



*Современный подход к
лечению аноректальных
аномалий у детей*



*Караваева С.А.
Санкт-Петербург 2007*

АНОРЕКТАЛЬНЫЕ ПОРОКИ

Редко диагностируются антенатально.

Уровень атрезии определяется по косвенным признакам при осмотре промежности, по данным УЗИ и рентгенографии. При высоких формах атрезии и клоаке оперативное лечение предпринимается в конце первых суток жизни ребенка.

При низкой атрезии без свища – промежностная проктопластика. Ректовестибулярный свищ, широкий промежностный свищ не требует хирургического вмешательства в периоде новорожденности.



Процесс лечения аноректальных пороков развития включает в себя решение трех основных задач

- установление типа аномалии сразу после рождения ребенка, выявление сочетанных пороков развития*
- определение срока проведения радикального вмешательства и необходимости колостомии*
- выбор метода проведения радикального оперативного вмешательства*

Классификация аноректальных аномалий (Стефенс, Смит, 1984)

Мальчики

- ***Высокие***

*Аноректальная агенезия
с или без
ректопростатического
уретрального свища
Атрезия прямой кишки*

- ***Промежуточные***

*Анальная агенезия без свища
Атрезия с ректобульбарным
уретральным свищом*

- ***Низкие***

*Кожно-анальный свищ
Анальный стеноз
Анальная мембрана*

Классификация аноректальных аномалий (Стефенс, Смит, 1984)

Девочки

- **Высокие**

Аноректальная агенезия с
или без
ректовагинального
свища

Атрезия прямой кишки

Редкие

Клоака

Клоакальная экстрофия

- **Промежуточные**

Анальная агенезия без свища
Ректовагинальный свищ
Ректовестибулярный свищ

- **Низкие**

Ановестибулярный свищ
Анально-кожный свищ
Анальный стеноз
Анальная мембрана

Современная классификация Аноректальных пороков (Крикенбек, 2005. Германия)

Проф. Новожилов В.А.
Иркутск



Journal of Pediatric Surgery (2009) 44, 1131–1136



Journal of
Pediatric
Surgery

www.elsevier.com/locate/jpsurg

Original articles

Preliminary report on the International Conference for the Development of Standards for the Treatment of Anorectal Malformations

Alexander Holschneider^{a,*}, John Hutson^b, Albert Peña^c, Elhamy Bekhit^d,
Subir Chatterjee^e, Arnold Coran^f, Michael Davies^g, Keith Georgeson^h, Jay Grosfeldⁱ,
Devendra Gupta^j, Naomi Iwai^k, Dieter Kluth^l Giuseppe Martucciello^m, Samuel Mooreⁿ,
Risto Rintala^o, E. Durham Smith^p, D.V. Sripath^q, Douglas Stephens^r, Sudipta Sen^s,
Benno Ure^t, Sabine Grasshoff^u, Thomas Boemers^v, Feilin Murphy^w, Yunus Söylet^x,
Martin Dübbers^y, Marc Kunst^z

^aDepartment of Surgery, Kinderklinikum of the City of Cologne, Am Södenpark 32, 50731 Cologne, Germany

^bDepartment of General Surgery, Royal Children's Hospital, Melbourne, Australia

^cDivision of Pediatric Surgery, The Children's Center for Children, Cincinnati Children's Hospital, OH, USA

^dChief Clerk, Kolkata 700017, India

^eMont Children's Hospital, San Antonio TX 78209, USA

^fChief Clerk, Ekhara 700017, India

^gFirst Cross Memorial Hospital, Cape Town, South Africa

^hChildren's Hospital of Alabama, Birmingham, AL, USA

ⁱMont Children's Hospital, San Antonio TX 78209, USA

^jIndian Institute of Medical Sciences, New Delhi, India

^kKanto Prefectural University, Itoya 602-8586, Japan

^lUniversitätsklinikum Göttingen, Göttingen 37075, Germany

^mDepartment of Pediatric Surgery, University of Padua, Padua, Italy

ⁿUniversity of Stellenbosch, Tygerberg, 7605, South Africa

^oChildren's Hospital, University of Helsinki, Helsinki, Finland

^pKing J. & Queen Anne's Street, North Sydney, New South Wales, Australia

^q11 Chaudhury Medical Street, Calcutta, West Bengal, India

^rRoyal Children's Hospital Melbourne, Parkville, 3052 Australia

^sChennai Medical College Hospital, Tamil Nadu 600004, India

^tMedizinische Hochschule Hannover, Hannover 30625, Germany

^uMedical University Bonn, Bonn, Germany

^vUniversity of Salzburg, Salzburg, Austria

^wOur Lady's Children's Hospital, Crumlin, Dublin, Ireland

^xChildren's Hospital Istanbul University, Istanbul, Turkey

^yKinderklinikum City of Cologne, Cologne 50731 Germany

* Corresponding author.
E-mail address: holschneider@klinik.uni-koeln.de (A. Holschneider).

Основные клинические группы	Редкие варианты
Промежностная (кожная) фистула	«Ректальный мешок» Rouch colon
Ректоуретральная фистула -простатическая -бульбарная	Ректальная атрезия или стеноз
Ректовезикальная фистула	Ректовагинальная фистула
Вестибулярная фистула	H-фистула
Клоака	Прочие
Без фистулы	
Анальный стеноз	

Спектр хирургических операций при аноректальных пороках (Крикенбек 2005)

- Промежностные операции
- Передний сагиттальный доступ
- Крестцово-промежностная процедура
- PSARP
- Брюшно-крестцово-промежностное низведение
- Брюшно-промежностное низведение
- Лапароскопически-ассистированное низведение

Сопутствующие состояния:

- Аномалии крестца
- Фиксированный спинной мозг

1. Произвольное опорожнение

да / нет

Позыв на дефекацию

Чувство наполнения

Удержание кишечного
содержимого

2. Недержание

да / нет

Степень 1

Случайное

(один или 2 раза в неделю)

Степень 2

Ежедневное

(социально адаптирован)

Степень 3

Постоянное

(социальные проблемы)

3. Запоры

да / нет

Степень 1

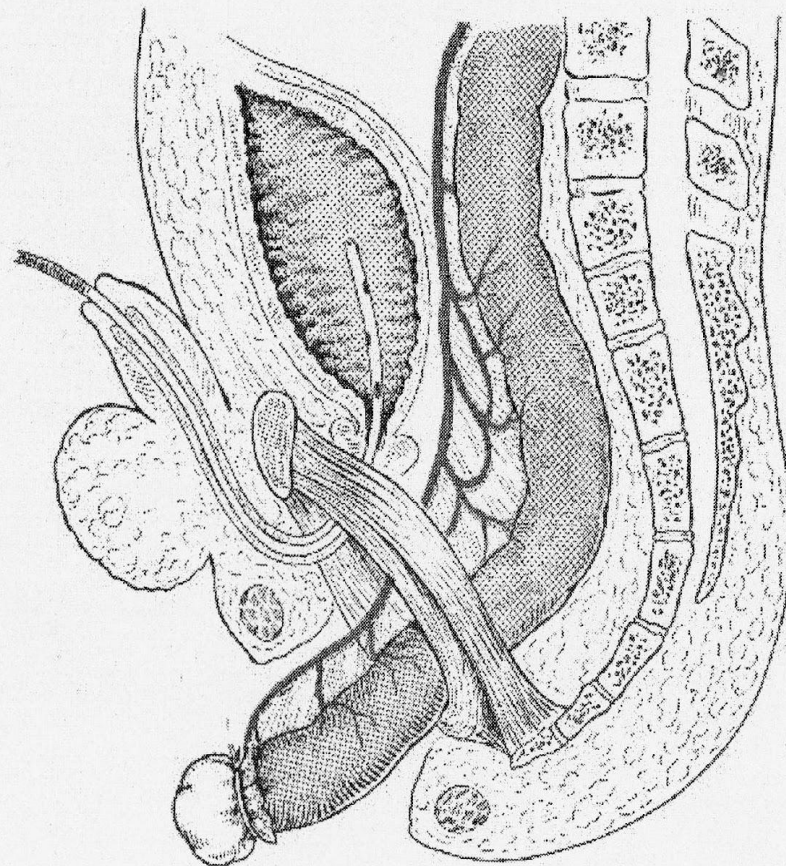
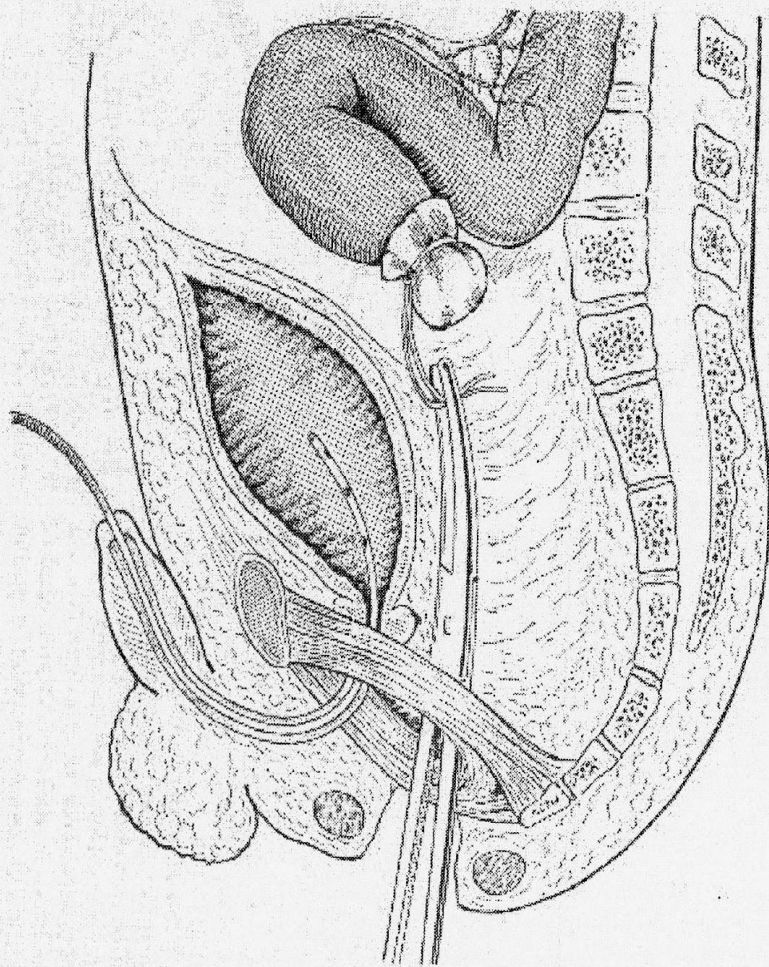
Успешно лечится диетой

