

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



# **Аноректальные пороки развития**

## **Часть 2**

**Лекция для студентов 6 курса педиатрического  
факультета**

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

# Клиническая картина и диагностика у девочек

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

- В отличие от мальчиков у девочек наружная фистула всегда открывается по срединному шву на кожу промежности, располагаясь между анальной ямкой и наружным отверстием влагалища (соответственно, данная форма порока относится к низким формам)
- Анальная ямка, как правило, хорошо сформирована, седалищные бугры не сближены
- У девочек фистула чаще всего достаточно широкая, поэтому к концу первых суток жизни из нее выделяется меконий в достаточном количестве

# Клиническая картина и диагностика у девочек

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

- Диагностические мероприятия включают в себя проведение рентгенологического исследования с контрастным веществом (фистулография) с целью оценки длины, диаметра свищевого хода и возможности опорожнения через него мекония
- УЗИ промежности

# Клиническая картина и диагностика у девочек

*Атрезия ануса с наружной (кожной) фистулой:*

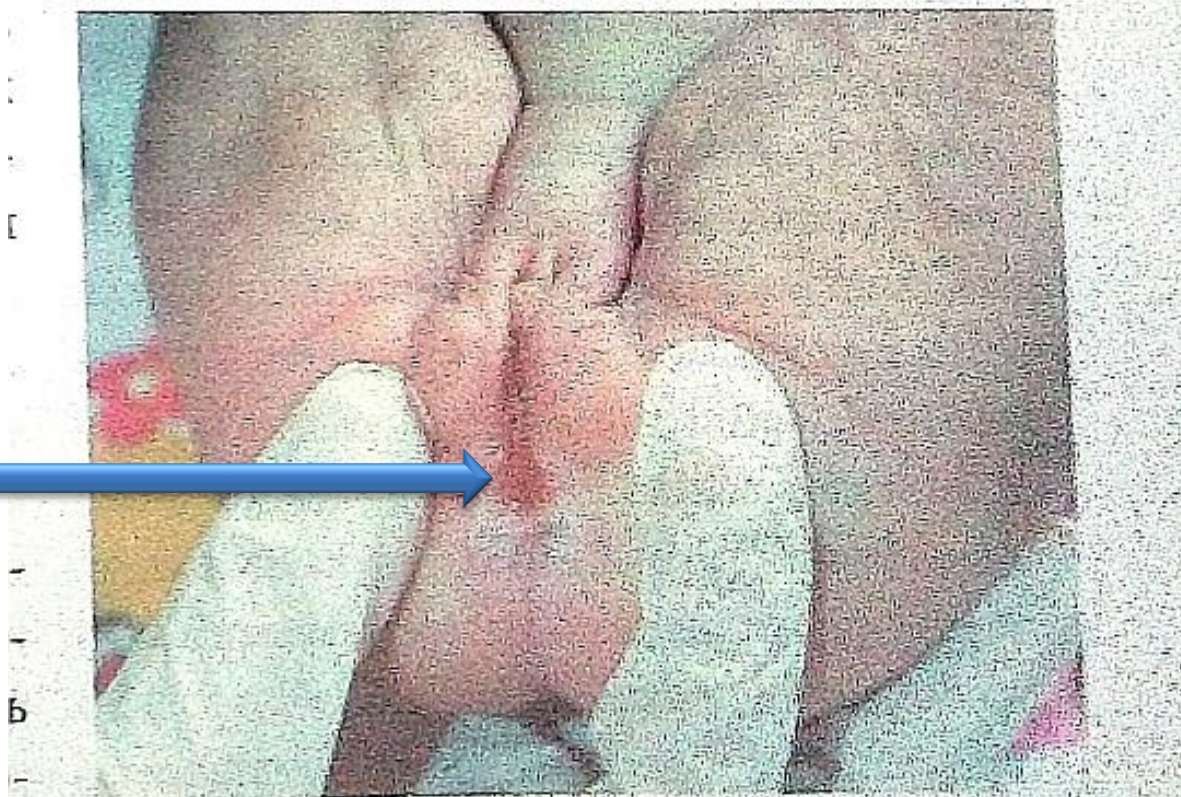


Рис. 25. Атрезия ануса, ректопромежностная фистула, низкая форма

# Клиническая картина и диагностика у девочек

*Атрезия ануса с наружной (вестибулярной) фистулой:*

- Прямая кишка открывается на промежность вблизи наружного отверстия влагалища
- Наиболее часто встречающаяся аномалия развития у девочек
- Относится к промежуточной форме АПР
- Сразу над свищем прямая кишка и влагалище разделены лишь тонкой общей стенкой
- Анальная ямка сформирована, седалищные бугры не сближены

# Клиническая картина и диагностика у девочек

*Атрезия ануса с наружной (вестибулярной) фистулой:*

- Меконий и газы отходят хорошо
- При узком диаметре для лучшего опорожнения прямой кишки можно выполнить ее дилатацию с использованием расширителя Гегара
- Инструментальные исследования (УЗИ и фистулография показаны лишь в случае, если меконий и газы не отходят через фистулу или отходят в небольшом количестве



# Клиническая картина и диагностика у девочек

## Андрезия ануса у девочек

*Андрезия ануса с наружной (везтибулярной) фистулой:*



*Рис. 26. Андрезия ануса, ректовезтибулярная фистула*

# Клиническая картина и диагностика у девочек

## *Атрезия ануса с вагинальной фистулой:*

- Прямая кишка открывается в заднюю стенку влагалища (в самом крайнем варианте порока прямая кишка сообщается с маткой)
- Является высокой формой АРП у девочек
- Клинически диагноз удастся поставить только если у новорожденной девочки меконий выделяется через влагалище; диагноз подтверждает также присутствие дефекта в задней части himen



