

**ФГБОУ ВО «Волгоградский государственный  
медицинский университет»  
Кафедра детской хирургии**



**Аноректальные пороки развития  
(Часть 1: эмбриогенез, клиника, диагностика)**

**Лекция для студентов 6 курса педиатрического  
факультета**

Лектор: асс. кафедры детской хирургии, Бахматов Д.Н.

# Экзаменационные вопросы

- Аноректальные пороки развития. Эмбриогенез. Классификация. Диагностика. Лечение.

# Аноректальные пороки развития

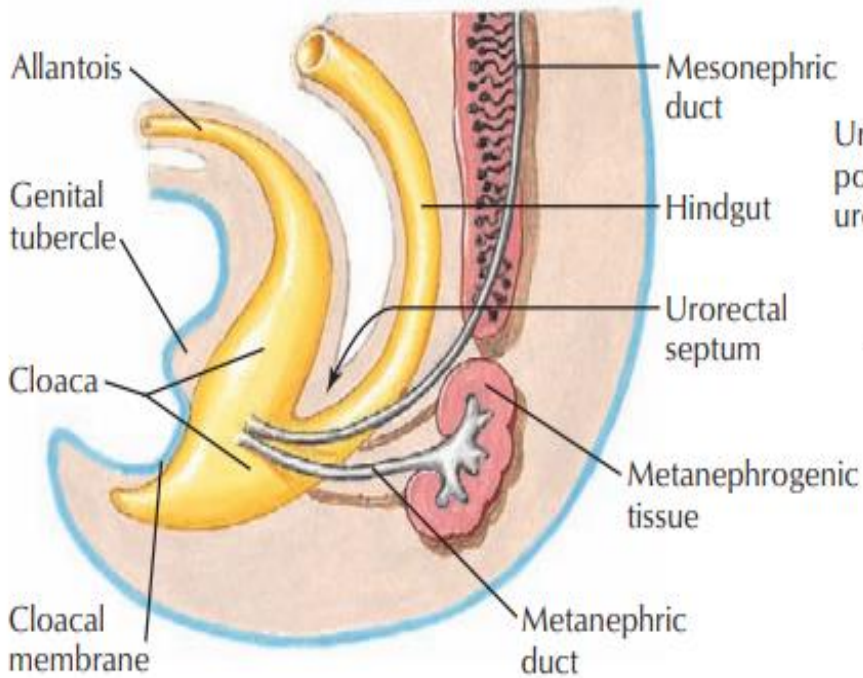
- Включают широкий спектр болезней, поражающих прямую кишку и заднепроходной канал, а также мочеполовую систему.
- Мальчики страдают данной патологией чаще, чем девочки (соотношение 2:1).
- Дефекты могут быть как незначительные (с хорошим функциональным прогнозом), так и связанные с другими тяжелыми пороками развития (имеющие слабый/неблагоприятный функциональный прогноз).

# Аноректальные пороки развития

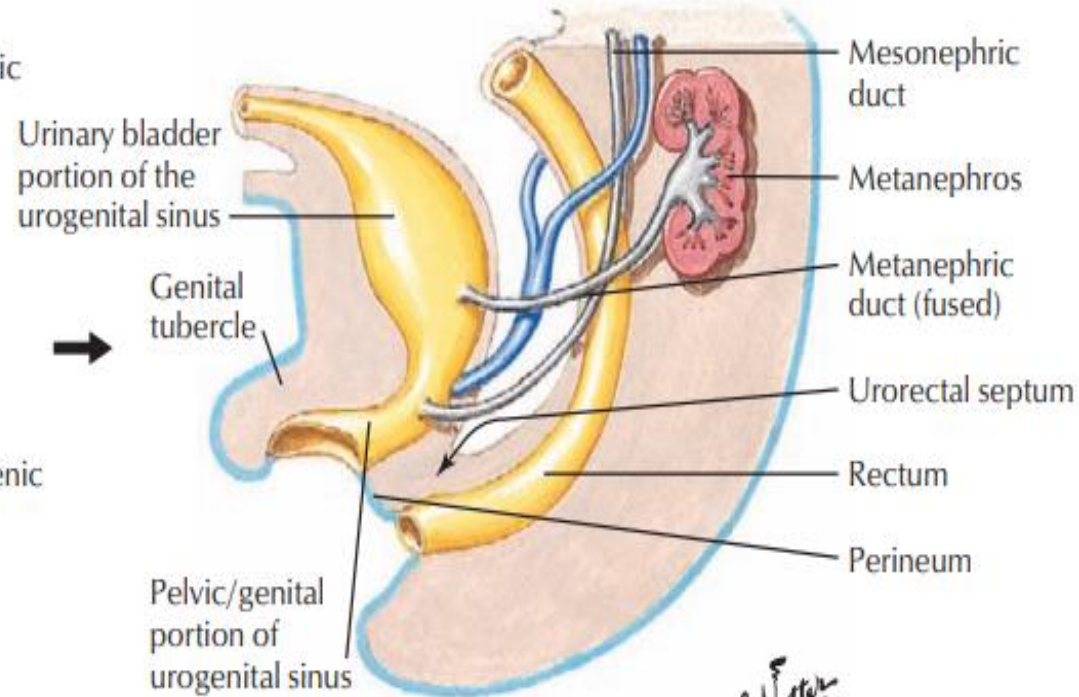
- Встречаются приблизительно у 1 на 5000 живорожденных детей.
- Этиология по настоящее время является предметом дебатов и споров.
- Отмечена некоторая корреляция между частотой возникновения АПР и такими фактами, как случаи сахарного диабета у беременной, прием беременной таких препаратов, как талидомид, фенитоин, тридион.

# Эмбриогенез АПР

Division of the cloaca by the urorectal septum



Urogenital sinus and rectum



*F. S. Netter M.D.*

# Эмбриогенез АПР

- Аноректальные пороки формируются на 4-й неделе внутриутробного развития эмбриона, когда происходит деление клоаки на две: переднюю, из которой образовывается мочевой пузырь и мочеточники, и заднюю кишку, которая составляет продолжение конечной кишки, из которой и возникает прямая кишка с задним проходом, где формируется верхняя часть прямой кишки. Анальный отдел образовывается вследствие заворачивания эктодермального слоя из поверхности до середины. Дефекты формирования и деления внутренней клоаки, а также недоразвитие промежности обусловлены нарушением этапов эмбриогенеза, который заканчивается к 8-й неделе.

# Эмбриогенез АПР

- При недоразвитии клоачной мембраны наблюдается атрезия заднего прохода. 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. Незаращение протоков между мочевой и ректальной частями клоаки проявляется свищами, которые чаще наблюдаются у мальчиков. У девочек свищи соединяют прямую кишку чаще с влагалищем, чем с мочевой системой. Врожденное сужение ануса возникает как следствие неполного прорыва клоачной мембраны.

