

## ОСОБЛИВОСТІ ДІАГНОСТИКИ НОРИЦЕВИХ ФОРМ АНОРЕКТАЛЬНИХ ВАД РОЗВИТКУ У ДІТЕЙ

Притула В.П.<sup>1</sup>, Сільченко М.І.<sup>2</sup>, Курташ О.О.<sup>3</sup>, Матіяш О.Я.<sup>3</sup>

*Національний медичний університет імені О.О. Богомольця, м. Київ<sup>1</sup>*

*Національна дитяча спеціалізована лікарня «Охматдит», м. Київ<sup>2</sup>*

*Івано-Франківський національний медичний університет, м. Івано-Франківськ<sup>3</sup>*

## ОСОБЕННОСТИ СВИЩЕВЫХ ФОРМ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ АНОРЕКТАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ У ДЕТЕЙ

Притула В.П., Сильченко М.И., Курташ О.О., Матияш О.Я.

*Национальный медицинский университет О.О.Богомольца*

*Национальной детской специализированной больницы “Охматдет”*

*Ивано-Франковский национальный медицинский университет*

## FEATURES OF DIAGNOSIS FISTULA FORMS OF ANORECTAL MALFORMATIONS IN CHILDREN

Prytula V.P., Silchenko M.I., Kurtash O.O., Matiyash O.Ya.

*National Medical University O.O.Bogomolets*

*National Specialized Children Hospital “Okmatdyt”*

*Ivano-Frankivsk National Medical University*

**Резюме.** В наше дослідження було включено 185 дітей з аноректальними вадами розвитку (АРВР), які були обстежені та проліковані у відділеннях хірургії. Встановлено, що АРВР в 84,87% проявляються норицевими формами. Для діагностування зовнішніх нориць (анальний стеноз, ректо-промежинна та ректо-вестибулярна нориці) достатнім є об'єктивний огляд промежини із проведення зондування норицевого ходу. При уточненні інших сполучень атрезованої прямої кишки із органами сечостатевої системи необхідним є виконання додаткових методів дослідження (колостографія, фістулографія, цистографія, екскреторна урографія, ультрасонографія, а при необхідності – КТ і МРТ). Наголошено, що своєчасне виявлення наявності нориць у дітей з АРВР має важливе значення для діагностики, що дозволяє краще прогнозувати характер корекції цих аномалій та їхній функціональний прогноз.

**Ключові слова:** аноректальні вади розвитку, норицеві форми, діагностика, діти.

**Резюме.** В нашем исследовании было включено 185 детей с пороками развития аноректальной (ARM), которые были обследованы и пролечены в отделении хирургии. Было установлено, что ARM на 84,87% проявляются формы свищей. Для диагностики внешних свищ (анальный стеноз, ректо-промежности и ректо-вестибулярного свища) достаточно для выполнения объективного рассматривания промежности, свищи с чувствительным свищи проход. Для выяснения связи прямой кишки с другими мочеполовых органов, необходимо провести дополнительные методы исследования (колостография, цистография, экскреторную урографию, ультразвуковое исследование, а при необходимости - КТ и МРТ). Было подчеркнуто, что раннее обнаружение свища у детей с АНМ имеет важное значение для диагностики, что позволяет прогнозировать характер коррекции этих нарушений и их функциональные прогнозы.

**Ключевые слова:** аноректальной мальформации, свищевые формы, диагностика, дети.

**Summary.** In our study was included 185 children with anorectal malformations (ARM) who were examined and treated in the department of surgery. It was found that ARM at 84.87% are manifested by fistulas forms. To diagnose external fistula (anal stenosis, recto-perineal and recto-vestibular fistula) it is sufficient to perform the objective review of perineal fistulas with sensing fistulas passage. For clarification of the connections of rectum with other urogenital organs, it is necessary to perform additional research methods (colostography, fistulography, cystography, excretory urography, ultrasonography, and if necessary - CT and MRI). It was emphasized that early detection of fistula in children with ARM is essential for diagnosis, what allows to predict the nature of the correction of these abnormalities and their functional prognosis.

