

ОШИБКИ И ОСЛОЖНЕНИЯ В ЛЕЧЕНИИ ДЕТЕЙ С АНОРЕКТАЛЬНЫМИ МАЛЬФОРМАЦИЯМИ

© Е.С. Пименова^{1, 2} ✉, Д.С. Тарасова^{1, 2}, Д.Д. Морозов¹, Д.А. Морозов^{1, 2}

¹ Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет), Москва;

² Государственное бюджетное учреждение здравоохранения города Москвы «Детская городская клиническая больница № 9 им. Г.Н. Сперанского Департамента здравоохранения города Москвы», Москва

■ **Для цитирования:** Пименова Е.С., Тарасова Д.С., Морозов Д.Д., Морозов Д.А. Ошибки и осложнения в лечении детей с аноректальными мальформациями // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. — 2020. — Т. 10. — № 2. — С. 125–136. DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic671>

Поступила: 17.04.2020

Одобрена: 11.05.2020

Опубликована: 08.06.2020

Цель. Ретроспективный анализ ошибок и осложнений в диагностике и лечении детей с аноректальными мальформациями (АРМ).

Методы. Ретроспективный анализ лечения 63 детей с АРМ, госпитализированных в ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского с 2017 по 2020 г.

Результаты. Средний возраст 2 мес. — 17 лет (Me 6 лет). Формы АРМ: уретральные свищи 27 %, промежностные — 17,5 %, вестибулярные — 15,9 %, везикальные — 6,3 %, без свища — 7,9 %, клоаки — 11,1 %, «клоака» при нарушении формирования пола — 1,6 %, ректальный мешок — 1,6 %, ректальный стеноз — 4,8 %, удвоение анального канала — 3,2 %, вагинальные свищи — 3,2 %. У 76 % пациентов коррекция АРМ была ранее завершена преимущественно в других клиниках, 14 % были стомированы, 10 % не оперированы. При анализе анамнеза были выявлены ошибки и осложнения на дооперационном этапе у 48 % (несвоевременная диагностика, неправильная интерпретация варианта АРМ, длительная отсрочка аноректопластики). В 22 % случаев в результате данных осложнений потребовались неотложные вмешательства или изменение вектора хирургического лечения (дополнительное стомирование, обширные резекции кишки). Осложнения после аноректопластики (стеноз, внесфинктерное низведение, выпадение слизистой кишки) были выявлены у 56 % пациентов. Осложнения стомирования — у 5 %. Поздние осложнения в виде неудовлетворительных функциональных результатов были выявлены у 98 % детей. 13 % ранее были безуспешно оперированы по поводу анальной недостаточности с применением различных методик восстановления сфинктеров, при этом чаще всего имели спинальную патологию как причину функциональных расстройств. Лишь половина пациентов с нарушениями дефекации были осведомлены о необходимости применения очистительных клизм, при этом 38 % не выполняли рекомендации, некоторые имели задержку стула, каловый завал, псевдонедержание кала. У 45 % клизмы выполнялись нерегулярно или не были эффективны, что требовало коррекции лечения.

Заключение. В лечении детей с АРМ необходимо опираться на Клинические рекомендации Российской ассоциации детских хирургов, согласованных с мировой практикой.

Ключевые слова: аноректопластика; катамнез; управление кишечником; повторные операции; дети.

ERRORS AND COMPLICATIONS IN THE TREATMENT OF CHILDREN WITH ANORECTAL MALFORMATIONS

© E.S. Pimenova^{1, 2} ✉, D.S. Tarasova^{1, 2}, D.D. Morozov¹, D.A. Morozov^{1, 2}

¹ I.M. Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University), Moscow, Russia;

² Speransky Childrens Hospital No. 9, Moscow, Russia

■ For citation: Pimenova ES, Tarasova DS, Morozov DD, Morozov DA. Errors and complications in the treatment of children with anorectal malformations. Russian Journal of Pediatric Surgery, Anesthesia and Intensive Care. 2020;10(2):125-136. DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic671>

Received: 17.04.2020

Accepted: 11.05.2020

Published: 08.06.2020

Purpose. This manuscript aims to introduce errors and complications of diagnosis and treatment in children with anorectal malformations (ARM).

Methods. A retrospective analysis of 63 children with ARM treated at a single tertiary Speransky children's Hospital.

Results. The patients' ages ranged from 2 mo to 17 y. o. (median, 6 y. o.). The types of ARM included: rectourethral fistula 27%, rectoperineal fistula 17.5%, rectovestibular fistula 15.9%, rectobladderneck fistula 6.3%, no fistula 7.9%, cloaca 11.1%, "cloaca" with urogenital sinus and disorder of sex development 1.6%, pouch colon 1.6%, rectal stenosis 4.8%, anal duplication 3.2%, and rectovaginal fistula 3.2%. Of these patients, 76% underwent surgery earlier at another hospital (surgical treatment completed), 14% had stomas, and 10% did not have any prior procedures. The historical analysis showed diagnostic errors in 48% of children (untimely diagnosis, incorrect interpretation of the ARM variant, prolonged delay in anorectoplasty). Errors led to emergency procedures or changes in subsequent surgical treatment (further ostomy, excess bowel resection) in 22% of cases. After anorectoplasty (stenosis, mislocated anus/rectum, rectal prolapse), complications were detected in 56% of cases, whereas ostomy complications were observed in 5% of cases. Long-term problems after the surgical treatment (constipation, incontinence, and pseudoincontinence) were evident in 98% of children. Different surgical reconstructive techniques of the sphincter formation had been performed previously in 13% of patients. Moreover, they most often had spinal pathology as the cause of functional disorders. Only half of the children's parents had information about bowel management, 38% did not follow the recommendations and usually had fecal impaction and pseudoincontinence. 45% of children/parents performed non-effective or irregular enemas and required corrective treatment.

Conclusion. It is recommended that Russian pediatric surgeons treat children with ARM, according to Russian pediatric surgeons' guidelines consistent with international protocols to avoid errors and complications.

Keywords: anorectoplasty; long term follow up; bowel management; redo; children.

ВВЕДЕНИЕ

Методы диагностики, лечения и реабилитации детей с аноректальными мальформациями (АРМ, устаревшая терминология — атрезия ануса и прямой кишки) хорошо изучены. В России основные аспекты вопроса изложены в клинических рекомендациях «Аноректальные мальформации у детей» и согласуются с мировой практикой [1]. Доля ошибок и осложнений в длительном, иногда многолетнем процессе лечения пациентов с аноректальными пороками до настоящего времени остается высокой. В отечественной литературе данные об ошибках лечения детей с АРМ единичны [2]. Наиболее освещены вопросы осложнений после аноректопластики — выстояние слизистой низведенной кишки (19,2%), стомирования — эвагинация и стенозирование стом (по 6%) [3]. Некото-

рыми авторами отмечается снижение частоты ректального выпадения при лапароскопических методиках низведения кишки, при этом описано увеличение частоты стенозов ануса после видеоассистированных операций [4, 5].

