

Эргашев Н.Ш., Отамуратов Ф.А.

## РЕДКИЕ ФОРМЫ АНОРЕКТАЛЬНЫХ АНОМАЛИЙ У ДЕВОЧЕК

Ташкентский педиатрический медицинский институт

Ergashev N.Sh., Otamuradov F.A.

## RARE REGIONAL FORMS OF ANORECTAL MALFORMATIONS IN GIRLS. DIAGNOSTICS AND TACTICS OF TREATMENT

Tashkent Pediatric Medical Institute

## Резюме

В статье представлены данные о частоте редких, так называемых региональных, вариантов АРМ у 50 девочек, наблюдавшихся в клинике в 2004–2015 гг. Подробно изложены клинико-анатомические особенности отдельных нозологических форм. Проанализированы сопутствующие аномалии и хирургическая тактика.

**Ключевые слова:** *аноректальные мальформации, редкие формы, диагностика, лечение, девочки*

Аноректальные мальформации разнообразны по клинико-анатомическим формам, требуют консервативного лечения или оперативной коррекции различной сложности. Являются одной из наиболее часто встречающихся групп врожденных пороков развития. По данным литературы, частота АРМ варьирует от 1:1500 до 1:5000 среди новорожденных [1, 4, 6, 9, 13]. Около 50% больных составляют девочки. В структуре аноректальных мальформаций около 90% приходится на свищевые варианты [2, 4]. У мальчиков чаще встречается атрезия с ректоуретральным свищом, у девочек – ректовестибулярный свищ [14]. Отдельные формы географически зависимы. Н-тип ректовестибулярного или ректовагинального свищей, именуемый отдельными авторами удвоением терминальной части пищеварительного тракта (Chatterjee S.K., 1980), в спектре АРМ у девочек в странах Европы и Северной Америки составляет 0,7% [17], в Азии – от 3 до 7% [8, 11, 16, 18].

Вариантом АРМ является врожденный ректальный мешок (ВРМ), при котором толстая кишка на всем протяжении или частично расширяется в виде мешка (5–15 см в диаметре), дистальная часть которого свищом открывается в мочеполовой тракт.

## Abstract

The article states data on the frequency of rare, the so-called regional forms of ARM in 50 girls examined at out clinic in 2004–2015. Clinical and anatomical peculiarities of separate nosological forms are provided in detail. The concomitant abnormalities and surgical tactics are analyzed.

**Key words:** *anorectal malformations, rare forms, diagnostics, treatment, girls*

Авторы обозначают этот порок различными названиями. В настоящее время общепринятым является термин ВРМ, предложенный Narasimharao K.L. в 1984 г. [14, 19]. Данный вид аномалии преобладает у мальчиков, как Н-тип ректогенитальных свищей часто наблюдается в странах Азии, особенно в Индии. В отдельных ее регионах частота ВРМ составляет от 6,3 до 26,08% среди родившихся детей с АРМ. Поэтому наибольшее число клинических наблюдений с описанием клинико-морфологических аспектов диагностики и лечения ВРМ принадлежит авторам из Индии. В отдельных публикациях представлены спорадические случаи данной патологии в Северной Америке и странах Европы [3, 6, 10, 12, 13, 15]. Соответственно участниками международного конгресса, состоявшего в Крикенбеке, выделялись редкие региональные варианты АРМ.

Цель работы – определить частоту, клинико-анатомические особенности и хирургическую тактику при редких региональных формах в структуре АРМ у девочек по материалу клиники.

Материалы и методы исследования. В клиникских базах кафедры госпитальной детской хирургии ТашПМИ в 2004–2015 гг. находились на обследовании и лечении 210 девочек в возрасте от 1 дня

до 15 лет с различными формами АРМ. У 50 (23,8%) из них в соответствии с Международной классификацией, принятой в Крикенбеке [Holschneider A. и соавт., 2005], установлены редкие региональные формы. Больным проводилось комплексное обследование, включавшее общие клинические и лучевые методы. Для уточнения анатомической формы АРМ и выявления сопутствующих пороков развития других органов и систем оценено состояние промежности, определены анатомия и топография наружных половых органов. Больным проведены ультразвуковые, рентгенологические и КТ-исследования. Для определения эктопии прямой кишки оценен индекс анальной позиции по Riesner S.H. (1984). Результаты клинко-инструментальных исследований верифицированы операционными данными.

Результаты и их обсуждение. Все больные с редкими региональными формами АРМ родились в Узбекистане. В большинстве случаев выявлены ректовагинальные свищи, Н-тип ректогенитальных свищей при нормально сформированном анусе и эктопии ануса (табл. 1).