**Key words:** anorectal malformation, fistula forms, diagnosis, children.

**Постановка проблеми і аналіз останніх досліджень.** Аноректальні вади розвитку (АРВР) включають широкий спектр аномалій, які зустрічаються як у хлопчиків, так і у дівчаток, із залученням ануса, дистальних відділів прямої кишки, а також сечових шляхів і статевих органів. Ці вади зустрічаються із частотою 1 на 5000 новонароджених дітей [1, 7]. До 90% випадків від всього загалу зустрічаються норицеві форми АРВР [9, 11].

Норицеві ходи сполучають дистальні відділи прямої кишки із промежиною або з органами сечостатевої системи. Варіанти дефектів коливаються від дуже незначних, які простіше лікуються із відмінним функціональним прогнозом, до тих, які є складними, яких важко виявляти, які часто пов'язані з іншими аномаліями і мають поганий функціональний прогноз [10, 13].

Основні проблеми для хірурга у виправленні АРВР є ретельний контроль при відновленні нормальної анатомії кишечника, органів сечової та статеві системи. При ранній діагностиці, лікуванні супутніх аномалій та ефективному

ретельному хірургічному втручанні такі пацієнти мають кращі шанси на хороший функціональний результат. Проте, розлади дефекації та сечопуску можуть статися навіть при відмінно проведеній операції, а насправді вони можуть бути пов'язані через такі проблеми, як слабо розвинені м'язи тазового дна та недостатню іннервацію цієї ділянки [2, 4, 5, 8, 12].

Хірургічний підхід до лікування цих дефектів різко змінився з 1980 року із введенням в практику заднього сагітального доступу, який дозволив хірургам з ясністю бачити анатомію цих дефектів, щоб відновити їх під контролем зору, а також дізнатися про складність анатомічного розташування переходу прямої кишки та сечостатевих органів [3, 6].

Покращення методів візуалізації, краще знання анатомії та фізіології газових структур при народженні, що мають важливе значення для діагностики, накопичення досвіду та аналіз великих серій пацієнтів дозволяє краще прогнозувати характер корекції цих аномалій та їхній функціональний прогноз.

**Мета роботи:** вивчити клінічні та інструментальні можливості діагностики норицевих форм АРВР у дітей.

### Матеріали і методи

Нами проведено аналіз діагностики 185 дітей (102 (55,14%) дівчини та 83 (44,86%) хлопчики) з АРВР, які були обстежені у відділеннях хірургії з 1995 до 2012 року.

Перш за все, при постуленні пацієнтів із відсутністю анального отвору на належному місці проводили загальний огляд дитини по системах з метою оцінки їх загального стану, а потім приступали до огляду промежини. У новонародженої дитини в обов'язковому порядку вводили зонд в шлунок для виключення атрезії стравоходу, яка іноді супроводжує аноректальну патологію. Визначали кількість і характер шлункового вмісту, що важливо для виявлення непрохідності кишечника.

Первинний огляд промежини мав на меті виявити атрезію ануса та наявність норицевого отвору. На місці передбачуваного ануса у цих пацієнтів бачили невелике поглиблення, іноді гіперпігментований шкірний валик, навколо якого помітні радіально розташовані складки. У деяких випадках на цьому місці шкіра промежини виглядала гладкою і незміненою. Якщо ж у дитини з АРВР відзначали надходження меконію із норицевого отвору, то визначити місце розташування нориці в більшості випадків не представляло труднощів. При локалізації нориці на промежині її отвір добре видно. При відходженні меконію з ділянки піхви проводили пошуки вестибулярно розташованого норицевого отвору. Відсутність в цій ділянці норицевого отвору з продовженням надходження меконію з піхви вказувала на ректовагінальну форму, при якій вихідний отвір розташований в піхві вище дівочої пілви. Відходження меконію з ділянки піхви і нормально сформованого анального отвору на належному місці вказувало на Н-тип форми цієї вади. Відходження меконію з сечено (меконурія) вказувала на те, що норичний хід сполучається з уретрою або сечовим міхуром. В останніх двох формах вихідний отвір і місце розташування нориці були визначені за допомогою спеціальних методів дослідження. Виявлення на промежині тільки одного отвору говорило про наявності клоака.