Ошибки диагностики АРМ не часто обсуждаются в литературе, однако также могут привести к неудовлетворительным результатам лечения (неотложные состояния, кишечная непроходимость, мегаректум, задержка стула, недержание кала) [6].

Отдаленный катамнез пациентов АРМ в нашей стране привлекает интерес исследователей, но зачастую не превышает 1–2 лет [7, 8]. Зарубежные коллеги выделяют ранние послеоперационные осложнения — стеноз ануса (14–16%), раневую инфекцию (7–24%), ректальный пролапс (3,8–27%), рецидивирующие ректо-урогенитальные свищи (1–16%),

задний дивертикул уретры (остаточная кишечная культя — 2 %) [5, 9–11]. Неудовлетворительные функциональные результаты (запор, недержание и псевдонедержание кала) относят к поздним осложнениям комплексного (оперативного и консервативного) лечения и их считают основной составляющей низкого уровня качества жизни подрастающих детей с АРМ [12, 13].

Функция кишки зависит от варианта хирургического лечения, технических особенностей вмешательства, при этом блестяще выполненная операция — не залог успеха для последующих функциональных результатов. Нормальная работа дистальных отделов кишечника зависит в основном от трех компонентов: ректальной чувствительности, моторной функции кишки и сфинктерного аппарата [14]. Запор отмечается примерно у 30–80 % пациентов с АРМ. Недержание кала, по данным исследований в США и Европе, — у 60–70 %. При этом акцентируется внимание на разграничении истинной анальной инконтиненции и псевдонедержания (вторичного недержания кала на фоне задержки стула). Наиболее «благоприятными» для последующего функционирования кишечника являются АРМ с ректовестибулярными/промежностными и ректоуретральными свищами (доля нормальной функции держания — 41–42 %). Пациенты с клоакой с длинным каналом, ректовагинальными и ректовезикальными свищами в большинстве случаев страдают сочетанным нарушением моторики, эвакуации толстой кишки, ректальной чувствительности и координированной работы сфинктеров (доля пациентов с нормальной функцией держания в этой группе, по данным некоторых авторов, приближается к нулю) [15–19].

При любых формах АРМ прогнозировать функциональные нарушения возможно благодаря расчету крестцового индекса (0,7 и более — хороший прогноз; 0,6 и менее — плохой). Аномалии крестцово-копчиковой области зачастую сопровождаются патологией спинного мозга, которая играет значимую роль в послеоперационном нарушении функции [14, 18].

В случае неудовлетворительных функциональных результатов некоторые авторы предлагают активную хирургическую тактику по восстановлению или протезированию анальных сфинктеров [20], что дискутабельно, учитывая иную причину нарушения дефекации у большинства детей с инконтиненцией.

Ребенка с аноректальным пороком необходимо обследовать на предмет патологии спинного мозга и дистального отдела позвоночника. У детей раннего возраста для визуализации структур спинного мозга применяют ультразвуковое исследование, у детей старшего возраста высокой точностью диагностики обладает магнитно-резонансная томография. Частота сочетания АРМ и спинальной патологии достоверно неизвестна, может колебаться от 30 до 60 % и выше [8, 21].

Комплексное обследование, включающее все вышеуказанные нюансы, нередко является прерогативой специалистов крупных хирургических центров, имеющих поток больных и большой опыт лечения детей с данными пороками.

Учитывая большой процент осложнений и низкое качество жизни, организация помощи детям с АРМ требует системного подхода на всех уровнях медицинских организаций, однако в настоящее время реализуется в рамках пилотных проектов лишь в некоторых регионах [22].

Таким образом, осложнения в лечении детей с АРМ разнообразны и многофакторны. Ранние осложнения в виде стенозов, пролапса, внесфинктерного низведения прямой кишки предполагают хирургический вариант решения проблемы. Поздние осложнения (нарушения функции кишки) относятся к отделенному катамнезу, зачастую сложны для оценки детскими хирургами, производящими операции, так как пациенты переходят в разряд «соматических» и получают лечение у педиатров, гастроэнтерологов и реабилитологов.

Привлечение внимания к возможным ошибкам, осложнениям в диагностике и лечении детей с АРМ, освещение вопросов, ориентированных на причины и варианты осложнений, может способствовать улучшению методик лечения и повышению качества жизни данной группы больных [23].

Целью данной работы — ретроспективный анализ ошибок и осложнений на различных этапах диагностики и лечения пациентов с аноректальными мальформациями.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Проведен ретроспективный анализ диагностики и лечения пациентов с АРМ, госпитализированных в ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского, Москва (главный врач профессор, доктор медицинских наук А.А. Корсунский, главный

детский хирург больницы профессор, доктор медицинских наук В.М. Розин) с 2017 по 2020 г. Критерии включения — возраст от 0 до 18 лет, диагноз — аноректальная мальформация, подписанное информированное согласие на госпитализацию, обследование и лечение пациентов или их родителей/опекунов.

При госпитализации пациентов традиционно помимо сбора жалоб подробно изучали анамнез жизни и заболевания, проводили осмотр, после чего назначали соответствующее обследование и лечение.

Статистический анализ. Учитывая разнородность группы, отсутствие нормального распределения, применяли непараметрические методы описательной статистики (программа IBM SPSS Statistics).

Результаты. С 2017 по 2020 г. в клинику было госпитализировано 68 пациентов с основным диагнозом АРМ. Пятеро детей с аноректальными пороками исключены из исследования, так как не были оперированы (впервые выявленные транссфинктерные промежностные свищи у детей старше 5 лет со спинномозговой грыжей и нарушением функции тазовых органов — 3, анальный стеноз, разрешившийся после бужирования — 1, промежностный свищ у девочки 6 лет с регулярным стулом и отсутствием жалоб — 1).

