

М.Д. ЛЕВИН¹, В.И. АВЕРИН², Ю.Г. ДЕГТЯРЕВ², Й.Ф.АБУ-ВАРДА³
ОБОСНОВАНИЕ НОВОЙ ХИРУРГИЧЕСКОЙ ТАКТИКИ У
НОВОРОЖДЕННЫХ С ВРОЖДЕННЫМИ АНОРЕКТАЛЬНЫМИ
АНОМАЛИЯМИ БЕЗ ВИДИМОГО СВИЩА

Белорусский центр детской хирургии, 1-я клиническая больница¹,

Белорусский государственный медицинский университет²,

Белорусская медицинская академия последипломного образования³,

Республика Беларусь

nivel70@hotmail.com

Опубликована: "Хирургия. Восточная Европа" №3, 2013.- С.19-35.

Резюме

Международная классификация (Krickenbeck) к низким аноректальным аномалиям (АРА) относит анальный стеноз, промежностный и вестибулярный свищи, а также неперфорированный анус без свища. Ранее нами было доказано, что аноректальные аномалии со свищами в преддверие влагалища не только анатомически и гистологически, но и функционально представляет собой эктопический анус, функция которого не отличается от нормы. Патология клоакальной мембраны приводит к переднему смещению проникновения кишки в области промежности, и этот процесс одинаков как у девочек, так и у мальчиков. Смещение происходит в дистальной трети, когда две трети анального канала уже развились нормально. Протеолитическая и созидаящая активность дистальной кишки продолжается до проникновения наружу (на промежность) или в преддверие влагалища у девочек или уретру у мальчиков. Предположение, что АРА со свищами в уретру являются низкими АРА с наличием функционирующего анального канала подтверждается анализом литературы. Многие авторы описывают у таких больных раскрытие анального канала, ошибочно называя это явление опущением промежности. Описывается метод выявления анального канала. Предлагается операция перфорации промежности, которая позволяет сохранить все элементы анального канала и окружающие его сфинктеры. У трех больных, перенесших эту операцию, функции удержания кала и дефекации были нормальными.

Ключевые слова: анальная эктопия, врожденные аноректальные пороки, свищи в уретру, патологическая физиология, диагностика, операция.

Abstract

Substantiation a new surgical approach in newborns with anorectal malformations without visible fistula. M.D.Levin, VI Averin, Yu.G.Degtyarev, Y.F.Abu-Ward.

According to International Classification (Krickenbeck) the clinical entities classified as low anorectal malformations (ARM) include: anal stenosis, perineal and vestibular fistulas, and imperforated anus without fistula. We have previously shown that ARM with vestibular fistula not only anatomically and histologically, but also functionally represents ectopic anal canal, whose function is normal. Pathology of cloacal membrane leads to anterior displacement of the penetrating gut in the perineal area, and this process is the same in girls and in boys. The shift occurs in the distal third, when two-thirds of the anal canal are already normally created. Photolytic activity and shaping of the distal intestine continues up to penetrating the perineum or vestibule in girls or the urethra in boys. The assumption, that the ARM with fistula into the urethra is low ARM with the presence of a functional anal canal is known from the literature. Many authors describe in such patients the opening of the anal canal, mistakenly calling it "descending perineum". The method of detection of the anal canal is described. The proposed procedure is the perforation of the perineum, which makes possible to preserve all elements of the anal canal and its sphincters. In three patients who underwent this operation, fecal continence and defecation were normal.

Keywords: anal ectopy, anorectal malformations, urethral fistula, pathological physiology, diagnosis, new approach.

Введение

Аноректальные аномалии (АРА) довольно частая врожденная патология, которая встречается у 1 из 5000 новорожденных [1]. Хотя в последние десятилетия результаты лечения этих больных значительно улучшились, все же они представляют значительный вызов для детских хирургов, так как после оперативного лечения дети страдают от недержания кала (25%) и хронических запоров (75%) [2]. АРА могут возникать либо изолированно, либо в сочетании с другими врожденными аномалиями. Они имеют гетерогенную этиологию с

определенным вкладом как генетических, так и экологических факторов. Однако этиологические факторы остаются в основном неизвестными. Некоторые хромосомные аномалии были описаны у больных с ARM. Эти аномалии указывают на конкретные гены, вовлеченные в развитие аноректального канала и связанных с ним структур [3]. Эпидемиологические исследования показывают, что курение родителей, диабет и избыточный вес матери ассоциируются с высоким риском АРА [4]. В эксперименте на животных удалось воспроизвести АРА после пренатального введения некоторых химических веществ [5,6]. На эмбриологических моделях было показано, что патология клоакальной мембраны препятствует нормальному проникновению кишки на промежность. Именно на экспериментальных моделях был выявлен характер соединения между прямой кишкой с одной стороны и промежностью, преддверием влагалища и мочевым трактом с другой. Показано, что это соединение представляет собой эктопированный анус, который характеризуется наличием нормального анального канала. В нем имеется дистальная зона переходного эпителия, анальные железы и внутренний анальный сфинктер (ВАС). Наружный анальный сфинктер (НАС) и мышца, поднимающая задний проход (МПЗП) развиваются отдельно в нормальном положении. Однако НАС часто гипопластичен [6]. Эти новые представления находятся в противоречии с существующими представлениями детских хирургов о патологической анатомии и физиологии АРА. Так, например, некоторые детские хирурги считают, что у больных с АРА анальный канал отсутствует, а значит, нет необходимости во время операции заботиться о его сохранности. И тогда тяжелые хронические запоры и/или недержание кала, возникающие после оперативных вмешательств, представляются неизбежностью, с которой необходимо мириться [1,7]. Другие исследователи признают наличие анального канала при низких АРА, что, однако, существенно не влияет на тактику лечения [6].

Существуют противоречивые мнения относительно того, какие пороки относить к низким формам. Международная классификация (Krackenbeck) к низким аномалиям относит анальный стеноз, промежностный и ановестибулярный свищи, а также неперфорированный анус без свища [8]. Многие детские хирурги считают, что свищи в преддверие влагалища являются промежуточной формой порока [9]. В групповом исследовании японских авторов показано, что АРА со свищем в уретру тоже могут быть низкими, т.е. у них имеется анальный канал, а свищевой ход из нижнего положения направляется вперед и вверх в виде "носика чайника" [10].

Stephens (1953) предложил концепцию о пубококцигиальной (P-C) линии, которая проводится от лобка до копчика. Он показал, что эта линия соответствует расположению пуборектальной мышцы (ПРМ), которая является границей между прямой кишкой и анальным каналом. АРА считаются высокими, если ректальный мешок находится краниальнее этой линии, промежуточными – на уровне этой линии, и низким, если он расположен каудальнее P-C линии [11]. Такое подразделение имело большое практическое значение, так как в зависимости от уровня АРА планировалась соответствующая операция. Наличие низкой аномалии не только предполагало близость слепого конца кишечника от кожи промежности, но и наличие какой-то части анального канала каудальнее P-C линии.

Для улучшения визуализации костных ориентиров, помогающих подразделять прямую кишку и анальный канал, Сремін с сотрудниками предложили ориентироваться на горизонтальную линию "М", разделяющую грушевидную тень седалищной кости на каудальную и среднюю трети [12]. Другие авторы предлагают делать боковую рентгенограмму аноректальной зоны в пронационном положении младенца с приподнятым тазом [1]. Группа японских авторов в 1982 году предлагала производить несколько последовательных рентгенограмм аноректальной зоны у новорожденных и считать, что наиболее точным уровнем расположения "ректального мешка" является самое близкое его расположения от кожи промежности [10].