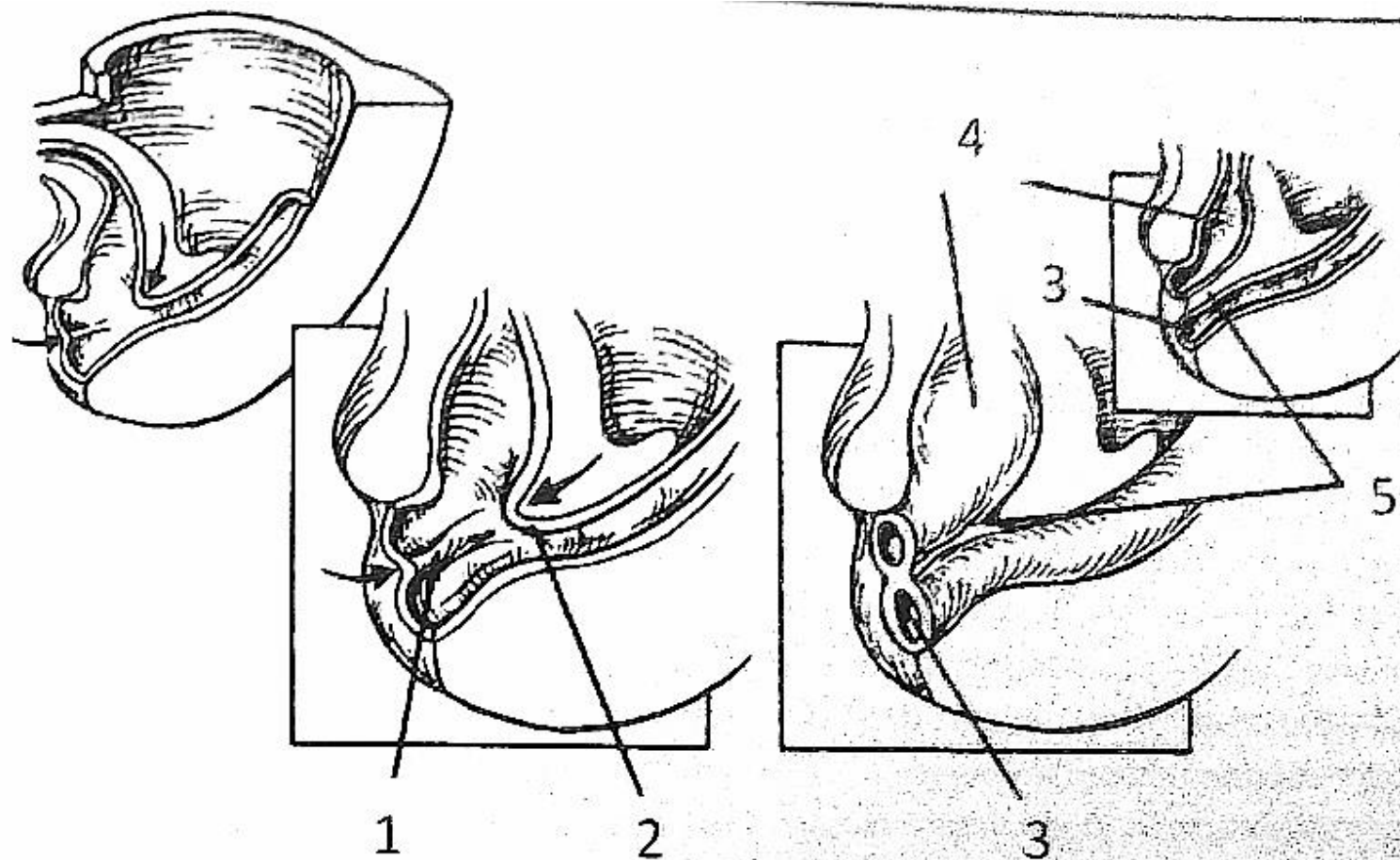


Рис. 5. Разделение клоакальной мембраны уроректальной перегородкой. Краниокаудальная и латеральная мезодерма уроректальной перегородки разделяет клоаку на передний урогенитальный синус и задний ано-ректум: 1 – правый карман Ратке, 2 – карман Турно, 3 – аноректальный канал, 4 – примитивный урогени- тальный синус, 5 – уроректальная перегородка

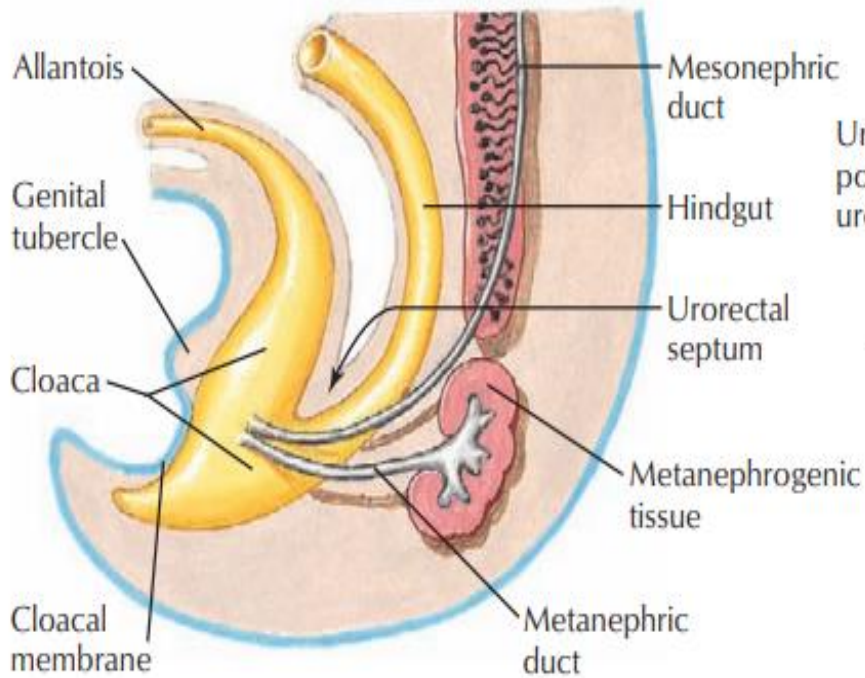


# Эмбриогенез АПР

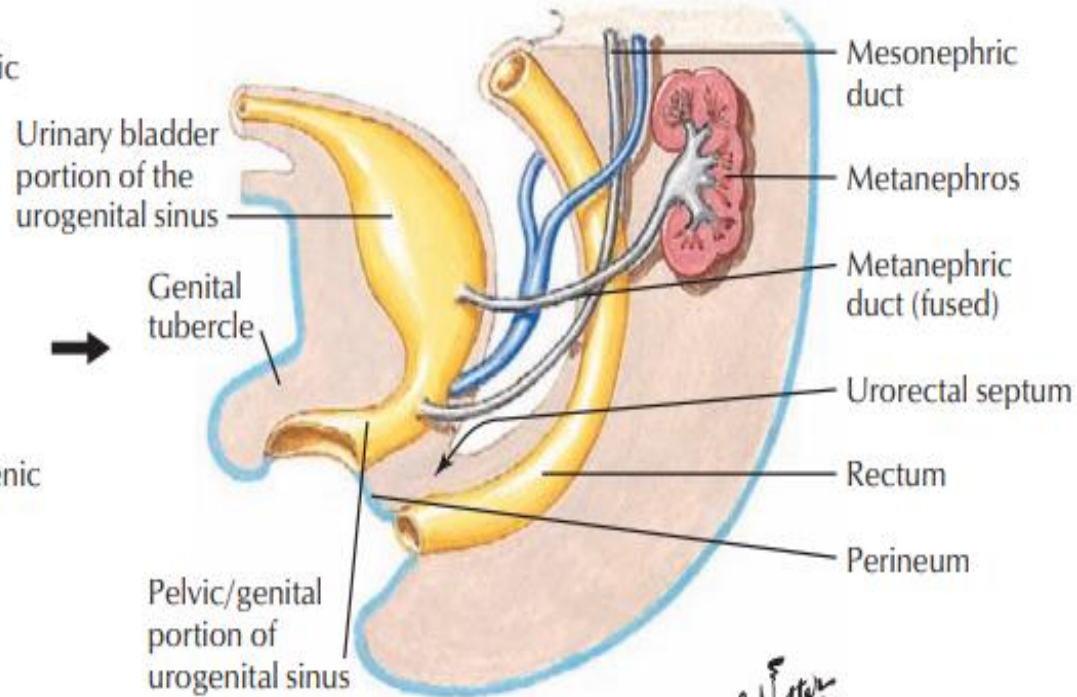
- Гипотеза «несостоявшейся миграции»
- Свищ является по своей сути «гипопластическим и эктопическим анусом»
- Гипотеза «синдрома каудальной регрессии»
- Несостоявшееся разделение клоаки, повышенная регрессия хвостовой кишки.

