

УДК 616.35-089- 053.2(476)



ДЕГТЯРЕВ Ю.Г.¹, АВЕРИН В.И.¹, ПРИБУШЕНЯ О.В.²

¹Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск, Республика Беларусь

²ГУ «Республиканский научно-практический центр «Мать и дитя», г. Минск, Республика Беларусь

ПРИНЦИПЫ ОРГАНИЗАЦИИ ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННОЙ АНОРЕКТАЛЬНОЙ ПАТОЛОГИЕЙ В РЕСПУБЛИКЕ БЕЛАРУСЬ

Резюме. В работе проведен анализ оказания хирургической помощи детям с врожденными пороками развития аноректальной области. Лечение детей в специализированном учреждении, стандартизация подходов для определения показаний к операции, операционной тактики, послеоперационного ведения позволяют оптимизировать результаты лечения пациентов с врожденной аноректальной аномалией. Применение разработанной системы диагностики и лечения пациентов с врожденными пороками развития аноректальной области обеспечило достоверное уменьшение летальности с 7 до 1,8 % ($p < 0,001$). Сокращена длительность пребывания больных в стационаре: если раньше ребенок находился в отделении интенсивной терапии и реанимации $7,0 \pm 3,4$ суток, а в Детском хирургическом центре $22,0 \pm 3,9$ суток, то в настоящее время — $5,0 \pm 1,2$ суток и $14,0 \pm 3,4$ суток соответственно ($\chi^2 = 1,26$, $p = 0,429$ и $\chi^2 = 1,17$, $p = 0,919$). Уменьшилось количество повторных операций с 20 до 5 %. Исследование показывает, как система здравоохранения может справиться с актуальной проблемой для получения возможно наилучшего результата при минимальных затратах.

Ключевые слова: врожденные пороки развития, аноректальные аномалии, организация лечения.

Введение

Врожденные аномалии развития в настоящее время вносят большой вклад в заболеваемость, инвалидизацию и смертность, являясь тяжелым бременем как для отдельной семьи, так и для общества в целом. Результаты лечения детей с врожденными пороками развития (ВПР) отражают объективную картину системы здравоохранения в стране. В Республике Беларусь показатель младенческой смертности на протяжении последнего времени уменьшился с 12,2 % в 1998 году до 3,2 % в 2014 году. Среди причин младенческой смертности первое место занимают «отдельные состояния, возникшие в перинатальный период» — 41 %, врожденные аномалии — 22,5 %, несчастные случаи, травмы, отравления — 10 % [13]. В нашей стране с населением около 9,5 млн человек ежегодно рождается около 100 тысяч детей (2014 г. — 118,5 тыс.). Число детей с врожденными

пороками развития аноректальной области (АРО) в Беларуси составляет $20,0 \pm 2,3$ в год. В силу экономической целесообразности и для получения хороших результатов почти все пациенты с данной патологией концентрируются в одном учреждении — Детском хирургическом центре (ДХЦ) г. Минска, где накапливается опыт и совершенствуется квалификация персонала в лечении данной патологии. В последнее время оказывается экспорт медицинских услуг, наблюдаются и оперируются дети из Российской Федерации и Украины.

Адрес для переписки с авторами:
Дегтярев Ю.Г.
E-mail: dzehtyarov@mail.ru

© Дегтярев Ю.Г., Аверин В.И., Прибушеня О.В., 2016
© «Хирургия детского возраста», 2016
© Заславский А.Ю., 2016

Представляет интерес опыт лечения данной патологии в предшествующие годы.

В 1970 году (год открытия центра) было пролечено 10 пациентов с атрезией прямой кишки. Операции выполнены 8 пациентам, из которых 2 умерли (летальность — 20 %, послеоперационная летальность — 25 %). В этот период прослеживалась тенденция к выполнению одноэтапных радикальных операций: из 8 операций 4 выполнены брюшно-промежностным доступом, 4 — промежностным.

В 1978 году с атрезией прямой кишки пролечено 15 пациентов, из которых прооперированы 11 (выполнено 20 операций). Из оперированных пациентов 3 умерли (летальность — 20 %, послеоперационная летальность — 27 %).

В 1981 году с атрезией прямой кишки из 15 пациентов оперированы 11. В послеоперационном периоде умерло 4 ребенка (летальность — 27 %, послеоперационная летальность — 36 %). Осложнениями были тазовый фибринозно-гнойный перитонит, спаечная непроходимость, нагноения послеоперационных ран.

С середины 1980-х годов в клинике стали отдавать предпочтение выполнению многоэтапных операций, что привело к резкому сокращению летальности и послеоперационных осложнений. В 1985 году из 33 детей с атрезией прямой кишки оперирован 21 ребенок, из них 19 — многоэтапным способом. Умерло в послеоперационном периоде 2 пациента (летальность — 6 %, послеоперационная летальность — 10 %). В период с 1970 по 1985 год основными послеоперационными осложнениями были раневая инфекция (23), несостоятельность анастомоза (27), непроходимость кишечника (19) и кровотечения (8).

В качестве резервов для снижения летальности и инвалидности новорожденных с пороками АРО были выделены следующие направления: совершенствование хирургического этапа лечения (использование специального хирургического инструментария, современного шовного материала, минимальной травматизации тканей), анестезиологическое обеспечение (использование современных наркозных аппаратов, возможность постоянного мониторинга параметров гомеостаза, поддержание температурного режима) и послеоперационное выхаживание (создание палат интенсивной терапии для новорожденных, специализирующийся на этом врачевный и сестринский персонал). Большое значение имело также совершенствование организационных принципов оказания специализированной медицинской помощи при лечении данного контингента пациентов. Считаю необходимым придерживаться принципа: если учреждение не может оказать квалифицированную помощь пациентам, то следует организовать механизм транспортировки таких пациентов в больницу, имеющую необходимое оснащение и квалификацию персонала.

С середины 2000-х годов летальность при ВПР АРО у доношенных детей практически сведена к нулю, резко снизилась летальность в группе недоношенных и маловесных детей с массой тела менее

1500 г, у группы детей с сопутствующей врожденной патологией.

