

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН
САМАРКАНДСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ

На правах рукописи
УДК. 616-089.08.007.053.3

Юсупов Файзи Чориевич

**ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ
ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ
АНОРЕКТАЛЬНЫХ ПОРОКОВ У ДЕТЕЙ**

5А 510202 – детская хирургия

Магистерская диссертация на соискание
академической степени магистра

Научный руководитель:
Доктор медицинских наук,
профессор: Атакулов Д.О.

Самарканд - 2014

Оглавление

Введение.....	4
ГЛАВА 1. Обзор литературы.....	8
1.1. Современное состояние проблемы диагностики врожденных аноректальных пороков у детей.....	10
1.2. Литературные сведения о методах хирургического лечения аноректальных пороков у детей.....	17
1.3. Отдаленные результаты хирургического лечения аноректальных пороков.....	20
ГЛАВА 2. Материал и методы исследования.....	24
2.1. Общая характеристика клинического материала.....	24
2.2. Методы исследования.....	27
2.3. Методика операции задне-сагитальной аноректопластики (ЗСАРП).....	35
ГЛАВА 3. Результаты собственных исследований.....	37
3.1. Нейрогистологические изменения при повторных коррекциях АПР.....	37
3.2. Непосредственные и отдаленные результаты традиционных способов хирургического лечения аноректальных пороков развития у детей.....	41
3.3. Разработка оптимального алгоритма диагностики и хирургической коррекции АПР у детей.....	53
Заключение.....	57
Выводы.....	64
Практические рекомендации.....	65
Список литературы.....	66

СПИСОК УСЛОВНЫХ СОКРАЩЕНИЙ

АПР - аноректальные пороки развития

ЗСАРП - задне-сагитальной аноректопластики

КТ – компьютерная томография

МРТ – магнитно-резонансная томография

КГ – контрольная группа

ОГ – основная группа

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность проблемы. Хирургическая коррекция врожденных аноректальных пороков у детей является актуальной и до конца не решенной задачей детской колопроктологии. В последние годы благодаря широкому внедрению современных медицинских технологий в клиническую практику и разработкам ведущих отечественных и зарубежных хирургов отмечается определенный прогресс в этом направлении (Исаков Ю.Ф., 2000,2008, Шамсиев А.М., 1997, Сулейманов А.С., 1995, Ленюшкин А.И., 1999,2002, Баиров Г.А., 1999, 1990, Рена А., 2003). Несмотря на это, актуальность проблемы врожденных пороков у детей на сегодняшний день не только не потеряла своего значения, но и получила новое значение в связи с внедрением новых методов диагностики и хирургического лечения. Значимость проблемы обусловлена, существенной заболеваемостью детей этой патологией среди остальных аномалий желудочно-кишечного тракта, а также неудовлетворительными результатами, как в ближайшем, так и в отдаленном послеоперационном периодах. По данным различных исследователей, частота встречаемости врожденных аноректальных пороков колеблется от 1:4500 до 1:1200 родившихся детей (Степанов Э.А., 2008, Саврасин, Д.В. 2006, Исаков Ю.Ф.2008, Фоменко, О.Ю 2007). Вместе с тем, неудовлетворительные результаты операций при данной патологии в отдаленных сроках встречаются от 30 до 60%. С одной стороны, это связано с аномалией анатомо-физиологических взаимоотношений аноректальной зоны, недоразвитием нервного аппарата и мышечных структур тазовой диафрагмы. С другой стороны, причинами неудовлетворительных результатов хирургического лечения аноректальных пороков является неадекватность выбранной операции, ошибки при выполнении вмешательства, неверная оценка хирургического доступа. Особой проблемой плохих послеоперационных результатов является недоучет особенностей анатомии аноректальной области в каждом конкретном случае в условиях индивидуальных вариантов порока, не до конца выявленные взаимоотношения атро-

фированных участков кишки со свищевым ходом и фасциально-мышечными элементами сфинктерного аппарата. В существующей литературе встречаются противоречия мнений о важности компонентов замыкательного аппарата для достижения нормального функционирования аноректальной зоны. Разноречивы подходы к выбору хирургического доступа при операциях по поводу аноректальных пороков.

Вышеизложенное свидетельствует о высокой актуальности проблемы, что явилось предпосылкой для выполнения настоящей работы.

Целью настоящего исследования явилось изучить отдаленные результаты хирургического лечения аноректальных пороков у детей.

Для достижения указанной цели были поставлены следующие **задачи**:

1. Оценить эффективность различных методов аноректопластики при АПР.
2. Изучить нейростоматологические изменения при повторных коррекциях АПР дистального конца прямой кишки.
3. Разработать алгоритмы диагностики и хирургической коррекции АПР у детей.

Основные положения выносимые на защиту

1. Заднесагитальный и брюшнозаднесагитальный доступ при аноректальной пластике является оптимальным методом выбора при хирургическом лечении высоких и средних форм АПР.
2. При реаноректопластике сохранение дистального отдела слизистого прямой кишки является залогом успеха послеоперационных результатов.
3. Предложенный алгоритм является наиболее эффективным при диагностике и комплексном лечении аноректальных мальформаций у детей.

Научная новизна.

Установлено, что компьютерная томография является наиболее информативным диагностическим методом выявления сопутствующих пороков развития аноректальной области, а также трудно диагностируемых форм

АПР и определяет дальнейшую тактику хирургической коррекции четко визуализируя мышцы сфинктера прямой кишки и его нормального топографического расположения к лонно-прямокишечным мышцам в послеоперационном периоде.

Определена важность проведения нейростологических исследований при повторных операциях АПР для оценки сохранности проприоцептивных функций слизистой прямой кишки.

Разработаны эффективные алгоритмы диагностики и тактических подходов к хирургическому лечению с учетом обоснования патогенетических механизмов, нейростологических данных при первичных и повторных оперативных вмешательствах.

Практическая значимость.

На основании изучения диагностической ценности того или иного метода предложен оптимальный комплекс методов исследования при аноректальных аномалиях.

На основании анализа ближайших и отдаленных результатов различных вариантов проктопластики предложены конкретные показания к той или иной операции у детей с аноректальными пороками.

Доказано преимущество заднесагиттального и брюшнозаднесагиттального доступа при высоких и средних форм аноректопластики.

Предложен оптимальный алгоритм комплексного лечения аноректальных аномалий.

Нейростологическим исследованием при повторных операциях доказано роль слизистой прямой кишки в функции сфинктера анального отверстия.

Реализация результатов. Полученные результаты внедрены в практическую деятельность отделений плановой хирургии Самаркандского филиала детской хирургии РСНПМЦП и используются в учебном процессе на кафедре детской хирургии Самаркандского государственного медицинского института

для обучения врачей, аспирантов, магистров, клинических ординаторов, курсантов ФУВ и студентов.

Опубликованность результатов. По материалам диссертации опубликовано 4 работы, из них 1 журнальная статья и 3 тезисов докладов.

Структура и объем диссертации. Диссертация изложена на 76 страницах компьютерного набора, состоит из введения, материала и методов исследования, 3 глав собственных результатов, заключения, выводов и практических рекомендаций. Библиографический указатель включает 112 источников, из них 88 русскоязычных авторов и 24 из источников дальнего зарубежья. Работа иллюстрирована 5 рисунками, 18 таблицами и 2 алгоритмами.

Глава 1.

ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

Аноректальные пороки у детей относятся к категории врожденных болезней. Они не только встречаются довольно часто, но и обуславливают стойкую тяжелую инвалидность. Летальность после операций по поводу аноректальных пороков со свищами составляет 22 -40% (Исаков Ю.Ф. 2000; 2008, Е.А.Остропольская 1999; А. Vijo, 2007; Marechal J.M 2009), а у выздоровевших детей результаты плохие (А.И.Ленюшкин с соав., 1999; В.М. Каплан с соав. 2009; О.С. Мишарев с соав. 2007). Частота осложнений после первичной хирургической операции аноректальных пороков развития составляет от 15 до 60% случаев (Лёнюшкин А.И. 2007; Ситковский Н.Б. 2007; Сулайманов А.С. с соавт. 1995; Щитинин В.Е. с соавт. 2007; Исаков И.О., с соавт.,2000; Candour H.M., et al., 2008 и другие).

По оценкам некоторых зарубежных специалистов, общая летальность составляет 16—19% и выше (Teele, R.L. 2010; A. Mazur, 2007). В последние два десятилетия достигнуты определенные успехи в хирургической коррекции аноректальных пороков, чему способствовали работы многих отечественных и зарубежных хирургов (А. А. Гумеров, Н. П. Васильева,2001; Г.А.Баиров, Т. С. Яковлева, 1999; А.И. Лёнюшкин, 2002; Мишарев, О.С. 2007; U. Bracale, 2005 Teele, R.L. 2010; A. Mazur, 2007). Несмотря на большое внимание к проблеме, результаты лечения детей с этой патологией весьма скромные. До настоящего времени не получили окончательного решения многие диагностические и лечебно-тактические вопросы. Не случайно, еще высоким остается процент ошибок и осложнений при аноректальных аномалиях, медленно снижается летальность (Исаков Ю. Ф. с соавт., 2000, 2008, 2013; Баиров Г. А. с со-авт., 1999, 2001; Атагельдыев Т. А., Лёнюшкин А. И., 2007; Ситковский Н. Б., Каплан В. М., Ситковская С. Н., 2009).

Применяемые отдельными хирургами неадекватные методы лечения отрицательно сказываются на здоровье детей. В одних случаях длительная от-

срочка с операцией в надежде на "самоизлечение" приводит к осложнениям, связанным с постоянной инфекцией мочеполовых путей. В других случаях расширенные объемы оперативного вмешательства (например - промежностная проктопластика) приводят к нарушению функции удерживающего аппарата прямой кишки. Наконец, и части случаев хирурги выполняют ненужную и бесполезную операцию наложения противоестественного заднего прохода.

С особой остротой встает проблема сочетанных поражений аноректальной зоны и мочеполовой системы, которые не всегда своевременно диагностируют и при которых осложнения и летальность намного превышают аналогичные показатели в группе больных с изолированными пороками развития (Ленюшкин А. И., 2002; Аминев, А.М. 2007; О.В. Калмин, А.В. Михайлов, С.А. Степанов, Л.А. Лернер 2009.). Важно отметить, что за последние 10—15 лет ощутима тенденция к изучению и внедрению в клиническую практику функциональных методов диагностики, скрупулезно оценивающих состояние аноректальной зоны (Подмаренкова Л. Ф., 2001, 2006; Левин М. Д. и др., 2007; Щитинин В. Е. и др., 2001; J. Pediatr Surg. U. Bracale 2010; Devis M. K. et al, 2001;).

Почти у всех больных выявляются осложнения в виде рубцовых изменений после оперативных вмешательств аноректальной области (Ленюшкин А.И., 2002; Сулайманов А.С. 2000; Каплан В.М., 2009; Траканов В.А., 2009; Татьянченко В.И., 1999; Исаков И.Ф. с соавт., 2000; Щитинин В.Е. с соавт., 2001; Elias P. et al., 1990; U. Bracale P. Nastro, D.L. Beral, G. Romano, A. Renda 2005; А, Окада. Н .Tamada, Н.Tsuji ed. al, 2010 и другие).

Ряд авторов (Сулайманов А.С., 2000; Агавелян А.М., 1983; Каплан В.М., 2009; Комиссаров И.А. с соавт., 1997; R.P. Goldberg, P.K. Sand 2003. и многие другие) считает, что осложнения, возникшие после первичных хирургических вмешательств, произведенных по поводу аноректальных пороков развития, основаны на малом количестве наблюдений.

В указанных трудах продолжаются поиски решения проблемы патогенеза и попытки максимально объективизированного выбора рационального метода лечения. Однако многие аспекты проблемы остаются дискуссионными. До настоящего времени отсутствует комплексный подход к изучению патологии, что суживает возможности патогенетического объяснения происходящего отклонения.

1.1. Современные взгляды на классификацию, диагностику врожденных аноректальных пороков у детей.

Атрезия ануса встречается с частотой 1 на 4000— 5000 новорожденных. У мальчиков эти пороки отмечаются несколько чаще, чем у девочек. Персистирующая клоака составляет примерно 10% всех аномалий данной группы. Наиболее частым вариантом у мальчиков является атрезия ануса с ректоуретральным свищом, а у девочек — ректовестибулярный свищ. Атрезия ануса без свища — достаточно редкая форма аномалии, встречающаяся в 10% среди больных с этими пороками. Предположительный риск для семейной пары рождения второго ребенка с аноректальной аномалией составляет приблизительно 1%. В 1984 году Стефенс и Смит с группой специалистов из разных стран предложили следующую развернутую классификацию аноректальных аномалий (Ленюшкин А. И., 2002; Аминев, А.М. 2007; О.В. Калмин, А.В. Михайлов, С.А. Степанов, Л.А. Лернер 2009. Исаков И.Ф. с соавт., 2000).:

1. Аномалии у мальчиков. Кожный свищ, представляющий собой низкий вариант аномалии. Прямая кишка локализуется при этом преимущественно в пределах сфинктерного механизма. Только самая нижняя ее часть смещена кпереди. Иногда свищ не открывается на промежности, а как бы продолжается в виде субэпителиального хода вдоль средней линии, открываясь в любом месте шва промежности, мошонки или даже у основания полового члена. Диагноз устанавливается на основании обычного осмотра промежности, при этом не требуется никаких дополнительных методов исследования (А. А. Гу-

меров, Н. П. Васильева, 2001; Г.А.Баиров, Т. С. Яковлева, 1999; А.И. Лёнюшкин, 2002; Мишарев, О.С. 2007; U. Bracale, 2005).

2. Анальный стеноз представляет собой врожденное сужение анального отверстия и нередко сочетается с небольшим смещением последнего кпереди. Меконий при этом выделяется в виде узкой полоски (О.В. Калмин, А.В. Михайлов, С.А. Степанов 2009; Алиев Э,А. 2000; Баранов А.А. 1999).

3. Анальная мембрана. При этом редком виде порока на месте ануса имеется тонкая мембрана, через которую просвечивает меконий. Лечение заключается в резекции этой мембраны или, в случае необходимости — в анопластике (Ю.Ф. Исаков. 2000. Щитинин В. Е. 2001. Веселова, В.В. 2004.)