# Эмбриогенез АПР

Division of the cloaca by the urorectal septum



Urogenital sinus and rectum



*F. S. Netter M.D.*

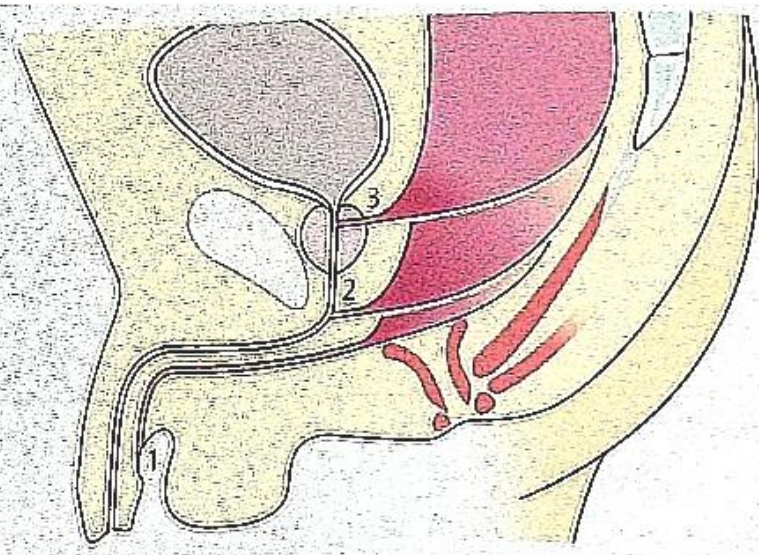
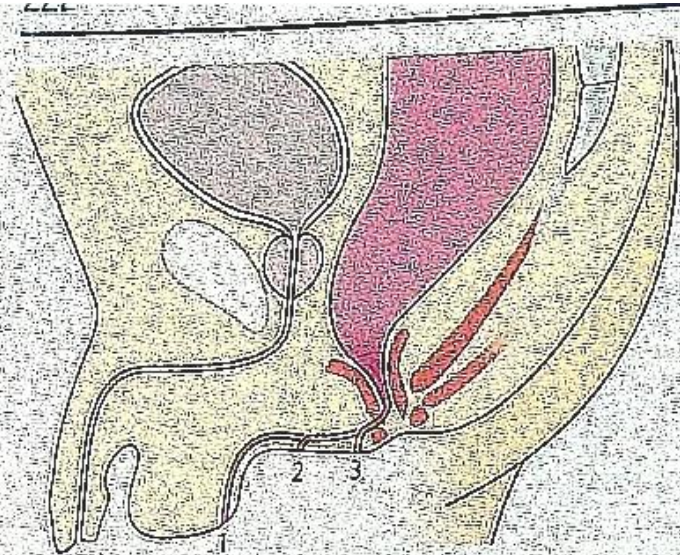


Рис. 9. Свищевые формы АРМ у мальчиков: а) низкие формы атрезии прямой кишки с ректопромежностной фистулой, б) промежуточные формы АРМ с длинной трансскротальной фистулой (1) и ректобульбарной фистулой (2), в) высокая форма атрезии прямой кишки с ректопростатической фистулой

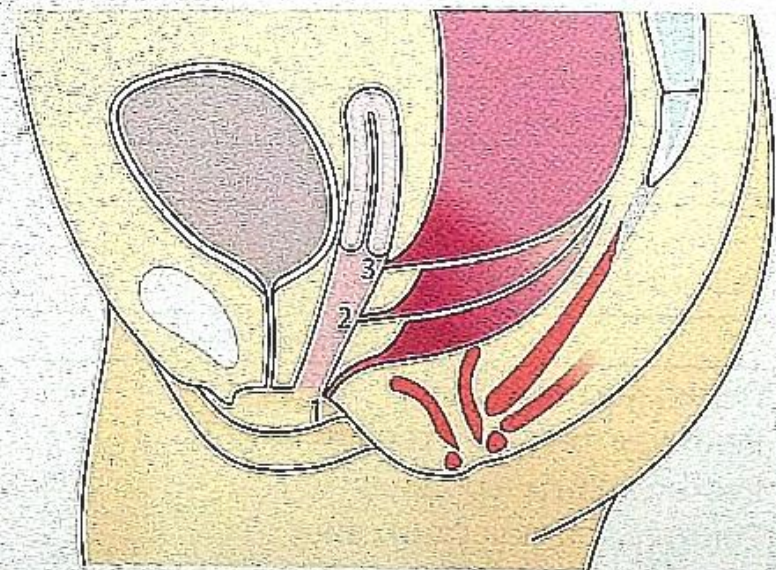
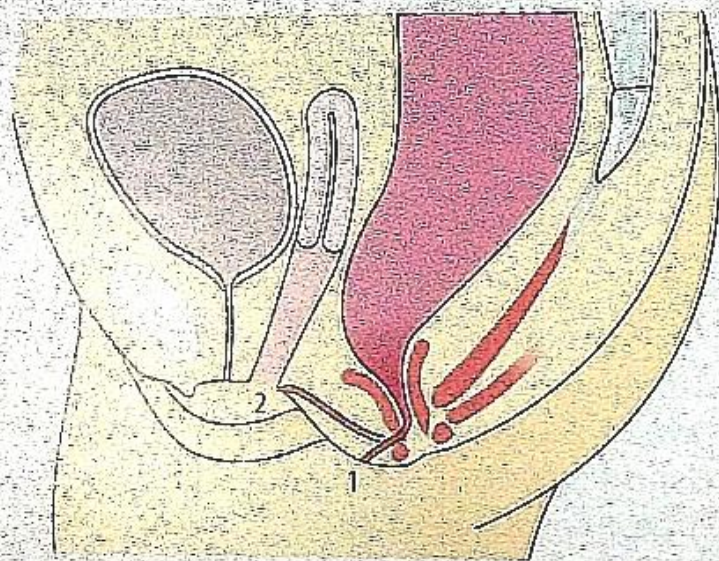


Рис. 10. Свищевые формы АРМ у девочек: а) низкие формы АРМ с ано-перинеальной (1) и ано-вестибулярной (2) фистулой, б) промежуточные формы АРМ с ректовестибулярной (1) и ректовагинальной (2) фистулой, а также высокая форма АРМ с ректовагинальной (3) фистулой

