

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ
УЗБЕКИСТАН
ТАШКЕНТСКИЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ
ИНСТИТУТ

На правах рукописи

УДК: 616.33-008.44-907-07-08-053.2

ТАСТАНОВ АЗИЗ МУРЗАЛИЕВИЧ

**Диагностика и лечение редких форм аноректальных аномалий
у детей**

5A510202-Десткая хирургия

ДИССЕРТАЦИЯ НАПИСАНА ДЛЯ ПОЛУЧЕНИЯ
АКАДЕМИЧЕСКОЙ СТЕПЕНИ МАГИСТРА

Научный руководитель:
д.м.н., проф. Эргашев Н.Ш.

Ташкент – 2018

АННОТАЦИЯ.

Аноректальные аномалии (АРА) являются одной из наиболее частых врождённых патологий, которая составляет значительную часть проктологических заболеваний детского возраста и до настоящего времени остается одной из сложных проблем детской колопроктологии. Частота аноректальных мальформаций за последние годы не имеет тенденции к снижению и по данным различных авторов, колеблется в пределах 1 на 4000-9000 новорожденных (Лёнюшкин А.И. 1990; Marc A. L. 2007; Vijai D. et. al. 2008; Sinead H, et al. 2009; A. Di Cesare et al., 2010). Чаще встречаются свищевые формы - до 90 %. Частота встречаемости отдельных нозологических форм также отличается. У мальчиков чаще встречается атрезия с ректоуретральным свищом, а у девочек - с ректовестибулярным свищом (Лёнюшкин А.И., 2008; Ионов А.Л. 2007; Фоменко О. Ю., 2007, Комарова Е.В, 2007; Тараканов В.А. 2009; Савина В.А. 2010; Репа А., 2010; Bischoff A. 2009). АРА представлены широким кругом нозологических форм, и частота их встречаемости широко варьируются в разных регионах мира. Урогенитальные свищи при нормально сформированном анусе, ректовагинальные свищи и клоакальные формы аномалии «ректальный мешок», атрезия или стеноз прямой кишки и сочетанные формы встречаются редко, и преимущественно наблюдаются среди жителей Азиатского региона, чем в Северной Америке и других западных странах (Deirdre C. 2012; Taiwo A. 2013). Поэтому в соответствии с международной классификацией принятой в Крикенбеке (Германия) указанные формы названы как редкими или региональными (Щапов Н.Ф. и соавт. 2014; A. Holschneider 2005; Levitt M.A. 2007; Marc A.L. 2007; Vijai D. et al. 2008; Sinead H. et al. 2009; A.Di Cesare et al. 2010).

Несмотря на значительные достижения детской хирургии, процент

неудовлетворительных результатов после хирургического лечения остаётся высоким (Ахпаров Н.Н. и соавт., 2010; Эргашев Н.Ш. и соавт. 2014; Ya-Jun Chen et al. 2010; Taiwo A. et al. 2011; Jinyoung Park 2013).

ABSTRACT.

Anorectal anomalies (ARA) are one of the most frequent congenital pathologies, which constitute a significant part of proctological diseases of childhood and is still one of the most complex problems of pediatric coloproctology. The frequency of anorectal malformations in recent years has no tendency to decrease and, according to various authors, ranges between 1 in 4,000-9,000 newborns (Лёнюшкин А.И. 1990; Marc A. L. 2007; Vijai D. et al. 2008; Sinead H, et al. 2009; A. Di Cesare et al., 2010). More common forms of fistula - up to 90%. The frequency of occurrence of individual nosological forms is also different. At boys the atresia with a rectourethral fistula is more often met, and at girls - with a rectovestibular fistula (Лёнюшкин А.И., 1999; Ионов А.Л. 2007; Фоменко О. Ю., 2007, Комарова Е.В, 2007; Тараканов В.А. 2009; Савина В.А. 2010; Репа А., 1988; Bischoff A. 2009). ARA is represented by a wide range of nosological forms, and the frequency of their occurrence varies widely in different regions of the world. Urogenital fistulas with a normally formed anus, rectovaginal fistulas and cloacal forms of the rectal bag anomaly, atresia or stenosis of the rectum and associated forms are rare, and are predominantly observed among the inhabitants of the Asian region than in North America and other Western countries (Deirdre C. 2012; Taiwo A. 2013). Therefore, in accordance with the international classification adopted in Krikenbeke (Germany), these forms are named as rare or regional (Щапов Н.Ф. и соавт. 2014; A. Holschneider 2005; Levitt M.A. 2007; Marc A.L. 2007; Vijai D. et al. 2008; Sinead H. et al. 2009; A.Di Cesare et al. 2010).

Despite the significant achievements of pediatric surgery, the percentage of unsatisfactory results after surgical treatment remains high (Ахпаров Н.Н. и соавт., 2010; Эргашев Н.Ш. и соавт. 2014; Ya-Jun Chen et al. 2010; Taiwo A. et al. 2011; Jinyoung Park 2013).

АННОТАЦИЯ.

Аноректал аномалиялар (АРА) болалар ёши проктологик касалликларининг сезиларли қисмини ташкил этадиган кўп кузатилувчи туғма патологиялардан бири ҳисобланади ва бугунги кунга қадар болалар колопроктологиясининг мураккаб муммоларидан бири бўлиб қолмоқда. Аноректал мальформацияларнинг кузатилиш частотаси сўнгги йилларда камаймоқда ва айрим муаллифлар маълумотларига кўра 4000-9000 чақалоқдан 1тасига тўғри келмоқда. (А.И. Лёнюшкин, 1990; Marc A. L. 2007; Vijai D. et. al. 2008; Sinead H, et al. 2009; A. Di Cesare et al., 2010). Кўпинча - 90% ҳолатларда оқма шакллари кузатилади. Айрим нозологик шклларнинг кузатилиш частотаси ҳам фарқланади. Ўғил болаларда ректоуретрал оқмали атрезиялар, қиз болаларда эса ректовестибуляр оқмали атрезиялар кўпроқ кузатилади (А.И. Лёнюшкин, 1999; А.Л. Ионов, 2007; О.Ю. Фоменко, 2007, Е.В. Комарова, 2007; В.А. Тараканов, 2009; В.А. Савина, 2010; Репа А., 1988; Bischoff A. 2009). Энг кўп кузатиладиган шакллари – оқма шакллари дир. Нормал шаклланган анусдаги урогенитал оқмалар, ректовагинал оқмалар ва “ректал қопча” нуқсонининг клоакал шакллари, тўғри ичак атрезияси ёки стенози ва қўшалок шакллар кам кузатилади ва Шимолий Америка ёки бошқа ғарб давлатларига нисбатан асосан, Осий ҳудуди аҳолиси ўртасид кўпроқ кузатилади (Deirdre C. 2012; Taiwo A. 2013). Шу сабабли Крикенбек(Германия)да қабул қилинган халқаро таснифга мувофиқ юқорида қайд этилган шакллар кам учрайдиган ёки регионал шакллар деб аталган (Н.Ф. Щапов ва ҳаммуаллифлари, 2014; A. Holschneider 2005; Levitt M.A., 2007; Marc A.L. 2007; Vijai D. et. al.2008; Sinead H. et al. 2009; A. Di Cesare et al.2010).

Болалардаги аноректал аномалиялар(АРА)ни, айниқса, айрим регионал шакллари жарроҳлик усулида даволаш болалар хирургиясининг

мураккаб муаммоларидан бири ҳисобланади (Н.Н. Ахпаров ва ҳаммуаллифлари, 2010; Н.Ш. Эргашев ва ҳаммуаллифлари, 2014; Ya-Jun Chen et al., 2010; Taiwo A. et al., 2011; Jinyoung Park 2013).

ОГЛАВЛЕНИЕ.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ.....	5
ВВЕДЕНИЕ.....	6
ГЛАВА I. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ.	
1.1 Реформирование сферы здравоохранения.....	10
Аспекты этиологии, диагностики, анатомических форм и хирургического лечения аноректальных мальформаций у детей.	
1.2 Исторические сведения.....	12
1.3 Классификация АРА.....	13
1.4 Частота встречаемости АРА у детей.....	17
1.5 Этиология и патогенез АРА.....	19
1.6 Диагностика АРА.....	23
1.7 Сочетанные аномалии при АРА.....	25
1.8 Лечение АРА.....	26
Вывод к главе I.....	36
Глава II. Общая характеристика клинического материала и методы исследования.	
2.1. Общая характеристика клинического материала.....	37
2.2. Методы исследования.....	43
Вывод к главе II.....	48
Глава III. Аспекты диагностики редких, региональных форм АРА у детей. Клинико-анатомическая характеристика редких региональных форм у детей.....	49
Вывод к главе III.....	57
Глава IV. Аспекты лечения редких, региональных форм АРА у детей...	58
Вывод к главе IV.....	62
Заключения.....	63
Выводы.....	66
Практическая рекомендация.....	67
Список литературы.....	68

Список опубликованных работ.....	82
----------------------------------	----

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ.

АРА	аноректальные аномалии
БППП	брюшно-промежностная проктопластика
ВРМ	врождённый ректальный мешок
ЗСАРП	задне саггитальная аноректопластика
ЗСУВАРП	задне саггитальная уретровагиноаноректопластика
КТ	компьютерная томография
МВС	мочевыводящая система
МСКТ	мультиспиральная компьютерная томография
МРТ	магнитно-резонансная томография
ОДС	опорно-двигательная система
ПК	персистирующая клоака
ППА	показатель положения ануса
ППП	промежностная проктопластика
ПСАРП	переднесаггитальная аноректопластика
СД	спинальный дисрафизм
СМ	светооптическая микроскопия
ССС	сердечно-сосудистая система
СЭМ	сканирующая электронная микроскопия
УЗИ	ультразвуковая диагностика
ФСМ	фиксированный спинной мозг
ЦНС	центральная нервная система
ЭМГ	электромиография

ВВЕДЕНИЕ.

Актуальность работы: Аноректальные аномалии (АРА) являются одной из наиболее частых врождённых патологий, которая составляет значительную часть проктологических заболеваний детского возраста и до настоящего времени остается одной из сложных проблем детской колопроктологии. Частота аноректальных мальформаций за последние годы не имеет тенденции к снижению и по данным различных авторов, колеблется в пределах 1 на 4000-9000 новорожденных (Лёнюшкин А.И. 1990; Marc A. L. 2007; Vijai D. et. al. 2008; Sinead H, et al. 2009; A. Di Cesare et al., 2010). Чаще встречаются свищевые формы - до 90 %. Частота встречаемости отдельных нозологических форм также отличается. У мальчиков чаще встречается атрезия с ректоуретральным свищом, а у девочек - с ректовестибулярным свищом (Лёнюшкин А.И., 2008; Ионов А.Л. 2007; Фоменко О. Ю., 2007, Комарова Е.В, 2007; Тараканов В.А. 2009; Савина В.А. 2010; Репа А., 2010; Bischoff А. 2009). АРА представлены широким кругом нозологических форм, и частота их встречаемости широко варьируются в разных регионах мира. Урогенитальные свищи при нормально сформированном анусе, ректовагинальные свищи и клоакальные формы аномалии «ректальный мешок», атрезия или стеноз прямой кишки и сочетанные формы встречаются редко, и преимущественно наблюдаются среди жителей Азиатского региона, чем в Северной Америке и других западных странах (Deirdre С. 2012; Taiwo А. 2013). Поэтому в соответствии с международной классификацией принятой в Крикенбеке (Германия) указанные формы названы как редкими или региональными (Щапов Н.Ф. и соавт. 2014; А. Holschneider 2005; Levitt М.А. 2007; Marc А.Л. 2007; Vijai D. et al. 2008; Sinead H. et al. 2009; А. Di Cesare et al. 2010).

Значительный прогресс в лечении АРА, наблюдающийся в последние

десятилетия, привел к определенным результатам, но в полной мере не решил этой проблемы. Среди исследователей до сих пор ведутся дискуссии о сроках хирургического лечения, выборе методов оперативного вмешательства, методах реабилитации, лечебной тактике при ранних и поздних послеоперационных осложнениях, показаниях и характере повторных вмешательств и др. Неоднозначны мнения авторов о показаниях к наложению колостомы и ее уровню. Еще более противоречивы данные о целесообразности того или иного метода аноректопластики при различных формах патологии. Хирургическое лечение аноректальных аномалий (АРА) особенно отдельных региональных форм у детей является одной из сложных проблем детской хирургии. Несмотря на значительные достижения детской хирургии, процент неудовлетворительных результатов после хирургического лечения остаётся высоким (Ахпаров Н.Н. и соавт., 2010; Эргашев Н.Ш. и соавт. 2014; Ya-Jun Chen et al. 2010; Taiwo A. et al. 2011; Jinyoung Park 2013). Основными причинами неудовлетворительных результатов лечения детей с АРА являются диагностические ошибки, неправильный выбор метода и сроков оперативного вмешательства.

Цель исследования явилось изучение частоты, особенности диагностики и хирургической тактики при редких региональных формах аноректальных аномалий у детей по материалам клиники.

Задачи исследования:

1. Проанализировать архивные материалы по диагностике и лечению аноректальных аномалий у детей за 2010-2015 года.
2. Определить частоту редких вариантов АРА в зависимости от пола больных.
3. Анализировать клинико-анатомические особенности и данные вспомогательных методов исследований при редких формах аноректальных аномалий у детей.
4. Анализ результатов лечения при редких вариантах АРА у детей.

Предмет исследования: комплексная оценка соматического статуса ребенка, анатомо-функционального состояния органов малого таза, промежности на этапах хирургического лечения.

Методы исследований: общеклинические, лабораторные, рентгенологические, ультразвуковые, МСКТ, МРТ; специальные функциональные и инструментальные методы исследования аноректальной зоны.

Материалы исследования: 40 детей в возрасте от 1 дня до 15 лет с редкими региональными вариантами АРА до и после оперативного вмешательства, на основе анализа архивного материала и собственного наблюдения.

Научная новизна:

- на клиническом материале изучены нозологические структуры и частота редких форм АРА у детей различных возрастных групп по материалам одной клиники;
- систематизированы клинические течения, данные вспомогательных методов диагностики при редких вариантах АРА у детей;
- разработаны новые дифференцированные подходы к срокам и методам хирургического лечения в зависимости от типа порока развития, возраста и соматического фона больного.

Практическая значимость:

- доказано, что наибольшая оптимальность одномоментной радикальной операции в хирургическом лечении с учетом анатомических особенностей аноректальных мальформаций;
- выявлены наиболее типичные лечебно-диагностические ошибки на различных этапах лечения.
- предложенные оперативно-тактические подходы в зависимости от вида АРА способствуют улучшению непосредственных и отдаленных результатов лечения.

Внедрение результатов исследования. Научно-практические

результаты данной работы внедрены в практику работы отделения плановой хирургии детской хирургической клинической больницы № 2 города Ташкента. Это позволило повысить возможности диагностики аноректальных аномалий, улучшить непосредственные и отдалённые результаты хирургической коррекции редких региональных вариантов АРМ у детей.

Личный вклад соискателя. Базовый материал исследования собран и обработан исполнителем работы. Лично автором проведен информационный и патентный поиск, описание полученных данных, статистическая обработка, сформулированы выводы и заключения.

Опубликованность научных результатов. По теме диссертации опубликованы одна статья «Аномалии позвоночника и спинного мозга у детей с аноректальными мальформациями», в журнале «Теоретическая и клиническая медицина», два тезиса «Диагностика и лечение Н-формы аноректальных аномалий у детей» и «Диагностика и лечение редких форм аноректальных аномалий у девочек» в журнале «Молодой учёный».

Структура и объем диссертации. Диссертация изложена на 82 страницах компьютерного текста, содержит введение, IV глав, заключение, выводы, практические рекомендации; иллюстрирована 15 рисунками и 14 таблицами. Библиографический указатель содержит работы 120 авторов.

ГЛАВА I. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ.

1.1 Реформирование сферы здравоохранения.

Дальнейшее укрепление здоровья нашего народа, обеспечения воспитания зрелого и гармонично развитого молодого поколения является одним из приоритетных направлений государственной политики.

«Реформирование сферы здравоохранения является одним из важных направлений государственной политики», - сказал Шавкат Мирзиёев. В нашей стране уделяется особое внимание дальнейшему совершенствованию системы здравоохранения, стимулированию труда медицинских работников, широкому внедрению современных технологий и методов лечения.