У перші 24 години життя новонародженої дитини вузькі норицеві отвори не завжди легко виявляються, бо вони можуть бути заблоковані в'язким меконієм або слизом. Велике значення має і ступінь заповнення сліпого мішка термінального відділу кишкової трубки, що необхідно для підвищення в ньому тиску допорогового рівня. Порушення ступеня заповнення може бути наслідком пренатальних або постнатальних станів, таких як недоношеність, порушення прохідності верхніх відділів кишкової трубки (атрезія стравоходу, атрезія дванадцятипалої кишки, тощо); полових травм та інших причин. Тому при відсутності відходження меконію протягом 24 годин з моменту народження дитини, проводили ретельний пошук норицевого отвору в переддвір'я піхви і на промежині, катетеризацію та промивання сечового міхура. При негативних результатах пошуку наявності нориці у новонародженої дитини з АРВР за таким пацієнтом продовжували ретельне спостереження: оцінювали динаміку функції життєво важливих органів, корегували водно-електролітний баланс і гемодинамічні порушення, а при необхідності - й парентеральне харчування. Часовий чинник при цьому мав велике значення для заповнення дистального відділу кишкової трубки пороговим об'ємом меконію. Вичікувальна тактика, як правило, служила сприятливою умовою для підвищення тиску в термінальному відділі кишкової трубки до порогового рівня з подальшим самостійним виходженням меконію. Крім того, проведення регідратації та корекції гемодинамічних порушень покликане не лише підготувати новонародженого пацієнта, щоб успішно перенести хірургічне втручання, але і забезпечити

більш точну діагностику рівня та форми ураження. Це сприяє тому, що деякі нориці починають функціонувати пізніше і діагноз аномалії буде поставлений правильно.

Певну діагностичну та лікувальну цінність мало дослідження норицевого ходу тонким зондом або бужем Гегара відповідного розміру. Проведення зонда через отвір у пряму кишку вказувало на наявність норицевого ходу, який сполучається з прямою кишкою різко звуженим вихідним отвором. Через введений порожнистий зонд також проводили промивання прямої кишки фізіологічним розчином для видалення меконію.

Радіологічні методи діагностики включали оглядовий рентгенологічний знімок органів грудної клітки та черевної порожнини, інверторафію через 18-24 години життя в переднезадньому положенні, колостографію, фістулографію, цистографію, екскреторну урографію, ультрасонографію, а при необхідності - КТ і МРТ.

Для виявлення аномалій розвитку інших органів і систем (серце-судинної, дихальної, нервової, опорно-рухового апарату, тощо) використовували відповідні методи діагностики. У 167 (90,27%) із 185 дітей діагностовано поєднані аномалії. Серед них були VATER-асоціація (n=16), вади розвитку сечостатевої системи (n=89), вади серця (n=17), синдром Дауна (n=9), гідроцефалія (n=9), спинномозкова грижа (n=7), синдром Аперса (n=3), синдром Гольдемана (n=1), подвоєння піхви (n=3), подвоєння матки (n=3), подвоєння піхви і матки (n=2), синдром Пертеса (n=1), дисплазія кульшових суглобів (n=4), синдром Шляттера (n=1), атрезія дванадцятипалої кишки (n=3), пупкова грижа (n=7), дивертикул Меккеля (n=11), аномалії хребта (n=9), крижово-куприкова тератома (n=4), крипторхізм (n=18), інші дефекти кінцівок (n=7).

### Результати та їх обговорення

Вади розвитку аноректальної ділянки є складними аномаліями розвитку, у зв'язку з чим питання діагностики та лікування вельми актуальні та вивчаються більшістю дитячих хірургів. Видимі вихідні отвори на промежині або в переддвір'я піхви, через які виділяється меконій або кал, не представляють труднощів для діагностики. Значною проблемою є визначення істинної форми вади і виявлення невидимих вихідних отворів. Наявність меконію на промежині, меконурії та пневмоурії є доказом присутності нориці в сечостатевої системі. Однак відсутність цих ознак не виключають норицеву форму вади. Ми дотримуємося правила - будь-яка форма атрезії прямої кишки і анального отвору є норицевою, поки не підтверджується відсутність нориці при доопераційній діагностиці, між колостомією (1 етап хірургічної корекції) та анопроктопластиком (2 етап), використовуючи додаткові методи діагностики, або на кінець - під час анопроктопластики.

