

ДООПЕРАЦІЙНА ДІАГНОСТИКА АНОРЕКТАЛЬНИХ ВАД РОЗВИТКУ У ДІТЕЙ

Курташ О.О.¹, Притула В.П.², Сільченко М.І.³, Матіяш О.Я.², Джума К.А.²

Івано-Франківський національний медичний університет, м. Івано-Франківськ, Україна¹

Національний медичний університет імені О.О. Богомольця, м. Київ, Україна²

Національна дитяча спеціалізована лікарня "Охматдит", м. Київ, Україна³

Ключові слова: аноректальні вади розвитку, нориці, діагностика, діти.

Вступ. Аноректальні вади розвитку (АРВР) відрізняються різноманітням форм, одні з них досить поширені, інші ж відносяться до розділу казуїстики. В літературі більш детально розглянуті ті форми даної вади, які частіше зустрічаються, а деякі (рідкісні) – лише згадуються [1, 3, 11]. Такі ж складні розділи патології, як персистентна клоака, що вимагають повторного багатоетапного втручання, потребують спеціального розгляду [7, 12].

Для практичних цілей надзвичайно важливо розділити всі аноректальні атрезії в залежності від рівня розташування кінця прямої кишки у співвідношенні його до леваторної петлі на дві великі групи – високі (надлеваторні) і низькі (транслеваторні або підлеваторні). Висота атрезії – один з головних моментів, що визначають хірургічну тактику. Загальноприйнятими є положення, згідно з яким атрезія при глибині сліпого кінця кишки до 2–2,5 см від шкіри вважається "низькою", а при більшій відстані – "високою".

Згідно наведеної вище класифікації, до високих варіантів атрезії слід віднести безнорицеві форми атрезії анального каналу і прямої кишки, а також з норицями в сечовий міхур, уретру, матку, піхву, атрезії прямої кишки при нормальному розвиненому задньопрохідному отворі, а також клоакальну атрезію. Решта форм відносяться до низьких атрезій [4, 9, 10].

Метою нашої роботи було встановлення співвідношення клінічних та інструментальних симптомів при різних анатомічних варіантах АРВР у дітей.

Матеріали та методи дослідження. Нами проведено аналіз діагностики 185 дітей з АРВР, які були обстежені у відділеннях хірургії з 1995 до 2012 року. У дослідження були включені діти з АРВР, яких було обстежено в неонатальному періоді до операції – накладання колостомії та в періоді перед анопроктопластиком. Серед 185 дітей було 102 (55,14%) дівчини і 83 (44,86%) хлопчики.

Протокол клінічного обстеження включав ретельний збір допологового та післяпологового анамнезу, опис об'єктивного огляду і даних допоміжних методів дослідження.

Радіологічні методи діагностики на доопераційному етапі включали в себе оглядовий рентгенологічний знімок органів грудної клітки та черевної порожнини, інвертографію через 18–24 години життя в передньозадньому положенні, колостографію, фістулографію, уретроцистогра-

фію, екскреторну урографію, ультрасонографію, а при необхідності – КТ і МРТ.

У хлопчиків види АРВР були розділені наступним чином: ректо-промежинна нориця – 34 дітей, анальна мембрана – 1, анальний стеноз – 5, ректо-уретральна нориця – 10, ректо-везикальна нориця – 17, аноректальна агенезія без нориці – 8, атрезія прямої кишки – 8.

Серед різних видів АРВР у дівчаток були – ректо-промежинна нориця – у 34 дітей, вестибулярна нориця – у 35, вагінальна нориця – в 12, нориця в матку – у 4, аноректальна агенезія без нориці – у 6, атрезія прямої кишки – у 5 і персистентна клоака – в 4 дітей.

У 167 (90,27%) із 185 дітей виявлені поєднані аномалії.

Результати і обговорення. Прикритий задньопрохідний отвір (анальна мембрана) – найбільш сприятлива форма, яка складає 5-8% від всіх аноректальних вад [6]. При цій аномалії (n=1) виявляли, що задній отвір був прикритий тонкою перетинкою, через яку просвічувався меконій. Крик і натужування дитини супроводжувалося випинанням цієї перетинки назовні (симптом "поштоуху"), при пальпації відчувалася флюктуація.

