

Отамуратов Ф.А., Эргашев Н.Ш.

ПЕРСИСТИРУЮЩАЯ КЛОАКА У ДЕВОЧЕК. ПРОБЛЕМЫ ДИАГНОСТИКИ И ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ

Ташкентский педиатрический медицинский институт

Otamuradov F.A., Ergashev N.Sh.

PERSISTING CLOACA IN GIRLS. THE ISSUES OF DIAGNOSTICS AND SURGICAL CORRECTION

Tashkent Pediatric Medical Institute, Uzbekistan, Tashkent

Резюме

В статье представлен краткий обзор литературных данных о персистирующей клоаке, а также результаты диагностики и лечения 16 девочек с указанной патологией в нашей клинике. ПК представляет собой многовариантное слияние анатомических структур с формированием общего канала или урогенитального синуса. Это обуславливает возникновение различных осложнений, требующих оперативного вмешательства. С протяженностью общего канала увеличивается число сопутствующих аномалий с выраженными анатомическими и функциональными нарушениями. В 4 наблюдениях оперативные вмешательства проведены без наложения колостомы, в 12 – с колостомой. Метод выбора хирургической коррекции – заднесагиттальная аноректоуретеровагинопластика. В трех наблюдениях дополнительно использован брюшно-промежностный доступ.

Ключевые слова: персистирующая клоака, анатомические формы, диагностика, лечение

Введение

Персистирующая клоака (ПК) является относительно редким, разнообразным в плане анатомических вариантов и сложным в плане хирургической коррекции заболеванием среди аноректальных мальформаций (АРМ) у девочек. По данным различных авторов, ПК составляет 1 случай на 40000–50000 живых новорожденных [1,2,3]. Определение диагноза облегчается расширяющимися возможностями антенатальной диагностики [4,5,6,7,8]. Длина общего клоакального канала колеблется от 1 до 7 см. По данным большинства авторов, преобладает дли-

Abstract

The article presents the summary of literature data on the persistent cloaca, results of diagnostics and treatment of 16 girls with the mentioned pathology at our clinic. The PC is a multivariant fusion of anatomical structures forming the common canal or urogenital sinus. This explains occurrence of different complications requiring surgeries. The number of concurrent abnormalities with pronounced anatomical and functional disturbances is increased alongside with the length of the common canal. In 4 observations surgeries were performed without colostomy and in 12 cases these were done applying colostomy. Posterior and sagittal anorecto-ureterovaginoplasty procedure was the method of choice for surgical correction. The abdominoperineal approach was used in 3 observations as an addition.

Key words: persistent cloaca, anatomical forms, diagnostics, treatment.

на до 3 см, при которой непосредственные и отдаленные результаты лечения наиболее благоприятны [9,10]. Многообразие вариантов слияния анатомических структур с формированием общего канала или урогенитального синуса, варианты аномалий влагалища и матки (удвоения, агенезия, гипоплазия, гематокольпос) обуславливают возникновение различных анатомических форм и осложнений ПК, требующих различных видов операций: заднесагиттальной аноректоуретеровагинопластики, тотальной урогенитальной мобилизации, трансабдоминальной урогенитальной мобилизации. С развитием эндоско-

пической хирургии отдельные этапы коррекции проводятся лапароскопическим способом [11,12]. Дифференцированный подход к выбору хирургической тактики обеспечивает лучшие результаты лечения [13,14,15,16,17,18]. К сожалению, в настоящее время наблюдаются диагностические ошибки и случаи позднего оперативного лечения на фоне возникших осложнений [19,20,21]. Высокое сочетание сопутствующих аномалий других органов и систем также определяет выбор тактики хирургической коррекции, влияющей на результаты лечения [22,23].

Цель исследования – анализ методов диагностики, хирургической коррекции и результатов лечения детей с персистирующей клоакой по материалам клиники.

Материалы и методы исследования. В клиникских базах кафедры госпитальной детской хирургии с курсом онкологии ТашПМИ в 2004–2015 гг. находились на обследовании и лечении 210 девочек в возрасте от 1 дня до 15 лет с аноректальными мальформациями (АРМ). Среди них у 16 (7,6%) установлена ПК. Варианты ПК и длина общего канала разделены с учетом рекомендаций Levvit M. A., Pena A. (2014) [9].