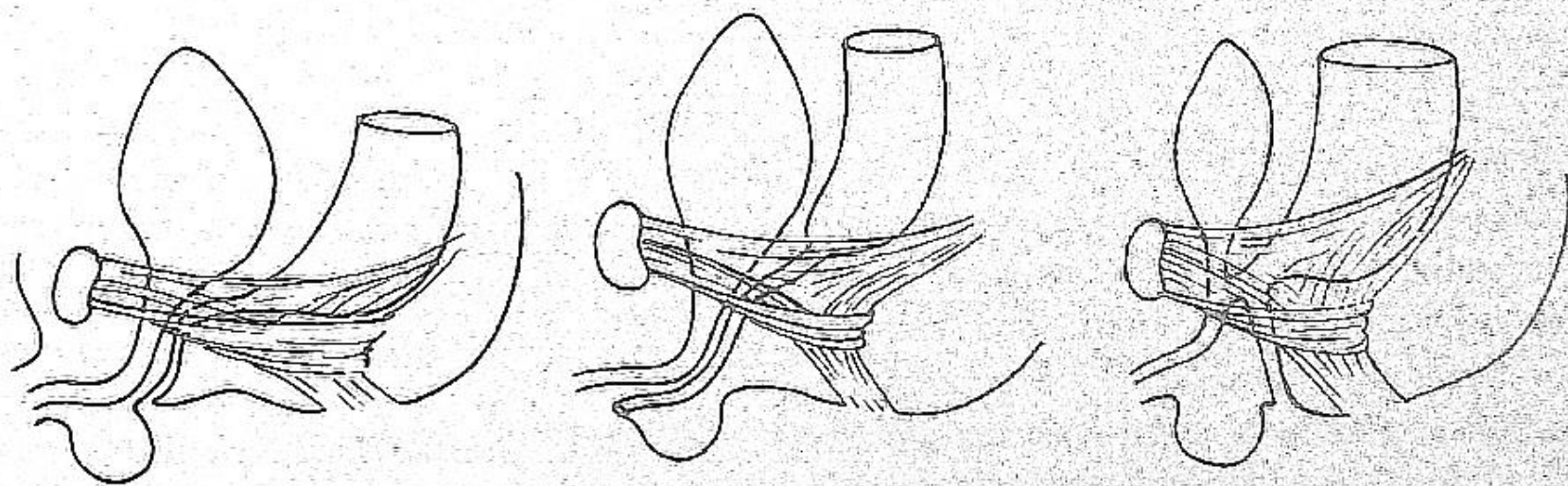
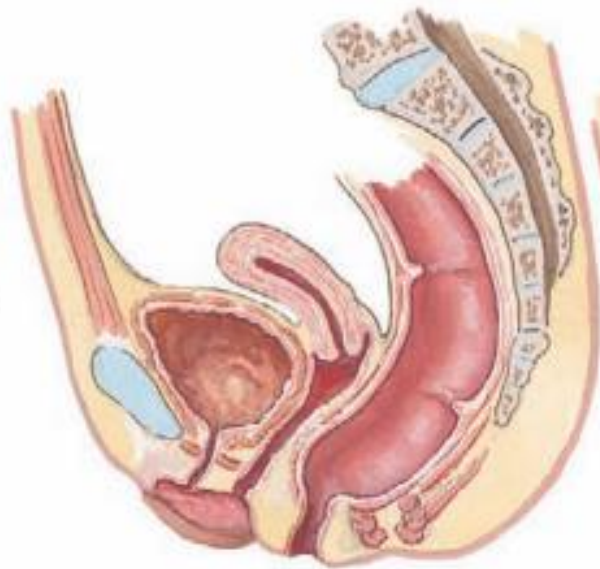
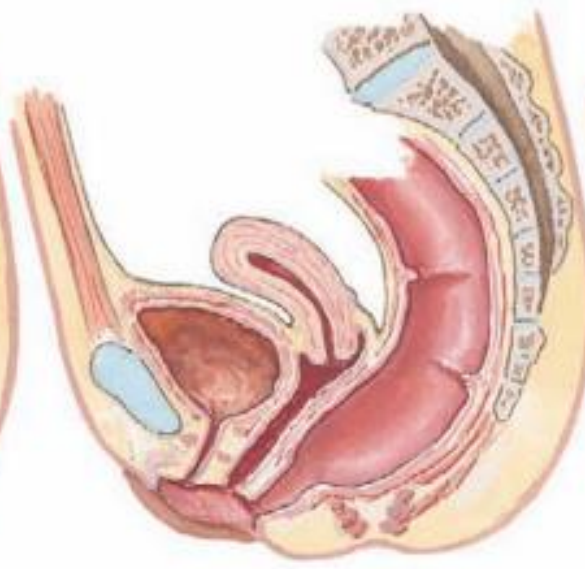


Рис. 6. Положение атрезированной кишки по отношению к мышцам тазового дна (*m. puborectalis*) у мальчиков: а) ректопромежностный свищ в промежностно-скротальном переходе у мальчиков, б) ректопромежностный свищ в члено-промежностном переходе у мальчиков, в) при ректоуретральном и ректопромежностном свищах у мальчиков