19 девочек с ректовагинальными свищами составили соответственно 9% и 38% из общего числа больных и в структуре региональных форм с АРМ. 14 из них были первично госпитализированы в нашу клинику, 5 поступили из других лечебных учреждений после операций (наложение сигмостомы – 1, рецидив свища – 4). Как правило, при ректовагинальном свище требуется раннее оперативное вмешательство для предупреждения инфицирования

урогенитального тракта. У 13 больных из-за достаточно широкого диаметра свищевого хода задержка стула не наблюдалась. В 6 случаях периодически отмечалось затрудненное опорожнение кишечника. У 8 (42,1%) пациенток прямая кишка со свищем открывалась в дистальную часть влагалища. Выделение кишечного содержимого из нее ошибочно расценено как ректовестибулярный свищ. У 6 (31,6%) свищ локализовался в проксимальном отделе вагины с характерным выделением кишечного содержимого через девственную плеву, что ошибочно принято за ректовестибулярный свищ. Поэтому девочки с ректовагинальными свищами в хирургический стационар были направлены относительно поздно. Лишь одна поступила в возрасте 3 мес., 8 – до одного года, 8 – до трех лет с выраженными явлениями вульвовагинита.

В наших наблюдениях хирургическая тактика при редких региональных вариантах АРМ соответствовала Российскому консенсусу по хирургическому лечению детей с аноректальными пороками [1, 5]. При ректовагинальных свищах у 9 (47,4%) из 19 больных применена поэтапная тактика хирургической коррекции: наложение стомы для последующей аноректовагинопластики с ликвидацией свища. При одноэтапной тактике устранение ректовагинального свища у 8 (42,1%) больных осуществлено по разработанной в клинике методике – ликвидация свища с аноректовагинопластикой передне-саггитальным доступом; у 1 (5,3%) – промежностная проктопластика по Стоуну-Бенсону; у 1 (5,3%) одномоментная брюшно-промежностная проктопластика.

**Таблица 1.** Редкие региональные формы АРМ в зависимости от возраста девочек (n = 50)

	Нозологические формы	Возраст больных					Всего
		Новорожденные	от 3 мес. до 1 года	от 1 года до 3 лет	от 3 до 7 лет	от 7 до 15 лет	
1	Н-тип свищей при нормально сформированном анусе		6/1	2	3/1	2/1	13/3
2	Н-тип свища при стенозе ануса				1		1
3	Атрезия с вагинальным свищом		10	4/2	/2	/1	14/5
4	Врожденный ректальный мешок*	2	/1				2/1
5	Эктопия ануса		4	3	2	2	11
		2	22	11	9	6	50

Примечание: в числителе – количество больных, первично поступивших в клинику; в знаменателе – после перенесенных операций в других стационарах, \* – в сочетании с клоакой.

При поэтапной тактике 2 (10,5%) больным выполнена аноректовагинопластика с использованием задне-саггитального доступа; у 2 (10,5%) передне-саггитальная аноректовагинопластика; у 3 (15,8%) проведена брюшно-промежностная проктопластика с устранением свища. Двое с наложенной стомой находятся под наблюдением.

Н-тип ректогенитального свища при нормально сформированном анусе отмечен у 17 больных, соответственно 8,1% и 34% в общей структуре и среди региональных форм АРМ. Патология диагностирована в возрасте от 3 мес. до 1 года у 7 (41,1%); от 1 года до 3 лет у 2 (11,8%); от 3 до 7 лет у 6 (35,3%); от 7 до 15 лет у 2 (11,8%). Время обращения за помощью и старший возраст при проведении оперативного вмешательства зависели от диаметра свищевого хода, места его открытия в просвет прямой кишки и в пределах наружных половых органов, определяющих интенсивность кишечного заброса и выраженность вульвовагинита. У 1 (5,9%) пациентки с Н-тип свищом наблюдалась задержка стула, обусловленная сочетанным анальным стенозом. У 14 (82,4%) больных локализация ануса типичная, у 3 (17,6%) имелось переднее смещение ануса. При осмотре промежности, наружных половых органов, прямой кишки и исследовании пуговчатым зондом устье свища в просвете прямой кишки локализовалось на различных расстояниях от кожно-слизистого перехода: до зубчатой линии – у 4 (23,5%), на его уровне – у 8 (47,1%), выше – у 5 (29,4%). У 5 (29,4%) больных локализация соответствовала ановестибулярному Н-типу – «промежностный канал»; у 7 (41,2%) – ректовестибулярному – промежуточная форма. У одной из них при наличии ректовестибулярного сообщения отмечен также параректальный свищ; у 5 (29,4%) высокая форма – с ректовагинальным свищом (рис. 1).