# Клиническая картина и диагностика у девочек

## *Атрезия ануса с вагинальной фистулой:*

- Визуализация свищевого хода часто затруднена даже при разведении хирургом половых губ новорожденной девочки
- Для уточнения диагноза можно выполнить зондирование вагины мягким катетером; в случае низкого расположения фистулы зонд свободно попадает в прямую кишку и по нему отходят меконий и газы; при высоком расположении свищевого отверстия катетеризация весьма затруднена, поэтому приходится прибегать к инструментальным методам обследования

# Клиническая картина и диагностика у девочек

## *Атрезия ануса с вагинальной фистулой:*

- УЗИ промежности (при параллельной интенсивной пальпации левой половины живота возможно добиться наиболее лучшей визуализации ректовагинального сообщения)
- Рентгенологическое исследование при данной форме порока менее информативно, так как свищевой ход, как правило, короткий, быстро заполняется контрастным веществом, что затрудняет интерпретацию полученных данных о расположении свища

# Клиническая картина и диагностика у девочек

## *Персистирующая клоака:*

- Частота встречаемости – не чаще, чем 1 на 20-25 тыс новорожденных
- Главная черта этого порока – слияние прямой кишки, влагалища и мочевого тракта в единый канал, представленный урогенитальным синусом
- Различают передний и задний тип клоак
- При переднем типе (наиболее часто встречаемый вариант данного порока) урогенитальный синус открывается в месте долженствующей уретры

# Клиническая картина и диагностика у девочек

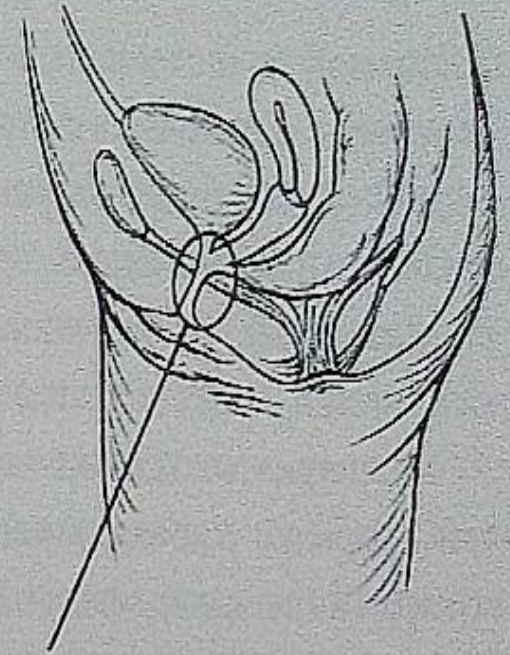
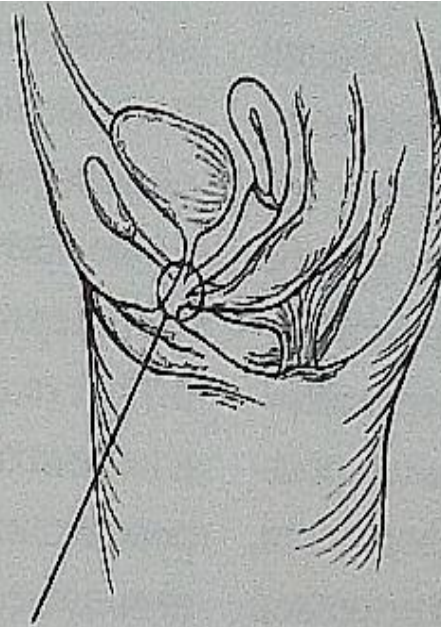


Рис. 28. Персистирующая клоака: а) внешний вид промежности, б) схема низкой клоаки, общий канал менее 3 см, в) схема высокой клоаки, общий канал более 3 см

# Клиническая картина и диагностика у девочек

## *Персистирующая клоака:*

- При заднем типе – в виде свищевого хода в проекции анальной ямки
- В крайне редких случаях задний тип клоаки может встречаться у мальчиков
- Длина общего канала может варьироваться от 1.0 до 6.0 см (соответственно различают высокие и низкие клоаки)
- При низких клоакальных пороках ягодицы обычно хорошо развиты, промежность выглядит нормальной, мышцы сформированы правильно и иннервация не нарушена

# Клиническая картина и диагностика у девочек

## *Персистирующая клоака:*

- При клиническом осмотре: анальное отверстие на долженствующем месте не определяется; наружные половые органы гипоплазированы (особенно малые половые губы); наружное отверстие влагалища также не определяется.
- При низких формах клоак из наружного отверстия уrogenитального синуса может выделяться меконий, что может быть ошибочно принято за ректовагинальную фистулу; при высоких формах может наблюдаться затруднение отхождения не только мекония, но и мочи.



# Клиническая картина и диагностика у девочек

## *Персистирующая клоака:*

- Довольно часто влагалище чрезмерно растянуто и заполнено слизистым секретом (гидрокольпос).
- При пальпации нижней половины живота определяется образование в полости малого таза различных размеров (гидрокольпос).
- При осторожном разведении половых губ можно увидеть на промежности единственное отверстие.
- При клоакальных пороках довольно часто встречаются перепонки или удвоение влагалища и матки различной степени. В таком случае прямая кишка открывается между двумя влагалищами.