Цель исследования: провести анализ оказания хирургической помощи детям с врожденными пороками развития АРО в Республике Беларусь и определить пути ее дальнейшей оптимизации.

Материалы и методы

Нами была изучена распространенность ВПР АРО среди детей, родившихся в Республике Беларусь за период с 1979 по 2014 год. Численность населения Республики Беларусь — 9 481 000 человек. Всего за период с 1979 по 2014 год в Республике Беларусь родилось живыми 4 151 249 детей [13]. Из них у 806 выявлены ВПР АРО, данные внесены в Белорусский регистр врожденных пороков развития. Белорусский регистр врожденных пороков развития создан в 1979 году как государственная программа учета рождения детей с аномалиями развития. Учету подлежали врожденные пороки, установленные у новорожденных до выписки из роддома, у мертворожденных весом свыше 500 г (срок гестации начиная с 22 недель), а также у абортусов любого срока беременности после ее прерывания по генетическим показаниям. Полнота учета и своевременность информации контролируется РНПЦ «Мать и дитя» и областными медико-генетическими центрами.

Популяционная частота ВПР АРО рассчитывалась как отношение числа живорожденных детей с пороками развития к общему числу живорожденных и была рассчитана на 100 000 рождений. Расчет базовой частоты ВПР производили за анализируемый период (использовались формулы EUROCAT). Соответственно частота порока составила 1 на 5150 живорожденных. Общая заболеваемость ВПР АРО в исследуемый период — 19,4 на 100 тысяч населения.

В ДХЦ с 1970 по 2014 год с различными видами ВПР АРО находилось на лечении 525 детей. Из них мальчиков было 310 (60,9 %), девочек — 215 (39,1 %).

Проведен анализ диагностики, обследования и лечения этой группы пациентов. Ретроспективно стремились классифицировать все пороки в соответствии с Международной классификацией Krickenbeck [3].

У мальчиков были диагностированы: аноректальная агенезия без фистулы — у 31 пациента, промежностный (кожный) свищ — у 136, аноректальная агенезия с ректоуретральным свищом (ректопростатический и ректобульбарный) — у 76, ректовезикальная фистула — у 14, ректальный стеноз — у 15, редкие формы — у 7. Диагноз не удалось идентифицировать в 15 случаях.

У девочек встречались: промежностная (кожная) фистула — у 104, аноректальная агенезия без фистулы — у 7, ректовестибулярная фистула — у 84, ректовагинальная фистула — у 1, ректальный стеноз — у 2, персистирующая клоака — у 8 пациенток, редкие формы — у 6. У 20 девочек диагноз не верифицирован. Невозможность идентификации диагноза определялась тем, что первоначально использовалось несколько классификаций (Мельбурнская, 1970, Wingspread,

1984). Поэтому были разночтения в постановке диагноза. В соответствии с современными международными стандартами придерживаемся мнения, что классификация Krickenbeck в модификации А. Рефа рациональна и проста в практическом плане, охватывает все аноректальные пороки и определяет тактику хирурга на первом этапе лечения. Терминами «низкая», «промежуточная» и «высокая» атрезия пользуются в силу традиций и существования литературных данных по тематике с данной терминологией, а также для объяснения родителям, врачам смежных специальностей тактики лечения.

Результаты и их обсуждение

Успешное лечение новорожденных с пороками развития аноректальной области зависит от многих причин, прежде всего от правильного определения типа аномалии и оптимального проведения лечебно-организационных мероприятий. В конце XX века, по мере появления все новых технологий диагностики, профилактики и лечения, медицинское обслуживание с экономической точки зрения приобрело черты производства медицинских услуг. Клиническая медицина сегодня — это современная индустриальная технология, требующая научно обоснованных подходов к проведению и организации лечебного процесса. Вследствие этого в сфере здравоохранения все чаще стали использоваться терминология и понятийный аппарат производственного процесса. Понятие качества товара или услуги, в том числе и медицинской, связано с их потребительскими свойствами. Международные стандарты ИСО серии 9000 и 10 000 на системы качества устанавливают определение качества как совокупности характеристик объекта, относящихся к его способности удовлетворять потребности.

Всемирная организация здравоохранения дает следующую формулировку понятия качества медицинской помощи: «...каждый пациент должен получить такой комплекс диагностической и терапевтической помощи, который привел бы к оптимальным для здоровья этого пациента результатам в соответствии с уровнем медицинской науки и такими биологическими факторами, как его возраст, заболевание, сопутствующий диагноз, реакции на выбранное лечение и др. При этом для достижения такого результата должны быть привлечены минимальные средства, риск должен быть минимальным, пациент должен получить максимальное удовлетворение от процесса оказываемой помощи, *максимальными* должны быть и взаимодействия пациента с системой медицинской помощи, а также *полученные результаты*». Согласно данной формулировке, качество медицинской помощи определяется как оценка медицинской деятельности по отношению к больному с позиций *доступности медицинской помощи, ее безопасности, оптимальности, а также удовлетворенности пациента*.

Нам представляется, что качество оказания медицинской помощи складывается из следующих компонентов:

1. Качество структурное — компоненты (условия) его оказания (квалификация кадров, наличие и состояние оборудования, рациональность его использования).

2. Качество технологии (показывает, насколько комплекс лечебно-диагностических мероприятий, оказанных конкретному больному, был оптимален в соответствии с современным мировым уровнем оказания помощи при данной патологии).

Качество организации лечебного процесса предусматривает рациональность использования имеющихся ресурсов: кадров, оборудования, коечного фонда.

При адекватном осуществлении первых двух компонентов получается качество результата — отношение фактически достигнутых результатов с максимальными достижимыми.

Профессионализм персонала — главное условие реализации технологических процессов в медицине. Сегодня, говоря об уровне профессиональной квалификации детских хирургов, можно сказать, что он связан как с накоплением большого объема знаний в области анатомии и физиологии тазового дна, так и с совершенствованием принципов оперативного лечения данной категории больных. При анализе ошибок в лечении пациентов на разных уровнях, нам кажется, одного профессионализма уже недостаточно для обеспечения ожидаемых результатов лечения. Необходимо организация правильного взаимодействия между учреждениями в процессе ведения пациента с диагнозом ВПР АРО в пределах имеющихся условий и ресурсов. Необходим контроль лечения, выявления и устранения отклонений в течение процесса лечения, что приведет к своевременному предупреждению возникновения ошибок.