У разі атрезії прямої кишки (n=13) просвічування меконію та симптому "поштоуху" не спостерігали. Такі новонароджені діти до надання термінової допомоги ставали неспокійними, відмовлялися від грудей, у них з'являлося блювання спочатку вмістом шлунка, потім з домішкою жовчі, ще пізніше – меконієм. Наростали симптоми кишкової непрохідності.

При агенезії анального каналу та прямої кишки (n=14) сліпий кінець прямої кишки розташовувався на значній відстані від шкіри промежини.

Для вирішення питання про місце розташування сліпого кінця прямої кишки розроблено рентгенографію в положенні новонародженого пацієнта головою вниз [8]. Газу кишечника піднімаються догори, заповнюють сліпий кінець прямої кишки, завдяки чому вдається визначити висоту його віддалення від шкіри промежини. Однак наведена методика інформативна лише через 18–20 годин після народження. У перші години життя новонародженого газів у кишечнику недостатньо для того, щоб дати чітке зображення на знімку сліпого кінця кишки, і може створитися помилкове враження про висоту його розташування.

Заслугує на увагу метод діагностики, що полягає в пункції промежини. За цією методикою вводять голку

через промежину до отримання в шприці меконію, і за відстанню від шкіри до кінця голки судять про висоту сліпого кінця прямої кишки [6].

М.Б. Сітковський [8] доповнив такий метод введенням через голку контрастної речовини з подальшою рентгенографією. А.И. Ленюшкин [8] пропонував вводити голку на глибину не більше 2–2,5 см. Відсутність меконію в шприці на цій висоті – свідчення високої атрезії.

Про рівень стояння сліпого кінця прямої кишки дає можливість судити відстань між сідничними горбами у новонародженого [5]. У нормі ця відстань дорівнює 2,7–2,8 см. Якщо вона є меншою за 2,5 см, можна припускати наявність високої форми атрезії. Проте даний діагностичний тест недостатньо інформативний з практичної точки зору.

Атрезія прямої кишки при нормально розвиненому анальному отворі характеризується наявністю анального каналу, а вище кишка закінчується сліпо на різній відстані.

У новонароджених з подібною вадою нерідко допускаються діагностичні помилки. Невідхоження меконію при наявному задньому проході дозволяло запідозрити атрезію прямої кишки. Щоб уникнути помилки, кожному новонародженому з симптомами низької кишкової непрохідності досліджували прохідність прямої кишки – введений в задній прохід, розширювач Гегара або катетер наштовхувався на перешкоду. Ректоскопія уточнювала діагноз.

При атрезії з норицями в статеву систему у дівчаток основним проявом патології є виділення меконію (а згодом калу) і газів через статеву щілину. Діаметр і довжина норицевого ходу, його локалізація, компенсаторні можливості товстої кишки визначали тяжкість розладів.

Поділяємо думку А. И. Ленюшкина [2], що в залежності від того, наскільки нориця компенсує функцію відсутнього анального отвору, клінічний перебіг захворювання може проявлятися в компенсованій, субкомпенсованій або декомпенсованій стадіях. У деяких дітей з перших днів життя захворювання може протікати по типу субкомпенсації (n=12) або декомпенсації (n=3).

Атрезія з норицею в порожнину матки зустрічалася порівняно рідко (n=4). Як правило, дана вада розцінювалася як повна атрезія, і новонародженого пацієнта оперували за терміновими показаннями. Наявність нориці виявляли тільки між першим етапом (колостомія) та радикальною операцією (анопроктопластика), провівши дистальну колонографію (n=2), або інтраопераційно (n=2) – під час радикального хірургічного втручання.

При атрезії із норицею в піхву, задній отвір на своєму звичайному місці відсутній, а зовнішній отвір норицевого ходу відкривався вище дівочої пльви, на задній стінці піхви (n=12).