In females



Rectoperineal



Rectovestibular

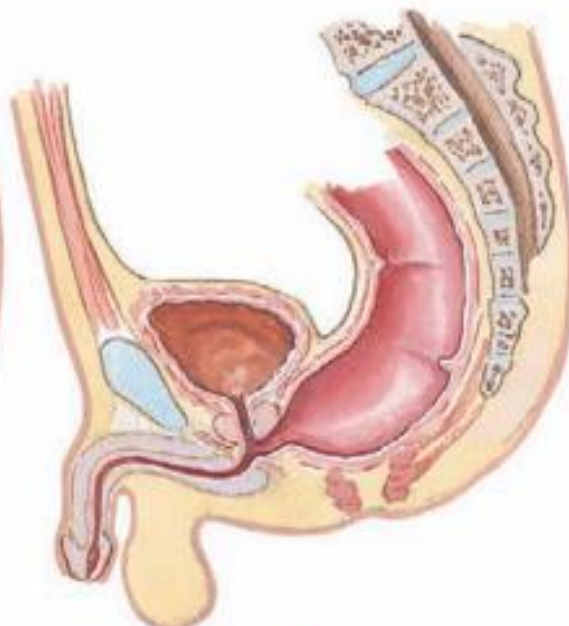


Rectovaginal

In males



Rectoperineal

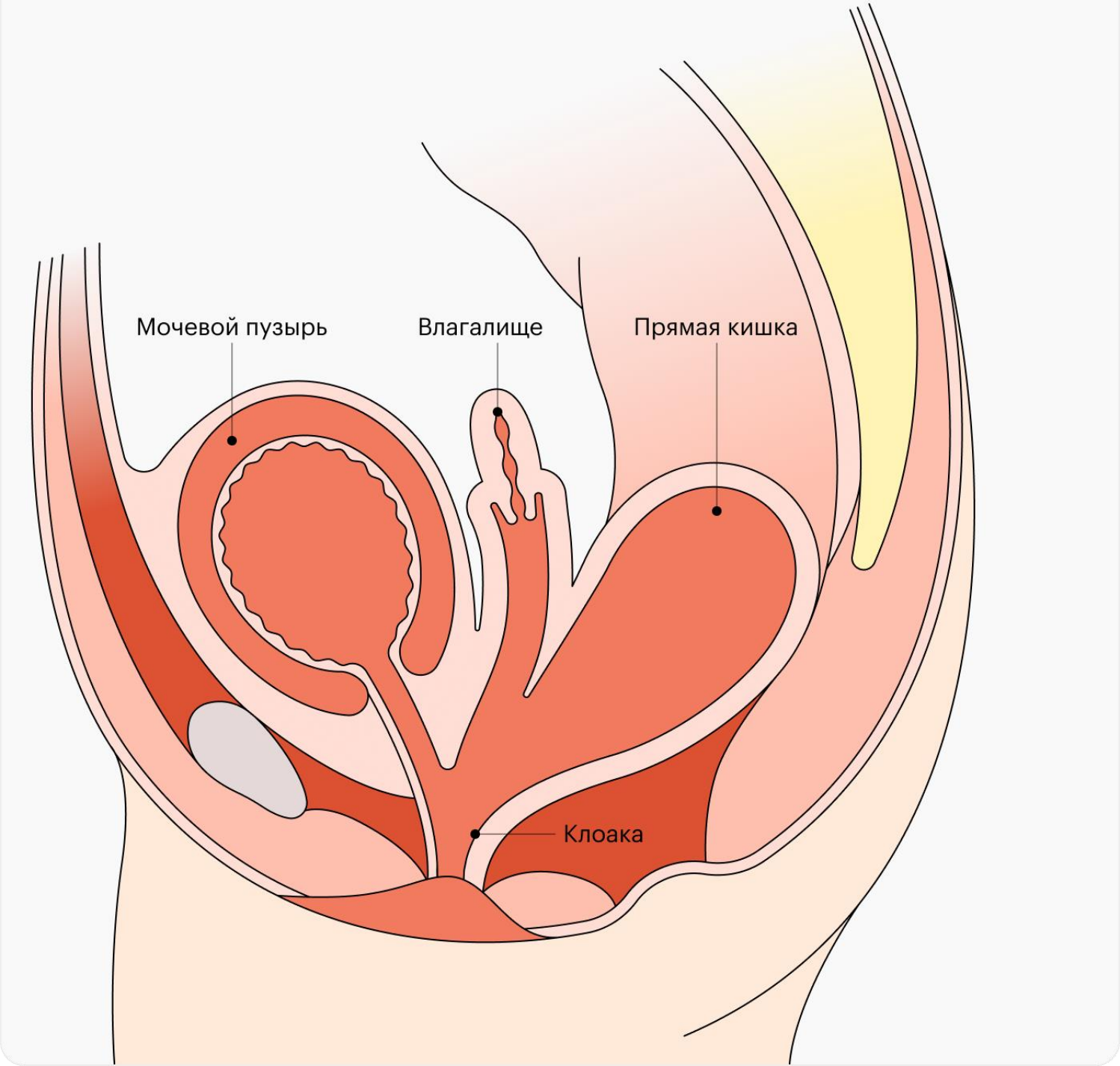


Rectourethral



Rectovesical

F. Netter  
M.D.



Мочевой пузырь

Влагалище

Прямая кишка

Клоака

# Генетические аспекты АПР

- Более 60% АПР сопровождаются нарушениями развития других органов и систем:
- Врожденным аганглиозом толстой кишки
- Трахеопищеводным свищем
- Атрезией двенадцатиперстной кишки
- Гидронефрозом (чаще у детей с высокой формой АПР)
- Мегауретером
- Патологией крестца и копчика (отсутствие одного или нескольких крестцовых позвонков)
- Аномалиями спинного мозга

# Генетические аспекты АПР

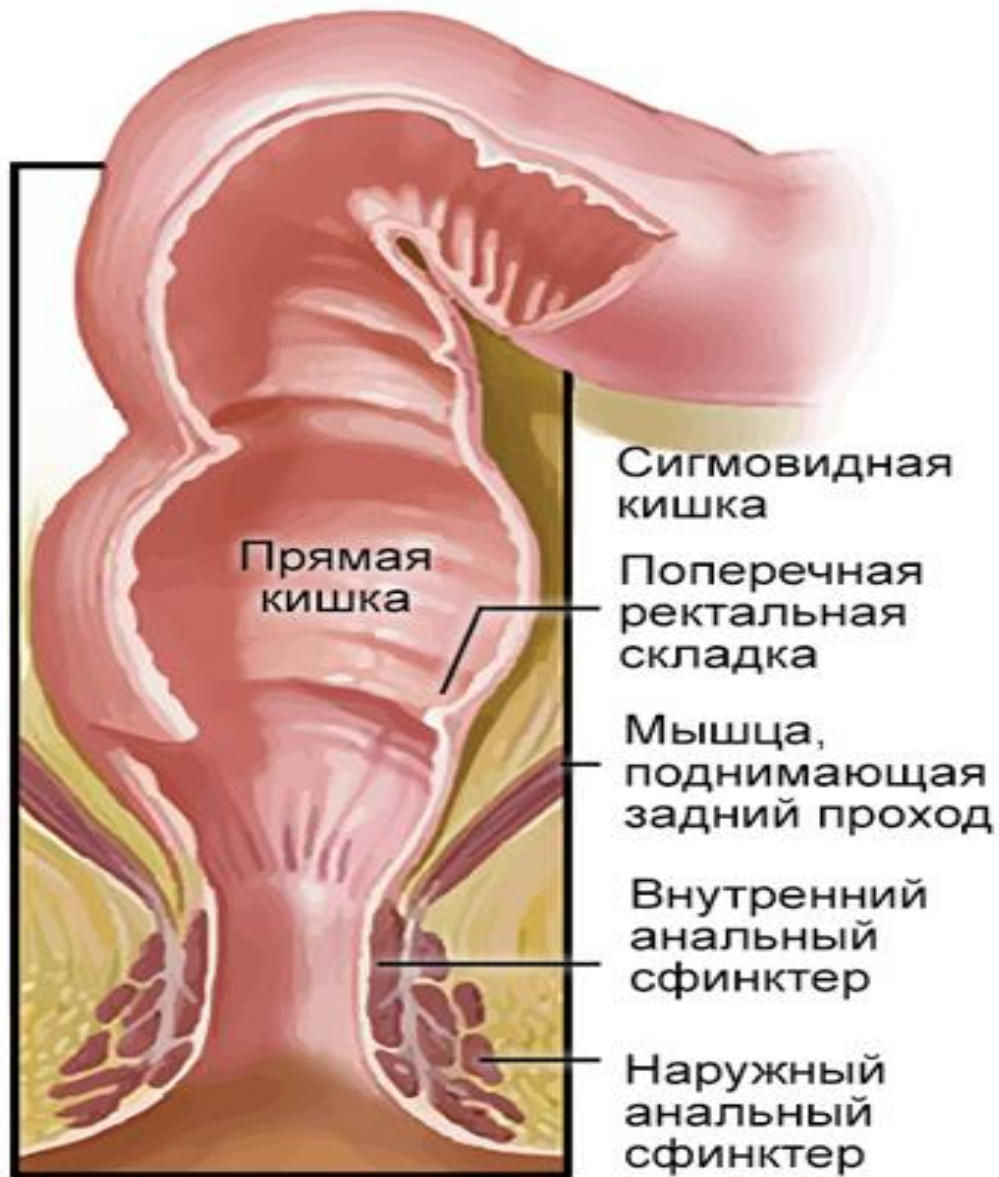
- У 10% детей с АПР отмечается синдром Дауна
- Часто АПР являются составной частью синдромов VATER/VACTERL
- АПР могут наследоваться по аутосомно-доминантному, аутосомно-рецессивному или X-сцепленному рецессивному типу.