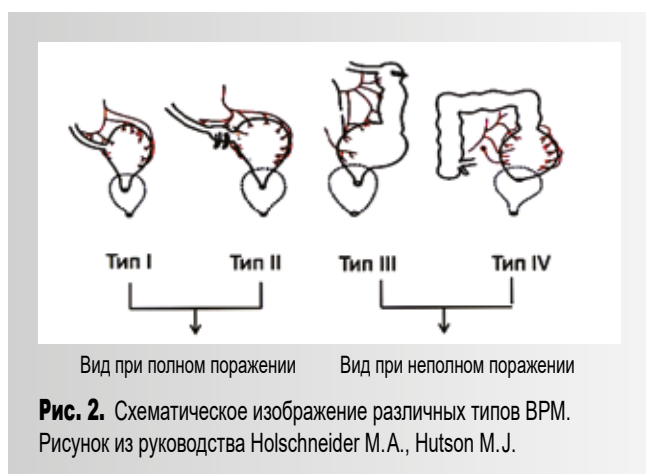
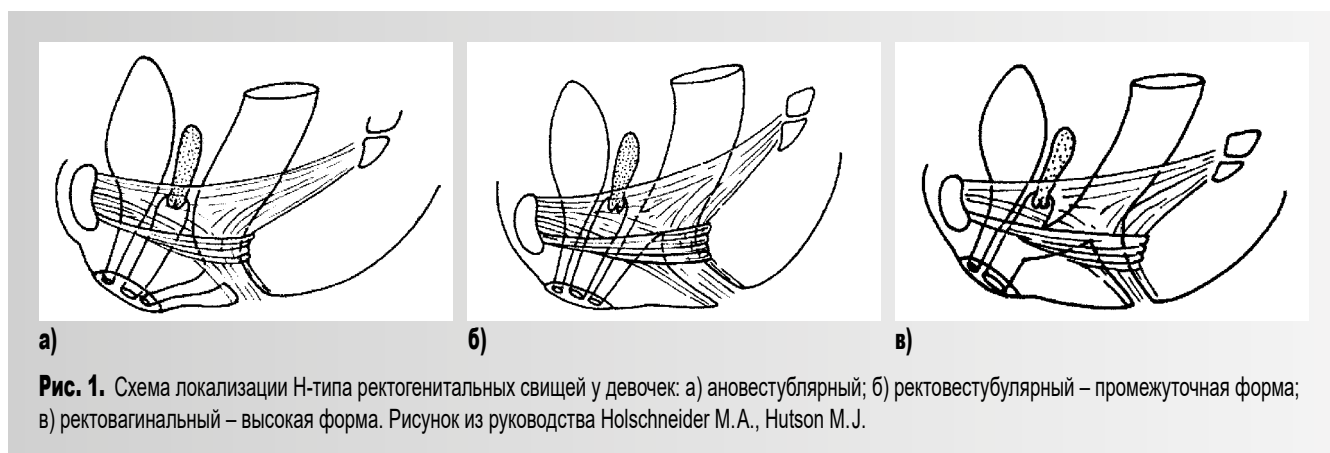
Возникновение Н-типа свищей может быть связано с врожденными причинами, вследствие перенесенного воспалительного процесса либо в равной степени обусловлены указанными явлениями. В наших наблюдениях у 2 пациенток в анамнезе перенесенный перианальный абсцесс явно свидетельствовал о значении воспалительного компонента. В трех наблюдениях не исключено возникновение свища на фоне перенесенного воспаления, о котором свидетельствовало наличие ректовестибулярного и параректального свищей.

При Н-типе свищей у 15 (88,2%) больных радикальная коррекция была начата без предвари-

тельного наложения стомы. У 2 (11,8%) – после наложения сигмостомы: у одного ребенка в связи с тяжелым соматическим фоном, обусловленным анемией; у второго – с ректовагинальным свищом. Инвагинационная экстирпация по А.И. Лёнюшкину произведена 3 (17,6%) больным, ликвидация свища передне-саггитальным доступом – 5 (29,4%). 9 (53%) пациенткам ликвидация свища с низведением передней стенки прямой кишки проведена по адаптированной методике разработанного нами способа передне-саггитальным доступом.

