. Hoque K. Laila. Rectovestibular fistula with vaginal malformations.// *Pediatr Surg Int*. – 2006. – vol. 22. – p. 263–266.
22. Chatterjee S.K. Double termination of the alimentary tract // *J. Pediatric Surgery*. – 1980. – vol.15, N5. – p.623 – 630.
23. Churchill B.M., Hardy B.E., Stephens C.A. Urological aspects of malformations and common abnormalities of the anus and rectum // *Urol.Clin.N. Amer. J.* – 1978. – vol.5. – p.141 – 154.
24. Frencher B., Mollard M.L. Influence of general anesthesia on anorectal abnormalities with manometry. // *Acta Ped. Scand.* – 1979. – vol.68. – N3. – p.97 – 103.
25. Hudson L.P., Ramsay D.A. Malformation of the lumbosacral spinal cord in a case of sacral agenesis. // *Pediatr. Pathol.* – 1993. – vol. – 13. – p. 421 – 429.
26. Hendren W.H. Constipation caused by anterior location of the anus and its surgical correction // *J. Pediatric surgery*. – 1978. – vol.13. – N.4 –p. 505 – 516.
27. Hendren W.H. Cloaca, The most severe degree of imperforate anus. Experience with 195 cases.//*Ann.surg.* – 1998. – Vol. 228. – No. 3. – p. 331 – 346.
28. Kiesweter W.B. Imperforate anus.// *Pediatric surgery*. – Philadelphia – London. – 1980. – chapter 31. – p. 401 -417.
29. Mesut Y., Barlas E., Harun G. Congenital H-type anovestibuler fistula. // *World J Gastroenterol.* – 2003.- vol.9. N4. – p. 881 – 882
30. Pinsky L. The syndromology of anorectal malformations (atresia, stenosis, ectopia). //*Am.J.Mad.Genet.* – 1978. – vol.1 – p.461 – 474.
31. Stephens F.D. Congenital imperforate rectum. Rectourithral and rectovaginal fistulae.// *Aust.N.Z.J. Surg.* – 1953. – vol.22. – p.161 – 169
32. Stephens F.D., Smith E.D. Anorectal malformations in children. – Chicago. – Year bock Medical puplisher, 1971. – 449p.
33. Stephens F.D., Smith E.D. Classification, identification and assessment of surgical treatment of anorectal anomalies. //*Pediatr. Surg. Int.* – 1986. – vol. 1. – p. 200 – 205.
34. Pena A. Atlas of surgical management of anorectal malformation. –Springer Verlag New York, 1990. – 104 p.
35. Poley MJ, Stolk EA, Langemeijer RATM, et al. The cost-effectiveness of neonatal surgery and subsequent treatment for congenital anorectal malformations.//*J. Ped. Surg.*- 2001. – vol.36. – c.1471–1478.
36. Quan L, Smith DW. The VATER association: Vertebral defects, and anal atresia, T-E fistula with esophageal atresia, radial and renal dysplasia: A spectrum of associated defects// *J. Pediatr.* – 1973. – vol. 104. N 5. – c. 7 – 12.

37. Templeton J.M., O'Neil J.R. Anorectal malformation. //Pediatric surgery, Year book Medical publiture, INC. Chicago. – London. 1986. – vol.2. chapter 108. –p.1022 – 1037.
38. Torfs C.P., Bateson T.F., Curry C.J. Anorectal and esophageal anomalies with Down syndrome. // American J. of Medical Genetics. – 1992. – vol. 44. – c. 847 – 859.
39. Wexner SD, Marchetti F, Salanga V, et al: Neurophysiologic assessment of the anal sphincters.// Dis Colon Rectum. – 1991. – vol. 34. – p. 606 –612.
40. Weber Tr, Smith W, Grosfeld JL. Surgical experience in infants with the VATER association // J. Pediatr Surg. – 1980. – vol. 15. N 4. – p 849-854.