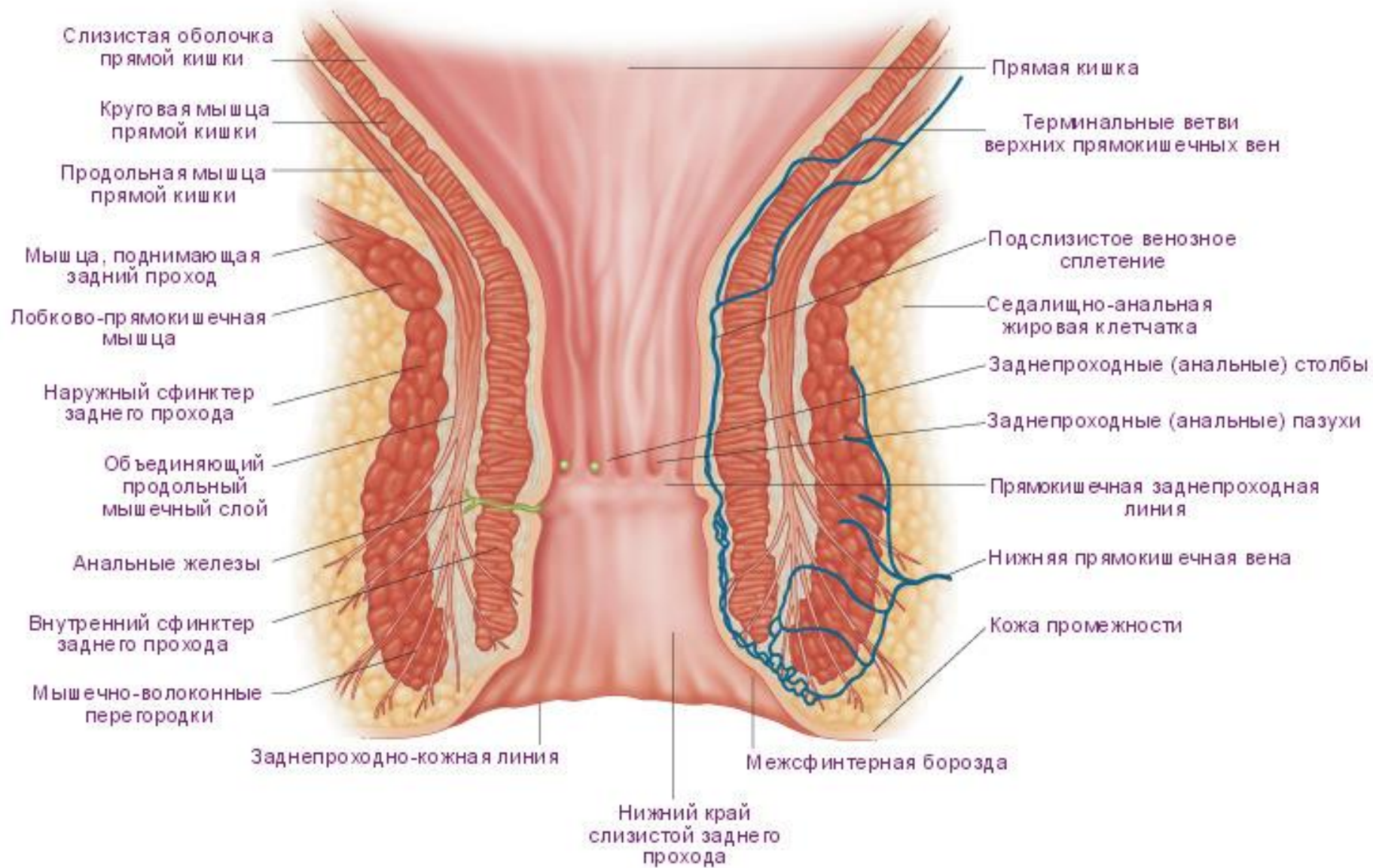


# Генетические аспекты АПР

## Группа сочетанных аномалий развития VATER/VACTERL

- V (англ. *Vertebral anomalies*) — аномалии позвоночника (70 %),
- A (англ. *Anal atresia*) — атрезия ануса (55 %),
- C (англ. *Cardiovascular anomalies*) — дефекты перегородок и другие пороки сердца (75 %),
- TE (англ. *Tracheo-esophageal fistula*) — трахеопищеводный свищ с атрезией пищевода (70 %),
- R (англ. *Renal defects*) — аномалии почек (50 %) — агенезия, дисплазия, гидронефроз; единственная пупочная артерия.
- L (англ. *Limb defects*) — дефекты лучевой кости — гипоплазия I пальца или лучевой кости, преаксиальная полидактилия и синдактилия (70 %);

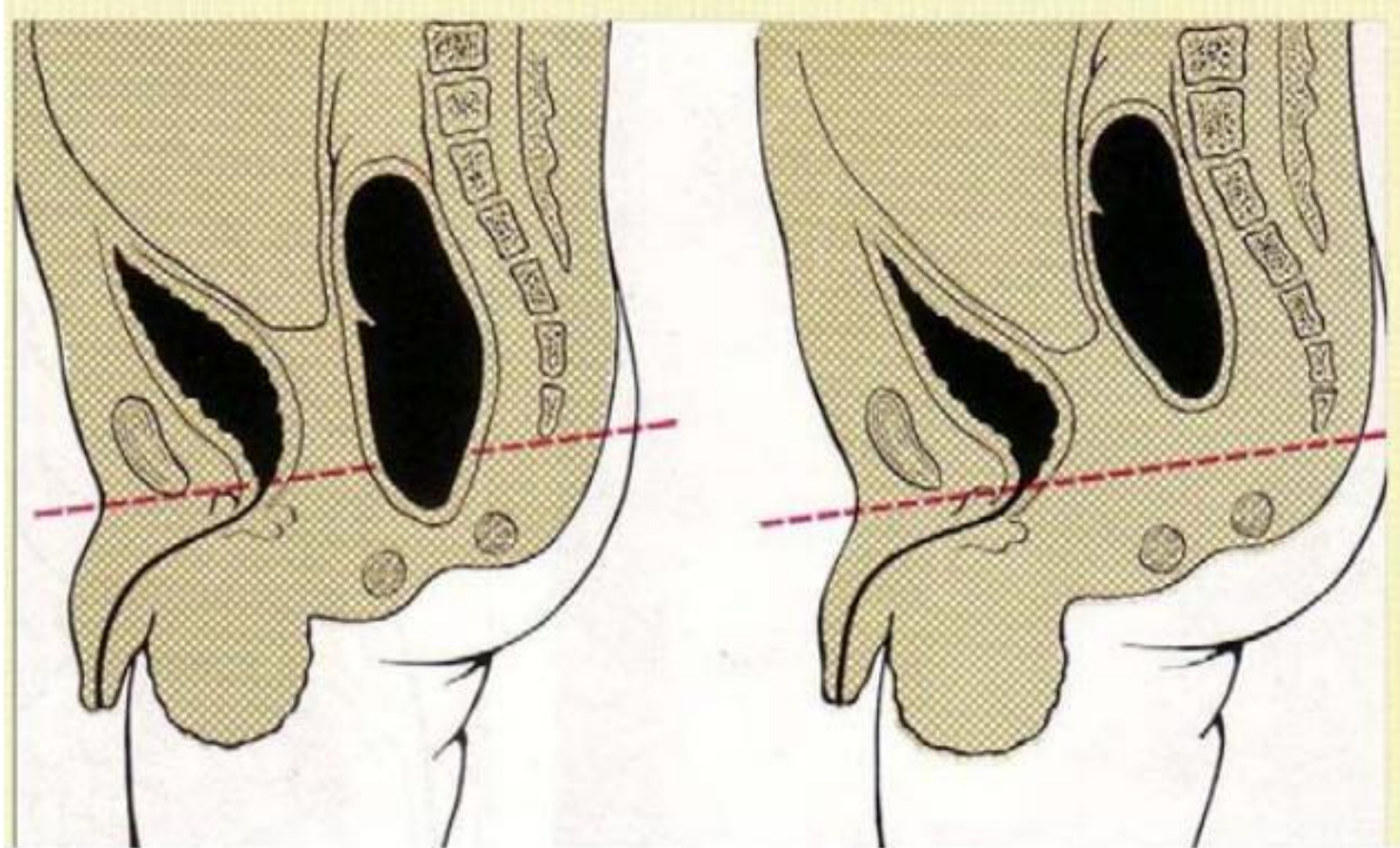




# Классификация

В зависимости от выбора радикальных или паллиативных методов лечения, а также прогноза, атрезии прямой кишки принято разделять на **высокие, средние (промежуточные) и низкие**. О ее высоте можно судить по отношению прямой кишки к мышцам, поднимающим задний проход, которые находятся у новорожденных на глубине около 2 см от кожи анального участка т.е. выше или ниже тазовой диафрагмы. Считают низкой, если слепой конец находится на глубине до 1,5–2 см от кожи промежности, а средней и высокой – когда слепой конец расположен глубже 2 см

# Классификация



а

б

Рисунок 2 – Схематическое изображение (линия Стивенса) при «низкой» (а), средней и «высокой» (б) формах атрезии прямой кишки

# **Классификация АПР по А.И. Лёнюшкину**

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

- 1. Промежностная.
- 2. Вестибулярная.