Из 63 пациентов, вошедших в исследование, мальчиков было 33 (52,4 %), девочек — 29 (46 %). Один пациент с 46 ХУ-нарушением формирования пола, воспитываемый в женском поле (1,6 %). Возраст пациентов варьировал от 2 мес. до 17 лет (среднее 6,69 года, медиана 6,0 года, мода 8,0 года). Формы АРМ включали в себя: уретральные свищи (17), промежностные (11), вестибулярные (10), везикальные (4), клоаки (7), «клоака» с персистирующим урогенитальным синусом при нарушении формирования пола (1). Редкие формы, согласно Крикенбекской классификации, 8 случаев: ректальный мешок — 1, ректальный стеноз — 3, из них 2 в составе синдрома Куррарино, удвоение анального канала — 2, вагинальные свищи — 2 (рис. 1).

Жалобы при поступлении. При поступлении в клинику 6 (9,5 %) детей ранее не были оперированы (первичное обращение, основная жалоба — отсутствие ануса в обычном месте). 9 (14,3%) детей являлись носителями кишечных стом, госпитализированы для проведения аноректопластики (основная жалоба — носительство стомы). 48 (76,2%) пациентов ранее были оперированы радикально или

этапно преимущественно в других клиниках (коррекция АРМ завершена). В данной группе лишь один ребенок (2,1 %) имел нормальную функцию кишечника (ежедневный стул, отсутствие каломазания). Остальные 47 (97,9 %) детей имели различные жалобы, в основном связанные с нарушениями дефекации: задержка стула, неполное опорожнение, отсутствие позыва на дефекацию, недержание кала. У 6 из 48 (12,5 %) пациентов помимо функциональных нарушений родители предъявляли жалобы на неудовлетворительные косметические результаты аноректопластики — выпадение (выстояние) слизистой прямой кишки (рис. 2), рубцовый стеноз неоануса. В каждом случае принимали решение о необходимости повторной аноректопластики, учитывая форму порока, степень выстояния слизистой, степень стеноза ануса, прогноза последующей функции с учетом наличия или отсутствия сопутствующей патологии спинного мозга и неврологического дефицита мышц тазового дна.

При сборе анамнеза у всех пациентов были анализированы три основных аспекта предшествующего лечения: ошибки и осложнения в диагностике и дооперационном планировании; в хирургическом лечении на различных этапах; в послеоперационном ведении.

Ошибки и осложнения в диагностике и дооперационном планировании

Ретроспективно были выявлены ошибки и осложнения в диагностике (дооперационном ведении) у 30 из 63 (47,6 %) пациентов. Среди них были отмечены несвоевременная диагностика АРМ, поздняя диагностика ректоуретральных соустьев с наличием рецидивирующей инфекции мочевых путей, неправильная интерпретация варианта АРМ, отсутствие диагностики АРМ в составе синдрома Куррарино, длительная отсрочка операции при вестибулярных и промежностных свищах без стомирования.

Особое внимание необходимо уделить поздней диагностике АРМ. Согласно клиническим рекомендациям диагноз аноректального порока в большинстве случаев должен быть поставлен в первые сутки жизни, в диагностике ведущее значение отводят тщательному осмотру промежности [1]. При анализе поздней диагностики АРМ (10 пациентов из 63, 15,9 %) мы выделили три группы: поздняя диагностика при отсутствии свищей на промежности, при наличии промежностных/вестибулярных

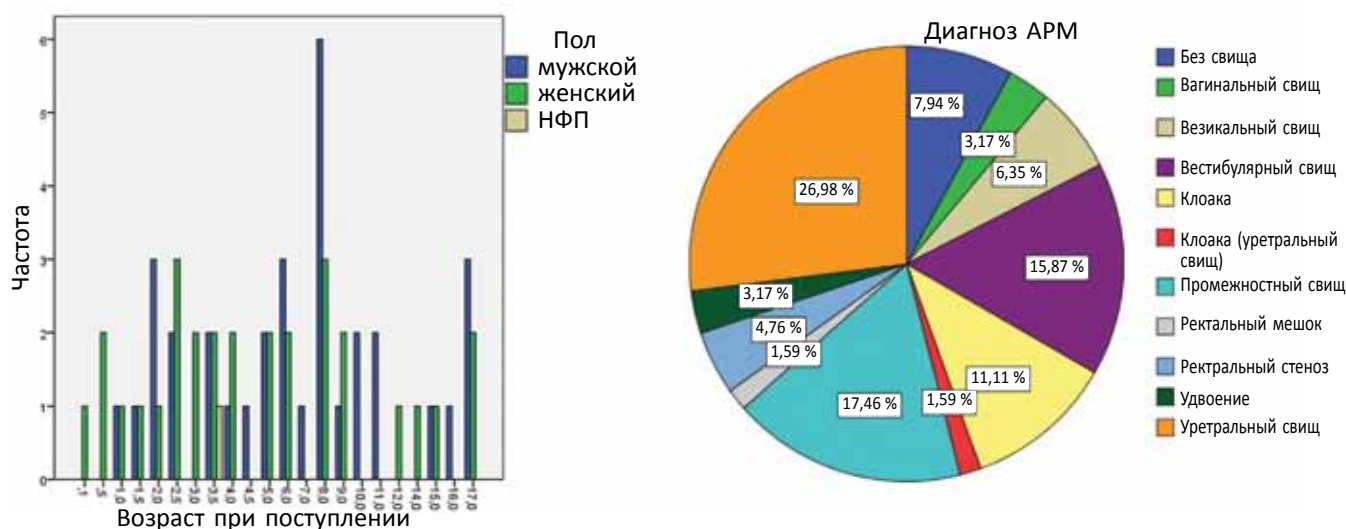


Рис. 1. Описательная статистика группы пациентов с аноректальными мальформациями (АРМ). НФП — нарушение формирования пола

Fig. 1. Descriptive statistics of a group of patients with anorectal malformations



Рис. 2. Местный статус пациентов при госпитализации: *a* — пациент А., 1 г. 9 мес., аноректальная мальформация с ректоуретральным свищом, состояние после аноректопластики по месту жительства (сопутствующий диагноз: «Синдром фиксированного спинного мозга, липома терминальной нити»). Выстояние прямой кишки непосредственно после аноректопластики (техническая особенность выполненной операции); *b* — пациент М., 8 лет, аноректальная мальформация с ректовезикальным свищом, состояние после двух аноректопластик (сопутствующий диагноз: «Синдром каудальной регрессии, нарушение функции тазовых органов»). Стеноз ануса и выпадение слизистой прямой кишки через 6 мес. после аноректопластики на фоне анальной недостаточности; перерождение слизистой в фиброэпителиальный полип, вероятно, по причине травматизации при клизмах

Fig. 2. Status localis of patients with anorectal malformations: *a* — patient A., 1.9 y. o., anorectal malformations with rectourethral fistula, view after anorectoplasty in the other hospital (concomitant diagnosis—tethered cord, terminal lipoma). Rectal prolapse immediately after anorectoplasty (a technical feature of the performed procedure); *b* — patient M., 8 y. o., anorectal malformations with rectobladderneck fistula, condition after two anorectoplasty (concomitant diagnosis—caudal regression syndrome, dysfunction of the pelvic organs). Stenosis of the anus and prolapse of the rectal mucosa six months after anorectoplasty; degeneration of the mucosa into a fibroepithelial polyp, probably due to trauma during enemas

свищей и при нормально сформированном анусе (удвоения анального канала, ректальный стеноз).