Степень 2

Требует слабительных

Степень 3

Резистентны к слабительным
и диете



Брюшно-промежностная проктопластика

1995 – 2005

78 пациентов

Возраст до 6 мес.



**Аномалии
позвоночника**



**Атрезия
пищевода**



Аномалии развития ЦНС



Пороки почек

АНОРЕКТАЛЬНЫЕ ПОРОКИ 1995-2005

Высокая атрезия прямой кишки - 21

Промежуточные формы - 28

Низкая атрезия прямой кишки - 25

Ректовестibuлярный свищ - 21

Клоакальная атрезия - 4

Стеноз прямой кишки - 2

Клоакальная экстрофия - 2

ВСЕГО - 78

МВПР - 66

Умерли - 9 11,5% (МВПР)



Методы исследования больных с аноректальными аномалиями

Общеклиническое

Рентгенологическое

Электрофизиологическое

УСГМ, УЗИ сердца

Компьютерная томография

Магнитно-резонансная томография

Инвертография
Фистулография
Колостография
Ирригография
Уретроцистография
Урография

ЭМГ
ЭММ

MRT малого таза

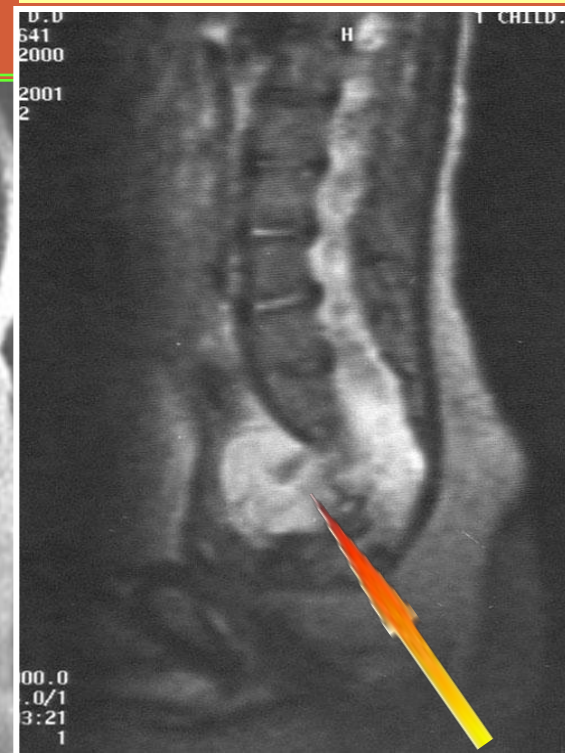
Ректоуретральная фистула



Spina bifida



Липома крестцово-
копчиковой области



Проф. Новожилов В.А. Иркутск

Способ и сроки радикального оперативного вмешательства

- Промежностная проктопластика
 - диастаз между куполом атрезированной кишки и кожей меньше 1 см
 - анальная мембрана
 - узкий промежностный свищ

Первые сутки жизни
- Переднесагиттальная проктопластика
 - промежностный свищ
 - вестибулярный свищ

1 месяц
6-12 месяцев
- Заднесагиттальная проктопластика
 - наличие свищей в мочевую систему
 - клоака
 - атрезия прямой кишки
 - диастаз между куполом атрезированной кишки и кожей больше 1 см

6-9 месяцев

Показания для радикального оперативного лечения в периоде новорожденности

- анальная мембрана*
- промежностный свищ / узкий /*
- диастаз между куполом атрезированной
прямой кишки и кожей меньше 1 см*

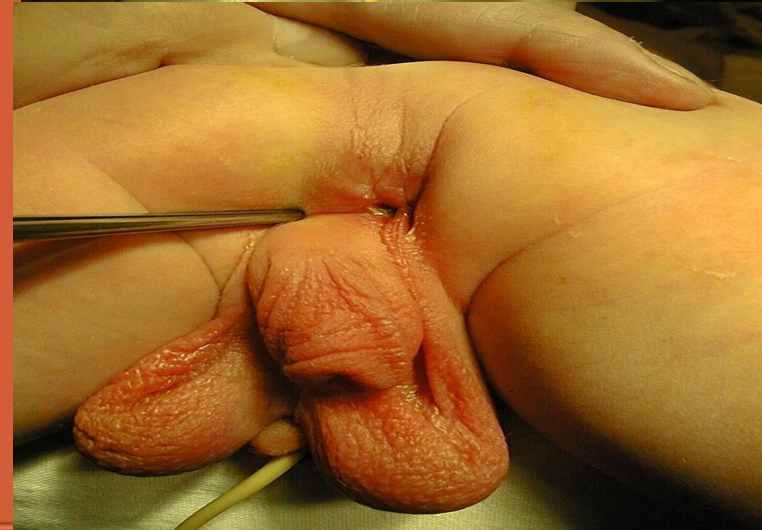
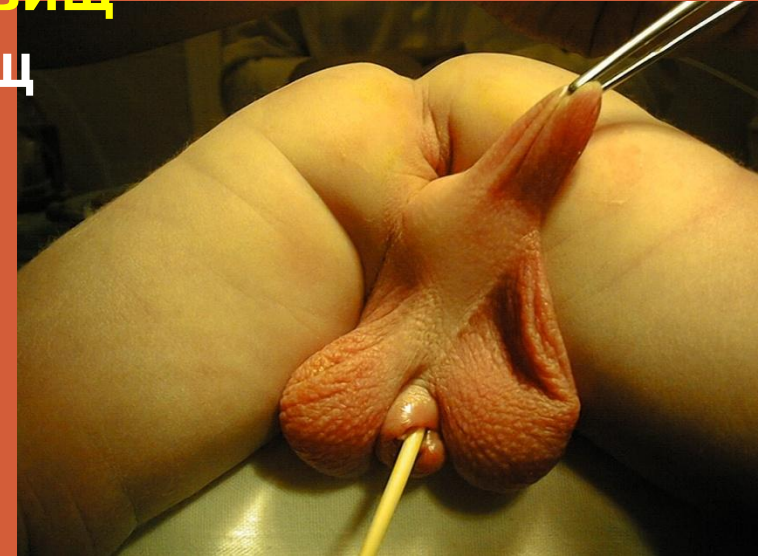
Низкие формы (n=25)



Ановестибулярный свищ
Анально-кожный свищ
Анальный стеноз
Анальная мембрана



Кожно-анальный свищ
Анальный стеноз
Анальная мембрана



Атрезия ануса без фистулы



Обязательная
маркировка
сфинктера
Контроль ЭМГ,
либо
электростимуляц
ия.