# Причины неправильной

## интерпретации инвертограммы

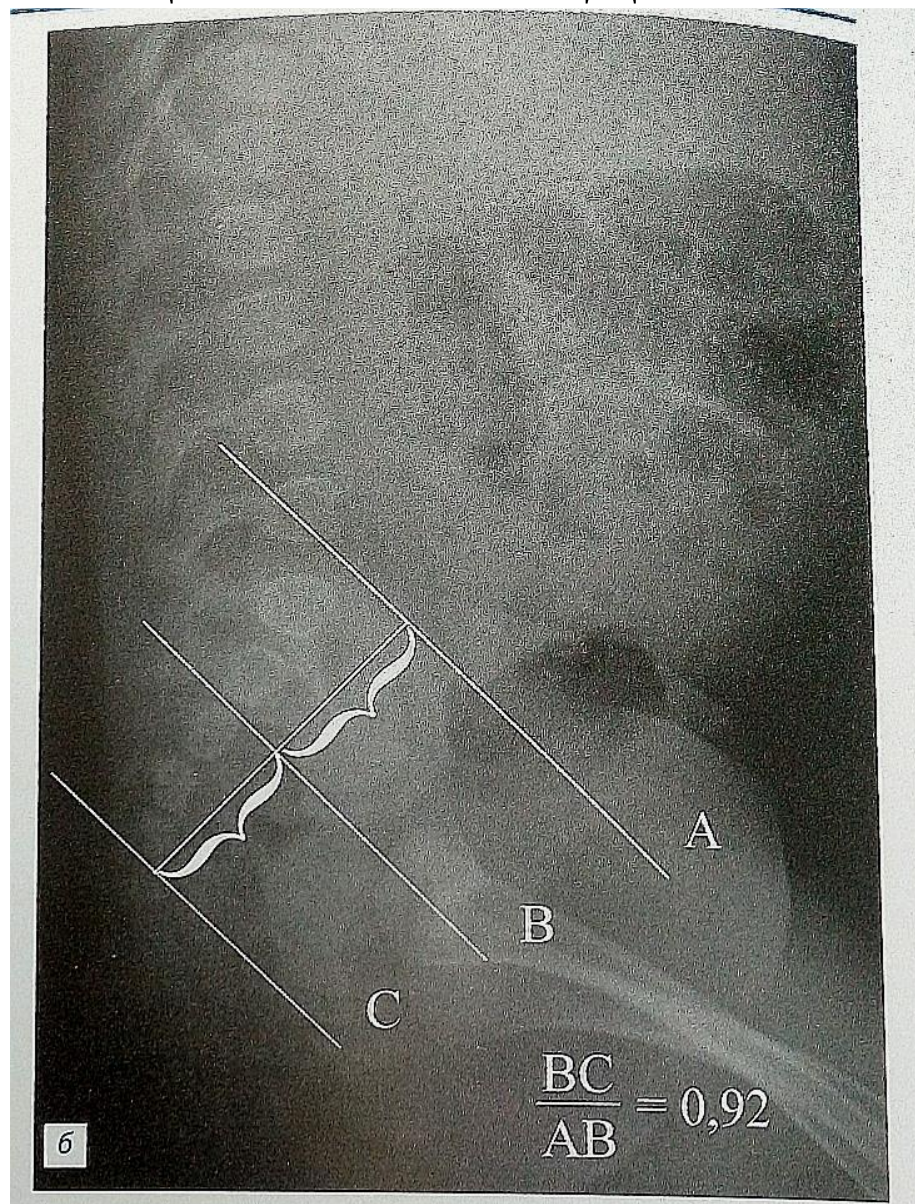
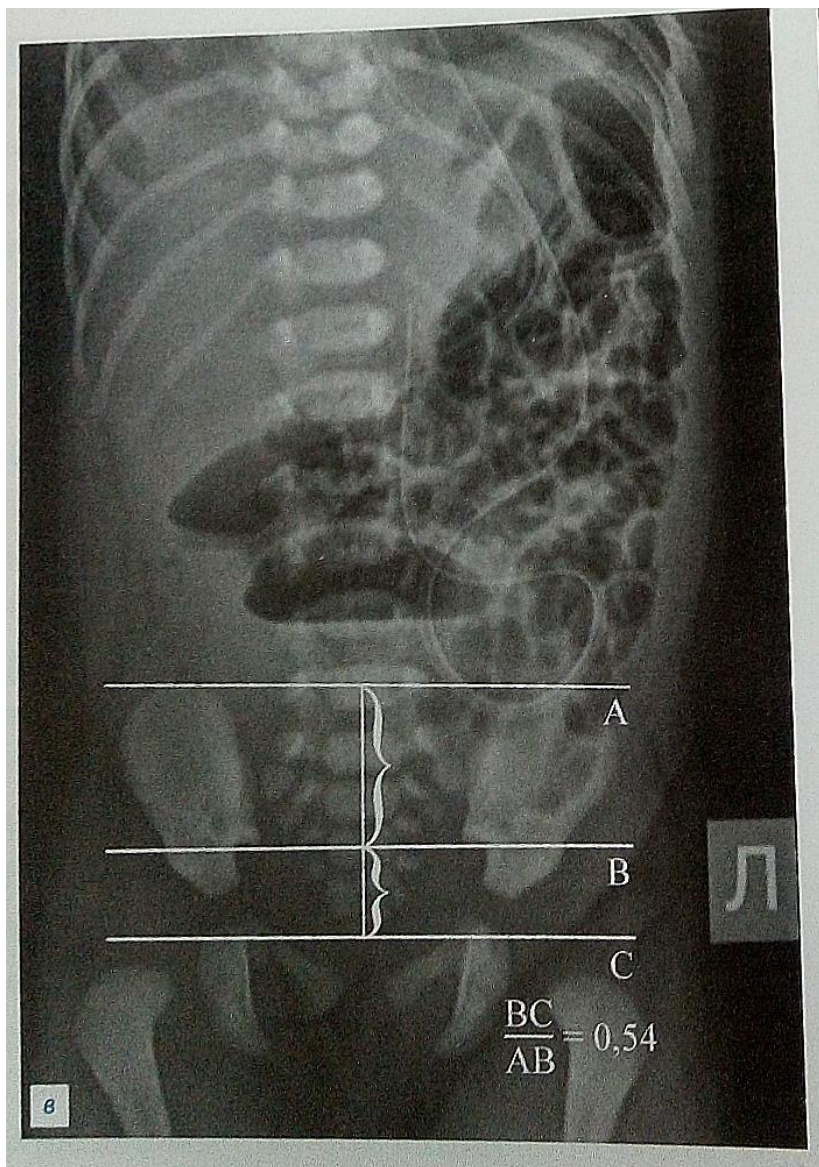
- Недостаточное время для того, чтобы газ достиг терминального отдела толстой кишки
- Наличие мекония в атрезированном участке кишки, что приводит к ошибочно высокой тени газового пузыря
- Активное сокращение мышц, поднимающих задний проход также отодвигает газ выше уровня атрезии
- Утечка газа через свищевой ход
- Неправильное размещение метки на промежности
- Газ во влагалище (поступающий через свищ) может быть принят за газ в дистальной кишке