При наявності достатньої ширини норицевого ходу і добре функціонуючого внутрішнього жому 3 пацієнти не пред'являли скарг. При вузькому норицевому ході (n=9) виникала стійка затримка відходження калу з перших днів життя дитини. Живіт збільшувався в об'ємі. Внаслідок копростазу у 2-х дітей виникли явища часткової, а в 1-ї дівчинки ознаки повної кишкової непрохідності. Тривалі запори та затримка газів викликали у цих пацієнтів розвиток вторинного мегаколон. В результаті постійної інтоксикації у

них порушувався загальний стан дитини, такі діти відставали у фізичному розвитку.

При атрезії з норицею в переддвер'я піхви (ректо-везибулярна нориця) (n=35) анальний отвір відсутній, біля заднього співустя великих статевих губ є нориця, з якої виділяється кишковий вміст.

Важкими і складними аномаліями є аноректальні вади із норицями в сечову систему (сечовий міхур і уретра), які зустрічаються з частотою від 12 до 60%. Атрезія із норицею в сечовий міхур зустрічається переважно у хлопчиків і вкрай рідко – у дівчаток. Діаметр норицевого ходу коливається від одного до декількох міліметрів, довжина – від 1 до 2 см. У більшості випадків нориця відкривається в ділянці сечоміхурового трикутника, рідше – вище цього місця [1, 12].

Розпізнавання атрезії із норицею в сечовий міхур у 12 випадках не представляла труднощів. У цих дітей відсутній задній прохід, а сеча була забарвлена в темно-зелений колір, що дозволило запідозрити цю аномалію: меконій, надходячи в сечовий міхур через норицю, змішувався з сечею та надавав їй такий колір. В інших (n=5) пацієнтів даних ознак не було встановлено, а саму норицю в сечовий міхур виявлено інтраопераційно.

Атрезія з норицею в уретру (n=25) зустрічалася частіше попередньої. Місцем впадання норицевого ходу частіше виявляється задній відділ уретри (n=21), рідше (n=4) – вище цього місця. Клінічно при відсутності анального отвору через уретру разом із сечею виділявся меконій і гази (n=18). Виразність клінічних ознак залежить від ширини і довжини норицевого ходу. Діаметр норицевого ходу коливався від одного до декількох міліметрів, а довжина – від 1 до 3 см. У наших спостереженнях переважали вузькі норицеві ходи (n=20). Лише у 5 дітей норицевий хід мав широкий діаметр. У них катетер, введений в сечовий канал, вільно проходив через норицю у пряму кишку.

Для розпізнавання співустя прямої кишки із сечовою системою та уточнення його локалізації застосовували уретроцистографію.

В якості контрастної речовини користувалися 20% розчином верографіну, урографіну чи тріомбрасту в кількості 20-30 мл. Знімок робили у бічній проекції в момент введення контрастної речовини (висхідна уретроцистографія), а потім – при сечовипусканні (низхідна уретроцистографія). Виявлення контрастної речовини в прямій кишці свідчило про наявність нориці.

В 6 випадках і така методика не давала можливості встановити наявне сполучення між прямою кишкою та сечовою системою. Це було в тих випадках, коли контрастна маса не проникала із сечового міхура або уретри в пряму кишку внаслідок вузькості норицевого ходу, який був закупорений меконієм або прикритий заслінкою із слизової оболонки.

Про це пам'ятали, проводячи хірургічне втручання у хлопчиків, під час якого наявна нориця повинна бути виявлена. В іншому випадку ректоуретральна нориця проявляла би себе після операції виділенням сечі через сформований анальний отвір.

Розпізнавання атрезії заднього проходу із норицею в ділянці промежини не представляла труднощів (n=68). У таких дітей зовнішній отвір нориці відкривався на промежині, частіше (n=54) до переду, рідше (n=14) – до задку від

звичайного місця розташування заднього проходу. Отвір – вузький і пропускав зазвичай лише пуговчатий зонд. Значно рідше зовнішній отвір норицевого ходу був більш широким. На місці нормального розташування заднього проходу шкіра гладка або потовщена у вигляді валика; іноді було невелике поглиблення лійкоподібної форми.

Внаслідок вузькості норицевого ходу меконій виділявся насилу, і рано виникали симптоми кишкової непрохідності. При контрастному рентгенологічному дослідженні уточнювали протяжність норицевого ходу, його діаметр і висоту стояння сліпого кінця прямої кишки.