Последовательно продолжается системная работа, осуществлённая под руководством Первого Президента нашей страны Ислама Каримова по повышению уровня и качества жизни народа, охране материнства и детства, воспитанию здорового гармонично развитого поколения, повышению качества медицинских услуг. В результате проведённых в годы независимости широкомасштабных реформ кардинально изменилась система здравоохранения. Законом Республики Узбекистан “Об охране здоровья граждан” гарантировано предоставление населению качественных медицинских услуг.

Особое внимание уделяется уважению представителей этой профессии, достойному стимулированию их самоотверженного труда. Принятый 10 ноября 1998 года Указ Первого Президента нашей страны “О Государственной программе реформирование системы здравоохранения Республики Узбекистан” послужил важным фактором создания соответствующей современным требованиям и обеспечивающей оказание

населению во всех регионах страны квалифицированной медицинской помощи, в частности, единой системы охраны материнства и детства. Согласно этому документу в стране создана современная система медицинской службы по оказанию первой медицинской помощи, которая охватила сельские врачебные пункты и городские семейные поликлиники.

Но жизнь постоянно меняется, требования людей растут. Повысилась медицинская культура народа, увеличился спрос на получение медицинских услуг по самым новейшим методам. Прошли те времена, когда люди довольствовались лишь тем, что имеется. Это наряду со всеми сферами, также непосредственно касается и медицины, сказал Президент нашей страны. Поэтому работники сферы должны осваивать самые передовые, современные достижения мировой медицины, методы лечения. Довольствоваться достигнутым – это серьёзное препятствие на пути дальнейшего развития.

Шавкат Мирзиёев на своих предвыборных встречах особо подчёркивал необходимость вести прямой диалог с людьми, знать о волнующих граждан проблемах, выслушивать их мнения предложения. Имеющиеся у населения актуальные проблемы в этом направлении также подтверждает и тот факт, что более 7 тысяч поступивших в виртуальную приёмную Премьер-министра обращений касались именно сферы медицины. Обращения людей, их мнения и предложения требуют дальнейшего совершенствования этой сферы.

Президент нашей страны подробно остановился на предстоящей работе в этой сфере, ждущих своего решения проблемах. В настоящее время сельские врачебные пункты в достаточной степени оснащены средствами лабораторного анализа, диагностическими аппаратами для проведения первичного медицинского осмотра. Однако мы не можем отрицать тот факт, что недостаточно квалифицированных специалистов, умеющих пользоваться этой современной медицинской аппаратурой, а жителям некоторых отдалённых территорий для того, чтобы сдать анализ крови,

приходится ехать в районный или областной центр.

АСПЕКТЫ ЭТИОЛОГИИ, ДИАГНОСТИКИ, АНАТОМИЧЕСКИХ ФОРМ И ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ АНОРЕКТАЛЬНЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ У ДЕТЕЙ.

1.2 Исторические сведения.

Сведения об атрезии ануса у детей известны еще с древних времен. Византийский врач Paulus Aegineta в 7 веке н. э. рекомендовал хирургическое лечение этих аномалий [37], Jesenius в книге «Institutiones chirurgicae» 1601 г. описал случай успешного хирургического лечения больной с атрезией ануса и заращением девственной плевы (3). В течение многих веков врачи лечили детей с аноректальными пороками развития, создавая отверстия на промежности. Главная цель этих операций заключалась в восстановлении проходимости кишечника и тем самым сохранение жизни больного [6]. Большое развитие хирургия аноректальных пороков получила в середине прошлого столетия, в работах таких хирургов как Amussat 1841г., Саломон Х.Х 1840г., Dieffenbach 1845г., Rizzoli 1875г. [3,20,26,31]. Amussat в 1875 г. предложил лечение атрезии прямой кишки со свищом в преддверье влагалища посредством одномоментной промежностной проктопластики [20]. Rizzoli в 1857 г для хирургического лечения атрезий ануса со свищами в половую систему разработал операцию суть, которой заключается в проведение передней саггитальной аноректопластики. [3,20,21].

Dieffenbach предлагал выполнять оперативное лечение в 2 этапа, первым этапом производилась промежностная проктопластика, вторым закрытие свища (чаще путем прижигания последнего) [3,37]. В начале

нашего столетия хирургии так же активно разрабатывали вопросы хирургического лечения аноректальных пороков со свищами в половую систему [3,20,21,25]. К сожалению, опыт большинства авторов основывался на единичных наблюдениях. М.М. Дитерихс (1898-1925г) г. за 27 лет хирургической деятельности наблюдал восемь больных с пороками развития прямой кишки, трое из которых страдали атрезиями ануса с ректовестибулярными свищами [10]. Temesvary N. в 1925 г. привел весь клинический материал, опубликованный в мировой литературе к тому времени, в котором сообщалось о 215 наблюдениях аноректальных пороков развития у женщин, у 151 наблюдалась атрезия ануса с ректовестибулярными свищами и у 64 - с ректовагинальными [86].

Задачи совершенствование диагностики и лечения детей с АРМ актуальны в течении десятилетий. В настоящее время изучаются патогенетические механизмы, разрабатываются новые способы операций. В 1960- 2000 годы плодотворная работа проведена в детских хирургических клиниках России и Узбекистана во главе академиками Ю.Ф. Исаковым, Г.А. Баировым, С.Я. Долецким, профессорами А.И. Лёнюшкиным, А.С. Сулаймановым, Н.Ш. Эргашевым и М.М. Алиевым. Всемирное признание получали работы по АРМ известных специалистов по детской колопроктологии Stefens, A. Pena, M. Lewitt, A.

1.3 Классификация АРА.

Предложено более 20 классификаций аноректальных аномалий, значительно отличающихся положенными в их основу принципами, терминологией и т. п. Все это создает большие трудности при изучении статистических данных, оценке результатов лечения и в конечном счете лишает практических врачей возможности четко ориентироваться лечебно-тактических вопросах.

На конференции в Мельбурне, в 1970 была предложена международная классификация [80]. (табл. 1.1) В её основу положено отношение слепого конца атрезированной кишки к лонно-прямокишечной мышце. По этому признаку аноректальные пороки делились на высокие, средние и низкие формы. Все участники конференции согласились с целесообразностью подразделения аномалий на «высокие» - супралевавторные и «низкие» - транслевавторные, при неизбежном наличии редко встречающейся промежуточной группы. В соответствии с этим вопросы хирургической тактики стали решать с учетом «высоты» порока. При надлевавторных формах предпочтение отдавалось различным модификациям брюшно-промежностной или сакробрюшнопромежностной проктопластики [64, 66, 70, 71, 80, 81,]. Приведенная классификация делит все аноректальные пороки на 3 группы, позволяет хирургу определить тактику лечения, однако она несколько громоздка для использования в практике врача.

Таблица 1.1

Мельбурнская классификация аноректальных пороков (1970г.)

I. ВЫСОКИЕ (СУПРАЛЕВАТОРНЫЕ)	
Аноректальная агенезия	
Мальчики	Девочки
А) без свища	а) без свища
Б) со свищем:	б) со свищем:
Ректовезикальным	Ректовезикальным
Ректоуретральным	ректо клоакальным
	Ректовагинальным
Ректальная атрезия (мальчики и девочки)	
II. СРЕДНИЕ (ИНТЕРМЕДИАЛЬНЫЕ)	
Анальная агенезия	
Мальчики	Девочки
а) без свища	а) без свища
б) со свищем:	б) со свищем:
Ректобульбарным	Ректовестибулярным
Аноректальный стеноз (мальчики и девочки)	

III. НИЗКИЕ (ТРЕНСЛЕВАТОРНЫЕ)	
Мальчики и девочки	
Прикрытый задний проход – простой	
Мальчики	Девочки
Передний промежностный	Передний промежностный анус
Ректопромежностный свищ	Ректовестибулярный свищ
	Бульварный задний проход
	Ановульварный свищ

Рабочая группа, заседавшая в Висконсине в мае 1984 г. [Stephens, Smith, 1986], упростила Мельбурнскую классификацию, сделав ее удобной в практической деятельности, вынеся редкие варианты и формы пороков в дополнительный список и оставив в классификации только наиболее часто встречающиеся формы высоких, промежуточных и низких аномалий. (табл. 1.2)

Таблица 1.2

Классификация аноректальных пороков по F.D.Stephens, E.Smith(1986)

Мальчики	Девочки
ВЫСОКИЕ	
Аноректальная агенезия с - ректопростатическим - уретральным свищем - без свища - Атрезия прямой кишки	Аноректальная агенезия с - ректовагинальным свищем - без свища - Атрезия прямой кишки
ПРОМЕЖУТОЧНЫЕ	
- Ректобульбарный свищ - Ректоуретральный свищ - Анальная агенезия - Без свища	- Ректовестибулярный свищ - Анальная агенезия без свища
НИЗКИЕ	
- Анально-кожный свищ - Анальный стеноз	- Ановестибулярный свищ - Анально-кожный свищ - Анальный стеноз

РЕДКИЕ АНОМАЛИИ

Клоака

Явным недостатком данной классификации являются затруднения при изучении статистических данных и оценке результатов лечения, что в свою очередь препятствует четкой ориентации в лечебно-тактических вопросах.

В 1984 г. предложена развернутая классификация аноректальных аномалий. Ашкрафт К.У. и Холдер Т.М. (1997). Авторы считают, что выделение низких, промежуточных и высоких вариантов аноректальных пороков не имеет особого смысла в прогностическом плане, а также в отношении выбора методов лечения [4]. Основными требованиями для любой классификации остаются: удобство применения, рациональность, научная ценность и возможность ориентироваться в тактических вопросах.

В последние годы все больше зарубежных и отечественных детских хирургов высказывают согласие с классификацией, принятой в 2005 г. на Международном конгрессе развития стандартов классификации, лечения и реабилитации АРМ. Проходившем в Крикенбеке (Германия). (табл. 1.3) Все аномалии подразделяются в соответствии с наличием, либо отсутствием свища, а также выделяются редкие региональные варианты аномалий.

Таблица 1.3

Международная классификация аноректальных пороков развития
(Германия, Крикенберг, 2005)

Основные клинические группы	Редкие варианты
Промежностная (кожная) фистула	«Ректальный мешок» Pouch colon
Ректоуретральная фистула	Ректальная атрезия или стеноз
Ректопростатическая фистула	
Ректобульбарная фистула	

Ректовезикальная фистула	Ректовагинальная фистула
Вестибулярная фистула	Н-фистула
Клоака	Прочие
Без фистулы	
Анальный стеноз	

* Сопутствующие аномалии: аномалии крестца и копчика, фиксированный спинной мозг, мочеполовые аномалии.

Так же в состав данной классификации внесен спектр выполняемых оперативных вмешательств, и параметры, которые следует учитывать при оценке послеоперационных результатов:

- Промежностные операции:
- Передний саггитальный доступ
- Крестцово-промежностная процедура
- Задне-саггитальная аноректопластика
- Брюшно-крестцово-промежностное низведение
- Брюшно-промежностное низведение
- Лапароскопически- ассистированное низведение.

Международная классификация послеоперационных результатов:

1. Произвольное опорожнение да/нет
 - Позыв на дефекацию
 - Чувство наполнения
 - Удержание кишечного содержимого
2. Недержание да/нет
 - Степень 1 - случайное (1-2раза в неделю)
 - Степень 2 - елее дневное (социально адаптирован)
 - Степень 3 - постоянное (социальные проблемы)
3. Запоры да/нет

- Степень 1 - успешно лечатся диетой
- Степень 2 - требует слабительных
- Степень 3 - резистентны к слабительным и диете

Данная классификация позволяет выполнять простую, но стандартизированную мировым сообществом оценку послеоперационных результатов [13,16, 90,92].

1.4 Частота встречаемости АРА у детей.

Аноректальные пороки развития являются одной из самых многочисленных групп проктологической патологии у детей. Атрезии ануса и прямой кишки составляют до 85% от общего числа больных с аномалиями аноректальной зоны [А.И.Лёнюшкин, 1999]. Спектр АРМ представлен не только простыми одиночными аномалиями, но и сложными анатомическими вариантами, являющимся дилеммой для диагностики и лечения. Частота их, по данным различных авторов, колеблется в пределах 1: 2000-9000 среди живых новорожденных и не имеет тенденции к снижению. Патология наблюдается как у девочек, так и у мальчиков. Многочисленные исследования в основном посвящены диагностике и хирургическому лечению АРМ у детей независимо от пола. По литературе девочки с АРМ составляет от 32,8% до 58,6% больных с различными клиническо - анатомическими вариантами патологии. А в единичных работах в основном обсуждаются «низкие» и «промежуточные» формы.

В структуре АРМ около 90% составляют свищевые варианты [Ашкрафт К.У., Холдер Т.М 2007; Лёнюшкин А.И. 1999, с-85]. Атрезия ануса без свища является редкой формой АРМ, встречающейся в 5- 10% случаев [Pena A. 1988; Ашкрафт К.У., Холдер Т.М 2007; Hasmi M. A. 2000 (4,5%); Upadhyaya 2007 (1%); Sined Hassett 2009 (5%); Iwai N 2013 ; Bischoff 2014(с-763. 4%);]. Отдельные формы АРМ географически зависимы. Н-тип ректовестибулярного или ректовагинального свища, в

спектре АРМ у девочек в странах Европы и Северной Америки составляет 0,7% [Lawal T.A., Chatoorgoon K., 2011], в Азии - от 3 до 7% [Chatterjee S.K. 1980; Banu T, 2009; Li Le, Ting-chong Zhang, 2010; Kelleher DC, Henderson PW, 2012;]. Частота данного вида в структуре аноректальных аномалий, по материалам различных авторов, колеблется от 2.4 до 3.2% [Deirdre C., 2012; Bethany J. Slater, Sara C. Fallon, 2014]. По данным Le LI и соавт.(2010), обобщивших клинический материал одной из клиник Китая, из 1274 больных с АРМ 182(14,29 %) составили больные с Н-типом свища. Патология наблюдается и у мальчиков, но с меньшей частотой, чем у девочек. Врожденный ректальный мешок (ВРМ), являющийся редкой формой АРМ, часто встречается в странах Азии. В северной части Индии частота ВРМ составляет от 6,3 до 15,2% среди родившихся детей с АРМ и преобладает у лиц мужского пола от 1,6:1 до 11,7:1 [Chadha R. 2004; Gangopadhyay A.N., 2005; Sarin Y.K.,2007; Gupta D.K., 2009]. В Америке и европейских странах отмечены спорадические случаи [Herman T.E et al. 2000, Chadha R. 2004; Ivo de Blaauw 2013]. Поэтому на конференции в Крикенбеке эти формы выделены как редкие региональные варианты. В русскоязычной литературе и работах отечественных авторов отмечен единичные наблюдения подобных вариантов АРМ или анализ небольшого клинического материала из крупных детских хирургических клиник. В русскоязычной литературе мы встретили единичные наблюдения [Гопиенко и соавт.2013, Щапов и соавт. 2014]. У отечественных и авторов других республик Центральной Азии публикаций на эту тему нет. Персистирующая клоака (ПК) как вариант АРА является относительно редким, разнообразным по анатомическим вариантам и сложным в плане хирургической коррекции заболеванием у детей.

По данным литературы, у мальчиков несколько чаще встречается атрезия с ректоуретральным свищом, у девочек - с ректостебидулярным свищом (А.Рева, 1988). Атрезия ануса без свища встречается в 10% среди больных указанной группы, а частота повторного рождения ребенка с подобным

пороком для семейной пары составляет 1% [R.C. Anderson, S.C. Read, 1954; F. Cozzi, A.W. Wilkinson, 1968; J.D. Murken, A. Albert, 1976]. M. Endo et al. (1999) проанализировали 1992 ребенка с аноректальной мальформацией. Мальчиков было 1183, девочек - 809. Высокий тип патологии был обнаружен у 26,0% больных, промежуточный - у 10,7%, низкий - у 57,2%, смешанный - у 4,5% и неклассифицированный - в 1,8% случаев.

1.5 Этиология и патогенез АРА.

Существует несколько гипотез, объясняющих происхождение аноректальных аномалий. В предшествующие годы главенствовали теории описательной эмбриологии, в соответствии с которыми аноректальные пороки возникают в результате нарушения отделения аноректальной области от урогенитальных структур, при отсутствии слияния клоакальной мембраны с растущей краниально ориентированной ректальной перегородкой, либо сагиттально ориентированными латеральными складками.