4. Ректоуретральный свищ может открываться в уретру в области ее нижней, луковичной (бульбарной) части или верхнего (простатического) отдела. Непосредственно над свищом прямая кишка и уретра соединены общей стенкой, что имеет очень большое значение и должно учитываться при осуществлении оперативного вмешательства. Прямая кишка обычно расширена и окружена (сзади и с боков) волокнами леватора. Между ней и кожей промежности расположены поперечно-полосатые мышцы, носящие название мышечного комплекса. При сокращении этих волокон поднимается кожа, окружающая анальную ямку. На уровне кожи, вдоль средней линии, по бокам от нее расположены так называемые парасагиттальные мышечные волокна. При низких уретральных свищах обычно хорошо развиты мышцы, крестец, срединная борозда и анальная ямка. При высоких же фистулах мышцы развиты плохо, имеются аномалии крестца, провисающая промежность, срединная борозда не выражена, и анальная ямка практически не определяется. Однако из этого правила бывают и исключения. При ректоуретральном свище из уретры нередко выделяется меконий — несомненное доказательство наличия данного варианта порока (Баиров, Г.А. 1999. Власов, П.В 2006. Тараканов, В. А. 2009. Каримов, У.Ш. 2007. Л.Л. Колесников 2000. Даниленко О.С. 2012.)

5. Ректовезикальный свищ. При этой форме порока прямая кишка открывается в шейку мочевого пузыря. Прогноз в подобных случаях обычно неблагоприятный, поскольку леватор, мышечный комплекс и наружный сфинктер, как правило, недоразвиты. Крестец часто деформирован и имеет признаки дисгенезии, Недоразвитым бывает практически и весь таз. Промежность обычно провисающая. с очевидным недоразвитием мышц. К этому варианту порока относится 10% всех анальных атрезий (Исаков, Ю.Ф. 2008. Катько, В.А. 2002, Муравьев, К.А. 2002, Орловский В.В. 2005. Иванов П.В. 2011. Мусаев Х.Н. 2009г. Лёнюшкин А.И. 2001. Н.Р. Haber, 2007. Goldberg, R.P. 2003).

6. Аноректальная агенезия без свища. Как это ни странно, но у большинства пациентов с этой редкой формой порока крестец и мышцы хорошо развиты. Прямая кишка заканчивается примерно в 2 см от кожи промежности. Прогноз и отношении функции кишечника, как правило, благоприятный. Между прямой кишкой и уретрой, даже при отсутствии свища, имеется тонкая общая стенка - эту анатомическую особенность данного варианта порока очень важно учитывать во время оперативного вмешательства(Иванов, В.В 2007. Кучеров, Ю.И 2006. Савина В.А. 2008 Haber, Н.Р. 2009; К. Kaneyama, 2008).

7. Атрезия прямой кишки. При этом чрезвычайно редком у мальчиков варианте аномалии прямая кишка может на протяжении заканчиваться слепо (атрезия) или быть суженной (стеноз). Верхний «слепой» участок прямой кишки расширен, а то время как нижняя ее часть представляет собой узкий анальный канал глубиной в 1-2 см, Атрезированные отделы прямой кишки могут быть разделены тонкой мембраной, а иногда — мощным слоем фиброзных тканей. Эта форма порока встречается и 1% среди всех аноректальных аномалий. Обычно в таких случаях имеются все анатомические структуры, необходимые для обеспечения нормальной функции запирающего механизма, и прогноз соответственно прекрасный. Поскольку анальный канал у

таких детей хорошо развит, то и чувствительность аноректальной зоны полностью сохранена. Мышечные структуры обычно почти совершенно нормальные. (Шамсиев А.М. 2011; Лёнюшкин А.И. 2007; Ситковский Н.Б. 2007; Исаков И.О., с соавт., 2000; Candour H.M., et al., 2008 Cho, S. 2001)

Аномалии у девочек. 1. Кожный (промежностный) свищ, который с хирургической и прогностической точки зрения является эквивалентом кожного свища у мальчиков и встречается довольно часто. При данной форме аномалии прямая кишка расположена внутри сфинктерного механизма, за исключением ее самой нижней части, которая смещена кпереди. Прямая кишка и влагалище хорошо отделены друг от друга. 2. Вестибулярный свищ. При этом серьезном пороке прогноз в плане функции кишечника обычно хороший, если, разумеется, правильно и квалифицированно проведено оперативное вмешательство. При данном варианте порока кишка открывается непосредственно позади гимена в преддверие влагалища. Сразу над свищом прямой кишки и влагалище разделены линией, тонкой общей стенкой. У таких больных обычно хорошо развиты мышцы и крестец и не нарушена иннервация. Однако в некоторых случаях при данной форме порока имеется недоразвитие крестца. (Баиров, Г.А. 1999. Власов, П.В 2006. Тараканов, В. А. 2009. Каримов, У.Ш. 2007. Л.Л. Колесников 2000. Даниленко О.С. 2012. P. Manganotti 2007; Zheng, S. 2010)

Дети с этим вариантом аномалии нередко направляются к хирургу с диагнозом ректовагинального свища. Точно идентифицировать форму порока можно на основании клинических данных при обычном, но очень тщательном осмотре промежности и гениталий новорожденной девочки. Многие детские хирурги корригируют данную аномалию без защитной колостомии и при этом нередко вполне успешно. Однако инфекция промежности иногда приводит к расхождению швов анального анастомоза, рецидиву свища, что в свою очередь обуславливает развитие тяжелых фиброзных изменений, в которые может оказаться вовлеченным сфинктерный механизм. В этом случае

уже утрачивается возможность достижения оптимальных функциональных результатов, ибо повторные операции не могут обеспечить столь же благоприятный прогноз, как успешно проведенное первичное вмешательство. Вот почему состоятельно рекомендуется накладывать защитную колостому, с последующей ограниченной задней сагиттальной пластикой в качестве второго и завершающего этапа (Ю.Ф. Исаков. 2008. Щитинин В. Е. 2001. Веселова, В.В. 2004. Evans, D 2005).

3. вагинальный свищ. Поскольку при данном редком варианте порока прямая кишка соединяется с нижней или верхней частью влагалища, то поставить диагноз этой формы можно в том случае. Когда у новорожденной девочка меконий выделяется через девственную плеву. дефект в области заднего участка гимена-еще один верный признак, подтверждающий диагноз. Эта аномалия встречается очень редко (Т. С. Яковлева, 1999; А.И. Лёнюшкин, 2002; Мишарев, О.С. 2007; U. Bracale, 2005 Teele, R.L. 2010; A. Mazur, 2007).

4. аноректальная агенезия без свища в плане лечебной тактики и прогноза абсолютно соответствует такому же варианту аномалии у мальчиков, но у девочек встречается намного чаще (Подмаренкова Л. Ф., 2001, 2006; Левин М. Д. и др., 2007; Щитинин В. Е. и др., 2001; J. Pediatr Surg. U. Bracale 2010; Devis M. K. et al, 2001;).

5. Персистирующая клоака у девочек — крайне сложный порок, при котором прямая кишка, влагалище и мочевой тракт сливаются в единый канал. Диагноз может быть уверенно поставлен на основании клинических данных. Подозревать его следует в том случае, когда у новорожденной девочки с атрезией ануса гениталии имеют очень маленькие размеры. При осторожном разведении половых губ можно увидеть на промежности единственное отверстие. Протяженность, общего канала варьирует от 1 см до 7 см и имеет очень большое значение в плане техники хирургического вмешательства и в отношении прогноза. Если длина общего канала превышает 3,5 см, то это обычно наиболее тяжелый вариант аномалии, при котором мобилизация влагалища представляет большие сложности, а потому иногда приходится применять различные способы пластики влагалища. В тех же случаях, когда про-

тяженность общего канала не превышает 3,4 см, чаще всего может быть произведена первичная радикальная заднесагитальная пластика без лапаротомии. Порой прямая кишка открывается высоко, в области свода влагалища. В этом случае для мобилизации кишечника необходимо дополнять вмешательство лапаротомии. Довольно часто влагалище чрезмерно растянуто и заполнено слизистым секретом (гидрокольпос). Перерастянутое влагалище сдавливает мочепузырный треугольник, что нередко приводит к развитию мегауретера. С другой стороны, наличие большого по размерам влагалища облегчает его пластику, поскольку при этом имеется достаточное количество тканей, которые можно использовать для реконструкции. При клоакальных пороках довольно часто встречаются перегородки или удвоение влагалища и матки, выраженные в различной степени. В подобной ситуации прямая кишка, как правило, открывается между двумя влагалищами. При низких клоакальных пороках крестец обычно хорошо развит, промежность выглядит нормально, мышцы сформированы правильно и иннервация не нарушена. Соответственно, прогноз чаще всего благоприятный.

При выборе метода хирургического лечения недержания кала большую роль играет оценка функции заднего прохода с учетом состояния прямой кишки и её запирающего аппарата (Атагельдыев Т. А., Ситковский Н. Б., Каплан В. М., Ситковская С. Н., 2009). Большой теоретический и практический интерес представляют данные, полученные при аноректальной манометрии, электромиографии, профилометрии. Однако нет единого мнения относительно достоверности и информативности используемых методик (Подмаренкова Л.Ф; Щитинин В.Е.,2001; Hentz 2003).

Для сфинктерометрии - определения силы сфинктерного аппарата прямой кишки, предложено немало приборов и конструкции (Аминов А.М., 2007; Айсаев Ю.А.,2010; Лёнюшкин А.И., Вардания Т.В. 2002, Орловский В.В. 2005; Подмаренкова Л.Ф. 2002, Carls, G. 2009). Многие из них лишь в единичных случаях апробированы на детях. Устройство, предложенное Орловский В.В. (2005), очень сложной конструкции и для его работы необходимо постоянная подача и слив жидкости. Для снятия показаний с устройст-

ва У.Ш. Каримов и А.И. Ленюшкин (2007) необходим регистрирующий аппарат. Все это создает дополнительные трудности в работе с этими устройствами.

Отсутствие стандартных сфинктерометров небольших размеров затрудняет оценку силы сокращения мышц анального жома у детей младшей возрастной группы.

В специализированных лечебных учреждениях и научных центрах в настоящее время применяют аппарат DISA-2100 (Дания), позволяющий, в комплексе проводить непрерывную профилометрию ректоанального давления в покое и произвольном сокращении изучение моторной функции прямой кишки и сфинктеров, одномоментную сочетанную электромиографию и манометрию внутреннего и наружного сфинктеров, исследование анального рефлекса (Аршавский, И.А 2005; Аминев, А.М. 2006.).

Немаловажное значение в детской проктологии имеет изучение анального рефлекса. Этот рефлекс, впервые описанный Г.И. Россолимо (1892), состоит в том, что при раздражении кожи или слизистой оболочки в области заднего прохода происходит тоническое сокращение мышц произвольной сфинктера, сопровождающееся втяжением заднего прохода, которое хорошо заметно визуально. У девочек при этом отчетливо видно сокращение сфинктера влагалища (вульвоанальный рефлекс). По данным А.С. Осмоловского (2000) анальный рефлекс можно всегда получить у здоровых детей в возрасте более одних суток.

При атрезии заднего прохода по выраженности анального рефлекса можно судить о существовании и месте расположения наружного сфинктера, что имеет большое значение при хирургической коррекции порока развития. У ряда больных этот рефлекс вызвать не удастся, что, по-видимому, обусловлено нарушением иннервации кожи, особенно при сопутствующих пороках развития конечного отдела позвоночника (Васильева, 2001; Г.А.Баиров, Т. С. Яковлева, 1999;; Мишарев, О.С. 2007; U. Bracale, 2005).

В последнее время в зарубежных странах для определения уровня атрезии прямой кишки и степени развития мышц промежности используют ком-

пьютерную томографию таза (Левин М. Д. и др., 2007; Щитинин В. Е. и др., 2001; J. Pediatr Surg. U. Bracale 2010;). Однако не во всех лечебных учреждениях имеется томограф.

Из вышеизложенного следует, что наряду с достаточно полной разработкой классификации аноректальных пороков у детей, их диагностика несколько затруднена. Оценка функционального состояния сфинктерного аппарата должна быть комплексной, но существующие в настоящее время устройства недостаточно просты, труднодоступны и при работе с ними возможны различные трудности (необходимы дополнительные регистрирующие устройства, источники питания и т.д.) (Т. С. Яковлева, 1999; А.И. Лёнюшкин, 2002; Мишарев, О.С. 2007; Teele, R.L. 2010; A. Mazur, 2007).

1.2. Литературные сведения о методах хирургического лечения аноректальных пороков у детей.

Проблема хирургической коррекции аноректальных аномалий не теряет актуальности. Несмотря на определенные успехи в этой области (Аминев, А.М. 2007; О.В. Калмин, А.В. Михайлов, С.А. Степанов, Л.А. Лернер 2009), до настоящего времени не существует методики, которая обеспечивала бы надежные анатомо-функциональные результаты, определяющие социальную адаптацию пациентов, многие из которых остаются тяжелыми инвалидами. В течение первых 60 лет XX столетия при так называемых низких аномалиях большинство хирургов производили промежностную анопластику без колостомии. При лечении высоких вариантов пороков, в периоде новорожденности осуществлялась колостомия с последующей операцией брюшко-промежностного низведения. Решение о необходимости создания колостомы принималось преимущественно на основании данных инвертограммы. На протяжении всей «эры» брюшно-промежностных операций постоянно подчеркивалась необходимость проводить низводимую кишку как можно ближе к крестцу, чтобы не повредить органы мочеполовой системы.

При высоких формах аноректальных атрезий наблюдается врожденное отсутствие внутреннего сфинктера. Функция отсутствующего внутреннего

сфинктера, по сообщениям ряда авторов (Каплан В.М.,1988), возмещается пластикой из гладкомышечного слоя дистального отдела мобилизованной толстой кишки. После низведения кишки конечный ее отдел выводится наружу и демукозируется на расстоянии 3-5 см. Остаточный серозно-мышечный цилиндр препарируется от жировой ткани и рассекается продольно в сагиттальной плоскости. Две образующиеся таким образом половины цилиндра растягивают до такой степени, что каждая из них может полностью покрыть кишку. Это дает 100% натяжения, как указывает Смитт, для кверху на 180° и один над другим сшивают вокруг низведенной кишки, образуя три гладкомышечных слоя. Неоректум (новый задний проход) возвращают в полость таза и фиксируют в верхнем отделе к леваторной мышце. Нижний край слизистой оболочки фиксируется к коже промежности.