Из 16 больных 14 (87,5%) были первично госпитализированы в нашу клинику, 2 (12,5%) поступили из других лечебных учреждений после операций по поводу АРМ. Больным проводили клинические и специальные (клоакаскопия, фистулография) методы для оценки анатомо-функционального состояния промежности, характера и формы клоаки; комплексные инструментальные методы диагностики (УЗИ, контрастные рентгенологические, МСКТ) для выявления сопутствующих заболеваний других органов и систем. Отдаленные результаты лечения оценены у 11 (78,6%) из 14 (87,5%) выписанных пациенток.

Результаты и обсуждение. Основным методом диагностики клоаки – осмотр промежности, при котором определяются атрезия ануса и недоразвитие наружных органов гениталий. При разведении половых губ на месте должноствующего наружного отверстия уретры можно увидеть единственное отверстие общего канала различного диаметра. Гипертрофия клитора у 2 девочек при других местных изменениях ПК в неправильном диагнозе ошибочно расценена гермофродизмом. Несмотря на выраженные анатомические изменения, включая атрезия ануса при клоакальной аномалии у 13 (81,25%) больных, критические нарушения физиологических отправления (выделение

мочи и кишечного содержимого) не наблюдались. Поэтому в хирургический стационар больные были направлены с опозданием, что свидетельствует о недостаточной осведомленности педиатров и невнимательному отношению детских хирургов к полноценному клиническому осмотру и обследованию больных с аноректальными аномалиями.

Оптимальную тактику лечения при ПК необходимо определить в раннем неонатальном периоде: установить клинический диагноз, оценить риск развития осложнений, связанных с анатомическими особенностями порока. К ним относятся прогрессирование уретерогидронефроза, нарушения акта мочеиспускания из-за деформации и сдавления мочевого пузыря в области треугольника Льюто при прогрессирующем гидрокольпосе. При рождении ребенка с АРМ обязателен осмотр хирургом-неонатологом. Правильная интерпретация объективных и данных УЗИ определяет план дальнейшей диагностической и лечебной тактики. На данном этапе важно определить показания к наложению колостомы, в редких случаях – дренированию мочевых путей или гидрокольпоса. При ПК за исключением легких форм (протяженность общего канала до 1 см) требуется наложение колостомы. Выбор места наложения стомы необходимо определять с учетом анатомии порока и необходимости создания неовагины из оставленного дистального отдела стомы на этапе корригирующей операции. Этим требованиям отвечает наложение стомы в пределах терминальной части нисходящей и начального отдела сигмовидной кишки. При выборе места и уровня наложения необходимо ориентироваться на данные контрастной ирригографии.

При ПК обязательна клоакаскопия при помощи цистоскопа, позволяющая оценить высоту соустья анатомических структур. При этом не всегда можно получить исчерпывающую информацию о состоянии анатомических структур, образующих клоаку. Дополнительные сведения можно получить, используя рентгеноконтрастные и ультразвуковые исследования. Более ценными являются данные ирригограммы через стому или общий канал с водорастворимыми контрастными веществами для определения анатомии и планирования предстоящей операции: отделение прямой кишки от общего канала с последующим ее низведением; использование части толстой кишки в качестве материала для наращения влагилица при его гипо- или аплазиях.

УЗИ при ПК высокоинформативно для выявления нередко наблюдаемого гидрокольпоса и сочетанных урологических аномалий. Однако УЗИ и магнитно-резонансная томография (МРТ) органов малого таза для определения размеров и структур внутренних половых органов в наших наблюдениях были малоинформативны, что связано с малыми размерами органов у детей раннего возраста.

Диагностические возможности компьютерной томографии усиливаются на фоне экскреторной урографии или дополнительного контрастирования общего клоакального канала (рис. 1).

Следует подчеркнуть необходимость комплексных взаимно дополняющих методов обследования данных больных с высокой вероятностью сочетанных пороков развития, структурных и функциональных нарушений других органов и систем (табл.1).