Современные достижения нормальной эмбриологии и патологической эмбриологии аноректальных пороков - исследование роли местных цитокинов, и тканеспецифических молекулярных мессенджеров, механизмов активации генов дифференциации - эпителия, мезенхимы, нервных структур на примере искусственных моделей пороков у эмбрионов животных позволяют по новому взглянуть на нормальное и патологическое развитие аноректальной области [47, 52, 88]. На самых ранних стадиях эмбриогенеза задняя кишка это простая трубчатая структура, краниально переходящая в среднюю кишку, а каудально напрямую контактирующая с эктодермой, формирующей клоакальную мембрану. При дальнейшем развитии эмбриона из каудальной части задней кишки - «клоаки» развиваются два различных образования: урогенитальный тракт и аноректальный тракт. Причем разделение этих двух структур происходит в большей части не за счет уроректальной перегородки и боковых перегородок как предполагалось ранее, а за счет процессов взаи-

моиндуцируемого роста и дифференциации. Распределение аногенитальных коммуникаций отражает распределение точек локального быстрого роста и апоптоза в каудальных структурах эмбриона. Дефицит клеточных элементов в дорсальной клоаке и дорсальном компоненте клоакальной мембраны в результате нарушения миграции и деления клеток на ранних этапах развития эмбриона приводит к формированию дефектов различной протяженности. От протяженности дефекта зависит степень тяжести образующегося аноректального порока. Маленькие дефекты приводят к развитию дистальных пороков и пороков с промежностными свищами. Протяженные дефекты приводят к формированию высоких пороков, нарушению развития структур происходящих из уrogenитального тракта, нарушению развития поперечнополосатых мышц тазового дна, внутреннего гладкомышечного анального сфинктера, нарушению местной иннервации и кровоснабжения [20,23,24,45,56,89,94].

Известно, что формирование каудального отдела прямой кишки происходит с участием всех трех зародышевых листков. Однако, фактором, определяющим закладку всего пищеварительного канала на первых стадиях является энтодерма [9]. Аноректальные пороки возникают в стадии подразделения клоаки и формирования промежности. Нарушение морфогенеза в эту стадию может привести к формированию сообщения между мочеполовым и аноректальным синусами, что проявляется наличием клоаки или свища между прямой кишкой и мочевым пузырем или уретрой. Чаще всего эти аномалии сочетаются с атрезией прямой кишки и анального отверстия. У девочек при полном отсутствии уроректальной перегородки отверстия уретры, влагалища и прямой кишки открываются в клоаку. При неполных дефектах уроректальной перегородки возникают ректовагинальные свищи. Аномалии развития промежности у эмбрионов обоего пола в общем аналогичны. Недостаточность уроректальной перегородки сочетается с недоразвитием промежности, что приводит к нарушению вторичной миграции анального отверстия на обычное место и, следовательно, к эктопии ануса. [27,138,

94,119].

О патогенезе Н-тип свищей при нормально сформированном анусе окончательного мнения нет. Не исключаются врожденный характер и приобретенный генез заболевания. Одни авторы возникновения свища связывают с врожденными причинами, рассматривают патологию как вариант тубулярного удвоения прямой кишки [Chatterjee SK,1980; Rintala RJ,1996]. Однако гистологические исследования не во всех случаях подтверждают верность данного суждения [10,22 Ахпаров Н.Н., 2010; Yazici M.,2003;]. По мнению других исследователей, свищи такого типа возникают в результате перенесенного воспалительного процесса [11,13,26 Chen YJ,2004; Jain P., 2008;Li Le,2010].

Патогенез ректального мешка окончательно не определен. В 1959 году Trusler расширение связал с хронической обструкцией. Эта не получила подтверждения, так как мешок не уменьшается в размере даже после наложения колостомы [2]. Другие авторы развитие ВРМ связывают с облитерацией нижней брыжеечной артерии во внутриутробном периоде [18]. Автор[17]предполагает, что степень нарушения сосудистого разветвления в момент деления клоаки по urorectal перегородки может объяснить возникновение различных мальформаций. По мнению Chadha et al., Wakhlu, ВРМ – это совокупный результат этапа развития клоакальной экстропии, порочного формирования висцерального слоя хвостовой части терминальной кишки и нарушения вращения кишечника, вызывающих неправильный продольный рост толстой кишки [10,19]. Частоту ВРМ, до 8% в отдельных штатах Индии, и Пакистане, Непале, Шри-Ланке связывают с факторами окружающей среды, дефицитом йода или витаминов. Большая часть населения этого региона имеет низкий социально-экономический статус, представлено в основном вегетарианцами, употребляющими овощи, выращенные на полях, обрабатываемых пестицидами.

По данным А.И. Лёнюшкина при аноректальных пороках нередко имеются морфологические и топографо-анатомические отклонения запирающего аппарата прямой кишки [27,28]. Однако другие авторы отмечают, что у подавляющего большинства таких детей сфинктерный аппарат развит удовлетворительно [123,139], а возможные его изменения могут быть связаны с оперативным вмешательством. При некоторых аномалиях наблюдается смещение кпереди мышцы, поднимающей задний проход, что необходимо учитывать перед операцией [139].

Установлено, что у детей с высокими формами АРП внутренний сфинктер, как структурная единица замыкательного аппарата, отсутствует. Лонно-прямокишечная мышца, при условии ее сохранности, частично компенсирует недостающие элементы замыкательного аппарата. У детей с низкими формами атрезии состояние замыкательного аппарата по данным электрофизиологических исследований, не отличается от здоровых детей [40].

А.И. Лёнюшкин с соавт.(1998) считает, что в случаях врожденного отсутствия сфинктера или мышц тазового дна, аплазии конечного отдела позвоночника все усилия по улучшению функции запирающего аппарата, в том числе и искусственная сфинктеропластика, оказываются тщетными. Если отсутствует копчик и два последних крестцовых позвонка, то такого ребенка в плане радикального хирургического лечения можно отнести к категории инкурабельных. В таких случаях в качестве паллиативной помощи показано наложение стационарной колостомы [30,54].

1.6 Диагностика АРА.

При поступлении новорожденного в хирургический стационар в первую очередь необходимо: провести общий системный осмотр, зондировать желудок, осмотреть промежность и зондировать выходные

отверстия, произвести обзорную рентгенографию грудной клетки и брюшной полости в вертикальном положении. При отсутствии отхождения мекония в сроки от 24 до 36 часов после рождения следует провести боковую инвертограмму с обязательным элементом компрессии живота во время исследования. При подозрении на высокую форму атрезии прямой кишки следует провести дополнительные урологические исследования (внутривенную урографию, ретроградную уретро-цистографию и др.) [39,3].

Для своевременного распознавания атрезии следует профилактический осмотр промежности при рождении ребенка, а тем более при отсутствии отхождения мекония в первые 6-10 часов [36]. Более, чем в 80% случаев осмотр промежности позволяет довольно точно установить вид АРПР и принять решение о тактике оперативного лечения [4].

До сих пор для определения высоты атрезии прямой кишки широко применяется рентгенологический метод по O.Wangensteen и C. Rice [1]. Недостатком этого метода является его малая информативность первые 15-20 часов, пока газ не заполнит дистальные отделы кишечника. Такие приемы как промывание желудка с оставлением в нем зонда с последующим положением Тренделенбурга на 1-1,5 часа [46] несколько расширяют возможности метода Wangensteen - Rice, но все же не позволяют достаточно объективно оценить высоту атрезии в первые часы жизни ребенка. При установлении высоты атрезированной кишки этот метод дает около 30 % ошибок [84].

В литературе распространено деление атрезии на низкие и высокие без четкой конкретизации. При низкой атрезии слепой конец кишки располагается на глубине от 1,5 до 4 см [8]. Однако, о высоте атрезии в настоящее время судят по отношению кишки к леваторным мышцам, которые у новорожденных располагаются на глубине 2 см от кожи анальной области. Если слепой конец кишки находится внутри этой

мышцы (до 2 см), то подразумевают низкую форму атрезии. При расположении кишки выше леваторных мышц (более 2 см от кожи) имеет место высокая атрезия [36]. При клоакальных формах атрезии целесообразно проведение колокоцистоскопии с последующей отдельной катетеризацией и рентгено-контрастированием мочевых путей и прямой кишки [45]. В настоящее время широкое применение получил метод УЗИ, который дает возможность с высокой точностью определить уровень атрезированной кишки сразу после рождения ребенка, а также оценить состояние всех паренхиматозных органов брюшной полости и забрюшинного пространства, сочетанные пороки развития, наличие свободного газа и жидкости в брюшной полости [20, 9, 53, 95].

Все более широкое применение в диагностике АРП находит компьютерная томография органов малого таза, которая характеризует степень развития сфинктерных мышц и их взаимоотношение с низводимой кишкой. [95].

Важнейшим условием хороших функциональных результатов коррекции аноректальных аномалий является правильное определение формы порока в дооперационном периоде. Неправильная диагностика приводит к ошибочной хирургической тактике и в последующем к различным осложнениям ближайшего и отдаленного послеоперационного периода. Одной из таких ошибок является повреждение наружного сфинктера и низведение кишки вне его центра. Избежать таких осложнений помогает использование комплекса электрофизиологических методов для оценки состояния замыкательного аппарата прямой кишки. Применение электромиографии позволяет определить топическое расположение анального сфинктера, оценить его структурную целостность, функциональную активность и взаимоотношения с прямой кишкой [40,95].

Качество диагностики АРМ значительно повышается при комплексном применении ультразвукового и томографического

сканирования органов малого таза, электромиографии анальной области и дистальной колографии [95, 48]. Объективно оценить функциональное состояние сфинктера и осуществлять контроль за эффективностью послеоперационного восстановительного лечения позволяет методика сфинктрометрии [10].

1.7 Сочетанные аномалии при АРА

От 20 до 55,7% аноректальные аномалии сочетаются с пороками развития мочеполовых органов [71,84,108,30,73,52,56,557,2]. Причем, такая сочетанная патология встречается при высоких атрезиях в 75 % случаев и до 20% при низких формах. (30, 25). У девочек в 40% случаев имеют место персистирующая клоака и ректовагинальный свищ; у мальчиков в 40% наблюдаются кишечно-мочевые соустья; на этом фоне в половине случаев выявлены различные аномалии верхних мочевых путей и внутренних половых органов. У трети детей имеются множественные (3 и более) сочетанные аномалии. Первым манифестным признаком сочетанной патологии у новорожденных и девочек грудного возраста является выделение кишечного содержимого через половую щель. У мальчиков кишечно-мочевые соустья проявляются выделением кишечного содержимого (газы, меконий, кал) через наружное отверстие уретры во время мочеиспускания [53]. Аномалии верхних мочевых путей и внутренних половых органов (врожденный гидронефроз, уретерогидронефроз, удвоение мочевых путей, удвоение матки и др.), сочетающиеся с аноректальными пороками, в большинстве случаев не имеют манифестной симптоматики. Обычно их обнаруживают случайно, при этом отмечается, как правило, инфекция мочевых путей и нередко снижение функции пораженной почки [53]. У детей с персистирующей клоакой или ректовезикальным свищем поражение мочеполовой системы встречается в 90% случаев. [124]. Имеются наблюдения,

свидетельствующие о возможности сочетания атрезии ануса с болезнью Гиршпрунга [140, 119], короткой толстой кишкой [75, 138], агенезии ануса [126], удвоением прямой кишки [100]. Описан случай двойной атрезии ануса [107].

Практически у всех больных с врожденными аноректальными аномалиями наблюдаются пороки развития развития копчика и крестца. Обычно это выражается в отсутствии одного или нескольких крестцовых позвонков. Причем, отсутствие одного позвонка, как правило, не имеет особого прогностического значения. Но отсутствие более, чем двух позвонков является плохим прогностическим признаком в плане функции как аноректального, так и мочевого запирающих механизмов [136,4]. Интересен факт, что половина родителей до полного обследования не знали о наличии у ребенка сопутствующей патологии [53].

1.8 Лечение АРА.

Коррекция аноректальных пороков развития является одной из сложнейших проблем детской хирургии. Имеется значительный опыт хирургического лечения аноректальных аномалий [Г.А. Баиров, 1963; Ю.Ф. Исаков, 1973-1996; А.И. Ленюшкин, 1967-1999; А.Н. Смирнов, 1994; И.А. Комиссаров, 1995, 2004; Г.И. Воробьев, 2001; В.М. Щитинин, 2002], однако удельный вес неудовлетворительных результатов первичных хирургических вмешательств в различных клиниках остается достаточно высоким, составляя 10-60 % [В.А. Новожилов, 1988; А.Н. Смирнов, 1990].

Хирургическая коррекция атрезии заднего прохода и прямой кишки является наиболее оптимальной при следующих условиях: а) по возможности без лапаротомии; б) минимальная диссекция тканей для сохранения полноценной иннервации и кровоснабжения; в) точное проведение прямой кишки через центр удерживающего мышечного

комплекса; г) восстановление физиологического аноректального угла; д) сохранение внутреннего анального сфинктера; е) отсутствие натяжения тканей в зоне неоануса [41,45,54].

При «средних» и «низких» формах аноректальных пороков большинство хирургов применяют различные виды промежностной проктопластики. Условно виды промежностных проктопластик можно подразделить на «передние» и «задние» - в зависимости от доступа (разрез проводится по средней линии, в передней части промежности, либо от крестца до предполагаемого ануса).

К «передним» относятся операции типа Стоуна-Бенсона, Риццоли. Сходную, с операцией Риццоли. Передняя сагиттальная проктопластика при аноректальных пороках у детей описана многими отечественными и зарубежными авторами [3,17,30,37,43,61].

Доступ при передней сагиттальной проктопластики дает хороший обзор для анатомичного выделения прямой кишки от вагины и помещения прямой кишки в центре сфинктерного аппарата. Реконструкция мышц промежности создает нормальный внешний вид промежности и предохраняет от вторичного смещения ануса к преддверью влагалища. Недостатками переднего сагиттального доступа по мнению некоторых авторов считалась травматичность и нарушение целостности сфинктерного аппарата прямой кишки [21,31]. Поэтому многие авторы пытались улучшить технику передней промежностной проктопластики [53,61,64,88].

Задний сагиттальный доступ для лечения аноректальных аномалий был разработан и применен в 1980г. Репа А., de Vries P. [69,70]. По мнению авторов из заднего сагиттального доступа может быть скорректирована практически любая форма аноректальной аномалии. В зависимости от вида порока изменяется только длина разреза. К преимуществам заднего доступа относится широкий доступ, позволяющий хорошо мобилизовать прямую кишку, а также возможность помещения прямой кишки в центр сфинктерного комплекса, с последующим

формированием мышц промежности.

В настоящее время за рубежом довольно широко применяют абдоминально-сакропромежностную операцию по Kiewewetter-Rehbein при высоких и промежуточных формах А РПР [97,77].

Holschneider АМ с соавт. считают, что при высокой атрезии прямой кишки и ануса операцией выбора является брюшно-промежностная проктопластика, при промежуточных формах атрезии - задняя сагитальная проктотаносфинктеропластика, при низкой атрезии промежностная проктопластика [86]. Заднесагитальный доступ некоторые авторы считают наименее травматичным для нервных структур малого таза и промежности [62, 116,51].

Задне-сагитальный доступ, позволивший более надежно осуществлять визуальный контроль аноректальной области, более точно реконструировать анатомию промежности и получать хорошие функциональные и косметические результаты [74,114]. К преимуществам заднесагитального доступа относятся также хорошая визуализация операционного поля и возможность точно поместить прямую кишку в пределах границ наружного сфинктера и мышечного комплекса. Вместе с тем, полное разделение мышечных структур могут привести к ряду осложнений [133,116]. Заднесагитальная аноректопластика предпочтительна еще и тем, что она лишена главного недостатка «протаскивающих» операций насильственного низведения расширенной кишки через мышечный комплекс вслепую [23].

Ашкрафт К.У. и Холдер Т.М. [4] утверждают, что из заднего сагитального доступа можно выполнить коррекцию любой формы аноректального порока. Рациональность этого доступа можно обосновать и тем, что никакие важные нервы и сосуды не проходят через среднюю линию и не пересекают ее. Кроме того, тонкая фасциальная пластинка разделяет здесь все анатомические структуры на две равные части.

Следовательно, вероятность повреждения каких-либо важных структур при этом доступе сводится к минимуму.

Однако, ряд хирургов считает, что использование переднего промежностного подхода дает возможность оперировать с еще меньшим риском нарушения чувствительных и двигательных нервов тазового дна [104].

Предложен способ расширенной брюшно-сакрально промежностной проктопластики с элементами сагитального способа и интраректальным низведением кишки, при котором пуборектальная петля идентифицируется через промежностный разрез [147].