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

- 1. В половую систему (вагалище, преддверие вагалища).
- 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.

# Классификация АПР по А.И. Лёнюшкину

## **IV. Атрезии:**

### *А. Простые:*

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

### *Б. 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. Состояния после радикальной операции, требующие повторного вмешательства.**

# Классификация АПР по Г.А. Баирову

Таблица 2. Классификация АРПР Г. А. Баирова.

1. Атрезии	
<p>Низкие (подлеваторные)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Мембранозная атрезия заднего прохода</li> <li>• Атрезия заднего прохода</li> </ul>	<p>Высокие (надлеваторные)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Атрезия заднего прохода и прямой кишки</li> <li>• Атрезия прямой кишки</li> </ul>
2. Атрезии со свищами	
<p>Низкие (подлеваторные)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Промежностные</li> <li>• Вестибулярные</li> </ul>	<p>Высокие (надлеваторные)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Пузырные</li> <li>• Уретральные</li> <li>• Маточные</li> <li>• Влагалищные</li> </ul>
3. Сужения	
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Заднего прохода</li> <li>• Прямой кишки</li> <li>• Заднего прохода и прямой кишки</li> </ul>	
4. Клоака	
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Пузырная</li> <li>• Вагинальная</li> </ul>	



# Клиническая картина

- Диагноз аноректального порока развития, за исключением анального стеноза должен быть поставлен вскоре после рождения во время осмотра новорожденного.
- В тех странах мира, где ранний осмотр новорожденных не практикуется, аноректальные мальформации проявляются значительным вздутием живота, явлениями низкой кишечной непроходимости и сепсисом на 3-4 сутки жизни.

# Клиническая картина и диагностика у мальчиков

## *Атрезия ануса и прямой кишки без фистулы:*

- Отсутствие ануса на долженствующем месте при наружном осмотре
- Отсутствие отхождения мекония из наружного отверстия уретры или его примеси в моче при катетеризации мочевого пузыря (не ранее, чем через 18-20 часов после родов)
- В некоторых случаях – положительный симптом «толчка» (выбухание анальной ямки при интенсивной пальпации левой половины живота)
- При мембранозной форме атрезии ануса кожа в проекции анального сфинктера истончена, представляет собой тонкую перепонку, через которую просвечивает меконий.

# Клиническая картина и диагностика у мальчиков

## *Атрезия ануса и прямой кишки без фистулы:*

- Для верификации диагноза выполняют инвертограмму по Вангенстину в боковой проекции с обязательной маркировкой анальной ямки
- Для исключения наличия свища в мочевые пути выполняется микционная уретроцистография с использованием водорастворимого контраста (Урографин, Верографин, 30-40 мл, концентрация 30-35%)
- УЗИ промежности (для выявления сочетанных аномалий проводят также УЗИ почек, мочеточников и мочевого пузыря)



# Клиническая картина и диагностика у мальчиков



*Рис. 11. Вид промежности при низкой безвишцевой форме атрезии ануса*



*Рис. 12. Вид промежности при низкой атрезии ануса, визуализируется гипертрофированный кожный валик*

# Клиническая картина и диагностика у мальчиков

## *Атрезия ануса с наружной (кожной) фистулой:*

- Является низкой формой порока
- В проекции ануса обнаруживается гипертрофированный кожный валик или углубление, вокруг которого расположены радиальные складки
- Прямая кишка локализуется в пределах сфинктерного механизма, только нижняя ее часть смещена кпереди.
- Иногда свищ не открывается на промежности, а продолжается в виде эпителиального хода вдоль средней линии, открываясь в любом месте шва промежности, мошонки или даже в основании полового члена
- Отмечается наличие мекония в просвете свища

# Клиническая картина и диагностика у мальчиков

## *Атрезия ануса с наружной (кожной) фистулой:*

- Часто вызывает обструкцию в виду узкого диаметра свищевого хода
- Бужирование не рекомендуется ввиду возможных травматических осложнений с развитием воспаления в параректальной клетчатке
- УЗИ – дополнительный метод диагностики, определяют уровень атрезии по диастазу между кожей и дистальным отделом прямой кишки
- Выполнение инвертограммы при данной форме порока нецелесообразно

# Клиническая картина и диагностика у мальчиков

*Атрезия ануса с наружной (кожной) фистулой (промежуточная и высокая формы):*

- Наличие ректомошоночной или ректопениальной фистулы не всегда свидетельствует о низкой форме порока
- Косвенные признаки промежуточной или высокой формы порока: отсутствие отхождения мекония из наружного отверстия свища
- Промежность как правило выглядит гипоплазированной, седалищные бугры сближены, анальная ямка не сформирована, симптом «толчка» отрицательный



# Клиническая картина и диагностика у мальчиков

*Атрезия ануса с наружной (кожной) фистулой  
(промежуточная и высокая формы):*

- Необходимый комплекс диагностических мероприятий заключается в проведении УЗИ органов малого таза и промежности
- Фистулография с маркировкой кожи анальной области (оценивают состояние и протяженность свищевого хода, измеряют расстояние между меткой на коже анальной области и слепым отделом прямой кишки)