Диагностические методы для дифференциации высоких и низких АРА у новорожденных оказались не точным. В одних случаях диагностированные до операции как высокие формы АРА, на операции оказывались низкими. И наоборот, предполагаемые после обследования низкие АРА, на операции оценивались как высокие. Вследствие этого большинство детских хирургов в 80-90% случаях планируют оперативные вмешательства, опираясь исключительно на осмотр промежности [1,6,11,13].

Ни один из известных диагностических методов не учитывает тот факт, что анальный канал, как в норме, так и при низких АРА постоянно находится в сокращенном состоянии. Это значит, что он не имеет объема, и не содержит ни газа, ни кала или мекония. Поэтому он не доступен для выявления. Из-за этого возникают два вида ошибок.

Во-первых, если рентгенологическое исследование производится в то время, когда анальный канал сомкнут, то на снимке газ будет находиться в прямой кишке. Это приводит к ошибочному заключению о промежуточной или высокой форме АРА,

в то время как на самом деле имеется низкая форма АРА. Тот же результат ожидает ультразвуковое исследование, КТ и МРТ. Когда в прямую кишку поступает очередная порция содержимого, которое доводит ректальное давление до порогового уровня, только тогда анальный канал раскрывается на короткий период, и содержимое из прямой кишки поступает в анальный канал. Если ширина прямой кишки не достигла своего максимума, стенка ее адаптируется к объему содержимого, что проявляется снижением тонуса прямой кишки. В результате этого внутри ректальное давление снижается ниже порогового уровня, и анальный канал снова закрывается, выдавливая содержимое в прямую кишку. Такая ситуация может повторяться несколько раз пока прямая кишка не заполнится таким большим количеством содержимого, при котором анальный канал будет постоянно находиться в раскрытом состоянии [14,15]. Если имеется свищевое отверстие, через которое газ выходит из кишки, анальный канал длительное время может находиться в сомкнутом состоянии. Во время беспокойства ребенка, когда ректальное давление достигает порогового уровня, анальный канал раскрывается, в него проникает газ и обозначает дистальный контур кишечника.

Второй ошибкой является убежденность, что правильный диагноз определяется хирургом во время операции. Иногда рентгенолог, обнаружив газ каудальнее рубококцигиальной линии, которая отделяет прямую кишку от анального канала, приходит к заключению о наличии низкой АРА. Однако во время операции хирург обнаруживает кишку, заполненную меконием, на расстоянии около 2 см от кожи. На этом основании он делает заключение о наличии высокой или промежуточной аномалии, считая свой вердикт окончательным. Некоторые авторы, объясняя это противоречие, считают, что во время рентгенологического исследования в результате беспокойства младенца происходит опущение промежности. В результате этого газ приближается к промежности, что ошибочно принимается как низкая АРА [16,17]. Впервые термин "опущение промежности" предложил Parks с соавторами [18]. В этой работе он применил этот термин, описывая раскрытие анального канала во время дефекации. В последующем этот термин стали применять для описания повреждения пуборектальной мышцы [19]. Фактически совершает ошибку оперирующий хирург, потому что во время наркоза внутри брюшное, а значит, ректальное давление снижается. В результате этого анальный канал смыкается. Когда он закрыт и не имеет объема найти его практически невозможно. Хирург вытаскивает прямую кишку и сомкнутый анальный канал, который ошибочно считается свищом. Внутренний анальный сфинктер (а не свищ)

удаляется, что часто сопровождается повреждением ПРМ. А отделение МПЗП, от анального канала приводит к тому, что дефекация в послеоперационном периоде не сопровождается раскрытием низведенной прямой кишки. Это обуславливает развитие хронического запора.

Таким образом, в настоящее время большинство детских хирургов придерживаться следующих положений:

- большинство пациентов с АРА, за исключением больных с атрезией прямой кишки, рождаются без анального канала [1], а терминальный отдел кишечника определяется как "ректальный мешок" или свищ,
- традиционная классификация на "высокие", "промежуточные" и "низкие" АРА имеет сомнительный характер [1],
- только во время операции определяется правильный диагноз,
- для определения типа АРА в 80-90% случаях достаточно визуального осмотра промежности,
- "опущение промежности" во время беспокойства ребенка создает ложное впечатление о наличии низкой АРА,
- хронические запоры, недержание кала и сексуальные проблемы после долгого периода реабилитации считаются неизбежными из-за врожденного отсутствия анального канала.

В 1983 г. при манометрическом исследовании без ректального баллона мы обнаружили тормозной ректоанальный рефлекс до операции у всех девочек с вестибулярным свищем, у которых оказалось возможным провести манометрическое устройство в прямую кишку через свищевое отверстие. У всех 20 больных при рентгенологическом исследовании обнаружен нормально функционирующий анальный канал, окруженный в верхней трети нормально функционирующей ПРМ (рис 1, А). Во время произвольной дефекации анальный канал раскрывался на ширину прямой кишки в результате нормальной функции МПЗП (рис 1, Б-В). При исследовании с катетером Фоли расстояние между дистальным контуром широко раскрытого анального канала и рентгеноконтрастным маркером около ануса колебалось от 2 до 5 мм (рис 1, Г) [20-23].



А

Б

В

Г

Рис 1. Боковые рентгенограммы аноректальной зоны у девочек с вестибулярным свищем..

А. Контрастирование прямой кишки через интубационную трубку, введенную через свищевое отверстие. Контрастное вещество проникло в верхнюю часть анального канала спереди от трубки в результате релаксации ВАС. Задняя стенка анального канала на этом уровне плотно прижата к трубке в результате сокращения ПРМ, которая в это время взяла на себя функцию удержания.

Б. Девочка в возрасте 3 мес. Кнопка находится в области активности НАС. Через свищевое отверстие в прямую кишку введен катетер, через который произведено контрастирование прямой кишки. Эктопированный анальный канал сомкнут вокруг катетера и не пропускает контрастное вещество.

В. Та же девочка в возрасте 9 мес. Во время введения бария через свищевое отверстие произошло раскрытие анального канала до ширины прямой кишки (непроизвольная дефекация). Расстояние между кнопкой в области активности НАС и дистальным контуром анального канала равно 5 мм. Широкое раскрытие анального канала доказывает наличие нормальной функции МПЗП.

Г. Исследование с катетером Фоли. Баллон катетера, заполненный контрастным веществом, низведен в широкий анальный канал до упора. Расстояние между баллоном и маркером равно 3 мм.

На основании этих исследований мы сделали следующие выводы:

- У абсолютного большинства девочек с вестибулярным свищем имеется анальный канал, стенки которого сформированы ВАС. Сокращение ПРМ у них обеспечивает удержание кала, а сокращение МПЗП, раскрывает анальный канал во время дефекации. Эти случаи являются низкой формой АРА и их правильней называть

эктопией ануса. Свищевой ход с ригидными стенками имеет в длину несколько миллиметров и находится в месте проникновения анального канала в преддверие влагалища.

- Во время операции сокращенный анальный канал не имеет объема и его невозможно обнаружить. Поэтому на основании операционных находок правильно установить уровень АПА не представляется возможным.

- Приближение так называемого ректального мешка к коже промежности во время напряжения ребенка обусловлено раскрытием анального канала и показывает истинный диастаз между анальным каналом и кожей промежности [21,22,23] .

- Предоперационная диагностика уровня АПА позволяет выбрать оптимальный метод оперативного вмешательства.

Для того чтобы полностью сохранить все элементы анального канала, мы предложили операцию "формирование ануса" (рис. 2). Свищ закрывался через несколько месяцев под прикрытием колостомы. Первые результаты были опубликованы в 1989 году. У 16 из 20 оперированных этим методом пациентов функции удержания кала и дефекации были абсолютно нормальными. У 4-х девочек, которые перенесли операцию в возрасте старше года, были жалобы на запоры и / или каломазание. Однако мегаколон и повреждение ПРМ у них возникли еще до операции. Только эти дети нуждались в реабилитационном лечении.