А. Репа (1988) считает, что 90 % всех аноректальных пороков у мальчиков могут быть скорректированы из заднего сагитального доступа без проведения лапаротомии [116,136]. По мнению Ашкрафт К.У. и Холдер Т.М. «низкие» пороки требуют промежностной проктопластики (задне-сагитальной) без предварительного наложения колостомы. Наличие провисающей промежности или выделение с мочой мекония является показанием к колостомии для декомпрессии кишечника и профилактики нагноения послеоперационной раны. Заднесагитальная аноректопластика при этом осуществляется в возрасте 1-2 месяцев. Столь раннее проведение радикальной операции, как считают авторы, имеет определенные преимущества. Так, непродолжительный период жизни ребенка с колостомой не создает известные трудности во время закрытия колостомы из-за разницы диаметров проксимального и дистального участков кишки. Кроме того, значительно облегчается бужирование и связанная с ним психологическая травма. Наличие колостомы позволяет произвести ирригографию через дистальную стому и тем самым точно определить характер и анатомию порока. Показаниями к наложению колостомы также являются: а) без свищевые (промежуточные и высокие) клоакальные формы аномалии; б) свищевые формы с узкими свищами и неэффективными их бужированием; в) невозможность проведения

радикальной операции по тяжести состояния ребенка [45]. По мнению авторов колостомию следует производить в области нисходящей кишки, а не восходящей или поперечно-ободочной, так как при этом нефункционирующим оказывается небольшой отдел толстой кишки. Кроме того, более дистальная колостома значительно облегчает выделение отводящего участка кишки. Другие хирурги считают целесообразным при высоких формах атрезии накладывать разведенную стому на поперечно-ободочную кишку, а при низких - на сигмовидную кишку [117,52].

В настоящее время ряд авторов придерживаются тактике радикальной хирургической коррекции в периоде новорожденности и раннем грудном возрасте, что способствует ранней социальной адаптации детей [40, 83, 69, 112, 26]. Восстановление аноректальной области в раннем возрасте предпочтительней еще и потому, что при создании ребенку свойственной ему системы стимуляции со стороны восстановленного тазового дна повышает вероятность развития супраспинального нервного контроля. [80] исследователю создаются условия для быстрой адаптации вновь сформированной прямой кишки и сфинктера [91].

Ранняя хирургическая коррекция аноректальных пороков имеет определенное теоретическое обоснование. Известно, что большинство нейронов закладываются на 20 неделе гестационного возраста плода. Дальнейшее развитие и рост мозга происходит за счет формирования глиальной ткани и синаптических связей, для появления которых необходимо влияние соматосенсорных раздражителей на кору больших полушарий, особенно в критический период развития, каковым является 4-х месячный возраст ребенка. Поэтому, для нормального функционирования вновь созданной прямой кишки необходимо, чтобы афферентная импульсация, достигающая коры головного мозга совпадала с периодом формирования синаптических связей, т.е в первые 4 месяца жизни ребенка [79]. Большинство детских хирургов оптимальным

возрастом для радикальных операций (после первого этапа лечения - наложения колостомы) считают 6-18 месяцев или по достижении ребенком массы тела 8-10 кг. [5,15,22,51,52,110]. Операций выбора считают сакро-брюшно-промежностную проктопластику [10,39]. При отсутствии наружного сфинктера возможно сочетать аноректапластику с лейомиопластикой (по Репа). Закрытие колостомы рекомендуется проводить через 3-4 недели после аноректопластики при достижении возрастного номера бужа [52].

Создание нормального анатомического положения прямой кишки в раннем возрасте способствует своевременному развитию локальной чувствительности [80]. Но преимущества ранней операции должны быть тщательно сопоставлены с риском потенциальных осложнений, которые могут возникнуть при отсутствии опыта хирургического вмешательства у таких маленьких пациентов. Авторы подчеркивают, что колостомия и отведение мочи, если это показано, должны осуществляться одновременно.

Если проследить публикации по ближайшим и отдаленным результатам лечения, то сведения весьма разноречивы и значительно отличаются друг от друга.

Большинство авторов указывают, что лучшие результаты получены у больных с низко расположенным ректальным сегментом.

Пути снижения послеоперационных осложнений являются: оптимальный хирургический доступ; щадящая техника мобилизации кишки; улучшение визуализации органов малого таза; прецизионная техника препарирования нервных структур; адекватное дренирование мочевого пузыря. Крайне важно добиться успехов при первом же вмешательстве, так как после повторных операций вероятность ятрогенных осложнений значительно возрастает [62].

Таблица 1.4

Результаты лечения аноректальных пороков по данным ряда авторов.

Авторы, год	Число	Хорошо	Удовлетвор	Плохо
Swenson, Domellan (1967)	22	14 (64)	5(23)	3(13)
Rehbein (1967)	45	18 (40)	13 (29)	14(31)
Stephans, Smith (1971)	25	14 (56)	8(32)	3(12)
Keisewetter, Chang (1977)	78	40(51)	20 (26)	18(23)
Molland&al. (1978)	15	12 (80)	1(7)	2(13)
Templeton, Diteshen (1985)	61	31(51)	24 (39)	6(10)
Wang & al. (1992)	101	53 (52,4)	25 (24,8)	23 (22,8)
Rintala&al. (1992)	83	49 (60)	23 (33)	5(7)

Успехи лечения АРМ во многом зависит от правильного ведения послеоперационного периода. После коррекции клоаки катетер Фолея оставляют на 8-14 дней. При случайном выпадении катетера и отсутствии после этого самостоятельного мочеиспускания ставится чрезкожно надлобковая цистостомическая трубка [4].

Наиболее частыми нарушениями после коррекции аноректальных пороков являются: снижение моторной функции анального сфинктера, ректо-анального рефлекса, биоэлектрической активности сфинктера, моторной функции толстой кишки и ее тонуса. Причиной этих функциональных нарушений нередко является первичная неполноценность сфинктерного аппарата, которая может усугубляться техническими ошибками, послеоперационными гнойными осложнениями и регионарными пороками развития [7,35]. Показанием к повторному оперативному вмешательству являются явные анатомические дефекты, неподдающиеся консервативному исправлению. В остальных случаях целесообразно проводить консервативное восстановительное лечение [7].

Через 2 недели после операции необходимо проводить бужирование ануса. При этом, первый буж должен свободно проходить через анус. Каждую неделю размер бужа увеличивают на один размер, до тех пор пока не будет достигнут диаметр бужа, соответствующий возрасту ребенка.

После этого решается вопрос о закрытии колостомы. Бужирование продолжают и после закрытия колостомы пока соответствующий буж проходит легко и не вызывает болезненных ощущений [4].

Неудовлетворительные результаты лечения аноректальных пороков составляют от 20 до 60 % при промежуточных и надлеваторных формах атрезии [33,34,44,91,]. Огромной проблемой в послеоперационном периоде является недержание кала [124, 135,13]. В 41 % случаев имеют место урогенитальные расстройства, обусловленные операционной травмой. Нейрогенные расстройства мочевыводящих путей в послеоперационном периоде встречаются в 97,6 % случаев. Структурно-анатомические осложнения наблюдаются в 53,7 % наблюдений, причем, у мальчиков — 56,7%, а девочек - 17,5%. Количество осложнений пропорционально количеству перенесенных операций [133]. Развитие в послеоперационном периоде так называемой «псевдоболести Гиршпрунга» может быть связано с травмой нервов (денервацией) во время выделения кишки из окружающих тканей [62,74]. Однако, таков механизм тяжелых запоров достаточно не исследовано.

Сочетанная прокто-уро-генитальная патология нередко возникает после оперативного вмешательства и частности носит ятрогенный характер вследствие операционной травмы. К ятрогенной патологии могут относиться как структурно-анатомические, так и нейрогенные расстройства со стороны мочевыводящих путей В 22% случаев органические изменения в этой области связаны с погрешностями выполнения первичной операции [70]. Наиболее часто ятрогенные расстройства встречаются у мальчиков [2]. Многочисленные клиничко-анатомические варианты осложнений после после первичных операций могут быть сгруппированы следующим образом: повреждение наружного сфинктера, рубцовая стриктура заднего прохода, рубцовая деформация промежности, рецидив свища в половую сферу у девочек, ректоуретральный свищ у мальчиков, дистопия неануса, выпадение

(выстояние) низведенной кишки, сочетанные аномалии, не диагностированная клоака [54].

Осложнения после хирургической коррекции АРП практически всегда приводят к инвалидности вследствие нарушения дефекации и недержания мочи и требуют длительного реабилитационного лечения. 92% таких больных нуждаются в повторном хирургическом вмешательстве реконструктивно-восстановительного характера [54,55,59].

Реабилитационная терапия в послеоперационном периоде должна быть направлена на выработку рефлексов к самостоятельному акту дефекации, профилактику рубцовых деформаций заднего прохода, стимуляцию мышц сфинктера [14]. Тренировку анального держания, рекомендуют начинать через 6-12 месяцев после закрытия колостомы, у детей оперированных по поводу высоких аномалий. Существуют специальные упражнения для мышц живота после еды типа «точка» и его преодоление брюшной стенкой. Необходимы ежедневные сознательные и рефлекторные упражнения с анальным сфинктером под контролем родителей и врача. Важен контроль за диетой, исключая продукты, способствующие разжижению стула и его внезапному появлению. Регулярное опорожнение толстой кишки следует стимулировать ежедневным или чередующимся применением свеч или клизм [21]. Важное место в комплексе реабилитационных мероприятий занимает электростимуляция анального сфинктера и мышц промежности. Для восстановления нарушенных связей между прямой кишкой и ее сфинктерным аппаратом эффективно применение диадинамических токов. С этой целью применяют подкожные инъекции 0,05% раствора прозерина по 0,1 мл 2 раза в день, диадинамофорез мышц тазового дна раствором прозерина [13,16]. Проведение реабилитационных мероприятий требует достаточно длительного периода времени, не менее, чем 5-6 лет [26,52].

В заключение следует отметить, что проблема лечения детей с аноректальными пороками еще далека от решения, а результаты

хирургического лечения и реабилитационных мероприятий весьма скромны даже при свищевых формах этого порока [37,38,61,143]. При этом отмечена высокая послеоперационная летальность [81]. По данным разных авторов она колеблется от 19 до 60 %. В лучших клиниках мира летальность составляет 15-19 %. [143]. При низких формах атрезии летальность равна 11,4%, а при высоких - 45,5% [147].

ВЫВОД К ГЛАВЕ I.

Таким образом, анализ существующих литературных источников дает основание считать, что проблема лечения аноректальных пороков развития у детей является актуальной и далеко не решённой. Остаются высокими летальность и частота неудовлетворительных результатов лечения. Многообразие существующих методов хирургического лечения АРА свидетельствует об отсутствии и даже о нецелесообразности какого-либо универсального метода, способного решить все проблемы этой сложной патологии. Очевидно, выбор способа оперативного лечения должен определяться рядом условий и обстоятельств: возможностями и опытом лечебного учреждения, мануальным опытом хирургов, условиями выхаживания таких новорожденных, возможностью проведения полноценных реабилитационных мероприятий, уровнем организаций хирургической помощи детям, социально-бытовыми условиями населения и др.

ГЛАВА II. ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА КЛИНИЧЕСКОГО МАТЕРИАЛА И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ.

2.1. Общая характеристика клинического материала.

В 2010 - 2015 годы в клинической базе кафедры госпитальной детской хирургии 2 – Городской Детской Хирургической Клинической Больнице находились 200 детей в возрасте от 1 дня до 15 лет с различными формами АРА (2.1.1).

Таблица 2.1.1

Распределение детей с АРА по нозологическим формам за 2010 – 2015
годы.

Формы АРА		2010	2011	2012	2013	2014	2015	Общее количество
Основные клинические формы	Стеноз ануса	1	2(1)	2(1)	3	6(1)		14 (3)
	Атрезия без свища (носитель колостомы)	2		3	1	2(1)		8 (1)
	Ректовезикальный свищ	1	1	1		1	2	6
	Ректоперинеальный свищ	1	3	8(1)	6(2)	2	4	24 (3)
	Ректовестибулярный свищ	7(1)	7(1)	19(4)	5(3)	5	2	45 (9)
	Ректоуретральный свищ	5	3 (3)	7 (2)	4 (1)	9 (1)	13 (1)	41 (10)

	Клоакальная форма	4 (1)	6 (4)	5 (2)	2	2	3	22 (7)
Редкие формы	Дивертикул прямой кишки «Ректальный мешок»					1		1
	Атрезия / стеноз прямой кишки	1						1
	Ректовагинальный свищ	3	2	1	1	4	2	13 (2)
	Ректовестибулярный / ректоуретральный свищ при норм.сфор.анусе (Н-форма)	2	1 (1)	3 (1)	2 (1)	1	2	11 (3)
	Эктопия ануса (промеж..)	1		5 (1)	5	3		14 (1)
Общее количество пациентов	28 (2)	25 (12)	54 (12)	29 (7)	36 (3)	28 (1)	200 (34)	

По клиническим данным в стационаре лечились 200 детей. Из них относящиеся к основным формам АРА составляет 160 (80%) детей. Редкие формы АРА составляет 40 (20%) детей. Каждая форма относительно к общему числу АРА встречалась в таком порядке:

Основные клинические формы АРА: стеноз ануса – 14 (7%), атрезия без свища – 8 (4%), ректовезикальный свищ – 6 (3%), ректоперинеальный свищ – 24 (12%), ректовестибулярный свищ – 45 (22.5%), ректоуретральный свищ – 41 (20.5%), клоакальная форма – 22 (11%);

Редкие формы АРА: ректальный мешок – 1 (0.5%), стеноз прямой кишки – 1 (0.5%), ректовагинальный свищ – 13 (6.5%), Н-формы – 11 (5.5%),

эктопия ануса – 14 (7%). (Табл. 2.1.2)

Таблица 2.1.2

Процентное соотношение АРА по нозологическим формам с 2010 по 2015
годы.

Формы АРА		2010	2011	2012	2013	2014	2015	Общее количес тво
Основные клинические формы	Стеноз ануса	1	2	2	3	6		14(7%)
	Атрезия без свища (носитель колостомы)	2		3	1	2		8(4%)
	Ректовезикальный свищ	1	1	1		1	2	6 (3%)
	Ректоперинеальный свищ	1	3	8	6	2	4	24(12%)
	Ректовестибулярный свищ	7	7	19	5	5	2	45(22,5%)
	Ректоуретральный свищ	5	3	7	4	9	13	41(20,5%)
	Клоакальная форма	4	6	5	2	2	3	22 (11%)
Редкие формы	Дивертикул прямой кишки «Ректальный мешок»					1		1 (0,5%)
	Атрезия / стеноз прямой кишки	1						1(0,5%)
	Ректовагинальный свищ	3	2	1	1	4	2	13 (6,5%)
	Ректовестибулярный / ректоуретральный свищ при норм.сфор.анусе (Н- форма)	2	1	3	2	1	2	11 (5,5%)
	Эктопия ануса (промеж..)	1		5	5	3		14 (7%)

Общее количество пациентов	28	25	54	29	36	28	200(100%)
----------------------------	----	----	----	----	----	----	-----------

Распределение больных с редкими формами АРА в зависимости от возраста. Возраст детей от 1 дня до 15 лет: новорожденных было 1 (2,5%); от 29 дней до 3 мес. – 3 (7,5%); от 3 мес. до 1 года – 23 (57,5%); от 1 года до 3 лет – 7 (17,5%); от 3 до 7 лет – 5 (12,5%); от 7 до 15 лет – 1 (2,5%) (табл.2.1.3).

Таблица 2.1.3

Распределение детей с редкими формами АРА по возрасту и полу (n=40)

Возраст	мальчики	Девочки	Всего (%)
Новорожденные	-	1 (2,5%)	1 (2,5)
От 29 дней до 3 мес.	-	3 (7,5%)	3 (7,5%)
От 3 мес. до 1 года	3 (7,5%)	20 (50%)	23 (57,5%)
От 1 года до 3 лет	1 (2,5%)	6 (15%)	7 (17,5%)
От 3 до 7 лет	-	5 (12,5%)	5 (12,5%)
От 7 до 15 лет	-	1 (2,5%)	1 (2,5%)
Всего	4 (10%)	36 (90%)	40 (100%)

Среди 200 больных у 40 (20%) выявлены редкие региональные формы в соответствии классификации принятой в Крикенбеке (табл.2.1.4).