# Определение крестцового индекса

- Необходимо для косвенной оценки развития спинного мозга, иннервации малого таза, состояния мышц тазового дна
- А – горизонтальная линия по верхним точкам гребней подвздошных костей
- В – через нижние точки крестцово-подвздошного сочленения
- С – параллельно линии В по нижнему краю последнего визуализируемого на рентгенограмме позвонка
- Боковая рентгенограмма точнее передне-задней, так как исключается влияние наклона таза
- Если рассчитанный индекс больше 0.74, то данный пациент имеет хороший прогноз функции тазового дна и органов малого таза
- Если рассчитанный индекс меньше 0.74, то данный пациент скорее всего будет страдать недержанием кала, нарушением мочеиспускания.
- Если индекс 0.4 и меньше – прогноз для контроля над удержанием кала неблагоприятный



# Определение крестцового индекса



# Электромиография

- Используется для определения локализации наружного сфинктера прямой кишки на промежности (в 60% случаев определяется типичное расположение сфинктера на промежности, в 40% случаев имеется его аномальная локализация, в ряде случаев сфинктер отсутствует)
- Исследование проводится как в до-, так и в послеоперационном периоде
- Используют пластинчатую и/или игольчатую биполярную электромиографию



# Хирургическая тактика

## *Атрезия со свищем на промежность*

- Проводится рассечение стенки свища (методика используется в основном при длинных промежностных свищах, но также можно применить и при коротких) – анопластика по Саломону-Лёнюшкину. Оригинальная методика была предложена Саломоном в 1840 году.
- При длинных свищах, открывающихся у корня мошонки, во избежание травмирования уретры последняя катетеризируется металлическим катетером и под его контролем выделяются стенки свища.
- При наличии короткого свища, хорошо сформированной перегородки между влагалищем и свищем, при отсутствии сочетанной патологии операция может быть выполнена в периоде новорожденности без наложения защитной колостомы.