При наличии вестибулярной или промежностной фистул (отхождении мекония, а затем регулярного стула) распознавание врожденного порока развития лишь через несколько месяцев после рождения было отмечено у 5 детей из 63 (7,9 %), при нормально сформированном анусе — у 3 (4,8 %). У двух мальчиков (3,2 %) со свищами в мочевою си-

стему аноректальный порок установлен на 2-е и 4-е сутки жизни на основании клинических признаков кишечной непроходимости. Оба ребенка были из социально благополучных семей, неоднократно осмотрены неонатологами и педиатрами, один ребенок был выписан из родильного дома на третьи сутки жизни с «дефекацией» через уретру, что не было замечено.

Рекомендованный возраст операции (аноректопластики) у детей с АРМ в большинстве

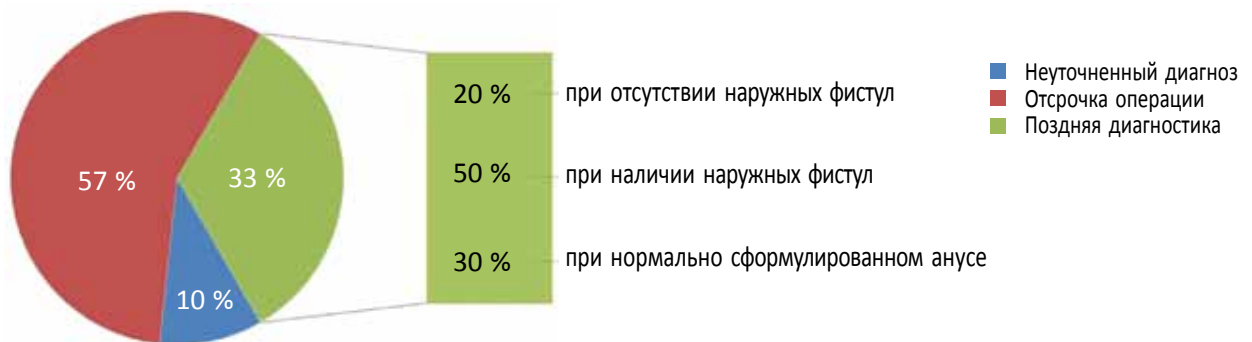


Рис. 3. Анализ дефектов диагностики и дооперационного планирования у детей с аноректальной мальформацией после рождения

Fig. 3. Diagnostic and preoperative planning errors in children with anorectal malformations after birth

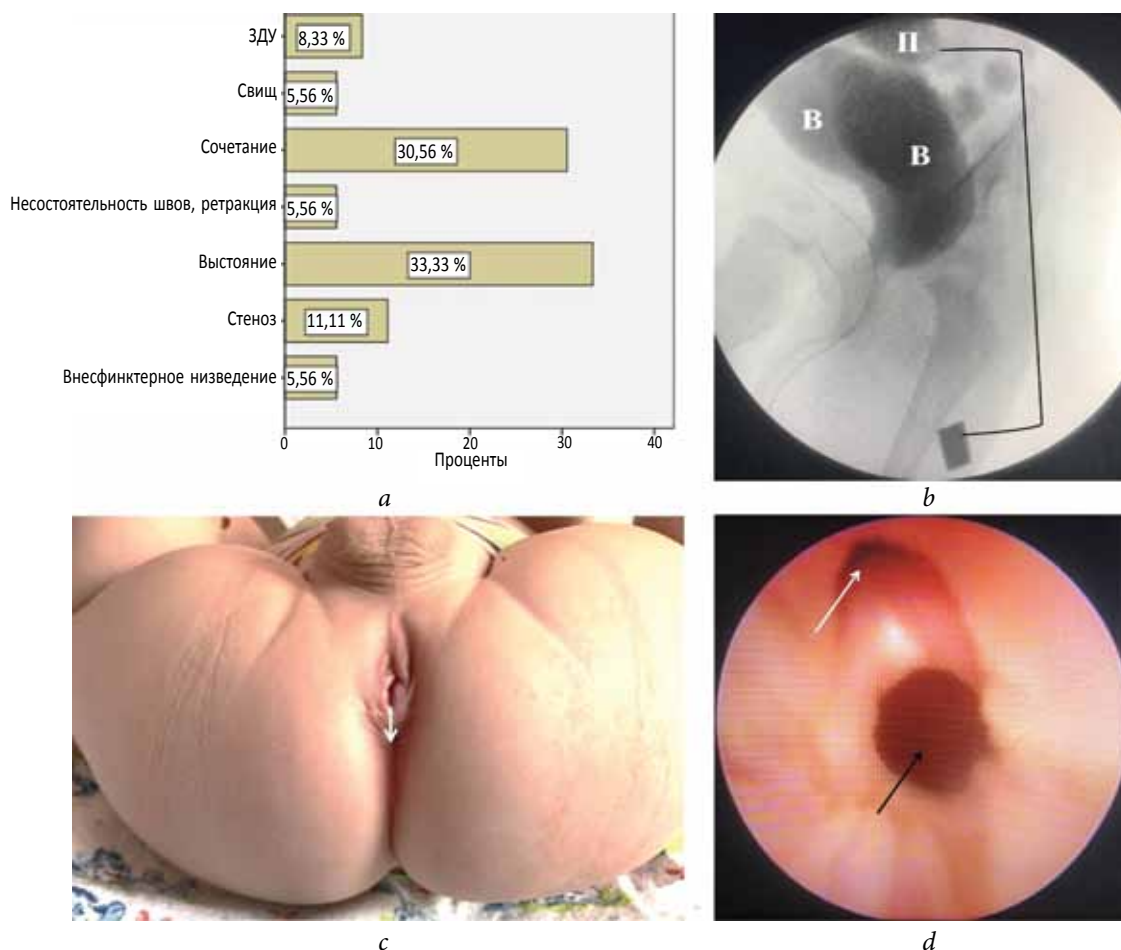


Рис. 4. Осложнения после аноректопластики: *a* — структура осложнений ($n = 38$). ЗДУ — задний дивертикул уретры; *b* — дистальная сигмостомография пациентки с клоакой (в мочевой пузырь заведен катетер). П — прямая кишка, выпадающая в матку; В — удвоенное влагалище; скобкой отмечено расстояние от прямой кишки до анальной метки; *c* — внесфинктерное низведение прямой кишки (передняя послеоперационная эктопия анауса). Белой стрелкой обозначено место должноствующего анауса, учитывая расположение волокон наружного сфинктера при миоидентификации; *d* — цистоуретроскопия пациента после хирургической коррекции АРМ с ректоуретральным свищом. Белой стрелкой показан вход в мочевой пузырь, черной стрелкой — широкий задний дивертикул уретры (культя прямой кишки)

