

DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic706>

# Нарушение фертильности и сексуальной функции у пациентов с аноректальными мальформациями

© Е.С. Пименова, Г.А. Королев, О.Е. Романова

Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет), Москва

Обзор посвящен нарушениям сексуальной функции и фертильности у пациентов с аноректальными мальформациями (прежнее название патологии — атрезия ануса). Проблемы фертильности у пациентов с аномалиями строения прямой кишки и мышц таза могут возникать на фоне сопутствующих пороков развития гениталий, а также после хирургических вмешательств по поводу основного заболевания. У мальчиков нередко аномалии развития с ректовезикальными или ректоуретральными (простатическими и бульбарными) свищами. У девочек аноректальные мальформации могут сочетаться с атрезией и агенезией влагалища, аномалиями развития матки, приводящими к невынашиванию беременности в будущем. Большое значение имеют психологические аспекты нарушения сексуальной функции. Неудовлетворительные результаты лечения при пороке, такие как недержание кала и мочи, оказывают непосредственное влияние на социальную адаптацию. При оценке отдаленных результатов в ходе многоцентровых исследований было установлено, что при достижении половой зрелости треть женщин и более 10 % мужчин имеют проблемы с половой функцией из-за снижения самооценки и нарушения социальной адаптации. Аноректальные мальформации — актуальная проблема не только детской хирургии. Пациентам необходим междисциплинарный, персонифицированный подход, включающий своевременную диагностику и хирургическую коррекцию пороков, а также выявление и коррекцию нарушений анатомии органов малого таза, внутренних и наружных гениталий.

**Ключевые слова:** аноректальные мальформации; фертильность; качество жизни.

## Как цитировать:

Пименова Е.С., Королев Г.А., Романова О.Е. Нарушение фертильности и сексуальной функции у пациентов с аноректальными мальформациями // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2021. Т. 11, № 1. С. 91–98. DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic706>

DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic706>

# Impaired fertility and sexual function in patients with anorectal malformations

© Evgeniya S. Pimenova, Grigoriy A. Korolev, Olga E. Romanova

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

The review discusses sexual dysfunction and fertility problems in patients with anorectal malformations. Fertility problems in patients with rectal and pelvic abnormalities can develop against the background of concomitant genital malformations and after surgical interventions. Boys often have rectovesical or rectourethral (prostatic and bulbar) fistulas. In girls, anorectal malformations may be combined with vaginal atresia and uterine abnormalities leading to impossibility of pregnancy in the future. Psychological aspects have a large effect on sexual dysfunction. Poor results, such as fecal and urine incontinence, have direct influences on social adaptation. In assessing long-term results, multicenter studies have found that, at puberty, one-third of women and >10% of men had problems with their sexual function because of low self-esteem and impaired social adjustment. Anorectal malformations are not current problems in pediatric surgery. Patients need an interdisciplinary, personalized approach that includes timely diagnosis and surgical correction of defects, as well as detection and correction of disorders of anatomy of pelvic organs and internal and external genitalia.

**Keywords:** anorectal malformations; fertility; quality of life.

## To cite this article:

Pimenova ES, Korolev GA, Romanova OE. Impaired fertility and sexual function in patients with anorectal malformations. *Russian Journal of Pediatric Surgery, Anesthesia and Intensive Care*. 2021;11(1):91–98. DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic706>

Received: 26.01.2021

Accepted: 20.02.2021

Published: 29.03.2021

## ВВЕДЕНИЕ

Аноректальные мальформации (АРМ), ранее называемые «атрезией ануса», — это врожденные пороки развития аноректальной области и тазового дна. АРМ — обширная группа колопроктологических заболеваний детского возраста, имеющая большое количество разнообразных клинических форм и анатомических вариантов [1–6]. У пациентов с пороками развития аноректальной области после хирургических вмешательств нередко отмечаются функциональные нарушения со стороны желудочно-кишечного тракта (ЖКТ), такие как задержка стула, недержание кала и диарея. Подобные проблемы широко освещены в литературе при оценке катамнеза пациентов [7–9].

Известно, что внутриутробное развитие задней кишки и клоаки, формирование прямой кишки и мышц тазового дна происходит в непосредственном взаимодействии с эмбриональными протоками, дающими начало внутренним гениталиям. У девочек нередко АРМ сочетаются с удвоением матки и влагалища, у мальчиков частой формой порока становятся ректоуретральные свищи [1, 9–12].