Как видно из таблицы, у 8 (50%) больных длина общего канала составила до 3 см, у 8 – больше 3 см (до 5 см – 4–25%, более 5 см – 4–25%). У 10 (62,5%) из 16 детей с ПК наблюдались 24 сочетанные аномалии с преобладанием множественных – 23 (95,8%). Среди них преобладали аномалии костно-мышечной системы в виде патологии позвоночника (11) и мочеполовой системы (8), желудочно-кишечного тракта – 4 (мегаэктум – 2; долихоколон – 2). Представленные данные указывают, что с увеличением протяженности общего канала увеличивается число сопутствующих аномалий с выраженными анатомическими и функциональными нарушениями, усложняющими хирургическую коррекцию и снижающими эффективность лечения. Наиболее выраженными и тяжелыми были аномалии опорно-двигательной системы, включая вертебральные с нарушением тазового кольца (незаращение дужек позвонков (4), дисплазия крестцовых позвонков (3), агенезия копчика и полупозвонок (2), аномалия верхних (1) и нижних конечностей (1)) (рис. 2).

Данные дооперационных исследований (клоакография, контрастирование общего канала, УЗИ) и интраоперационные находки свидетельствуют, что при ПК более выраженные изменения наблюдаются со стороны влагалища. В связи с этим усложняются его разделение от уретры, вагинопластика и восстановление сообщения с маткой. Из 16 больных гипоплазия влагалища констатирована у 1, аплазия – у 4 девочек, во всех этих наблюдениях размеры матки не соответствовали возрастным па-



б

Рис.1 а,б. МСКТ с экскреторной урографией в различных позициях; определяются анатомические структуры, образующие клоаку; общий канал и правосторонний уретерогидронефроз.

раметрам. Кистозное поражение яичников наблюдалось преимущественно с двух сторон.

Хирургическая коррекция при ПК представляет значительные сложности из-за особенностей строения при высоких слияниях и длинном общем канале, уродинамических и инфекционных осложнений, возникающих вследствие обструкции вы-

Таблица 1. Сочетание АРА с пороками развития других органов и систем (n = 16)

Длина общего канала	Число сочетанных и множественных аномалий	Больные с сочетанными аномалиями органов				Множественные аномалии
		Желудочно-кишечного тракта	Мочеполовой системы	Опорно-двигательной системы и позвоночника	Сердечно-сосудистой системы	
До 3 см (n-8)	/3	/2	/2	/4		8
От 3 до 5 см (n-4)	/3	/1	/3	/4		8
Больше 5 см (n-4)	/3	/1	/3	/3	/1	7
Всего	1/9	/4	/8	/11	/1	1/23

Примечание: в числителе – изолированные аномалии; в знаменателе – аномалии в составе множественной патологии.



Рис.2. МСКТ, варианты аномалий позвоночника и строения тазового кольца у больных с ПК: а) гемисакрум, нарушение формы тазового кольца; б) полупозвонок в грудном и поясничном отделах, аплазия крестца, дисплазия тазобедренных суставов; в) деформация крестцовых позвонков, позвоночника и тазового кольца, гемисакрум; г) деформация крестцовых позвонков, агенезия копчика.

ходного отдела мочевого пузыря, сочетанных аномалий других органов и систем.

Стандартных ситуаций при ПК нет. Хирург в каждом отдельном случае сталкивается с непредвиденными анатомическими обстоятельствами, различными сопутствующими пороками развития, требующими индивидуального подхода. Хирург должен владеть техникой реконструктивно-корректирующих проктологических, урологических и абдоминальных операций. Хирургическая коррекция клоакальной аномалии предполагает не только обеспечение нормального или близкого к нормальному анатомического вида при разделении анатомических структур, входящих в ее состав, но и максимальный контроль мочеиспускания и акта аноректального удержания, возможности сексуальной и репродуктивной функции.

У четырех больных из 16 (25%) при длине общего канала < 3 см коррекция ПК проведена заднесагитальной аноректовагинопластикой (3), брюшно-промежностным доступом с низведением прямой кишки и вагинопластикой (1) без наложения защитной колостомы. В трех наблюдениях прямая кишка впадала в урогенитальный синус длиной 1–1,5 см. Разделение и восстановление анатомических структур компонентов клоаки, их размещение в естественных местах удалось без технических трудностей. У одной девочки при сообщении недоразвитой прямой кишки с вершиной общего канала длиной 1,5 см и шириной 1,8 см удалось разобщить урогенитальный синус уретеровагинопластикой. Однако из заднесагитального доступа не удалось низвести прямую кишку без натяжения на промежность несмотря на максимальную ее мобилизацию. Данное обстоя-

тельство стало показанием к переходу на лапаротомию, мобилизацию, свободное низведение и фиксацию прямой кишки в виде висячей культи длиной 2,0 см от уровня кожи промежности. Данный подход предпринят для предупреждения ретракции низведенной прямой кишки, снижения риска инфицирования и несостоятельности уретеровагинопластики.