Ректо-мошоночная фистула



Ректо-мошоночная фистула



Промежностная или вестибулярная фистула





Промежуточные формы (n=28)

МАЛЬЧИКИ

Анальная агенезия без свища

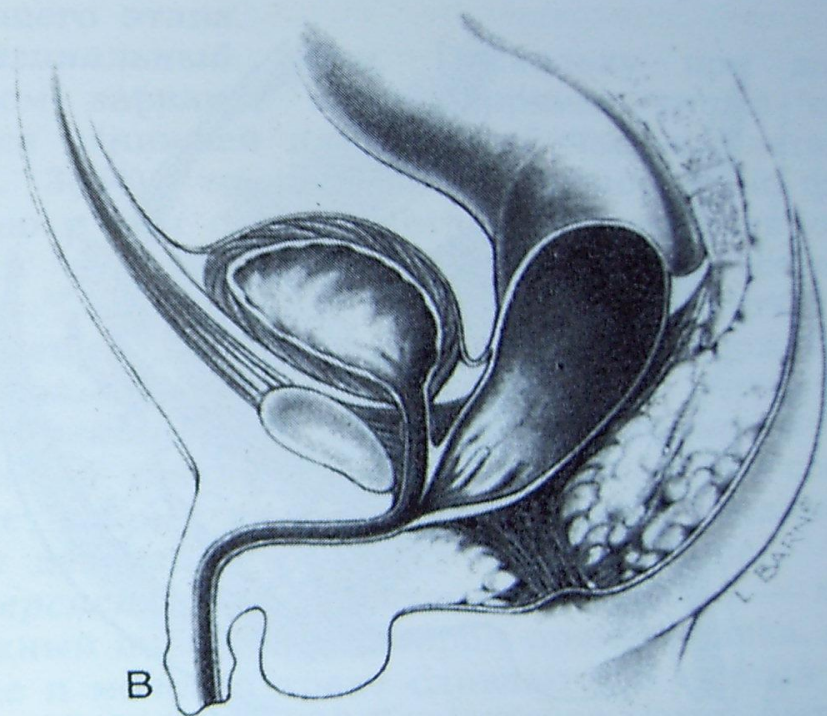
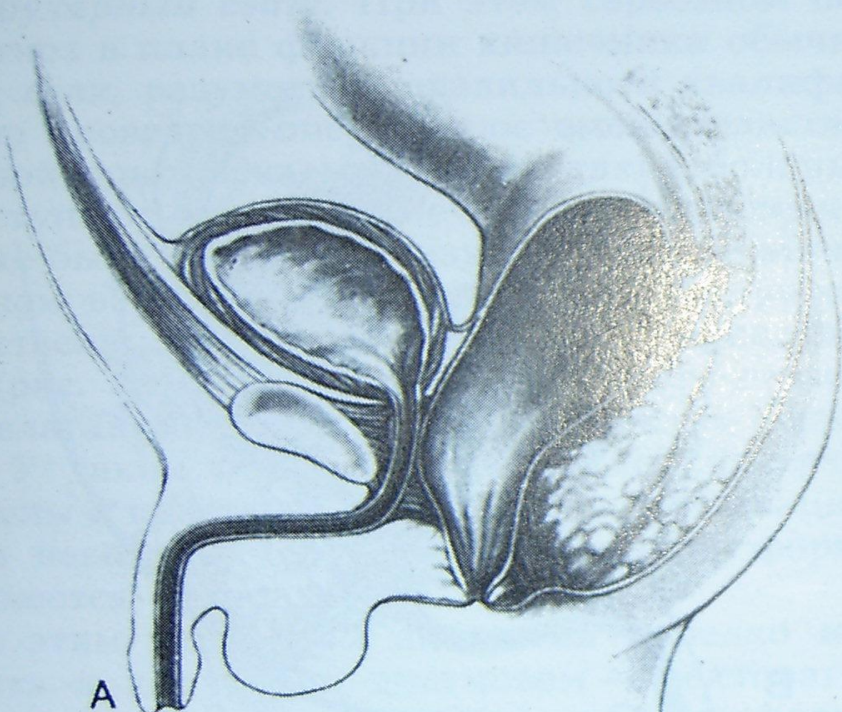
Атрезия с ректобульбарным уретральным свищом