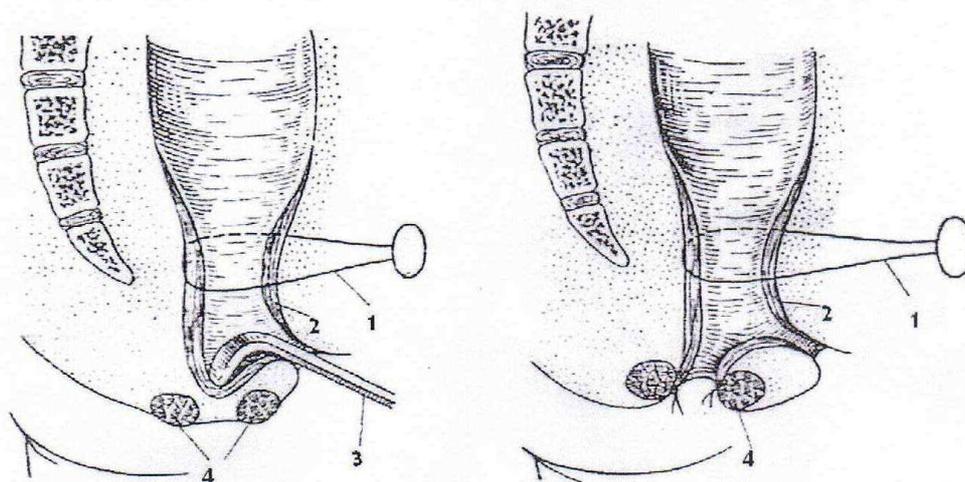


Рис 2. Схема операции формирования ануса [21].

1. Уровень ПРМ. 2. Стенка анального канала. 3. Стенка анального канала приближена к промежности изогнутым зондом, введенным через свищевое отверстие. 4. Подкожная порция НАС.

Цель работы определить патологическую анатомию АРА у новорожденных без видимого свища и предложить оптимальную тактику лечения.

Материал и методы

Мы представляем анализ результатов диагностики и лечения 9 новорожденных (2 девочки), поступивших в Белорусский центр детской хирургии в возрасте от 7 до 27 часов без анального отверстия. При обследовании промежности свищи у них не были обнаружены, и моча была нормального цвета. В каждом случае при рентгенологическом исследовании был диагностирован низкий дефект. У 5 подряд поступивших детей (первая группа) во время операции хирурги обнаружили прямую кишку на расстоянии 2 см от кожи промежности. Это послужило основанием для установления высокого типа аномалии. Им была выполнена брюшно-промежностная проктопластика. У 4 последующих больных (вторая группа) была выполнена предложенная нами операция "перфорации промежности".

Рентгенологическое исследование

Рентгенологическое исследование производилось через 24-30 часов после рождения. В трех случаях производилась боковая рентгенограмма аноректальной зоны в горизонтальном положении больного, а в 7 случаях - типичная инвертограмма. У всех детей в области активности подкожной порции НАС приклеивался рентгеноконтрастный маркер. Наличие на рентгенограмме контура кишки каудальнее Р-С линии (линии "М") свидетельствует о низком пороке. Если же он находится на уровне этой линии (рис 3, А), производится компрессия живота новорожденного ладонью исследователя. В тех случаях, когда под воздействием компрессии живота кишка приближается к маркеру (рис 3, Б) или в ткани промежности проникает газ в виде конуса, верхушка которого исчезает вблизи маркера (рис 4), диагностируется низкий тип. В том случае, если кишка во время компрессии живота остается на месте, но диаметр прямой кишки относительно узкий, это предполагает возможность свища или недостаточное наполнение прямой кишки. В таких случаях исследование повторяется через 5-7 часов. Если же диаметр прямой кишки увеличивается и компрессия живота не изменяет ее положения или кишка находится краниальнее Р-С линии, диагностируется высокий тип АРА (рис 5).

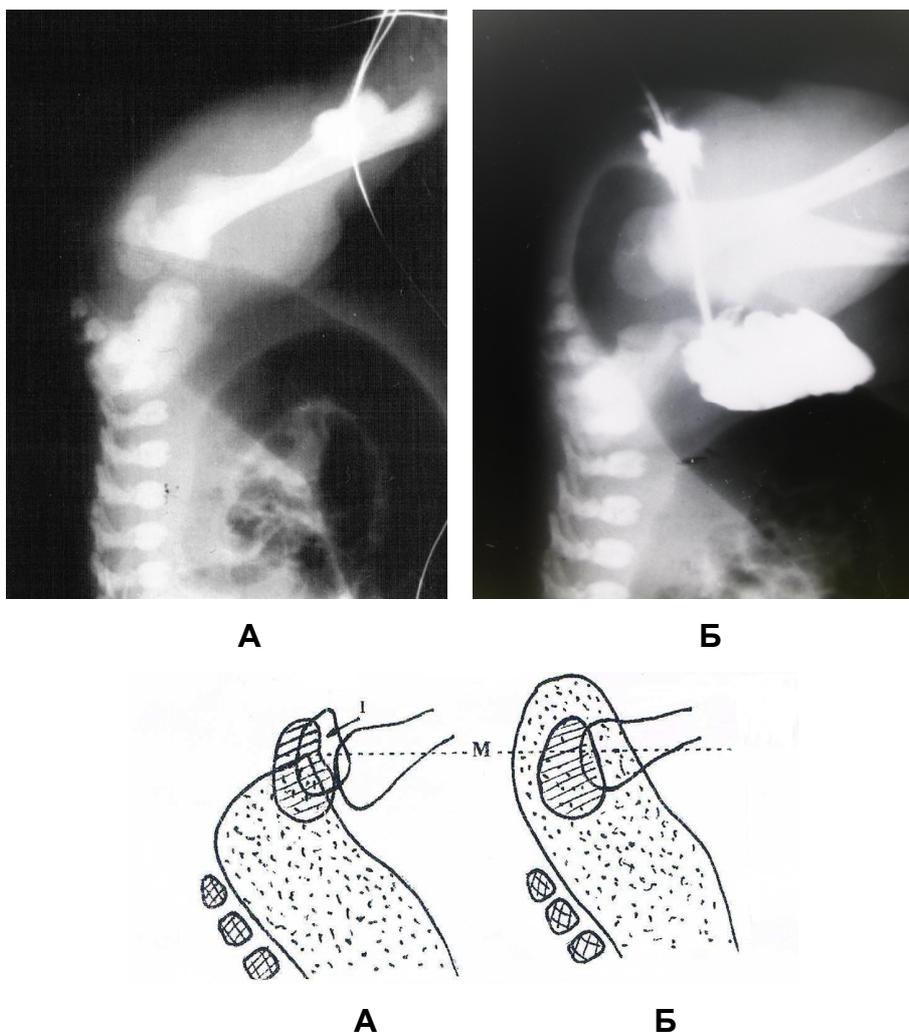


Рис. 3. Рентгенологическое исследование новорожденного с аноректальной аномалией без видимого свища и схема к рентгенограммам.

А. Инвертограмма, выполнена в возрасте 24 часа после рождения. Дистальный контур кишечника расположен на уровне линии "М", представляющей горизонталь, которая проходит между средней и дистальной третью грушевидной тени седалищной кости. Рентгенологическая картина свидетельствует о промежуточной форме АРА.

Б. Рентгенограмма выполнена после попытки введения контрастного вещества в прямую кишку. Видно депо контрастного вещества спереди от прямой кишки. Во время беспокойства ребенка газ из прямой кишки проник в раскрытый анальный канал. Оказалась низкая форма АРА.