### *Актуальность*

Учитывая эмбриональные предпосылки, одной из проблем пациентов с АРМ может выступать нарушение фертильности и сексуальной функции в отдаленном периоде. Публикации, посвященные данному вопросу немногочисленны, представлены в основном зарубежными коллегами [13]. Возможно, это связано с редкостью АРМ в популяции (частота АРМ составляет 1 на 5000 новорожденных и 1 на 1500 живорожденных детей), а также с трудностями оценки отдаленного катамнеза [14, 15].

Целью данного обзора было обобщение информации о возможных причинах нарушения фертильности и сексуальной функции у пациентов с врожденными пороками развития аноректальной области.

### *Причины нарушения сексуальной функции у пациентов с аноректальными мальформациями*

Нарушение сексуальной функции у пациентов с АРМ можно разделить на две большие группы: первая, связана с анатомическими особенностями после коррекции пороков, вторая — с психосоциальной адаптацией пациентов [16].

Основной метод лечения АРМ — хирургическое вмешательство. С 1982 г. большинству пациентов с АРМ проводят заднюю сагиттальную аноректопластику (Posterior Sagittal Anorectoplasty — PSARP). На данный момент — это общепризнанная методика коррекции аноректальных пороков развития. Существуют другие методы оперативного лечения АРМ: промежностные операции передним сагиттальным доступом; брюшно-промежностные, в том числе лапароскопически ассистированные низведения [6].

Тактика лечения АРМ разработана и принята хирургическим сообществом. Существуют методики ранней радикальной коррекции, а также этапное лечение с наложением превентивной колостомы с последующей аноректопластикой и закрытием стомы. Тактика ведения пациента с АРМ зависит от вида порока и подробно изложена в клинических рекомендациях Российской ассоциации детских хирургов [1].

Врожденное нарушение анатомии половых органов чаще встречается у пациентов с клоакой. При данном пороке развития всегда требуется колостомия (рекомендована раздельная десцендостомия с «кожным мостиком»). В 4–6 мес. жизни выполняется одномоментное разделение клоаки — аноректовагиноуретропластика. При длинном клоакальном канале нередко ситуация, когда тканей влагалища «не хватает» для низведения на промежность, так как приоритет отдается пластике уретры. В подобном случае дефицита тканей пациенту в последующем потребуются операция по пластике влагалища толстой кишкой. Агенезия и атрезия влагалища также может присутствовать при других видах АРМ у девочек [17].

После оперативного лечения при любых АРМ могут развиваться осложнения, способные повлиять на дальнейшую фертильность и сексуальную функцию. Послеоперационные осложнения могут включать поверхностную и глубокую раневую инфекцию, выпадение прямой кишки, формирование стриктур аноректальной области, влагалища, несостоятельность анастомоза при закрытии стомы с перитонитом. Большинство мальчиков с АРМ имеют ректовезикальные или ректоуретральные свищи. При коррекции дефектов такого рода возможно повреждение важных структур: уретры, мочевого пузыря, семявыносящего протока, семенных пузырьков, простаты, а также нервов, отвечающих за контроль мочевыделительной и сексуальной функции. У девочек при хирургической коррекции порока возможно повреждение влагалища с последующей деформацией и грубым нарушением анатомии органа. Возможно возникновение рецидивирующих свищей между мочевыделительной системой и прямой кишкой у мальчиков или влагалищем, маткой и прямой кишкой у девочек. Данные осложнения могут развиваться в случае чрезмерного натяжения тканей во время операции, ишемии и как следствие, ретракции низведенной кишки [18, 19]. После низведения прямой кишки может наблюдаться ряд проблем с выработкой рефлекса акта дефекации, ректальной чувствительностью. Чаще это связано с недоразвитием крестца и, соответственно, неврологическим дефицитом в данной зоне. Нередко отмечают запоры и недержание кала, что значимо влияет на качество жизни [19].

Таким образом, наличие аноректального порока, а также осложнения хирургического вмешательства в отдаленном периоде могут привести к трудностям с вынашиванием беременности, проблемам

с родоразрешением и нарушению фертильности и сексуальной функции в целом у обоих полов.

Значительную работу по изучению послеоперационных осложнений и неудовлетворительных функциональных результатов провели A.R. Hong и соавт. [20]. В их исследовании приняли участие 1003 мальчика с АРМ, которым была проведена задняя сагиттальная аноректопластика. Исследуемые были поделены на две группы. В группу А ( $n = 572$ ) вошли пациенты, которые находились на лечении в клинике, где работали авторы. Группу В ( $n = 431$ ) составили пациенты, которые изначально получали лечение в других медицинских учреждениях. В ходе исследования было выявлено 129 послеоперационных осложнений у 116 пациентов. В группе А было зафиксировано 19 пациентов с осложнениями из 572 (3,3%), в группе В — 110 (25,5%). Было определено шесть основных типов осложнений: травма уретры, задний уретральный дивертикул («культия» прямой кишки), рецидивы ректоуретральных свищей, повреждения семявыносящих путей, редко — повреждения мочеоточника.