Таблица 2.1.4

Основные клинические формы	%	Редкие региональные формы	%
Стеноз ануса	7%	Ректальный мешок	0.5%
Атрезия без свища	4%	Атрезия/стеноз прямой кишки	0.5%
Ректоvesикальный свищ	3%	Ректовагинальный свищ	6.5%
Ректоперинеальный свищ	12%	Н-форма	5.5%
Ректовестибулярный свищ	22.5%		

Ректоуретральный свищ	20.5%	Эктопия ануса	7%
Клоакальная форма	11%		

Таблица 2.1.5

Сочетанные аномалии при редких региональных формах АРА у детей с системами жизнедеятельности.

Нозологические формы	Больные с сочетанными аномалиями органов				
	ЖКТ	МПС	Вертебральные аномалии	ССС	Множественные аномалии
Ректальный мешок (n-1)	1	1			
Н – форма свищей при нормальном анусе (n-11)	2	1			
Атрезия с вагинальным свищом (n-13)	3	3	2	1	3
Эктопия ануса (n-14)	1			1	
Всего	7	5	2	2	3

Как видно из таблицы 2.1.2, АРА у детей представлены атрезией, сужением или расширением различной протяженности на уровне дистальных отделов прямой кишки со свищом в половую систему или промежность, либо

бесвищевыми формами, клоакой и в виде редких и региональных форм с неоднородным распределением по возрастным группам. Соотношение редких форм к общему числу больных составляет 40 (20%).

При комплексном обследовании у 40 (100%) больных выявлены 15 сопутствующих пороков развития. У 6 (15%) детей сочетанные аномалии были изолированными. Ассоциированные аномалии двух и более систем (множественные пороки) выявлены у 3 (7,5%) детей. (табл.2.1.6)

Таблица 2.1.6

Сочетанные пороки развития при редких региональных вариантах АРА в зависимости от возраста и пола детей.

Аномалии и заболевания	Возраст больных (в годах)				Всего
	0-1	1-3	4-7	Старше 7 лет	
Агенезия копчика	1	1	-	-	2
МКБ	-	2	-	-	2
ВПС	-	2	1	-	3
Болезнь Дауна	-	1	-	-	1
Уретерогидронефроз	1	3/1	1	-	6
Единственная почка	1	-	-	-	1
Агенезия правого легкого в сочетании с единственной почкой	-	-	-	-	-
Итого	3	9/1	2	-	14/1

Примечание: в знаменателе - число мальчиков
в числителе – число девочек

В зависимости от характера АРА, возникших осложнений применяли

радикальные или паллиативные оперативные вмешательства. В 32 (72%) случаях проведена одноэтапная операция без наложения колостомы, в 8 (28%) – многоэтапные операции после наложения колостомы (табл.2.1.7).

Таблица 2.1.7

Характер проведенных операций при редких, региональных вариантах АРА у детей (N=40)

Варианты	Вид АРА	Срочность		Показания к колостомии			
		Экстренная	Плановая	Сложность аномалии	Неблагоприятный соматический фон	Осложнения радикальной операции	Во избежание осложнений
Редкие региональные	Ректальный мешок (n=1)	1	-	-	-	-	1
	Атрезия/стеноз прямой кишки (1)	1	-	-	-	-	
	Атрезия с ректо - вагинальным свищом (n=13)	-	13	6	-	5	2
	Н – форма свищей при нормальном анусе (n=11)	-	11	3	-	3	5
	Эктопия ануса (14)	-	14	-	-	-	-
	Всего	2	38	9	-	8	8

При выборе уровня наложения колостомы мы отдаем предпочтение сигмастоме. Абсолютными показаниями к наложению колостомы при АРМ являются высокие бессвищевые формы атрезии прямой кишки, персистирующая клоака, ректовагинальный свищ проксимальной и средней локализации, сочетанные пороки развития, не позволяющие проводить радикальную хирургическую коррекцию; тяжелые послеоперационные осложнения, требующие повторных реконструктивно – пластических операций. В остальных случаях целесообразна одномоментная радикальная оперативная коррекция.

2.2. Методы исследования.

Клинико-лабораторное исследование включало общие анализы крови, мочи, кала с определением группы крови и резус-фактора; коагулограммы, уровня общего белка и белковых фракций, показателей трансаминаз (АсАТ, АлАТ), билирубина, креатинина, мочевины, электролитов (Na⁺, K⁺, Ca⁺⁺, Cl⁻), глюкозы традиционно применяемых в педиатрической практике.

Данные общеклинических методов диагностики дополнены результатами инструментальных и специальных методов исследования. При поступлении пациентов с аноректальными аномалиями комплексные обследования проводилось по разработанной диагностической тактике в клинике (Эргашев Н.Ш., Отамурадов Ф.А.).

При первичном осмотре промежности прежде всего обращалось внимание на наличие анального отверстия. При отсутствии его на месте предполагаемого ануса у этих больных можно видеть небольшое углубление, иногда гиперпигментированный кожный валик, вокруг которого заметны радиально расположенные складки. В некоторых случаях на этом месте кожа промежности выглядит гладкой и неизменной. Если у ребенка со свищевой формой аноректального порока развития (СФАПР) при поступлении в госпиталь из свищевого отверстия отходит меконий, то определить место расположения свища в большинстве случаев не представляет затруднений. При отхождении мекония из области влагалища проводили поиски вестибулярно расположенного свищевого отверстия, которое чаще всего определяется в нижнем углу влагалища на девственной плеве. Отсутствие в этой области свищевого отверстия с продолжением поступления мекония из влагалища указывало на более редко встречающуюся свищевую ректо-вагинальную форму, при которой выходное отверстие расположено во влагалище выше девственной плевы.

По результатам исследований определяли вид аноректальной мальформации (атрезия без свищей, свищевые формы, клоакальные аномалии, эктопия или сужение ануса) и план специальных клинических и инструментальных исследований для уточнения характера и анатомической формы аномалии, выявления сочетанных пороков развития.

Данные общеклинических методов диагностики дополнены результатами инструментальных и специальных методов исследования (табл.2.2.1).

Таблица 2.2.1

Инструментальные методы исследования при редких формах АРА у детей
(n=40)

Методы Исследования	Количество	Сроки проведения исследований	
		До операци и	После операци и
Рентгенологические исследования:			
А) ирригография:	7	6	1
Б) фистулоирригография	18	12	6
В) через стому			
УЗИ органов брюшной полости	57	40	17
МСКТ	28	25	3
МРТ пояснично-крестцово- копчикового отдела позвоночника	2	2	
Всего	112	85	27

У 40 больных проведены специальные методы исследования (табл.2.2.2)

Таблица 2.2.2

Специальные клинические методы исследования при АРМ
у детей (n=40)

Методы Исследования	Количество исследований	Сроки проведения исследований	
		До операции	После операции
Определение рефлекса Россолимо	71	40	31
Пальцевое ректальное Исследование	19	8	11
Определение показателя положения ануса	12	9	3
Зондирование свищей	11	9	2
Всего	113	66	47

При бессвищевых формах атрезии для определения уровня слепого мешка применяли боковую рентгенографию по Вангенстину.

Рентгеноконтрастное исследование проводили на аппарате «Seimens» (Германия) с возможностью режима видеоскопии. В зависимости от формы патологии применяли в виде ирригографии, фистулоирригографии.

Эхографию органов брюшной полости, как скрининг-метод оценки анатомо-структурных изменений, выполняли больным различных возрастных групп по стандартной методике на аппаратах «Toshiba 140А»

(Япония) и «Logiq 400 CL» (США) с использованием конвексных и секторных датчиков 3,5 и 5 МГц.

Исследование позвоночника и костей таза провели на цифровой рентгеновской установке Seimens» (Германия) и МСКТ томографе Brilliance 64 фирмы Phillips, толщиной среза –1,5 мм с дозой облучения, не превышающей норму рентгенографическими и компьютерно - томографическими методами. По результатам этих исследований также определены показатели крестцового индекса по Rena A., 1995.

Состоянии внутренних половых органов и нижних отделов мочевыводящей системы при клоакальной аномалии и ректовагинальных свищах оценены при уретроцистовагиноскопии и колоакоскопии цистоскопом фирмы Karl Storz (Германия).

Статистическую обработку результатов исследования проводили с помощью пакета компьютерных программ «Microsoft office 07».

ВЫВОДЫ К ГЛАВЕ II.

Комплексная диагностика позволила более точно установить анатомические формы АРА, определить адекватную тактику и сроков операции с учетом соматического фона, обусловленного основной и сопутствующей патологиями, возникшими осложнениями. В период подготовки детей к оперативным вмешательствам учитывали не только клинические данные, характеризующие аномалии, их анатомические варианты, функциональное состояние аноректальной зоны, но и анатомо-функциональное состояние позвоночника, спинного мозга и других внутренних органов, влияющие на непосредственные и отдаленные результаты лечения детей с АРА.

ГЛАВА III. АСПЕКТЫ ДИАГНОСТИКИ РЕДКИХ, РЕГИОНАЛЬНЫХ ФОРМ АРА У ДЕТЕЙ.

КЛИНИКО-АНАТОМИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РЕДКИХ РЕГИОНАЛЬНЫХ ФОРМ АРА У ДЕТЕЙ.

Поводом для обращения родителей с ректовагинальными свищами 13 девочек служили испачканье с каловыми массами наружных половых органов, промежности и прогрессирующие явления вульвовагинита. Основным в установлении диагноза явилось осмотр промежности, наружных половых органов и прямой кишки. У всех из них анальное отверстие отсутствовала, ямка на месте предполагаемого ануса была слабо выражена. Опорожнение кишечника происходило через влагалище. В №-№% случаях при узком ректовагинальном свище его наличие при первичном осмотре предполагалось косвенно, поскольку не удавалось четко визуализировать локализации свищевого отверстия. При этом характерным явилось увеличения объема выделения из влагалища во время акта дефекации. При ректовагинальных свищевых прямой кишки со свищом может открываться в дистальную часть влагалища (4) и выделение кишечного содержимого из нее ошибочно расценивается как ректовестибулярный свищ. В ряде случаев свищ локализовался в среднем отделе вагины (3) или в проксимальном ее отделе (6), при этом характерным является выделение кишечного содержимого через девственную плеву. Основным методом диагностики ректовагинальных свищевых является осмотр пуговчатым зондом и рентгеноконтрастные исследования.

При ректовагинальных свищах наблюдается широкий круг сопутствующих аномалий, В наших наблюдениях у больных были

выявлены следующие ассоциированные аномалии: а) аномалии развития позвоночника - 2; б) пороки развития желудочно-кишечного тракта -5; в) аномалии моче-половой системы -5 больных.



Рис. 3.1 Ректовагинальный свищ при нормально сформированном анусе у больной М., в возрасте 9 мес; ист. бол. № 260-113-27-174: конец зонда, введенного через устье свища в преддверье влагалище, выходит наружу через прямую кишку.

Н-тип ректогенитального свища при нормально сформированном анусе отмечен у 11 больных (мальчики – 0, девочки – 11), данный вид аномалии преобладали у девочек.



Рис. 3.2 Ректостевибулярный свищ при переднем смещении нормально сформированном анусе у больной К. в возрасте 5 мес; ист. бол. № 3373-657-278: а) общий вид, б) конец зонда, введенного через переднее смещенный анус выходит в преддверье влагалища.

Поводом для обращения родителей больных к хирургу девочек как при ректовагинальных свищевых служили прогрессирование явлений вульвовагинита и выделение жидких каловых масс и газа из преддверия влагалища. У мальчиков наряду отхождением кишечного содержимого через анальное отверстие также наблюдались окрашивание мочи кишечным содержимым. При наличии данного вида АРА время обращения за помощью и возраст при проведении оперативного вмешательства зависели от диаметра свищевого хода, местом его открытия в просвет прямой кишки и в пределах наружных половых органов, определяющих интенсивность кишечного заброса через уретры (у мальчиков) и выраженность вульвовагинита (у девочек).

В большинстве случаев клиническая диагностика у девочек не составляла затруднений. Основным для установления диагноза был осмотр промежности, наружных половых органов и прямой кишки. При широких свищах постоянно наблюдалось заметное количество отделяемого через нее. При узком свищевом ходе объем выделения увеличивался во время акта дефекации. Отхождение кишечного содержимого через анальное отверстие у большинства больных был без затруднения. При Н-типе ректовагинального свища у большинства больных девочек анус был сформирован нормально, место его локализации имел типичный характер. Лишь в 2 (18,18%) отмечен явления умеренного стеноза и переднее смещение ануса. У 8 (72,72%) девочек при диаметре свищевого хода более 5мм было хорошо заметно место открытия фистулы в преддверье влагалища. У 2 (18,18%) больных при узком

свищевом ходе и у 1(9.09%) с ректовагинальным свищом точно определить локализацию фистулы удалось при помощи пуговчатого зонда введенного через устье свища со стороны преддверия влагалища или в просвете прямой кишки (рис. 3.3).

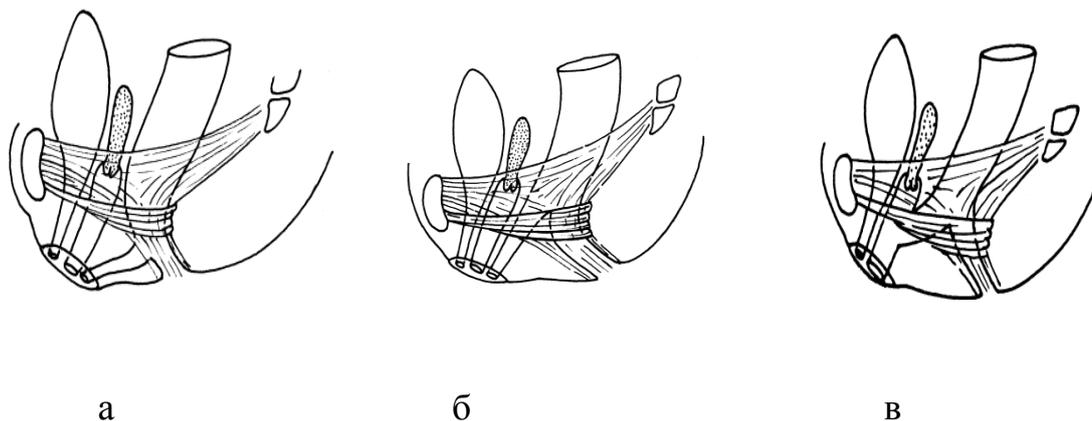


Рис. 3.3 схема локализации Н-типа ректогенитальных свищей у девочек: а) ановестиблярный; б) ректовестибулярный - промежуточная форма; в) ректовагинальный - высокая форма. Рисунок из руководства Holschneider M.A., Hutson M.J.

В отличие от девочек у мальчиков определение Н-типа ректоуретрального свища представляет большие трудности и основывается на данных рентгеноконтрастных исследований – восходящей уретрографии.

При Н-типе ректовагинальных свищах наблюдались следующие ассоциированные аномалии: а) аномалии развития позвоночника - 1; б) пороки развития желудочно-кишечного тракта – 5; в) аномалии мочеполовой системы -5;

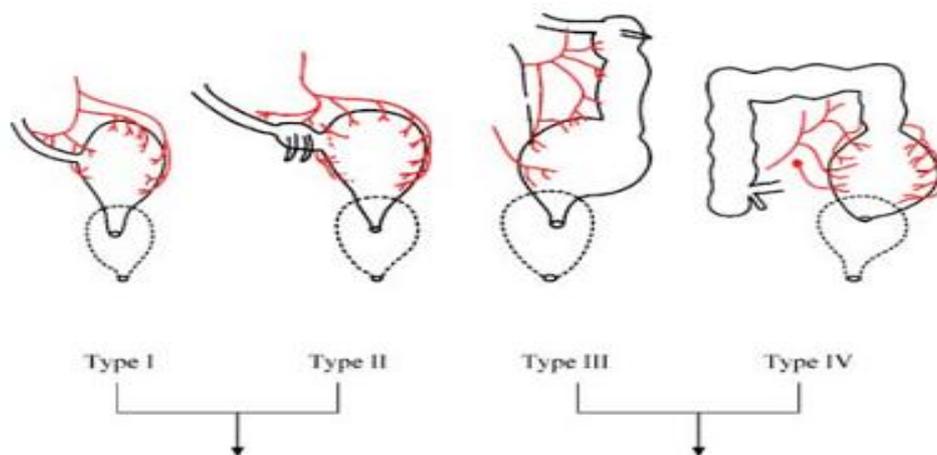


Рис. 3.4 Вид промежности при атрезии прямой кишки с ректовагинальным свищом у больной Ж. в возрасте 1 года, ист. бол. 2071-613-190-70: Отсутствие анального отверстия; свищевое отверстие не видно; явления вульвовагинита.