У 157 (84,87%) із 185 досліджуваних нами пацієнтів виявлено норицеві форми АРВР. Згідно з класифікацією аноректальних аномалій, запропонованою в 1982 році А. Рена, у хлопчиків норицеві форми АРВР розділені наступним чином - ректо-промежинна нориця - 34 дітей, анальний стеноз - 5, ректо-уретральна нориця - 10, ректо-везикальна нориця - 17. 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, і персистентна клоака - в 4 дітей.

Характеристика анатомії норичних форм цієї аномалії у хлопчиків полягає в наступному.

Шкірна нориця або ректо-промежинна нориця (n=34) є низькою формою аномалії. Пряма кишка при цьому виді АРВР знаходиться в межах сфінктерного апарату і тільки дистальна її частина у вигляді нориці зміщена дореду. У 8 випадках нориця продовжувалася у напрямку калитки, а у 3 хлопчиків - до статевого члену по середній лінії у вигляді субепітеліального ходу. Діагноз встановлювали на підставі

огляду промежини.

У 5 хлопчиків виявлено анальний стеноз - вроджене звуження анального отвору, що перешкоджало відхоженню меконію. Дану патологію необхідно було диференціювати від ректальної форми хвороби Гіршпрунга. На користь анального стенозу слід віднести наявність чіткого, різної довжини, циркулярного рубця в напрямку від ануса до прямої кишки.

Більш складнішими аномаліями є ректо-уретральна та ректо-везикальні нориці.

Ректоуретральна нориця у 4 пацієнтів відкривалася у бульбарну а у 6 дітей - в простатичну частину уретри. При оперативному втручанні важливо враховувати, що безпосередньо над норицею кишка та уретра мають загальну стінку. Пряма кишка, як правило, розширена. Ззаду і по боках вона знаходиться в межах м'язу, що піднімає задній прохід. При «низьких» уретральних норицях добре розвинуті м'язи поперечно-смугастого м'язового комплексу, парасагітальні м'язи, крижі, середина борозна та анальна ямка. При норицях у простатичну частину уретри м'язи недорозвинуті, середина борозна не виражена, часто мали місце вади куприка і крижів. Абсолютним передопераційним доказом наявності ректоуретральної нориці були виділення меконію із сечою.

Ректовезикальні нориці (n=17), як і всі високі форми АРВР є неблагоприємним у прогностичному та функціональному плані. Це пояснюється гіпоплазією всього м'язового комплексу, леваторів, сфінктера, гіпоплазією чи агенезією куприка. Часто недорозвинений весь таз, промежина «провисає». Нориця у 14 дітей відкривалася у шийку сечового міхура, а у трьох інших – вище цього місця.

Промежинна нориця (n=34) у дівчаток у значній мірі подібна з такою ж у хлопчиків. Пряма кишка розташована всередині леваторного комплексу і тільки сама нижня її частина знаходилася спереду від анальної ямки.

Вестибулярна нориця (n=35), яку належить кваліфікувати як досить складну, відкривається у зоні переддвір'я піхви. Відразу за норицею пряма кишка та піхва мають тонку загальну стінку.

При відсутності заднього проходу на природньому місці і при нормально сформованих зовнішніх статевих органах у дівчаток, коли меконій виділяється вище дівочої піхви, говорило про наявність ректо-вагінальної нориці (n=12). У 4 дівчаток діагностовано норицю в матку: у 2 із них діагноз встановлено до операції при дистальній колостографії, у 2-х інших – інтраопераційно.

При цих видах АРВР анатомія тазового дна порушена. При них виражена гіпоплазія всього м'язового комплексу, леваторів, сфінктера в комбінації з гіпоплазією чи агенезією куприка, недорозвинений весь таз, промежина «провисає». Вони також, як і всі високі форми АРВР є неблагоприємним у прогностичному та функціональному плані.

При персистентній клоаці (n=4) на промежині є тільки один отвір, що відкриває назвний канал, в який відкриваються уретра, піхва та пряма кишка. Геніталії у новонародженої дівчинки мали дуже малі розміри. Ваду слід віднести до надскладних як у плані корекції, так і за прогнозом. Чим більша довжина загального каналу тим більше проблем виникає при пластичній операції. Прогноз більш сприятливий при «низьких» клоакальних вадах.