Качество технологии. В настоящее время подавляющее большинство медицинских технологий первоначально разработано и внедрено в экономически развитых странах, что определяется финансированием здравоохранения в этих странах, возможностью проведения фундаментальных и прикладных научных исследований. В условиях ограниченных финансовых ресурсов считаем экономически целесообразным для получения максимально возможного результата внедрить разработанные конкретные современные технологии в учреждения здравоохранения. В хирургической практике считаем рациональным ввести понятие «импорт операции» или «импорт технологии» в работу клиники. Для того чтобы импортировать операцию в работу клиники, возможно несколько путей:

1. Приглашение высококвалифицированного специалиста, досконально владеющего методикой (технологией), для проведения неоднократных операций в клинику. Существуют некоторые юридические моменты хирургической деятельности приглашенных специалистов, которые решаются.

2. Длительные стажировки сотрудников клиники в ведущих мировых центрах, признанных лидерами в лечении изучаемой патологии.

Кадровая политика. Клиники, особенно со значительной историей и при отсутствии конкуренции, име-

ют устоявшиеся подходы к лечению определенной патологии, что определяет пассивность клиники. Имеет значение желание и возможность клиники воспринимать и следовать современным тенденциям развития хирургии. Поэтому необходимым условием развития является и приток молодых кадров.

При нормальном осуществлении компонентов (качества структуры и качества технологии) можно ожидать и высокого качества результата лечения. Измерение лечебно-диагностического процесса с получением количественных характеристик качественных процессов и их результатов является частью совершенствования используемых технологий.

В настоящее время в Республике Беларусь некоторые ВПР АРО выявляются у плода во время беременности. Пренатальная диагностика ВПР пищеварительного тракта возможна с использованием неинвазивных методов исследования. Самым доступным и эффективным из них является ультразвуковое исследование (УЗИ) плода. Порядок и сроки его выполнения в Республике Беларусь регламентированы Постановлением Министерства здравоохранения [9] и приказом Министерства здравоохранения РБ № 83 от 30.01.2012 «О совершенствовании организации проведения пренатальных ультразвуковых исследований по выявлению пороков развития и хромосомной патологии у плода в Республике Беларусь».

Цель пренатальной диагностики — выявить порок развития до момента наступления жизнеспособности плода и определить акушерскую тактику в ходе медико-генетического консультирования. Будущие родители должны быть информированы о нозологической форме ВПР и возможностях коррекции этого порока. На основании оценки прогноза для жизни и здоровья плода и с учетом решения, принятого семьей, решается вопрос о продолжении беременности или о возможности ее прерывания по медико-генетическим показаниям. Белорусское законодательство разрешает при наличии верифицированного ВПР и желании женщины проведение аборта [10].

По г. Минску в 2010 году из 32 детей, родившихся с ВПР желудочно-кишечного тракта (ЖКТ), в 13 случаях (30 %) диагноз не был установлен пренатально. Отмечается разница между лучшим качеством пренатальной диагностики в учреждениях республиканского и областного уровня, где отмечается высокий процент выявления пороков, и учреждениями межрайонных уровней оказания медицинской помощи. Некоторые авторы отмечают высокую экономическую эффективность пренатальной диагностики, так как расходы на хирургическую коррекцию ВПР существенно (в 5–11 раз) превышают расходы на пренатальную диагностику и прерывание беременности. Но в настоящее время существует возможность хирургической коррекции многих пороков, которая не только устраняет анатомический дефект, но и позволяет предотвратить инвалидизацию ребенка и сохранить его работоспособность в будущем. В условиях современной демографической ситуации в Республике Беларусь, кото-

рая характеризуется отрицательным естественным приростом (2014 г. — минус 3008 человек), проблема сохранения жизни каждого ребенка приобретает особую актуальность. Экономический эффект сохранения жизни ребенка, по результатам наших расчетов, составил 587 тыс. долларов (определяется суммой произведенного дохода в течение трудоспособной жизни за вычетом социальных расходов). С учетом полученных данных становится понятным, что прерывание беременности при наличии у плода корригируемого порока развития является экономически нецелесообразным даже при достаточно высокой стоимости его хирургического лечения, и закономерно возникает вопрос о возможности его анатомической коррекции, который невозможно решить без взаимодействия неонатологов, детских хирургов.

При принятии женщиной решения о сохранении беременности с диагностированным у плода пороком ЖКТ, требующим хирургической коррекции, беременные со всей Республики Беларусь госпитализируются в роддом 1-й ГКБ г. Минска, в непосредственной близости от которого расположен Республиканский научно-практический центр (РНПЦ) детской хирургии, где осуществляется коррекция ВПР. Это регламентируется приказом МЗ Республики Беларусь № 776 от 13.10.2006. Идея пренатальной транспортировки беременных женщин, имеющих риск рождения детей с пороками развития (трансфер *in utero*), была предложена в США и получила название «регионализация». Данный термин выражает необходимость связи всех родильных отделений региона вокруг ведущего учреждения, где сосредоточены родильное отделение и службы интенсивной терапии, неонатальной хирургии. Регионализация получила широкое распространение в США, а затем и в странах Европы. Возникает вопрос о территории региона и его численности, который в разных странах определяется территориальными и организационными особенностями. Пренатальные трансферы снижают в будущем необходимость в транспортировке новорожденных, каждая из которых несет существенную угрозу здоровью новорожденного ребенка и обходится государству в сумму около 1000 евро [13].