ДЕВОЧКИ

Анальная агенезия без свища

Ректовагинальный свищ

*А – Промежностный свищ
В – Ректоуретральный свищ*

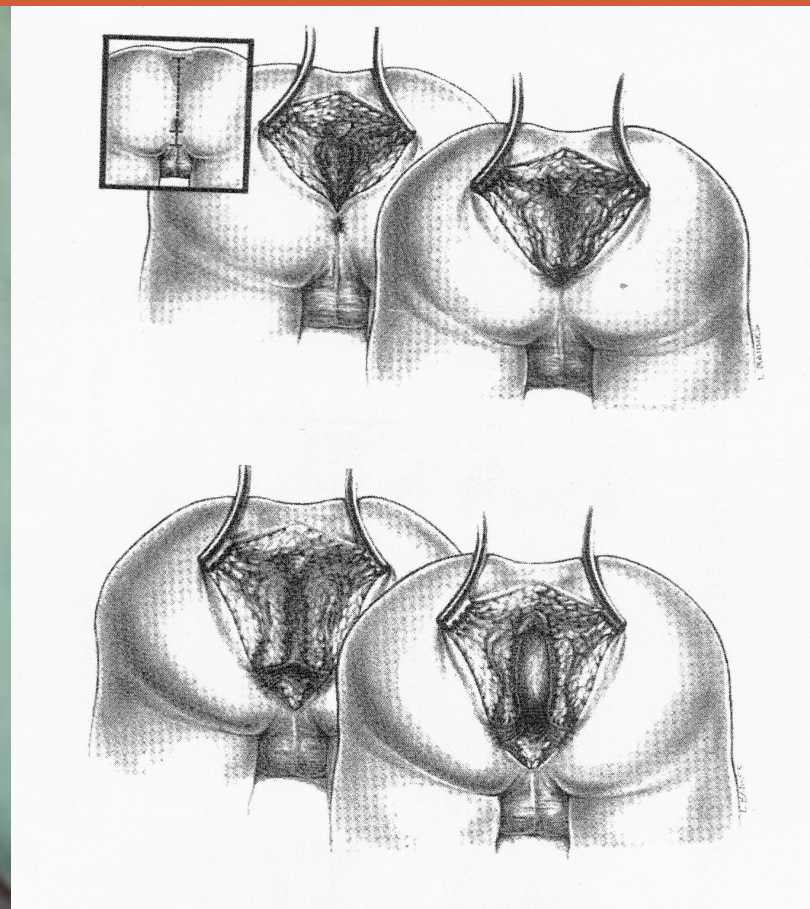


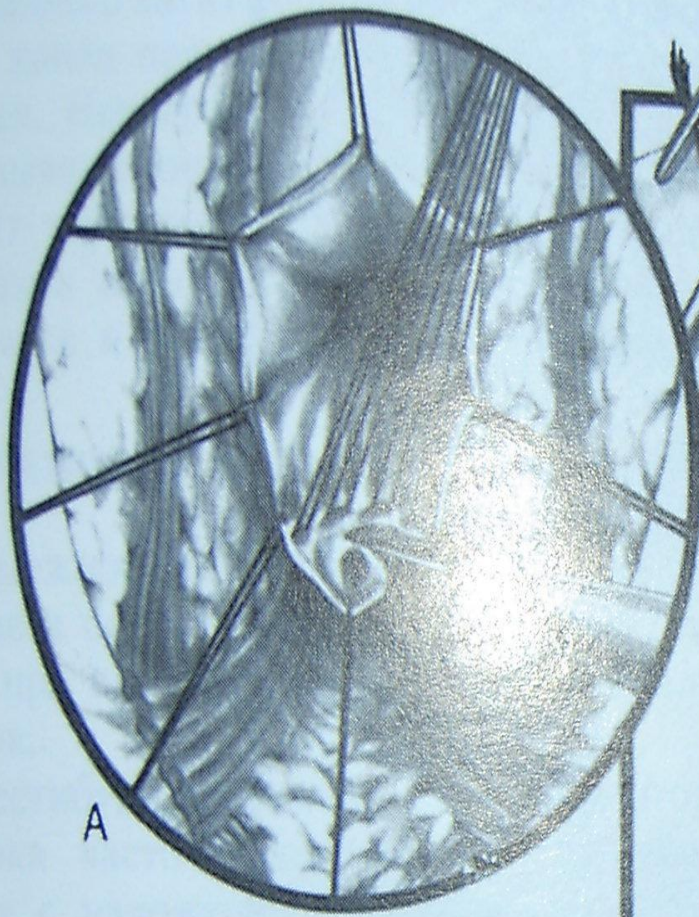
Раздельная колостомия



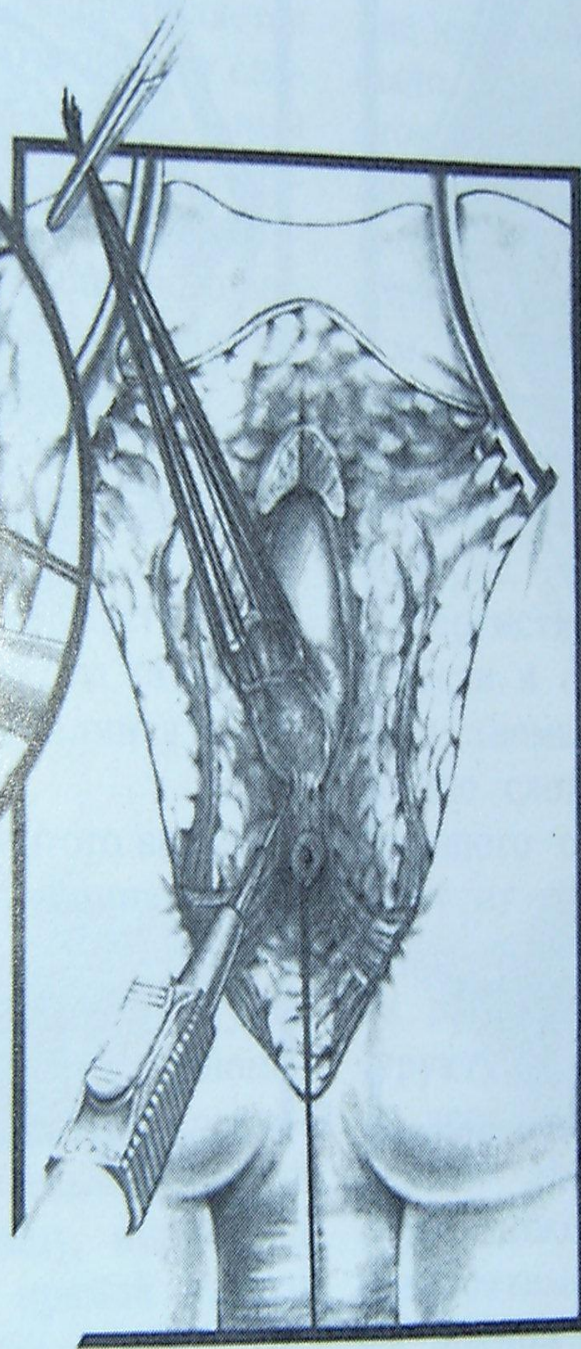
- Удобство ухода
- Не встречается эвагинации
- Позволяет хорошо санировать отводящий сегмент
- Легко реконструировать целостность кишки
- «Косметична»