Однако образование гладкомышечного сфинктера технический процесс в брюшной полости, который позволяет целенаправленно производить мобилизацию брыжейки в дистальном отделе кишки с оставлением краевого сосуда внутри "манжетки", что крайне затруднительно, а порой и невозможно при этой манипуляции на промежностном этапе операции (Щитинин В. Е. и др., 2001; Devis M. K. et al, 2001);.

Иссечение стенозирующих рубцов как самостоятельную повторную операцию применяют при рубцовом стенозе заднего прохода, который нельзя устранить бужированием, но и не сопровождается выраженным расширением дистального отдела толстой кишки (Исаков Ю. Ф. с соавт., 2000, 2008; Байров Г. А. с со-авт., 1999, 2001; Атагельдыев Т. А;).

Брюшно-промежностная проктопластика является методом выбора при всех видах рубцовых стриктур заднего прохода с сопутствующим синдромом мегаколон, сопровождающимся нарушением биоэлектрической активности дистального отдела толстой кишки. Оптимальный технический вариант - интра ректальная брюшно-промежностная проктопластика.

Большой вклад в эту проблему внес Стефенс, который осуществил первые серьезные исследования анатомии аноректальной области человека. В 1953 году он предложил производить первичное вмешательство из сакрального доступа с последующей, при необходимости, брюшно-промежностной операцией. Целью сакрального этапа было сохранение пуборектальной петли, которой придавалось ведущее, ключевое значение как основному фактору, обеспечивающему запирающий аноректальный механизм. После этого, другими авторами были предложены самые разнообразные методы. Он объединял все эти способы один главный фактор — стремление сохранить пуборектальную петлю. (Г.А.Баиров, Т. С. Яковлева, 1999; А. А. Гумеров, Н. П. Васильева, 2001; Мишарев, О.С. 2007; U. Bracale, 2005).

В начале 80-х годов ушедшего столетия появилась методика, предложенная А. Репа и Vries под названием заднесагиттальной аноректопластики (ЗСАРП). Широко разрекламированная авторами и их последователями Щитинин В. Е. и др., 2001; Devis M. K. et al, 2001; она находила и находит применение практически при всех видах аноректальных аномалий, в том числе и при клоакальных формах. Задний сагиттальный доступ аноректальных аномалий был осуществлен впервые в сентябре 1980 года, а его описание появилось в печати в 1982 году. Этот доступ непосредственно и открыто подоит к чрезвычайно важной анатомической области, а также предоставил уникальную возможность анатомически очень точно воссоздавать промежность с хорошими как косметическими, так и функциональными результатами. Одновременно существенные изменения были внесены в терминологию и классификацию пороков аноректальной зоны (А.И. Лёнюшкин, 2002; Т. С. Яковлева, 1999; Мишарев, О.С. 2007; U. Bracale, 2005; A Mazur, 2007 Teele, R.L. 2010.).

С целью предотвращения повреждения тазовых нервов и других важных структур таза, некоторые хирурги предлагают эндоректальное выделение внебрюшинного отдела прямой кишки. Для подхода к ректоуретральному

свищю часто используется передний промежностный доступ. Кроме того, предпринимаются различные типы анопластики, направленные на профилактику пролапса прямой кишки. Смит попытался «примирить» сторонников и противников использования заднего сагиттального доступа при лечении аноректальных аномалий. К преимуществам заднего сагиттального доступа при лечении аноректальных аномалий. К преимуществам заднего доступа он относит прежде всего возможность хорошо «открыть» операционное поле и, соответственно, четко поместить прямую кишку в пределах границ наружного сфинктера и мышечного комплекса. Однако он возражает против полного разделения мышечных структур из-за потенциальных опасностей, которые может повлечь за собой такое разделение (Левин М. Д. и др., 2007; Подмаренкова Л. Ф., 2001, 2006; Щитинин В. Е. и др., 2001; Devis M. K. et al, 2001;).

Исходя из вышеизложенного, следует отметить, что предложенные операции по коррекции аноректальных пороков у детей технически сложно выполнимы и после них возможно развитие послеоперационных осложнений (нагноение раны, несостоятельность швов, рубцовые деформации и т.д.).

Ни у кого не вызывает сомнения, что любые формы аноректальных пороков требуют хирургического лечения. Однако вопросы сроков выполнения хирургического вмешательства и техники его при свищевых и простых формах аноректальных аномалий до настоящего времени не решены. Поэтому так важны исследования, направленные на совершенствование тактики, методик и способов лечения аноректальной патологии в детском возрасте.

1.3. Отдаленные результаты хирургического лечения аноректальных пороков.

Лечение осложнений, возникших после различных оперативных вмешательств в аноректальной зоне, остается одной из актуальных проблем детской хирургии (Исаков Ю.Ф.,1982; Ленюшкин А.И., 2000-2008; Щитинин В. Е. и др., 2001; Devis M. K. et al, 2001;).

После первичной хирургической коррекции аноректальной аномалии у большинства больных (от 20% до 60%) возникают различной степени хронический запор и др.. Эти нарушения чаще наблюдаются у детей с высокой формой атрезии, которая объясняется как характером порока (внутренний сфинктер в большинстве случаев отсутствует, а центральная часть леваторов и наружный анальный сфинктер, как правило, недоразвиты) так и сложностью операции []. Положение усугубляется высокой частотой сочетанных врожденных аномалий, главным образом мочевой системы, дистального отделного позвоночника и самой толстой кишки (болезнь Гиршпрунга), которые встречаются у детей с высокими атрезиями в 40% случаев и чаще (А. А. Гумеров, Н. П. Васильева, 2001; Г.А.Баиров, Т. С. Яковлева, 1999; А.И. Лёнюшкин, 2002; Мишарев, О.С. 2007; U. Bracale, 2005).

Кроме того, эти осложнения вызваны тем, что операции при данной патологии производятся в общехирургических учреждениях, тогда как они должны выполняться в специализированных детских колопроктологических учреждениях.

В клинической практике в настоящее время наиболее распространено определение степени анального недержания на основании жалоб больного – недержание газов, жидкого или твердого кала, соответственно I, II, III степени (О.В. Калмин, А.В. Михайлов, С.А. Степанов, Л.А. Лернер 2009).

Общеклинические и локальные проявления деформации ректо-анальной зоны после первичных вмешательств разнообразны. В зависимости от доминирующего клинико-анатомического признака многие авторы выделяют три основные группы патологических состояний: недостаточность заднего прохода, ректоуретральный свищ и рецидив свища в половую систему. Нередко встречаются сочетания этих состояний (Левин М. Д. и др., 2007; Щитинин В. Е. и др., 2001; J. Pediatr Surg. U. Bracale 2010; Devis M. K. et al, 2001;).

По данным Иванов А.Л. (2007), у всех детей с вторичной патологией ректо-анальной зоны, независимо от её вида имеет место та или иная форма недостаточности заднего прохода, что необходимо учитывать при проведении хирургической коррекции.

Каплан В.М. (2009) в зависимости от причины возникновения выделяет следующие виды недостаточности заднего прохода: послеоперационные; посттравматические; вследствие нагноительных процессов.

Большинство авторов свои неудачи в лечении связывают с сочетанными пороками, особенно с пороками конечного отдела позвоночника (Исаков Ю. Ф. с соавт., 2000, 2008, 2013; Баиров Г. А. с со-авт., 1999, 2001; Атагельдыев Т. А., Лёнюшкин А. И., 2007; Ситковский Н. Б., Каплан В. М., Ситковская С. Н., 2009). По их мнению, при агенезии крестцово-копчиковых позвонков нарушается нервно-рефлекторный аппарат, то есть у таких детей теряется контроль над актом дефекации и мочевыделением. Но другие авторы нарушение иннервации наблюдали только при агенезии позвонков крестцовой кости (Михайлов, С.А. Степанов, Л.А. Лернер 2009).

Нередки такие осложнения, как выпадение слизистой оболочки низведенной кишки, рубцовое сужение анального отверстия, неправильное его расположение, нагноение послеоперационной раны (А.И. Лёнюшкин, 2002; Г.А.Баиров, Т. С. Яковлева, 1999; Мишарев, О.С. 2007; U. Bracale, 2005).

Последствия нагноения промежностной раны могут быть различными от легкого стенозирования кожной части заднепроходного канала до гнойного расплавления тканей на большом протяжении, после чего возникают грубые деформации промежности и резкий стеноз заднепроходного отверстия, который клинически проявляется запором и недержанием кала (Исаков Ю.Ф., 1982; Ленюшкин А.И., 2000-2008).

Темарleton J.M. (2001) проанализировал степень удержания кала у 120 пациентов, после операции по поводу высокой аноректальной атрезии. Для лечения этих больных были использованы три вида оперативных доступов: сакропромежностный, сакро-брюшно-промежностный и брюшно-промежностный. Отдаленные результаты показали, что у всех больных, у которых был использован сакро-промежностный доступ, получены хорошие результаты. При сакро-брюшно-промежностном доступе такие результаты наблюдались только у 33%, а при брюшно-промежностном доступе - у 55% оперированных. Автор пришел к выводу, что анатомический уровень дис-

тального конца кишки при рождении предопределяет степень держания кала, независимо от хирургического доступа. У пациентов, у которых для низведения были использованы все стенки дистального слепого конца прямой кишки, автором получены наилучшие результаты держания кала.

Таким образом, из вышеизложенного следует, что процент неудовлетворительных результатов первичной коррекции аноректальных пороков остается высоким (20-60%), особенно при коррекции высоких форм порока. Из осложнений наиболее часто наблюдается недостаточность заднего прохода (сфинктерного аппарата), причины и клинические проявления которой многообразны, встречаются в различных сочетаниях и требуют дальнейшего изучения.

Обзор литературы показывает, что многие вопросы хирургии аноректальных аномалий остаются открытыми. До настоящего времени число неудовлетворительных результатов первичной коррекции аноректальных пороков остается высоким. Не внедрены в широкую клиническую практику специальные методы диагностики функционального состояния запирающего аппарата прямой кишки. Существующие на данный момент сфинктеропластические операции травматичны и мало эффективны при сочетании недостаточности заднего прохода с "регионарными" пороками (гипоплазия мышц промежности, агенезии копчика). Не разработаны конкретные показания к выполнению первичной коррекции аноректальных пороков заднесагитальным доступом.

Таким образом, несмотря на значительные успехи детской проктологии, проблема лечения врожденных аноректальных пороков у детей остается актуальной, что и определило круг задач настоящего исследования.

ГЛАВА 2

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

2.1. Общая характеристика клинического материала

В основу настоящей работы положен анализ результатов диагностики и лечения 66 детей с аноректальными пороками развития (АПР). Все больные были пролечены в клинике Самаркандского филиала детской хирургии РСНПМЦ педиатрии (директор - проф. Шамсиев А.М.) за период с 1990 по 2008 годы.

В зависимости от метода лечения больные разделены на 2 группы. Контрольную группу (КГ) составили 31 больных пролеченных за период с 1990 по 1997 годы. Этим больным проводилось традиционное хирургическое лечение промежностным и брюшно-промежностным доступами. В основную группу (ОГ) вошли 35 больных пролеченных за период с 1998 по 2008 годы. Хирургическая коррекция высоких и средних форм АПР в ОГ проводилась заднесагитальным и брюшно-заднесагитальным доступами. Распределение больных в группах по возрасту и полу представлено в таблице 2.1.

Таблица 2.1.

Распределение больных детей в зависимости от пола и возраста

Возраст	Контрольная группа		Основная группа		Всего
	мальчики	девочки	мальчики	Девочки	
0-1год	13(19,7%)	3(4,5%)	13(19,7%)	12(18,2%)	41(62,1%)
1-3 год	3(4,5%)	7(10,6%)	1(1,5%)	4(6,1%)	15(22,7%)
Старше 3-х лет	1(1,5%)	4(6,1%)	3(4,5%)	2(3,0%)	13 (19,7%)
Итого	17(25,8%)	14(21,2%)	17(25,8%)	18(27,3%)	66(100%)
	31(47%)		35(53%)		

Как видно из таблицы подавляющее большинство больных было в возрасте до 1 года (62,1%), в обеих группах преобладали мальчики. Распределение больных по нозологии согласно Мельбурнской классификации (1970) представлено в таблице 2.2.

Распределение больных с АПР по нозологии

Формы атрезии	Контрольная группа	Основная группа
Высокие	4(12,9%)	5(14,4%)
Средние	11(35,5%)	15(42,8%)
Низкие	16(51,6%)	15(42,8%)
Всего	31(100%)	35(100%)

Из данных приведенных в таблице видно, что в КГ группе детей с низкими формами заболевания было - 16(51,6%), в ОГ 15(42,8%) было. Детей со средней формой в КГ было 11 (35,5%), в ОГ 15 (42,8%). Высокая форма АПР в КГ отмечена в 4(12,9%), а в ОГ в 5 (14,3%) случаях. При низких формах АПР в обеих группах предпочли коррекцию порока традиционными методами хирургического лечения. Поскольку отдаленные результаты хирургического лечения при сравнении обеих групп существенных различий не выявлено.

В обеих группах при высоких формах заболевания отмечены больные с синдромом каудальной недостаточности, характеризующийся недоразвитием мышечно-запирательного аппарата и дисгенезией крестцово-копчикового отдела позвоночника. Особое внимание заслуживают дисплазии дистального отдела позвоночника, так как при этом в той или иной степени нарушается функционирование крестцового нерва, ветви которого иннервируют мышцы сфинктерального аппарата прямой кишки.

Кроме того, довольно часто у больных с АПР наблюдались пороки развития других органов и систем. В обследованной группе больных с аноректальными пороками преобладали дети с аномалией мочеполовой системы и развитием каудальной части позвоночника. Так, гипоспадия полового члена среди 1 (33,3%), гидронефроз среди 1 (33,3%) и агнезия копчика 1(33,3%) детей с АПР (таблица 2.3.).