# Клиническая картина и диагностика у мальчиков



*Рис. 18. Ano-кожная перинеальная фистула открывается у корня полового члена*

# Клиническая картина и диагностика у мальчиков

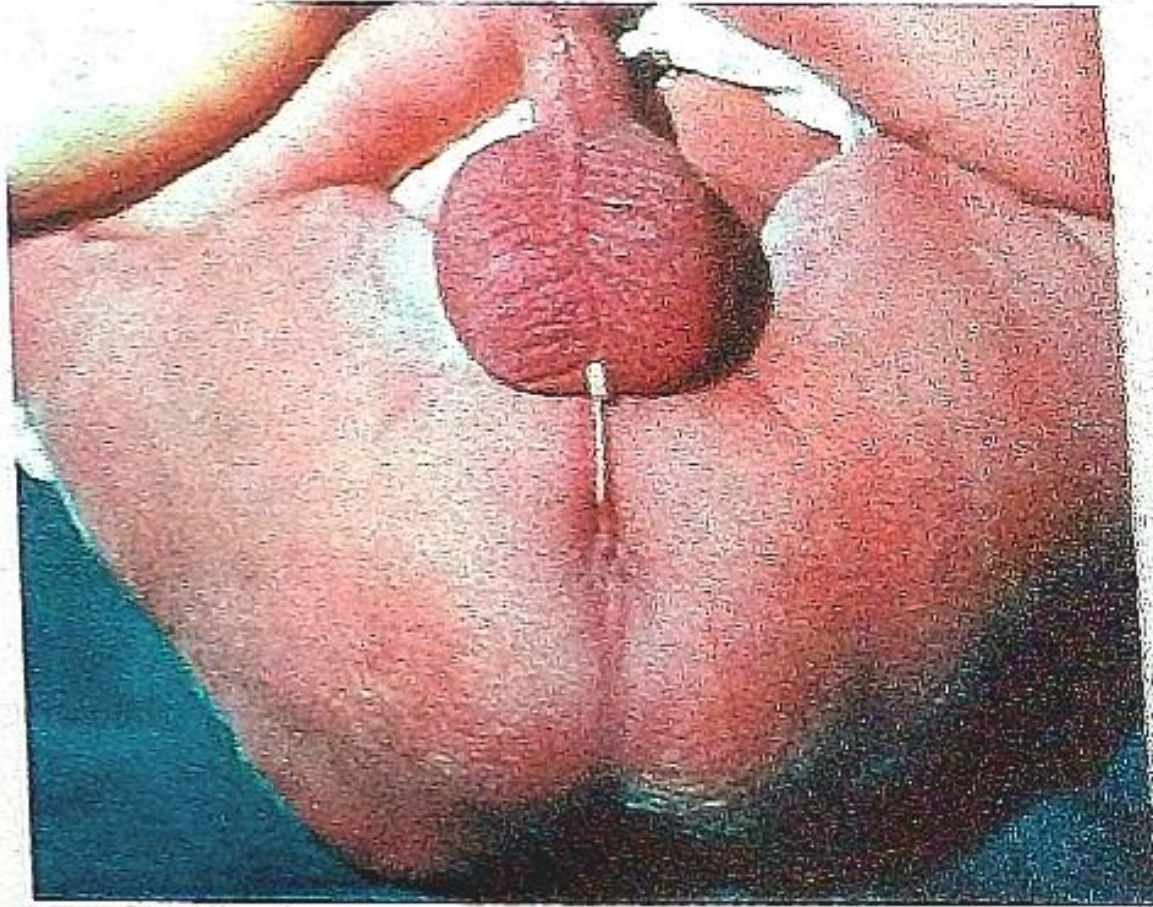


Рис. 17. Атрезия ануса у новорожденного мальчика, промежуточный субэпителиальный свищ

# Клиническая картина и диагностика у мальчиков

## *Анальный стеноз:*

- Аномалия представляет собой врожденное сужение анального отверстия (при внутриутробном развитии прямая кишка опускается на промежность до кожи анальной области, но сам анус сформирован в виде свищевого отверстия)
- Меконий выделяется из центра анальной ямки
- Промежность сформирована правильно
- При выполнении зондирования прямая кишка хорошо опорожняется

# Клиническая картина и диагностика у мальчиков

## *Анальный стеноз:*

- Однако отверстие чаще всего бывает узким, новорожденные могут поступать в клинику с картиной низкой обтурационной кишечной непроходимости
- Но в некоторых случаях данный вариант порока может остаться незамеченным до тех пор пока у ребенка на грудном вскармливании отходит неоформленный стул

# Клиническая картина и диагностика у мальчиков

## *Анальный стеноз:*

- УЗИ – расширенная прямая и сигмовидная кишка, заполненная меконием (каловыми массами)
- Рентгенологическое исследование – в случае отсутствия прохождения мекония через узкую зону стеноза на обзорной рентгенограмме ОБП – признаки низкой кишечной непроходимости; в случае опорожнения прямой кишки через зону стеноза необходимо выполнить фистулографию (в отличие от ректальной формы болезни Гиршпрунга с коротким сегментом происходит свободное отхождение контрастного вещества после удаления катетера, а также равномерное расширение толстой кишки на всем протяжении).

# Клиническая картина и диагностика у мальчиков



Рис. 19. Стеноз ануса

# Клиническая картина и диагностика у мальчиков

*Атрезия ануса с ректоуретральной и  
ректопузырной фистулой:*

- Высокие формы: прямая кишка сообщается с уретрой в ее простатическом или бульбарном отделе, шейкой мочевого пузыря или самим пузырем; часто сочетаются с гипоспадией, расщеплением мошонки
- Низкие формы: низкое впадение прямой кишки в бульбарный отдел уретры
- Прямая кишка и уретра над свищем сочетаются общей стенкой



# Клиническая картина и диагностика у мальчиков

*Атрезия ануса с ректоуретральной и  
ректопузырной фистулой:*

- Скучное отхождение мекония при мочеиспускании (в первой порции мочи, так как при выбросе через свищ он не успевает раствориться)
- Газы отходят через наружное отверстие уретры как во время, так и вне акта мочеиспускания

# Клиническая картина и диагностика у мальчиков

*Атрезия ануса с ректоуретральной и  
ректопузырной фистулой:*

- УЗИ – определение «высоты» порока, визуализация соустья
- Микционная уретроцистоскопия (появление контрастного вещества за контурами уретры или мочевого пузыря)

# Клиническая картина и диагностика у мальчиков

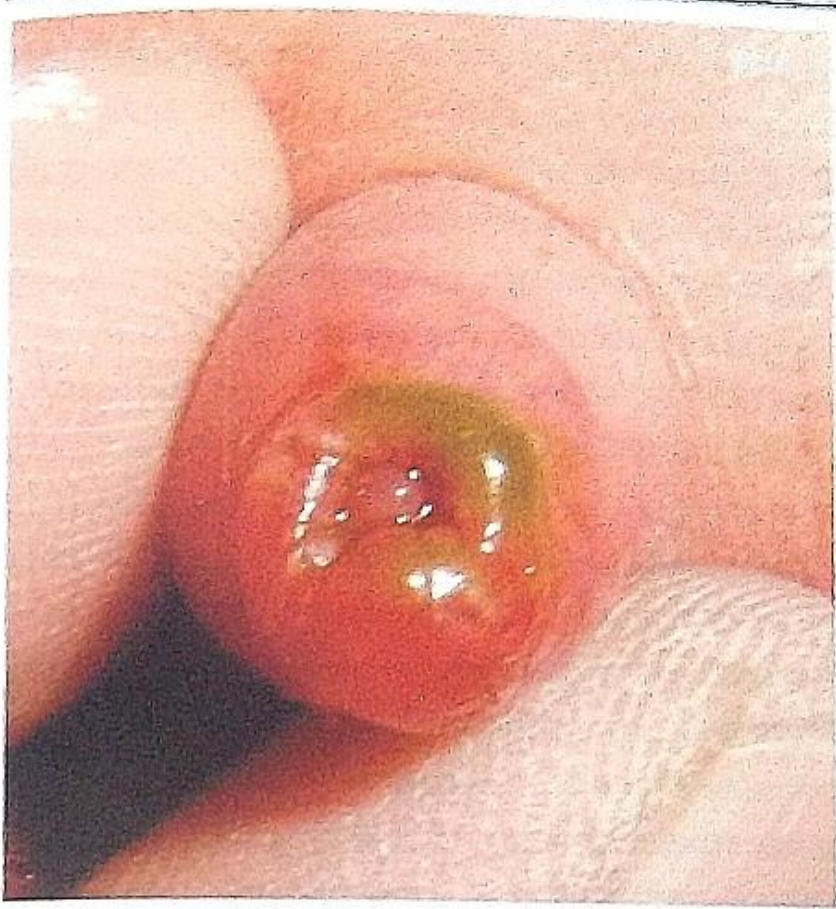


Рис. 21. Отхождение мекония а) через ректовезикальный свищ у мальчика, б) моча, окрашенная меконием