Врожденный ректальный мешок (ВРМ), является редким видом среди региональных вариантов АРА у детей. Наблюдалось у одного больного мальчика с ВРМ. В соответствии общепринятой анатомической классификации К.Л. Narasimharao (1984), у мальчика данные соответствовали - II типу, имевшему сообщение с мочевым пузырём. Из-за неосведомленности и недостаточного опыта врачей по диагностике и лечению данной патологии во всех случаях на местах были установлены ошибочные диагнозы соответственно первичные операции завершались с тактическими и техническими погрешностями, послужившими причиной неблагоприятного исхода или возникновения тяжелых осложнений, вынудивших проведение повторной операции при неблагоприятном соматическом фоне в условиях нашей клиники.

ВРМ - редкий вариант АРМ, при котором толстая кишка на всем протяжении или частично расширяется в виде мешка, дистальную часть которого свищом открывается в мочеполовой тракт. Общепринята анатомическая классификация К.Л. Narasimharao (1984), различающая 2 вида (полное и неполное) и 4 типа. А.К. Wakhlu и соавт. (1982) при оценке типа ВРМ считает важным учитывать длину толстой кишки проксимальнее расширенного мешка (больше 8см), достаточной для

низведения без колопластики - неполный ВРМ; и полное отсутствие или недостаточная длина толстой кишки для низведения, при которых необходима колопластика из ректального мешка для последующего низведения –полный ВРМ (рис. 3.5).



Вид полном поражение

Вид неполном поражение

Рис. 3.5 Схематическое изображение различных типов ВРМ.

По утверждению большинства авторов, для ВРМ характерны следующие компоненты: мешковидное или дивертикулярное расширение укороченной толстой кишки, заполненное меконием или фекалиями без гаустраций, жировых подвесок, Tenia; отсутствие переходной зоны между мешком и нормальной кишкой; утолщение стенки с гипертрофией слизистой оболочки; нарушение кровоснабжения мешочка; наличие мочеполого свища [3]. Ретроспективный анализ собственных наблюдений и литературных данных свидетельствуют, что в диагностике ВРМ особое значение имеет клинические данные. При отсутствии анального отверстия, в том числе при клоаке прогрессируют явления кишечной непроходимости. Во всех наших наблюдениях ВРМ установлен во время операций проведенны в связи с явлениями низкой кишечной непроходимости при клоаке. У одной больной отмечен также омфалоцеле средних размеров, как правило, требующее экстренной операции. При обзорной рентгенографии брюшной полости или инвертограмме по

Вангенстину определяется раздутый купол кишки, занимающий большой объем в брюшной полости, оттесняющий петли тонкой кишки вверх (рис. 3.7-А).

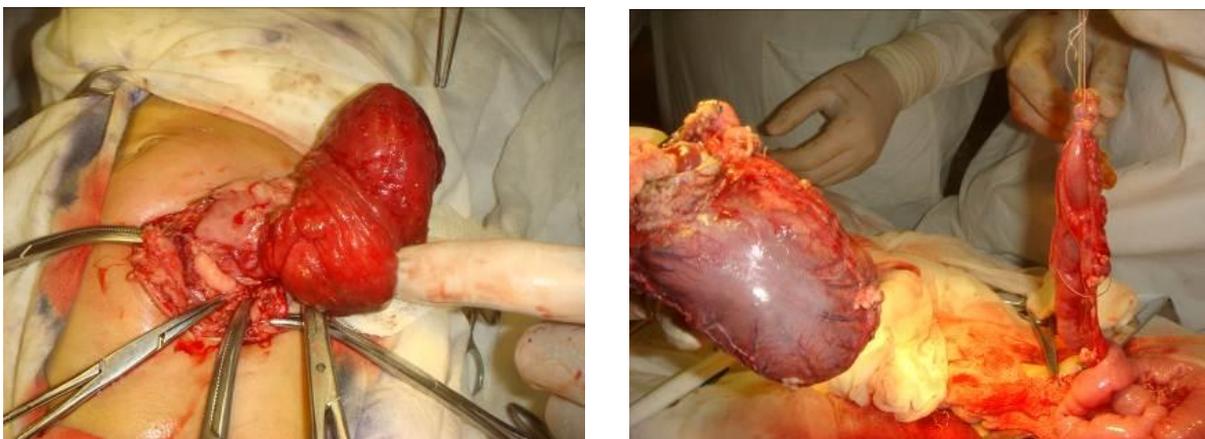
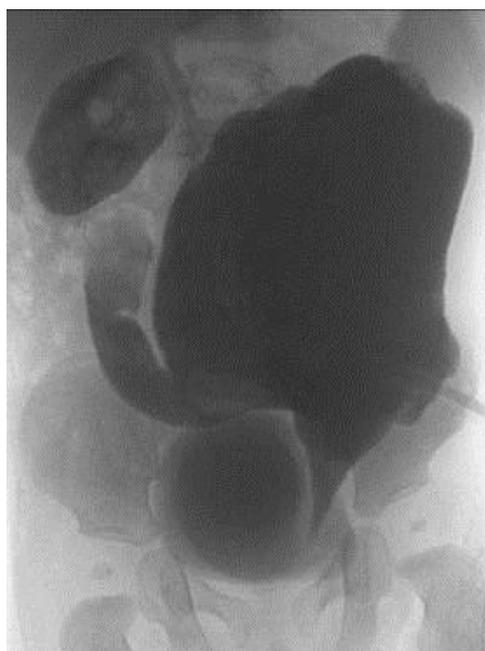


Рис. 3.6 Ректальный мешок у больной А.С.: а) вид при эвагинации через стому; б) зона кистозного расширения после отделения от нормального участка толстой кишки.



А



Б

Рис.3.7 Рентгенограммы при ВРМ: а) обзорная рентгенография- определяется раздутый купол кишки с уровнем жидкости; б) контрастная цистография- виден переход контраста из мочевого пузыря в ректальный мешок и пузырно-мочеточниковый рефлюкс.

При контрастной цистографии отмечается поступление контрастной массы из мочевого пузыря в полость в несколько раз превышающей его объем - в ректальный мешок (рис.3.7 б). Признаки перфоративного перитонита (свободный газ под куполами диафрагмы) у ребенка с высокой формой АРА должен наводить на мысль о перфорации ректального мешка.

Эктопия ануса выявлена у 14 больных (девочки -12, мальчики - 2), 10 из них проведены операции по следующим показаниям. Значительное переднее смещение ануса (индекс анальной позиции -ниже 0,22) - у 4 (36,4%), и упорные запоры при сужении эктопированного ануса – у 6 (54,5%). При умеренном переднем смещении у 1 девочки (индекс анальной позиции - ниже 0,44) ограничились консервативными мероприятиями.



А



Б

Рис. 3.8 Передняя эктопия ануса: а, б) отчетливо определяются анальное отверстие и анальный жом.

Н-тип ректоуретрального свища.

Врожденные уретроректальные свищи встречаются только у мальчиков и практически всегда сочетаются с пороками развития прямой кишки. При высоких атрезиях прямой кишки, к которым относятся ректоуретральные свищи чаще наблюдается сложности в диагностике и рецидивы, неудовлетворительные результаты в отдаленные сроки составляют 20–40%

[Дегтярев Ю. Г., 2015].

ВЫВОД К ГЛАВЕ III.

Среди детей с АРА редкие формы составляют 20% с многообразием нозологических вариантов с преобладанием свищевых форм (72,5%) в составе редких региональных форм. Для окончательной диагностики необходимы целенаправленные комплексные дооперационные исследования с интраоперационной верификацией формы и анатомического варианта аномалии.

ГЛАВА IV. АСПЕКТЫ ЛЕЧЕНИЯ РЕДКИХ, РЕГИОНАЛЬНЫХ ФОРМ АРА У ДЕТЕЙ.

Таблица 4

Хирургическая тактика и результаты лечения при редких формах АРА у детей (n= 40)

Нозологическая форма	Число больных	Характер операций				Исход операций	
		Экстренные		Плановые		Без осложнений	С осложнениями
		ради кал	Паллиатив	ради кал	Паллиатив		
Ректальный мешок	1			1		1	
Стеноз прямой к-ки	1			1		1	
Ректовагинальный свищ	13			8	5	11	2
Ректovesтибулярные свищи при нормально сформированном анусе (Н – формы)	11			11		7	4
Эктопия ануса	14			13	1	14	
Всего	40			34	6	34	6

Хирургическая тактика определяется видом АРА, характером

сочетанной патологии и вида осложнений.

При ректовагинальных свищах из 13 больных у 5 (38,46%) применена поэтапная тактика хирургической коррекции: наложение раздельной сигмостомии с последующей аноректовагинопластики с ликвидацией свища. В 6 (46,15%) случаях проведена одномоментная коррекция; в 2 (15,38%) наблюдениях из-за технических сложностей по ходу мобилизации прямой кишки со свищом, впадающим во влагалище операция завершена наложением дополнительной двухствольной сигмостомы. При одноэтапной и поэтапной тактике устранение ректовагинального свища у 9 (69,23%) больных осуществлено по разработанной в клинике методике - ликвидация свища с аноректовагинопластикой переднесагитальным доступом; 2 (10,5%) выполнена аноректовагинопластика с использованием заднесагитального доступа. 5 (26,3%) больным проведена брюшно-промежностная проктопластика с устранением свища.

При Н-типе ректогенитального соустья у 11 (27,5%) больных радикальная коррекция начата без предварительного наложения стомы. У 2 (5%) - после наложения двухствольной сигмостомы: у одного ребенка Н-типом ректовестибулярного свища в связи с тяжелым соматическим фоном, обусловленным анемией; у второго ребенка Н-типе ректовагинального свища. 13(81,25%) детям первичная операция проведена в нашей клинике, 3(18,75%) поступили с рецидивами после операции инвагинационной экстирпации свища в других стационарах. При Н-типе свищей были использованы следующие виды операции: инвагинационная экстирпация по А.И. Лёнюшкину у 3 (18,75%), ликвидация свища переднесагитальным доступом у 5 (31,25%). 8 (50,0%) пациенткам первичные и повторные операции при рецидивах проведены по адаптированной методике ликвидации свища с низведением передней стенки прямой кишки разработанного нами способа в клинике, которая

является вариантом передней саггитальной аноректопластики.

При врожденном ректальном мешке оптимальная хирургическая тактика окончательно не установлена. Основным принципом оперативного лечения при ВРМ является резекция кистозно расширенного мешка с низведением здорового участка толстой кишки при достаточной ее длине либо удлинение толстой кишки путем моделизирующей колопластики из ректального мешка для свободного низведения в промежность (рис.4).

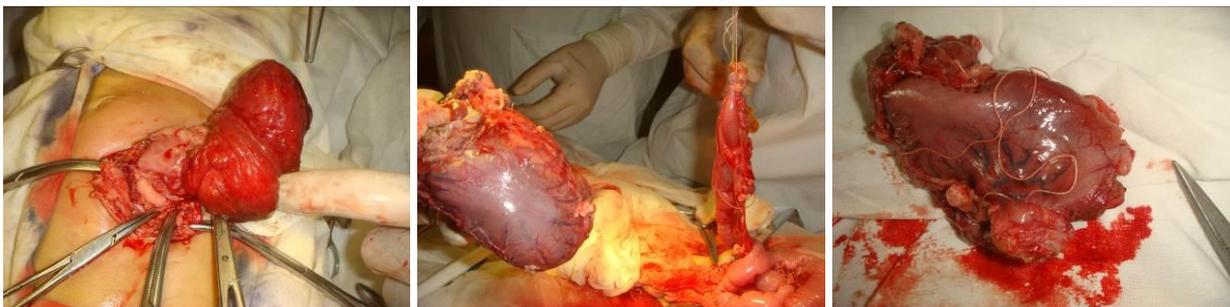


Рис. 4.1 Ректальный мешок у больной А.С.: а) вид при эвагинации через стомы; б) зона кистозного расширения после отделения от нормального участка толстой кишки; в) макропрепарат резецированного ректального мешка.

Завершение операции наложением стомы или радикальным способом зависит от многих факторов: типа ректального мешка, состояния ребенка, характера и сложности сочетанного порока развития, опыта хирурга по коррекции АРМ у детей различного возраста [3,8]. При I и II типах целесообразна ликвидация ректогенитального или ректовезикального свища, моделизирующая колопластика с выведением ее в виде дистальной стомы и наложением проксимальной стомы на уровне 1,5- 2 см выше кистозного расширения. Следующим этапом осуществляются низведение в промежность реконструированной толстой кишки, ликвидация стом с анастомозированием приводящих и отводящих сегментов кишки. При тяжелом соматическом фоне и сопутствующей патологии операцией выбора является перевязка свища и наложение двойной стомы. Вариантом

операции может служить тщательная санация мешка с заглушением ее в проксимальном отделе; наложение терминальной стомы в здоровом участке кишки. При III и IV типе оптимальны ликвидации свища и резекция кистозного мешка с низведением оставшейся части толстой кишки в промежность с использованием заднесагитального доступа или путем брюшнопромежностной проктопластики. При тяжелом соматическом фоне ребенка и сложных сопутствующих аномалиях после резекции участка расширения кишки операция завершается наложением концевой колостомы, либо наложением двойной колостомы без резекции участка расширения. В зависимости от характера первичной операции подбирается соответствующая тактика при повторном вмешательстве.

Наложение пристеночной колостомы на месте кистозного расширения без перевязки свища при всех типах ВРМ недопустимо. Хотя данная операция является малотравматичным вмешательством, поскольку при этом сохраняется инфицирование мочевой системы и половых органов, часто осложняется обширной эвагинацией слизистой оболочки.

Во всех наших наблюдениях первичные операции были завершены наложением стомы: у одной цекостома без резекции кистозного расширения; у второй резекция кистозного расширения с наложением сигмастомы; у третьей двойная сигмастома, ей же по жизненным показаниям повторно проведена резекция кистозного расширения с низведением толстой кишки в промежность.

ВЫВОД К ГЛАВЕ IV.

Отдаленные результаты лечения изучены у 40 (100%) оперированных детей в сроки от 1 дня до 15 лет после оперативного вмешательства. Эффективность лечения оценивали по объективным данным, на основании клинического осмотра, внешнему виду промежности и показателям функциональных исследований

запирательного аппарата прямой кишки. Хороший результат отмечен у 34 (85%) – нормальный вид промежности, отсутствие расстройств акта дефекации. Параметры функциональных исследований запирательного аппарата прямой кишки в пределах нормы или умеренно снижены. Удовлетворительный результат у 5 (12,5%) – нормальный вид промежности при наличии умеренных расстройств акта дефекации (запоры, поддающиеся медикаментозной и диетической коррекции или периодическое каломазание). Показатели функциональных исследований сфинктерного аппарата прямой кишки снижены. Неудовлетворительный результат у 1 (2,5%) - деформация промежности, признаки стеноза или недостаточности анального жома с отчетливыми проявлениями расстройства акта дефекации (упорные запоры или каломазание). Показатели функциональных исследований сфинктерного аппарата прямой кишки резко снижены.

При ректовагинальных свищах проксимальной локализации в тяжелом состоянии больных, обусловленном сочетанными пороками развития, сопутствующими заболеваниями и осложнениями самой аномалии необходима поэтапная тактика лечения с наложением превентивной сигмостомы. Проведенные исследование по материалу нашей клиники и обобщение данных позволила установить частоты отдельных форм редких региональных вариантов в структуре АРА у детей и способствовала повышению качества диагностики, идентификации отдельных нозологических форм выделяя анатомических особенностей и выявления характера сопутствующих аномалий, соответственно подбирает подходящий способ лечения.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ.

В заключение можно отметить, что редкие варианты составили 20% в общей структуре АРА у детей, что соответствует промежуточному положению среди регионов. Частота отдельных нозологических форм колебалась от 0,5% до 7% в общей структуре АРА и от 2,5% до 35% среди региональных форм. Превалирующими формами были ректовагинальный свищ и Н-тип свищей при нормально сформированном анусе. Анализ нашего клинического материала показал что частота ректовагинальных свищей при атрезии прямой кишки значительно больше чем ректовестибулярных свищей при нормально сформированном анусе (13 – 6,5% и 11 – 5,5%). В ходе обследования установлено, что при ректовагинальных свищах из 13 больных у 6 (46,15%) (4 при Н-типе ректовагинальной фистулы) пациенток прямая кишка со свищом открывалась в дистальную часть влагалища. Выделение кишечного содержимого из нее ошибочно расценено ректовестибулярным свищом. У 3 (23,08%) девочек свищ локализовался в среднем отделе вагины, у 4 (30,78 %) (1 из них при Н-типе ректовагинальной фистулы) - в проксимальном. Характерным было выделение кишечного содержимого через девственную плеву, что также было ошибочно признано ректовестибулярным свищом.