## Приложение



*Рис. 1. Полная форма атрезии прямой кишки у мальчика*



*Рис. 2. Полная форма атрезии прямой кишки у девочки*



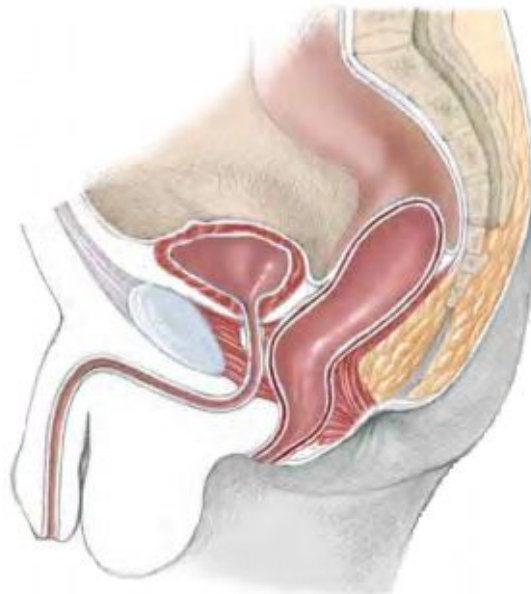
*Рис. 3. Врожденный стеноз анального отверстия при нормально сформированном канале и прямой кишке*



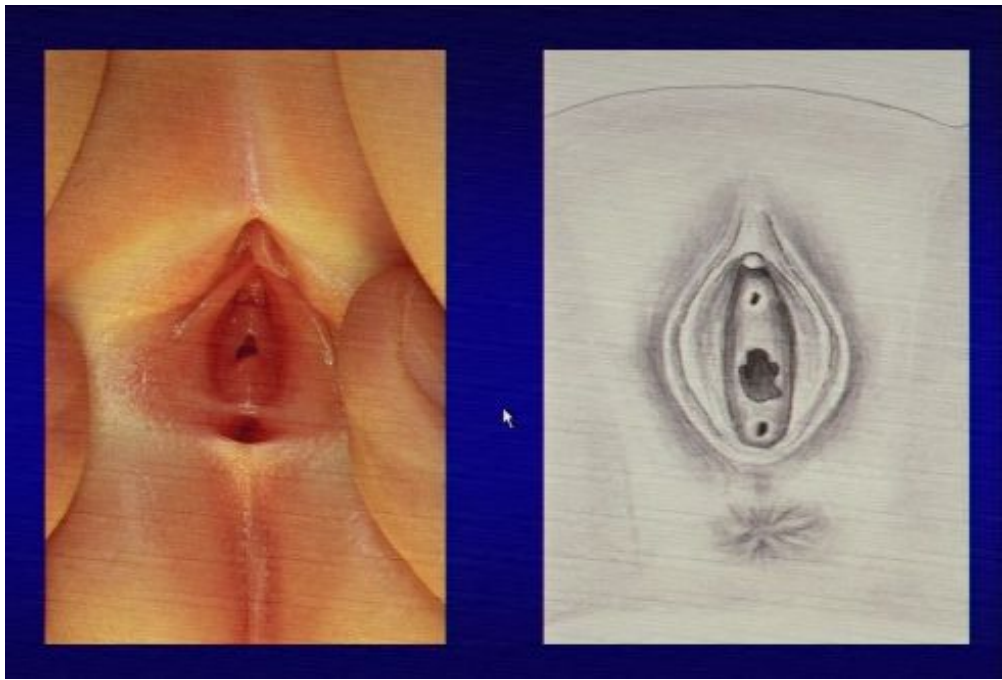
*Рис. 4. Атрезия прямой кишки со свищом у корня мошонки*



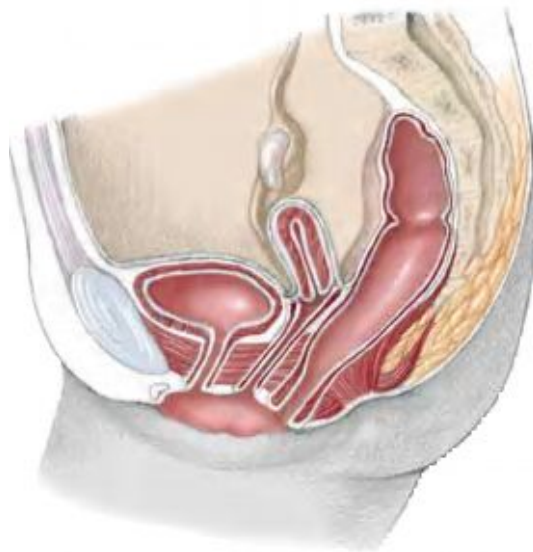
*Рис. 5. Атрезия ануса с промежностной эктопией анального канала у девочки*