C. Skerritt и соавт. [21] также исследовали пациенток после заднесагиттальной аноректопластики и озвучили возможные осложнения: внесфинктерное низведение ануса, расхождение швов на промежности, стенозы и свищи влагалища. Авторы акцентировали внимание, что важен индивидуальный подход в диагностике и выборе тактики лечения, так как многим пациентам необходимы повторные хирургические вмешательства, которые в отдаленном периоде могут быть причиной снижения качества жизни и непосредственно влиять на фертильность и сексуальную функцию.

B. Rackow и соавт. [22] в своем обзоре сообщали что только у 35% пациенток с АРМ отмечался нормальный менструальный цикл, у 46% пациенток — нарушения мочеиспускания и необходимость регулярной катетеризации мочевого пузыря, у 57–71% — недержание кала. Эти данные демонстрируют высокий процент осложнений после лечения и напрямую отражают влияние АРМ на фертильность пациентов как с точки зрения психоэмоциональной адаптации, так и с точки зрения анатомической неполноценности.

Публикации, посвященные фертильности пациентов с АРМ в отдаленном периоде, в основном представлены зарубежными коллегами. Зачастую работы характеризуются небольшим числом наблюдений и затруднительны для анализа и представления целостной картины состояния проблемы. Коллегами из Голландии в 2016 г. был проведен систематический обзор, направленный на оценку качества жизни и сексуальной функции у пациентов с выполненной заднесагиттальной аноректопластикой. Было проанализировано более 2000 статей, лишь 9 соответствовали критериям включения. В итоге анализирован катамнез 41 пациента после хирургической коррекции АРМ в детстве: 20 мужчин с ректоуретральными

свищами, 11 мужчин с «низкими» пороками развития (промежностными свищами, безсвищевыми формами с малым диастазом) и 10 женщин с вестибулярным/промежностным свищом (средний возраст 22 года). Авторы установили, что у пациентов был отсрочен возраст начала сексуальной жизни (на 2 года позже, чем в контрольной группе), эректильная и оргазмическая функции сохранялись в группе пациентов мужского пола, но при этом у 15% наблюдались такие нарушения, как азооспермия (трое мужчин с ректоуретральным свищом), у 12% женщин возникли гинекологические осложнения [7].

Пациентам с АРМ необходим междисциплинарный подход с ранним привлечением различных специалистов. При диагностике АРМ у девочек необходима консультация детского гинеколога. Это поможет предупредить развитие осложнений в отдаленном периоде. Установлено, что до 10% девушек с ректовестибулярным свищом имеют атрезию влагалища. Несвоевременная диагностика данного состояния может привести к абдоминальному болевому синдрому и перфорации влагалища и матки во время первой менструации. Пациенткам с атрезией или агенезией влагалища требуется операция (вагинопластика собственными тканями или толстой кишкой). Вопрос сроков оперативного лечения дискуссионен. Некоторые авторы рекомендуют проведение реконструкции влагалища в раннем возрасте, так как в этом случае наблюдается меньше послеоперационных осложнений, а также оказывается меньший психоэмоциональный вред от лечения [23–25].

Аномалии развития матки ведут преимущественно к трудностям сохранения беременности, а не к нарушению способности зачатия. В 40% случаев у женщин с клоакой наблюдается удвоение дериватов мюллеровых протоков (удвоение матки и влагалища). В дальнейшем это также может привести к скоплению менструальной крови в период полового созревания, ретроградным менструациям в брюшную полость, а также может стать причиной повышения частоты самопроизвольных патологических прерываний беременности и преждевременных родов. Неадекватный отток менструальной крови может спровоцировать вторичное повреждение и эндометриоз, с последующим бесплодием, хронической тазовой болью [17, 24].

Аномалии дериватов мюллеровых протоков у девочек, в свою очередь, подразделяются на три большие группы (классификация Американского Общества репродуктивной медицины): агенезия и гипоплазия, дефекты латерального слияния и вертикального слияния. Любой из данных пороков может сопутствовать врожденной клоаке. У пациенток с клоакой также может развиваться непроходимость матки вследствие стеноза уrogenитального синуса или стеноза шейки матки [26].

Таким образом, основной причиной нарушения репродуктивной и сексуальной функции у женщин являются сочетанные пороки развития половой системы, такие

как отсутствие влагиалища, атрезия влагиалища, аномалии развития мюллеровых протоков, агенезии матки, наличие влагиалищной перегородки или осложненный гидрокольпос, не диагностированные в раннем возрасте [27].