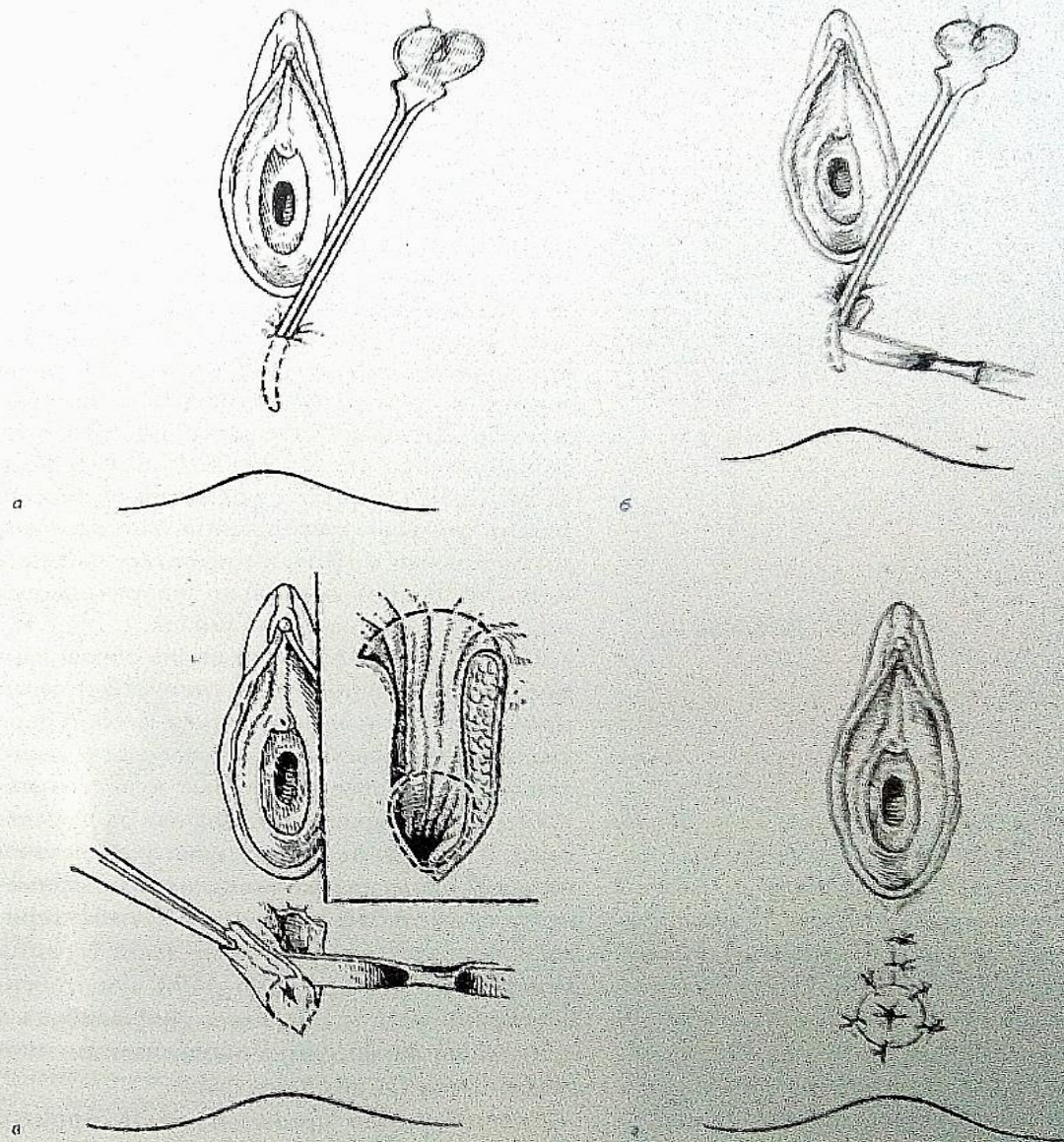


Рис. 32. Операция Саломони при промежностных свищах в модификации А. И. Лепомухина: а) в свищевое отверстие введен желобчатый зонд, конец которого упирается в заднюю стенку кишки (не далее задних полуокружности наружного сфинктера), б) рассечение тканей по зонду, в) иссечение слизистой оболочки кишки до стенки кишки, г) ушивание раны на промежности, слизистая оболочка кишки подвигнута к уровню кожного разреза

# Хирургическая тактика

## *Мембранозная форма атрезии ануса*

- Оперативное лечение заключается в иссечении пленки и гемостазе. Слизистую оболочку фиксируют к коже.



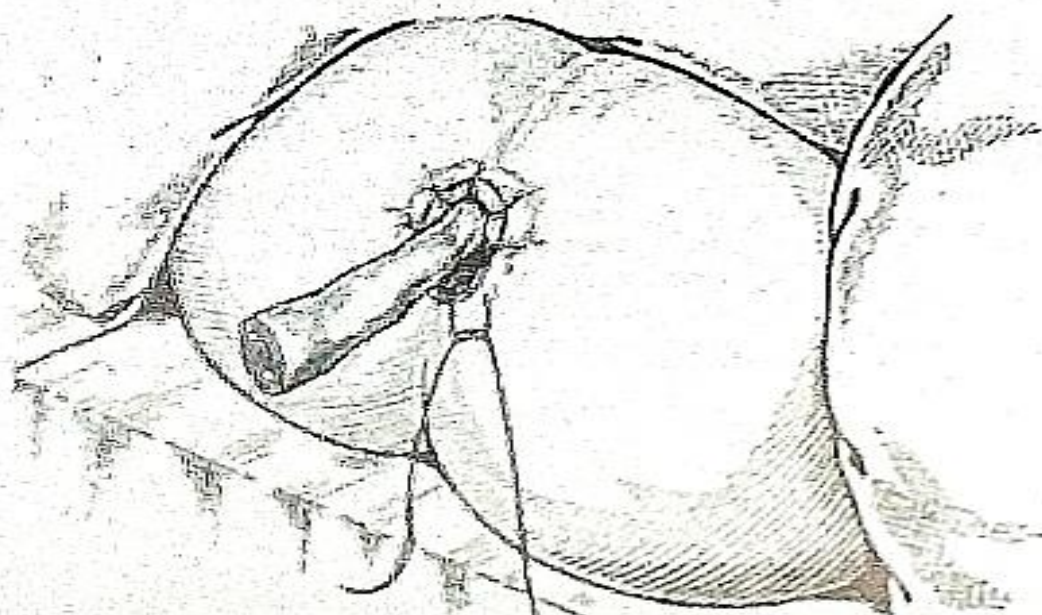
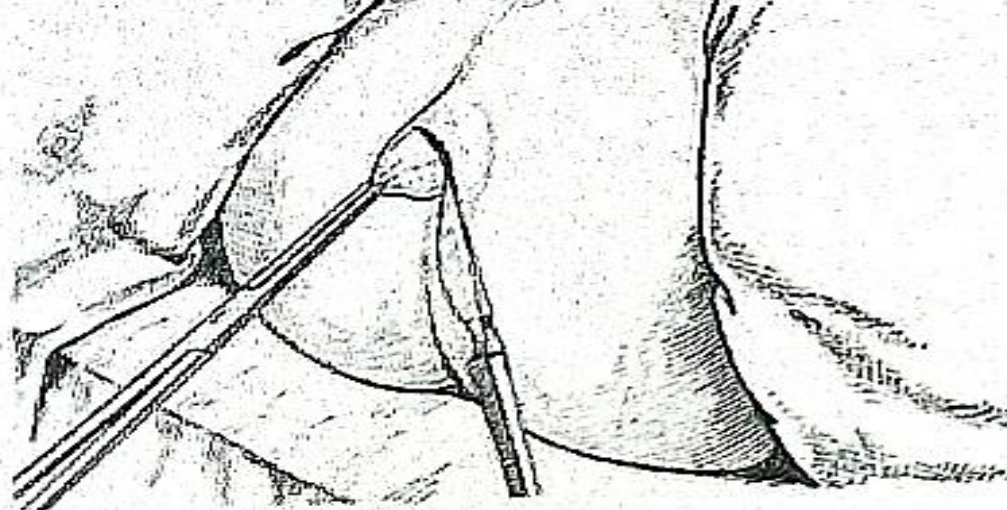


Рис. 33. Промежностная проктопластика при мембранозной форме АРМ (цит. по: Г. А. Баиров и соавт. Атлас операций у новорожденных. М.: «Медицина», 1984).