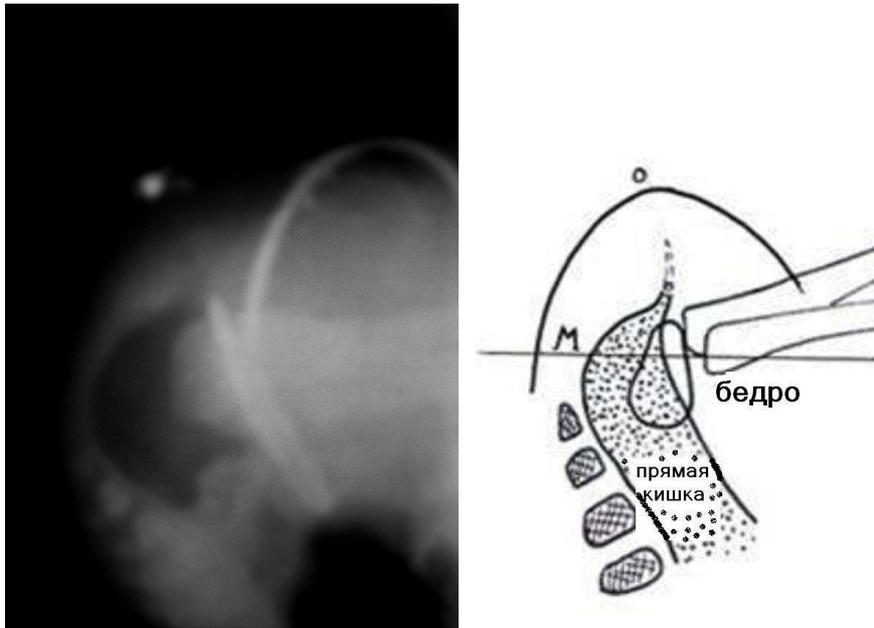


Рисунок 4. На инвертограмме виден газ в виде конуса, исчезающего в мягких тканях промежности и направленного к маркеру. Это свидетельствует о не полностью сомкнутом анальном канале. Истинное расстояние между маркером и дистальным контуром анального канала равно приблизительно 2-3 мм. Низкий тип АРА.

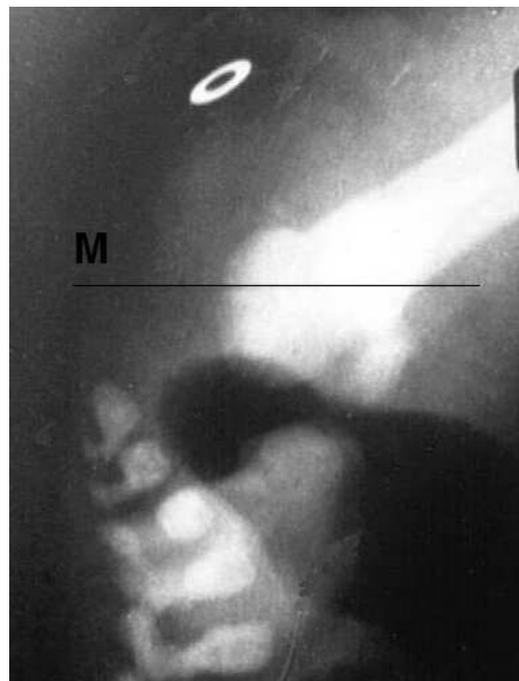


Рис. 5

Дистальный контур кишки расположен краниальнее линии "М". Высокий тип АРА.

Процедура перфорации промежности

Процедура производится на деке рентгеновского аппарата. Под общим наркозом, в зоне активности подкожной порции НАС производится крестообразный разрез кожи размером 1.5 x 1.5 см. После растягивания волокон НАС ребенка переводят в боковое положение. Во время рентгеноскопии, когда под влиянием компрессии живота происходит раскрытие анального канала, из кольца НАС в анальный канал вводится игла (рис. 6, А-Б). Только этот шаг выполняется под контролем флюороскопии. Прежде чем продолжить операцию, нужно убедиться, что игла находится в просвете кишечника. Об этом свидетельствует звук исходящего газа. Если ничего не было слышно, целесообразно ввести через иглу 2-4 мл водорастворимого контрастного вещества (рис 7). Затем через иглу в прямую кишку проводится проводник с мягким флотирующим концом (рис. 6, В). Иглу удаляют, и твердый конический расширитель с максимальным диаметром 0,8 см, вкручивается по проводнику в прямую кишку (рис. 6, Г). Буж удаляется, после чего по проводнику в кишку проводится трахеостомическая трубка № 8. В баллон трубки вдувается 4 см³ воздуха, что позволяет фиксировать трубку в прямой кишке (рис. 6, Д). После этого проводник извлекается. Трахеостомическая трубка удаляется через 7 дней.

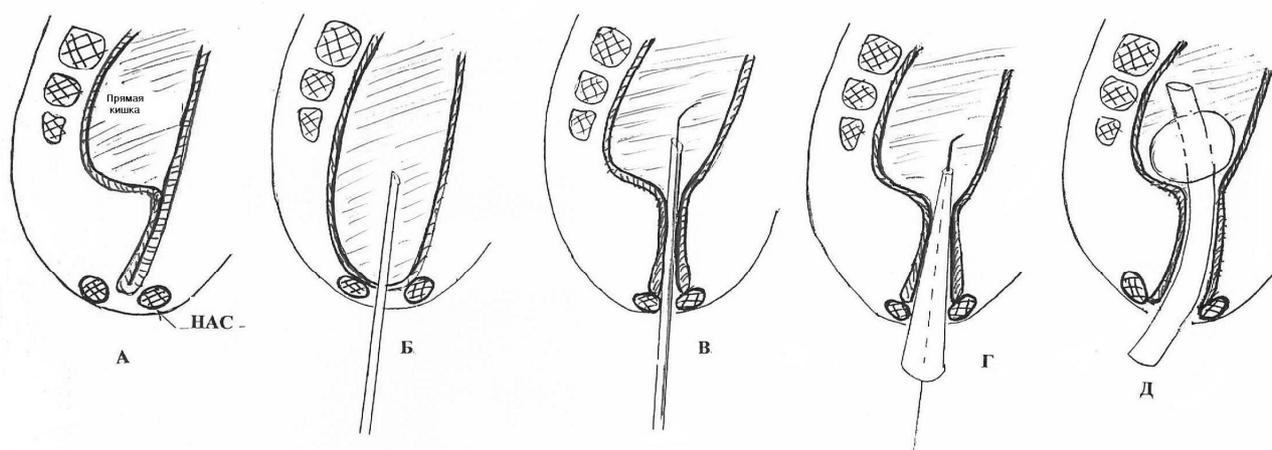


Рис. 6. Схема процедуры перфорации промежности для лечения неперфорированного ануса без свища.

- А.** Боковая проекция. Анальный канал в сомкнутом состоянии.
- Б.** Во время компрессии живота анальный канал раскрылся. Под рентгенологическим контролем в анальный канал введена игла.
- В.** Через иглу в прямую кишку введен проводник.

Г. По проводнику конусообразным бужем производится расширение вновь созданного канала.

Д. После удаления бужа по проводнику введена трахеостомическая трубка. Ее баллон раздут в прямой кишке. Трубка удаляется через неделю после выполнения процедуры.