Привлечение уролога-андролога к ведению мальчиков с АРМ также обосновано. Помимо обозначенной выше патологии и возможного повреждения уретры и семявыносящих протоков во время операции, у мальчиков с АРМ нередко сопутствующими пороками развития становятся крипторхизм и гипоспадия. Подход к ведению пациентов должен быть междисциплинарным, персонифицированным и обеспечивать своевременную коррекцию пороков развития как аноректальной области, так и половой системы [28].

Психосоциальные нарушения могут влиять на сексуальную активность. М. Davies и соавт. [26] провели исследование, в котором приняли участие 74 пациента с АРМ: 59 % мужчин, 41 % женщин в возрасте от 16 до 46 лет. Пациентам были заданы вопросы, связанные с актом мочеиспускания, проблемами с пищеварением, сексуальной функцией и оценкой общего уровня жизни. Из 29 мужчин пятеро (17 %) отметили эректильную дисфункцию, 5 % — проблемы с эякуляцией, 6 мужчин (20 %) сообщили о низком сексуальном влечении, один пациент принимал лекарства для улучшения эректильной функции. 40 из 44 женщин сообщили, что у них регулярный менструальный цикл, 3 пациентки с клоакой и 1 с «высокой» формой АРМ отметили, что у них никогда не было менструаций, лишь две из них перенесли гистерэктомию, у остальных причина аменореи осталась невыясненной. В ходе исследования была выявлена прямая корреляция между сексуальной дисфункцией и проблемами с мочеиспусканием или дефекацией. Пациенты отмечали низкий уровень качества жизни, что отражалось на их половой функции. 7 женщин сообщили о 16 беременностях, среди которых было 6 самопроизвольных прерываний беременности, 5 родов через естественные родовые пути и 5 родоразрешений путем кесарева сечения. Одна женщина планировала процедуру экстракорпорального оплодотворения [29]. О подобных результатах сообщалось и в других работах. По данным исследования 6 мужчин (16 %) из 37 отмечали эректильную дисфункцию. Половина женщин, которые участвовали в исследовании, отмечали сексуальную дисфункцию или стресс, связанный с сексуальной жизнью [30].

В Нидерландах (1998) было проведено масштабное проспективное многоцентровое исследование уровня жизни детей и подростков с АРМ с большим сроком наблюдения. В исследование включили 316 детей. Пациенты проходили опрос, в котором оценивались: школьные достижения, социальная адаптация, романтические и дружеские отношения, самооценка. При проведении повторного опроса тех же пациентов по достижении половозрелого возраста было установлено, что 36 % женщин и 13 % мужчин имели проблемы

с половой функцией. В ходе исследования была отмечена взаимосвязь между самооценкой и оценкой романтических отношений. Иными словами, пациенты с низкой самооценкой имели проблемы сексуального характера. Исследователи связали низкую самооценку у пациентов с АРМ с сопутствующими расстройствами мочеиспускания и дефекации. Очевидно, что пациенты с АРМ нуждаются в консультации и наблюдении психолога [31].

В свою работу Р. Stenström и соавт. [29] включали всех подростков, рожденных с АРМ и оперированных по методике PSARP в период с 1990 по 1995 г. В исследовании приняли участие 24 человека от 15 до 21 года: 12 женщин и 12 мужчин. Из них 8 женщин и 7 мужчин согласились ответить на вопросы о своем сексуальном здоровье. Пациенты были опрошены на предмет недержания мочи, отхождения газов, степени выраженности синдрома кишечной дисфункции, качества сексуальной жизни. Результаты показали, что пациенты с АРМ имели нарушения дефекации, недержание мочи и запор, некоторые отмечали недержание газов в интимных ситуациях, что значительно влияло на качество жизни и требовало адаптации.

Детский хирург, выполнивший операцию ребенку с АРМ, должен осознавать спектр проблем, в том числе сексуальных, ожидающих пациента в будущем. В 2019 г. ARM-Net-консорциум провел опрос среди 28 детских хирургов (18 мужчин / 10 женщин), посвященный этой деликатной проблеме. Большинство врачей (82 %) считали, что им следует говорить о сексуальных проблемах со своими пациентами или их родителями. Более 50 % детских хирургов не могли уверенно обсуждать тему сексуальности. Большинство детских хирургов нуждались в поддержке смежных специалистов (96 %) и хотели пройти обучение по сексологии (78 %), чтобы чувствовать себя уверенно при общении с данной группой пациентов [32]. Таким образом, нарушения фертильности и сексуальной функции у пациентов с аноректальными пороками являются актуальной и многофакторной проблемой, требующей дальнейшего изучения.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Этиология и патогенез мальформаций до конца не изучены и представляют собой сложный процесс нарушения закладки прямой кишки, мышечных структур таза и нередко — мочевогоделительной системы, гениталий и дистальных отделов спинного мозга, участвующих в иннервации тазовых органов.