Fig. 4. Complications after anorectoplasty: *a* — descriptive statistics ($n = 38$); *b* — distal sigmoidostomography of a patient with a cloaca (a catheter is inserted into the bladder). П — the rectum, which flows into the uterus; В — doubled vagina; the brace marks the distance from the rectum to the anal place; *c* — mislocatsd anus and rectum (anterior postoperative ectopia of the anus). The white arrow indicates the place of the intended anus, considering the location of the fibers of the external sphincter during electroidentification; *d* — cystourethroscopy of the patient after surgical correction of the arm with a rectourethral fistula. White arrow shows the entrance to the bladder, black arrow — a wide posterior diverticulum of the urethra (rectal stump)

случаев — от 1 до 3 мес. жизни, при клоаке — 6 мес. [1]. У 17 (47,6 %) детей с АРМ из 63 аноректопластика была выполнена позже на несколько месяцев или лет. В некоторых случаях отсрочка операции была продиктована различными сопутствующими заболеваниями, требующими первостепенной коррекции, однако в большинстве случаев объективных причин для откладывания аноректопластики и, соответственно, своевременного закрытия стомы не было.

Неверно установленная форма аноректального порока (3 из 63 — 4,8 %) была отмечена в основном у детей с редкими вариантами (вагинальный свищ, «ректальный» мешок, удвоения прямой кишки). Структура дефектов диагностики в группе детей с АРМ ($n = 30$) представлена на рис. 3.

Осложнения хирургического лечения

Осложнения на разных этапах оперативного лечения были выявлены у 38 (60,3 %) детей. Преобладали пациенты с наличием осложнений после аноректопластики (представлены на рис. 4) — 35 (55,5 %). Чаще всего имело место выстояние слизистой низведенной прямой кишки, в большинстве случаев требующее повторного оперативного лечения, — 12 пациентов (19 %). Внесфинктерное низведение кишки, выявленное при проверке анального рефлекса и с помощью электромиоидентификации, было у 2 детей (3,2 %). Послеоперационный стеноз зафиксирован у 4 (6,3 %) пациентов. У 2 (3,2 %) согласно предыдущим выпискам удалось установить в анамнезе несостоятельность швов и ретракцию кишки в раннем послеоперационном периоде. Трое мальчиков (4,8%) с ректоуретральными свищами после аноректопластики имели «задний дивертикул уретры» — остаточную культю прямой кишки. У 2 (3,2 %) отмечены послеоперационные свищи (ректовагинальный свищ у девочки и ректоуретральный у мальчика). У 11 пациентов (17,5 %) было отмечено сочетание вышеуказанных осложнений хирургического лечения (рис. 4, а). Зачастую анамнез таких детей включал множественные операции — повторные аноректопластики, приводящие к рубцовой трансформации анальных сфинктеров, стенозам, свищам. Осложнения стомирования были отмечены у 3 детей (4,8 %). У одного пациента, согласно выписке, имела место эвагинация колостомы (1,6 %), потребовавшая ре-

конструкции. К осложнениям хирургического лечения на этапе стомирования нами также были отнесены ситуации, когда кишечная стома была наложена дистальнее необходимого уровня, что привело к техническим трудностям во время последующей аноректопластики и закрытия стомы. Данных пациентов было 2 (3,2 %), в обоих случаях стома была наложена на уровне сигмовидной кишки: у девочки с клоакой (рис. 4, б) и у мальчика с везикальным свищем. В первом случае длина ректосигмоида отводящей стомы составляла не более 10 см, прямая кишка свищем открывалась в матку (располагалась значительно высоко), в связи с чем не хватало тканей для аноректопластики. Была выполнена резекция дистального сегмента, кишки, низведение приводящего сегмента стомы на промежуточность, наложение протекционной илеостомы. Во втором случае стома была наложена на последнюю петлю сигмовидной кишки, что при значимой высоте порока (везикального свища) привело к низведению прямой кишки с натяжением.

При сборе анамнеза выявлены дети, у которых вышеуказанные дефекты диагностики и лечения привели к изменению дальнейшей хирургической тактики, расширенным резекциям толстой кишки или к неотложному состоянию, требующему экстренной госпитализации. Всего таких случаев было 14 (22,2 %). Среди них: ошибки диагностики (нагноение недиагностированного удвоения прямой кишки, длительно недиагностированная АРМ с развитием непроходимости и перитонита) — у 4/14 (28,6 %), осложнения аноректопластики (ретракция низведенной кишки с развитием парапроктита, стеноза с непроходимостью) 6/14 (42,9 %), ошибки в методике стомирования (эвагинация стомы, «низко» наложенная стома) — 3/14 (21,4 %), осложнения после закрытия стомы (несостоятельность анастомоза) — 1/14 (7,1 %).

Осложнения в послеоперационном наблюдении и лечении

Неудовлетворительные функциональные результаты присутствовали у 47 (74,6 %) пациентов, то есть практически у всех госпитализированных детей с законченной коррекцией порока. Нарушения дефекации в основном включали в себя задержку стула с наличием вторичного недержания кала или без него. Необходимо отметить, что данных

о расчете крестцового индекса (расчета прогноза послеоперационной функции кишки) не было представлено в выписках ни у одного пациента. Учитывая большое значение патологии крестца, копчика и спинного мозга в нарушении моторики кишки после операции и развитии функциональных проблем, уделяли внимание обследованию данной области.