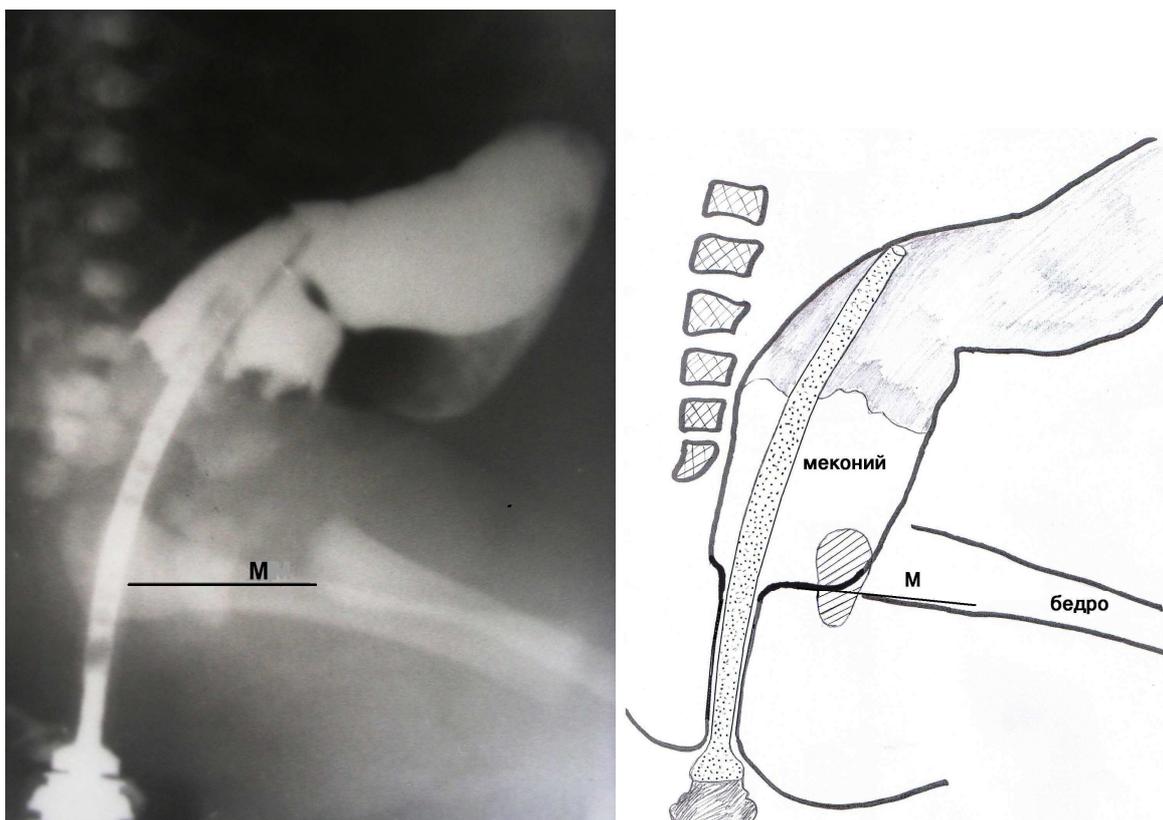


Рис. 7

Контрастное вещество введено через трубку, с целью убедиться, что она находится в просвете кишки. В прямой кишке определяется дефект наполнения, обусловленный наличием густого мекония.

Результаты

У всех 5 пациентов 1-й группы, после брюшно-промежностной проктопластики было разной степени недержание кала, а у 3 из них были запоры. Четверо из них обследовались рентгенологически в возрасте 2-4 лет. У каждого из них обнаружено укорочение рентгенонегативного расстояния между аноректальным углом и маркером, что свидетельствовало о повреждении ПРМ. У двоих детей с запорами обнаружен мегаректум. У одного из них в возрасте 2 года появилось узкое свищевое отверстие по средней линии в 1 см спереди от ануса. Оказалось, что это был

промежностный свищ, который при рождении был настолько узок, что не функционировал. Рентгенологическая диагностика при рождении правильно выявила низкий порок. Во время операции была обнаружена заполненная меконием прямая кишка, которая была низведена рядом с анальным каналом. Из-за постоянного загрязнения белья, вследствие недержания кала, мать не обратила внимания на то, когда начал функционировать свищ. Манометрическое исследование произведено у 2 больных. Базальное давление у них было снижено, и отсутствовал тормозной аноректальный рефлекс.

Операция перфорации промежности выполнена у 4 последовательных новорожденных второй группы, у которых при рентгенологическом исследовании диагностирован низкий тип ARM. У трех пациентов послеоперационный период протекал без осложнений. Один ребенок, у которого неперфорированный анус сочетался с атрезией пищевода, умер от аспирационной пневмонии. Трое детей были отправлены домой с рекомендацией матерям продолжать бужирование ануса пальцем. Пациенты были приглашены для осмотра через 2, 2.5 и 3.5 лет. Они были здоровы.

Обсуждение

В современной литературе, посвященной лечению АРА, термин "анальный канал" не упоминается вообще, так как предполагается, что у абсолютного большинства больных анальный канал отсутствует [1]. Кaudальная часть кишечника у них называется либо ректальным мешком, либо свищем. Эти представления противоречат гистологическим и эмбриологическим исследованиям. Так, например, Gans с сотрудниками пришли к выводу, что каудальная часть кишечника при АРА имеет все признаки анального канала. Этот эктопический анальный канал почти всегда куда-нибудь открывается. Иногда свищ не функционирует из-за сильного сужения. А в некоторых случаях он облитерирован [24]. На экспериментальных моделях также было показано, что соединение между прямой кишкой с одной стороны и промежностью, преддверием влагалища, или мочевыми путями с другой стороны представляет собой эктопический анус. Он характеризуется наличием нормального анального канала. В нем имеется дистальная зона переходного эпителия, анальные железы и ВАС. НАС и МПЗП, формируются отдельно в нормальном положении. Часто наблюдается гипоплазия некоторых участков НАС [6]. В литературе нет доказательств, противоречащих этим данным. Хотя имеются попытки доказать качественную неполноценность этого канала. Так, например,

Watanabe с соавторами, используя КТ, обнаружили при низких АРА почти в половине случаев очень тонкие вертикальные мышечные волокна позади свища. Они предлагают принимать во внимание эту патологию при выборе хирургического вмешательства [25]. Однако, во-первых, гипоплазия продольных волокон не имеет существенного значения, так как продольные мышцы не являются сфинктером. Во-вторых, как показывают эмбриональные, гистологические и функциональные исследования, то что авторы называют свищем, является сомкнутым анальным каналом. И если он сомкнут, следовательно он хорошо выполняет функцию удержания. Gangoradhyay с соавторами показали, что каудальный отдел ректального мешка и проксимальная часть свища обладают особенностями искаженного ВАС с наличием аганглиоза. По их мнению, это противоречит рекомендациям использовать аноректальную зону при реконструкции АРА [26]. Однако, по данным Duhamel ганглионарные клетки отсутствуют у 25% нормальных младенцев. Более того, если они и имеются, то расположены не во ВАС, а в соединительной ткани между ВАС и НАС [27]. Вывод, сделанный Gangoradhyay с соавторами, противоречит научным и практическим данным.

Патологическая анатомия АРА со свищами на промежность и преддверие влагалища.