Грамотная диагностика и своевременное лечение не исключает развитие послеоперационных осложнений, которые могут быть обусловлены как грубым врожденным нарушением анатомии тазовых органов, так и самим хирургическим вмешательством. Разнообразие вариантов врожденных аномалий органов малого таза при невысокой частоте встречаемости, отдаленный

период проявлений половой дисфункции, сложность оценки катамнеза у взрослых пациентов определяют немногочисленность публикаций по теме и низкую осведомленность детских хирургов о проблеме. При этом именно детские хирурги должны быть первыми врачами, оказывающими помощь пациентам со сложными пороками развития.

Причины, влияющие на фертильность и сексуальную функцию пациентов с аномалиями развития аноректальной области, можно разделить на две группы: анатомические (послеоперационные) дефекты строения гениталий, а также психоэмоциональные нарушения на фоне стойкой инвалидизирующей дисфункции тазовых органов.

Необходимо дальнейшее изучение вопросов фертильности и сексуальной функции после хирургического лечения АРМ для повышения качества жизни данной

категории пациентов. Важным является мультидисциплинарный, персонифицированный подход в лечении и преемственность между специалистами разного профиля для наиболее эффективной реабилитации.

## ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ / DISCLAIMERS

**Источник финансирования.** Авторы заявляют об отсутствии внешнего финансирования при проведении исследования.

**Funding source.** This study was not supported by any external sources of funding.

**Конфликт интересов.** Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

**Competing interests.** The authors declare that they have no competing interests.

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

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.
2. Wetherill C., Sutcliffe J. Hirschsprung disease and anorectal malformation // *Early Hum Dev*. 2014. Vol. 90, No. 12. P. 927–932. DOI: 10.1016/j
3. Ленюшкин А.И. *Детская колопроктология*. М.: Медицина, 1990. 96–98 с.
4. Wood R.J., Levitt M.A. Anorectal Malformations // *Clin Colon Rectal Surg*. 2018. Vol. 31, No. 2. P. 61–70. DOI: 10.1055/s-0037-1609020
5. Gangopadhyay A.N., Pandey V. Anorectal malformations // *J Indian Assoc Pediatr Surg*. 2015. Vol. 20, No. 1. P. 10–15. DOI: 10.4103/0971-9261.145438
6. Pena A., Devries P.A. Posterior sagittal anorectoplasty: Important technical considerations and new applications // *J Pediatr Surg*. 1982. Vol. 17. P. 796–811. DOI: 10.1016/S0022-3468(82)80448-X
7. Kyrklund K., Taskinen S., Rintala R.J., Pakarinen M.P. Sexual Function, Fertility and Quality of Life after Modern Treatment of Anorectal Malformations // *J Urol*. 2016. Vol. 196. P. 1741–1746. DOI: 10.1016/j.juro.2016.08.079
8. Gangopadhyay A.N., Pandey V. Anorectal malformations // *J Indian Assoc Pediatr Surg*. 2015. Vol. 20. No. 1. P. 10–15. DOI: 10.4103/0971-9261.145438
9. Wang C., Li L., Cheng W. Anorectal malformation: the etiological factors // *Pediatr Surg Int*. 2015. Vol. 31. No. 9. P. 795–804. DOI: 10.1007/s00383-015-3685-0
10. Currarino G., Coln D., Votteler T. Triad of anorectal, sacral, and presacral anomalies // *Am J Roentgenol*. 1981. Vol. 137, No. 2. P. 395–398. DOI: 10.2214/ajr.137.2.3950
11. Wiley Online Library [Internet]. Hall J.G., Pallister P.D., Clarren S.K., et al. Congenital hypothalamic hamartoblastoma, hypopituitarism, imperforate anus, and postaxial polydactyly — a new syndrome? Part I: Clinical, causal, and pathogenetic considerations // *Am J Med Genet*. 1980. Доступ по ссылке: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/ajmg.1320070110>. Accessed October 22, 2019.
12. Townes P.L., Brocks E.R. Hereditary syndrome of imperforate anus with hand, foot, and ear anomalies // *J Pediatr*. 1972. Vol. 81, No. 2. P. 321–326. DOI: 10.1016/S0022-3476(72)80302-0
13. Huibregtse E.C.P., Draaisma J.M.Th., Hofmeester M.J., et al. The influence of anorectal malformations on fertility: a systematic review // *Pediatr Surg Int*. 2014. Vol. 30. No. 8. P. 773–781. DOI: 10.1007/s00383-014-3535-5
14. Wood R.J., Levitt M.A. Anorectal Malformations // *Clin Colon Rectal Surg*. 2018. Vol. 31, No. 2. P. 61–70. DOI: 10.1055/s-0037-1609020
15. Wang W., Jia H., Zhang H., et al. Abnormal innervation patterns in the anorectum of ETU-induced fetal rats with anorectal malformations // *Neurosci Lett*. 2011. Vol. 495, No. 2. P. 88–92. DOI: 10.1016/j.neulet.2011.02.057
16. Levitt M.A., Peña A. Cloacal malformations: lessons learned from 490 cases // *Semin Pediatr Surg*. 2010. Vol. 19, No. 2. P. 128–138. DOI: 10.1053/j.sempedsurg.2009.11.012
17. Smith C.A., Avansino J. Anorectal Malformations. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2020 Jan. Доступ по ссылке: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK542275/>
18. Danielson J., Karlborn U., Graf W., Wester T. Persistent fecal incontinence into adulthood after repair of anorectal malformations // *Int J Colorectal Dis*. 2019. Vol. 34. No. 3. P. 551–554. DOI: 10.1007/s00384-018-3220-6
19. Kause F., Zhang R., Ludwig M., et al. HSPA6: A new autosomal recessive candidate gene for the VATER/VACTERL malformation spectrum // *Birth Defects Res*. 2019. Vol. 111, No. 10. P. 591–597. DOI: 10.1002/bdr2.1493
20. Hong A.R., Acuña M.F., Peña A., et al. Urologic injuries associated with repair of anorectal malformations in male patients // *J Pediatr Surg*. 2002. Vol. 37, No. 3. P. 339–344. DOI: 10.1053/jpsu.2002.30810