В остальных 8 (50%) наблюдениях корригирующие операции выполнены заднесагиттальным доступом после наложения превентивной колостомы.

Как свидетельствует наш опыт хирургической коррекции ПК, технические сложности, возможности и исходы корригирующих операций зависят не только от места впадения прямой кишки в урөгентальный синус, длины общего канала, но и диаметра, состояния стенки клоаки или урөгенитального синуса на их протяжении. В 2 наблюдениях при ширине общего канала более 2 см, протяженности до 3 см без склеротических изменений стенки удалось отделить уретру от вагины, сформировать эти структуры после разделения общего канала на две части с отдельным низведением прямой кишки в промежность в виде уретеровагино-ректоаноластики. Во всех случаях оперативной коррекции клоаки произведена катетеризация мочевого пузыря на 8–10 дней. Формирование уретры двурядными швами (Викрил 4,0) проводили на мочевом катетере (нелатон) №8–12. В 1 наблюдении общий канал диаметром 0,5–0,7 см, длиной до 3 см удалось отделить от влагалища и прямой кишки и оставить в виде мочеиспускательного канала. Дистальную часть вагины создали из местных тканей с низведением прямой кишки в положенное место. У 2 девочек с общим каналом длиной больше 3 см промежностный этап при заднесагиттальном доступе заключался в его разделении и формировании уретры и влагалища, низведении прямой кишки в промежность с ликвидацией стомы. 3 больным с гипо- и аплазией влагалища по ходу операции заднесагиттальным доступом произведено разделение общего канала на уретру и прямую кишку, с расчетом формирования неовагины из тонкой кишки, оставленного на последующий этап операции.

Из 16 оперированных 2 новорожденных детей (12,5%) умерли в послеоперационном периоде на этапе наложения колостомы. Причиной смерти стало тяжелое общее состояние детей, обусловленное сложными сочетанными аномалиями и осложнениями сопутствующих соматических заболеваний. Течение раннего послеоперационного периода у больных с наложением и без наложения колостомы было в основном благополучным. Лишь в 6 наблюдениях из 12 после наложения колостомы отмечены признаки инфицирования раны промежности с вторичным натяжением без выраженных анатомических нарушений со стороны «заинтересованных органов» и косметических нарушений в промежности. При повторных осмотрах через 2–3 мес. у 2 из 3 девочек, которым дистальную часть влагалища сформировали из местных тканей, отмечено рубцовое сужение неовагины.

Отдаленные результаты в сроки от 1 года до 5 лет оценены у 11 из 14 выписанных детей. У 3 (27,3%) отмечены хороший косметический и функциональный результаты; у 3 (27,3%) – удовлетворительные. У 5 (45,4%) пациенток с выраженными сочетанными аномалиями при удовлетворительном косметическом результате остались нарушения функции тазовых органов в виде недержания мочи и расстройств акта дефекации.

В заключение можно отметить, что вопросы хирургической коррекции ПК остаются до конца неразрешенными. В наших наблюдениях преобладала клоака с общим каналом длиной до 3 см. Результаты лечения при благоприятных анатомических вариантах удовлетворительны. При тяжелых формах наблюдаются выраженные функциональные нарушения со стороны тазовых органов, возникает необходимость повторного оперативного вмешательства для созданию неовагины у 18,7% пациенток. Хирургическую коррекцию ПК следует проводить в специализированных учреждениях, располагающих опытом лечения детей с тяжелыми формами аноректальных аномалий.

Литература

1. *Fernando M.A., Creighton S.V., Wood D.* The long-term management and outcomes of cloacal anomalies// *Pediatr Nephrol.* 2015. Vol. 30. – pp.759–765.
2. *Hendren W.H.* Cloaca, the most severe degree of imperforate anus// *Ann Surg* 1998. – vol. 228, N 3. – pp. 331–346.
3. *Krstic ZD, Lukac M, Lukac R, et al.* Surgical treatment of cloacal anomalies// *Pediatr Surg Int.* 2001. – vol. 17. – pp. 329–333.