У всех девочек с вестибулярными свищами, у которых оказалось возможным провести манометрическое устройство через узкое свищевое отверстие, мы обнаружили положительный тормозной ректоанальный рефлекс, что свидетельствует о наличии нормальной иннервации ВАС [20-23]. Ruttenstock соавторами также обнаружили ректоанальный рефлекс перед операцией у больных с промежностными и вестибулярными свищами и рекомендуют при реконструкции АРА использовать "свищи с функциональными анальными структурами" [28]. Во многих исследованиях было показано, что использование "ректального мешка" или "свища" при реконструктивной операции позволяет улучшить функциональные результаты [6,17,19,28]. В отличие от приведенных выше работ, где фактически анальный канал выделяют из окружающих тканей, чтобы перенести его дистальную часть внутри подкожной порции НАС, мы создавали новое анальное отверстие без диссекции анального канала. Это позволило не только сохранить все структуры (ВАС, ПРМ), но также сохранить связь анального канала с МПЗП и их нервные связи. При этом исключаются такие часто встречающиеся послеоперационные осложнения

как: неправильное расположение вновь созданной прямой кишки; увеличение аноректального угла, что свидетельствует о повреждении ПРМ, и проникновение в аноректальную зону внутрибрюшного жира, также развитие фиброзных изменений вокруг анального канала, расширение прямой кишки, стеноз, интенсивное склерозирование, развитие агенезии мышечного комплекса и ректоцелле [29]. У всех детей, оперированных на первом году жизни функции удержание кала и дефекации были нормальными и не требовали реабилитационного лечения [23].

Таким образом, терминальный отдел кишки при АРА со свищами в преддверие влагалища и на промежность, который называют ректальным мешком или свищем, имеет следующие характеристики:

- 1) Во время его сокращения расстояние между прямой кишкой и маркером в области активности наружного сфинктера равно длине анального канала.
- 2) Во время произвольной дефекации он раскрывается на ширину прямой кишки, что свидетельствует о нормальной функции МПЗП.
- 3) При достаточно широком свищевом отверстии эти дети поздно обращаются за помощью так как функции удержания кала и дефекации у них не нарушены. И только обнаружение косметического дефекта заставляет родителей обратиться к врачам [30, 31].
- 4) Он реагирует кратковременным снижением давления в ответ на подъем давления в прямой кишке (положительный тормозной ректоанальный рефлекс).
- 5) Вокруг его верхней части определяется нормальная функция ПРМ.
- 6) После операции формирования ануса, при которой сохраняются все элементы анального канала и их связи с нервами и мышцами, функции удержания кала и дефекации не отличаются от нормы.
- 7) Во время его широкого раскрытия (при произвольной дефекации или при исследовании с катетером Фоли) диастаз между дистальным контуром кишки и маркером в области активности наружного сфинктера колебался от 2 до 5 мм, что фактически представляет собой толщину кожи и подкожной клетчатки.
- 8) Ригидным и относительно узким является только кольцо (не канал) в месте его соединения с промежностью или преддверием влагалища.

Приведенные выше данные подтверждают результаты гистологических и эмбриологических исследований, что так называемый ректальный мешок или свищ в преддверие влагалища и на промежности представляет собой эктопированный анус (рис 8).

Известно, что в раннем пренатальном периоде процесс протеолиза и создания анального канала происходит из эктодермального зачатка до уровня клоакальной мембраны. При АРА процесс создания анального канала каудальнее клоакальной мембраны теряет направляющие рамки и смещается вперед. Его высокая созидательная активность продолжается до проникновения в какую-нибудь полость или наружу. У девочек на этом пути может встретиться мочево́й пузырь или влагалище, а у мальчиков – мочевые пути.

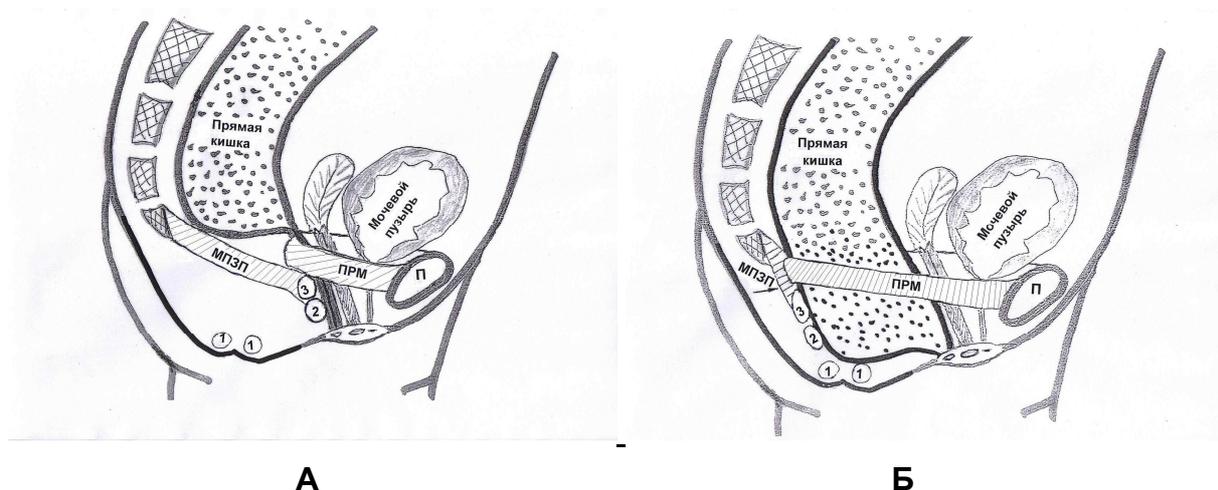


Рис. 8. Схема анатомического и функционального состояния аноректальной зоны у девочек при АРА со свищем в преддверии влагалища. **А.** Закрытый анальный канал. **Б.** Открытый анальный канал. **П** – пубис. **1** – подкожная порция НАС, **2** - поверхностная порция НАС, **3** – глубокая порция НАС. **МПЗП** – мышца, поднимающая задний проход, **ПРМ** – пуборектальная мышца.

Патологическая анатомия АРА у мальчиков

В зависимости от того на каком уровне анальный канал соединился с мочевыми путями АРА могут быть высокими или низкими. Однако всегда ригидным, т.е. патологическим, является только кольцо в месте соединения анального канала с мочевым каналом.

Несмотря на то, что классификация Krickenbeck относит АРА со свищами в уретру к высоким порокам, существуют доказательства того, что у значительной части этих больных имеется сформированный анальный канал, т.е. эти случаи являются низкими аномалиями. В групповом исследовании японских детских хирургов низкие пороки со свищами в уретру описываются, как расположение кишки ниже Р-С линии с направлением свища в уретру краниально в виде носика у чайника [10]. Nagdeve

с соавторами у 12 новорожденных мальчиков, у 11 из которых были уретральные свищи, на инвертограмме обнаружили опущение прямой кишки. Они использовали этот показатель для выполнения одномоментной операции заднего сагиттального доступа и получили удовлетворительные результаты. Несмотря на низкое расположение "прямой кишки" они отнесли эти случаи к высоким порокам [17]. Как показано нами выше, так называемое опущение промежности, как и опущение прямой кишки, является результатом раскрытия анального канала. Поэтому нет ничего удивительного в том, что в этих случаях не было необходимости в низведении прямой кишки и были получены удовлетворительные результаты. Когда с соавторами измеряли длину ректоуретральных свищей во время операции. Длина их колебалась от 6 до 15 мм [32]. Как показано нами выше патологический свищ имеет длину несколько миллиметров только в зоне соединения анального канала с полостью. Во время операции анальный канал находится в сомкнутом состоянии, и у хирургов нет возможности отличить сомкнутый анальный канал от свища. Эта ошибка приводит к удалению анального канала и низведению на его место препарированной прямой кишки. В статье Alves с соавторами приводится комплексное исследование мальчика с ректоуретральным свищем (рис 9) [33]. Несмотря на то, что авторы, следуя международной классификации, называют этот порок высоким, и на рентгенограмме, и на МРТ видно широкое раскрытие анального канала ниже Р-С линии.