21. Skerritt C., Vilanova Sánchez A., Lane V.A., et al. Menstrual, Sexual, and Obstetrical Outcomes after Vaginal Replacement for Vaginal Atresia Associated with Anorectal Malformation // *Eur J Pediatr Surg*. 2017. Vol. 27, No. 6. P. 495–502. DOI: 10.1055/s-0036-1593610
22. Rackow B., Arici A. Reproductive performance of women with Mullerian anomalies // *Curr Opin Obstet Gynecol*. 2007. Vol. 19. P. 229–237. DOI: 10.1097/GCO.0b013e32814b0649
23. Breech L. Gynecologic concerns in patients with anorectal malformations // *Semin Pediatr Surg*. 2010. Vol. 19, No. 2. P. 139–145. DOI: 10.1053/j.sempedsurg.2009.11.019
24. Levitt M.A., Stein D.M., Peña A. Gynecologic concerns in the treatment of teenagers with cloaca // *J Pediatr Surg*. 1998. Vol. 33, No. 2. P. 188–193. DOI: 10.1016/s0022-3468(98)90429-8
25. Singh J.C., Jayanthi V.R., Gopalakrishnan G. Effect of hypospadias on sexual function and reproduction // *Indian J Urol IJU J Urol Soc India*. 2008. Vol. 24, No. 2. P. 249–252. DOI: 10.4103/0970-1591.40623
26. Davies M., Liao L-M., Wilcox D., et al. Anorectal malformations: What happens in adulthood? // *BJU Int*. 2009. Vol. 106. P. 398–404. DOI: 10.1111/j.1464-410X.2009.09031.x
27. van den Hondel D., Sloots C.E., Bolt J.M., et al. Psychosexual Well-Being after Childhood Surgery for Anorectal Malformation or