Необходимым условием квалифицированной неонатальной помощи является существование службы транспортировки новорожденных в специализированные медицинские центры. Транспортировка в хирургический стационар осуществляется специализированными машинами детской скорой помощи, круглосуточно обслуживаемыми врачами реаниматологами-неонатологами. Учитывая врожденную низкую кишечную непроходимость при ВПР АРО, новорожденные относятся к группе высокого риска при транспортировке. Следовательно, у этой группы больных при трансфере чрезвычайно актуальными являются профилактика гемодинамических дыхательных нарушений и температурного режима. Гипо- и гипертермия — наиболее часто встречающиеся осложнения при транспортировке новорожденных. Согласно данным

Американской педиатрической академии, в каждом регионе должны быть выработаны правила транспортировки новорожденных с учетом расстояния, возможностей медицинского обеспечения. Необходима межведомственная связь между учреждениями различных уровней, что достижимо в Республике Беларусь из-за сильного административного ресурса. Учитывая географические условия Республики Беларусь («центральное» географическое расположение столицы — г. Минска, самое дальнее расстояние — 380 км; хорошее качество автомобильных дорог), редкость патологии — около 20 случаев в год, наличие квалифицированного, узкоспециализированного персонала, дорогостоящего оборудования, необходима концентрация этих пациентов в РНПЦ детской хирургии.

Одним из основных средств оптимизации лечебно-диагностического процесса являются клинические протоколы (стандарты) оказания медицинской помощи. Нами в 2015 г. был разработан алгоритм хирургического лечения всех нозологических форм ВПР АРО с учетом оказания конкретных видов диагностики, медицинской помощи и медицинской реабилитации. Утвержден Министерством здравоохранения Республики Беларусь 04.09.2015, № 072-0815. В основу разработки алгоритма был положен принцип системного подхода к формированию стандартных блоков медицинской помощи на всех этапах диагностики и лечения пациента с ВПР АРО. Для каждого варианта порока указан перечень инструментальных и лабораторных исследований. Определена оптимальная последовательность действий для лечения пациента при конкретной патологии на каждом этапе лечения. Следует подчеркнуть, что речь не идет о попытке подменить врача в процессе установления диагноза и выборе способа лечения, а регламентированы методы диагностики, лечения данной патологии в зависимости от уровня учреждения, где оказывается помощь пациенту.

Тактика в период новорожденности

Выбор тактики в неонатальном периоде определяется видом порока, определенное значение имеет и место оказания медицинской помощи. При рождении ребенка в районных центрах осуществляется консультация новорожденного детским хирургом и обязательный перевод его в отделение детской хирургии областной больницы. В условиях специализированного отделения интенсивной терапии детским хирургом, как правило, заведующим отделением, проводится диагностика уровня атрезии. При показании к выполнению колостомии она производится в областной больнице врачами-детскими хирургами, при диагностике «низкой» атрезии и решении выполнять радикальную операцию — перевод в ДХЦ г. Минска, при невозможности перевода — выезд сотрудника кафедры детской хирургии по линии санитарной авиации и проведение операции на месте (в 2013–2014 гг. — 3 операции). При выполнении оперативного вмешательства берется информированное согласие родителей на выполнение предполагаемой манипуляции, с подробным объяс-

нением метода, сроков, этапов лечения и предполагаемого прогноза [6]. Транспортировка новорожденных детей для хирургических манипуляций в Центр осуществляется специализированной машиной скорой помощи, которая обслуживается квалифицированной реанимационной бригадой неонатологов и оснащена всем необходимым для оказания помощи новорожденным непосредственно во время транспортировки. К оборудованию, используемому для неонатального транспорта, предъявляются особые технические требования. Все транспортные средства должны соответствовать Европейскому стандарту EN 1789 [4].

По мнению Pena et al., в 98 % случаев на основании осмотра промежности можно определить вид и уровень атрезии прямой кишки и, как следствие, хирургическую тактику [5]. Это определяется тем, что автором предпочтение отдается операции заднего сагиттального доступа. Первичный осмотр промежности в 80 % позволил установить ректопромежностные свищи, что является индикатором «низкой» атрезии; выделение мекония из мочевых путей — «высокую» или «промежточную» форму атрезии. При бессвищевых пороках определяли расстояние от кожи до прямой кишки при помощи УЗИ промежности и/или инвертограммы по Wangresteen (выполнена 22 пациентам).

Сроки диагностики в роддомах — в течение 1 суток (96 %), но иногда диагноз даже при бессвищевой атрезии устанавливался на 2-е — 3-и сутки жизни, что говорит об отсутствии настороженности в диагностике со стороны неонатологов.

При бессвищевых формах во всех случаях выполнялось УЗИ: 1) промежности, для уточнения расстояния от кожи до дистальной части прямой кишки; 2) брюшной полости, для обнаружения сопутствующей патологии (обнаружена в 70 %). При наличии «высоких» пороков и расстоянии от кожи до кишки более 1 см — осуществляем выведение колостомы, при расстоянии менее 1 см — выполняем одномоментную проктопластику. При сомнении в определении уровня атрезии прямой кишки выполняется колостомия.

В настоящее время, если диагностируется промежностная (свищевая) форма порока до 3 суток жизни, выполняют одномоментную операцию, предпочтительно минимальную заднесагиттальную проктопластику. Если же диагностика запоздала (ребенок активно кормился, выделялся не меконий, а стул новорожденного), при свищевых формах в самом раннем периоде должен быть решен вопрос, в каком возрасте будет производиться радикальная операция. По нашему мнению, ключом к решению является определение размера наружного отверстия эктопированного анального канала. Если имеющееся отверстие является недостаточным для нормального опорожнения кишки, что сопровождается признаками кишечной непроходимости, то ребенку должна быть выполнена колостомия, с которой пациент будет жить до момента радикальной операции. В тех случаях, когда наружное отверстие эктопированного анального канала позволяет беспрепятственное опорожнение кишки,

колостомия может быть выполнена позже, для сокращения времени носительства стомы ребенком. Проктопластика выполнялась в возрасте 5–10 месяцев. В перспективе необходимо уменьшение возраста выполнения проктопластики. В ведущих мировых клиниках выполняется одномоментная операция, даже при «высоких» аномалиях, но в настоящее время это является предметом научной дискуссии.

