



кафедра детской хирургии

**Практическое занятие 5 курс
лечебный факультет
Аноректальные пороки развития
у детей.**

Доцент А.И.Кузьмин

Международная классификация врожденных дефектов развития (Spranger , 1982)

- **Врожденный порок развития – морфологический или анатомический дефект органа, части органа или области тела в результате генетически детерминированного нарушения эмбриональной дифференцировки.**
- **Дизрупция - морфологический или анатомический дефект органа, части органа или области тела в результате воздействия внешней среды на эмбриональное развитие.**
- **Деформация – анатомическое нарушение формы или положения органа или части тела в результате воздействий на плод без нарушений эмбриональной дифференцировки.**
- **Дисплазия – морфологический дефект клеток или тканевых структур в результате генетически детерминированного нарушения дифференцировки клеток или тканей.**

Врожденные пороки развития

- 2 – 3% новорожденных имеют врожденные пороки развития.
- Три основных класса:
 - А) врожденные дефекты в результате незавершенного морфогенеза;
 - Б) повторяющегося морфогенеза;
 - В) аберрантного морфогенеза.

Все врожденные пороки развития возникают в эмбриональный период – 3 – 10 неделя беременности.

Актуальность

- **Аноректальные пороки развития (пороки развития заднего прохода и прямой кишки) составляют одну из наиболее многочисленных групп проктологической патологии у детей.**
- **Частота колеблется от 1:500 до 1:5000 живых новорожденных независимо от пола.**

Историческая справка

- Соранус – первый педиатр Рима предпринимал попытки в лечении аноректальных пороков, описал метод рассечения анальной мембраны и технику бужирования вновь созданного таким образом ануса.
- 1787 год. Беджамин Белл первым выполнил промежностный доступ у новорожденных с атрезией ануса.
- Мантелл(1786), Жан Амюсс(1835), Рицолли(1857), Маккормак(1886) разрабатывали хирургические оперативные вмешательства и тактику ведения детей с аноректальными пороками.

Историческая справка

- 1934г. - первая классификация Ледда.
- Дуглас Стивенс(1913 – 2011) – предложил и разработал сакральный доступ.
- Разработке и совершенствованию оперативной технике при аноректальных пороках посвящены работы Н.Б. Ситкоского, Г.А.Баирова, Ю.Ф.Исакова, O.Swenson, F.Soave.
- А.И.Ленюшкин, Альберто Пенья, К. Джордсон совершенствовали методы оперативных вмешательств.

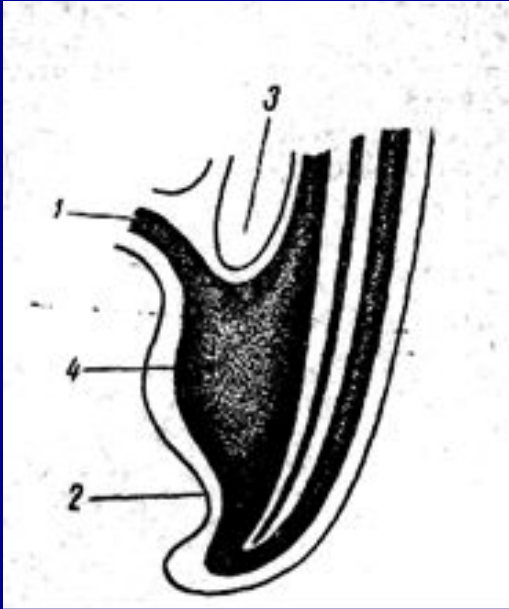
Теории патогенеза

- Гипотеза «несостоявшейся миграции» (D.Brown 1951, A.Bill, RJohnson 1958).
- Ректальный конец задней кишки движется от верхней части клоаки в каудальном направлении вслед за развивающейся уроректальной перегородкой, чтобы соединиться с анальной ямкой.
- При недоразвитии клоачной перегородки прямокишечное отверстие прекращает миграцию по задней стенке мочеполового синуса и может открываться в тот или иной орган.
- При разделении клоаки прямокишечное отверстие мигрирует по задней стенке мочеполового синуса кзади; если миграция не состоялась, оно может остановиться в любой части промежности. Свищи при таких пороках, согласно данной гипотезе, являются «гипопластическими и эктопическими анусами».

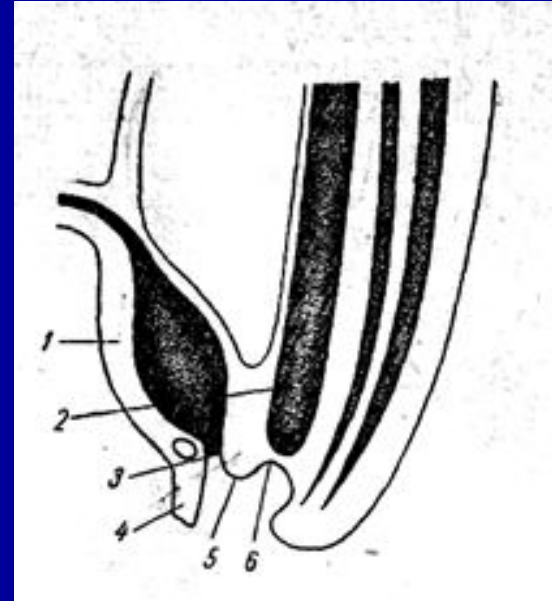
Теории патогенеза

- Гипотеза нарушения каудальной дифференциации (V.Duhamel 1961) - синдром каудальной регрессии.
- Это несостоявшееся разделение клоаки и повышенная регрессия хвостовой кишки.
- Разделение клоаки нарушается вследствие дефицита мезенхимных масс, которые берут начало от хвостовой части эмбриона.
- Повышенная регрессия хвостовой кишки принимает патологический характер и клоакальный сегмент прямой кишки, находящийся выше анальной мембраны, может подвергнуться обратному развитию.

Схема развития прямой кишки (эмбриогенез)

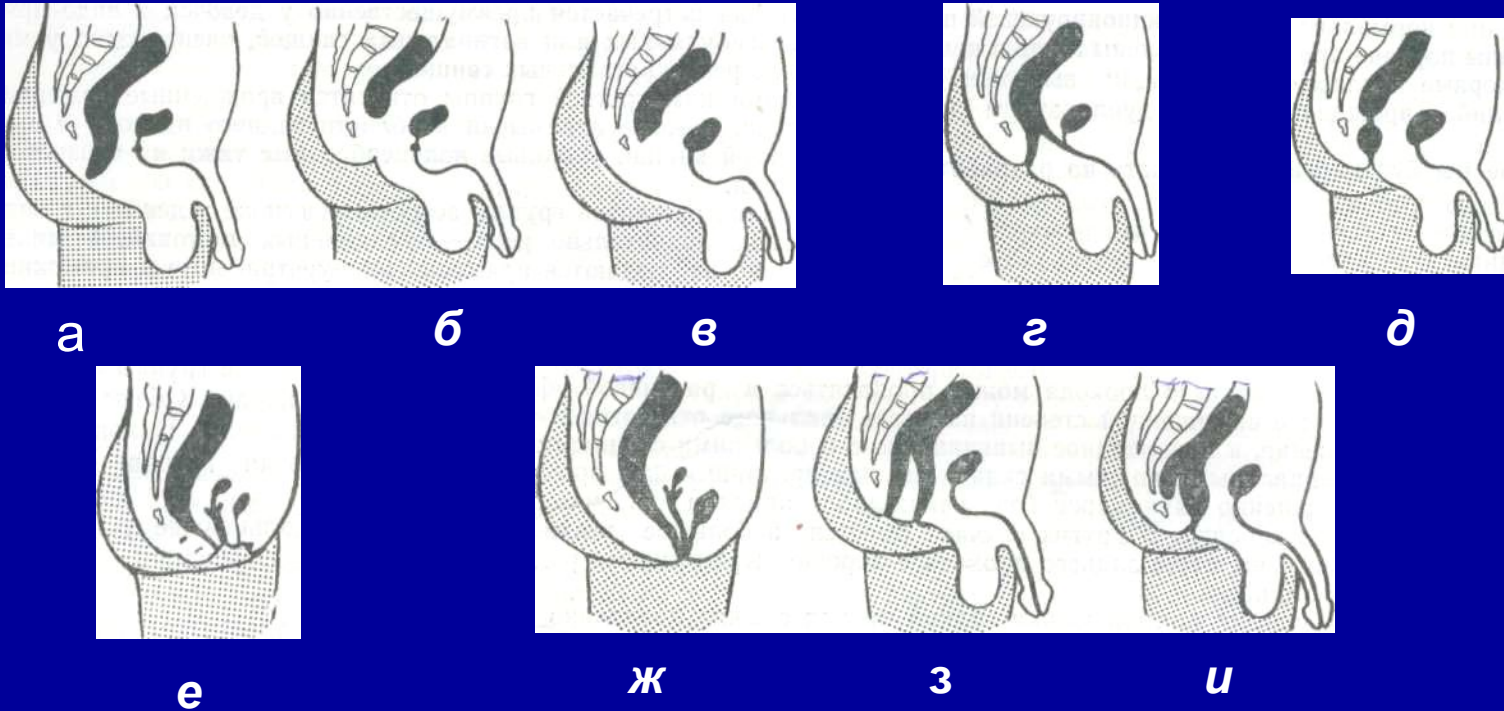


1 – мочевой проток(урахус),
2 – перепонка(мембрана)
клоаки, 3 –брюшная полость,
4 – эктодермальная клоака.



1 - мочевой пузырь, 2 – прямая
кишка, 3 – мочеполовое отверстие,
4 – половой бугорок, 5 –
промежность, 6 – заднепроходная
перепонка(анальная мембрана)

Врожденные аномалии прямой кишки



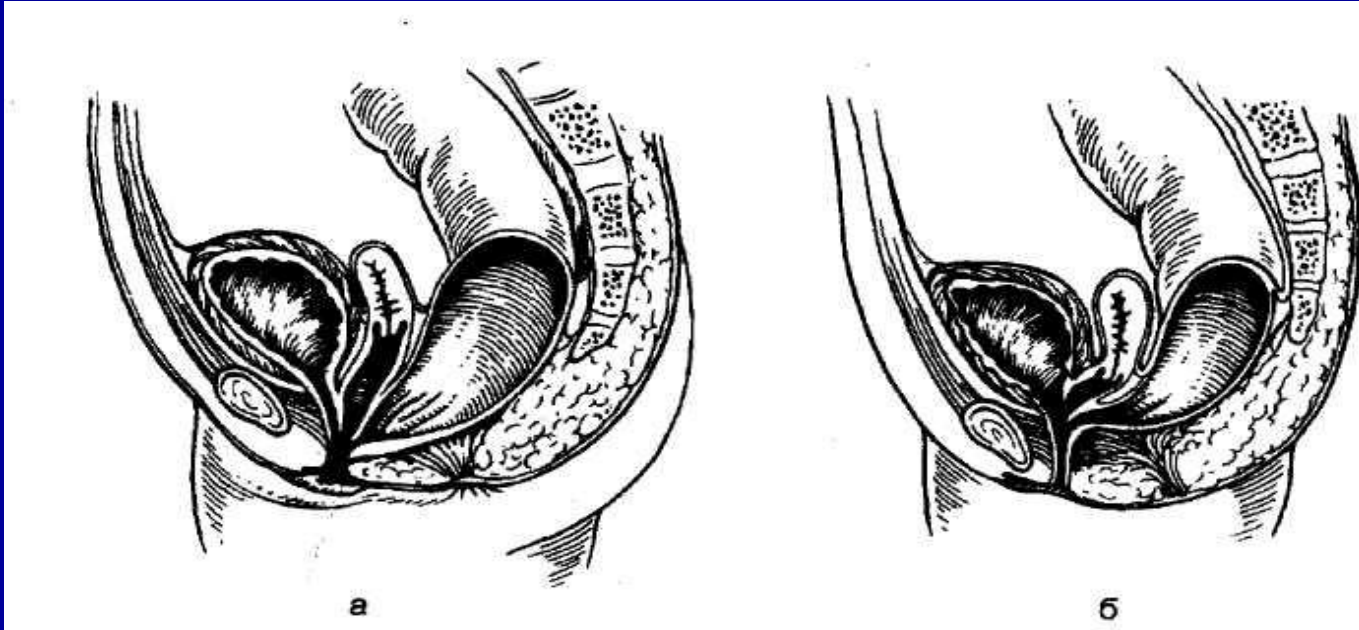
Врожденные аномалии прямой кишки.