При Н-типе ректогенитального соустья 11 (5,5%) больным радикальная коррекция начата без предварительного наложения стомы. 3 (7,5%) с высокой формой радикальная операция выполнена после наложения сигмастомы. Используются следующие виды операции: по методу адаптированной в клинике ликвидации свища с низведением передней стенки прямой кишки – 7, инвагинационная экстирпация по А.И. Лёнюшкину - 2, ликвидация свища передне-саггитальным доступом - 2 (табл.1).

Среди АРА ректовагинальные свищи наблюдаются в 32,5%, случаев проявляются в виде патологического соустья, открывающегося в различные отделы влагалища при атрезии - 20% и Н-типа без атрезии прямой кишки – 12,5%.

Из-за ошибочной трактовки ректовагинальных свищей как ректовестибулярных больные в хирургический стационар направляются в более поздние сроки с развившимися осложнениями.

При ректовагинальных свищах наблюдается широкий круг сопутствующих аномалий, среди которых преобладают аномалии развития позвоночника в виде скрытого спинального дисрафизма и копчика; пороки развития желудочно-кишечного тракта и мочеполовой системы.

При ректовагинальных свищах проксимальной локализации в тяжелом состоянии больных, обусловленном сочетанными пороками развития, сопутствующими заболеваниями и осложнениями самой аномалии необходима поэтапная тактика лечения с наложением превентивной сигмастомы.

Сочетанные аномалии наблюдались в 23,07% случаев с наибольшим числом при ректовагинальном свище, самом частом виде региональных вариантов АРА у детей. Представленные данные свидетельствуют о достаточной частоте редких региональных форм АРА у девочек, характеризуют различные ее анатомические варианты и формы течения, указывают на сложности диагностики и риск возникновения различных осложнений. При подозрении на редкие региональные варианты АРА требуются целенаправленные дооперационные исследования, интраоперационная верификация варианта и типа аномалии. Соответствующая оперативная коррекция должна проводиться в специализированных учреждениях, имеющих опыт лечения детей с тяжелыми формами аноректальных аномалий.

Проведенные исследование по материалу нашей клиники и обобщение данных позволила установить частоты отдельных форм редких

региональных вариантов в структуре АРА у детей и способствовала повышению качества диагностики, идентификации отдельных нозологических форм, выделив анатомических особенностей и выявления характера сопутствующих аномалий.

Установлена диагностическая значимость, показания и последовательность различных методов исследований, выявлены характерные клинические признаки свойственные для редких региональных форм АРА у детей. Разработана оптимальная диагностическая и хирургическая тактика и показания к различным видам оперативной коррекции, что позволило сократить сроки обследования и пребывания больных в стационаре, улучшить непосредственные и отдаленные результаты лечения.

ВРМ преимущественно сочетается с клоакой и урогенитальными аномалиями, относительно редко – с пороками развития других органов.

ВЫВОДЫ.

1. АРА у детей представлены широким кругом нозологических форм с большими анатомическими вариациями, среди которых преобладают свищевые формы, редкие региональные варианты наблюдаются в 20% случаев.
2. Частота отдельных нозологических форм, т.е. редких региональных вариантов колеблется от 0,5% до 7% в общей структуре АРМ и от 2,5% до 35% - среди региональных форм. Превалирующими формами является ректовагинальный свищ и Н-тип свищей при нормально сформированном анусе.
3. Сочетанные аномалии наблюдаются в 23,07% случаев с наибольшим числом при ректовагинальном свище, самом частом виде региональных вариантов АРА у детей. ВРМ преимущественно сочетается с клоакой и урогенитальными аномалиями, относительно редко – с пороками развития других органов.
4. Выбор хирургической тактики и способа операции зависит от варианта АРМ характером сочетанной патологии и вида осложнений. При промежуточных и высоких локализациях, рецидиве свища предпочтительны вмешательства, предусматривающие ликвидацию свища с низведением передней стенки прямой кишки.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.

1. При АРМ обязательны общеклинические и специальные методы исследования, направленные на идентификацию анатомической формы мальформации, оценку состояния запирающего аппарата прямой кишки и выявления сопутствующей патологии других органов и систем.
2. Определение локализации ректовагинального свища (в зоне входа, средней части, область свода) и Н-типе ректогенитального свища расстояние от кожно-слизистого перехода прямой кишки (до зубчатой линии, на ее уровне, выше) является важным критерием для выбора хирургической тактики и способа операции.
3. При врожденном ректальном мешке наложение пристеночной колостомы в месте кистозного расширения без перевязки свища при всех типах аномалии недопустимо. Основой оперативного лечения является резекция кистозно расширенного мешка с низведением здорового участка толстой кишки при достаточной длине, создание или ее удлинение моделизирующей колопластикой из ректального мешка для свободного низведения в промежность.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.

I. Произведения Президиума Республики Узбекистан Ш.М. Мирзиёева.

1. Реформирование сферы здравоохранения. Дальнейшее укрепление здоровья нашего народа, обеспечение воспитания зрелого и гармонично развитого молодого поколения является одним из приоритетных направлений государственной политики. 16 марта 2017г., № УП-4985
2. Стратегия действий, по пяти приоритетным направлениям развития Республики Узбекистан в 2017-2021 годах. 7 февраля 2017 г., № УП-494

II. ОСНОВНАЯ ЛИТЕРАТУРА.

3. Аверин В.И., Дегетяров Ю.Г., Никифоров А.Н. Лечение детей с аноректальной патологией в Республике Беларусь. // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2013, № 4, с. 14-20.
4. Аверин В.И., Ионов А.Л., Караваева С.А., Комисаров И.А., Котин А.Н., Мокрушина О.Г., Морозов Д.А., Николаев В.В., Новожилов В.А., Поддубный И.В., Смирнов А.Н., Пименова Е.С., Окулов Е.А. Аноректальные мальформации у детей (Федеральные клинические рекомендации)// Детская хирургия. – Москва, 2015. – № 4. – С. 29-35.
5. Аипов Р.Р. Актуальные вопросы классификации аноректальных мальформаций у детей// Педиатрия и детская хирургия Казахстана. – Алматы, 2008. – №2. С. 30-32.
6. Алиев М.М., Терebaев Б.А., Тураева Н.Н., Нарбаев Т.Т. Проблемы хирургической коррекции низких свищевых форм аноректальной

- мальформации у детей// Педиатрия. – Тошкент, 2013. – №1-2. – С. 147-149.
7. Алиев М.М., Тураева Н.Н., Теребаев Б.А., Нарбаев Т.Т. Сравнительная характеристика отдаленных результатов хирургического лечения свищевых форм низкой аноректальной мальформации у детей// Педиатрия. – Тошкент, 2014. –№3-4. – С. 64-66.
 8. Ахпаров Н.Н., Ахтаров К.М., Афлатонова Н.Б. Вопросы колостомии при аноректальных пороках у детей// Матералы VIII съезда детских врачей Республики Казахстана/ Педиатрия и детская хирургия Казахстана. – Алматы, 2016. – №3. – С. 253-254.
 9. Баиров Г.А., Дорошевский Ю.Л., Немилова Т.К. Атлас операций у новорожденных. – Ленинград: Медицина, 1984. – С. 72-93.
 10. Варда И.Ф., Заполянский А.В. Повторные операции у детей с аноректальными пороками развития// Материалы XV съезда хирургов Республики Беларусь «Актуальные вопросы хирургии» 16-17 октября 2014. – Брест, 2014. – № 2. – С. 10-11.
 11. Врожденный стеноз заднепроходного канала и прямой кишки //Панкевич Т.Л., Ленюшкин А.И., Алексеевский Ю.Г. Хирургия М. 1993 №8. С 53-58.
 12. Давлатов С.Б., Баротов А.А., Асадов С.К. Реабилитация детей с аноректальными пороками развития // Материалы XIII Российского конгресса «Инновационные технологии в педиатрии и детской хирургии» Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии, Приложение. – Москва, 2014. – С. 51.
 13. Даниленко О.С. /Эндохирургическая коррекция высоких форм аноректальных аномалий у детей. // Автореф дисс. к.м.н. 2012. С 24

14. Даниленко О.С. Эволюция радикальной коррекции аноректальных пороков развития у детей // Детская хирургия. – Москва, 2010. – № 2. – С. 32-35.
15. Дворяковский И.В и др./ Возможности эхографии в оценке дистальных отделов толстой кишки у детей. // УЗД в акушерстве, гинекологии и педиатрии 1993. №3. С 88-92.
16. Дегтярёв Ю.Г., Свирский А.А., Аверин В.И. Применение лапароскопии в детской колопроктологии: первый опыт // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – Москва, 2012. – №1. – С. 40-43.
17. Джаватханова Р.И., Гуревич А.И., Мокрушина О.Г., Щапов Н.Ф. Возможности ультразвукового метода в предоперационной диагностике новорожденных с низкими формами атрезии ануса // Материалы съезда детских хирургов России. – Москва, 2015. – С. 54.
18. Дорошенко Д.В., Ненилина Н.В. Аноректальная атрезия у плода в 12 – 13 недель беременности // Пренатальная диагностика. – Москва, 2010. – №3. – С. 272-277.
19. Дронов А.Ф., Смирнов А.Н., Залихин Д.В., Маннанов А.Г., Аль-Машат Н.А., Чундокова М.А., Ярустовский П.М., Трунов В.О., Тихомирова Л.Ю., Холостова В.В., Васильева Е. В., Даниленко О.С. Стеноз прямой кишки у девочки 2 месяцев // Детская хирургия. – Москва, 2011. – № 3. – С. 51.
20. Дульцев Ю.В. /Операции при стриктурах прямой кишки. // Клиническая оперативная колопроктология. М. 1994. С 84 – 89
21. Исаков Ю.Ф. и др. /Хирургическое лечение недержания кала в детском возрасте // М.2000. Детская хирургия. № 4. С 45 - 48.
22. Иванов В.В., Аксельров М.А., Аксельров В.М., Белькович С.В., Кострыгин С.В., Толкачев Р.А., Хохлов И.А., Связян В.В. Колостомия как первый этап хирургической коррекции пороков развития

- аноректальной области у новорожденных // Детская хирургия. – Москва. 2007. – №2. – С. 6-8.
23. Иванов В.В., Аксельров М.А., Аксельров В.М., Белькович С.В., Кострыгин С.В., Толкачев Р.А., Хохлов И.А., Свазян В.В. Противоестественный задний проход на сигмовидной кишке как первый этап хирургической коррекции пороков развития аноректальной области у новорожденных // Детская хирургия. – Москва, 2008. – № 1. – С. 14-16.
24. Ионов А.Л. /Приобретенные стенозы ануса и прямой кишки у детей. //Автореф. дисс. д.м.н. М. 2011.С 24.
25. Ионов А.Л., и др. /Хирургическая коррекция врожденных аномалий толстой кишки и аноректальной области // Детская хирургия. М. 2007. №3. С 13-16.
26. Ионов А.Л., Щербакова О.В., Сулавко Я.П., Андреев Е.С. Новые технологии в детской колопроктологии // Вестник экспериментальной и клинической хирургии. - Воронеж, 2011. – № 3 (4). – С. 513-516.
27. Исаков Ю.Ф. и др./Оперативная хирургия с топографической анатомией детского возраста // М. 2008, С 386
28. Исаков Ю.Ф., Разумовский А.Ю. В кн.: Хирургия новорожденных. Детская хирургия. – Москва: «ГЭОТАР-Медиа», 2014. – С.415-429.
29. Каримов У.Ш., Ленюшкин. А.И. Аноректальные дисфункции у детей после первичной проктопластики и возможности их коррекции// Детская хирургия. – Москва, 2007. – № 3. – С. 17-20.
30. Каримов У.Ш., Ленюшкин. А.И. Послеоперационные нарушения функции кишечника и возможности их коррекции у детей при аноректальных аномалиях// Вопросы современной педиатрии. – Москва. 2007. – № 2 (6). – С. 48-50.
31. Киргизов И.В., Линник А.В., Шишкин И.А. и др. Оценка качества жизни детей с нарушениями акта дефекации. // Детская хирургия. – Москва. – 2011. – №2. – С. 21-23.

32. Киргизов И.В., Минаев С.И, Шишкин И.А., Апросимов М.Н., Королева О.В. Лапароскопическая аноректопластика при высоких атрезиях прямой кишки// Материалы I съезда детских хирургов России. – Москва, 2015. – С. 72.
33. Киргизов И.В., Шишкин И.А., Апросимов М.Н., Апросимова С.И., Королева О.В. Варианты реабилитации пациентов с аноректальными пороками развития// Материалы съезда детских хирургов России. – Москва, 2015. – С. 71.
34. Киргизов И.В., Шишкин И.А., Шахтарин А.В., Апросимов М.Н. Хирургическое лечение персистирующей клоаки у детей// Колопроктология. – Москва, 2014. – №2. – С. 21-23.
35. Комиссаров И.А., Колесникова Н.Г., Глушкова В.А. Повторные оперативные вмешательства при анальном недержании у детей (лекция)// Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – Москва, 2013. – № 4. – С. 92-97.
36. Комиссаров И.А., Колесникова Н.Г., Денисов А.А., Филиппов Д.В., Современные заместительные хирургические технологии при лечении недостаточности сфинктерного аппарата у детей// Материалы съезда детских хирургов России. – Москва, 2015. – С. 80-81.
37. Левин М.Д., Троян В.В. Патологическая физиология, диагностика и перспективы лечения низкого неперфорированного ануса у новорожденных// Новости хирургии. – Витебск, 2010. - №6. – С.105-114.
38. Ленюшкин А.И. Хирургическая колопроктология детского возраста // Руководство для врачей. - М., 1999.
39. Лёнюшкин А.И., Комиссаров И.А. Педиатрическая колопроктология. – М., 2009. – 398с.
40. Лёнюшкин А.И., Петровский М.Ф. Переднесагиттальная промежностная проктоаносфинктеропластика в хирургии

аноректальных аномалий у детей// Детская хирургия. – Москва, 2001. – № 3. – с.4-7.

41. Маркосян С.А., и др./ Диагностика и лечение новорожденных детей с аноректальными пороками развития // 9-Российский конгресс-Инновационные технологии в педиатрии и детской хирургии// М.2010, С 390
42. Маркосян С.А., Журавлев В.А., Окунев Н.А. Диагностика и лечение новорожденных детей с аноректальными пороками развития// Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – Москва, 2010. – № 2. – С. 94.
43. Машков А.Е. и др. /Оценка функциональной активности анального сфинктера с помощью электромиографии у пациентов, оперированных по поводу атрезии ануса //X- Российский Конгресс (Инновационные технологии в педиатрии и детской хирургии) 2- Конгресс детских врачей союзного государства 2011.С 391.
44. Мокрушина О.Г., Левитская М.В., Меновщикова Л.Б., Шумихин В.С., Щапов Н.Ф. и др. Диагностика и лечение урологической патологии у детей с аноректальными пороками в неонатальном и грудном возрасте // Материалы XIII Российского конгресса «Инновационные технологии в педиатрии и детской хирургии» / Ж. Российский Вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии, приложение. – Москва, 2014. – С.76.
45. Мокрушина О.Г., Щапов Н.Ф., Ватолин К.В., Гуревич А.И., Ливитская М.В., и др. Ранняя одномоментная радикальная коррекция аноректальных пороков// Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – Москва, 2013. – №4. – С. 34-41
46. Морозов Д.А. и др./ Анализ передних и задних сагиттальных анопроктопластик при аноректальных мальформациях //10-Российский конгресс- Инновационные технологии в педиатрии и детской хирургии/ М.2011, С 398.