# Хирургическая тактика

## *Низкая форма атрезии без свища*

- Выполняют промежностную проктопластику по Диффенбаху (основная задача заключается в максимальном сохранении запирающего аппарата прямой кишки и создании анатомически правильного отверстия)
- Существует модификация данной оперативной методики, предложенная А.И. Лёнюшкиным
- Альтернативой промежностной проктопластике является щадящая задне-сагиттальная проктопластика по А. Пенья из разреза не более 2 см



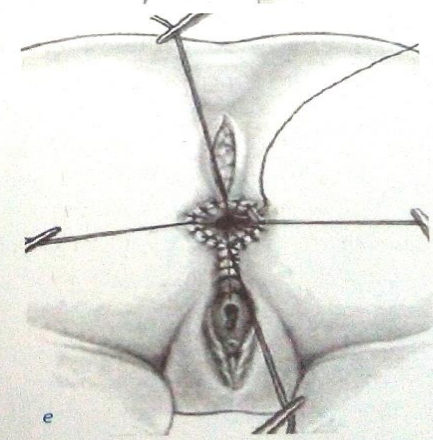
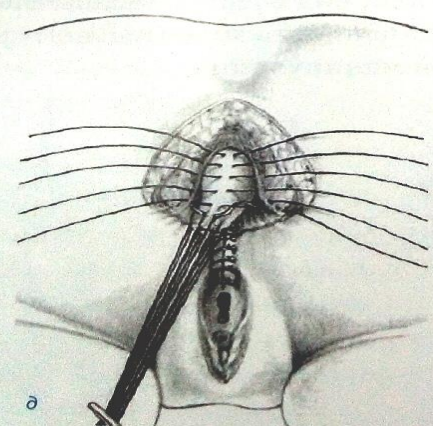
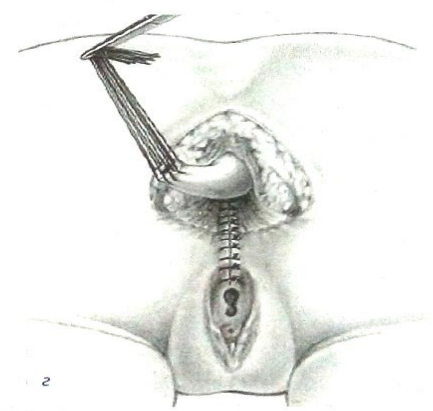
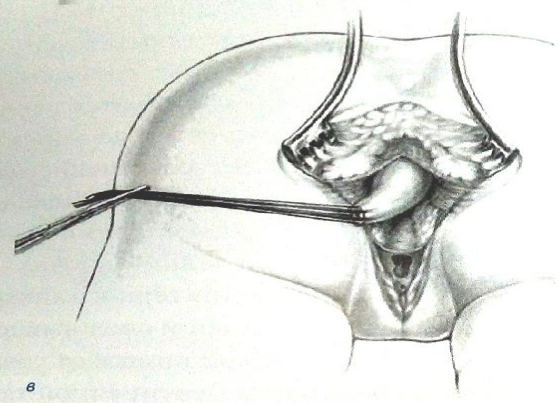
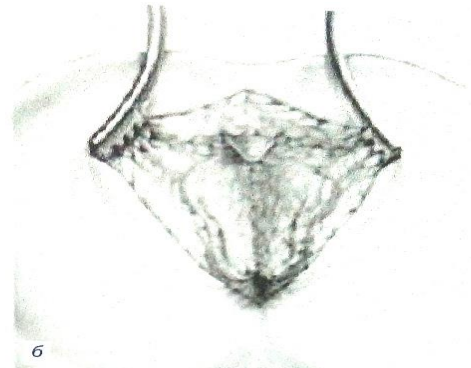
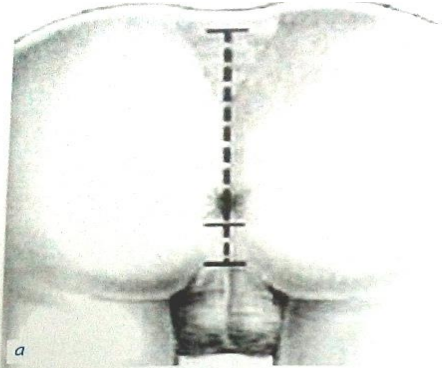


Рис. 37. Задне-сагиттальная проктопластика по А. Пеню при ректовестибулярном свище: а) кожный разрез по межъягодичной складке, б) обнаружение задней стенки прямой кишки, в) вестибулярный свищ взят на держалки, отсечен от слизистой преддверия влагалища, передняя стенка прямой кишки отделена от задней стенки влагалища, г) ушиты мягкие ткани между влагалищем и прямой кишкой, д) восстановление целостности мышечного комплекса, е) ушивание раны  
(Цит. no: Holschneider A. M. Anorectal malformations in Children., Springer, 2006)

# Хирургическая тактика

## *Атрезия с ректовестибулярной фистулой у девочек*

- Выполняют промежностную проктопластику по Стоуну-Бенсону (альтернативой служит задне-сагиттальная проктопластика по А. Пенья)
- Ряд хирургов предпочитают перед основным этапом лечения накладывать защитную колостому на сигмовидную кишку у детей старше периода новорожденности
- Оперативное лечение не показано в периоде новорожденности (так как неоформленный стул хорошо опорожняется через ректовестибулярный свищ)