а — атрезия заднего прохода; б — атрезия прямой кишки; в — атрезия заднего прохода и прямой кишки; г — прямокишечно-уретральный свищ при нормальном строении заднего прохода; д — врожденное сужение прямой кишки; е — атрезия заднего прохода, эктопический анус открывается в преддверие влагалища; ж — врожденная клоака; з — удвоение прямой кишки; и — врожденный дивертикул прямой кишки.

КЛАССИФИКАЦИЯ АНОРЕКТАЛЬНЫХ АНОМАЛИЙ

- I. Врожденная клоака:
 - с нормально развитым влагалищем;
 - с гипо- и аплазией влагалища.
- II. Атрезии:
 - А. Со свищами:
 - в мочевую систему у мальчиков (мочевой пузырь, уретру);
 - в половую систему у девочек (матку, влагалище, преддверие влагалища);
 - на промежность у мальчиков и девочек (у мальчиков также на мошонку, половой член).
 - Б. Без свищей:
 - атрезия заднего прохода и прямой кишки;
 - атрезия заднепроходного канала;
 - закрытое заднепроходное отверстие;
 - атрезия прямой кишки при нормально сформированном анусе.
- III. Врожденные сужения:
 - заднего прохода;
 - прямой кишки;
 - заднего прохода и прямой кишки.
- IV. Врожденные свищи при нормально функционирующем заднем проходе:
 - в половую систему у девочек (влагалище, преддверие влагалища);
 - в мочевую систему у мальчиков (мочевой пузырь, уретра);
 - на промежность у мальчиков и девочек.
- V. Эктопия заднепроходного отверстия:
 - промежностная у мальчиков и девочек;
 - вестибулярная.
- VI. Расщелины промежности.

ВРОЖДЕННАЯ КЛОАКА — наиболее сложный из всех аноректальных пороков развития, при котором прямая кишка, влагалище и мочевой тракт (уретра) сливаются в единый канал, открывающийся в зоне половой щели на месте наружного отверстия мочеиспускательного канала или влагалища.



Варианты клоаки, а — короткий канал; б — длинный канал.

ВРОЖДЕННАЯ КЛОАКА



Осмотр, клиника

- У новорожденной девочки обнаруживают отсутствие анального отверстия.
- Меконий и моча отходят из единого отверстия в половой щели.
- Недоразвитие (инфантилизм) наружных половых органов - половая щель не выражена, лишь имеется некий «вырост», напоминающий клитор, под которым расположено единое отверстие.
- Опорожнение кишечника происходит с большим трудом.
- Высокие клоаки часто ассоциируются с аномалиями крестца и урологическими пороками развития.

Аноректальные аномалии у детей

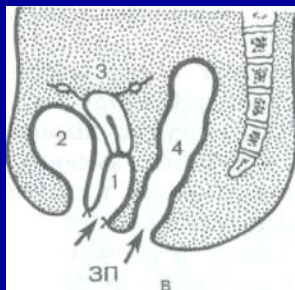
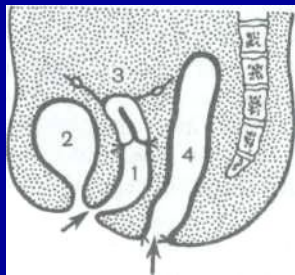
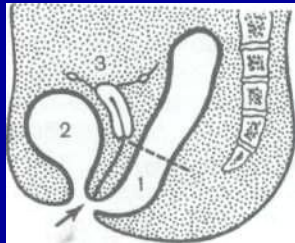
- Общий вид врожденной клоаки. Недоразвитие наружных половых органов.



Лечение

- Выполняться в специализированных центрах и хирургами, имеющими опыт в данной области.
- В неонатальном периоде проводят необходимые исследования и накладывают колостому на поперечную ободочную или сигмовидную кишку в зависимости от предполагаемого объема.
- Последующая радикальная операция, которую выполняют не ранее чем в 6—12-месячном возрасте.
- Задачами операции является брюшно-промежностное низведение толстой кишки совместно с вагинопластикой

Проктовагинопластика при одном из вариантов врожденной клоаки.



а — пересечение дистального конца кишки, используемого для вагинопластики;

б — центральный конец этого участка подшит к матке, одновременно низведен вышележащий отдел ободочной кишки и сформировано анальное отверстие;

в — через несколько месяцев или лет сформирован вход во влагалище.

ОК — отверстие клоаки; **ЗП** — задний проход; **ОВ** — отверстие влагалища;

1 — участок кишки, используемый для вагинопластики; **2** — мочевого пузыря;

3 — матка; **4** — участок ободочной кишки, используемый для проктопластики.

АТРЕЗИЯ

Атрезия – отсутствие просвета в кишечной трубке.



- Атрезии - до 85 % от общего числа больных с пороками развития заднего прохода и прямой кишки.
- Внешний вид промежности у больной с атрезией прямой кишки и анального отверстия

Атрезия прямой кишки

- Клинические проявления атрезии наступают через 10—12 ч в виде некоторого беспокойства, натуживания, нарушения сна, задержки отхождения мекония.
- В конце 1-х — начале 2-х суток возникают симптомы низкой кишечной непроходимости: вздутие живота, рвота содержимым желудка, затем с примесью желчи. Ребенок отказывается от груди.

Атрезия прямой кишки и анального отверстия



Атрезия прямой кишки с ректовезибулярным свищем



Свищ в половую систему бывает исключительно у девочек, открывается в преддверие влагалища, реже во влагалище и совсем редко в матку.

Клиника атрезии со свищем в половую систему

- Свищ в половую систему бывает исключительно у девочек.
- Обычно он открывается в преддверие влагалища, реже во влагалище и совсем редко в матку.
- Клиника атрезии со свищом в половую систему во многом зависит от локализации и диаметра свищевого отверстия и от ухода за ребенком.
- Основной и ведущий признак соустья — выделение мекония, а затем кала и газов через половую щель.
- Если свищ короткий и достаточно широкий, у ребенка имеется более или менее регулярный самостоятельный стул в первые месяцы жизни, если узкий и длинный - ребенок сильно тужится и плачет во время дефекации, причем кишечник опорожняется не полностью.

Клиника атрезии со свищем в мочевую систему

- Свищ в мочевую систему (мочевой пузырь, уретру) наблюдается исключительно у мальчиков.
- Основной клинический признак — отхождение мекония, а затем кала и газов через наружное отверстие мочеиспускательного канала, При сообщении кишки с мочевым пузырем меконий поступает в него и смешивается с мочой, которая оказывается окрашенной в зеленоватый цвет на протяжении всего акта мочеиспускания: последние порции мочи окрашены более интенсивно и сопровождаются отхождением газов, скопившихся в мочевом пузыре.
- Выделение кишечного содержимого усиливается при надавливании на надлобковую область. Вне акта мочеиспускания газы не выделяются, ибо сфинктер пузыря удерживает их.

Атрезия прямой кишки со свищем на промежность

- Свищ на промежность встречается и у мальчиков, и у девочек (у первых несколько чаще).
- У девочек промежностные свищи обычно бывают короткими и широкими. У мальчиков протяженность и ширина сильно варьируют; наружное отверстие может открываться в непосредственной близости от нормального местоположения заднего прохода, а также на мошонке и даже на половом члене. Чем длиннее свищевой ход, тем он уже. При широком свище функция отсутствующего заднего прохода в первые месяцы и даже годы жизни компенсируется достаточно полно. Затруднения акта дефекации наступают позднее. При узком же свищевом ходе запоры нарастают с первых недель жизни.

Определение высоты атрезии прямой

КИШКИ

- При низкой атрезии
 - полупрозрачная мембрана выбухает над промежностью
 - гипертрофированный срединный шов («ручка ведра»)
 - пигментация (симптом Мурашева)
 - положительный симптом «толчка»
 - пункция по Пеллера — Ситковскому – контрастируется кишка
 - Инвертография по Вангестину - расположение слепого конца кишки на глубине 1—1,5 см от кожи
- При высокой атрезии
 - Промежность уменьшена в размерах, недоразвита
 - где должно быть анальное отверстие, кожа гладкая
 - Пигментации на промежности нет
 - отрицательный симптом «толчка»
 - пункция по Пеллера — Ситковскому – контраст вне кишки
 - Инвертография по Вангестину - расположение слепого конца кишки на глубине более 1,5 см от кожи

Диагностика.

- Для своевременной диагностики атрезий необходим профилактический осмотр промежности всем новорожденным в первые часы после рождения.
- Сразу же необходимо установить вид атрезии и ее высоту, что определяет дальнейшую тактику.
- У больного исключается энтеральное питание, вводится зонд в желудок и ребенка переводят в хирургическое отделение.

Инвертограмма новорожденного при низкой атрезии.



Рентгенпозитивная «метка»

Воздух в атрезированном участке
кишки

Инвертограмма новорожденного при высокой атрезии.



Атрезия анального отверстия

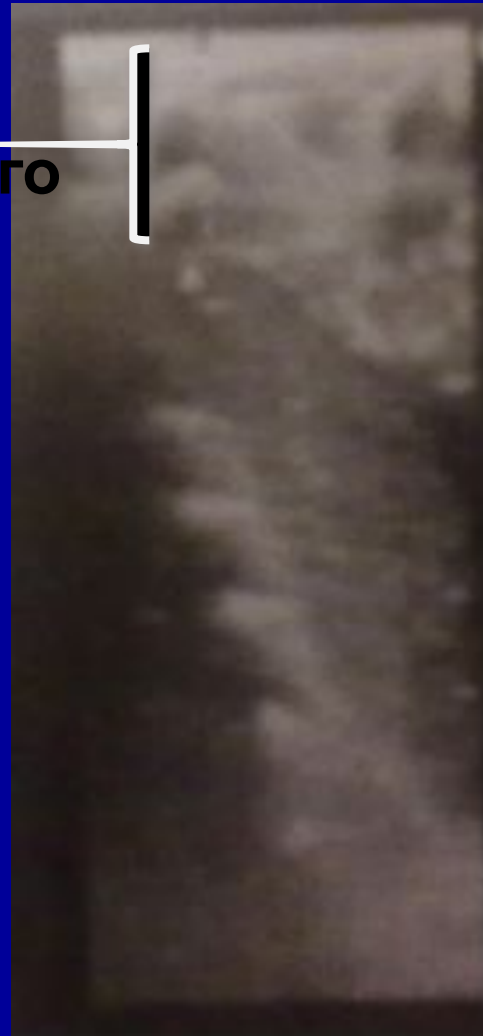


УЗИ. Низкая атрезия прямой КИШКИ



УЗИ. Атрезия прямой кишки

Длина
атрезированного
участка



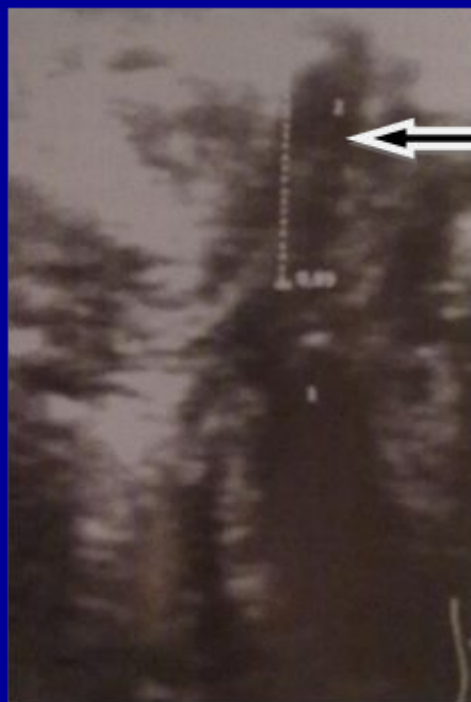
Фистулография у больной с высокой атрезией и ректовестибулярным свищом



Фистулография у больной с высокой атрезией и
ректовезибулярным свищем(декомпенсация с
развитием мегаколона)