При ретроспективном анализе отмечена существенная «гипердиагностика» в определении уровня атрезии. Об этом говорят следующие данные: первичная проктопластика выполнена лишь 28 пациентам (при случаях 69 «низких» атрезий). Это связано с тем, что если ребенок оперируется вне ДХЦ, то при сомнениях в диагнозе, отсутствии специального оборудования (электростимулятор), отсутствии опыта у хирурга выполняется выведение колостомы, даже при низкой форме аноректального порока. Другой причиной, приводящей к диагностическим ошибкам, является то, что обследование детей с атрезией прямой кишки с невыявленным выходным отверстием проводится без учета степени заполнения дистальной части кишечной трубки. В первые 8–14 часов жизни воздух, заглоченный ребенком при рождении, только достигает прямой кишки. Необходимо некоторое время, чтобы в прямой кишке собрался достаточный объем газа и мекония, который бы привел к раскрытию возможно имеющегося анального канала. Кроме того, в первые 24 часа жизни узкие свищевые отверстия не всегда легко обнаруживаются: они могут быть заблокированы вязким меконием или слизью, в более старшем возрасте также вязкий секрет может мешать обследованию. Большое значение имеет и степень заполнения слепого мешка терминального отдела кишки, что необходимо для повышения в нем давления до порогового уровня. Нарушение степени заполнения может быть следствием недоношенности, нарушения проходимости вышележащих отделов кишечной трубки (атрезии пищевода, атрезии тонкой и толстой кишки), родовых травм и других причин. В связи с этим, на наш взгляд, основой для диагностики форм порока, определения фактического уровня атрезии и выявления выходного отверстия является выжидательная тактика в течение 12–24 часов. Многие свищи у новорожденных с отсутствием анального отверстия на должном месте могут быть обнаружены в сроки не ранее 24–36 часов после рождения [5]. Для уменьшения количества диагностических и тактических ошибок при данном типе порока можно предложить транспортировку новорожденных с ВПР АРО в РНПЦ детской хирургии.

Для коррекции «низких» атрезий (ректопромежностные свищи и ректальная атрезия с расстоянием менее 1 см до кожи) в 2010–2014 гг. новорожденным выполнены следующие первичные операции: проктопластика по Стоуну — 2 пациентам, переднесагиттальная — 6, минимальная заднесагиттальная — 7 пациентам. В последнее время отдаем предпочтение минимальной заднесагиттальной проктопластике. Она обеспечивает лучшую визуализацию мышц наружного

анального сфинктера. Операцию проводим с помощью электромиостимулятора Electronic incontinence stimulation 5000 или аналогичного, с определением мышечного комплекса и мышц наружного анального сфинктера.

Колостомия. Первым этапом лечения «сложных» форм атрезии прямой кишки является колостомия. Это важный и ответственный этап лечения, особенно в периоде новорожденности. Проводить данную операцию по национальным протоколам возможно лишь на уровне (детской) областной больницы. Главное — наличие отделения детской анестезиологии и реанимации, имеющего опыт работы с новорожденными. В клинике разработана методика выполнения двуконцевой сигмостомы, при которой попадания кала из приводящего в отводящее отверстие не происходит [8]. Уход за такой стомой прост, так как возможно использование калоприемников. Таким образом, оба конца сигмостомы выводятся на брюшную стенку так, чтобы после выполнения завершающего этапа лечения (закрытия колостомы, восстановления непрерывности толстой кишки) образовался минимальный косметический дефект — один непрерывный рубец. Подобная колостома лишена недостатков подвесных колостом. Так, частый заброс каловых масс в дистальный отдел стомы и затруднение их удаления создает возможность образования каловых камней, которые вызывают растяжение дистальной части кишки и повреждение сфинктерного аппарата необратимого характера. Кроме того, при наличии свища в мочевой системе поступление кишечного содержимого в мочевые пути вызывает их инфицирование. Дистальный отдел отдельной сигмостомы в дальнейшем использовался для проведения дистальной колографии с целью установления фактического уровня расположения слепого мешка и для выявления узких нефункционирующих, труднодиагностируемых свищей в мочевую систему. Это важно для выбора метода радикального оперативного вмешательства. Двуконцевая отдельная сигмостомия используется как первый этап любого вида промежуточной проктопластики. В более старшем возрасте перед коррекцией порока при низких свищевых формах атрезии (промежностная эктопия или широкие ректоперинеальные свищи) накладываем одноконцевую сигмостому, так как дренирование дистальной части кишки осуществляется через широкий свищевой ход. За счет этого уменьшается отрезок резецируемой кишки при закрытии сигмостомы. Подвесные коло- и энтеростомы не используем. Перед выполнением повторных реконструктивных операций (для ликвидации ошибок при выведении колостомы, низведении кишки, послеоперационных осложнений в виде свищей, стенозов, различных видов пластики сфинктеров прямой кишки собственными и местными тканями, нежной мышцей бедра и др.) выполняем одноконцевую энтеростомию.

Для улучшения качества жизни пациентам-носителям коло- и энтеростом в Республике Беларусь создана служба стомийной помощи детям. Ребенок

с ВПР АРО наблюдается в Республиканском детском реабилитационном кабинете стомийной помощи, организованном на функциональной основе в ДХЦ, имеющем врачебную и сестринскую штатные ставки. В кабинете осуществляется организация учета, специализированного диспансерного наблюдения за больными детьми с временными и постоянными энтеро- и колостомами; социально-медицинская реабилитация детей путем индивидуального подбора адекватных кало- и мочеприемников и других дополнительных средств ухода за стомами; обучение родителей правильному их применению. Для получения калоприемников необходимо предоставить следующие документы: свидетельство об инвалидности, ксерокопию свидетельства о рождении, выписку из истории болезни о проведенном оперативном лечении, справку из поликлиники о нуждаемости в калоприемниках (ежемесячно). Бесплатная выдача стомийного оснащения осуществляется из расчета при однокомпонентных системах — 30 штук на месяц. После окончания оперативного лечения диспансерное наблюдение осуществляется врачом — детским хирургом и участковым врачом-педиатром (при необходимости — другими специалистами) по месту жительства до 18 лет. В период носительства стомы по белорусскому законодательству ребенок признается инвалидом, то есть родители получают дополнительные финансовые средства для ухода за ним.