При наявності ізольованої ректо-промежинної або ректовестибулярної нориці цей отвір зондували тонким металевим зондом. Проведення зонда через отвір у пряму кишку вказувало на наявність сполучення норицевого ходу з прямою кишкою з різко звуженим вихідним отвором.

Виявлення на промежині тільки одного отвору (в який впадала і уретра, і пряма кишка) вказувало про наявність клоаки.

Певні труднощі виникали при діагностуванні анального стенозу. Широкий вихідний отвір, що вільно пропускав буж Гегара, діаметр якого наближається до діаметра вказівного пальця пацієнта, вважали нестенозованим. Отвір, який не пропускав буж Гегара, діаметр якого наближався до діаметра вказівного пальця дитини, вважали звуженим. Це звуження було різного ступеня. Чим більше виражене звуження, тим раніше дитина зверталася до лікаря. Природжений анальний стеноз був головною причиною порушення акту дефекації. Як правило, такі діти зверталися за допомогою в більш пізні терміни, іноді у віці 5-12 років, коли в них з'являлися хронічні запори. У таких пацієнтів необхідна була обґрунтована диференційна діагностика з агангліозом кишечника.

Таким чином, видимі вихідні отвори на промежині або біля переддвер'я піхви, через які виділяється меконій або кал, не представляють труднощі для діагностики. Значною проблемою є визначення істинної форми вади та виявлення невидимих вихідних отворів. Наявність меконію на промежині та меконурії є доказом наявності нориці в сечостатевої системі. Однак відсутність цих ознак не виключають норицеву форму АРВР.

Ми дотримуємося правила, що будь-яка форма атрезії прямої кишки і анального отвору на доопераційному етапі є норицевою, поки не підтверджується відсутність такої нориці допоміжними методами (колостографія, уретроцистографія) між етапами хірургічної корекції цієї аномалії, або інтраопераційно – під час другого етапу (анопроктопластики).

Висновки.

1. АРВР є складними аномаліями, які проявляються в різних комбінаціях норичних або безноричних форм.

2. Перші клінічні ознаки норичних форм АРВР залежать від анатомічного характеру сполучення просвіту кишки з іншими сусідніми органами та діаметру цього співустья.

3. Безноричні форми АРВР характеризуються симптомами гострої кишкової непрохідності. Будь-яку форму атрезії прямої кишки і анального отвору на доопераційному етапі слід підозрювати як норицеву, поки не підтверджується відсутність або наявність такої нориці допоміжними методами між етапами хірургічної корекції цієї аномалії, або інтраопераційно – під час другого етапу (анопроктопластики).

Рецензент: д.мед.н., професор Кривченя Д.Ю.

ЛІТЕРАТУРА

1. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. *Детская хирургия*. - Т.2. -СПб., Пит-Тал, 1997. -С.27-43.
2. Ленишкин А.И. *Детская колопроктология: Руководство для врачей*. -М.: Медицина, 1990. -С.146-185.
3. Falcone R.A. *Increased heritability of certain types of anorectal malformations* / R.A.Falcone, M.A.Levitt, A.Pena, M.D.Bates // *J. Pediatr. Surg.* – 2007. – Vol. 42. – P.124-128.
4. Gupta D.K. *Pediatric Surgery in India – A specialty come of age* // D.K. Gupta, A.R. Charles, M. Srinavas // *Pediatr. Surg. Int.* – 2002. – Vol. 18. – P.649-652.
5. Harisankar C.N.B. *Potential diagnostic role of renal scintigraphy in the management of patients with high anorectal malformation* / C.N.B.Harisankar, B.R. Mittal, A.Bhattacharya et al. // *Hellenic Journal of Nuclear Medicine*. – 2009. – Vol. 12, № 3. – P.260-265.
6. James A. *Anorectal disorders and imperforate anus* / A. James O'Neil, Jr. // *Principles of Paediatric Surgery*. – 2004. – P.596-603.
7. Menon P. *Primary Anorectoplasty in Females with Common Anorectal Malformations without Colostomy* / P. Menon, K.L. Rao // *J. Pediatr. Surg.* – 2007. – Vol. 42, No 6. – P.1103-1106.
8. Rosen N.G. *Recto-Vaginal Fistula: A Common Diagnostic Error with Significant Consequences in Female Patients with Anorectal Malformations* / N.G. Rosen, A.R. Hong, S.Z. Soffer et al. // *J. Pediatr. Surg.* – 2002. – Vol. 37, No 7. – P.961-965.
9. Stoll C. *Associated Malformations in Patients with Anorectal Anomalies* / C. Stoll, Y. Alembik, B. Dott // *Eur. J. Med. Genet.* – 2007. – Vol. 50, No 4. – P.281-290.
10. Upadhyaya V.D. *Single Stage Repair of Anovestibular Fistula in Neonate* / V.D. Upadhyaya, S.C. Gopal, A.N. Gangopahyaya et al. // *Pediatr. Surg. Int.* – 2007. – Vol. 23, No 8. – P.737-740.
11. Upadhyaya, V.D. *Low anorectal malformation in females without fistula: A rare entity* // V.D. Upadhyaya, A.N. Gangopadhyaya, A.Pandey, D.K. Gupta, A.Upadhyaya // *The Internet Journal of Surgery*. – 2007. – Vol. 12, № 1. – P. 2-4.
12. Zamir N. *Anterior sagittal approach for anorectal malformations in female children: Early results* / N. Zamir, F.M. Mirza, J.Akhtar, S.Ahmed // *Journal of the College of Physicians and Surgeons Pakistan*. – 2008. – Vol. 18, №12. – P.763-767.