**УЗИ. Атрезия прямой кишки с
ректопромежностным свищом(а) и атрезия
прямой кишки с ректоуретральным свищом
(б).**



а

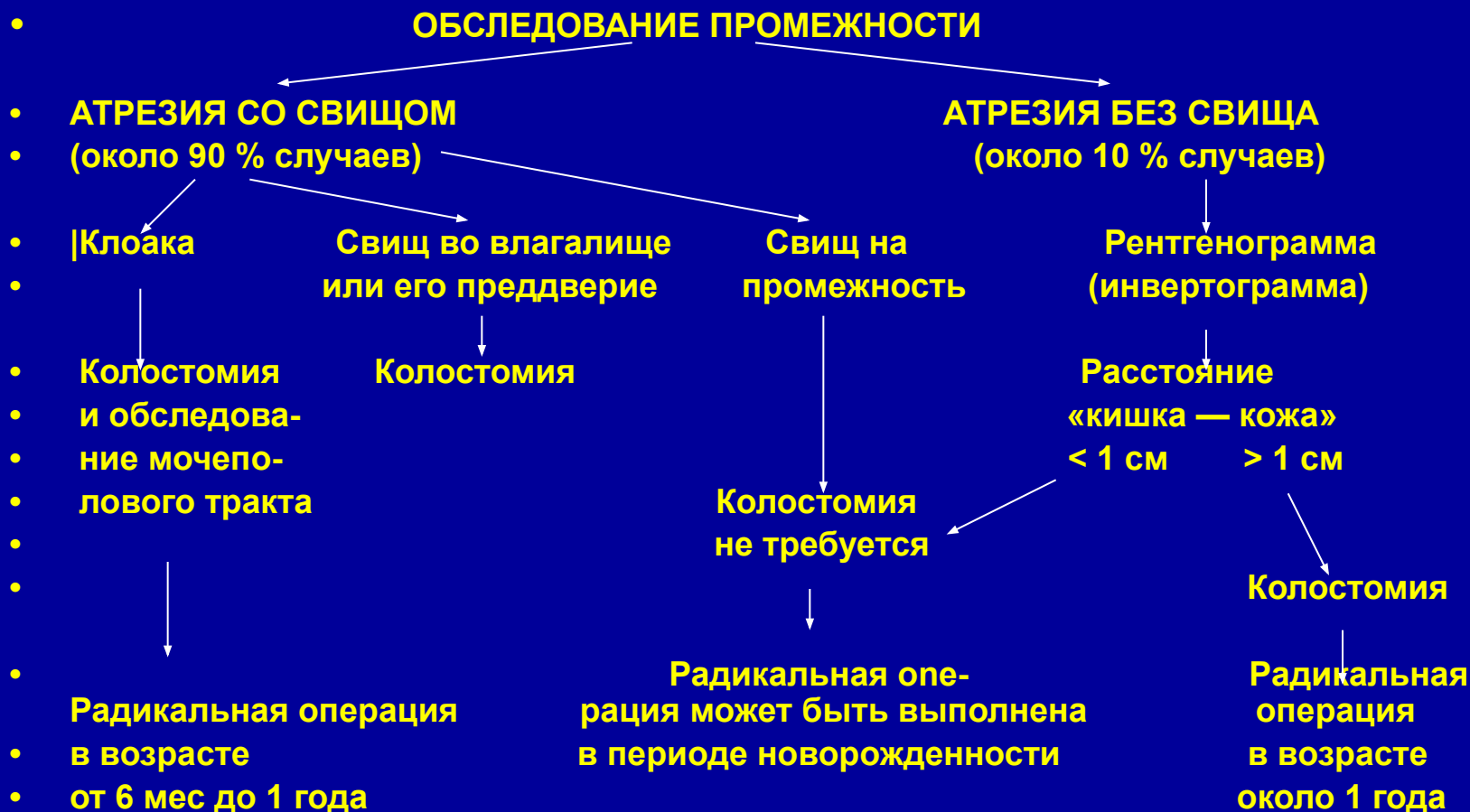


б

Диагностика.

- Больного с атрезией заднего прохода необходимо целенаправленно обследовать на предмет выявления сопутствующей урологической патологии. Выполняют экскреторную урографию, цистографию, УЗИ.
- Важно также обращать внимание на состояние дистального отдела позвоночника. При сопутствующих пороках развития крестцово-копчикового отдела нарушается развитие крестцового нерва, ветви которого иннервируют сфинктерный аппарат мочевого пузыря и прямой кишки.

Алгоритм принятия лечебно-тактического решения при аноректальных аномалиях у девочек



Алгоритм принятия оперативно-технического решения аноректальных аномалиях у девочек и мальчиков

ВЫСОТА АТРЕЗИИ СО СВИЦОМ И БЕЗ НЕГО

(расстояние «кожа — слепой мешок»)

НИЗКАЯ

1 см

- Простейшие виды промежностной анопластики или минимальная аноректопластика по Пенья

СРЕДНЯЯ

1-1,5 см

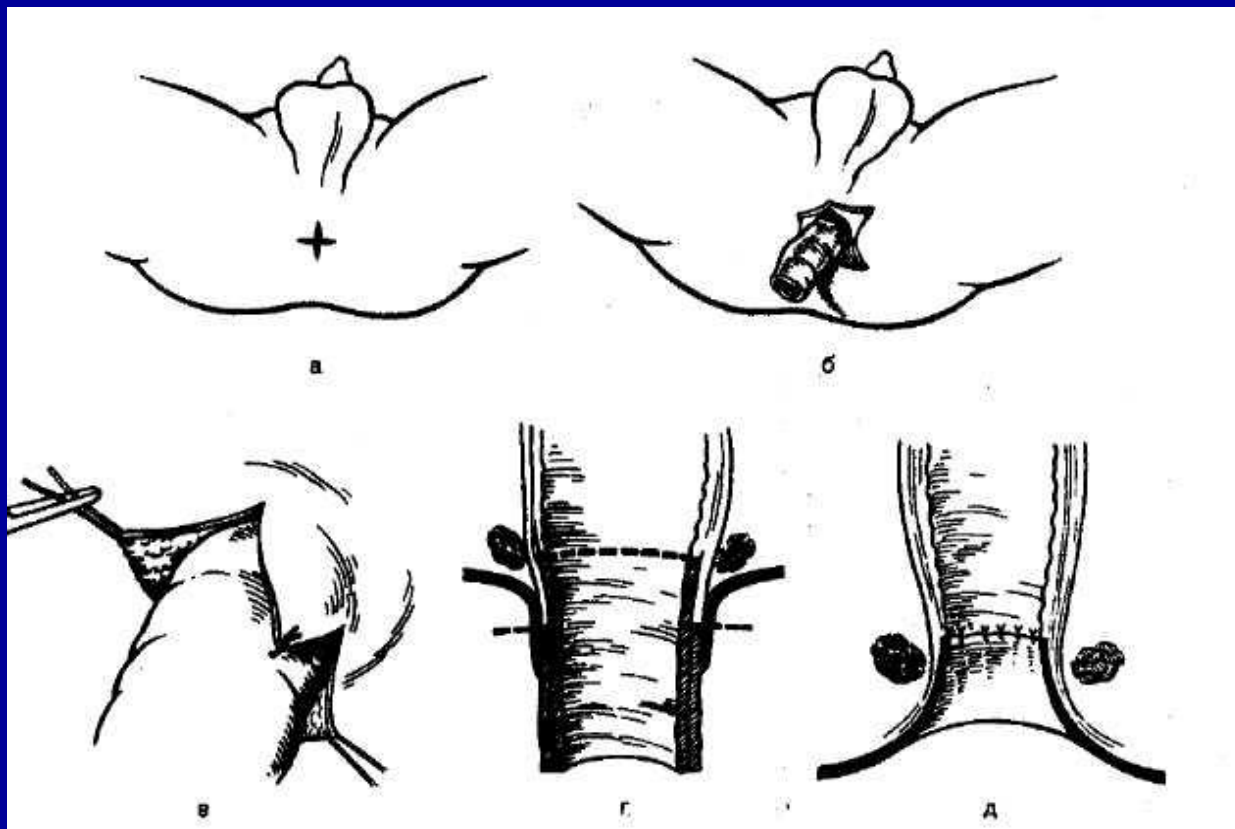
Заднесагиттальная аноректопластика по Пенья или переднесагиттальная анопроктопластика

ВЫСОКАЯ

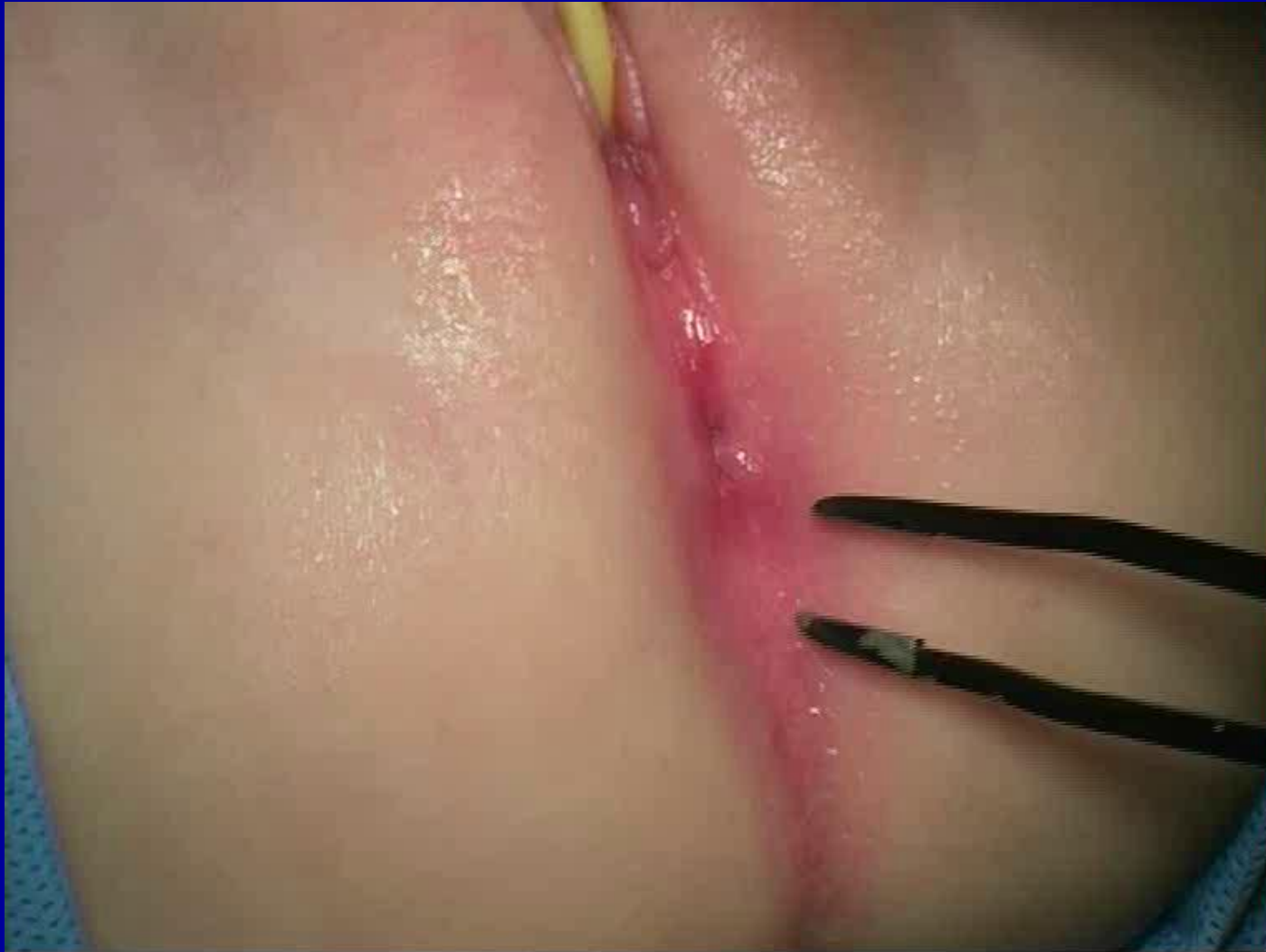
2 см и более

Брюшно-промежностная или сакро-брюшно-промежностная проктопластика

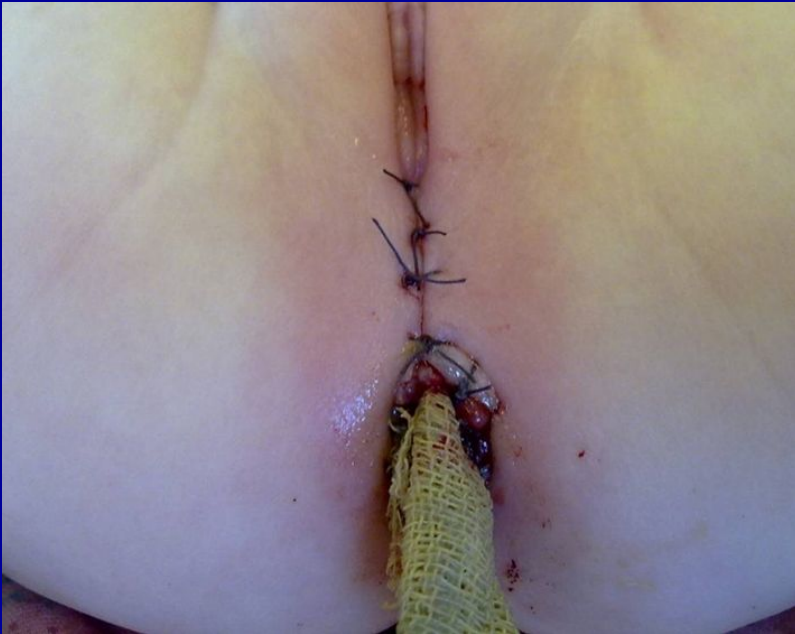
При атрезии заднего прохода без свища
выполняют промежностную анопроктопластику
типа операции Диффенбаха.