4. *Bischoff A., Levitt M.A., Lim F.Y., Guimaraes C., Alberto P.* Prenatal diagnosis of cloacal malformations// J. Pediatric Surgery Int., 2010. – Vol. 26. – pp. 1071–1075.
5. *Bischoff A., Calvo-Garcia M.A., Baregamian N., Levitt M.A., Lim F.Y., et al.* Prenatal counseling for cloaca and cloacal exstrophy-challenges faced by pediatric surgeons// J. Pediatr Surg. Int., 2012. – Vol.28. – pp.781–788.
6. *Chitrit Y., Vuillard E., Khung S., Belarbi N., Guimiot F. et al.* Cloaca in Discordant Monoamniotic Twins: Prenatal Diagnosis and Consequence for Fetal Lung Development //Am J Perinatol Rep. 2014. Vol.4. – pp. 33–36.
7. *Livingston JC, Elicevik M, Breech L, Crombleholme TM, Peña A, Levitt MA.* Persistent cloaca: a 10-year review of prenatal diagnosis// J Ultrasound Med. 2012. – vol. 31, N 3. – pp. 403–407.
8. *Warne S.A., Hiorns M.P., Curry J., Mushtaq I.* Understanding cloacal anomalies// Arch Dis Child. 2011. – pp.1–5.
9. *Levitt M.A., Pena A.* В кн.: Ashcraft's Pediatric Surgery 6th Edition. George W. Holcomb III. 2014, pp. 492–514.
10. *Versteegh H.P., Sloots C.E.J., de Jong J.R., et al.* Early versus late reconstruction of cloacal malformation: The effects on postoperative complications and long-term colorectal outcome// J. Pediatric Surgery, 2013. –Vol. 48, N 11. – pp. 556–559
11. *Кургузов И.В., Шушукин И.А., Шахтарин А.В., Анросимов М.Н.* Хирургическое лечение персистирующей клоаки у детей// Колопроктология. 2014. – №2. – С.21–23.
12. *Nguyen T.L., Tran A.Q.* Laparoscopic rectal pull-through for persistent cloaca: an easier approach for a complex anomaly// J. Pediatric Surgery, 2012. – Vol. 47, N 4. – pp. 815–818
13. *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.
14. *Begum A., Sheikh A., Mirza B.* Reconstructive Surgery in a Patient with Persistent Cloaca// APSP J Case Rep 2011; 2. p 23.
15. *Gupta A., Bischoff A., Peña A., Runck L.A., Guasch G.* The Great Divide: Understanding Cloacal Septation, Malformation, and Implications for Surgeons// Pediatr Surg Int. 2014. – Vol. 30, N.11. – pp. 1089–1095.
16. *Levitt MA, Bischoff A, Peña A.* Pitfalls and Challenges of Cloaca Repair; How to Reduce the Need for Reoperations // J Pediatr Surg, 2011. – Vol.46, N 6. – pp. 1250–1255.
17. *Versteegh H.P., Iris A.L. M. R., Levitt MA., Sloots C.E. J., Wijnen R. M. H., de Blaauw I.* Long-term follow-up of functional outcome in patients with a cloacal malformation: A systematic review// J. Pediatric Surgery, 2013. – Vol. 48, N 11. – pp. 2343–235
18. *Versteegh H.P., Sutcliffe J.R., Sloots C.E. J., Wijnen R.M. H., de Blaauw I.* Postoperative complications after reconstructive surgery for cloacal malformations: a systematic review// Tech Coloproctol, 2015. – Vol.19. – pp. 201–207.
19. *Адамян Л.В., Даренков С.П., Шельгин Ю.А., Глыбина Т.М., Уварова Е.Г. и др.* Клиническое наблюдение врожденной аномалии тазовых органов клоакального типа// Акушерство и гинекология. 2012. – №8–1. – С. 60–63.
20. *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
21. *Чуплак И.И., Лёнюшкин А.И.* О клоакальных формах аноректальных аномалий у девочек//Вопросы современной педиатрии.2002.№2, с.71–74.
22. *Levitt M.A., Pena A.* cloacal malformations: Lessons learned from 490 cases. Seminars in Pediatric Surgery, 2010. – Vol.19, N2. – pp.128–38.
23. *Pena A., Bischoff A., Lesley B., Emily L., Levitt M.A.* Posterior cloaca – further experience and guidelines for the treatment of an unusual anorectal malformation// J. Pediatric Surgery, 2010. – Vol. 45, N 6. – pp. 1234–1240.

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