- Hirschsprung's Disease // *J Sex Med*. 2015. Vol. 12, No. 7. P. 1616–1625. DOI: 10.1111/jsm.12886. Epub 2015 Apr 8.
28. Witvliet M.J., Gasteren S. van, Hondel D. van den, et al. Predicting sexual problems in young adults with an anorectal malformation or Hirschsprung disease // *J Pediatr Surg*. 2018. Vol. 53, No. 8. P. 1555–1559. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2018.01.010
29. Stenström P., Kockum C.C., Benér D.K., et al. Adolescents with anorectal malformation: physical outcome, sexual health and quality of life // *Int J Adolesc Med Health*. 2013. Vol. 26, No. 1. P. 49–59. DOI: 10.1515/ijamh-2012-0111
30. Amerstorfer E.E., Grano C., Verhaak C., et al. What do pediatric surgeons think about sexual issues in dealing with patients with anorectal malformations? The ARM-Net consortium members' opinion // *Pediatr Surg Int*. 2019. Vol. 35, No. 9. P. 935–943. DOI: 10.1007/s00383-019-04506-0
31. Vilanova-Sanchez A., Reck C.A., McCracken K.A., et al. Gynecologic anatomic abnormalities following anorectal malformations repair // *J Pediatr Surg*. 2018. Vol. 53, No. 4. P. 698–703. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2017.07.012.
32. Versteegh H.P., van Rooij I.A., Levitt M.A., et al. Long-term follow-up of functional outcome in patients with a cloacal malformation: a systematic review // *J Pediatr Surg*. 2013. Vol. 48, No. 11. P. 2343–2350. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2013.08.027

## REFERENCES

1. 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. Wetherill C, Sutcliffe J. Hirschsprung disease and anorectal malformation. *Early Hum Dev*. 2014;90(12):927–932. DOI: 10.1016/j.earlyhumdev.2014.09.011
3. Lenjushkin AI. *Detskaja koloproktologija*. Moscow: Medicina, 1990. 96–98 p. (In Russ.)
4. Wood RJ, Levitt MA. Anorectal Malformations. *Clin Colon Rectal Surg*. 2018;31(2):61–70. DOI: 10.1055/s-0037-1609020
5. Gangopadhyay AN, Pandey V. Anorectal malformations. *J Indian Assoc Pediatr Surg*. 2015;20(1):10–15. DOI: 10.4103/0971-9261.145438
6. Pena A, Devries PA. Posterior sagittal anorectoplasty: Important technical considerations and new applications. *J Pediatr Surg*. 1982;17:796–811.
7. Kyrklund K, Taskinen S, Rintala RJ, Pakarinen MP. Sexual Function, Fertility and Quality of Life after Modern Treatment of Anorectal Malformations. *J Urol*. 2016;196:1741–1746.
8. Gangopadhyay AN, Pandey V. Anorectal malformations. *J Indian Assoc Pediatr Surg*. 2015;20(1):10–15. DOI: 10.4103/0971-9261.145438
9. Wang C, Li L, Cheng W. Anorectal malformation: the etiological factors. *Pediatr Surg Int*. 2015;31(9):795–804. DOI: 10.1007/s00383-015-3685-0.
10. Currarino G, Coln D, Votteler T. Triad of anorectal, sacral, and presacral anomalies. *Am J Roentgenol*. 1981;137(2):395–398. DOI: 10.2214/ajr.137.2.3950
11. Wiley Online Library [Internet]. Hall JG, Pallister PD, Clarren SK, et al. Congenital hypothalamic hamartoblastoma, hypopituitarism, imperforate anus, and postaxial polydactyly — a new syndrome? Part I: Clinical, causal, and pathogenetic considerations. *Am J Med Genet*. 1980. Available from: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/ajmg.1320070110>. Accessed October 22, 2019.
12. Townes PL, Brocks ER. Hereditary syndrome of imperforate anus with hand, foot, and ear anomalies. *J Pediatr*. 1972;81(2):321–326. DOI: 10.1016/S0022-3476(72)80302-0
13. Huijbregtse ECP, Draaisma JMTh, Hofmeester MJ, et al. The influence of anorectal malformations on fertility: a systematic review. *Pediatr Surg Int*. 2014;30(8):773–781. DOI: 10.1007/s00383-014-3535-5
14. Wood RJ, Levitt MA. Anorectal Malformations. *Clin Colon Rectal Surg*. 2018;31(2):61–70. DOI: 10.1055/s-0037-1609020
15. Wang W, Jia H, Zhang H, et al. Abnormal innervation patterns in the anorectum of ETU-induced fetal rats with anorectal malformations. *Neurosci Lett*. 2011;495(2):88–92. DOI: 10.1016/j.neulet.2011.02.057
16. Levitt MA, Peña A. Cloacal malformations: lessons learned from 490 cases. *Semin Pediatr Surg*. 2010;19(2):128–138. DOI: 10.1053/j.sempedsurg.2009.11.012
17. Smith CA, Avansino J. Anorectal Malformations. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2020. [updated 2020 Aug 12]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK542275/>
18. Danielson J, Karlborn U, Graf W, Wester T. Persistent fecal incontinence into adulthood after repair of anorectal malformations. *Int J Colorectal Dis*. 2019;34(3):551–554. DOI: 10.1007/s00384-018-3220-6
19. Kause F, Zhang R, Ludwig M, et al. HSPA6: A new autosomal recessive candidate gene for the VATER/VACTERL malformation spectrum. *Birth Defects Res*. 2019;111(10):591–597. DOI: 10.1002/bdr2.1493
20. Hong AR, Acuña MF, Peña A, et al. Urologic injuries associated with repair of anorectal malformations in

male patients. *J Pediatr Surg.* 2002;37(3):339–344. DOI: 10.1053/jpsu.2002.30810