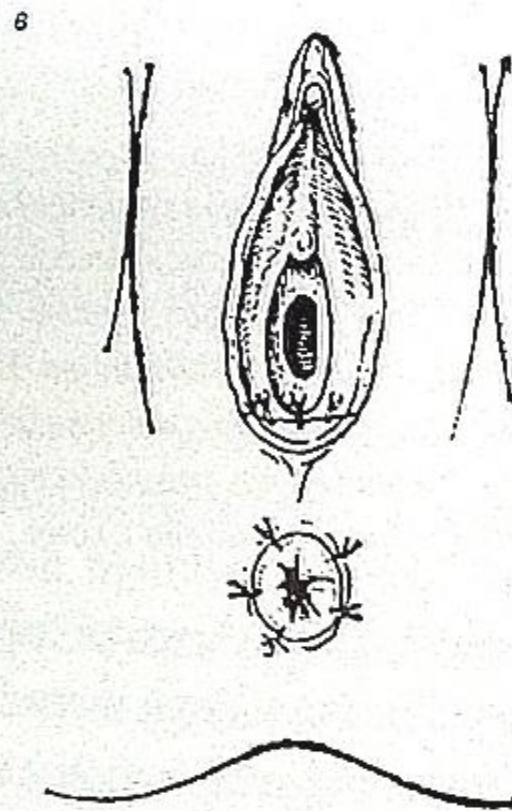
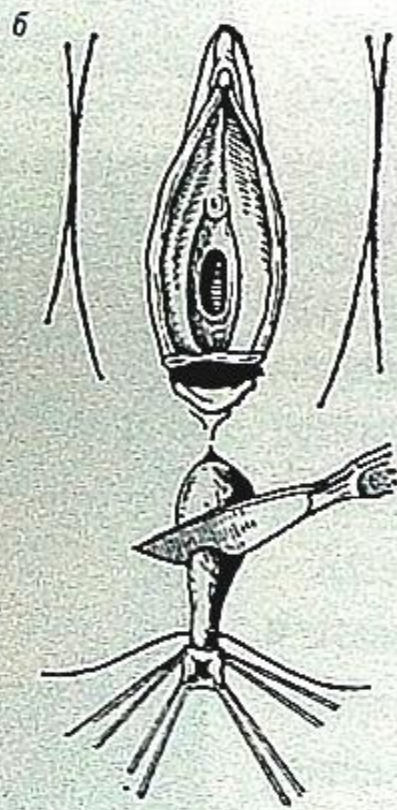
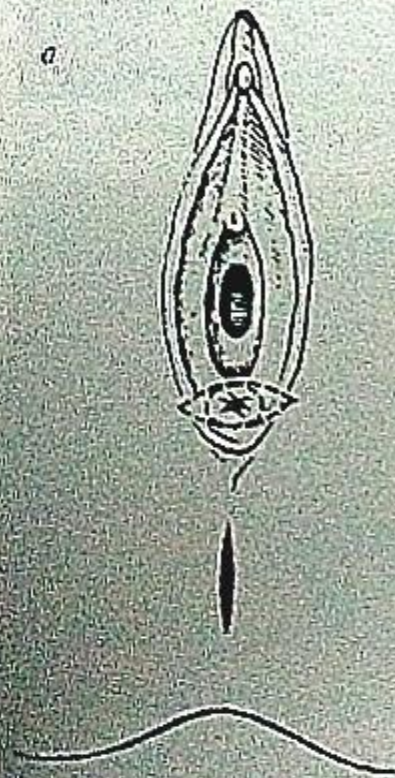


Рис. 35. Промежностная проктопластика по Стоуну-Бенсону (схема операции): а) продольный разрез кожи на месте подлежащего ануса, свищевое отверстие окаймлено поперечным разрезом, б) выведение конца мобилизованной кишки в рану промежности и резекция свищевого хода, в) край кишки подшит к коже, рана на месте свища ушита

# Хирургическая тактика

## *Ректоуретральная бульбарная фистула*

- Выполняют задне-сагиттальную аноректопластику по А. Пенья (1982)

## *Ректальная атрезия и стеноз у мальчиков*

- Операцией выбора является заднесагиттальная проктопластика (ректальный мешок резецируется и накладывается прямой кишечный анастомоз, сопровождаемый тщательной реконструкцией сфинктерного аппарата)

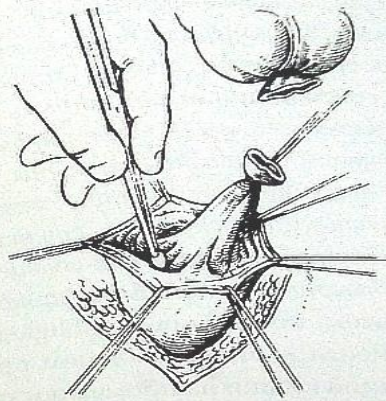
# Хирургическая тактика

## *Высокие формы аноректальных пороков развития*

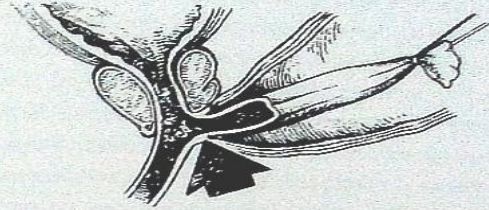
- Брюшно-промежностная проктопластика по Маклеоду-Роадсу (1984)
- Интраректальная брюшно-промежностная пластика по Ромуальди-Ребейну (1959)
- Крестцово-брюшно-промежностная проктопластика по Стефенсу-Кизветтеру (1967)
- Брюшно-промежностная аноректопластика по Sigalet (1996)
- Лапароскопически-ассистированная проктопластика