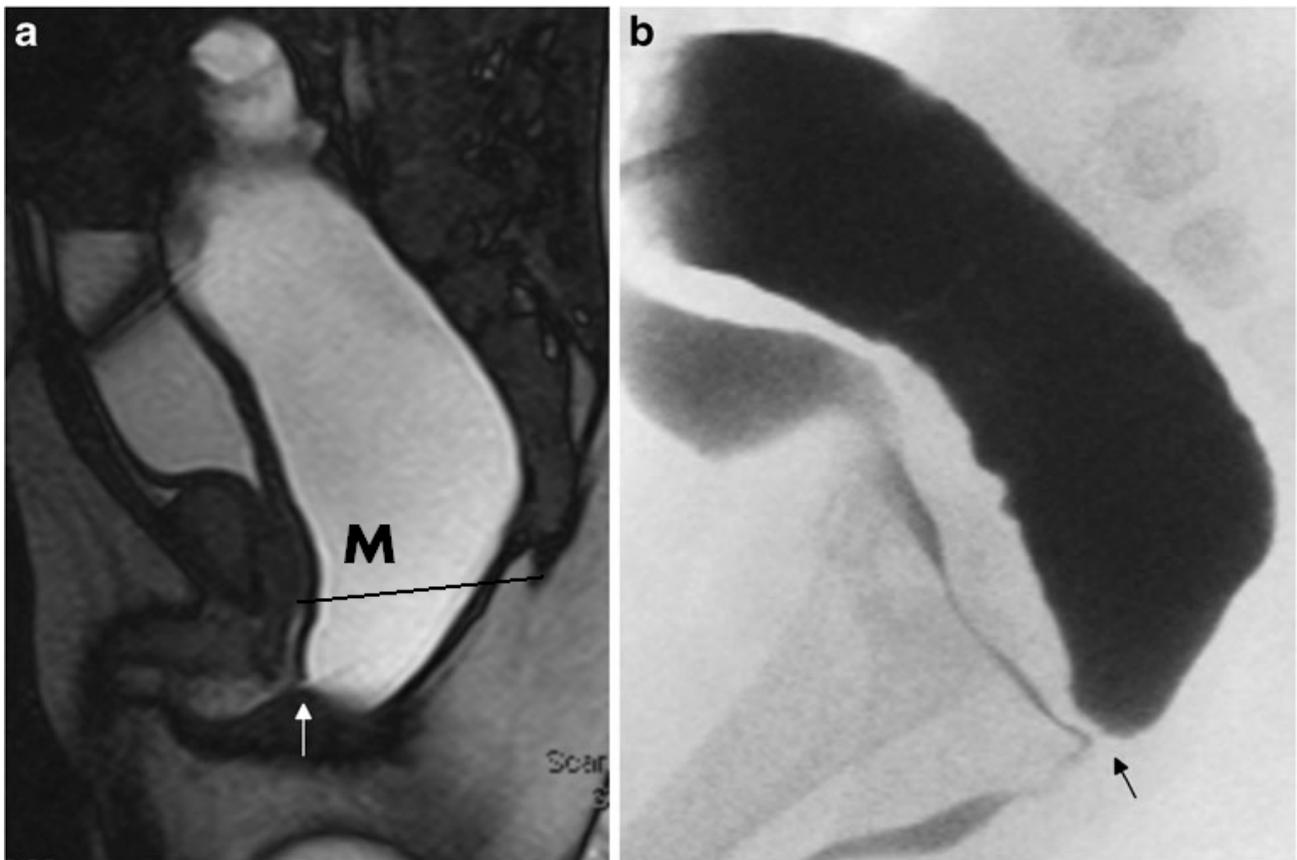


Рис 9. Исследование Alves с соавторами. МРТ и флюороскопическая фистулография через колостому [33]. Стрелками показан уретральный свищ. На снимке МРТ нами проведена линия между нижним контуром лобковой кости и копчиком (Р-С линия). Кишка, расположенная каудальнее этой линии, представляет собой раскрытый анальный канал, что без сомнения свидетельствует о низком типе АРА.

В настоящем исследовании из 9 новорожденных, у которых при рентгенологическом исследовании установлен низкий порок, у 5 больных 1-й группы на операции был диагностирован высокий тип АРА и выполнена брюшно-промежностная проктопластика, а у 4 больных 2-й группы произведена операция перфорация промежности и достигнуто абсолютное восстановление функции удержания кала и дефекации у 3 выживших детей. На основании литературных данных и собственных исследований можно сделать следующие выводы:

1. У большинства больных с АРА, в том числе и у мальчиков с уретральными свищами имеется функционирующий анальный канал, что свидетельствует о наличии низкого типа порока (рис 10).

2. Современная классификация АРА Krickenbeck, которая жестко причисляет ретроуретральные свищи к высоким аномалиям, не отражает истинное положение вещей и поэтому неприемлема.
3. Большое значение приобретает предоперационная диагностика уровня АРА, от которой зависит выбор рационального метода лечения. Компрессия живота во время флюороскопии, резко увеличивающая ректальное давление, позволяет раскрыть анальный канал. Приближение кишки к коже промежности обусловлено раскрытием анального канала.

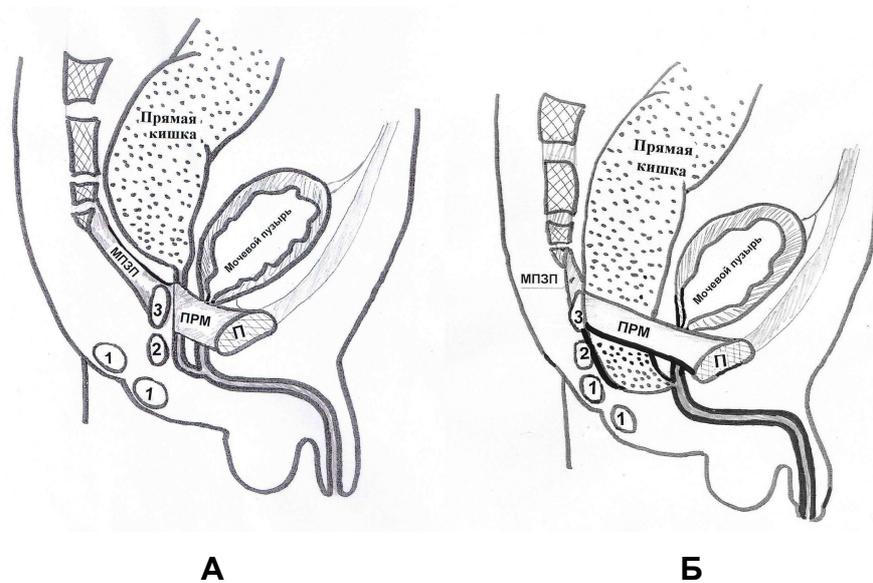


Рис. 10. Схема анатомического и функционального состояния аноректальной зоны у мальчиков при АРА с уретральным свищем. **А.** Закрытый анальный канал. **Б.** Открытый анальный канал. **П** – пубис. **1** – подкожная порция НАС, **2** - поверхностная порция НАС, **3** – глубокая порция НАС. **МПЗП** – мышца, поднимающая задний проход, **ПРМ** – пуборектальная мышца.

В тех случаях, когда при рентгенологическом исследовании обнаружен анальный канал, нет смысла его препарировать, ради того, чтобы ушить свищ и подшить его к краям кожного разреза. Уретра у мальчиков постоянно находится в сомкнутом состоянии и раскрывается только во время мочеиспускания. У новорожденных во время мочеиспускания ширина просвета уретры не превышает 1-2 мм. Ширина просвета свища, впадающего в заднюю стенку уретры занимает только меньшую часть ее окружности. Даже газ, редко проникает из анального канала в мочевые пути

У большинства детей это свищ вообще не функционирует. Как считали некоторые детские хирурги опасность не закрытия свища сильно преувеличено.