Таблица 2.3.

Частота сопутствующих пороков развития у пролеченных больных

Сопутствующие аномалии	Количество случаев
Аномалии развития крестца и копчика	1
Врожденный гидронефроз	1
Гипоспадия	1
Всего:	3

Таким образом, из данных приведенных в таблице 3 видно, что наиболее часто АПР сочетаются с пороками развития мочеполовой системы развитием дистального отдела позвоночника. Данные таблицы свидетельствуют, что дети с пороками развития аноректальной зоны нуждаются в тщательном обследовании органов мочеполовой системы на предмет сопутствующей патологии.

А также под нашим наблюдением находилось 12 детей перенесшие различные виды реаноректопластики по поводу аноректальных мальформаций. Эти дети были пролечены с 1994 по 2009 год включительно, они пролечены в Самаркандском филиале детской хирургии РСНПЦП. В работе использовалась классификация, принятая в г. Крикенбек (2005).

В зависимости от способа лечения 12 больных с аноректальными пороками, разделены на 2 группы. Причиной для проведения реаноректопластических коррекций у этих больных явилось возникновение рецидивных свищей. Первую (основную) группу (ОГ) составили 6 (50,0%) больных, из них с ректовестибулярным свищом - 4(33,3%), ректоуретральным свищом - 2(16,7%), которым для коррекции рецидивов реаноректопластика произведена на задне-сагитальным доступом.

Во вторую (контрольную) группу (КГ) вошли 6(50,0%) больных, из них детей с ректовестибулярным свищом 4(33,3%), ректоуретральным свищом 2(16,7%), которым повторная коррекция АПР проводилась брюшнопромежностным доступом с интраректальное демокозаций прямой кишки.

2.2. Методы исследования.

Все больные подверглись комплексному обследованию, включающему обще клинические, рентгенологические, ультразвуковые и специальные методы исследования.

Общеклинические методы исследования включали общий анализ крови, общий анализ мочи. Особое внимание придавалось объективному осмотру аноректальной зоны, пальцевому исследованию анального отверстия и прямой кишки, а также пальпации крестцово-копчиковой зоны .

При исследовании локального статуса обращали внимание на сомкнутость анального отверстия, выраженность рубцовых изменений, местоположение анального отверстия, состояние перианальной кожи: пальпаторно определяли состояние подкожной порции наружного сфинктера, рубцовых тканей и крестцово-копчиковых костей. С помощью пальцевого ректального исследования устанавливали глубину и распространённость рубцового процесса, состояние стенозирующего кольца, выявляли тонус и силу сфинктерного аппарата, в том числе и пуборектальной зоне, при определении анального рефлекса по Россолимо [1] устанавливали степень активности сфинктерного аппарата, глубину его повреждения. При выраженном стенозе анального канала проводили калибровку ануса бужами Гегара.

Рентгенологические исследования включали выполнение инвертограммы по Вангистину – Коковичу (1930), а также фистулографию при наличии свищевых форм АПР. При подозрении на наличие свищевого сообщения между просветом толстой кишки с мочевыводящими путями дополнительно проводилась уретероцистография, которая отличается некоторыми особенностями. Ребенка укладывали на трахаскоп в положении на боку, причем нога, находящаяся внизу, должна быть согнута, а находящаяся сверху выпрямлена. Через наружное отверстие мочеиспускательного канала на расстояние 2 - 2,5 см вводят катетер Admer, соединенный со шприцем и придерживающего пальцами. Контрастное вещество (урографин 76%, 15-20 мл) в подогретом

виде медленно вводят в уретру. При ведении половины делают снимок, не прекращая введения контрастного вещества. После заполнения мочевого пузыря, не меняя положения, предлагают ребенку помочиться и в момент мочеиспускания производят второй снимок, называемый нисходящей уретрографией. При невозможности словесного контакта с ребенком маленького возраста мочеиспускание провоцируют надавливанием на надлобковую область. По затеканию контрастного вещества в просвет кишки судят о наличии ретроуретрального или ректровезикального свища.

При необходимости в диагностических целях мы проводили контрастную ирригографию по общепринятой методике.

Рентгенологические исследования проводились на аппарате EDR 750B (производства Венгрия). Рентгенографии по Каковичу – Вангестину – Райсу (1930) проводили не раньше чем, через 18-24 часов после рождения ребенка. Исследование проводят следующим образом – ребенка нужно подержать в положении вниз головой в течение 1-2 минут, чтобы газы полностью заполнили терминальный отдел толстой кишки, затем в таком же положении проводят рентгенографию в прямой и боковой проекциях, на которых определяют пубо - копчиковую линию. Предварительно ягодичная борозда смазывается рентгенконтрастным кремом, а на место долженствующего ануса прикрепляется свинцовая метка. О высоте атрезии судили по расстоянию между слепым концом кишки (газовый пузырь) и меткой на месте долженствующего ануса. Пубо – копчиковая линия является отличным пособием для деления отклонений заднего прохода и прямой кишки на низкие и высокие деформации, что очень важно для лечения.

При наличии свищевых форм АПР проводилась фистулография. При подозрении на наличие свищевого сообщения между просветом толстой кишки с мочевыводящими путями дополнительно проводилась уретероцистография, которая отличается некоторыми особенностями. Ребенка укладывали на трахаскоп в положении на боку, причем нога, находящаяся внизу,

должна быть согнута, а находящаяся сверху выпрямлена. Через наружное отверстие мочеиспускательного канала на расстояние 2 - 2,5 см вводят катетер Ad'mer, соединенный со шприцем и придерживающего пальцами. Контрастное вещество (урографин 76%, 15-20 мл) в подогретом виде медленно вводят в уретру. При введении половины делают снимок, не прекращая введения контрастного вещества. После заполнения мочевого пузыря, не меняя положения, предлагают ребенку помочиться и в момент мочеиспускания производят второй снимок, называемый нисходящей уретерографией. При невозможности словесного контакта с ребенком маленького возраста мочеиспускание провоцируют надавливанием на надлобковую область. По затеканию контрастного вещества в просвет кишки судят о наличии ретроуретрального или ретровезикального свища.

При необходимости в диагностических целях мы проводили контрастную ирригографию по общепринятой методике.

Обзорная рентгенография крестца. Перед проведением обзорной рентгенографии крестца больным проводилась очистительная клизма. Для определения аномалии крестца и позвоночника определялся сакральный индекс по методу А.Рена, для чего по определенным точкам проводятся три горизонтальные линии параллельные друг другу:

Линия А – проводится по верхним точкам гребня подвздошной кости;

Линия В – проводится по точкам расположенными на уровне нижних краев крестцово-подвздошных сочленений;

Линия С – проводится горизонтально через нижнюю точку копчика.

Сакральный индекс определяется по отношению отрезка ВС к отрезку АВ по формуле:

У детей с нормально развитым крестцом и копчиком сакральный индекс равен 0,74-0,77. При аномалиях развития крестцовых позвонков и копчика $S_i < 0,74$.

Компьютерная томография прямой кишки и сфинктерного аппарата в 3D проекции. Компьютерно-томографическое исследование прямой кишки и сфинктерного аппарата проведено на аппарате «SOMATOM EMOTION» (Siemens) /Германия/. В зависимости от возраста и веса ребенка оптимальное поле сканирования составляет от 12 до 24 см, силой тока 40-100мА, толщина среза и шаг стола соответственно 1-3. Во всех случаях компьютерная томография (КТ) проводилась в положении ребенка на спине с вытянутыми ногами. Для контрастирования прямой кишки использовалось водорастворимое контрастное вещество, которое вводилось в прямую кишку при помощи катетера Фолея, непосредственно перед обследованием.

Применение компьютерной томографии органов малого таза, с одновременным контрастированием прямой кишки, позволяет судить об уровне расположения анального канала и прямой кишки, по отношению к центру лонно-прямокишечной мышцы, определить ее тип и состояние отключенного отдела кишечника. У повторно оперированных больных это исследование давало четкую картину топографического соотношения и анатомической структуры дистальных отделов низведенной кишки и прилежащего мышечного комплекса. Кроме того, с помощью компьютерной томографии аноректальной зоны, достоверно диагностировались сопутствующие пороки развития этой области.

Другим важным вопросом, который следует решить при помощи компьютерно - томографического обследования, является отношение низведенной кишки пуборектальной петле.

При проведении передней уретрографии у детей с ректоуретральными соустьями, рентгенологически определить наличие свищевого канала не всегда возможна. Нами, разработана методика визуализации ректоуретральных свищей с использованием компьютерно – томографического сканирования с дальнейшей трехмерной реконструкцией изображения (режим 3 D). Методика заключается в том, что после контрастирования дистальных отделов тол-

стой кишки и проведения компьютерно – томографического исследования, проводится реконструкция прямой кишки с формированием трехмерного изображения. При этом сформированный «образ» рассматривается под углом зрения, что позволяет визуализировать свищевой канал.

Магнитно – резонансная томография (МРТ). МРТ обладает такими же мультипланарными способностями как и КТ, но без лучевой нагрузки. Это улучшает контрастную разрешимость, так же способствует более легкой дифференциации мекония от стенки прямой кишки и мышечного комплекса леватора. В неонатальном периоде меконий легче визуализируется на МРТ, как гиперинтенсивное вещество по сравнению с другими тканями, на уровне T_1 – снимках, благодаря липидному содержанию. Роль МРТ в оценке уровня аномалий и наличия фистулы в неонатальном периоде, не смотря на маленькие размеры тела, препятствующему пространственной визуализации очень велика. МРТ может более точно установить уровень атрезии кишечника и состояние мышц тазового дна. В период новорожденности атрезии со свищами диагностируются приблизительно в 20% случаев. Для улучшения диагностики атрезий со свищами необходимо применение вазелинового масла, путем введения его в дистальную колостому, а для более лучшего контрастирования показано увеличение давления в дистальной стоме.

Ультразвуковую сонографию осуществляли в целях экспресс-диагностики сопутствующей патологии со стороны мочевыводящих путей, сердечно-сосудистой системы и для выявления патологии или сочетанных аномалий органов брюшной полости. Использовали аппарат «АЛОКА» с датчиком частотой 50 МГц в режиме реального времени.

Специальные методы исследования. Для оценки функционального состояния сфинктерного аппарата мы использовали 7 основных клинических признаков (число и частота дефекации, консистенция кала, чувство позыва акта дефекации, анальный рефлекс, анатомо-топографическая оценка ануса,

степень развития дистального отдела позвоночника и волевой тонус сфинктера). Каждый клинический признак оценивался в баллах по 2 бальной

шкале, максимальный балл в сумме составлял 14 баллов (таблица 2.4.). Бальная шкала удобна для клинического применения и оценки степени повреждения сфинктерного аппарата. Общая максимальная сумма баллов на шкале составляет 14, что соответствует норме. Недостаточность анального жома I – степени (хороший) результат соответствовал 10-12 баллов, II степень – 6 - 9 баллов (удовлетворительный), III степень меньше 5 баллов – неудовлетворительный.

Таблица 2.4.

Балльная шкала для оценки степени недостаточности сфинктера прямой кишки у детей

Признаки	Клиническое проявление	Баллы
Число дефекации	1-2 раза в сутки, или 1 раз в 2 дня	2
	3-5 раза в сутки, или 1 раз в 3-4 дня	1
	более 5 раз в сутки, или только после клизмы	0
Консистенция кала	плотная (оформленная)	2
	кашицеобразная (п/оформ)	1
	жидкая	0
Чувство позыва к дефекации	Есть	2
	частично	1
	отсутствует	0
Анальный рефлекс	Выражен	2
	слабый	1
	отсутствует	0
Анатомо-топографическая оценка ануса	анус сомкнут, без рубцовой деформации	2
	умеренная деформация	1
	атипичное расположение, выраженная деформация	0
Степень развития дистального отдела позвоночника	правильное развитие	2
	частичная агенезия (гипогенезия) копчика	1
	агенезия копчика (агенезия копчика и крестца)	0
Волевой тонус сфинктера	ниже возрастной нормы не более, чем на 25%	2
	ниже нормы на 25-50%	1
	ниже нормы более чем на 50%	0
ВСЕГО:	max	14
	min	0

Профилометрия анального канала. Для определения степени недостаточности анального сфинктера и динамического наблюдения за больными нами проведена профилометрия анального канала по методике И.В.Киргизова RU патент [№91835 от 10.03.2010]. Перед проведением процедуры добивались полного очищения кишечника от каловых масс путем постановки очистительных масс.

В прямую кишку на глубину 5-6 см вставляется баллончик наполненный водой фиксированный на мягкой пластмассовой трубке. Для регистрации показателей комплекс подключается к танометру. Для избежания помех во время регистрации ребёнок должен находиться в спокойном состоянии. Регистрация показателей танометра в динамике проводилась при подтягивании трубки с баллончиком при помощи пулера со скоростью 1 мм/сек. Показатели тонометра регистрировались по мере продвижения трубки с баллончиком по анальному каналу, по которым составлялась кривая профилометрии анального канала. Нормальные показатели профилометрии анального канала определены у 35 практически здоровых детей. Нормативные показатели анальной профилометрии для детей в возрасте от 2 до 15 лет составили $134,12 \pm 9,60$ см.вод.ст.

Нейрогистологические исследования. Гистологические исследования проводили на кафедре гистологии, цитологии, эмбриологии, анатомии и оперативной хирургии с топографической анатомией Самаркандского Государственного Медицинского Института. Биоптаты слизистой прямой кишки брались на расстоянии 1,0-1,5 см от кожно-слизистого перехода неоануса у 12 детей перенесших реаноректопластику. Для сравнения с нормой проведены гистологические исследования слизистой прямой кишки у 7 детей без каких-либо отклонений прямой кишки и сфинктерального аппарата. Эндоскопические исследования этим детям проводились по поводу заболеваний не связанных с прямой кишкой. После фиксации материала в 12% нейтральном формалине срезы делали на замораживающем микротоме и криостате после чего импрегнировались азотнокислым серебром по Бильшовскому-Гроссу.