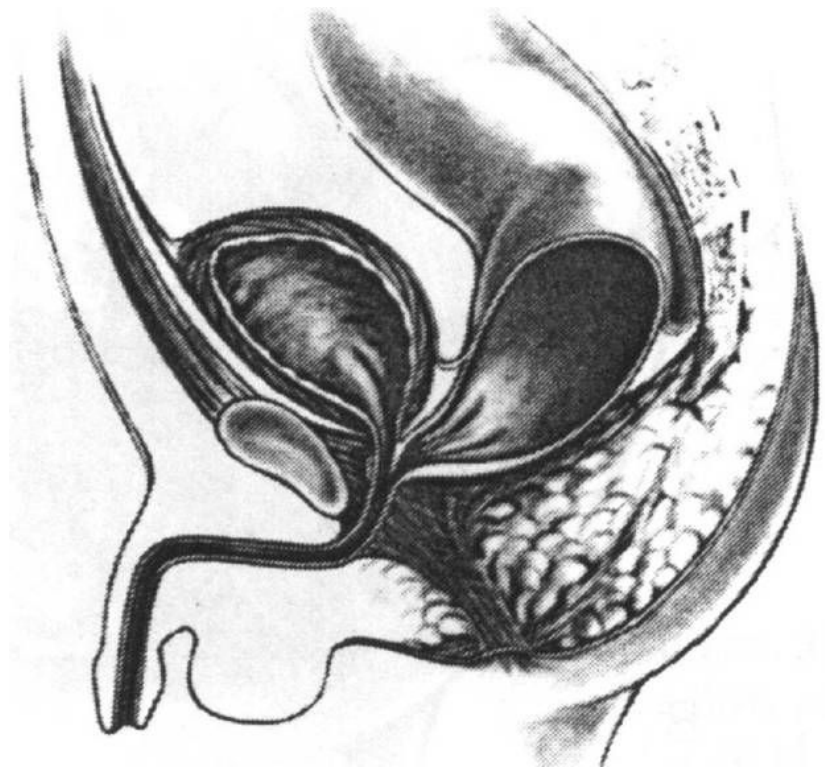
*Рис. 6. Схема атрезии ануса с промежностной эктопией анального канала у мальчика*



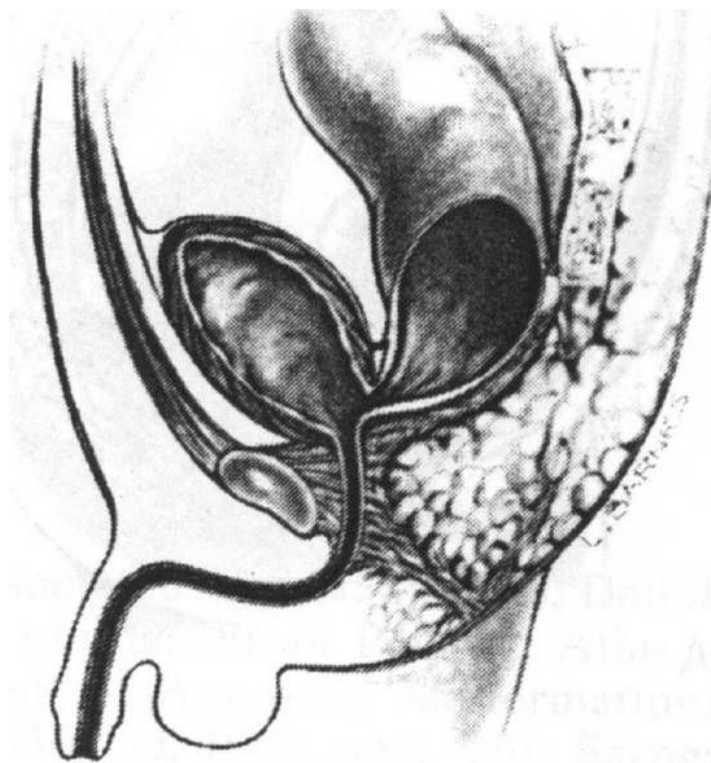
*Рис. 7. Атрезия анального отверстия с вестибулярной эктопией анального канала*



*Рис. 8. Схема Атрезии анального отверстия с вестибулярной эктопией анального канала*