Врожденный ректальный мешок (ВРМ) установлен у 3 девочек (1,43% и 6% соответственно) в общей структуре и среди региональных форм АРМ. Они перенесли операции в связи с явлениями низкой кишечной непроходимости при клоаке. У одной из них имелось сочетание омфалоцеле средних размеров с дефектом межпредсердной перегородки. Наши данные совпадают с литературными о том, что ВРМ часто сочетается с другими формами АРМ. По классификации Narasimha Rao K.L. (1984), при оценке типа ВРМ важно учитывать длину толстой кишки проксимальнее расширенного мешка, которая должна быть достаточной для низведения без колопластики (больше 8 см) – неполный ВРМ. При полном отсутствии или недостаточной для низведения длине толстой кишки необходима колопластика из ректального мешка для последующего низведения – полный ВРМ (рис. 2).

В наших наблюдениях у одной девочки данные соответствовали II, у второй – IV типу ВРМ. Основанием служило установленное во время операции наличие заполненного кишечным содержимым мешковидного расширения укороченной толстой кишки с утолщенными стенками без гаустраций и жировых подвесок с гипертрофией слизистой оболочки. При отсутствии переходной зоны между нормальным участком кишки и обильными кровеносными сосудами кистозного расширения (до 12 см в диаметре) свищ впадал во влагалище (2) и мочевого пузыря (1), образуя клоаку. Впоследствии выяснилось, что протяженность урогенитального свища, составляющего клоаку, у 2 пациенток была больше 3 см, у одной – до 3 см. Ретроспективно установлено, что причиной прогрессирующей низкой кишечной непроходимости в этих случаях служило чрезмерное скопление кишечного содержимого в ректальном мешке из-за узких свищевых ходов, образующих сообщение с влагалищем и мочевым пузырем.



При ВРМ операции были завершены наложением стомы. Одной больной наложена цекостома без резекции кистозного расширения; второй выполнена резекция кистозного расширения с наложением сигмастомы; третьей – двойная сигмастома; ей же по жизненным показаниям повторно проведена резекция кистозного расширения с низведением толстой кишки в промежность. Из трех оперированных 2 умерли. В одном случае летальный исход обусловлен тяжестью состояния ребенка из-за множественных пороков развития. Смерть другого ребенка связана с тактическими и техническими погрешностями при первичной операции, ставшими причиной осложнений, потребовавших повторного вмешательства на фоне общего тяжелого состояния. Третьей пациентке в другом стационаре выполнена брюшно-промежностная интестинопластика с удалением кистозно измененной толстой кишки.

У 11 (5,2%) пациенток выявлена эктопия ануса. 10 из них проведены операции по следующим показаниям: значительное переднее смещение ануса

(индекс анальной позиции ниже 0,22) – у 4 (36,4%) и упорные запоры при сужении эктопированного ануса – у 6 (54,5%). При умеренном переднем смещении у 1 (9,1%) девочки (индекс анальной позиции ниже 0,44) ограничились консервативными мероприятиями.

Сочетанные аномалии при редких и региональных формах АРМ наблюдались у 25 (50%) больных с общим числом аномалий 40. В изолированном виде – 15, множественные – 10. Наибольшее число сопутствующих аномалий отмечалось у больных с ректовагинальными свищами – 14 (73,7%), при врожденном ректальном мешке и эктопии ануса соответственно у 66,7% и 45,5% пациенток. Преобладали сочетанные аномалии ЖКТ и позвоночника, реже – пороки мочевыводящих путей – 7 (14%) больных.

В заключение можно отметить, что редкие варианты составили 23,8% в общей структуре АРМ у девочек, что соответствует промежуточному положению среди регионов. Частота отдельных нозологических форм колебалась от 0,5 до 9% в общей структуре АРМ и от 2 до 38% среди региональных форм. Превалирующими формами были ректовагинальный свищ и Н-тип свищей при нормально сформированном анусе. Сочетанные аномалии наблюдались в 50% случаев с наибольшим числом при ректовагинальном свище, самом частом виде региональных вариантов АРМ у девочек. При подозрении на редкие региональные варианты АРМ требуются целенаправленные дооперационные исследования, интраоперационная верификация варианта и типа аномалии. Соответствующая оперативная коррекция должна проводиться в специализированных учреждениях, имеющих опыт лечения детей с тяжелыми формами аноректальных аномалий.