2.3 Методика операции задне-сагитальной аноректопластики (ЗСАРП). Сущность предлагаемого способа заключается в следующем. Больного укладывают на операционном столе лицом вниз с приподнятым тазом. Разрез обычно начинают от средней части крестца и продолжают до центра наружного сфинктера. При таких видах порока, как вестибулярный свищ, достаточно бывает меньшего по протяженности разреза (ограниченная задне - сагитальная аноректопластика). Главным фактором, обосновывающим рациональность данного доступа, является то, что никакие важные нервы и сосуды не проходят через среднюю линию и не пересекают её кроме того, тонкая фасциальная пластинка разделяет здесь все анатомические образования на две равные части. Таким образом, с помощью этого разреза предоставляется возможность широко «раскрыть» аноректальную область, не повредив при этом никакие важные структуры.

Во время этого вмешательства волокна поперечно – полосатых мышц, по сути, не рассекаются, а разделяются. Задний сагитальный разрез, обеспечивая очень хороший доступ и возможность четко видеть всю аноректальную зону, позволяет надежно сохранить все важные анатомические структуры, такие как семявыносящий проток, мочеточники (особенно, если они эктопированы), ткань предстательной железы, уретру, семенные бугорки.

У мальчиков около 90% всех аноректальных аномалий могут быть корригированы из задне-сагитального доступа без лапаротомии. Индивидуальные анатомические особенности каждого конкретного случая диктуют необходимость применения различных технических модификаций вмешательства, которые могут быть применены лишь в том случае, когда хирург четко видит всю анатомию порока.

После завершения выделения прямой кишки кровоснабжение последней обычно не нарушается. Необходимо оценить диаметр прямой кишки и сопоставить его с размерами канала, через который кишка будет проводиться. При необходимости производят сужение прямой кишки.

Реконструкцию промежности начинают путем сшивания передних краев наружного сфинктера. Прямая кишка должна быть помещена спереди от леватора и в пределах границ мышечного комплекса. На задние края леватора накладывают длительно рассасывающиеся швы 5-0 или 4-0. Задние волокна мышечного аппарата должны захватывать часть стенки прямой кишки, чтобы фиксировать ее и предотвратить пролапс. Края мышечного комплекса сопоставляют позади прямой кишки соответственно задним краям наружного сфинктера.

При наличии уретрального свища последний иссекается. Восстановление уретры производят на катетере Фолея, используя урогенитальный синус и применяя двухрядные отдельные швы из длительно рассасывающегося материала 5-0.

При диагностировании ректо-везикального свища возникает необходимость прибегнуть к брюшно-заднесагитальному доступу.

У девочек при наличии влагалищного свища производят его иссечение. Затем влагалище подшивают к коже промежности сразу позади уретры. В тех случаях, когда во время выделения была повреждена передняя его стенка, влагалище ротируют на 90° таким образом, чтобы к швам на уретре прилежала хорошо васкуляризируемая интактная стенка влагалища. Это позволяет избежать образования уретро - вагинального свища. Реконструкцию прямой кишки производят так же, как было описано выше. Если длина влагалища недостаточна для того, чтобы свободно низвести его на промежность, используют некоторые способы наращивания влагалища.

ГЛАВА 3.

РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ.

3.1. Нейрогистологические изменения при повторных коррекциях АПР

Для изучения роли нейрорецепторного аппарата слизистой прямой кишки в запирающей функции её сфинктеров нами проведено нейрогистологическое исследование слизистого слоя дистальных отделов прямой кишки. После проведения реаноректопластики, через 6-18 месяцев у 12 больных из обеих групп выполнено нейрогистологические исследования слизистой дистальных отделов прямой кишки.

Нейрогистологические исследования проводили на кафедре гистологии, цитологии, эмбриологии, анатомии и оперативной хирургии с топографической анатомией Самаркандского Государственного Медицинского Института. Биоптат для гистологического исследования был взят во время ректоромonosкопии. Для изучения гистологической структуры слизистой прямой кишки в норме нами взят биопсийный материал у 12 детей, которым была проведена фиброколоноскопия по поводу различных заболеваний не связанных с патологией прямой кишки и сфинктерального аппарата. После фиксации материала в 12% нейтральном формалине и изготовлении срезов на замораживающем микротоме и криостате препараты исследовались импрегнацией срезов азотнокислым серебром по методу Бильшовского-Гросса.

При нейрогистологическом исследовании препаратов взятых у детей не страдающих патологией прямой кишки и сфинктерального аппарата выявлено, что нервные элементы расположены равномерно по всей площади поля зрения. Нейроны имеют различную форму, чаще всего округлую или овальную с различной степенью аргентофильности. Среди нейронов встречались единичные мультиполярные гипераргентофильные нейроны с короткими отростками – нейроны I-го типа Догеля. Вокруг ганглиев и в толще нервных пучков встречались нейроны с длинными, слегка ветвящимися отростками и

высокой степенью аргетофилии – нейроны II-го типа Догеля. Нервные пучки образовывали тонкие безмиелиновые нервные волокна, проходящие вдоль или по периферии ганглиев (рисунок № 3.1).

В различных отделах прямой кишки интрамуральный рецепторный аппарат представлен миелиновым нервным волокном, которое приближаясь к ганглиозной клетке теряет свою миелиновую оболочку и распадется на тонкие конечные веточки. Последние обволакивают нервную клетку со всех сторон, касаются с её капсулой и оканчиваются колечками или ретикулярными пластинами между глиоцитами.



Рисунок № 3.1.

Интрамуральные нервные ганглии в норме имеют обильную рецепторную иннервацию создающую рецепторные поля заполняющие весь интрамуральный ганглий.

Гистологические исследования показали, что особенно густо различными рецепторами снабжена слизистая прямой кишки. Слизистая и подслизистая оболочки прямой кишки по обилию рецепторного аппарата сопоставимы с мышечной оболочкой, где также отмечаются различной формы инкапсулированные рецепторы и чувствительные кустики.

Изучение препаратов подготовленных из биопсийного материала слизистого слоя прямой кишки детей перенесших повторные аноректопластические операции без интраректальной демукозации не выявило существенных морфологических изменений в интрамуральных ганглиях по сравнению с нормой. Здесь также слизистый и подслизистый слои богато иннервированы чувствительными нервными окончаниями диффузного строения.

У пациентов перенесших повторные операции с интраректальной демукозацией интрамуральные ганглии были представлены редкими, единично расположенными нейронами с эксцентрично раскиданными ядрами, подавляющее количество которых были дистрофически изменены. Нейроны наблюдались единично, чаще обнаружены участки с выпадением нервных структур. Вокруг ганглии были заполнены рыхлыми, хаотично расположенными прослойками соединительной ткани. Редко в ганглиях встречались и отдельные агрегаты нейронов, сохранивших нормальную структуру и интенсивность импрегнации.

При проведении количественного подсчета обнаруженных изменений произведен морфометрический анализ объемной плотности рецепторного поля (Таблица 3.1.).

Таблица 3.1.

Группы больных	n	Плотность рецепторного поля (Vv), в мкм ³	
		М	М
Норма	10	27,9	0,34
ОГ	6	22,1	0,52
КГ	6	6,6	0,22

Морфологические исследования показали, что в норме объемная плотность рецепторного поля составляет $27,9 \pm 0,34$ мкм³, у пациентов перенесших



Рисунок № 3.2.

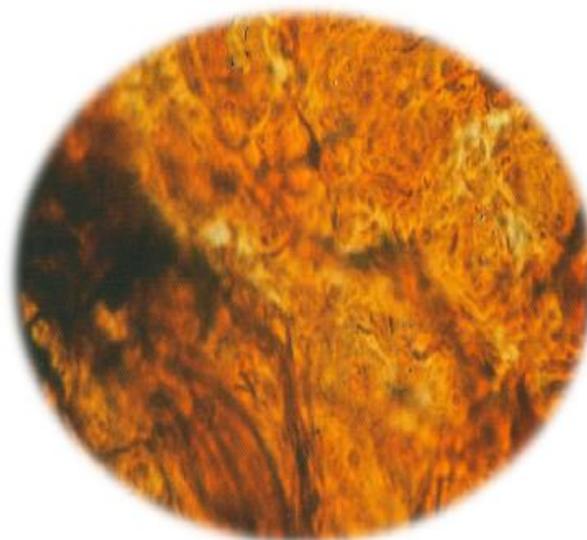


Рисунок № 3.3.

заднесагитальную-аноректопластику с сохранением слизистой прямой кишки плотность нервных ганглиев составила в среднем $22,1 \pm 0,52$ мкм³ (рисунок № 3.2), а у детей, которым была выполнена брюшно-промежностная аноректопластика этот показатель составил $6,6 \pm 0,22$ мкм³ (рисунок № 3.3).

Таким образом, нейрогистологические исследования показали, что при брюшно-промежностных проктопластиках с интраректальным демукуозацией не может в полной мере выполнять проприоцептивную функция прямой кишки, тем самым диктует целесообразность сохранения слизистой прямой кишки.

3.2. Непосредственные и отдаленные результаты традиционных способов хирургического лечения аноректальных пороков развития у детей

Контрольную группу больных составили 31 ребенка с аноректальными пороками развития, пролеченные в клинике за период с 1990 по 1997 годы. Коррекция АПР больным КГ проводилась посредством промежностного и брюшно-промежностного доступа по общепринятым традиционным методам. Распределение пациентов КГ по возрасту и полу представлено в таблице 3.2.

Таблица 3.2.

Распределение больных КГ по полу и возрасту

Возраст	Контрольная группа		Всего
	мальчики	Девочки	
0-1год	13(41,9%)	3(9,7%)	16(51,6%)
1-3 год	3(9,7%)	7(22,6%)	10(33,2%)
Старше 3-х лет	1(3,2%)	4(12,9%)	5 (16,2%)
Итого	17(54,8%)	14(45,2%)	31(100%)

Из приведенных в таблице 3.2. данных видно, что в группе с традиционным лечением больных дети были в основном в возрасте до 1год (51,6%). В возрасте до 3-х года преобладали мальчики, а в возрасте старше 3-х лет было больше девочек.

Общепринятые методы хирургического лечения АПР включали разновидности промежностной и брюшно-промежностной проктопластики. Традиционные методы хирургического лечения АПР довольно хорошо освещены в доступной литературе. Традиционные методы оперативного вмешательства из-за технических особенностей связанных с большой травматичностью в ряде случаев рекомендуются у детей в возрасте старше 3-х лет. До рекомендуемого срока радикальной коррекции порока больные, с высокими АПР как правило, живут с наложенным противоестественным заднепроходным отверстием. В таблице 3.3. приведены данные по распределению больных по формам заболевания.

Таблица 3.3.

Распределение больных контрольной группы по нозологии

Формы атрезии	Нозология	мальчики	девочки	Всего
Высокие	атрезия ануса и прямой кишки	1(6,7%)		1(6,7%)
	атрезия ануса и прямой кишки с ректоуретральным свищом	2(13,3%)		2(13,3%)
	атрезия ануса и прямой кишки с ректовагинальным свищом		1(6,7%)	
	Всего высоких форм	3(20%)	1(3,2%)	4(26,7%)
средние	атрезия ануса с ректостигматическим свищом		10(66,7%)	10(66,7%)
	эктопия ануса промежностной форма		1(6,7%)	1(6,7%)
	Всего средних форм		11(73,3%)	11(73,3%)
Итого		3(20%)	12(80%)	15(100%)

Из таблицы 3.3. видно, что преобладали дети женского пола с средними формами АПР 73,3%. Больных с высокими формами заболевания было 26,7%.

Всем больным КГ проведены радикальные оперативные вмешательства. Виды оперативных вмешательств приведены в таблице 3.4.

Таблица 3.4.

Виды оперативных вмешательств проведенных в КГ

Виды операций	Количество больных	%
Промежностная проктопластика по Стоуну-Бенсону	11	73,3%
Брюшно-промежностная проктопластика	3	20%
Заднесагиттальная аноректопластика с иссечением рецидивного ректовагинального свища	1	6,7%
Всего	15	100%

Из таблицы 3.4. видно, что в 73,3% случаях больным контрольной группы была проведена промежностная проктопластика по Стоуну-Бенсону.

Брюшно-промежностная проктопластика проведена 20% больным. В то же время 6,7% больным с рецидивом заболевания, развившимся после традиционного лечения была проведена заднесагитальная аноректопластика с иссечением свищей.

Всем больным в послеоперационном периоде были проведены реабилитационные мероприятия по традиционной схеме, направленные на предупреждение анастомозита, нагноения послеоперационной раны, рубцового стеноза и т.д.

У больных с низкими формами АПР непосредственно в послеоперационном периоде связанные с хирургическим доступом осложнений не наблюдалось, в связи с этим данные больные в анализ результатов не включены.

Непосредственно в послеоперационном периоде у больных с высокими и средними формами АПР КГ наблюдались различные осложнения (таблица 3.5).

Таблица 3.5.

Виды и количество послеоперационных осложнений в КГ

№	Виды осложнений	Количество осложнений
1	Нагноение послеоперационной раны	1
2	Расхождение швов	3
Всего		4

Из приведенных в таблице 3.5. данных видно, что у 26,7% больных КГ отмечались осложнения, из них у 1(6,7%) отмечалось нагноение послеоперационной раны и у 3(20%) расхождение швов. Причиной развития расхождения швов явилось наличие натяжения возникшего из-за неполноценной мобилизации прямой кишки при высоких формах АПР. Во всех случаях при наличии расхождения швов потребовалось повторное наложение швов.