*Рис. 9. Атрезия прямой кишки с ректоуретральным свищом*



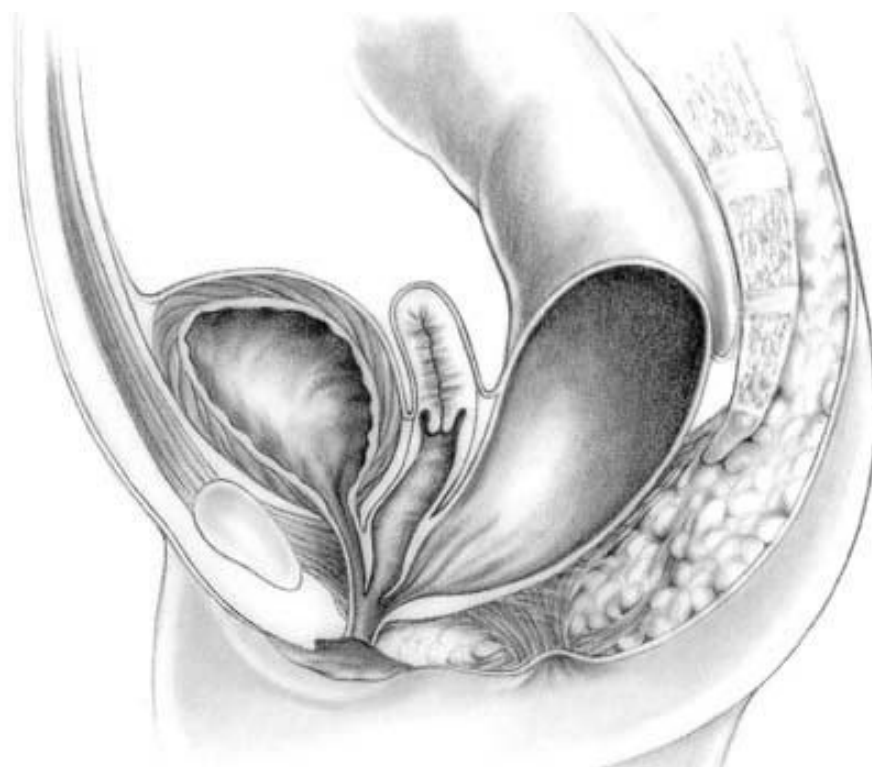
*Рис. 10. Атрезия прямой кишки с ректовезикальным свищом*



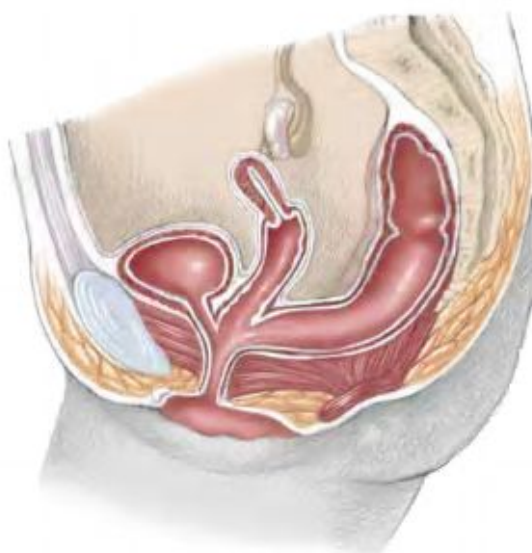
*Рис. 11. Врожденный ректовагинальный свищ при нормально сформированной прямой кишке (H-тип форма)*



*Рис. 12. Клоакальная форма атрезия прямой кишки*



*Рис. 13. Схема клоакальной формы атрезии прямой кишки*



*Рис. 14. Схема клоакальной формы атрезии прямой кишки*

## ОГЛАВЛЕНИЕ

КРАТКИЙ ИСТОРИЧЕСКИЙ ОБЗОР.....	2
ЭМБРИОЛОГИЯ.....	5
КЛАССИФИКАЦИЯ И ВИДЫ ПОРОКА.....	10
СОПУТСТВУЮЩИЕ ПОРОКИ.....	18
ДИАГНОСТИКА И КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА.....	25
I. Оценка состояния аноректальной зоны у новорожденных.....	27
А. Симптомы проявления заболевания.....	27
Б. Первичный осмотр промежности.....	27
В. Исследование тонким зондом.....	29
Г. Определение места расположения наружного сфинктера.....	30
Д. Рентгенологическое исследование.....	31
Ж. Дополнительные методы исследования.....	35
II. Оценка состояния аноректальной зоны у детей старше 1 месяца.....	36
А. Симптомы проявления.....	36
Б. Осмотр промежности.....	37
В. Обследование расширителями Гегара.....	37
Г. Определение протяженности стеноза выходного отдела.....	38
Д. Исследование изогнутым зондом.....	41
Е. Манометрическое исследование.....	42
Ж. Рентгенологическое исследование.....	46
1. Дозированная гидростатическая ирригоскопия.....	47
2. Рентгенологическое исследование с катетером Фолея.....	54
ЗАКЛЮЧЕНИЕ.....	59
СПИСОК ИСПОЛЬЗУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ.....	61
ПРИЛОЖЕНИЕ.....	64
ОГЛАВЛЕНИЕ.....	71