Промежностная проктопластика

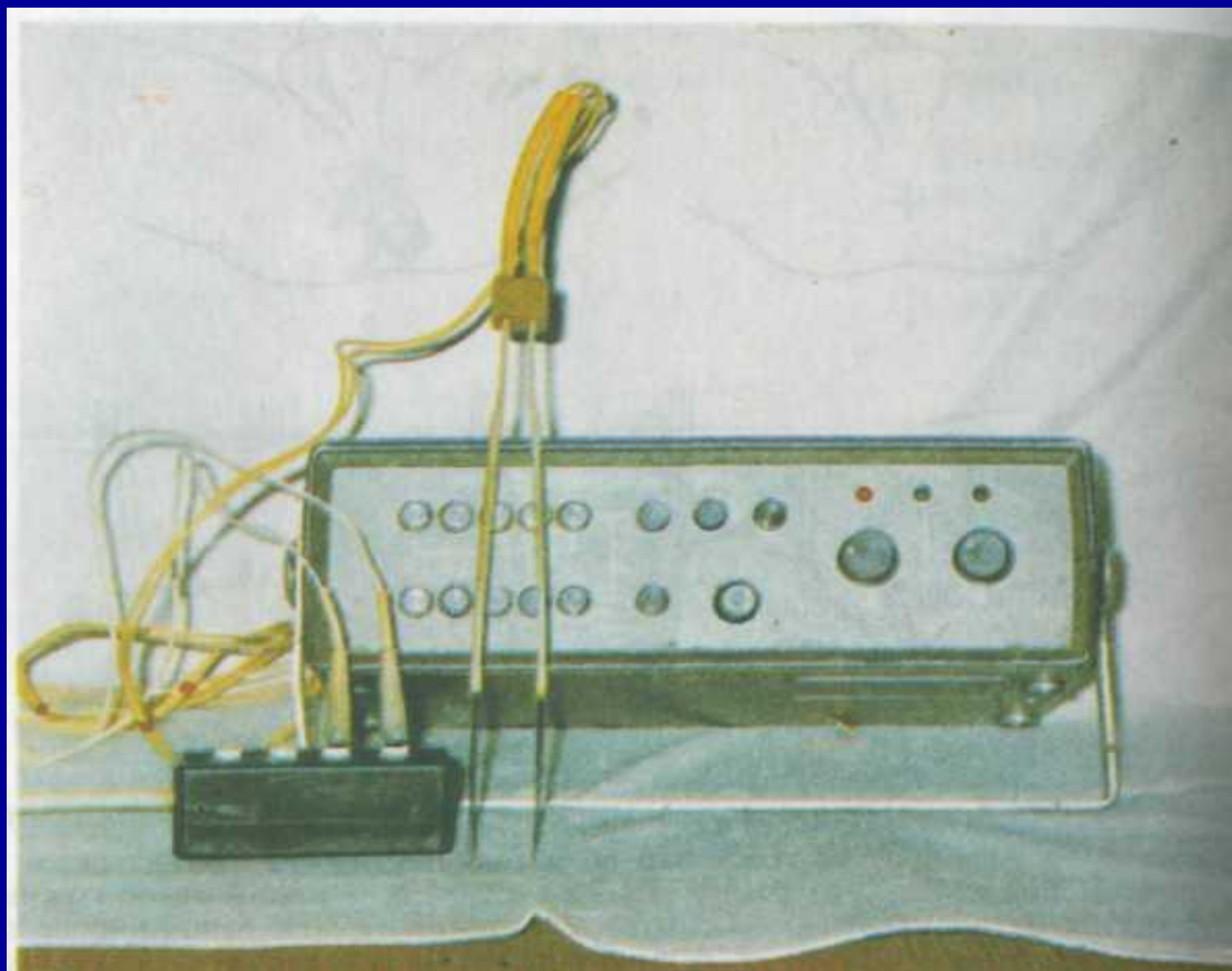


Промежностная проктопластика(вид после операции и на 10-е сутки)

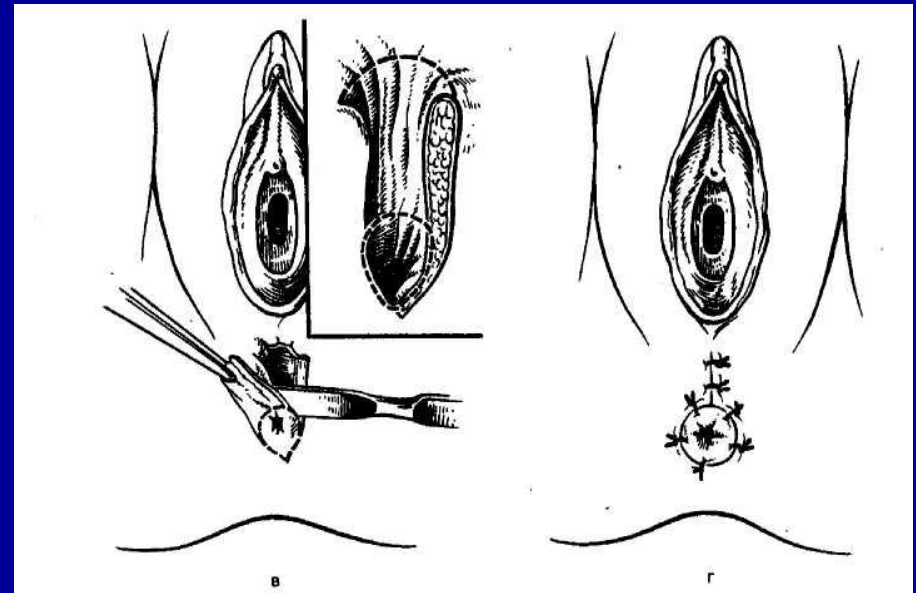
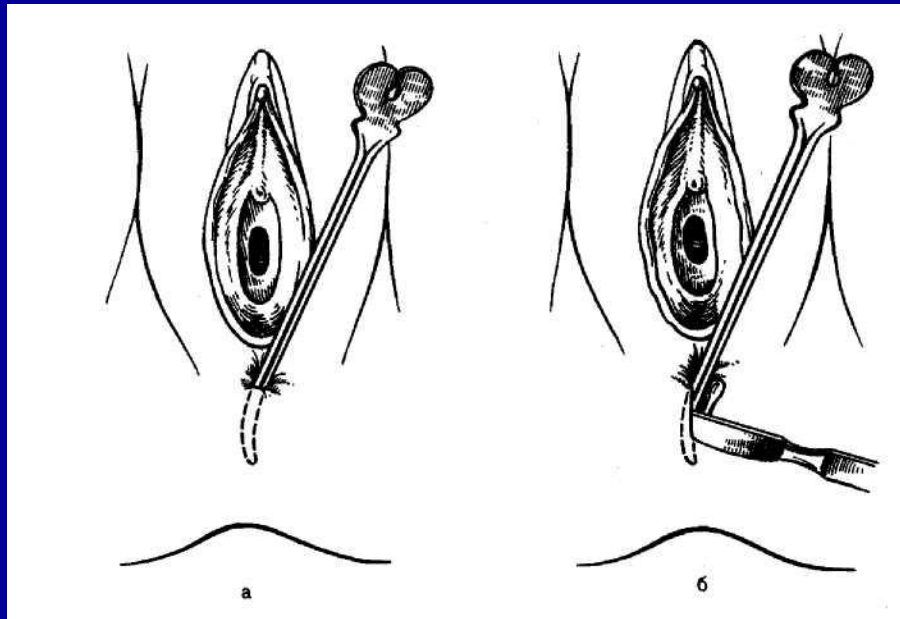


Функциональный электростимулятор ФЭС-02 (Киев), применяемый для идентификации сфинктеров и мышц

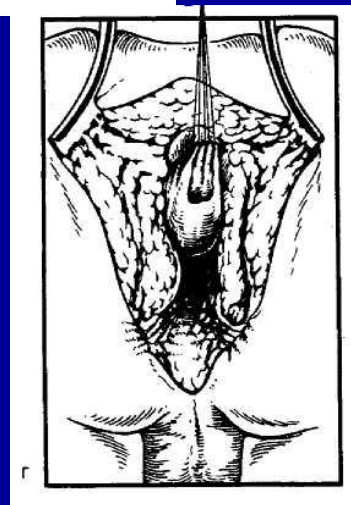
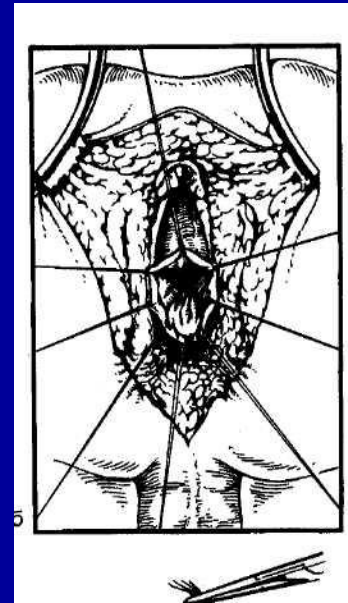
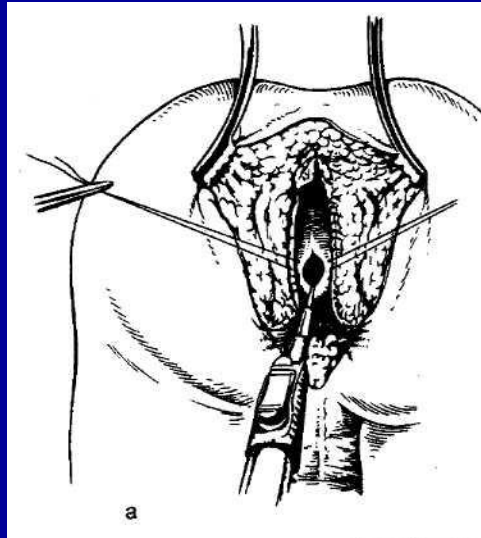
тазового дна.



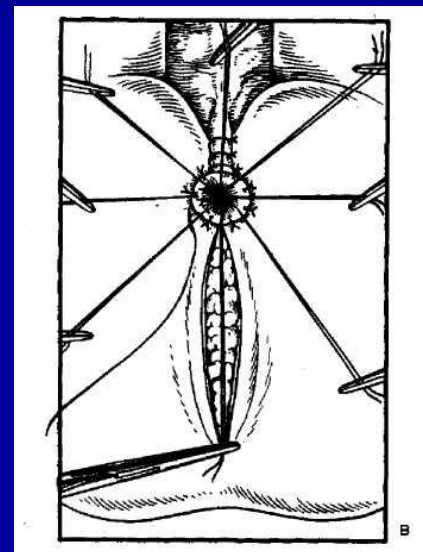
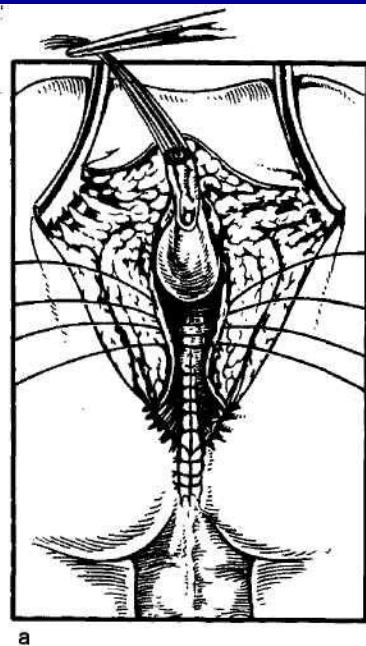
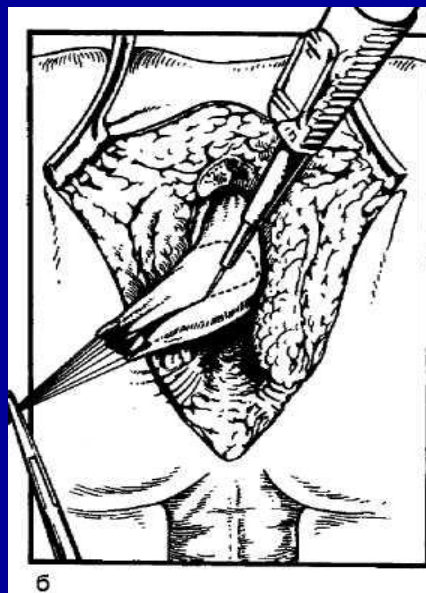
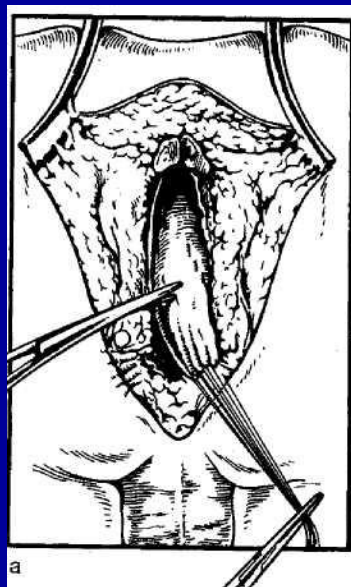
Анопластика по Саломону — Лёнюшкину при промежностных свищах.