При анализе отдаленных результатов лечения АПР в КГ мы столкнулись с довольно большим количеством поздних осложнений, связанных с перенесенным хирургическим вмешательством. Виды осложнений в отдален-

ные сроки в КГ приведены в таблице 3.6. Общее количество осложнений в КГ составило 6 (40%) случаев. Недостаточность сфинктера отмечалось у 1 (6,7%) пациента, оперированного по поводу атрезии ануса с ректовестибулярным свищом и было связано с некорректным низведением кишки вне замыкательного мышечного аппарата, повреждением целостности наружного сфинктера с разрывом мышечного кольца вокруг ануса. Стеноз ануса мы наблюдали у 2 (13,3%) пациентов, что характеризовалось запорами у 2 и недержанием кала у 1 ребенка. Всем 3 больным со стенозом ануса для изучения состояния толстого кишечника на наличие вторичным изменений в виде мегаколона было выполнена контрастная ирригография. Во всех случаях нами не было отмечено значительного расширения толстого кишечника, что явилось показанием к консервативному лечению стеноза путём бужирования. Выпадение слизистой прямой кишки было у 1(6,7%) пациента которое коррегировано путем иссечения слизистой. Рецидивирование свища отмечено у 3(20%) пациентов (2 пациента были оперированы по поводу атрезии ануса с ректовестибулярным свищом, 1 ребенок по поводу атрезии ануса с ректовагинальным свищом). Повторная операция по устранению свища выполнялась заднесагитальным доступом.

Таблица 3.6.

Виды и количество осложнений у пациентов КГ в отдаленные сроки

Нозология	Стенозы	Недостаточность сфинктера	Рецидивы	Выпадение слизистой прямой кишки
Атрезия ануса с ректовестибулярным свищом	2 (13,3%)	1(6,7%)	2 (13,3%)	1(6,7%)
Атрезия ануса с ректовагинальным свищом	-	-	1(6,7%)	-

Оценка отдаленных результатов лечения АПР у больных в КГ проводилась с учетом указанных осложнений, а также данных полученных при дополнительных инструментальных методах обследования. Функциональное состояние аноректальной зоны оценивалось по 7 клиническим признакам в баллах. Хорошими мы считали результаты соответствующие 10-12 баллам, удовлетворительным соответствовало 6-9 баллов. Неудовлетворительными считались результаты равные 5 баллам и меньше, при этом требовалось выполнение повторных радикальных вмешательств. В таблице 3.7. приведены данные по отдаленным результатам в КГ.

Таблица 3.7.

Приведены данные по отдаленным результатам в КГ.

Группа больных	Формы АПР	Всего	Результаты		
			Хорошие	Удовл	Неудов
Контрольное группа	Высокий	4 (100%)	2 (50 %)	1(20%)	1(20,0%)
	Средний	11 (100%)	9(77,0%)	1(9,1%)	1(9,1%)
Итого		15 (100%)	11(73,3%)	4(26,7%)	2(13,3%)

Таким образом, анализ отдаленных результатов показывает, что при традиционных методах коррекции АПР процент хороших результатов составляет 73,3%, удовлетворительных 26,7%, а неудовлетворительных 13,3%. Частота неудовлетворительных результатов (13,3%) при хирургическом лечении АПР традиционным способом наталкивает на поиск новых, технически менее травматичных способов оперативных вмешательств.

Хирургическое лечение высоких и средних форм аноректальных мальформациях у детей в основной группе.

В основную группу вошли 20 ребенка с аноректальными пороками развития хирургическая коррекция аноректальных пороков, которым за период с 1998 по 2008 годы проводилась заднесагитальным и брюшно-

заднесагитальным доступами. Распределение пациентов ОГ по возрасту и полу представлено в таблице 3.5.

Из приведенных в таблице 3.8. данных видно, что в ОГ преобладали дети в возрасте до 1 года (71,4%). В более старших возрастных группах детей соответственно было меньше (28,6%) это связано с тем, что в ОГ особенности заднесагитального доступа позволяли проводить радикальную коррекцию порока в более раннем возрасте. Мальчиков в ОГ было меньше (48,6%), чем девочек (51,4%).

Таблица 3.8.

Распределение больных ОГ по полу и возрасту

Возраст	Основная группа		Всего
	мальчики	девочки	
0-1год	13(37,1%)	12(34,3%)	25(71,4%)
1-3 год	1(2,9%)	4(11,4%)	5(14,3%)
Старше 3-х лет	3(8,6%)	2(5,7%)	5 (14,3%)
Итого	17(48,6%)	18(51,4%)	35(100%)

Сущность ЗСАРП заключается в следующем. Больного укладывают на операционном столе лицом вниз с приподнятым тазом. Разрез обычно начинают от средней части крестца и продолжают до центра наружного сфинктера. При таких видах порока, как вестибулярный свищ, достаточно бывает меньшего по протяженности разреза (ограниченная задне - сагиттальная аноректопластика). Главным фактором, обосновывающим рациональность данного доступа, является то, что никакие важные нервы и сосуды не проходят через среднюю линию и не пересекают её кроме того, тонкая фасциальная пластинка разделяет здесь все анатомические образования на две равные части. Таким образом, с помощью этого разреза предоставляется возможность широко «раскрыть» аноректальную область, не повредив при этом никакие важные структуры.

Во время этого вмешательства волокна поперечно – полосатых мышц, по сути, не рассекаются, а разделяются. Задний сагиттальный разрез, обеспечивая очень хороший доступ и возможность четко видеть всю анорек-

тальную зону, позволяет надежно сохранить все важные анатомические структуры, такие как семявыносящий проток, мочеточники (особенно, если они эктопированы), ткань предстательной железы, уретру, семенные бугорки.

У мальчиков около 90% всех аноректальных аномалий могут быть корригированы из задне-сагиттального доступа без лапаротомии. Индивидуальные анатомические особенности каждого конкретного случая диктуют необходимость применения различных технических модификаций вмешательства, которые могут быть применены лишь в том случае, когда хирург четко видит всю анатомию порока.

После завершения выделения прямой кишки кровоснабжение последней обычно не нарушается. Необходимо оценить диаметр прямой кишки и сопоставить его с размерами канала, через который кишка будет проводиться. При необходимости производят сужение прямой кишки.

Реконструкцию промежности начинают путем сшивания передних краев наружного сфинктера. Прямая кишка должна быть помещена спереди от леватора и в пределах границ мышечного комплекса. На задние края леватора накладывают длительно рассасывающиеся швы 5-0 или 4-0. Задние волокна мышечного аппарата должны захватывать часть стенки прямой кишки, чтобы фиксировать ее и предотвратить пролапс. Края мышечного комплекса сопоставляют позади прямой кишки соответственно задним краям наружного сфинктера.

При наличии уретрального свища последний иссекается. Восстановление уретры производят на катетере Фолея, используя урогенитальный синус и применяя двухрядные отдельные швы из длительно рассасывающегося материала 5-0.

При диагностировании ректо-везикального свища возникает необходимость прибегнуть к брюшно-заднесагиттальному доступу.

У девочек при наличии влагалищного свища производят его иссечение. Затем влагалище подшивают к коже промежности сразу позади уретры. В тех случаях, когда во время выделения была повреждена передняя его стенка, влагалище ротируют на 90° таким образом, чтобы к швам на уретре прилежала хорошо васкуляризируемая интактная стенка влагалища. Это позволяет избежать образования уретро - вагинального свища. Реконструкцию прямой кишки производят так же, как было описано выше. Если длина влагалища недостаточна для того, чтобы свободно низвести его на промежность, используют некоторые способы наращивания влагалища.

В таблице 3.9. приведены данные по распределению больных ОГ по формам заболевания.

Таблица 3.9.

Распределение больных основной группы по нозологии

Формы атрезии	Нозология	мальчики	девочки	Всего
высокие	атрезия ануса и прямой кишки	2(10%)		2(10%)
	атрезия ануса и прямой кишки с ректоуретральным свищом	3(15%)		3(15%)
	Всего высоких форм	5(25%)	0	5(25%)
средние	атрезия ануса с ректовестибулярным свищом		13(65%)	13(65%)
	эктопия ануса промежностной форма		2(10%)	2(10%)
	Всего средних форм	0	15(75%)	15(42,9%)
Итого		5(25%)	15(75%)	20(100%)

Больным с низкими формами АПР во всех случаях нами выполнена промежностная проктопластика. Эти больные в дальнейших результатах не включены из-за того, что для коррекции этих форм во многих случаях традиционная хирургическая методика является оптимальным способом лечения.

При высоких и средних формах заболевания в ОГ хирургическая коррекция порока проводилась заднесагитальным и брюшнозаднесагитальным

доступами. Виды проведенных радикальных оперативных вмешательств в ОГ приведены в таблице 3.10.

Из таблицы 3.10. видно, что в 65% выполнена заднесагитальная аноректопластика с иссечением ректовестибулярного свища, иссечение ректоуретральных свищей произведено 15% детей. При этом следует отметить, что из общего количества больных прооперированных методом задне-сагитальной аноректопластики без свищевых форм АПР высота атрезированной кишки более 3-х см наблюдалось у 4(20%) больных которые корригированы одно-моментным заднесагитальным доступом.

Таблица 3.10.

Виды оперативных вмешательств проведенных в ОГ

Виды операций	Количество больных	%
Заднесагитальная аноректопластика с иссечением ректовестибулярного свища	13	65%
Заднесагитальная аноректопластика с иссечением ректоуретрального свища	3	15%
Заднесагитальная аноректопластика	4	20%
Всего	20	100%

Всем больным в послеоперационном периоде проводился комплекс реабилитационных мероприятий.

Непосредственно в послеоперационном периоде у больных ОГ с высокими и средними формами АПР наблюдались различные осложнения (таблица 3.11.).

Таблица 3.11.

Виды и количество послеоперационных осложнений в ОГ

№	Виды осложнений	Количество осложнений
1	Нагноение послеоперационной раны	2
2	Расхождение швов	-
Всего		2

Из таблицы 3.11. данных видно, что непосредственно в послеоперационном периоде осложнения наблюдались в 2(10%) случаях. У 2(10%) больных отмечалось нагноение послеоперационной раны, Расхождение швов не отмечалось.

Всем больным ОГ послеоперационном периоде проводились комплекс лечения, наряду с общепринятыми методами реабилитации была включена электростимуляция мышц прямой кишки, анального сфинктера и промежности. Стимуляцию проводили на аппарате «Эндотон» с силой выходного тока до 35 мА, амплитуда импульса до 40В, частота импульсов до 100 Гц, продолжительность – 5 сек. Потребляемая мощность до 15 Вт. Нами использован наиболее оптимальный режим с частотой импульсов 40Гц, амплитуда подбиралась индивидуально с учетом порога чувствительности от 3 до 15 мА, продолжительность импульсов 5 сек. Рабочее время 3 мин с интервалом 2 мин, длительность сеанса 20 мин мин. Курс лечения 15-17 процедур. А также мы придерживаемся схеме бужирования используемых в ведущих колопроктологических клиниках. Размеры бужей, соответствующие возрасту пациента.

Отдаленные результаты изучены у всех пациентов ОГ и в КГ в сроки от 1 года до 10 лет. Данные по срокам изучения отдаленных результатов приведены в таблице 3.12.

Таблица 3.12.

Сроки изучения отдаленных результатов в ОГ и КГ

Сравниваемые группы	Всего больных	Сроки изучения отдаленных результатов		
		1-3 года	4-7 лет	8-10 лет
КГ	15(100%)	4(26,7%)	7(46,7%)	4(46,7%)
ОГ	20(100%)	4(20%)	11(55%)	5(25%)

Из данных приведенных в таблице 3.12. видно, что у всех пациентов (100%) отдаленные результаты были изучены в сроки от одного года до 10 лет.

Анализ отдаленных результатов в ОГ проводился аналогично с КГ. Отдаленные результаты в ОГ в сравнении с КГ приведены в таблице 3.13.

Таблица 3.13.

Виды и количество осложнений у пациентов КГ и ОГ в отдаленные сроки

Нозология	Стенозы		Недостаточность сфинктера		Рецидивы		Выпадение слизистой прямой кишки	
	КГ	ОГ	КГ	ОГ	КГ	ОГ	КГ	ОГ
атрезия ануса с ректоуретральным свищом		1						
атрезия ануса с ректовестибулярным свищом	1	1	1				1	
атрезия ануса с ректовагинальным свищом					1			
Всего	1 (6,7%)	2 (10%)	1 (6,7%)		1 (13,3%)		1 (6,7%)	

Как видно из таблицы (3.13.) общее количество осложнений в ОГ составило 2 (10%) случаев, что более чем почти в 3 раза меньше, чем в КГ 4 (26,7%).

Таблица 3.14.

Отдаленные результаты лечения в сравниваемых группах

Группы	Формы АПР	Всего	Результаты		
			хорошие	удовл.	неудовл.
КГ	Высокий	4 (100%)	2 (50 %)	1(25%)	1(25,0%)
	Средний	11 (100%)	9(77,0%)	1(9,1%)	1(9,1%)
Всего в КГ		15 (100%)	11 (73,3%)	2(13,3%)	2(13,3%)
ОГ	Высокий	5 (100%)	4(80%)	1(20%)	-
	Средний	15(100%)	14(93,3%)	-	1(6,7%)
Всего в ОГ		20 (100%)	18 (90%)	1 (5%)	1 (5%)

Оценка отдаленных результатов по 3-х больной системе проводилась также, как и в КГ. В таблице 3.14. в приведены данные по отдаленным результатам в сравниваемых группах.

Из данных приведенных в таблице 16 видно, что благодаря предлагаемой хирургической тактике при лечении аноректальных пороков развития у детей количество неудовлетворительных результатов сократилось почти в 3 раза (с 13,3% до 5%), а количество хороших результатов возросло с 73,3% до 90%. Количество удовлетворительных результатов возросло почти в 3 раза (с 5,0% до 13,3%).

3.3. Разработка оптимального алгоритма диагностики и хирургической коррекции апр у детей.

Диагностика аноректальных мальформаций у детей является одной из наиболее сложных задач детской колопроктологии. Наибольшую сложность представляют собой средние и высокие формы пороков, часто сопровождающиеся наличием свищей в мочеполовую систему.