В настоящее время требует определения тактика лечения детей при частичном внесфинктерном расположении анального отверстия, то есть когда анальное отверстие частично охватывается мышцами наружного анального сфинктера. Ранее этим детям операция выполнялась редко, частичное внесфинктерное расположение анального отверстия считалось вариантом нормы. В настоящее время при упорных запорах, подтверждении эктопии анального отверстия вне центра наружных анальных сфинктеров методом электростимуляции (в идеале — трансректальным УЗИ) при желании родителей выполняется промежностная проктопластика под прикрытием временной колостомы.

Диагностика для определения типа операции при «высоких» пороках. Следует отметить, что каждый вариант порока индивидуален и требует исключительно индивидуального подхода. Основным методом диагностики для определения уровня атрезии и свищевого хода являлась дистальная колонография. Выполнялась она в сроки, когда ребенок поступал для второго этапа операции — проктопластики (4–10 месяцев). Проводится с использованием водорастворимого контраста и под повышенным давлением для определения свищевого хода. Обозначенные условия достигаются применением при обследовании катетера Фолея.

Виды операций. Следующим моментом, позволяющим рассчитывать на получение хорошего функционального результата, является выбор метода операции. Врач-детский хирург должен избрать наименее травматичное оперативное вмешательство.

Переднесагиттальная проктопластика. При промежностных свищах, ректовестибулярных фистулах, как в период новорожденности, так и в качестве второго этапа операции, использовалась переднесагиттальная проктопластика. При этом виде операции сохраняются мышцы наружного сфинктера, в центре которых проделывается тоннель для низведения эктопированного анального канала, а также лобково-прямокишечная мышца. Выделение дистальной части прямой кишки, открывающейся в преддверие влагалища, сопровождается минимальной травматизацией. Все эти элементы операции способствуют формированию близкого к норме удерживающего аппарата.

При промежностной эктопии анального канала операцией выбора определенное время была методика низведения кишки по Стоуну. Она умеренно травматична, сохраняет структуру мышц тазового дна, формирует близкий к норме аноректальный угол, что в конечном итоге приводит к созданию хорошего удерживающего аппарата.

Заднесагиттальная проктопластика и минимально-сагиттальная проктопластика. Достижения в хирургической технике привели к заметным улучшениям результатов с появлением заднесагиттального доступа [1]. Этот метод позволяет визуализировать анатомию под контролем зрения и выполнять более точно корригирующие операции. Самым сложным аспектом работы является разделение прямой кишки и влагалища у девочек или уретры у мальчиков, которая фактически требует создания двух стенок из одной перегородки, сохраняя целостность каждой структуры. Использовалась как у новорожденных (7), так и в качестве второго этапа коррекции порока (38).

Этот доступ использовался также в 8 случаях при выполнении повторной операции на промежности для коррекции аноректальных пороков развития. Основной причиной было низведение кишки мимо анальных сфинктеров (в 3 случаях — после брюшно-промежностной проктопластики, в 1 — после заднесагиттальной, 2 — переднесагиттальной проктопластики). Электроидентификация мышечного комплекса проводилась с помощью аппарата для электростимуляции.

Брюшно-промежностная и лапароскопически ассистированная проктопластика. В указанный период в клинике выполнено 24 брюшно-промежностных (сакробрюшно-промежностных) проктопластики. Высокий уровень травматичности, послеоперационные осложнения, кровопотеря, длительные сроки госпитализации, косметический дефект передней брюшной стенки побуждают вести активный поиск новых методов хирургического лечения. Накопленный в клинике 40-летний опыт в лечении данных заболеваний в сочетании с развитием эндохирургии позволил пересмотреть традиционные принципы диагностики и лечения пациентов, при которых лапаротомия считалась операцией выбора. В настоящее время все большее распространение приобретают видео-ассистированные лапароскопические операции, особенность которых заключается в том, что лапароскопиче-

ски выполняются внутриполостные этапы, частично или полностью проводится мобилизация удаляемой кишки и лишь отдельные элементы операции выполняются открытым способом. В 2000 году К. Georgeson предложил новую технику [2], которая сочетает в себе лапароскопический метод и минимальный доступ на промежности. В ДХЦ данная методика использовалась при операциях по поводу атрезии прямой кишки с ректоуретральным (простатическим) и ректovesикальным свищом у 5 пациентов. Данная операция в настоящее время в большинстве ведущих клиник представляет собой золотой стандарт в лечении указанной патологии. В качестве преимуществ операции можно отметить: хорошую визуализацию свища и окружающих структур, что позволяет достаточно мобилизовать свищ, избежать формирования дивертикула уретры; минимальную травматизацию передней брюшной стенки; минимальную травматизацию раны промежности: мышечного комплекса прямой кишки, мышц наружного анального сфинктера. Применение при лапароскопии электростимулятора позволяет осуществлять непосредственное наблюдение за сокращением пуборектальной петли и оценку ее функциональной сократимости, а также выполнить низведение кишки точно в центре мышечного комплекса. Рассматриваем применение лапароскопии не как альтернативу методу брюшно-промежностной проктопластики, а как его естественное совершенствование.

Применение разработанной системы диагностики и лечения пациентов с ВПР АРО обеспечило достоверное уменьшение в отдаленном периоде летальности с 7 до 1,8 % (2014) ($p < 0,001$). Сокращена длительность пребывания больных в стационаре. Если раньше ребенок находился в отделении интенсивной терапии и реанимации $7,0 \pm 3,4$ суток, а в ДХЦ $22,0 \pm 3,9$ суток, то в настоящее время — $5,0 \pm 1,2$ суток и $15,0 \pm 3,4$ суток соответственно ($\chi^2 = 1,26$, $p = 0,429$ и $\chi^2 = 1,17$, $p = 0,919$). Уменьшилось количество повторных операций с 20 до 5 %.

Технические моменты операций. При проведении различных видов проктопластик придерживались определенных технических особенностей.

Для проктопластики, при ушивании подкожных тканей и кожи использовался только синтетический рассасывающийся атравматический шовный материал (викрил 4/0–5/0), кожные швы снимались на 10-й день после операции.

Для тракции и удержания кишки использовали множественные нити-держалки, что позволяло снизить степень повреждения тканей.

Тщательно контролировали полноту гемостаза при выполнении всех этапов операции. Для остановки кровотечения использовалась электрокоагуляция, предпочтение отдаем биполярной.