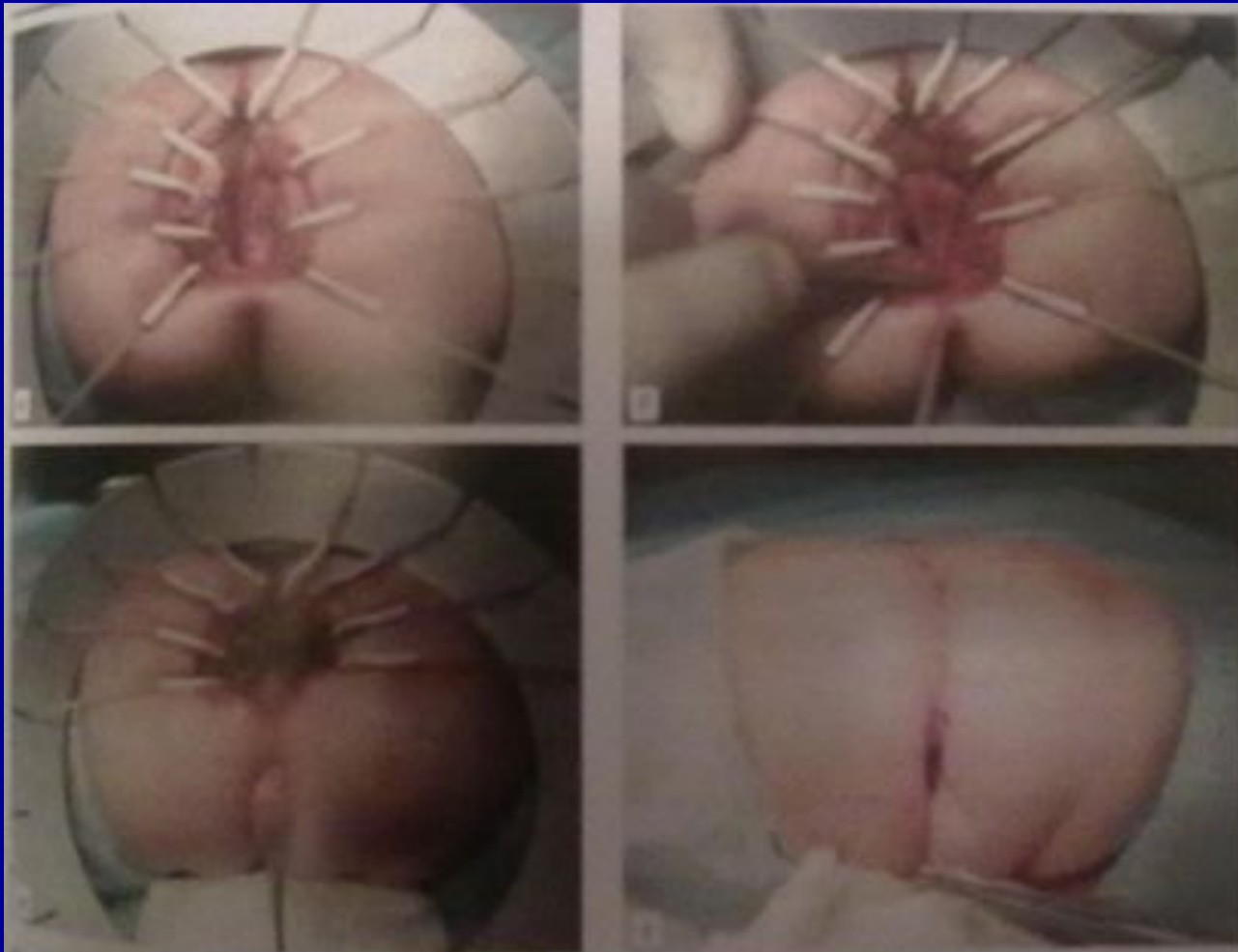
Основные этапы заднесагиттальной аноректопластики по Пеню при атрезии заднего прохода с ректоуретральным свищом.



Основные этапы заднесагиттальной аноректопластики по Пеню при атрезии заднего прохода с ректоуретральным свищом.



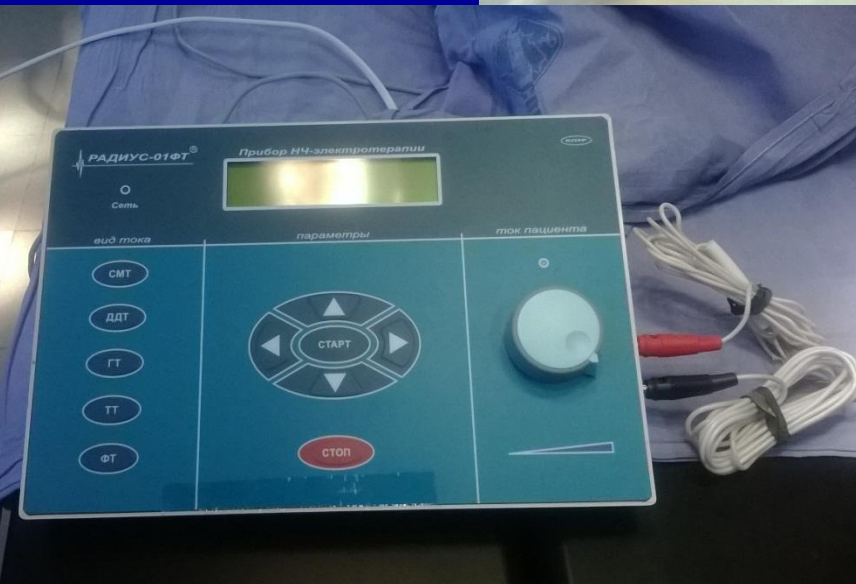
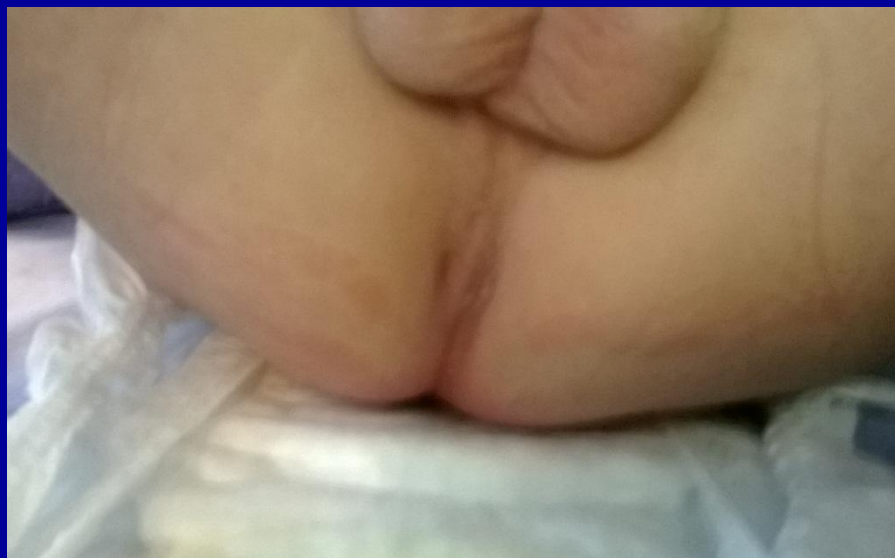
Заднесагиттальная аноректопластика



Основные этапы заднесагиттальной аноректопластики по Пенья при атрезии заднего прохода с ректоуретральным свищом.



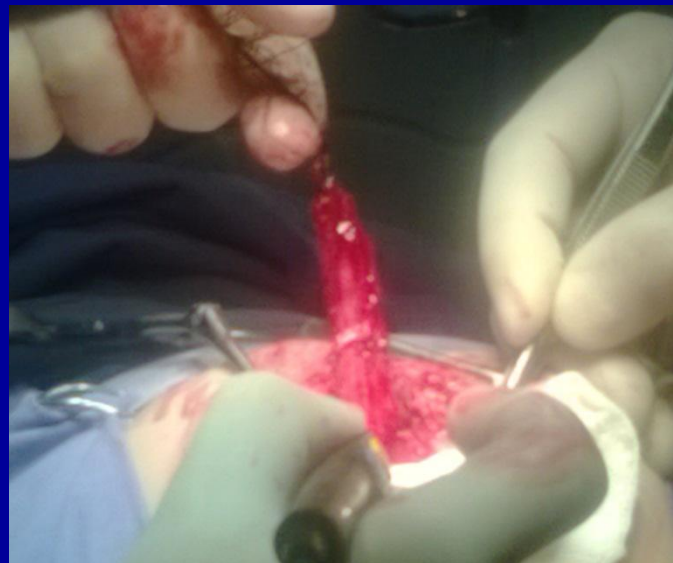
Атрезия прямой кишки, исследование мышц промежности и анального сфинктера



Сагиттальная анректопластика. Промежностный доступ, выделение атрезированной кишки



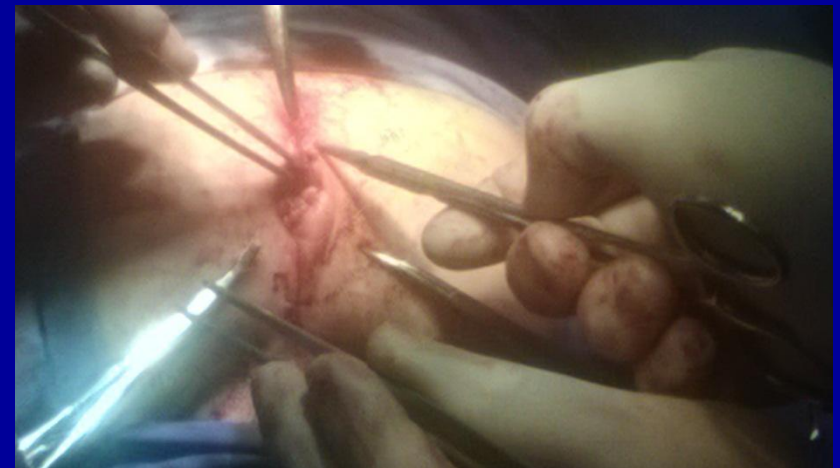
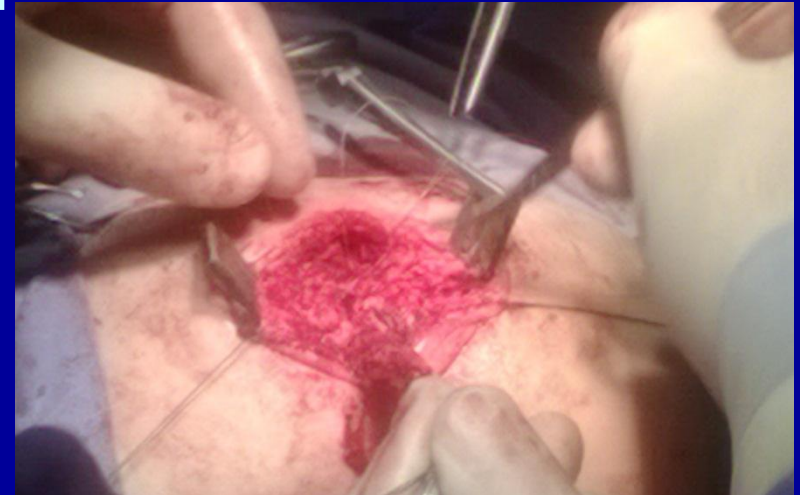
Сагиттальная анректопластика. Промежностный доступ, выделение атрезированной кишки