Различные варианты патологии дистальных отделов позвоночника имели место у 37 детей (58,7%). У 16 пациентов (25,4%) данные изменения были выявлены впервые при госпитализации в клинику. Структура патологии включала различные нарушения: агенезию копчика, гипоплазию крестца, расщепление дужек поясничных позвонков (лат. *spina bifida occulta*) с признаками нейрогенного мо-

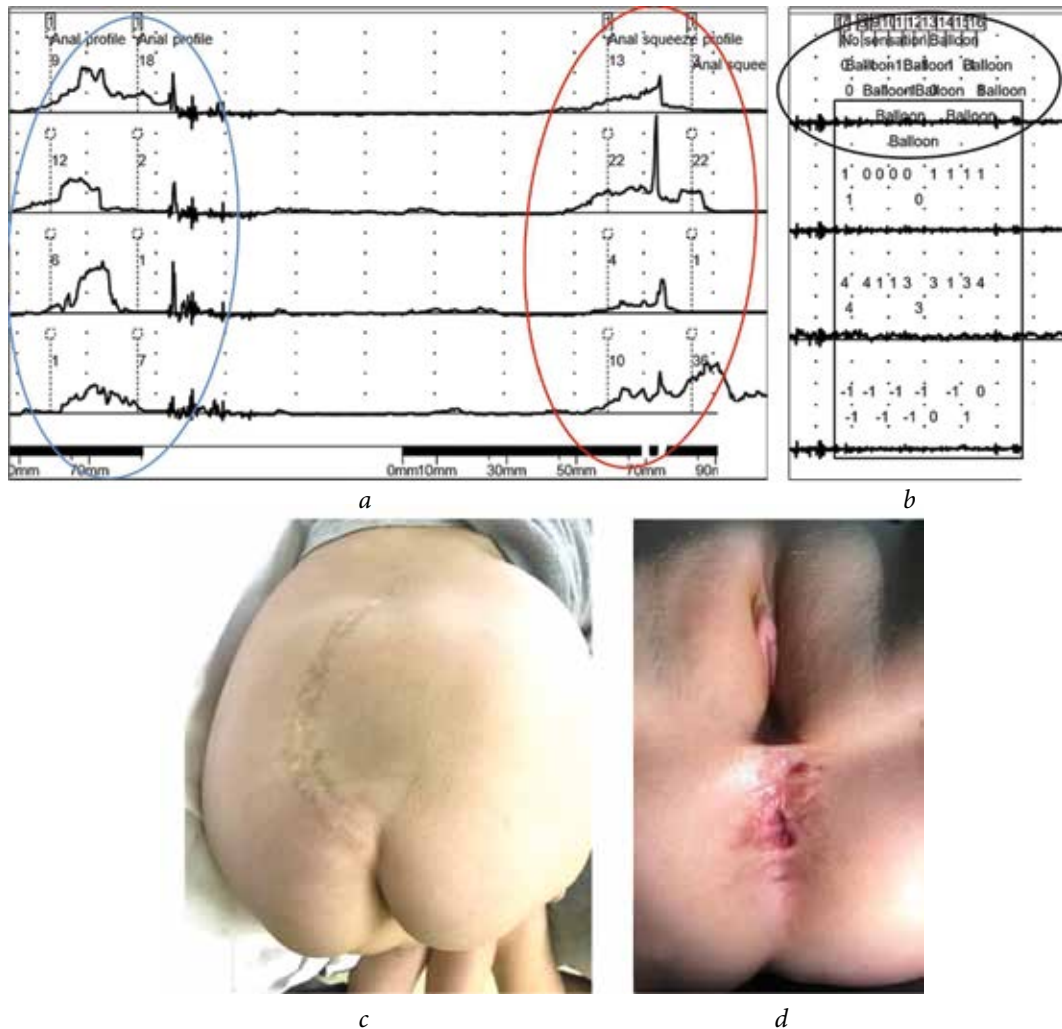


Рис. 5. Клиническое наблюдение. Пациентка Б., 6,5 года. Сочетанные пороки развития — менингомиелорадикулоцеле пояснично-крестцового отдела позвоночника и аноректальная мальформация с ректовестibuлярным свищом (отсутствие ректальной чувствительности, волевого сокращения): *a* — аноректальная водно-перфузионная профилометрия (синий овал — давление в анальном канале в покое, красный овал — попытка волевого сокращения), отсутствие прироста анального давления (невозможность сокращения сфинктеров); *b* — аноректальная манометрия с баллоном (овал — маркеры градиентной инсuffляции воздуха (от 10 до 80 мл), прямоугольник — отсутствие реакции ампулы прямой кишки в ответ на растяжение (сочеталось с субъективным отсутствием ректальной чувствительности, позыва)); *c* — внешний вид после хирургической коррекции спинномозговой грыжи; *d* — внешний вид после переднесагиттальной аноректопластики в возрасте 1 года, «реконструкции запирающего аппарата поперечно-полосатой мускулатурой» в возрасте 5 лет

Fig. 5. Clinical case. Patient B., 6.5 y. o. Meningomyeloradiculocoele and anorectal malformations with rectovestibular fistula (absent of rectal sensitivity and voluntary sphincters contraction): *a* — anorectal water-perfusion profilometry (blue oval — resting pressure in the anal canal, red oval — an attempt at volitional contraction), no increase in anal pressure (impossibility of contraction of the sphincters); *b* — anorectal manometry with a balloon (oval — markers of gradient air insufflation (from 10 to 80 ml), rectangle — lack of reaction of the rectal ampulla in response to stretching (combined with a subjective lack of rectal sensitivity, urge)); *c* — status localis after anteriosagittal correction of the herniated disc; *d* — status localis after anterosagittal anorectoplasty at the age of one year and "reconstruction of the obturator apparatus of the striated muscles" at the age of five years

чевого пузыря или без, ранее оперированные спинномозговые грыжи (лат. *spina bifida aperta et complicata*), передние спинномозговые грыжи и аномалии крестца в составе синдрома Куррарино.

Неврологический дефицит на фоне спинальных аномалий, приводящий к снижению или потере ректальной чувствительности является ведущей причиной функциональных нарушений при АРМ. Снижение ректальной чувствительности было подтверждено при проведении аноректальной манометрии у детей старше 5 лет. Коррекция недержания кала при этом заключалась в назначении регулярных очистительных клизм или перорального приема слабительных препаратов (в клинике для таких пациентов с 2019 г. внедрена программа «Управление кишечником»).

При анализе ранее назначенного лечения из 48 пациентов с законченным хирургическим лечением 27 (56,3 %) были осведомлены о необходимости регулярного очищения кишечника. 18 пациентов из 47 (38,3 %) с неудовлетворительными функциональными результатами не выполняли клизмы, что в некоторых случаях привело к каловому завалу, постоянному недержанию твердого кала. 12 (25,5 %) детей получали очистительные клизмы несолевыми, низкоконцентрированными растворами или в недостаточном объеме, что не было эффективным и не приводило к чистым промежуткам. 9 (19,1 %) пациентам применяли клизмы нерегулярно, что сопровождалось задержкой стула и каломазанием.