47. Морозов Д.А., Никитина А.Н., Тихонова И.А. Сочетанная патология у детей с аноректальными пороками развития// Саратовский научно-медицинский журнал «Хирургия новорожденных», 2007. – № 2. – С.26-28.
48. Морозов Д.А., Окулов Е.А., Пименова Е.С. Российский консенсус по хирургическому лечению детей с аноректальными пороками. Первые шаги// Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – Москва, 2013. – №4. – С.8-13.
49. Николаев В.В., Лука В.А. Ректовагинальный синус как результат нераспознанной клоакальной мальформации. // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – Москва, 2013. – №4. – С. 98-100.
50. П. Пури, М. Голварт (Под общей редакцией проф. Т.К. Немиловой) /Перевод с английского. Атлас детской оперативной хирургии. // М: «МЕДпресс-информ»., 2009. С 305-329.
51. Паршиков В.В., Кроль Е.С. /Отдаленные результаты хирургического лечения атрезии прямой кишки и ануса у детей. // Детская хирургия, 2006, №3. С 27-30.
52. Петровский М.Ф. Новый подход в хирургической коррекции аноректальных аномалий у детей// Российский педиатрический журнал – Москва, 2001. – № 6. – С. 38-39.
53. Пименова Е.С., Саакян М.С. Тактика лечения больных с аноректальными мальформациями, ассоциированными с врожденными пороками сердца// Материалы II съезда детских хирургов России. – Москва, 2016. – С.137.
54. Разумовский А. Ю. Детская хирургия. Краткая версия национального руководства/ Под ред. А. Ю. Разумовского. – М: «ГЭОТАР-Медиа», 2016. – С. 278-285.

55. Разумовский А. Ю., Дронов А.Ф., Смирнов А.Н. Эндоскопическая хирургия в педиатрии: руководства для врачей / Под ред. А. Ю. Разумовского и др. – М: «ГЭОТАР-Медиа», 2016. – С.294-302.
56. Ранние послеоперационные осложнения у детей с аноректальными пороками развития. // Тилавов У.Х., Нарбоев Т.Т., Холиков А.Э., Арифджанов Н.С. Узбекистон Хирургияси., 2009 № 3. С 47.
57. Реабилитационные мероприятия у детей с аноректальными мальформациями. // Алиев М.М., Оллаберганов О.Т., Нарбаев Т.Т., Сапаев О.К. Узбекистон Хирургияси. 2008. № 3. С 118.
58. Реабилитация детей с аноректальными пороками развития. / Никифоров А. Н., Аверин В. И., Дегтярев Ю. Г. и др. // Медицинский журнал: рецензируемый научно-практический журнал. 2005. № 4. С 82-85.
59. Результаты первично-радикальной коррекции детей с аноректальной мальформацией. // Алиев М.М., Тураева Н.Н., Нарбаев Т.Т., Педиатрия. 2012 №1-2. С 60-63.
60. Роль эндоскопии в диагностике и лечении заболеваний толстой кишки у детей. // Мызин А.В., Ионов А.Л., Лука В.А., Щербакова О.В., Куликов С.Л., Герасимова Н.В. Материалы X конгресса детских гастроэнтерологов России (Актуальные проблемы абдоминальной патологии у детей), М. 2003. РМЖ 11, №3 (175), с 258-259.
61. Савина В.А., Киргизов И.В., Охлопков М.Е., Тарасов А.Ю., Николаев В. Н. Редкий случай сочетания аноректальной аномалии с кавернозной гемангиомой культи прямой кишки// Детская хирургия. – Москва, 2012. – №1. – С. 54.
62. Семилов Э.А., Щербина В.И., Цуман В.Г., Машков А.Е., Синенкова Н.В. Хирургическое лечение атрезии прямой кишки// Детская хирургия. – Москва, 2003. – № 6. – С. 49-51.

63. Семилов Э.А., Щербина В.И., Цуман В.Г., Машков А.Е., Синенкова Н.В. Хирургическое лечение атрезии прямой кишки// Детская хирургия. – Москва, – 2003. – №6. – С. 49-51.
64. Смирнов А.Н. и др. /Состояние наружного сфинктера прямой кишки у больных детей с аноректальными аномалиями по данным электромиографии// Хирургия 1990 №8. С 44-47.
65. Смирнов А.Н., Дорофеева Е.И., Шмыров О.С., Огородникова Е.А. Лапароскопические операции в колопроктологии детского возраста// Детская хирургия. – Москва, 2005. – №1. – С. 47-50.
66. Смирнов А.Н., Дронов А.Ф., Холостова В.В., Маннанов А.Г., Ермоленко Е.Ю. Кишечные стомы у детей: сопутствующие проблемы и пути их решения// Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – Москва, 2013. – №4. – С. 71-83.
67. Смирнов А.Н., и др. /Хроническая ишемия толстой кишки у детей после колопроктологических операций// Сборник материалов научно-практической конференции, посвященной 25-летию РДКБ, 2009. С 53
68. Смирнов А.Н., Холостова В.В., Залихин Д.В., Адлейба С.Р. Операции Пенья – 30 летний опыт применения при низких и промежуточных формах атрезии прямой кишки у девочек// Материалы II съезда детских хирургов России/ Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – Москва, 2016. – С.168.
69. Соколов Ю.Ю., Поварнин О.Я., Алейникова В.А., Лупенко Д.Ю., Тупицина И.И. Хирургическая коррекция аноректальных пороков у детей// Материалы седьмого Рос. Конгресса «Современные технологии в педиатрии и детской хирургии». – М., 2008. – С 384.
70. Сравнительная характеристика методов лечения недостаточности запирающего аппарата прямой кишки после хирургической коррекции аноректальных мальформации// Тараканов В.А., Стрюковский А.Е., Анохина М.А., Луняка А.Н., Левченко И.С.,

Шатов А.В. Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии 2013. С 125

71. Тараканов В.А., Нестерова И.В., Стрюковский А.Е. Современные подходы к обследованию, лечению и реабилитации детей с различными формами аноректальных аномалий// Детская хирургия. – Москва, 2009. – №1. – С. 19-21.
72. Хамраев А.Ж. /Хирургическая коррекция послеоперационных осложнений аноректальных пороков у детей. // Республиканская научно-практическая конференция «Педиатрия Узбекистана, реформирование и стратегия развития» Сборник тезисов. II том. Т. 2007.С 83.
73. Хамраев А.Ж., Атакулов Ж.О. / Болалар колоректал хирургияси/ Тошкент 2014. 386 б.
74. Хамраев А.Ж., и др. / Ошибки и причины осложнений при аноректопластике у детей. //10-Российский конгресс- Инновационные технологии в педиатрии и детской хирургии// М. 2011, С 421.
75. Хамраев А.Ж., Набижонов А.З., Хамраев У.А. Хирургическая коррекция передней эктопии ануса у девочек // Хирургия Узбекистана. – Ташкент, 2012. – № 4. – С. 54-56.
76. Хамраев А.Ж., Рахмонов А.А. /Ошибки и причины осложнений при аноректопластике у детей. // X Российский Конгресс «Инновационные технологии в педиатрии и детской хирургии» 2011. С 421.
77. Хамраев А.Ж., Эргашев Б.Б. Выбор аноректопластики при сочетании кресцово-копчиковой агнезии у детей// Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – Москва, 2010. – № 2. – С. 142-143.
78. Чепурной Г.И., Орловская В.В., Саламаха А.П. /Проктопластика при атрезии прямой кишки. // Детская хирургия. М. 2001; 3. С 26-28.
79. Чепурной М.Г., Чепурной Г.И., Кацупеев В.Б., Матвеев О.Л., Саламаха А.П. Всегдали исследование по Вангенстину отражает

истинную картину атрезии прямой кишки? // Медицинский Вестник Юга России, 2014. – №1. – С. 110-112.

80. Чуплак И.И., Лёнюшкин А.И. О клоакальных формах аноректальных аномалий у девочек// Вопросы современной педиатрии. – Москва, – 2002. – №2, – С.71-74.
81. Чухрова Н.С., Жарков Д.А. Урологические аномалии у детей с аноректальными мальформациями// Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – Москва, – 2010. №2. – С. 149-150.
82. Шамсиев А.М. и др./Лечение аноректальных пороков у детей/10- Российский конгресс- Инновационные технологии в педиатрии и детской хирургии// М.2011, С 433.
83. Шамсиев А.М., Саидов М.С., Аипов Р.Р., Атакулов Д.О., Юсупов Ш.А. Хирургическая коррекция недержания кала при свищах в половую систему у девочек// Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – Москва, 2014. – № 2. – С. 25-29.
84. Шамсиев А.М., Саидов М.С., Атакулов Д.О. и др. Хирургическое лечение аноректальных пороков у детей// Вестник хирургии им. И. И. Грекова. – Санкт Петербург, – 2011. – № 2. – С.40-43.
85. Шамсиев А.М., Саидов М.С., Атакулов Д.О. Шамсиев Ж.А., и др. Хирургическая коррекция средних форм аноректальных мальформаций у детей // Материалы XIII Российского конгресса «Инновационные технологии в педиатрии и детской хирургии» / Ж. Российский Вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии, приложение. – Москва, 2014. – С.108.
86. Щапов Н.Ф. Диагностика и лечение низких форм аноректальных пороков у новорожденных// Детская хирургия. – Москва, 2014. – №2. – С. 34-38
87. Щитинин В.Е., Поварин О.Я., Арапова А.В., Карцева Л.В. Способ хирургического лечения атрезий прямой кишки со свищом в половую

систему у девочек// Детская хирургия. – Москва, 2001. – №4. – С. 10-14.

88. Эргашев Н.Ш. и др. / Тактика лечения при аноректальных аномалиях у девочек. // Педиатрия 2011 №3-4. С 41-45.

III. ИНОСТРАННАЯ ЛИТЕРАТУРА.

89. A.M. Holschneider, J.M. Hutson. Anorectal Malformations in Children. Embryology, diagnosis, surgical treatment, follow-up. - Heidelberg: Springer, 2006. P 251.
90. AL-SALEM A.H./Unusual variants of congenital pouch colon with anorectal malformations. // J Pediatr Surg. 2008; 43:2096-8.
91. Anderson K., Suiyibangbe, K. Lokendra, S. Ranita Devi, Moirangthem G. S. Congenital high type anorectal malformation (recto-vaginal fistula) in a 7 months old girl: a case report. J of Evolution of Med and Dent Sci.2015. 34(4): 5937-5941.
92. Bliss D.P., Tapper D., Anderson J.M. Does posterior sagittal anorectoplasty in patients with high imperforate anus provide superior fecal continence//J. Pediatr. Surg.-1996.-v.31, № 1.-P. 26-32.
93. Cheu H.W., Grosfeld J.L. The atonic baggy rectum: a cause of intractable obstipation after imperforate anus repair// J. of Pediatr. Surg. 1992. - v.8, № 8. - P. 1071-1074.
94. Davies M.R.Q., Cywes S. The use of a lateral skin-flap perineoplasty in congenital anorectal malformations// J. of Pediatr. Surg. -1984.-V.19, №5.- P. 577-580.
95. De VriesP.A.m, Cox K.L. Surgery of anorectal anomalies// Surg. Clin. North. Am. 1985. - v.65. - P. 1139-1169.
96. Goldberg, R.P. и др./ Extracorporeal electromagnetic stimulation for urinary in-continenence and bladder disease. // Adv. Exp. Med. Biol.- 2003. // p. 453-65.

97. H.P. Haber, G. Seitz, S.W. Warmann, J. Fuchs. / Transperineal sonography for determination of the type of imperforate anus. // *AJR Am J. Roentgenol*- 2007. Vol. 189. № 6. P. 1525-1529.
98. Harunobu S., Kotaro M., Tsuneichi H. /Clinical study on ischemic colitis after colorectal surgery. // *J Jap SocColoproct* 2005; 58 (1): 19–24.
99. Hashmi M. A., Hashmi J.R. Anorectal malformations in female children - 10 years experience. *Coll.Surg.Edinb.*, 45, June 2000, 153-158
100. Hassink EAM, Rieu PNMA, Hamel BC J, Severijnen RSVM, vdStaak FHJ, Festen C. Additional congenital defects in anorectal malformations. *Eur J Pediatr*. 1996;155: 477-482.
101. Hibi M, Iwai N, Kimura O, Sasaki Y, Tsuda T. Results of biofeedback therapy for fecal incontinence in children with encopresis and following surgery for anorectal malformations. *Dis Colon Rectum* 2003; 46: S54-8.
102. Holschneider AM, Jesch NK, Stragholz E, Pfrommer W. Surgical methods for anorectal malformations from Rehbein to Pena - critical assessment of score systems and proposal of a new classification. *Eur J PediatrSurg* 2002; 12:73-82.
103. Hulthen de MV, Mellstam L, Amark P, Frenfher B. Neurovesical dysfunction in children after surgery for high or intermediate anorectal malformations. *ActaPediatr* 2004; 93:43-6.
104. K. Kaneyama, Y. Hayashi ed.al. // *J. Pediatr Surg*. 2008. Vol. 43. № 1. P.158-162.
105. Lagress Garcia J.A., Nogueras J.J. /Anal stenosis and mucosal ectropion.// *Surg. Clin North Amer* 2002; 82 (6): 1225–31, vii (ISSN:0039–6109).
106. Lawal T.A., Chatoorgoon K., Bischoff A., Pena A., Levvit M.A. Manegment of H-type rectovestibular and rectovaginal fistulas. *J Pediatr Surg*. 2011; 46(6):1226-1230.
107. Lerone M, Bolino A, Martucciello G. The genetics of anorectal malformations: a complex matter. *SemPediatr Surg*. 1997; 6:170-179.

108. Levitt M.A., Pena A. /Outcomes from the Correction of Anorectal Malformations.// *Opinion in Pediatric* 2005; 17: 394–401.
109. Liberman H., Thorson A.G. /How I do it. Anal stenosis. // *Am J Surg* 2000; 179 (4): 325–9.
110. Luchtefeld MA, Milsom JW, Senagore A, Surrell JA, Mazier WP. Colorectal anastomotic stenosis. Results of a survey of the ASCRS membership. *Dis Colon Rectum* 1989; 32: 733-736.
111. Luck A, Chapuis P, Sinclair G, Hood J. Endoscopic laser stricturotomy and balloon dilatation for benign colorectal strictures. *Aust N Z J Surg* 2001; 71: 594-597.
112. Milsom J.W., Mazier W.P. Classification and management of postsurgical anal stenosis. *Surg Gynecol Obstet.*, 1986, Jul., 163(1): 60-4.
113. Orr G, Jones PF. Ischaemic proctitis followed by rectal stricture. *Br J Surg* 1982; 69: 433-34.
114. Orsay CP, Bass EM, Firfer B, Ramakrishnan V, Abcarian H. Blood flow in colon anastomotic stricture formation. *Dis Colon Rectum* 1995; 38: 202-206.
115. P. Manganotti, F. Zaina, E. Vedovi et. al. *Eura Medicophys.* /Repetitive magnetic stimulation of the sacral roots for the treatment of stress incontinence: a brief report / 2007. Vol. 43. №3. P. 339-344.
116. Pena A., Grasshoff S., Levitt M. /Reoperations in anorectal malformations. // *J PediatrSurg* 2007; 42 (2): 318–25 (ISSN: 1531–5037).
117. Pena A., Hong A.R., Medulla P., Levitt M.A. / Reoperative surgery for anorectal anomalies. // *Semin PediatrSurg* 2003; 12: 118–23.
118. Riedler L. Benigne narbige stenose in anal kanal als ursache einer anorektalen inkontinens. *Chirurg.* 1984, v.55, n.2, s. 117-121
119. Schlegel RD, Dehni N, Pare R, Caplin S, Tired E. Results of reoperations in colorectal anastomotic strictures. *Dis Colon Rectum* 2001; 44: 1464-1468.

120. Schmitz N, Frieling T. Comparison of anal sonography with conventional needle electromyography in the evaluation of anal sphincter defects. //Am J Gastroenterol. 1996. - 91. - 12. - 2539-43.

СПИСОК ОПУБЛИКОВАННЫХ РАБОТ.

1. Тастанов А.М., Эргашев Н.Ш., Отамурадов Ф.А. Диагностика и лечение Н-формы аноректальных аномалий у детей// Сборник тезисов «Молодой учённый» - Ташкент, - 2017. – С. 205-206.
2. Тастанов А.М., Эргашев Н.Ш., Отамурадов Ф.А. Диагностика и лечение редких форм аноректальных аномалий у девочек// Сборник тезисов «Молодой учённый» - Ташкент, - 2017. – С. 207-208.
3. Эргашев Н.Ш., Отамурадов Ф.А., Эргашева Н.Н., Нурмаматов Д.С., Тастанов А.М. Аномалии позвоночника и спинного мозга у детей с аноректальными мальформациями// Журнал теоретической и клинической медицины – Ташкент, 2018. - №1. – С. 75-78.