Несмотря на небольшой опыт применения операции перфорации промежности, ее результаты обнадеживают. Эта операция производилась без подшивания краев анального канала к коже промежности. Тем не менее, у них не развился стеноз, что можно объяснить высокой пролиферативной активностью стенки анального канала [15]. В случаях большого диастаза между дистальным контуром анального канала и маркером (более 5 мм) целесообразно использование методики, предложенной Stevenson с соавторами. При низких АРА без свища они пунктировали "ректальный мешок". Через иглу вводили в кишку катетер Fogarty, который используется для эмболектомии. Раздутый в кишке баллон подтягивается чтобы приблизить стенку анального канала к наружному сфинктеру и подшить его к краям кожного разреза [34]. Использование компрессии живота позволяет расширить число больных для применения этого метода. Необходим более обширный опыт применения обеих методик для выбора наиболее оптимальных решений.

Литература

1. Levitt MA, Pena A. Anorectal malformations. *Orphanet J Rare Dis.* 2007 Jul 26;2:33. Review.
2. Grasshoff-Derr S, Backhaus K, Hubert D, Meyer T. A successful treatment strategy in infants and adolescents with anorectal malformation and incontinence with combined hydrocolonic ultrasound and bowel management. *Pediatr Surg Int.* 2011 Oct;27(10):1099-103.
3. Marcelis C, de Blaauw I, Brunner H. Chromosomal anomalies in the etiology of anorectal malformations: a review. *Am J Med Genet A.* 2011 Nov;155A(11):2692-704. doi: 10.1002/ajmg.a.34253. Epub 2011 Oct 11.
4. Zwink N, Jenetzky E, Brenner H. Parental risk factors and anorectal malformations: systematic review and meta-analysis. *Orphanet J Rare Dis.* 2011 May 17;6:25.
5. Jiang JT, Sun WL, Jing YF, et al. Prenatal exposure to di-n-butyl phthalate induces anorectal malformations in male rat offspring. *Toxicology.* 2011 Dec 18;290(2-3):322-6. Epub 2011 Oct 18.
6. Rintala RJ. Congenital anorectal malformations: anything new? *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2009 Apr;48 Suppl 2:S79-82.
7. Levitt MA, Kant A, Peña A. The morbidity of constipation in patients with anorectal malformations. *J Pediatr Surg.* 2010 Jun;45(6):1228-33.
8. Holschneider A, Hutson J, Pena A et al. Preliminary report on the international conference for the development of standards for the treatment of anorectal malformations. *J Pediatr Surg* 40: 1521-26.
9. Shehata SM. Prospective long-term functional and cosmetic results of ASARP versus PASRP in treatment of intermediate anorectal malformations in girls *Pediatr Surg Int.* 2009 Oct;25(10):863-8.
10. By the Japan study group of anorectal anomalies. A group study for the classification of anorectal anomalies in Japan with comments to the International Classification (1970). *J Pediatr Surg.* 1982 Jun;17(3):302-8.
11. Stephens FD. Imperforate rectum. A new surgical technique. *Med J Australia.* 1953;1:202.
12. Cremin RJ, Cywes S, Louw JH. A rational radiological approach to the surgical correction of anorectal anomalies. *Surgery.* 1972 Jun;71(6):801-6.
13. Le Bayon AG, Carpentier E, Boscq M, Lardy H, Sirinelli D. Imaging of anorectal malformations in neonatal period. *J Radiol.* 2010 Apr;91(4):475-83.
14. Левин МД, Троян ВВ. Анатомия и физиология аноректальной зоны. Гипотеза удержания кала и дефекации. *Новости хирургии* 2009; 17(2): 105-18.

15. Левин МД, Троян ВВ. Патологическая физиология, диагностика и перспективы лечения низкого неперфорированного ануса у новорожденных. *Новости хирургии (Витебск)* 2010; 18(6): 105-14.
16. Pena A. Management of anorectal anomalies during the newborn period. *World J Surg.* 1993 May-Jun; 17(3):385-92.
17. Nagdeve NG, Bhingare PD, Naik HR. Neonatal posterior sagittal anorectoplasty for a subset of males with high anorectal malformations. *J Indian Assoc Pediatr Surg.* 2011 Oct;16(4):126-8.
18. Parks AG, Porter NH, Hardcastle J. The syndrome of the descending perineum. *Proc R Soc Med.* 1966 Jun;59(6):477-82.
19. Rintala R, Lindahl H, Sariola H, et al. The rectourogenital connection in anorectal malformations is an ectopic anal canal. *J Pediatr Surg.* 1990 Jun;25(6):665-8.
20. Мишарев ОС, Левин МД, Никифоров АН, Сорока АА, Дроздовский ВН. Теоретическое обоснование хирургической тактики при атрезии прямой кишки со свищами на промежность и преддверие влагалища. *Вестн Хирургии им ИИ. Грекова.* 1983 130(4):92-7.
21. Левин МД. Исследование и лечение новорожденных с аноректальными пороками развития. *Хирургия.* 1986 (8):77-81.
22. Левин МД. Рентгенофункциональные исследования при эктопии анального канала у детей. *Вестник Рентгенол и Радиол.* 1989 (5):10-6.
23. Никифоров АН, Левин МД, Абу-Варда ЙФ. Диагностика и лечение эктопии анального канала. *Вестн Хирургии им ИИ. Грекова.* 1990; 145(8):78-82
24. Gans SL, Friedman NB, David JS. Congenital anorectal anomalies: changing concepts in management. *Clin Pediatr (Phila).* 1963 Nov;2:605-13.
25. Watanabe Y, Takasu H, Mori K. Unexpectedly deformed anal sphincter in low-type anorectal malformation. *J Pediatr Surg.* 2009; 44:2375-79.
26. Gangopadhyay AN, Upadhyay VD, Gupta DK, et al. Histology of the terminal end of the distal rectal pouch and fistula region in anorectal malformations. *Asian J Surg.* 2008 Oct; 31(4):211-5.
27. Duhamel B. Recto-anal achalasia. *Ann Chir Infant.* 1965 Dec;6(4):345-7.
28. Ruttensstock EM, Zani A, Huber-Zeyringer A, Höllwarth ME. Pre- and postoperative rectal manometric assessment of patients with anorectal malformations: should we preserve the fistula? *Dis Colon Rectum.* 2013 Apr;56(4):499-504.
29. Yong C, Ruo-Yi W, Yuan Z, Shu-Hui Z, Guang-Rui S. MRI findings in patients with defecatory dysfunction after surgical correction of anorectal malformation. *Pediatr Radiol.* 2013 Mar 7.

30. Sinha SK, Kanojia RP, Wakhlu A, et al. Delayed presentation of anorectal malformations. *J Indian Assoc Pediatr Surg.* 2008 apr-Jun; 13(2):64-8.
31. Chakravartty S, Maity K, Ghosh D, et al. Successful management in neglected cases of adult anorectal malformation. *Singapur Med J* 2009;50(8): e280-2.
32. Koga H, Kato Y, Shimatakahara A, et all. Intraoperative measurement of rectourethral fistula: prevention of incomplete excision in male patients with high-/intermediate-type imperforate anus. *J Pediatr Surg.* 2010 Feb;45(2):397-400.
33. Alves JC, Sidler D, Lotz JW, Pitcher RD. Comparison of MR and fluoroscopic mucous fistulography in the pre-operative evaluation of infants with anorectal malformation: a pilot study. *Pediatr Radiol.* 2013 Mar 5
34. Stevenson RJ, Sheldon C, Ildstad ST. Percutaneous transperineal pouch localization in low imperforate anus: a new approach. *J Pediatr Surg.* 1990 Feb;25(2):273-5.