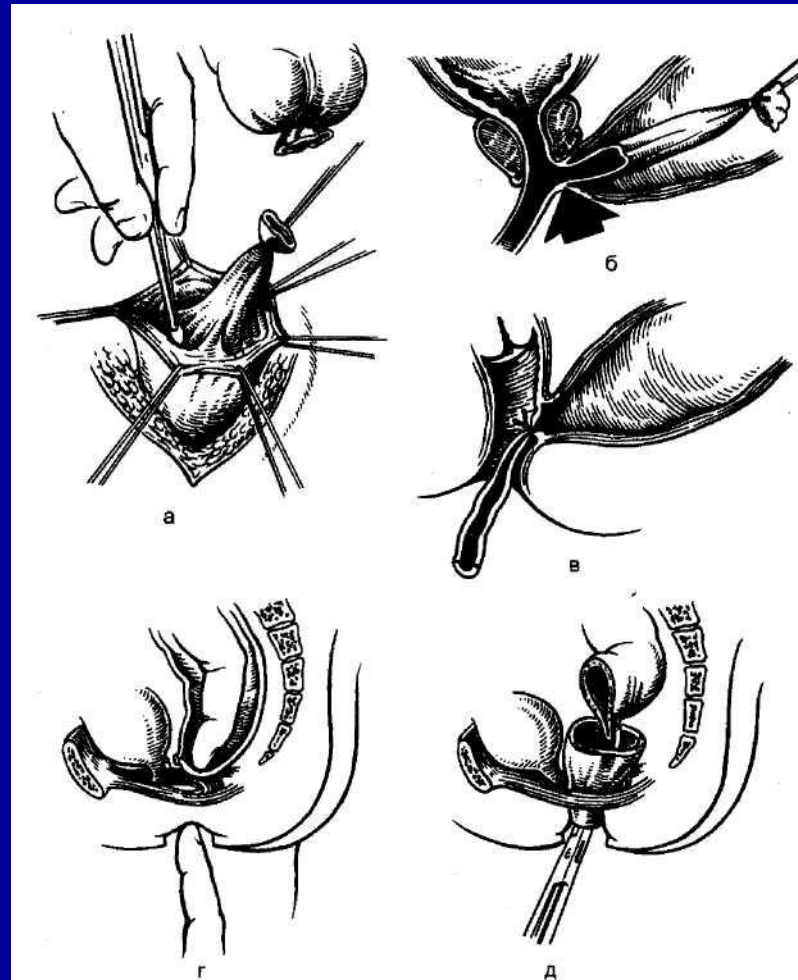
Сагиттальная анректопластика. Промежностный доступ, выделение атрезированной кишки



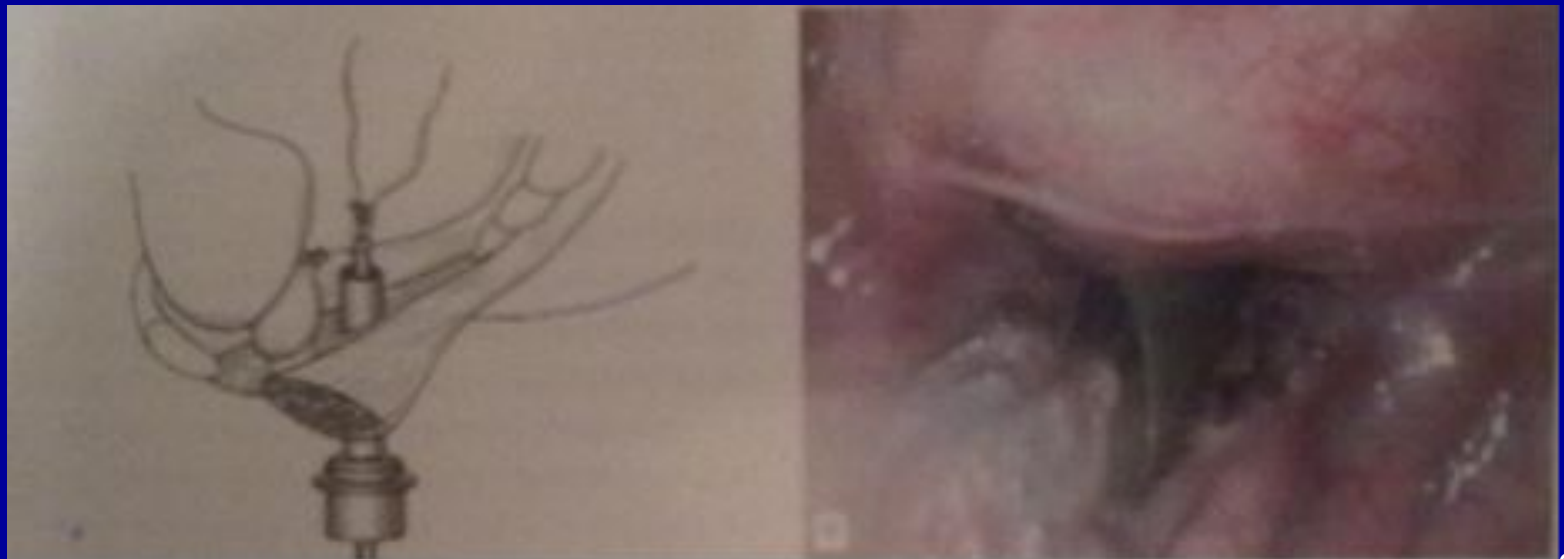
Сагиттальная анректопластика.
Промежностный доступ, выделение
атрезированной кишки с низведением и
фиксацией



Инtrarектальная брюшно-промежностная проктопластика по Ромуальди — Ребейну в модификации Ленюшкина



Этапы лапароскопической мобилизации и низведение кишки на промежность



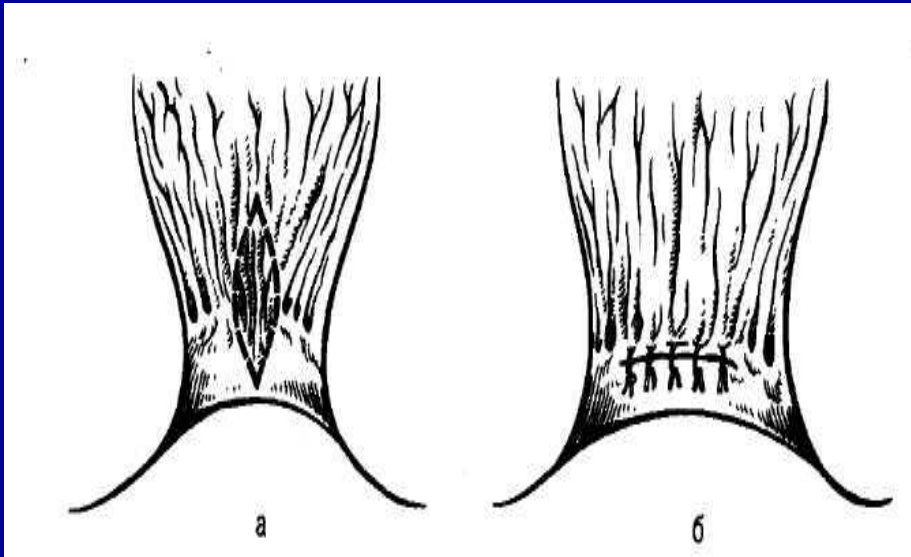
ВРОЖДЕННЫЕ СУЖЕНИЯ ЗАДНЕГО ПРОХОДА И ПРЯМОЙ КИШКИ

- Среди аноректальных пороков развития врожденные стриктуры встречаются в **10 % случаев**.
- Сужения локализуются чаще всего в месте перехода эндодермальной части кишки в эктодермальную, т.е. в **области гребешковой линии анального кольца**.
- Но иногда сужение может быть расположено на уровне внутреннего сфинктера или на несколько сантиметров выше заднепроходного отверстия.
- **Форма и протяженность** стриктуры варьируют: иногда это мембрана из тонкой кожи или слизистой оболочки, в других случаях — **плотное фиброзное кольцо** от нескольких миллиметров до 1,5 см диаметром и более.

ВРОЖДЕННЫЕ СУЖЕНИЯ ЗАДНЕГО ПРОХОДА И ПРЯМОЙ КИШКИ

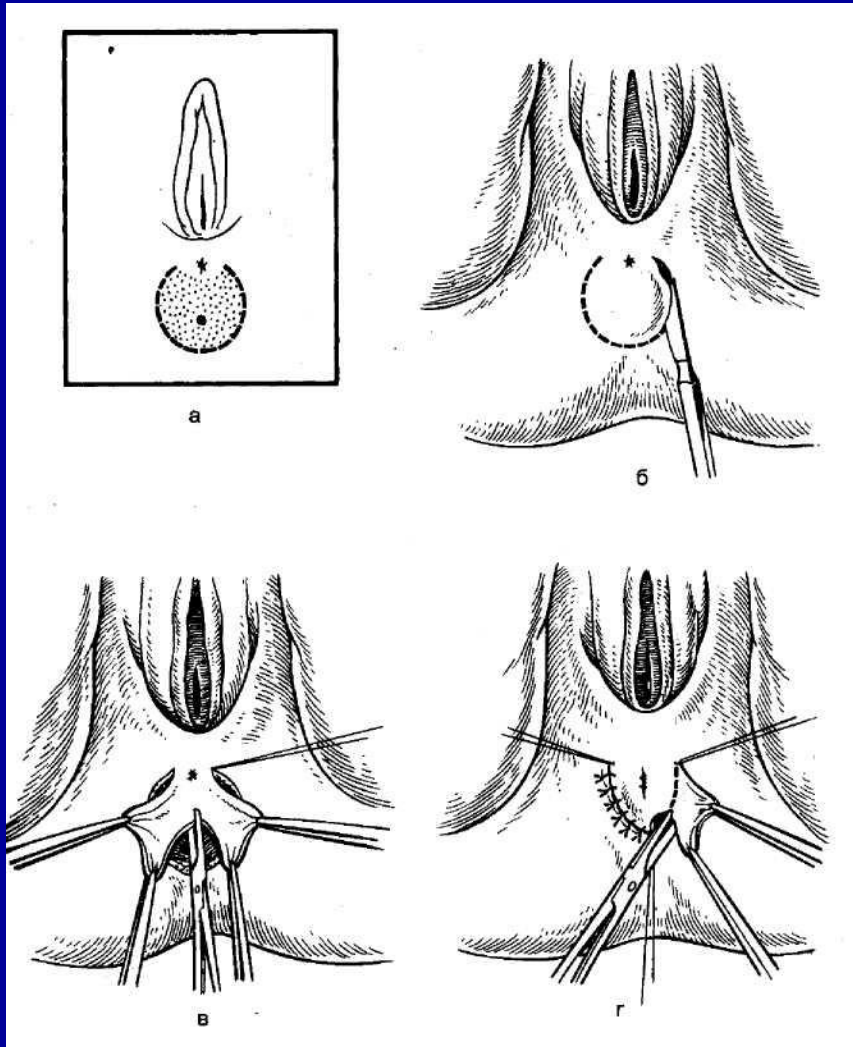
- При резком стенозе запоры наблюдаются с первых дней жизни.
- Фекалии выделяются в виде ленты или узкого цилиндра.
- С введением прикорма запоры становятся все более выраженными, акт дефекации сопровождается сильным натуживанием и криком.
- Постепенно увеличивается объем живота из-за хронической задержки кишечного содержимого, развивается картина вторичного мегаколона.

Операция при анальной стриктуре



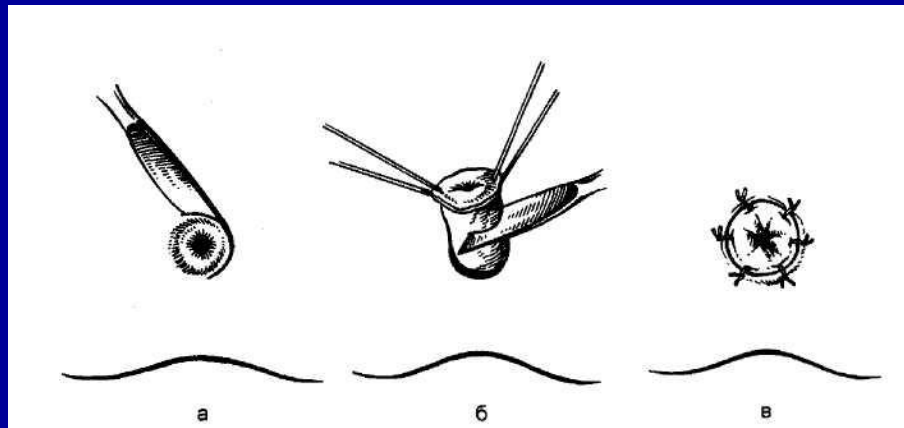
- Низко расположенные стриктуры с нешироким и неплотным кольцом поддаются коррекции путем продольного рассечения места стеноза с последующим ушиванием раны в поперечном направлении. Рассекать стриктуру предпочтительнее в передней полуокружности ануса, что позволяет максимально сохранить замыкательный аппарат. У мальчиков в уретру предварительно вводят металлический катетер, чтобы контролировать действия хирурга. Разрез производят до мышечных волокон наружного сфинктера.