Для профилактики гнойных осложнений проводилась рациональная антибиотикотерапия. Она осуществляется введением во время операции цефалоспоринов 2–3-го поколения в сочетании с метронидазолом в возрастных дозировках. Профилактическая антибио-

тикотерапия позволяет создать максимальную концентрацию препарата в момент возможного инфицирования операционного поля (по ходу вмешательства). Антибактериальная терапия после операции проводилась весь период дренирования мочевого пузыря и далее в течение 5–7 дней.

Для трансуретрального дренирования мочевого пузыря использовались катетеры возрастного размера. Продолжительность дренирования мочевого пузыря в зависимости от ситуации следует сократить до минимума (в настоящее время определяется временем функционирования перидурального катетера, используемого для послеоперационного обезболивания). При катетеризации мочевого пузыря использовали закрытые дренажные системы.

По возможности используем открытое ведение раны промежности.

Активно привлекаем родителей — самых заинтересованных лиц для ухода за раной на промежности. Постоянное присутствие матери позволяет обеспечить субъективную защищенность (спокойствие) ребенку, контролировать положение ребенка (не разрешает сидеть). После обучения родители осуществляют частые обработки раны промежности раствором антисептика (предпочтительно бетадина), тем самым обеспечивается ее оптимальное открытое ведение.

Факт рождения ребенка с ВПР, особенно если пренатально не был установлен диагноз, для семьи является стрессом. По данным нашего анкетированного опроса (54 анкеты), 15 % родителей сразу хотели отказаться от ребенка. Для отказа родители называли следующие причины: финансовые трудности, общественное мнение, которое рассматривает наличие ребенка-инвалида в семье как нечто постыдное; отсутствие навыков для надлежащего ухода за таким ребенком; мнение, что интегрирование такого ребенка в общество нереально.

Выяснение возможных причин болезни омрачено эмоциональным климатом, который окружает факт рождения ребенка с ВПР. Необдуманый комментарий врача, медсестры или студента во время контакта с родителями ребенка может иметь плохие последствия как для врача, так и для и семьи. В 2 случаях из ДХЦ матери детей с ВПР АРО были госпитализированы в психиатрические отделения с расстройствами психики. Это накладывает ответственность на каждого врача, работающего в эмоционально напряженной ситуации, когда в семье появляется ребенок с врожденным дефектом. Потому важно привлечь родителей на свою сторону, сделать их участниками процесса лечения своего ребенка. В клинике выработано несколько принципов работы с родителями (матерями) пациентов. Сразу после рождения ребенка с пороком обеспечиваем контакт родителей с другими родителями, ухаживающими за пациентами, причем, желательно, с одинаковой патологией. При этом преследуем несколько целей.

Снятие психологического стресса после рождения ребенка с ВПР. Родители видят и постепенно осо-

знают, что они не одни такие, есть такие же дети, они нормально развиваются психологически, социально адаптированы в семье, школе, обществе, особенно показательно, если дети старшего возраста.

Общаясь с опытными родителями, «новые» осваивают практические навыки ухода и работы со средствами реабилитации — смена калоприемника, постановка мочевого катетера, выполнение клизмы, перевязки. Как показывает опыт, такие навыки быстрее передаются и осваиваются при обучении на уровне «мама — мама», чем «мама — медицинская сестра» или «мама — врач».

С рождением ребенка с ограниченными возможностями, как правило, «инвалидизируется» вся семья. Члены семьи также страдают от дискриминации и стигматизации, связанной с его инвалидностью. Семьи испытывают финансовые, социальные, физические и эмоциональные проблемы. Распад семьи — частое явление. По данным анкетированного опроса, в течение 3 лет после рождения ребенка с ВПР АРО 20 % семей распадаются. Как правило, отец уходит из семьи или не принимает участия в заботе о ребенке с ограниченными возможностями. Обращает внимание тот факт, что уровень дохода семьи, воспитывающей ребенка с ВПР, составляет 50–75 % от среднего по стране.

Во всем мире родительские группы и общественные организации играют центральную роль в содействии изменению положения детей с ограниченными возможностями. Родители самоорганизуются в группы для оказания психологической, материальной, юридической помощи. В век коммуникаций родители образуют социальные сообщества. В Республике Беларусь консультативная психологическая и юридическая помощь организована на сайте <http://rebenok.by/community/index.php/topic,99502.0.html>, где освещены вопросы инвалидности детей. На всей территории страны родителям предлагают дальнейшую поддержку в виде консультаций, обмена опытом, самостоятельных семинаров и других проектов.

Выводы

Концентрация детей в специализированном учреждении, стандартизация подходов для определения показаний к операции, операционной тактики, послеоперационного ведения позволяют оптимизировать результаты лечения пациентов с врожденной аноректальной аномалией. Учитывая географические условия Республики Беларусь («центральное» расположение г. Минска, самое дальнее расстояние — 380 км), эксклюзивность патологии — 20 случаев в год, концентрацию дорогостоящего оборудования и квалифицированного персонала, необходимо осуществлять лечение этих пациентов в одном учреждении — РНПЦ детской хирургии.

Исходя из структуры диагностических и соответственно тактических ошибок, послеоперационных осложнений, имеется необходимость совершенствования организации медицинской помощи с целью обеспечения ее непрерывности и преемственности

при врожденных пороках развития плода с охватом антенатального и постнатального периода с целью улучшения результатов лечения и качества жизни пациентов.

Стандартизацией подходов в диагностике, в определении показаний к операции, интраоперационной тактики, послеоперационного ведения возможно свести к минимуму осложнения на всех этапах лечения. В качестве уменьшения послеоперационных осложнений необходимо сокращение до минимума сроков пребывания больных в стационаре перед выполнением оперативного пособия.