Заднесагиттальная аноректопластика (PSARP) – универсальная операция *A. Pena*

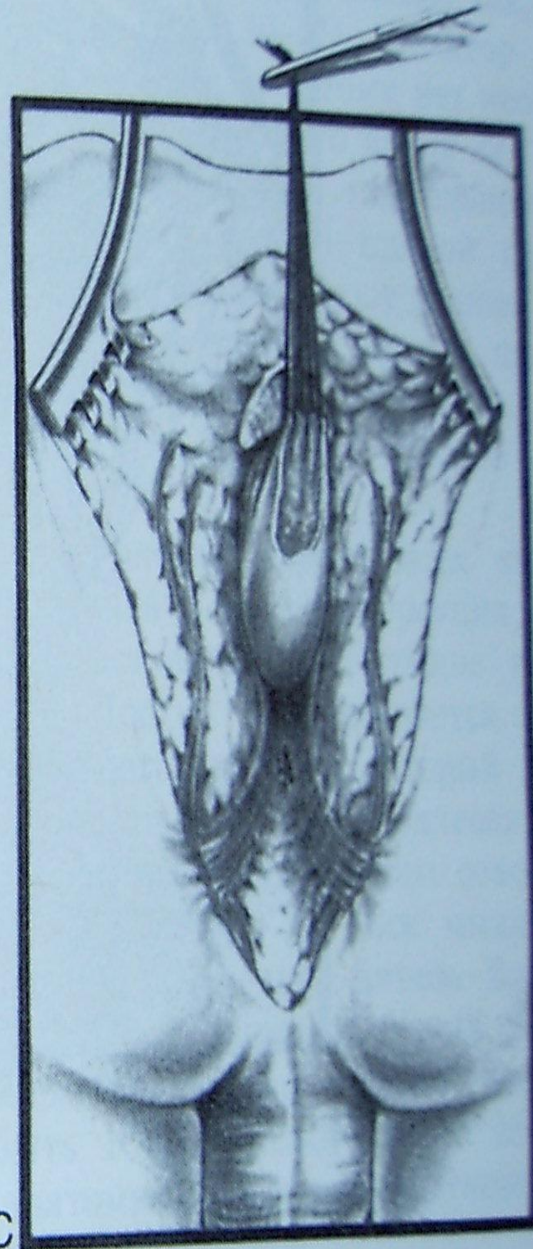




A

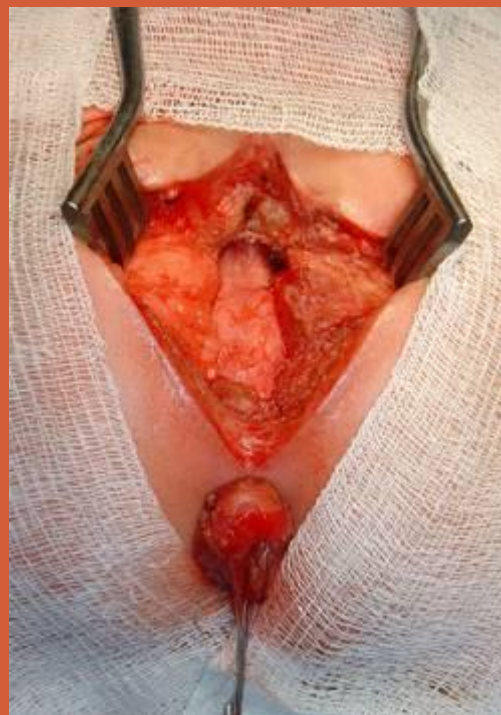


B

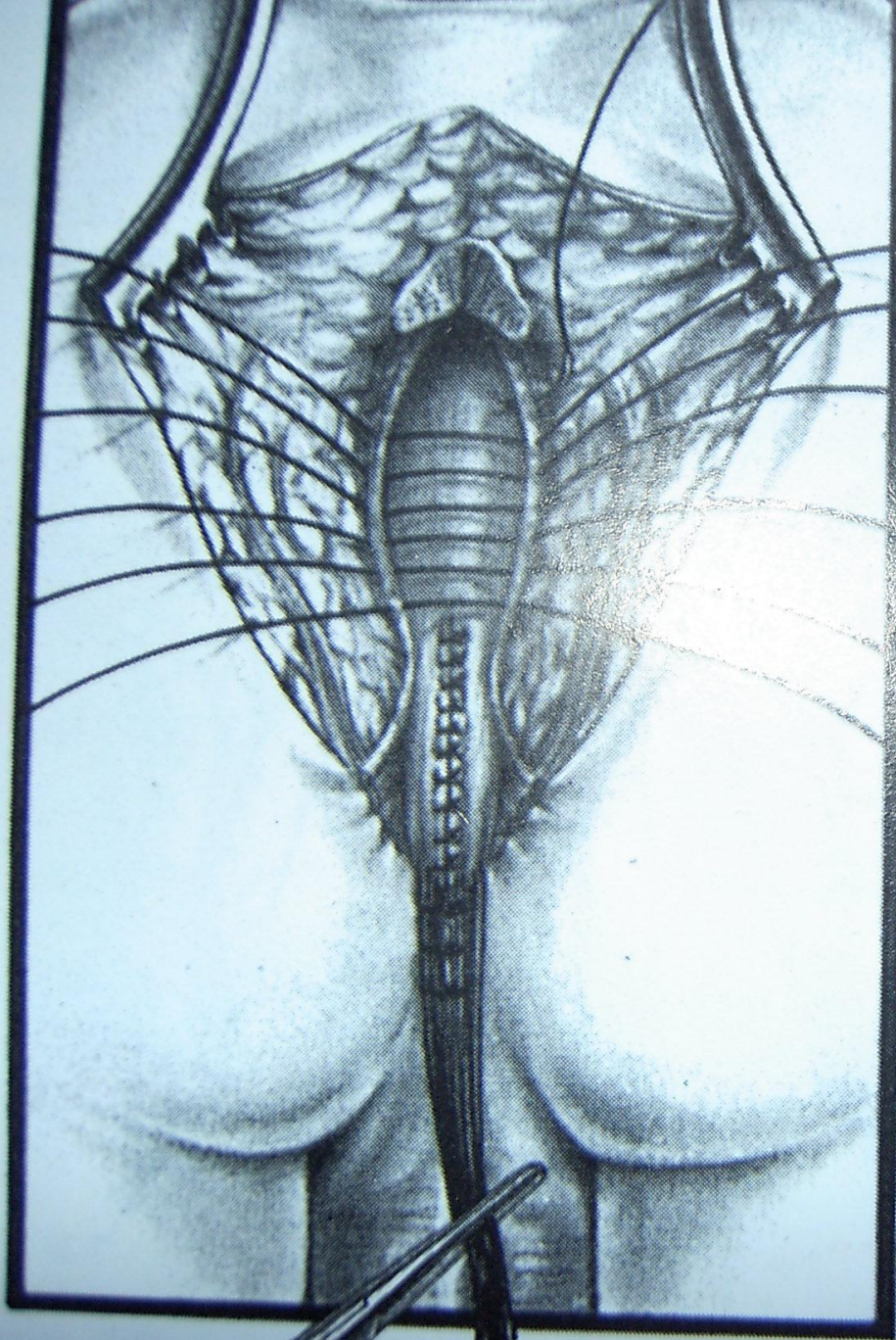


C

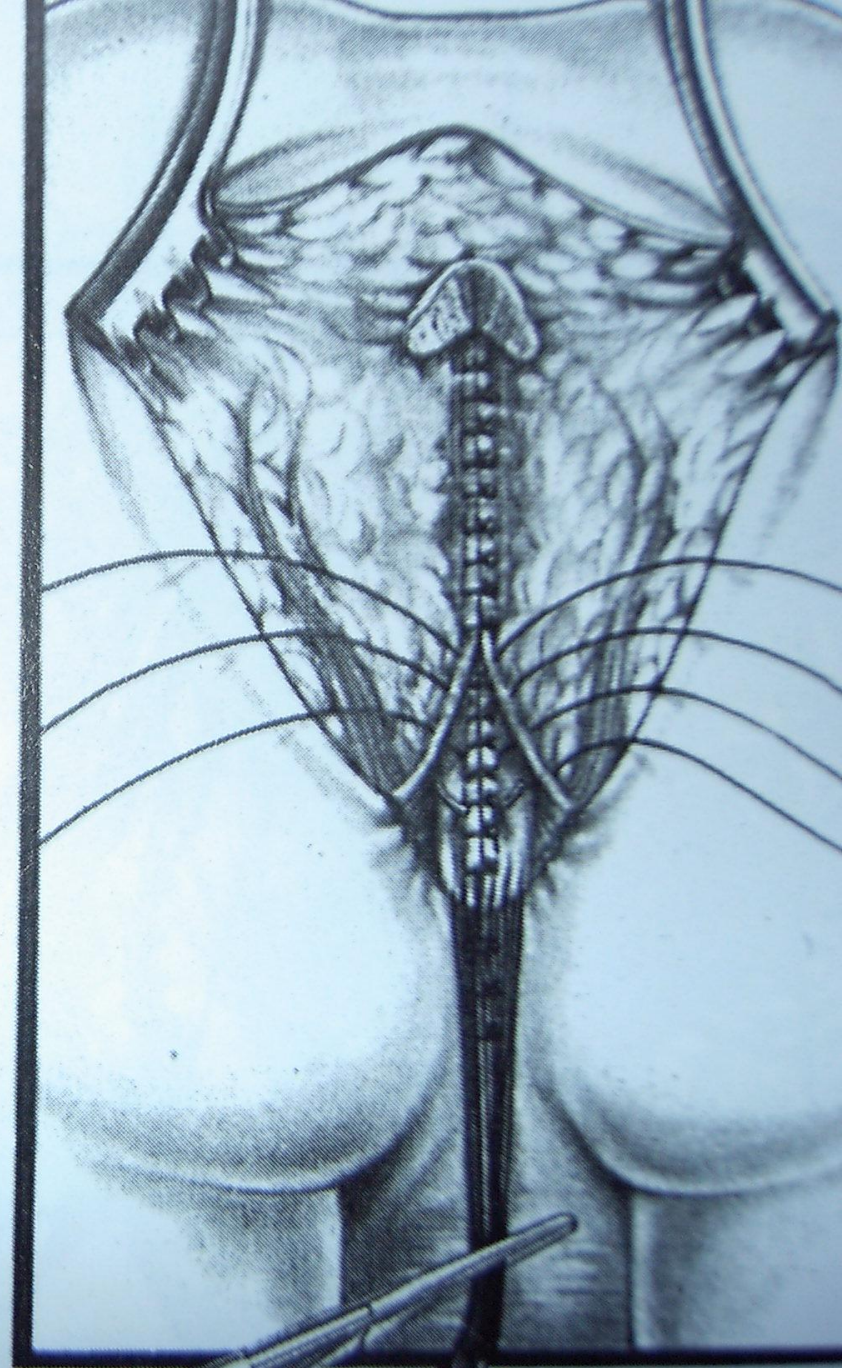
PSARP



При реконструкции мышечного комплекса не создается избытка низведенной слизистой кишки.



A



B

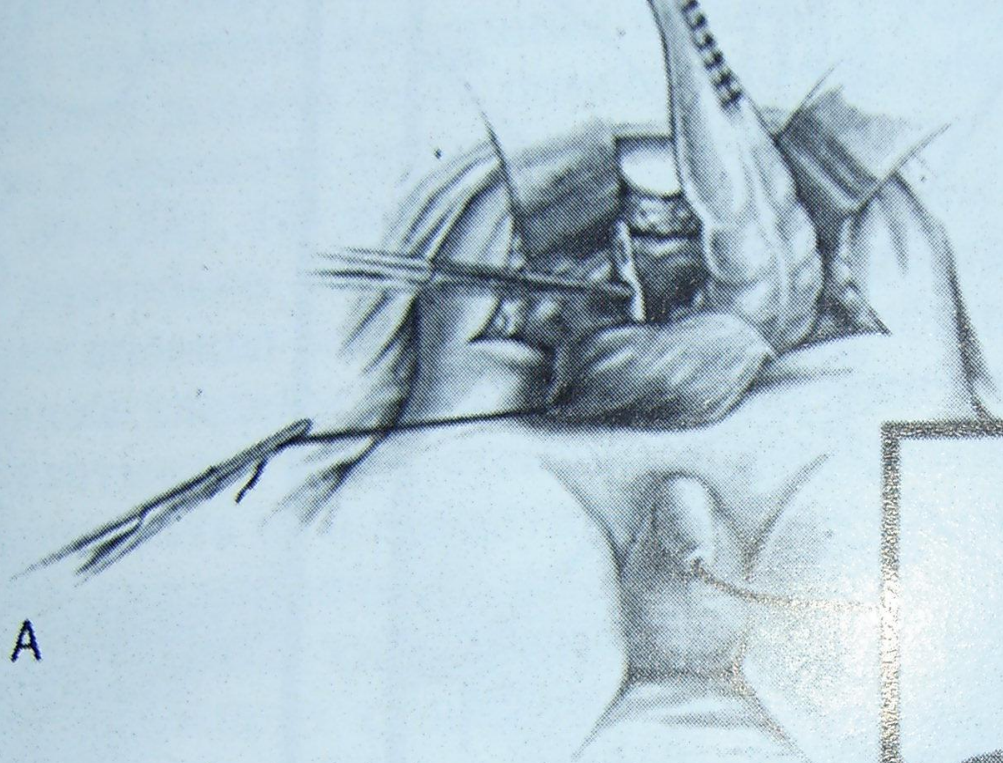
Высокие формы (n=21)