Операция при анальной стриктуре

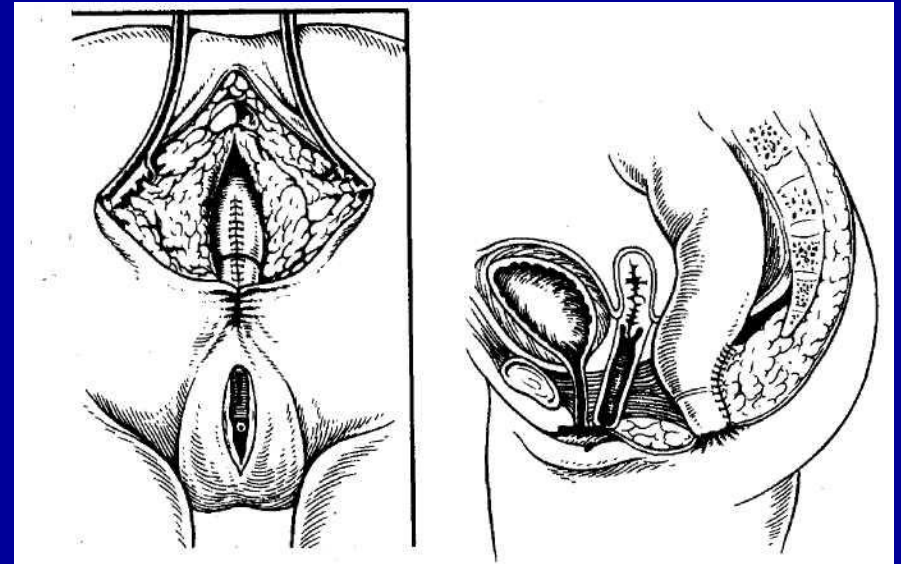


- Производят разрез в задней полуокружности сфинктера, когда патология представлена ректо-промежностным свищом в передней порции наружного сфинктера (задняя анопластика). Наносят очерчивающий разрез кожи от 1 до 11 ч по часовой стрелке вокруг намеченной точки, где должен быть сформирован анус; кожный лоскут растягивают зажимами, рассекают по средней линии до слизистой оболочки кишки (рис., а, б). Избыток кожи удаляют, поэтапно накладывая узловые швы (рис. в, г).

Операция при анальной стриктуре (1 – Гартмана, 2 – по Пенья)



1



2

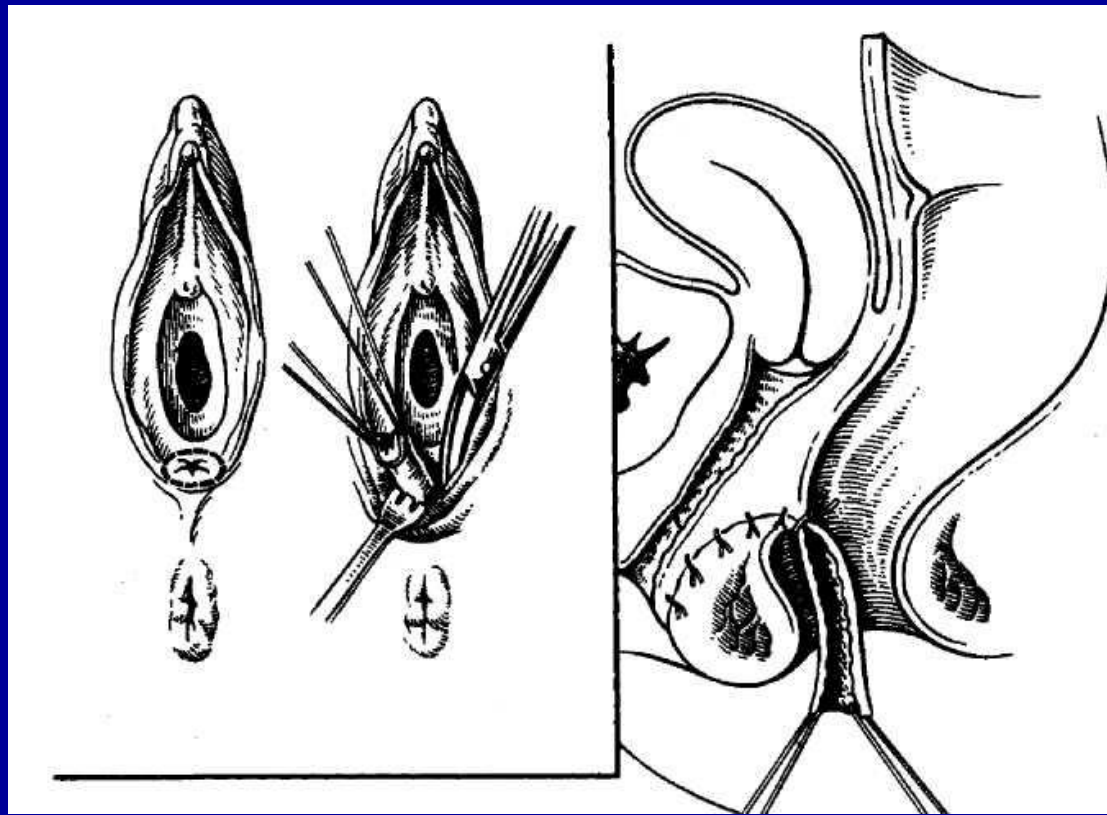
Ректовестибулярный и влагалищный свищи при нормально сформированном анальном отверстии

- Для вестибулярного и влагалищного свища характерно самопроизвольное отхождение кишечного содержимого через половую щель на фоне регулярного естественного стула.**
- У новорожденных и грудных детей, когда стул полужидкий («грудной»), постоянное выделение фекалий через свищ приводит к довольно резкому раздражению слизистой оболочки наружных половых органов и кожи промежности, вульвовагиниту.**
- У детей более старшего возраста оформленные каловые массы выделяются в меньшем количестве, но отмечается постоянное самопроизвольное отхождение газов.**

Разновидности ректовестибулярных соустьий при нормально функционирующем заднем проходе.



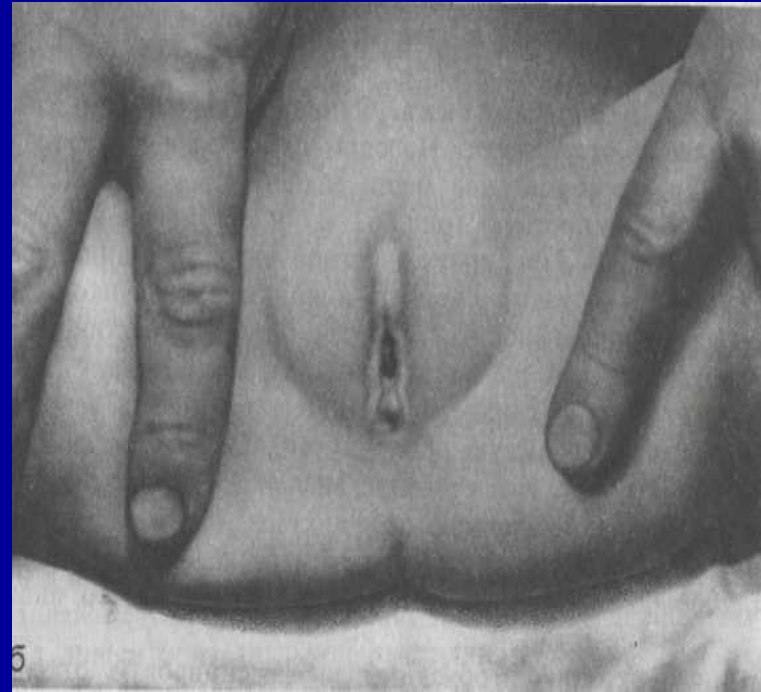
Устранение ректовестибулярного свища при нормально функционирующем заднем проходе по Лёнюшкину.



Эктопия анального отверстия

- Нормальное заднепроходное отверстие (хорошо открывается и сжимается, нормально функционирует) расположено на необычном месте — близко к наружным половым органам. Небольшое смещение может остаться незамеченным, поэтому часто не учитывается.

Эктопии заднего прохода (промежностная и вестибулярная)



Клиника и диагностика.

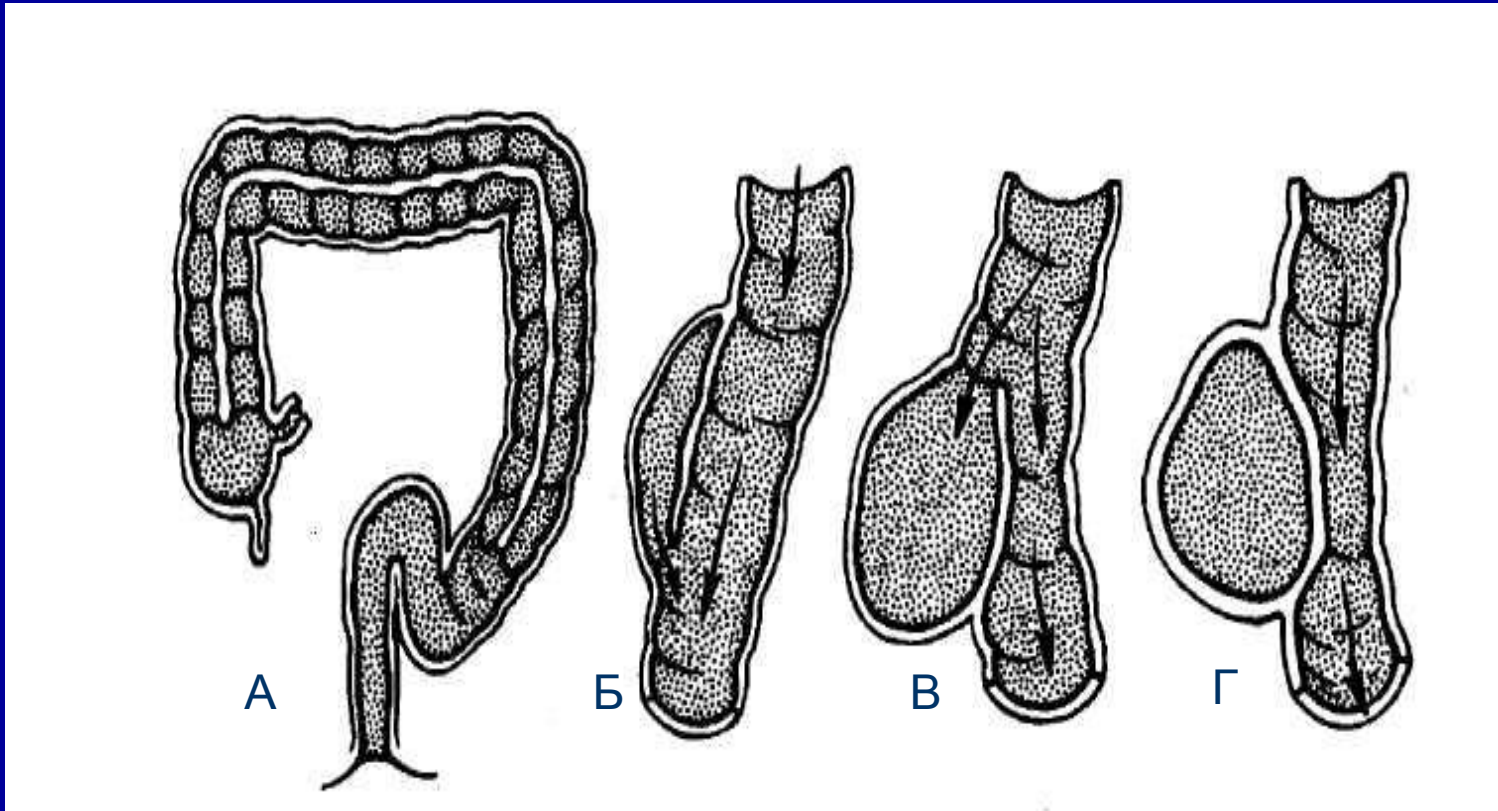
- Функциональные нарушения акта дефекации отсутствуют. Поводом для обращения к врачу служит лишь «ненормальное место заднего прохода». Можно различать промежностную и вестибулярную эктопию.
- При промежностной эктопии задний проход открывается близко к корню мошонки у мальчиков или задней спайке промежности у девочек. Кожный мостик между анусом и половой щелью сохраняется, но иногда у девочек он отсутствует и слизистая оболочка преддверия влагалища переходит в слизистую оболочку анального канала (вестибулярная эктопия). Исследование анального рефлекса всегда выявляет сокращение наружного сфинктера, окружающего эктопированное отверстие. При пальцевом исследовании определяется хорошая проходимость и тонус замыкательного аппарата.
- Истинную эктопию необходимо дифференцировать от свищевых форм атрезий.