Функция сфинктерного аппарата на фоне потери ректальной чувствительности у большинства госпитализированных детей имела минимальное значение для реабилитации и социальной адаптации. 6 (12,5 %) пациентам ранее были выполнены различные вмешательства для «восстановления» функции держания — сфинктеропластика, протезирование пуборектальной мышцы искусственным трансплантатом, задняя леваторопластика по Парксу, гелевая анопластика, введение матрикса и клеточной массы аутологичного костного мозга в параанальную область (рис. 5). Ни в одном случае это не привело к улучшению функции.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

У большинства пациентов, госпитализированных в клинику, коррекция АРМ была завершена (76 %). При анализе анамнеза заболевания были выявлены ошибки и ослож-

нения на дооперационном этапе у 48 %. В 22 % случаев в результате осложнений на до- и послеоперационных этапах потребовались неотложные оперативные вмешательства или значимое изменение вектора хирургического лечения (дополнительное стомирование, обширные резекции кишки).

Осложнения после аноректопластики (стеноз, внесфинктерное низведение, выстояние слизистой или выпадение прямой кишки) были выявлены в 56 % случаев. Осложнения стомирования составили 5 %. Поздние осложнения лечения АРМ в виде неудовлетворительных функциональных результатов были выявлены у 98 % детей с ранее завершённой хирургической коррекцией порока. Спинальная патология была отмечена у 59 %, у 25 % — выявлена впервые. 13 % детей ранее были безуспешно оперированы по поводу анальной недостаточности с применением различных методик восстановления анальных сфинктеров. Лишь половина пациентов с нарушениями дефекации были осведомлены о необходимости регулярного выполнения очистительных клизм, при этом 38 % не выполняли рекомендации, некоторые имели задержку стула вплоть до калового завала. У 45 % клизмы выполнялись нерегулярно или не были эффективны, что приводило к задержке стула, недержанию кала и требовало коррекции лечения.

В исследовании большинство пациентов были госпитализированы через 5–7 лет после хирургической коррекции, то есть были оперированы до выхода в печать федеральных клинических рекомендаций «Аноректальные мальформации у детей» в 2015 г. В современных условиях лечение детей с АРМ необходимо проводить согласно клиническим рекомендациям Российской ассоциации детских хирургов.

Ввиду разнообразия вариантов АРМ, предпочтительно обследование и планирование тактики в специализированных центрах коллективом детских хирургов, имеющих большой опыт ведения пациентов с АРМ на всех этапах лечения. К детям с АРМ необходим внимательный, взвешенный подход, начиная с периода новорожденности (установка верного диагноза, выявление сопутствующих пороков развития, планирование оптимального оперативного лечения) и заканчивая отдаленным катамнезом (корректировка нарушенной функции кишечника и повышение качества жизни).

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Конфликт интересов. Авторы данной статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов и финансовой поддержки, о которых необходимо сообщить.

Conflict of interest. The authors of this article confirmed the lack of interest and financial support, which should be reported.

ЛИТЕРАТУРА

1. Аверин В.И., Ионов А.Л., Караваева С.А., и др. Аноректальные мальформации у детей (федеральные клинические рекомендации) // Детская хирургия. — 2015. — Т. 19. — № 4. — С. 29–35. [Averin VI, Ionov AL, Karavaeva SA, et al. Anorectal malformations in children (federal clinical recommendations. *Russian Journal of Pediatric Surgery*. 2015;19(4):29-35. (In Russ.)]
2. Хамраев А.Ж. Корректирующие операции последствий ятрогенных хирургических осложнений на аноректальной зоне в период новорожденности // Вопросы детской диетологии. — 2007. — Т. 5. — № 4. — С. 75. [Khamraev AZh. Korrigiruyushchie operacii posledstvij yatrogennyh hirurgicheskikh oslozhnenij na anorektral'noj zone v period novorozhdenosti. *Voprosy Detskoi Dietologii*. 2007;5(4):75. (In Russ.)]
3. Киргизов И.В., Шишкин И.А., Апросимова С.И., Апросимов М.Н. Современные подходы к диагностике и лечению детей с высокой атрезией ануса и прямой кишки // Кремлевская медицина. Клинический вестник. — 2017. — Т. 1. — № 4. — С. 26–31. [Kirgizov IV, Shishkin IA, AprosimoVA SI, Aprosimov MN. Sovremennye podhody k diagnostike i lecheniyu detej s vysokoj atreziej anusa i pryamoj kishki. *Kremlin Medical Journal*. 2017;1(4):26-31. (In Russ.)]
4. Ионов А.Л., Мызин А.В., ЩербакOVA О.В., и др. Преимущества лапароскопически-ассистированной проктопластики при лечении атрезии ануса и прямой кишки // Материалы Всероссийской научно-практической конференции с международным участием «Российский колопроктологический форум». 10–12 октября 2019 г. Самара. Колопроктология. — 2019. — Т. 18. — № S3. — С. 83. [Ionov AL, Myzin AV, Shcherbakova OV, et al. Advantages of laparoscopically-assisted anorectoplasty in comparison with operation with pull-through from laparotomic access in children with anorectal malformations. Abstracts of Russian Association of Coloproctologists Annual International Meeting “Russian Coloproctology Forum”, 10-12 October 2019, Samara, Russia. *Coloproctology*. 2019;18(S3):83. (In Russ.)]
5. Holbrook C, Misra D, Zaparackaite I, Cleeve S. Post-operative strictures in anorectal malformation: trends over 15 years. *Pediatr Surg Int*. 2017;33(8):869-873. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00383-017-4111-6>.
6. Sinha SK, Kanojia RP, Wakhlu A, et al. Delayed presentation of anorectal malformations. *J Indian Assoc Pediatr Surg*. 2008;13(2):64-68. DOI: <https://doi.org/10.4103/0971-9261.43023>.
7. Заполянский А.В., Коростелев О.Ю., Абу-Варда И.Ф., и др. Первичная проктопластика у новорожденных с аноректальными пороками развития // Медицинские новости. — 2016. — № 7. — С. 13–16. [Zapolyanskii AV, Korostelev OY, Abu-Varda IF, et al. Primary anorectoplasty in newborns with anorectal malformations. *Meditsinskie novosti*. 2016;(7):13-16. (In Russ.)]
8. Щапов Н.Ф., Мокрушина О.Г., Ватолин К.В., и др. Результаты ранней одномоментной радикальной коррекции низких форм атрезии ануса // Вопросы практической педиатрии. — 2014. — Т. 9. — № 3. — С. 8–14. [Shchapov NF, Mokrushina OG, Vatolin KV, et al. Results of early single-moment radical correction of low types of anal atresia. *Voprosy Prakticheskoi Pediatrii*. 2014;9(3):8-14. (In Russ.)]
9. Jumbi T, Kuria K, Osawa F, Shahbal S. The effectiveness of digital anal dilatation in preventing anal strictures after anorectal malformation repair. *J Pediatr Surg*. 2019;54(10):2178-2181. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2019.04.004>.
10. Alam S, Lawal TA, Peña A, et al. Acquired posterior urethral diverticulum following surgery for anorectal malformations. *J Pediatr Surg*. 2011;46(6):1231-1235. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2011.03.061>.
11. Bischoff A, Martinez-Leo B, Peña A. Laparoscopic approach in the management of anorectal malformations. *Pediatr Surg Int*. 2015;31(5):431-437. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00383-015-3687-y>.
12. Divarci E, Ergun O. General complications after surgery for anorectal malformations. *Pediatr Surg Int*. 2020;36(4):431-445. DOI: [10.1007/s00383-020-04629-9](https://doi.org/10.1007/s00383-020-04629-9).
13. Bhojwani R, Ojha S, Gupta R, Doshi D. Long-term follow-up of anorectal malformation – how long is long term? *Annals of Pediatric Surgery*. 2018;14(3):111-115. DOI: <https://doi.org/10.1097/01.XPS.0000529797.96055.cc>.
14. Peña A., Bischoff A. Surgical treatment of colorectal problems in children. Springer; 2015. 497 p.
15. Kyrklund K, Pakarinen MP, Koivusalo A, Rintala RJ. Long-term bowel functional outcomes in rectourethral fistula treated with PSARP: controlled results after 4-29 years of follow-up: a single-institution, cross-sectional study. *J Pediatr Surg*. 2014;49(11):1635-1642. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2014.04.017>.
16. Van Meegdenburg MM, Heineman E, Broens PM. Dyssynergic defecation may aggravate constipation: results of mostly pediatric cases with congenital anorectal malformation. *Am J Surg*. 2015;210(2):357-364. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.amjsurg.2014.09.038>.