МАЛЬЧИКИ

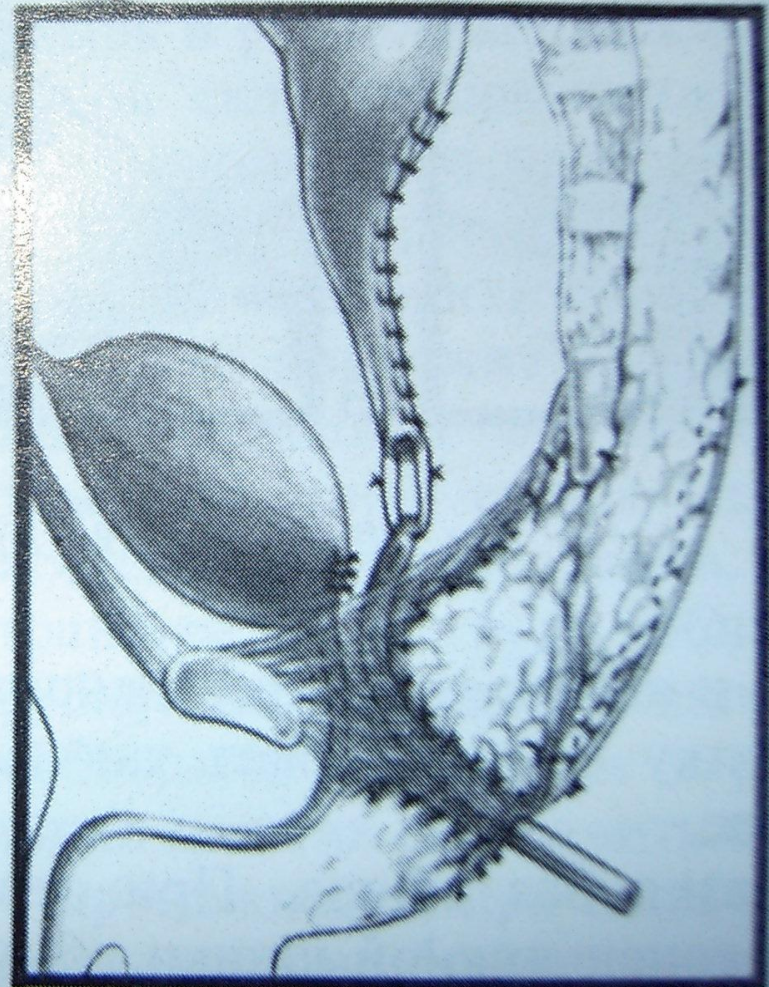
*Аноректальная агенезия с
или без
ректопростатического
уретрального свища
Атрезия прямой кишки*

ДЕВОЧКИ

**Аноректальная агенезия с
или без ректовагинального
свища
Атрезия прямой кишки**

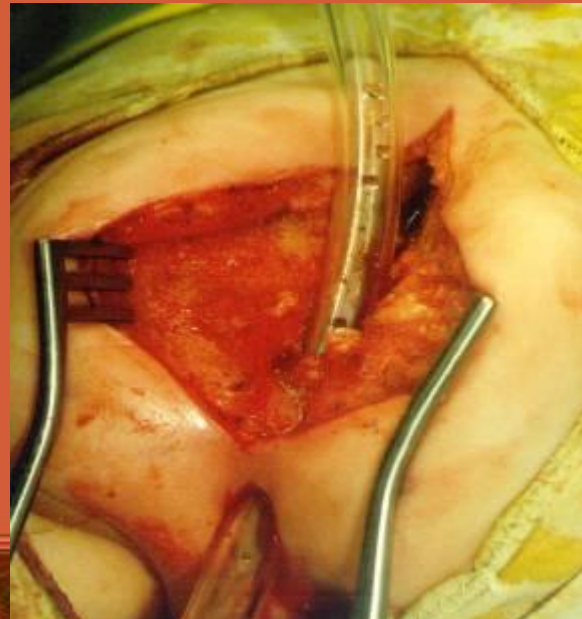
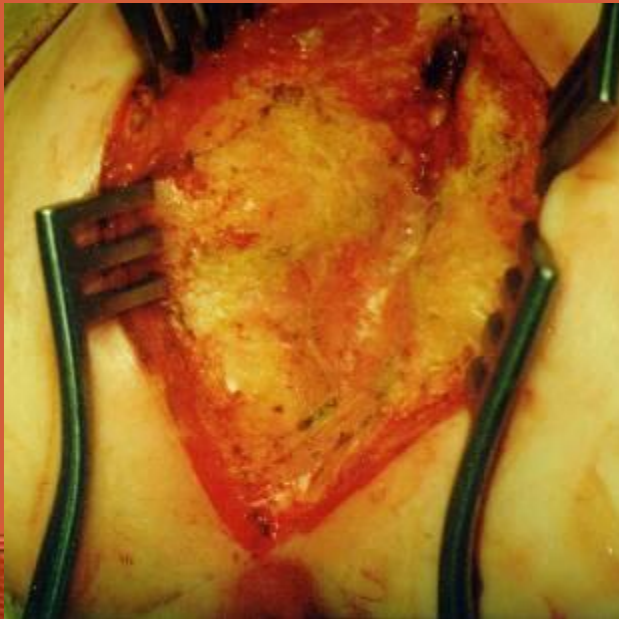