Лечение.

- Отказ от операции оправдан в случае промежностной эктопии. Но вестибулярную эктопию необходимо корригировать только хирургическим путем.
- Наиболее приемлема в этих случаях операция Стоуна, а еще лучше — операция по Риццоли, представляющая собой переднесагиттальную анопроктопластику

Удвоения толстой кишки

А - трубчатое удвоение, Б и В – дивертикулярные удвоения, Г – кистозные удвоение



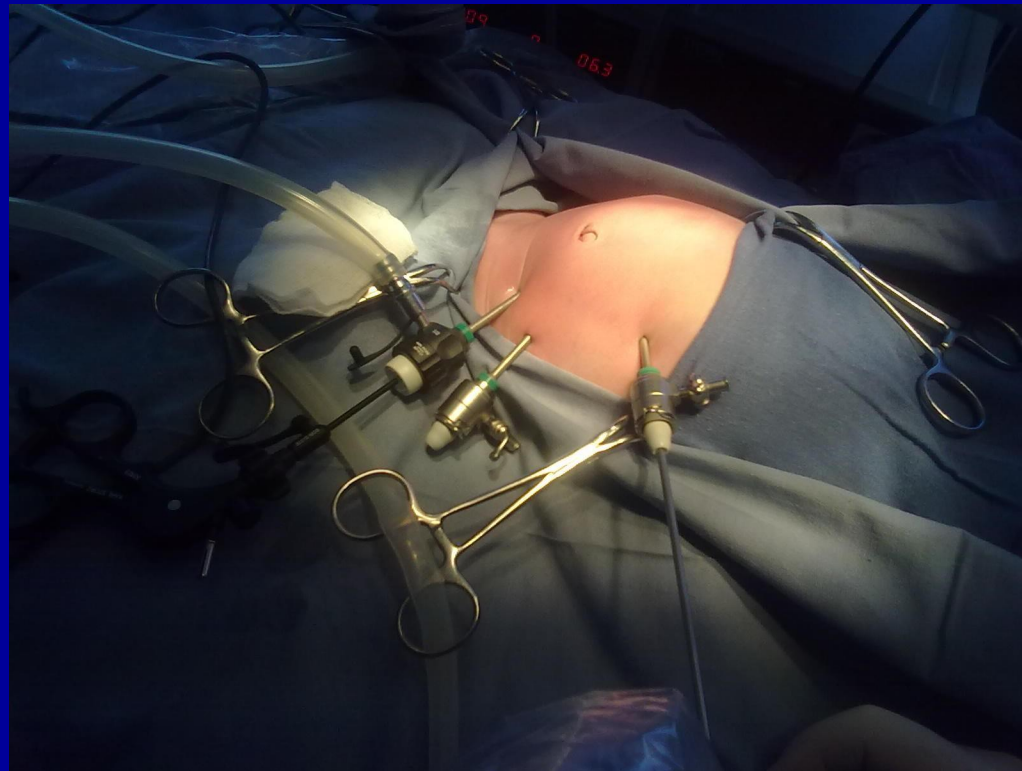
Клиника и диагностика.

- С первых месяцев жизни запоры или симптомы острой кишечной непроходимости.
- Если в дивертикуле возникают пептические язвы и эрозии кровеносных сосудов с более или менее выраженными кишечными кровотечениями.
- На месте пептической язвы в дивертикуле нарушается питание кишечной стенки и происходит перфорация ее, развивается острый гнойный перитонит.
- При удовлетворительной проходимости кишечника и отсутствии осложнений удвоение протекает бессимптомно и бывает случайной находкой во время операции, предпринятой по другому поводу.
- Методы дополнительных исследований – УЗИ, колоноскопия, лапароскопия

Лечение удвоений.

- Лечение удвоений только хирургическое, по установлению диагноза и независимо от возраста. Показания абсолютные, т.к. любая форма дубликатуры может вызвать осложнения – кровотечение, перфорация, перитонит, нагноение.
- При тубулярных и кистозных удвоениях – резекция добавочного образования вместе с участком основной кишки с анастомозом конец в конец. При наличии дивертикула с отдельной брыжейкой – клиновидная резекция.

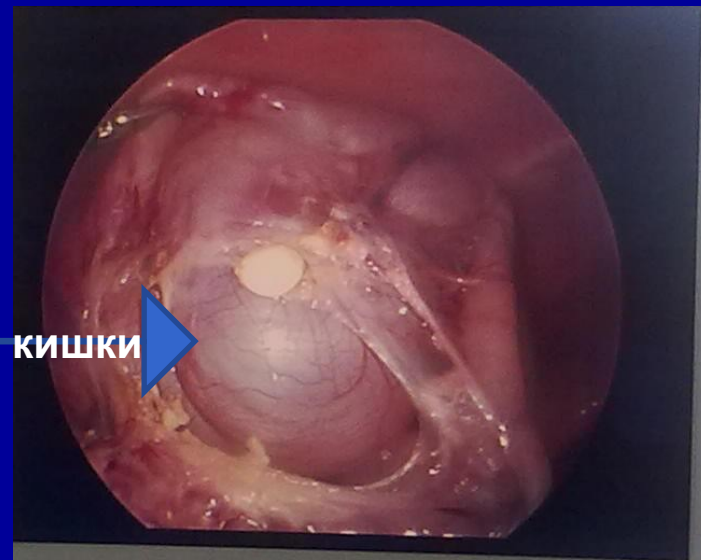
Оперативное вмешательство у ребенка в возрасте 1 месяца с кистозным удвоением кишечника Лапароскопический доступ



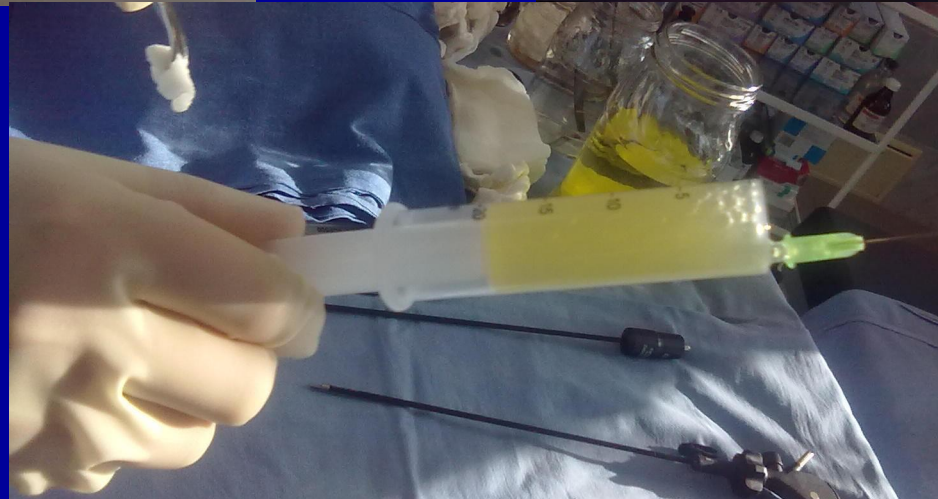
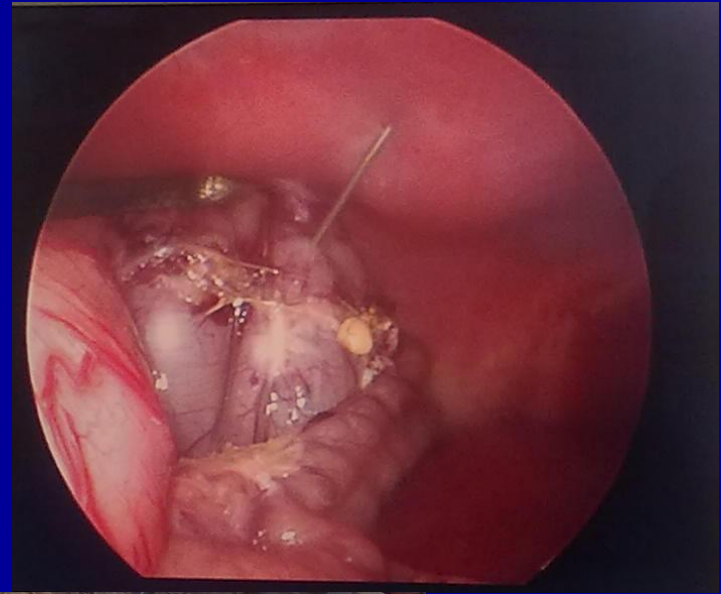
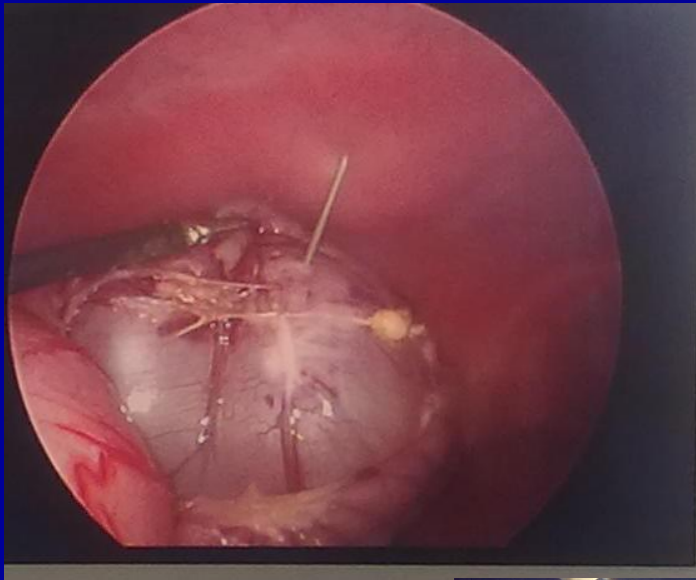
Оперативное вмешательство у ребенка в возрасте 1 месяца с кистозным удвоением кишечника Осмотр, ревизия



кистозное удвоение в стенке кишки



Пункция кисты в стенке кишки с эвакуацией содержимого



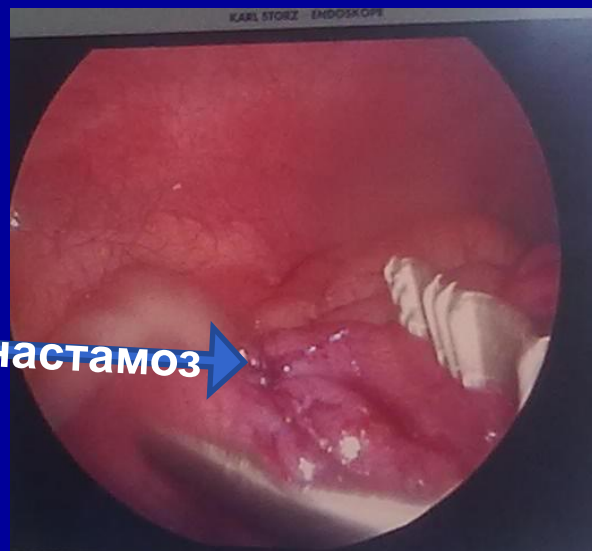
Выведение участка кишки через мини доступ с резекцией и наложением анастомоза



Низведение участка анастомоза в брюшную полость



Анастомоз →



Контрольные вопросы к лекции

- 1.Какова связь эмбриогенеза прямой кишки с формированием аноректальных пороков развития?
- 2.Классификация аноректальных пороков развития.
- 3.Диагностика и лечение врожденной клоаки.
- 4.Каковы клинические признаки атрезии прямой кишки?
- 5.Перечислите основные диагностические приемы при чистых атрезиях и атрезиях со свищами.
- 6.Определите алгоритмы ведения детей с атрезиями.
- 7.Каковы основные оперативные вмешательства у детей с атрезиями (свищевыми и безсвищевыми)?
- 8.Каковы симптомы у детей с врожденными сужениями прямой кишки и анального отверстия?
- 9. Перечислите консервативные и оперативные методы в лечении сужений прямой кишки и анального отверстия?
- 10.Каковы особенности в ведении детей с врожденными свищами при нормально функционирующем заднем проходе и эктопии заднего прохода?
- 11.Перечислите варианты удвоений толстой кишки.