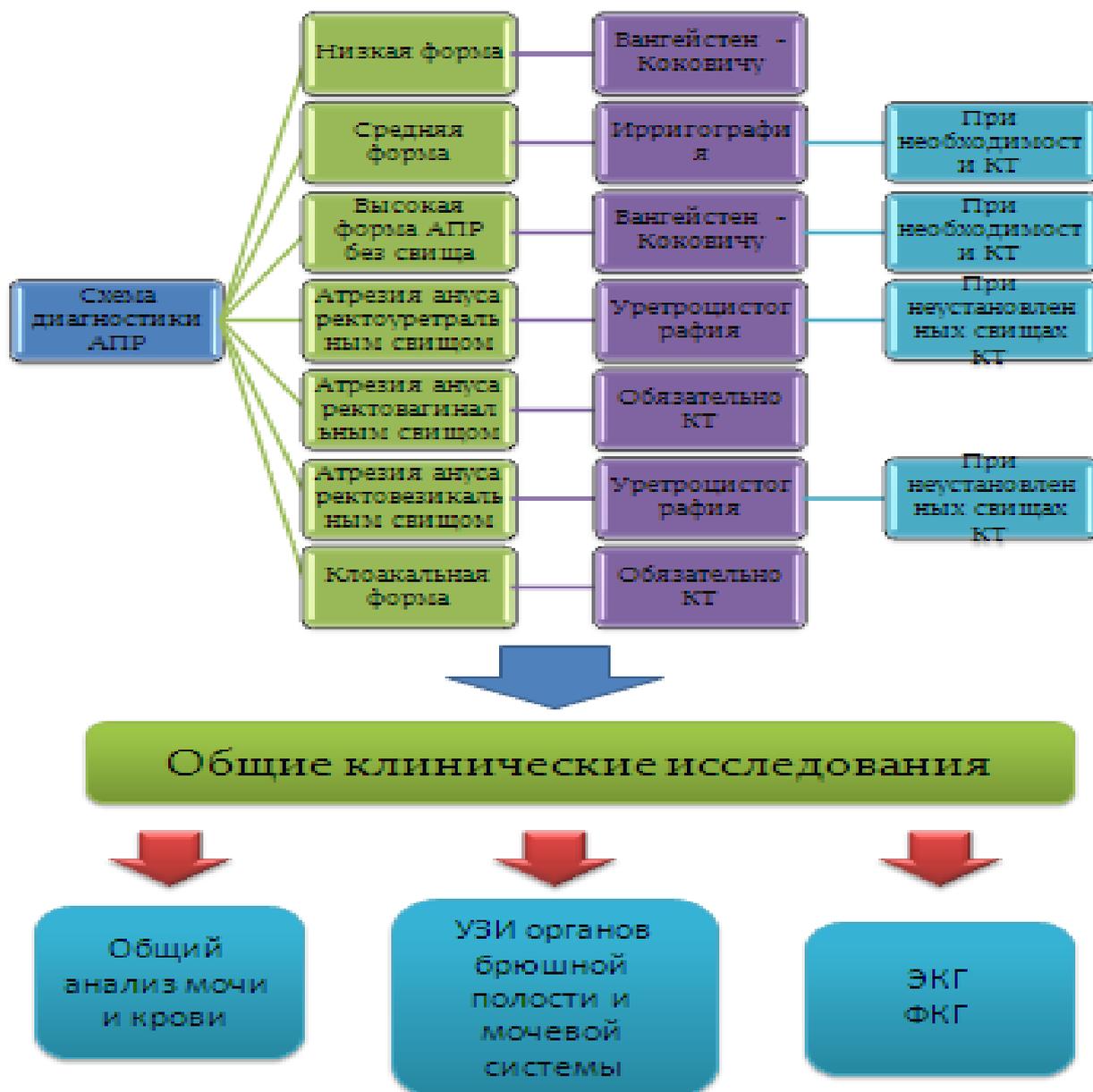
Основными методами диагностически высоких и средних форм АПР в КГ являлись инвертограмма по Вангистин–Коковичу, при свищевых формах фистулография и уретроцистография. Показанием к выполнению инвертограммы явились отсутствие ануса и визуальных признаков наличия свищей в мочеполовую систему. При объективном осмотре у этих больных не выявлено выделение мекония из влагалища у девочек, а также изменений в моче меконеального характера у мальчиков. Для проведения уретроцистографии у 3(4,5%) мальчиков показанием служило макроскопическое или микроскопическое обнаружение в моче мекония. Фистулография произведена 24(36,3%) девочкам с ректовагинальным свищом.

Интраоперационно предоперационный диагноз установленный при инвертограмме был подтвержден у 6 (9,1%) больных. У 9 (13,6%) больных диагноз, установленный на основании инвертограммы до операции различался с интраоперационной находкой. У этих больных во время операции были выявлены свищи открывающиеся в уретру. Причиной неверного предоперационного диагноза явилось закупиривание уретрального свища слизистой пробкой.

Уретроцистографическое исследование позволило выявить ректоуретральные свищи у 3(4,5%) мальчиков. У 1(1,5%) детей ректоуретральные свищи не выявленные при уретроцистографии были обнаружены интраоперационно. Причиной диагностической ошибки явились узкое устье свища и меконеальные пробки.

Фистулография проведена у 24 (36,3%) девочек. Однако она не позволила точно определить длину и топическое расположение свища по отношению к долженствующему аноректальному каналу.

В ОГ комплекс диагностических исследований наряду с инвертограммой, уретроцистографией и фистулографией включал компьютерную томографию.

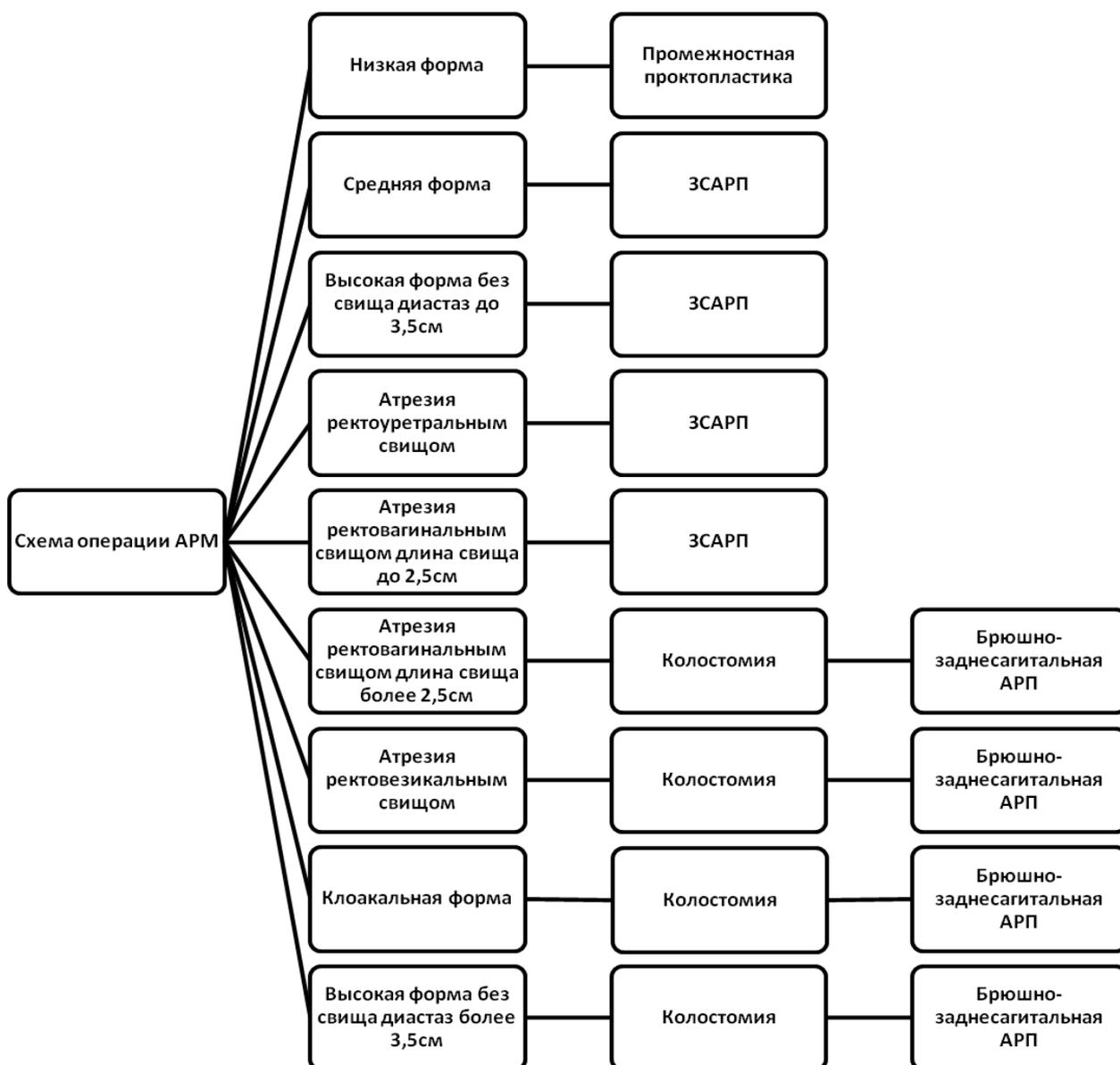


Алгоритм диагностики аноректальных пороков

развития у детей

На основании полученных данных разработан алгоритм диагностики аноректальных пороков развития у детей. Учитывая диагностические недостатки традиционных методов обследования согласно разработанному нами алгоритму следует в комплекс исследований больных ОГ была включать КТ. (Показанием к выполнению КТ явилось недостоверная диагностика при свищевых форм АПР до операции в КГ). Показаниями к проведению КТ явилось отсутствие свищей при объективном осмотре аноректальной зоны, присутствие мекония в моче и его выделение из влагалища. При наличии ректовагинального свища выполнялась контрастная КТ. Применение КТ позволило точно определить протяженность и локализацию устья ректоуретральных и ректовагинальных свищей, тем самым правильно выбрать оптимальную хирургическую тактику доступа.

На основании полученных данных нами разработан также алгоритм комплексного лечения больных с аноректальными пороками развития.



Алгоритм комплексного лечения больных с аноректальными пороками развития

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В основу настоящей работы положен анализ результатов диагностики и лечения 66 детей с аноректальными пороками развития (АПР). Все больные были пролечены в клинике Самаркандского филиала детской хирургии РСНПМЦ педиатрии (директор - проф. Шамсиев А.М.) за период с 1990 по 2008 годы. Возраст больных колебался от нескольких часов до 5 лет.

В зависимости от метода лечения больные разделены на 2 группы. Контрольную группу (КГ) составили 31 больных пролеченных за период с 1990 по 1997 годы. Этим больным проводилось традиционное хирургическое лечение промежностным и брюшно-промежностным доступами. В основную группу (ОГ) вошли 35 больных пролеченных за период с 1998 по 2008 годы. Хирургическая коррекция АПР в ОГ проводилась заднесагитальным и брюшно-заднесагитальным доступами. Подавляющее большинство больных было в возрасте до 1 года (62,1%), в обеих группах преобладали мальчики.

В КГ преобладали дети с низкими формами заболевания, 16 (51,6%) в ОГ 15(42,8%). Детей со средней формой в КГ было 11 (35,5%), в ОГ 15 (42,8%). Высокая форма АПР в КГ отмечена в 4(12,9%), а в ОГ в 5 (14,3%) случаях.

В обеих группах при высоких формах заболевания отмечены больные с синдромом каудальной недостаточности, характеризующийся недоразвитием мышечно-запирательного аппарата и дисгенезией крестцово-копчикового отдела позвоночника. Особое внимание заслуживают дисплазии дистального отдела позвоночника, так как при этом в той или иной степени нарушается функционирование крестцового нерва, ветви которого иннервируют мышцы сфинктерального аппарата прямой кишки.

Кроме того, довольно часто у больных с АПР наблюдались пороки развития других органов и систем. В обследованной группе больных с аноректальными пороками преобладали дети с аномалией мочеполовой системы.

Так, гипоспадия полового члена среди 1 (33,3%), гидронефроз среди 1 (33,3%) и агнезия копчика 1(33,3%) детей с АПР.

Таким образом наиболее часто АПР сочетаются с пороками развития мочеполовой системы. Данные таблицы свидетельствуют, что дети с пороками развития аноректальной зоны нуждаются в тщательном обследовании органов мочеполовой системы на предмет сопутствующей патологии.

При исследовании локального статуса обращали внимание на сомкнутость анального отверстие, выраженность рубцовых изменений, местоположение анального отверстия, состояние перианальной кожи: пальпаторно определяли состояние подкожной порции наружного сфинктера, рубцовых тканей и крестцово-копчиковых костей. С помощью пальцевого ректального исследования устанавливали глубину и распространённость рубцового процесса, состояние стенозирующего кольца, выявляли тонус и силу сфинктерного аппарата, в том числе и пуборектальной зоне, при определении анального рефлекса по Россолимо устанавливали степень активности сфинктерного аппарата, глубину его повреждения. При выраженном стенозе анального канала проводили калибровку ануса бужами Гегара.

Применение компьютерной томографии органов малого таза, с одновременным контрастированием прямой кишки, позволяет судить об уровне расположения анального канала и прямой кишки, по отношению к центру лонно-прямокишечной мышцы, определить ее тип и состояние отключенного отдела кишечника. У повторно оперированных больных это исследование давало четкую картину топографического соотношения и анатомической структуры дистальных отделов низведенной кишки и прилежащего мышечного комплекса. Кроме того, с помощью компьютерной томографии аноректальной зоны, достоверно диагностировались сопутствующие пороки развития этой области.

Другим важным вопросом, который следует решить при помощи компьютерно - томографического обследования, является отношение низведенной кишки пуборектальной петле.

При проведении передней уретрографии у детей с ректоуретральными соустьями, рентгенологически определить наличие свищевого канала не всегда возможна. Нами, разработана методика визуализации ректоуретральных свищей с использованием компьютерно – томографического сканирования с дальнейшей трехмерной реконструкцией изображения (режим 3 D). Методика заключается в том, что после контрастирования дистальных отделов толстой кишки и проведения компьютерно – томографического исследования, проводится реконструкция прямой кишки с формированием трехмерного изображения. При этом сформированный «образ» рассматривается под углом зрения, что позволяет визуализировать свищевой канал.