ДООПЕРАЦИОННАЯ ДИАГНОСТИКА АНОРЕКТАЛЬНЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ У ДЕТЕЙ

Курташ О.О.¹, Притула В.П.², Сильченко М.И.³,
Матияш О.Я.², Джума К.А.²

Ивано-Франковский национальный медицинский
университет, г. Ивано-Франковск, Украина¹
Национальный медицинский университет
имени А.А. Богомольца, г. Киев, Украина²
Национальная детская специализированная
больница "Охматдет", г. Киев, Украина³

Резюме. Аноректальные пороки развития (АРПР) являются одними из наиболее распространенных врожденных аномалий. Выявлены соотношения клинических и инструментальных симптомов при различных анатомических вариантах АРПР у 185 детей. Установлено, что АРПР являются сложными аномалиями, которые проявляются в различных комбинациях свищевых или безсвищевых форм. Первые клинические признаки свищевых форм АРПР зависят от анатомического характера сообщения просвета кишки с другими соседними органами и диаметра этого соустья. Безсвищевые формы АРПР характеризуются симптомами острой кишечной непроходимости. Любую форму атрезии прямой кишки и анального отверстия на дооперационном этапе следует подозревать как свищевую, пока не подтверждается отсутствие или наличие такого свища вспомогательными методами диагностики между этапами хирургической коррекции этой аномалии, или интраоперационно – во время второго этапа (анопроктопластики).

Ключевые слова: аноректальные пороки развития, свищи, диагностика, дети.

ANORECTAL MALFORMATIONS IN CHILDREN

O. Kurtash¹, V. Prutyla², M. Silchenko³,
O. Matiash², K. Dzuma²

Ivano-Frankivsk National Medical University,
Ivano-Frankivsk, Ukraine¹
National O. Bogomolets Medical University,
Kyiv, Ukraine²
National Specialized Pediatric Clinic "OHMATDUT",
Kyiv, Ukraine³

Summary. Anorectal malformations (ARM) are ones of the most common congenital anomalies. The relation of clinical and instrumental symptoms at different anatomical variants of ARM in 185 children was revealed. It was Found that ARM are complex anomalies that occur in various combinations of fistul and unfistul forms. The first clinical signs of fistul forms of ARM depend on anatomical character of intestinal lumen to other adjacent organs, and the diameter of the anastomosis. Unfistul ARM form is characterized by symptoms of acute intestinal obstruction. Any form of atresia of the rectum and anus should be suspected preoperatively as the fistul form until its presence or absence is confirmed by the auxiliary diagnostic methods between stages of surgical correction of this anomaly or intraoperatively – during the second stage (anoproctoplastics).

Key words: anorectal malformation, diagnosis, associated abnormalities, children.