A



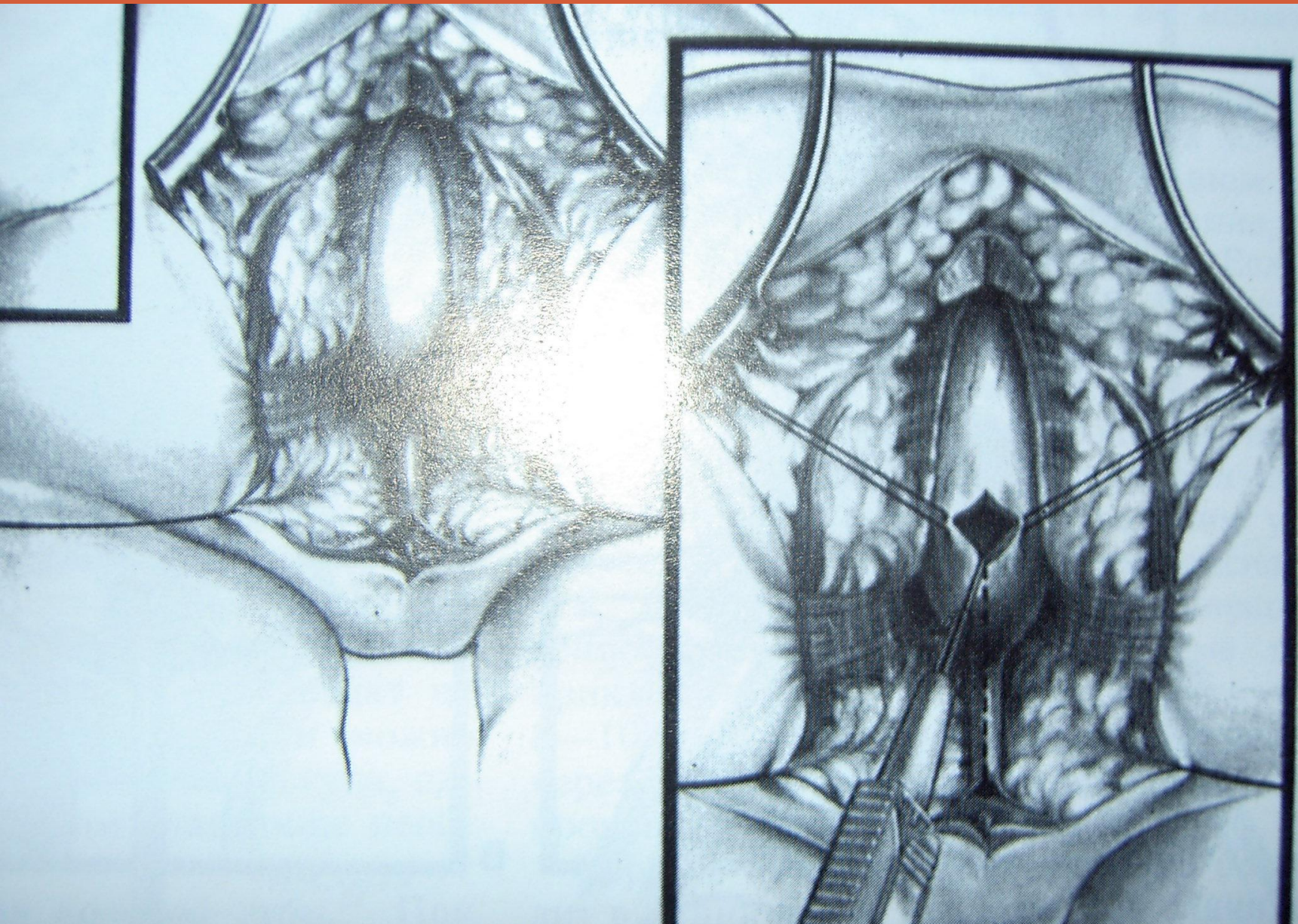
B

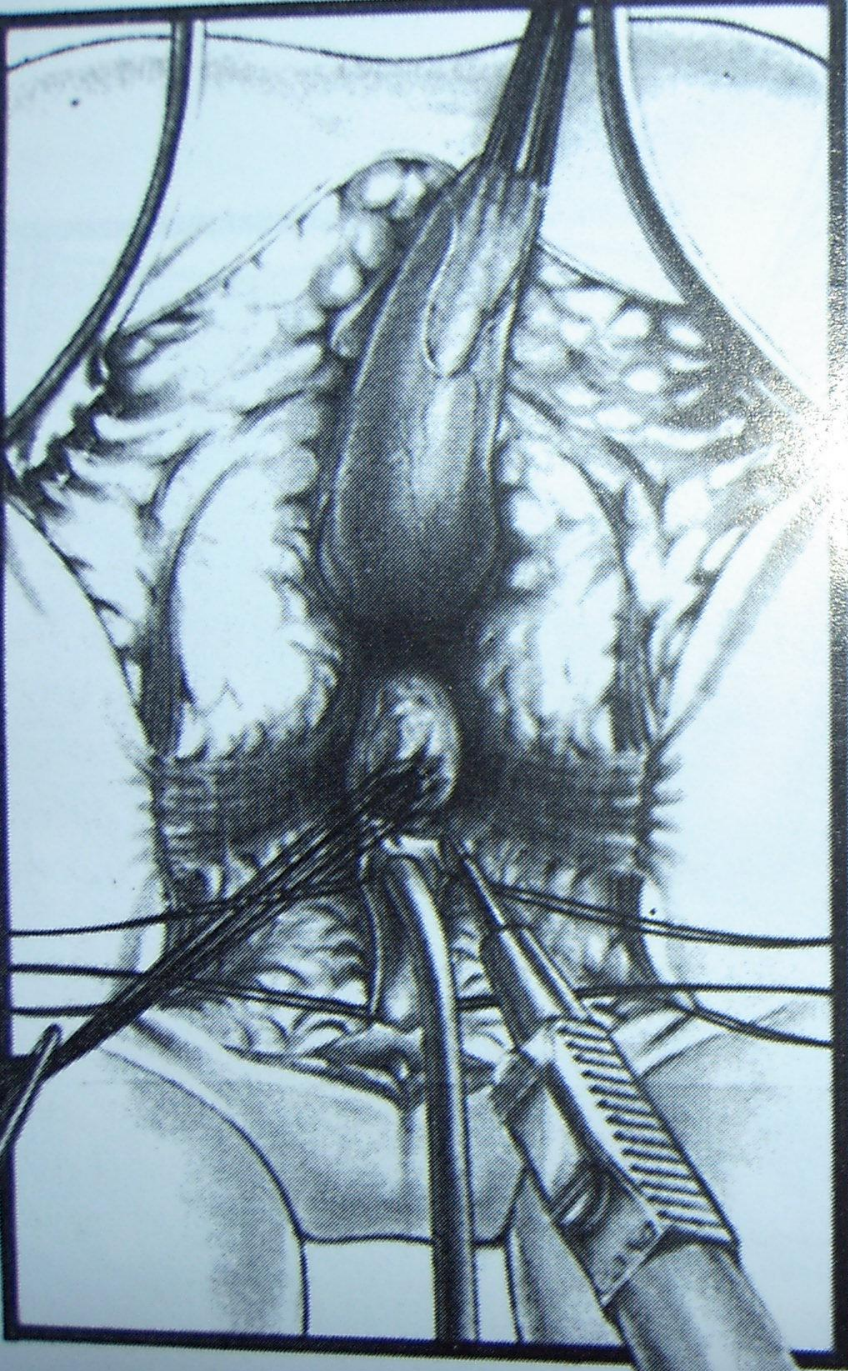
PSARP + лапаротомия



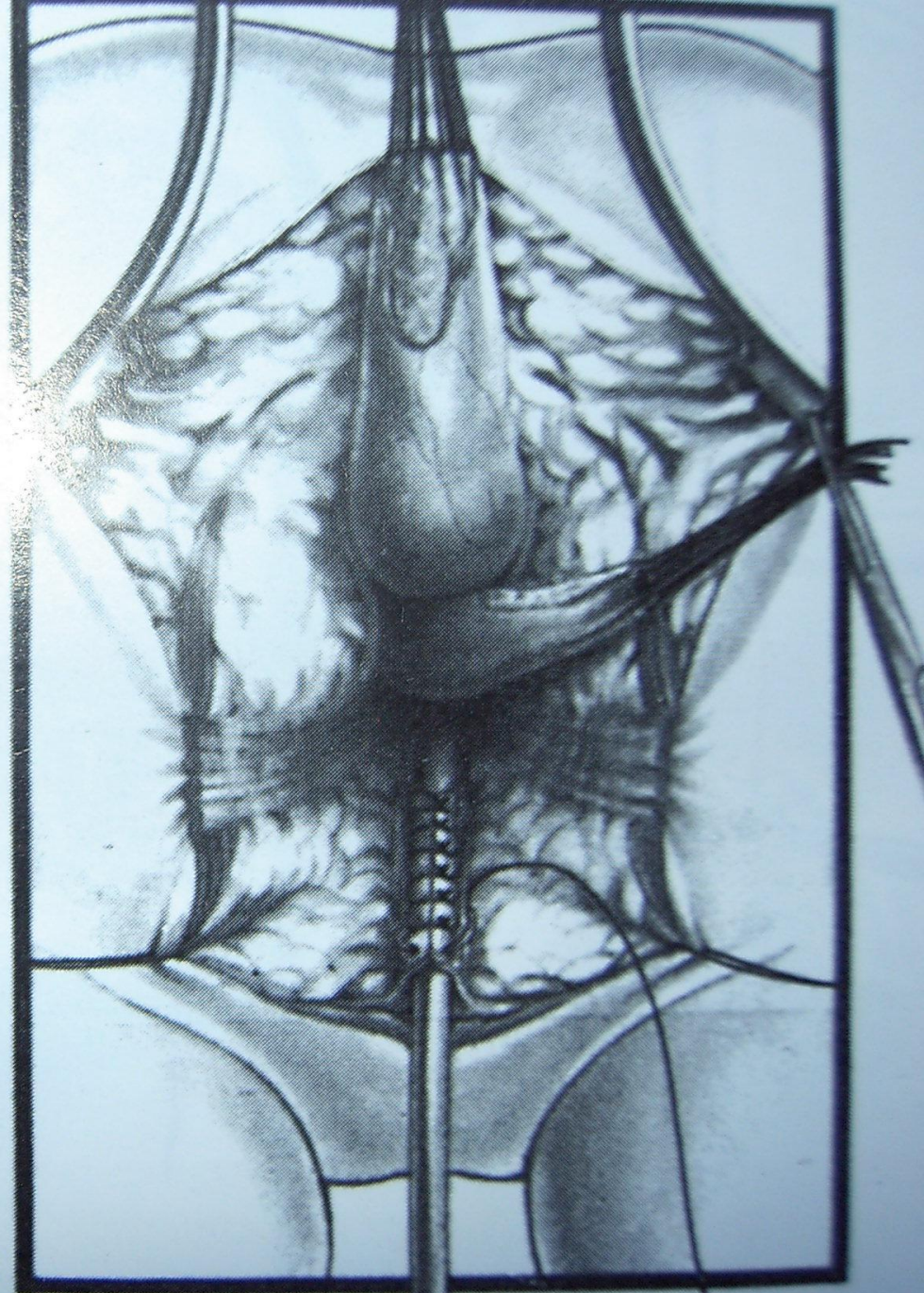


КЛОАКА

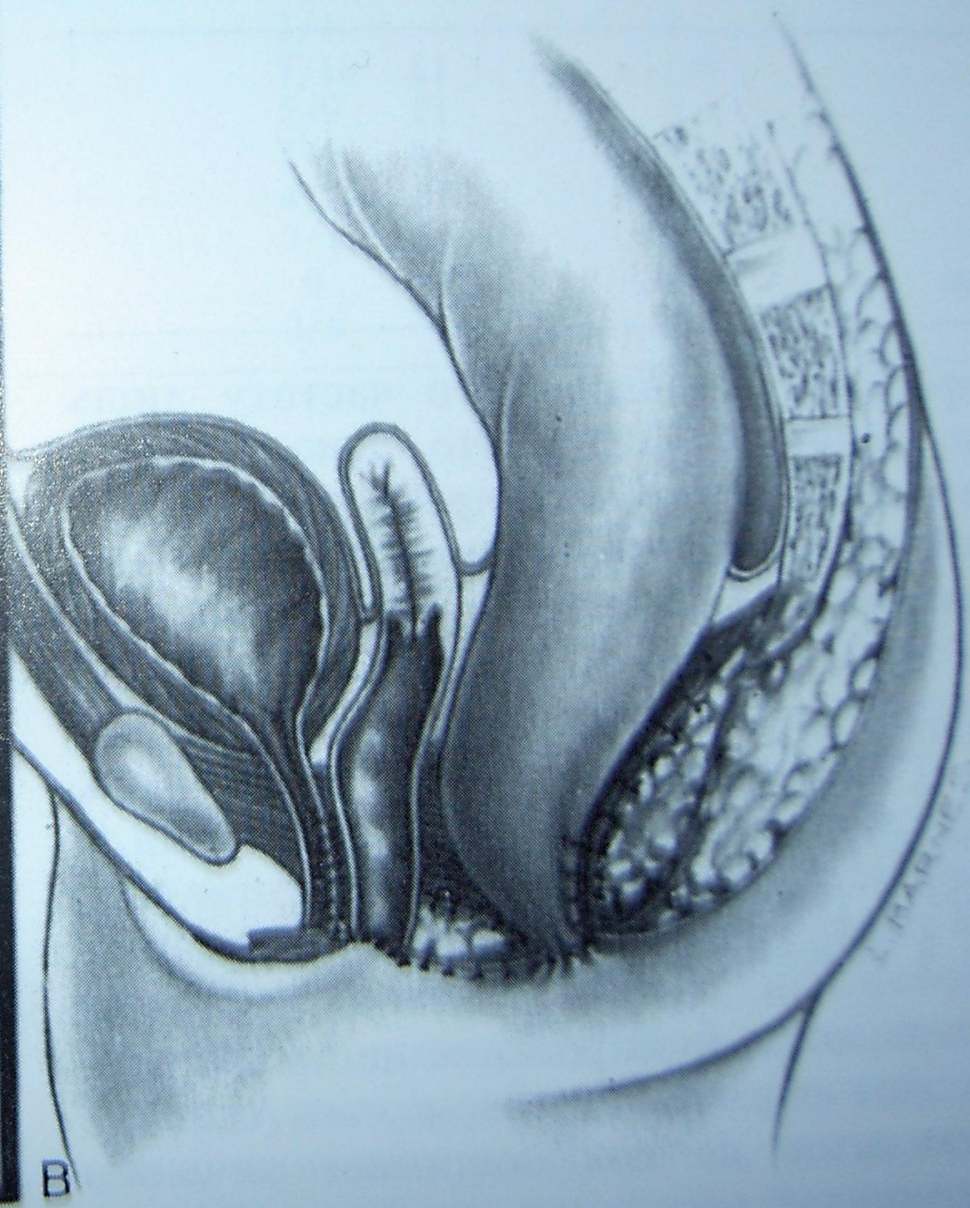
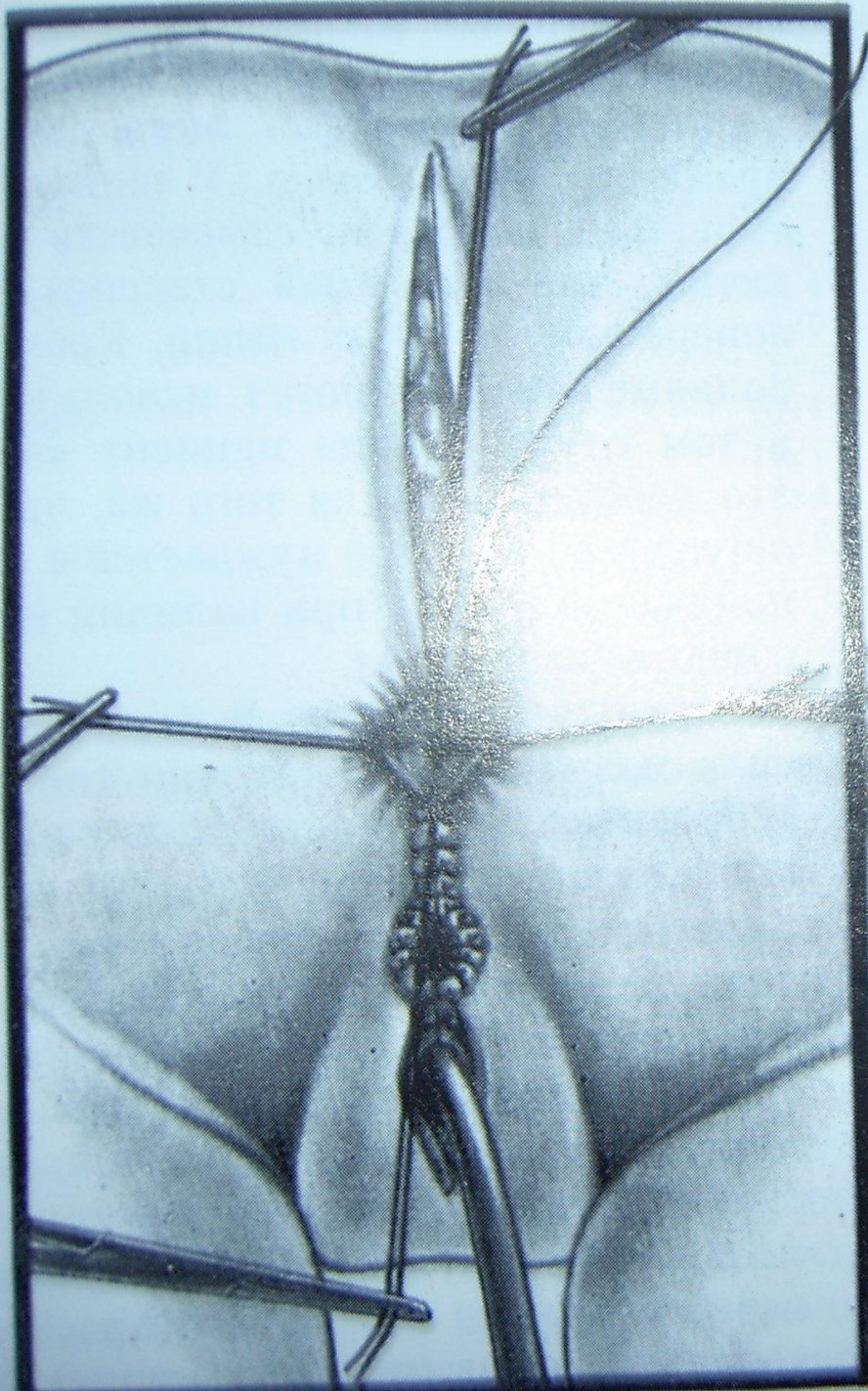




B



L. BARNES



B

РЕАБИЛИТАЦИОННОЕ ЛЕЧЕНИЕ

- *Бужирование анального отверстия бужами возрастающего диаметра через 2 недели после формирования анального отверстия Курсы местного лечения с использованием ректальных свечей с лидазой, облепиховым маслом и свечей «Альгинатол»*
- *Ректальная гимнастика и тренировочные клизмы с использованием принципов биологически обратной связи*
- *Массаж, ФТЛ*
- *Курсы неврологического лечения нейрогенной дисфункции толстой кишки и мочевого пузыря*
- *Выработка индивидуального стиля жизни для больного с крайне тяжелой формой порока*

Бужирование



- **Возрастные размеры**

- 1 – 4 мес. = буж № 12
- 4 – 8 мес. = буж № 13
- 8 – 12 мес. = буж № 14
- 1 – 3 года = буж № 15
- 3 - 12 лет = буж № 16
- Старше 12 лет = буж № 17

- **Режим бужирования**

- После калибровки – ежедневно до достижения возрастного размера
- После достижения возрастного размера бужа ежедневно 1 месяц
- Затем через день – 1 месяц
- Раз в три дня – 1 месяц
- 2 раза в неделю 1 месяц
- 1 раз в неделю 1 месяц
- 1 раз в месяц - три месяца

При возникновении стеноза – уменьшить размер бужа и начинать все сначала!

РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ

- Использование идеологии профессора Пенъя позволило добиться хороших результатов лечения у 76,8% пациентов к 4-летнему возрасту*
- В 11% случаев получены хорошие результаты (дети опрятны, но склонны к запорам, легко возникает дисфункция толстой кишки при малейших диетических погрешностях)*
- В 8% случаев удалось подобрать режим, при котором дети опрятны*
- У 4% детей результаты лечения неудовлетворительными*

Выводы

- ▶ Повреждение наружного анального сфинктера – главная причина неудовлетворительных результатов
- ▶ При высоких и промежуточных формах необходимо моделирование анального канала
- ▶ Широкая резекция низводимой части кишки недопустима
- ▶ При первичном мегаректум необходимо тапирование кишки.
- ▶ Комплексная реабилитация пациентов – обеспечивает высокий уровень последующей социальной адаптации их в обществе



СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!