21. Skerritt C, Vilanova Sánchez A, Lane VA, et al. Menstrual, Sexual, and Obstetrical Outcomes after Vaginal Replacement for Vaginal Atresia Associated with Anorectal Malformation. *Eur J Pediatr Surg.* 2017;27(06):495–502. DOI: 10.1055/s-0036-1593610

22. Rackow B, Arici A. Reproductive performance of women with Mullerian anomalies. *Curr Opin Obstet Gynecol.* 2007;19:229–237. DOI: 10.1097/GCO.0b013e32814b0649

23. Breech L. Gynecologic concerns in patients with anorectal malformations. *Semin Pediatr Surg.* 2010;19(2):139–145. DOI: 10.1053/j.sempedsurg.2009.11.019

24. Levitt MA, Stein DM, Peña A. Gynecologic concerns in the treatment of teenagers with cloaca. *J Pediatr Surg.* 1998;33(2):188–193. DOI: 10.1016/s0022-3468(98)90429-8

25. Singh JC, Jayanthi VR, Gopalakrishnan G. Effect of hypospadias on sexual function and reproduction. *Indian J Urol IJU J Urol Soc India.* 2008;24(2):249–252.

26. Davies M, Liao L-M, Wilcox D, et al. Anorectal malformations: What happens in adulthood? *BJU Int.* 2009;106:398–404. DOI: 10.1111/j.1464-410X.2009.09031.x

27. van den Hondel D, Sloots CE, Bolt JM, et al. Psychosexual Well-Being after Childhood Surgery for Anorectal Malformation

or Hirschsprung's Disease. *J Sex Med.* 2015;12(7):1616–1625. DOI: 10.1111/jsm.12886

28. Witvliet MJ, Gasteren S van, Hondel D van den, et al. Predicting sexual problems in young adults with an anorectal malformation or Hirschsprung disease. *J Pediatr Surg.* 2018;53(8):1555–1559. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2018.01.010

29. Stenström P, Kockum CC, Benér DK, et al. Adolescents with anorectal malformation: physical outcome, sexual health and quality of life. *Int J Adolesc Med Health.* 2013;26(1):49–59. DOI: 10.1515/ijamh-2012-0111

30. Amerstorfer EE, Grano C, Verhaak C, et al. What do pediatric surgeons think about sexual issues in dealing with patients with anorectal malformations? The ARM-Net consortium members' opinion. *Pediatr Surg Int.* 2019;35(9):935–943. DOI: 10.1007/s00383-019-04506-0

31. Vilanova-Sanchez A, Reck CA, McCracken KA, et al. Gynecologic anatomic abnormalities following anorectal malformations repair. *J Pediatr Surg.* 2018;53(4):698–703. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2017.07.012

32. Versteegh HP, van Rooij IA, Levitt MA, et al. Long-term follow-up of functional outcome in patients with a cloacal malformation: a systematic review. *J Pediatr Surg.* 2013;48(11):2343–2350. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2013.08.027

## ОБ АВТОРАХ

\***Григорий Алексеевич Королев**, клинический ординатор; адрес: 119991, Москва, ул. Трубецкая, д. 8, стр. 2; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5730-3684>; eLibrary SPIN: 4315-0941; e-mail: korolevg.a@yandex.ru

**Евгения Сергеевна Пименова**, канд. мед. наук; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7206-5987>; eLibrary SPIN: 8694-6555; e-mail: evgeniyapimenova@list.ru

**Ольга Евгеньевна Романова**, студентка; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2898-1528>; eLibrary SPIN: 5963-7932; e-mail: musa217058@yandex.ru

## AUTHORS INFO

\***Grigoriy A. Korolev**, resident; address: 8-2 Trubetskaya st., Moscow 119991; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5730-3684>; eLibrary SPIN: 4315-0941; e-mail: korolevg.a@yandex.ru

**Evgeniya S. Pimenova**, Cand. Sci. (Med.), associate professor; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7206-5987>; eLibrary SPIN: 8694-6555; e-mail: evgeniyapimenova@list.ru

**Olga E. Romanova**, student; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2898-1528>; eLibrary SPIN: 5963-7932; e-mail: musa217058@yandex.ru