Список литературы

1. De Vries P., Peña A. Posterior sagittal anorectoplasty // *Pediatr. Surg.* — 1982. — № 17. — P. 638-643.
2. Georgeson K., Inge T., Albanese C. // *J. Pediatr. Surg.* — 2000. — Vol. 35, № 7. — P. 927-931.
3. Holschneider A., Hutsonb J., Peña A. et al. Preliminary report on the International Conference for the Development of Standards for the Treatment of Anorectal Malformations // *Journal of Pediatric Surgery.* — 2005. — Vol. 40. — P. 1521-1526.
4. Kluth D., Hillen M., Lamprecht W. The principles of normal and abnormal hindgut development // *Pediatr. Surg.* — 1995. — № 30. — P. 1143-1147.
5. Levitt M.A., Peña A. Anorectal malformations // *Orphanet. J. Rare Dis.* — 2007 Jul 26. — № 2. — P. 33.
6. Дегтярев Ю.Г., Фомин О.Ю., Солтанович А.В., Марзелизе С. Информированное согласие на медицинское вмешательство: медико-правовые аспекты // *Здравоохранение.* — 2014. — № 2. — С. 19-29.
7. Левин М.Д., Дегтярев Ю.Г., Аверин В.И., Абу-Варда Й.Ф., Болбас Т.М. Стандартизация рентгенологического исследования толстой кишки и аноректальной зоны // *Новости хирургии.* — 2013. — № 21(4). — С. 90-98.
8. Никифоров А.Н., Левин М.Д., Абу-Варда Й.Ф. Диагностика и лечение эктопии анального канала // *Вестник хирургии им. И.И. Грекова.* — 1990. — № 145(8). — С. 78-82.
9. Постановление Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 28 марта 2007 г. № 26 «Об утверждении Инструкции о порядке проведения медико-генетического консультирования и диагностики граждан в государственных организациях здравоохранения» // *Консультант Плюс: Беларусь. Технология Проф [Электронный ресурс] / ООО «ЮрСпектр».* — Минск, 2015.
10. Постановление Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 1 августа 2002 г. № 60 «Об утверждении перечня медицинских показаний для искусственного прерывания беременности и инструкции о порядке применения перечня медицинских показаний для искусственного прерывания беременности» // *Консультант Плюс: Беларусь. Технология Проф [Электронный ресурс] / ООО «ЮрСпектр».* — Минск, 2015.
11. Приказ Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 14 марта 2007 г. № 163 «О порядке регистрации врожденных аномалий (пороков развития) у ребенка (плода)» // *Консультант Плюс: Беларусь. Технология Проф [Электронный ресурс] / ООО «ЮрСпектр».* — Минск, 2015.

12. Постановление Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 7 февраля 2007 г. № 15 «Об утверждении Инструкции о порядке проведения искусственного прерывания беременности» // Консультант Плюс: Беларусь. Технология Проф [Электронный ресурс] / ООО «ЮрСпектр». — Минск, 2015.

13. Демографический ежегодник Республики Беларусь. Статистический сборник. — Минск, 2015. — http://www.belstat.gov.by/bgd/public_compilation/index_703/дата доступна 9.08.2015.

Получено 17.12.15 ■

Дегтярьов Ю.Г.¹, Аверін В.І.¹, Прибушеня О.В.²

¹Білоруський державний медичний університет, м. Мінськ, Республіка Білорусь

²ДУ «Республіканський науково-практичний центр «Мати і дитя», м. Мінськ, Республіка Білорусь

ПРИНЦИПИ ОРГАНІЗАЦІЇ ЛІКУВАННЯ ДІТЕЙ З ВРОДЖЕНОЮ АНОРЕКТАЛЬНОЮ ПАТОЛОГІЄЮ В РЕСПУБЛІЦІ БІЛОРУСЬ

Резюме. В роботі проведено аналіз надання хірургічної допомоги дітям з вродженими вадами розвитку аноректальної ділянки. Лікування дітей у спеціалізованому закладі, стандартизація підходів для визначення показань до операції, операційної тактики, післяопераційного ведення дозволяє оптимізувати результати лікування пацієнтів з вродженою аноректальною аномалією. Застосування розробленої системи діагностики та лікування пацієнтів з вродженими вадами розвитку аноректальної ділянки забезпечило вірогідне зменшення летальності з 7 до 1,8 % ($p < 0,001$). Скорочена тривалість перебування хво-

рих у стаціонарі: якщо раніше дитина перебувала у відділенні інтенсивної терапії та реанімації $7,0 \pm 3,4$ дня, а в Дитячому хірургічному центрі $22,0 \pm 3,9$ дня, то на даний час — $5,0 \pm 1,2$ дня і $14,0 \pm 3,4$ дня відповідно ($\chi^2 = 1,26$, $p = 0,429$ і $\chi^2 = 1,17$, $p = 0,919$). Зменшилася кількість повторних операцій з 20 до 5 %. Дослідження показує, як система охорони здоров'я може впоратися з актуальною проблемою для одержання можливо найкращого результату при мінімальних витратах.

Ключові слова: вроджені вади розвитку, аноректальні аномалії, організація лікування.

Dehtiarov Yu.H.¹, Averin V.I.¹, Prybushenia O.V.²

¹Belarusian State Medical University, Minsk, Republic of Belarus

²State Institution «Belarusian Scientific and Practical Centre «Mother and Child», Minsk, Republic of Belarus

PRINCIPLES OF MANAGEMENT OF CHILDREN WITH CONGENITAL ANORECTAL PATHOLOGY IN THE REPUBLIC OF BELARUS

Summary. This article presents the analysis of surgical care to the children with congenital malformations of the anorectal region. Treatment of children in institution, standardization of approaches to determination of the indications for surgery, surgical approach, postoperative management can optimize treatment outcomes in patients with congenital anorectal anomaly. Application of the developed system of diagnostics and treatment of patients with congenital malformations of the anorectal region provided a significant reduction in mortality from 7 to 1.8 % ($p < 0.001$). There was reduced

the duration of hospital stay: if earlier the child was in intensive care unit for 7.0 ± 3.4 days, and at the Children's surgical center — for 22.0 ± 3.9 days, then now — 5.0 ± 1.2 days and 14.0 ± 3.4 days, respectively ($\chi^2 = 1.26$, $p = 0.429$, and $\chi^2 = 1.17$, $p = 0.919$). The number of re-operations decreased from 20 to 5 %. The study shows how the healthcare system can deal with the urgent problem to obtain the best possible results at the lowest cost.

Key words: birth defects, anorectal anomaly, organization of treatment.