## Висновки

1. АРВР є складними аномаліями, які в 84,87% проявляються норицевими формами.

2. Для діагностування зовнішніх нориць (анальний стеноз, ректо-промежинна та ректо-вестибулярна нориці) достатнім є об'єктивний огляд промежини із проведення зондування норицевого ходу. При уточненні сполучень атрезованої прямої кишки із органами сечостатевої системи необхідним є виконання додаткових методів дослідження (колостографія, фістулографія, цистографія, екскреторна урографія, ультрасонографія, а при необхідності – КТ і МРТ)

3. Своєчасне виявлення наявності нориць у дітей з АРВР має важливе значення для діагностики, дозволяє краще прогнозувати характер корекції цих аномалій та їхній функціональний прогноз.

## Перспективи подальших досліджень

Наші дослідження дозволяють вказувати на наявність проблем в діагностиці норицевих форм АРВР у дітей. Не менш важливим є подальший пошук найбільш ефективних способів виявлення цієї патології при накопиченні клінічного матеріалу.

## Література

- Cuschieri A. EUROCAT working group-anorectal anomalies associated with or as part of other anomalies / A.Cuschieri // *Am. J. Genet.* -2002.- Vol. 110. – P.122-130.
- Davies M.C. Long-term outcomes of Anorectal malformations / M.C.Davies, S.M.Creighton, D.T.Wilcox // *Pediatr. Surg. Int.* -2004. – Vol. 20. – P.567-572.
- Gangopadhyay A.N. Management of anorectal malformations in Varanasi, India: a long term review of single and three stage procedures / A.N.Gangopadhyay, S.C.Gopal, S.Sharma et al. // *Pediatr. Surg. Int.* – 2006. – Vol. 22. – P.169-172.
- Haider N. Mortality and morbidity associated with late diagnosis of anorectal malformations in children / N.Haider, R.Fisher // *Surgeon.* – 2007. – Vol. 5. – P.327-330.
- Hong A.R. Urologic injuries associated with repair of anorectal malformations in male patients / A.R.Hong, M.F.Acuna, A.Pena et al. // *J. Pediatr. Surg.* -2002. – Vol. 37. – P.339-344.
- Levitt M.A. Rectovestibular fistula - rarely recognises associated gynaecologic anomalies / M.A.Levitt, A.Bischoff, L.Breech, A.Pena // *J. Pediatr. Surg.* – 2009. – Vol. 44. – P.1261-1267.
- Lindley R.M. Delays in the diagnosis of ano-rectal malformations are common and significantly increases serious early complications / Lindley R.M., Shawis R.N., Roberts J.P. // *Acta Paediatrica.* – 2006. – Vol. 95. – P.364-368.
- Maletha M. Presentation of high ano-rectal malformation beyond neonatal period / M.Maletha, T.R.Khan, A.Gupta, S.N.Kureel // *Pediatr. Surg. Int.* – 2009. – Vol. 25. – P.373-375.
- Mosiello G. How to investigate neurovesical dysfunction in children with anorectal malformations / G.Mosiello, M.L.Capitanucci, C.Gatti // *J. Urol.* – 2003. – Vol. 170. – P.1610-1613.
- Peca A. Reoperations in anorectal malformations / A.Peca, S.Grasshoff, M.Levitt // *J. Pediatr. Surg.* -2007. –Vol. 42. – P.318-325.
- Penington E.C. The absence of lateral fusion in cloacal partition / E.C.Penington, J.M.Hutson // *J. Pediatr. Surg.* -2003. – Vol. 38. P.1287-1295.
- Ratan S.K. Associated congenital anomalies in patients with anorectal malformations / S.K.Ratan, K.N.Rattan // *J. Pediatr. Surg.* -2004. – Vol. 39. – P.1706-1711.
- Warne S.A. Long-term gynecological outcome of patients with persistent cloaca / Warne S.A., Wilcox D.T., Creighton S., Ransley P.G. // *J. Urol.* – 2003. – Vol. 170. –P.1493-1496.

Одержано 03.09.2012 року.