17. Kyrklund K, Pakarinen MP, Rintala RJ. Long-term bowel function, quality of life and sexual function in patients with anorectal malformations treated during the PSARP era. *Semin Pediatr Surg.* 2017;26(5):336-342. DOI: <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2017.09.010>.
18. Minneci PC, Kabre RS, Mak GZ, et al. Can fecal continence be predicted in patients born with anorectal malformations? *J Pediatr Surg.* 2019;54(6):1159-1163. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2019.02.035>.
19. Schmiedeke E, Zwink N, Schwarzer N, et al. Unexpected results of a nationwide, treatment-independent assessment of fecal incontinence in patients with anorectal anomalies. *Pediatr Surg Int.* 2012;28(8):825-830. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00383-012-3127-1>.
20. Иванов П.В., Киргизов И.В., Баранов К.Н., Шишкин И.А. Этапное лечение аноректальных пороков у детей // Медицинский вестник Северного Кавказа. — 2010. — Т. 19. — № 3. — С. 88–89 [Ivanov PV, Kirgizov IV, Baranov KN, Shishkin IA. Step treatment of anorectal diseases in children. *Medical News of North Caucasus.* 2010;19(3):88-89. (In Russ.)].
21. Totonelli G, Morini M, Catania VD, et al. Anorectal malformations associated spinal cord anomalies. *Pediatr Surg Int.* 2016;32(8):729-735. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00383-016-3914-1>.
22. Сенина М.С. Совершенствование организации медицинской помощи детям с атрезией прямой кишки и ануса в нижегородской области // Российский педиатрический журнал. — 2019. — Т. 22. — № 5. — С. 317. [Senina MS. Improving the organization of medical care for children with rectal and anus atresia in the Nizhny Novgorod Region. *Russian Pediatric Journal.* 2019;22(5):317. (In Russ.)]
23. Bischoff A, Bealer J, Wilcox DT, Peña A. Error traps and culture of safety in anorectal malformations. *Semin Pediatr Surg.* 2019;28(3):131-134. DOI: <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2019.04.016>

Информация об авторах

Евгения Сергеевна Пименова — доцент кафедры детской хирургии и урологии-андрологии им. Л.П. Александрова, Первый МГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет) Минздрава России, Москва; врач-детский хирург, ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского, Москва. E-mail: evgeniyapimenova@list.ru

Дарья Сергеевна Тарасова — ассистент кафедры детской хирургии и урологии-андрологии им. Л.П. Александрова, Первый МГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет) Минздрава России, Москва; врач-детский хирург, ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского, Москва. E-mail: dtarasowa@yandex.ru

Information about the authors

Evgeniya S. Pimenova — associate Professor of the Department of pediatric surgery and urology-andrology, I.M. Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University) of the Ministry of Health of Russia, Moscow, Russia; pediatric surgeon, Speransky Childrens Hospital No. 9, Moscow, Russia. E-mail: evgeniyapimenova@list.ru

Darya S. Tarasova — assistant Professor of the Department of pediatric surgery and urology-andrology, I.M. Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University) of the Ministry of Health of Russia, Moscow, Russia; pediatric surgeon, Speransky Childrens Hospital No. 9, Moscow, Russia. E-mail: dtarasowa@yandex.ru

Информация об авторах

Дмитрий Дмитриевич Морозов — студент. Первый МГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет) Минздрава России, Москва. E-mail: mr.morozovy@mail.ru.

Дмитрий Анатольевич Морозов — заведующий кафедрой детской хирургии и урологии-андрологии им. Л.П. Александрова, Первый МГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет) Минздрава России, Москва; врач, консультант-детский хирург, ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского, Москва. E-mail: damorozov@list.ru.

Information about the authors

Dmitry D. Morozov — student. I.M. Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University) of the Ministry of Health of Russia, Moscow, Russia. E-mail: mr.morozovy@mail.ru.

Dmitry A. Morozov — Head of the Department of pediatric surgery and urology-andrology, I.M. Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University) of the Ministry of Health of Russia, Moscow, Russia; MD, consultant-pediatric surgeon, Speransky Childrens Hospital No. 9, Moscow, Russia. E-mail: damorozov@list.ru.