## Литература

1. *Аверин В.И., Ионов А.Л., Караваева С.А., Комисаров И.А., Котин А.Н. и др.* Аноректальные мальформации у детей (Федеральные клинические рекомендации) // *Детская хирургия*. 2015. №4. С. 29–35.
2. *Ашкрафт К.У., Холдер Т.М.* Детская хирургия // Пер. с англ. Т.2. Спб.: Пит-Тал, 1997. С. 44–65.
3. *Гопаенко М.А., Попова Е.Б., Котин А.Н., Маркарян А.С., Богданов И.Ю., Иванов Д.В.* Редкий вариант аномалий – ректальный мешок // *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. 2013. №4. С. 102–106.
4. *Лёнюшкин А.И.* Хирургическая колопроктология детского возраста. М.: Медицина, 1999. С. 85–135.
5. *Морозов Д.А., Окулов Е.А., Пименов Е.С.* Российский консенсус по хирургическому лечению детей с аноректальными пороками. Первые шаги // *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. 2013. №2. С. 8–13.
6. *Николаев В.В., Лука В.А.* Ректовагинальный синус как результат нераспознанной клоакальной мальформации // *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. 2013. №4. С. 98–101.
7. *Щапов Н.Ф.* Диагностика и лечение низких форм аноректальных пороков у новорожденных // *Детская хирургия*. Москва, 2014. №2. С. 34–38.
8. *Banu T., Hoque M., Laila K., Ashraf-Ul-Huq, Hanif A.* Management of male H-type anorectal malformations // *Pediatr. Surg. Int.*, 2009. Vol. 25. No. 8. P. 57–61.
9. *Bischoff A., Levitt M., Pena A.* Bowel management for the treatment of pediatric fecal incontinence // *Pediatr. Surg. Int.*, 2009. Vol. 25. №12. P. 1027–1042.
10. *Chadha R.* Congenital pouch colon associated with anorectal agnesis // *Journal of Pediatric Surgery*, 2004. Vol. 20. P. 393–401.
11. *Chatterjee S.K.* Double termination of the alimentary tract-A second look // *Journal of Pediatric Surgery*, 1980. Vol. 15. P. 623–627.
12. *Herman T.E., Coplen D., Skinner M.* Congenital short colon with imperforate anus (pouch colon): Report of a case // *Pediatr. Radiol.*, 2000. Vol. 30. P. 243–246.
13. *Holschneider A., John Hutson J., Pena A., Bekhit E., Chatterjee S., Coran A. et al.* Preliminary report on the International Conference for the Development of Standards for the Treatment of Anorectal Malformations // *Journal of Pediatric Surgery*, 2005. Vol. 40. P. 1521–1526.
14. *Holschneider A., Hutson J.* Anorectal Malformations in Children. Embryology, diagnosis, surgical treatment, follow-up. Heidelberg: Springer, 2006.
15. *Ivo de Blaauw, Charlotte H.W. Wijersc, Eberhard Schnriedeked, Stefan Holland-Cunze, Piergiorgio Gambaf, Carlo L.M. Marcelis et al.* First results of a European multi-center registry of patients with anorectal malformations // *Journal of Pediatric Surgery*, 2013. Vol. 48. No. 12. P. 2530–2535.
16. *Kelleher D.C., Henderson P.W., Coran A., Spigland N.A.* The surgical management of H-type rectovestibular fistula: a case report and brief review of the literature // *Pediatr. Surg. Int.*, 2012. Vol. 28. P. 653–656.
17. *Lawal T.A., Chatoorgoon K., Bischoff A., Pena A., Levitt M.A.* Manegment of H-type rectovestibular and rectovaginal fistulas // *Journal of Pediatric Surgery*, 2011. Vol. 46. No. 6. P. 1226–1230.
18. *Li Le, Ting-chong Zhang, Chong-bin Zhou, Wen-bo Pang, Ya-jun Chen, and Jin-zhe Zhang.* Rectovestibular Fistula with Normal Anus: A Simple Resection or an Extensive Perineal Dissection? // *Journal of Pediatric Surgery*, 2010. Vol. 45. No. 3. P. 519–524.
19. *Narasimharao K.L., Yadav K., Mitra S.K. et al.* Congenital short colon with imperforate anus (pouch colon syndrome) // *Ann. Pediatr. Surg.*, 1984. Vol. 1. P. 159–167.

## Авторы

**ЭРГАШЕВ****Насриддин Шамсидинович**

Доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой госпитальной детской хирургии и онкологии ТашПМИ.

**ОТАМУРАДОВ****Фуркат Абдукаримович**

Старший научный сотрудник – соискатель, кафедры госпитальной детской хирургии и онкологии ТашПМИ furkatnet@mail.ru