*При персистирующей клоаке:* задне-сагиттальная ано-ректо-вагино-уретропластика

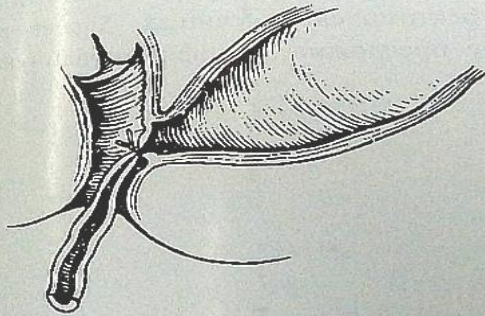




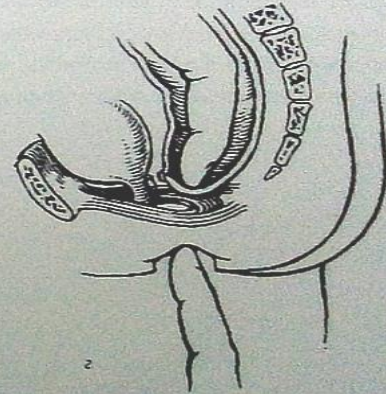
a



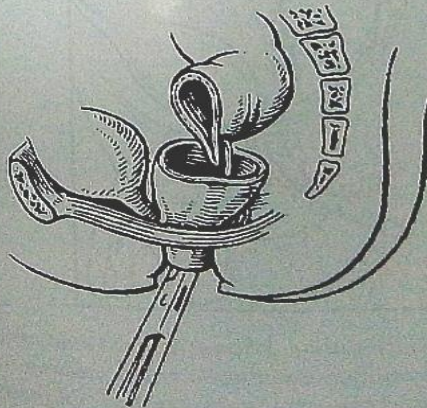
б



в



г



д

Рис. 40. Брюшно-промежностная проктопластика Ромуальди-Ребейна в модификации А. И. Ленюшкина: а) начало демукозации дистального отдела толстой кишки, б) ректоуретральное соустье, отделенная слизистая оболочка перевязана или пересечена в месте перехода в свищи, в) определены центр пуборектальной петли встречной пальпацией со стороны промежности, г) низведение мобилизованной сигмовидной кишки на промежность через демукозированный цилиндр и центр лоно-прямокишечной мышцы

# Послеоперационное ведение



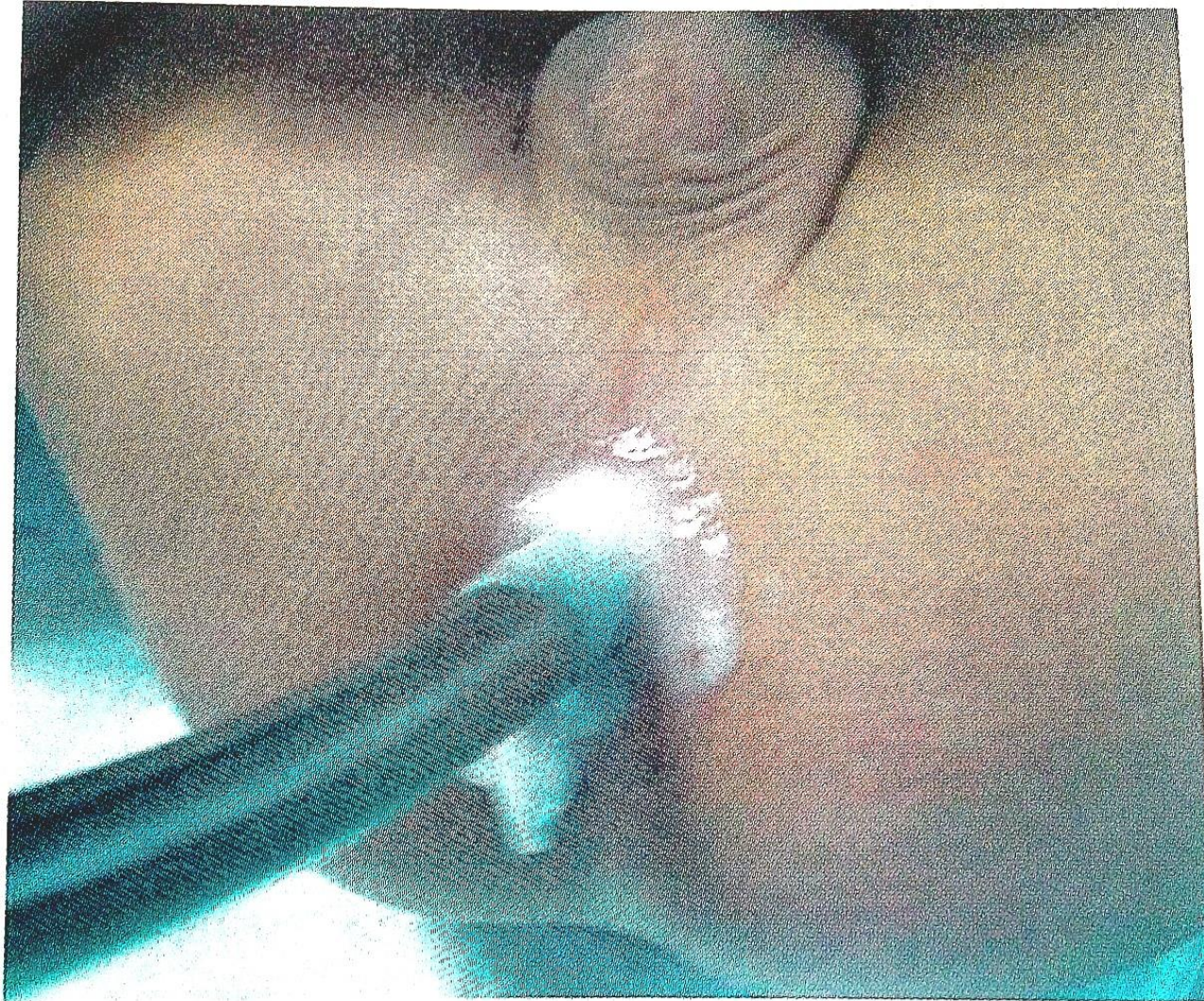
# Послеоперационное ведение

## Максимальные возрастные размеры бужей

| Возраст пациента | Размер бужа |
|------------------|-------------|
| 1—4 мес          | 12          |
| 4—8 мес          | 13          |
| 8—12 мес         | 14          |
| 1—3 года         | 15          |
| 3—12 лет         | 16          |
| Более 12 лет     | 17          |



# Послеоперационное ведение



*Рис. 48. Бужирование сформированного неоануса*

# Реабилитация

## *Задачи реабилитации:*

- Предупреждение рубцовой деформации анального отверстия и прямой кишки
- Привитие ребенку навыка самостоятельного акта дефекации
- Психомоторная стимуляция восстановления функции удержания