МРТ обладает такими же мультипланарными способностями как и КТ, но без лучевой нагрузки. Это улучшает контрастную разрешимость, так же способствует более легкой дифференциации мекония от стенки прямой кишки и мышечного комплекса леватора. В неонатальном периоде меконий легче визуализируется на МРТ, как гиперинтенсивное вещество по сравнению с другими тканями, на уровне T₁ – снимках, благодаря липидному содержанию. Роль МРТ в оценке уровня аномалий и наличия фистулы в неонатальном периоде, не смотря на маленькие размеры тела, препятствующему пространственной визуализации очень велика. МРТ может более точно установить уровень атрезии кишечника и состояние мышц тазового дна. В период новорожденности атрезии со свищами диагностируются приблизительно в 20% случаев. Для улучшения диагностики атрезий со свищами необходимо применение вазелинового масла, путем введения его в дистальную колостому, а для более лучшего контрастирования показано увеличение давления в дистальной стоме.

Ультразвуковую сонографию осуществляли в целях экспресс-диагностика сопутствующей патологии со стороны мочевыводящих путей, сердечно-сосудистой системы и для выявления патологии или сочетанных аномалий органов брюшной полости.

Специальные методы исследования. Для оценки функционального состояния сфинктерного аппарата мы использовали 7 основных клинических признаков (число и частота дефекации, консистенция кала, чувство позыва акта дефекации, анальный рефлекс, анатомо-топографическая оценка ануса, степень развития дистального отдела позвоночника и волевой тонус сфинктера). Каждый клинический признак оценивался в баллах по 2 бальной шкале, максимальный балл в сумме составлял 14 баллов.

Бальная шкала удобна для клинического применения и оценки степени повреждения сфинктерного аппарата. Общая максимальная сумма баллов на шкале составляет 14, что соответствует норме. Недостаточность анального жома I – степени (хороший) результат соответствовал 10-12 баллов, II степень – 6 - 9 баллов (удовлетворительный), III степень меньше 5 баллов – неудовлетворительный.

Для определения степени недостаточности анального сфинктера и динамического наблюдения за больными нами проведена профилометрия анального канала по методике И.В.Киргизова (RU патент №91835 от 10.03.2010). Перед проведением процедуры добивались полного очищения кишечника от каловых масс путем постановки очистительных масс.

В прямую кишку на глубину 5-6 см вставляется баллончик наполненный водой фиксированный на мягкой пластмассовой трубке. Для регистрации показателей комплекс подключается к тонометру. Для избежание помех во время регистрации ребёнок должен находиться в спокойном состоянии. Регистрация показателей тонометра в динамике проводилась при подтягивании трубки с баллончиком при помощи пулера со скоростью 1 мм/сек. Показатели тонометра регистрировались по мере продвижения трубки с баллончиком

по анальному каналу, по которым составлялась кривая профилометрии анального канала. Нормальные показатели профилометрии анального канала определены у 35 практически здоровых детей.

Гистологические исследования проводили на кафедре Самаркандской Государственной Медицинской Институт кафедре Гистология, Цитология, Эмбриология, анатомия и оперативная хирургия топографическая анатомия. Биоптаты слизистой прямой кишки брались на расстоянии 1,0-1,5 см от кожного-слизистого перехода неоануса у 12 детей перенесших реаноректопластику. Для сравнения с нормой проведены гистологические исследования слизистой прямой кишки у 10 детей без каких-либо отклонений прямой кишки и сфинктерального аппарата. Эндоскопические исследования этим детям проводились по поводу заболеваний не связанных с прямой кишкой. После фиксации материала в 12% нейтральном формалине срезы делали на замораживающем микротоме и криостате после чего импрегнировались азотнокислым серебром по Бильшовскому-Гроссу.

Методика операции задне-сагитальной аноректопластики (ЗСАП). Сущность предлагаемого способа заключается в следующем. Больного укладывают на операционном столе лицом вниз с приподнятым тазом. Разрез обычно начинают от средней части крестца и продолжают до центра наружного сфинктера. При таких видах порока, как вестибулярный свищ, достаточно бывает меньшего по протяженности разреза (ограниченная задне-сагитальная аноректопластика). Главным фактором, обосновывающим рациональность данного доступа, является то, что никакие важные нервы и сосуды не проходят через среднюю линию и не пересекают её кроме того, тонкая фасциальная пластинка разделяет здесь все анатомические образования на две равные части. Таким образом, с помощью этого разреза предоставляется возможность широко «раскрыть» аноректальную область, не повредив при этом никакие важные структуры.

Во время этого вмешательства волокна поперечно – полосатых мышц, по сути, не рассекаются, а разделяются. Задний сагиттальный разрез, обеспечивая очень хороший доступ и возможность четко видеть всю аноректальную зону, позволяет надежно сохранить все важные анатомические структуры, такие как семявыносящий проток, мочеточники (особенно, если они эктопированы), ткань предстательной железы, уретру, семенные бугорки.

У мальчиков около 90% всех аноректальных аномалий могут быть корригированы из задне-сагиттального доступа без лапаротомии. Индивидуальные анатомические особенности каждого конкретного случая диктуют необходимость применения различных технических модификаций вмешательства, которые могут быть применены лишь в том случае, когда хирург четко видит всю анатомию порока.

После завершения выделения прямой кишки кровоснабжение последней обычно не нарушается. Необходимо оценить диаметр прямой кишки и сопоставить его с размерами канала, через который кишка будет проводиться. При необходимости производят сужение прямой кишки.

Реконструкцию промежности начинают путем сшивания передних краев наружного сфинктера. Прямая кишка должна быть помещена спереди от леватора и в пределах границ мышечного комплекса. На задние края леватора накладывают длительно рассасывающиеся швы 5-0 или 4-0. Задние волокна мышечного аппарата должны захватывать часть стенки прямой кишки, чтобы фиксировать ее и предотвратить пролапс. Края мышечного комплекса сопоставляют позади прямой кишки соответственно задним краям наружного сфинктера.

При наличии уретрального свища последний иссекается. Восстановление уретры производят на катетере Фолея, используя урогенитальный синус и применяя двухрядные отдельные швы из длительно рассасывающегося материала 5-0.

При диагностировании ректо-везикального свища возникает необходимость прибегнуть к брюшно-заднесагитальному доступу.

У девочек при наличии влагалищного свища производят его иссечение. Затем влагалище подшивают к коже промежности сразу позади уретры. В тех случаях, когда во время выделения была повреждена передняя его стенка, влагалище ротируют на 90° таким образом, чтобы к швам на уретре прилежала хорошо васкуляризируемая интактная стенка влагалища. Это позволяет избежать образования уретра-вагинального свища. Реконструкцию прямой кишки производят так же, как было описано выше. Если длина влагалища недостаточна для того, чтобы свободно низвести его на промежность, используют некоторые способы наращивания влагалища.

Электростимуляция была включена в комплексное лечение больных ОГ. Стимуляцию проводили на аппарате «Эндотон» с силой выходного тока до 35 мА, амплитуда импульса до 40В, частота импульсов до 100 Гц, продолжительность – 5 сек. Потребляемая мощность до 15 Вт. Нами использован наиболее оптимальный режим с частотой импульсов 40Гц, амплитуда подбиралась индивидуально с учетом порога чувствительности от 3 до 15 мА, продолжительность импульсов 5 сек. Рабочее время 3 мин с интервалом 2 мин, длительность сеанса 20 мин. Курс лечения 15-17 процедур. Электрод для электростимуляции в виде полого металлического цилиндра с регулируемой по глубине погружения рабочей частью.

Диагностика аноректальных мальформаций у детей является одной из наиболее сложных задач детской колопроктологии. Наибольшую сложность представляют собой средние и высокие формы пороков, часто сопровождающиеся наличием свищей в мочеполовую систему.

Таким образом, коррекция аноректальных пороков заднесагитальным и брюшно-заднесагитальным доступами позволила снизить осложнения непосредственно в послеоперационном периоде с 26,7% в КГ до 10% в ОГ.

ВЫВОДЫ

1. Наиболее эффективным методами коррекции АПР является заднесагитальная и брюшно-заднесагитальная аноректопластика.

2. Проведение нейрогистологических исследований при повторных операциях АПР позволяет оценить проприоцептивную функцию слизистой прямой кишки, что позволяет выбрать хирургическую тактику при коррекции АПР.

3. Проведенные исследования показали высокую информативность КТ при диагностики средних и высоких форм АПР, а также трудно диагностируемых форм АПР что позволяет определить тактику хирургической коррекции.

4. Разработанный алгоритм с включением высокотехнологичных диагностических и патогенетические обоснованных лечебных мероприятий оптимизирует хирургическую тактику лечения АПР у детей.

Практические рекомендации

1. Ближайшие и отдаленные результаты различных вариантов проктопластики при АПР диктуют преимущество заднесагиттального и брюшно-заднесагиттального доступа хирургической коррекции данной патологии.

2. При первичных и повторных оперативных вмешательствах по поводу АПР у детей следует придерживаться разработанному эффективному алгоритму диагностики и тактических подходов к хирургическому лечению данной патологии составленному с точки зрения изученных патогенетических механизмов и нейрогистологических данных.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Аминев, А.М. Руководство по колопроктологии / А.М. Аминев Куйбышев: Кн. изд-во, 2007. 270.
2. Аминев, А.М. Пластические операции в проктологии / А.М. Аминев. Куйбышев: Кн. изд-во, с. 2006.
3. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия: Пер. с англ. Т.1. С.Петербург.: Пит-Тал. 1997. - 540 с.
4. Аномалии развития органов и частей тела человека / О.В. Калмин, А.В. Михайлов, С.А. Степанов, Л.А. Лернер. Саратов: Изд-во Саратовского медицинского ун-та, 2009. 184 с.
5. Алиев Э.А. Причины возникновения недостаточности анального сфинктера после операций на дистальном отделе прямой кишки. Проблемы Колопроктоло-Недостаточность сфинктера заднего прохода вследствие. Москва, 2000, выпуск 17, С. 25–26.
6. Аршавский, И.А. Очерки по возрастной физиологии / И.А. Аршавский. М.: Медицина, 2005. 475 с.
7. Атлас анатомии человека :В 3 т. / Под ред. Р.Д. Синельникова. М., 2001. Т. 1,2,3.
8. Ахмедов, Ю.М. Опыт лечения ректовагинальных свищей / Ю. М. Ахмедов, Б. Б. Негмаджанов, Ж. Я. Нуриллаев // Материалы Всероссийского симпозиума детских хирургов. Н.Новгород, 2005. 4 с.
9. Баиров, Г.А. Хирургия толстой кишки у детей / Г.А. Баиров, Е.А. Островский. Л.: Медицина, 1999. 207 с.
10. Баранов А.А., Климанская Е.В. Заболевания органов пищеварения у детей (тонкая и толстая кишка). – М., 1999. – 210 с
11. Бельмер С.В., Хавкин А.И. Детская гастроэнтерология на компакт-диске.– М., 2003. – 3 изд.
12. Хирургическое лечение недержания кала в детском возрасте / Ю.Ф. Исаков и др. // Хирургия. 2000. - № 4. - С. 45 - 48.

13. Щитинин В. Е., Подмаренкова Л. Ф., Туликова А. П. Анализ отделенных результатов хирургического лечения аноректальных пороков развития у девочек. Хирургия. - 2001. - №11.- С. 51-54.

14. Веселова, В.В. Ультразвуковая колоноскопия в диагностике эпителиальных новообразований толстой кишки / В.В. Веселова, Л.П. Орлова, А.И. Кузьмин, и др. // Колопроктология. 2004. №2. С. 40-42

15. Власов, П.В. Современное рентгенологическое исследование толстой кишки / П.В. Власов, Е.З. Дементьев. // Медицинская визуализация. 2006. №6. С. 923

16. Тараканов, В. А. Современные подходы к обследованию, лечению и реабилитации детей с различными формами аноректальных аномалий/ 71. В. А. Тараканов, И. В. Нестерова, А. Е. Стрюковский // Дет. хир. 2009. № 1. С. 19-21.

17. 33. Каримов, У.Ш. Дисфункции аноректальной зоны у детей после первичных проктопластики и возможности их коррекции / У.Ш. Каримов, Лёнюшкин А.И. // Детская хирургия. 2007. № 3.

18. Гачечиладзе, Т.В. Функциональные методы исследования в детской проктологии / Т.В. Гачечиладзе, Н Анам, Д.О. Атакулов // Советская педиатрия. 2009. № 5. С. 111 128.

19. Гумеров, А. А. Способ эхографического определения высоты атрезий прямой кишки у новорожденных / А. А. Гумеров, Н. П. Васильева, Г. Г. Латыпова // Дет. Хирургия. 2001. № 6. С.10-12.

20 Жуков Б.Н. и соавт. Посттравматическая недостаточность анального сфинктера. Актуальные проблемы колопроктологии. Москва, 2005, С. 70–72.

21. Комарова, Е.В. Хронические запоры у детей. Медицинские и социальные аспекты: Автореф. дисс. . докт. мед. наук. / Е.В. Комарова;, М., 2007. 39с.

- 22 Колесников, Л.Л. Сфинктерный аппарат человека / Л.Л. Колесников. СПб.:, 2000. 93 с
23. Комарова, Е.В. Хронические запоры у детей. Медицинские и социальные аспекты: Автореф. дисс. . докт. мед. наук. / Е.В. Комарова;, М., 2007. 39с
24. Методические основы клинической электронейромиографии: руководство для врачей / В. Н. Команцев, В. А. Заболотных. СПб.:, 2001.
25. Кроль, Е.В. Функция запирающего аппарата прямой кишки после оперативной коррекции аноректальных аномалий: Автореф. дисс. . канд. мед. наук. / Е.В. Кроль;. С.Пб., 2005. 39с.
26. Лёнюшкин, А.И. О клоакальных формах аноректальных аномалий у девочек / Лёнюшкин А.И., Чуплак И.И. // Вопросы современной педиатрии. 2002. №2. С.71-74.
27. Мишарев, О.С. Функциональные и рентгенологические исследования аноректальной зоны при заболеваниях кишечника / О.С. Мишарев, М.Д. Левин //Хирургия. 2007. № 12. с. 78 82.
28. Салов, П.П. Новые способы исследования адаптационной и эвакуаторной функции толстой кишки у детей / П.П. Салов // Клин. Хирургия. 2010. № ю. С.70 76.
29. Загиров У.З., Абдуллаев Ш.А. Актуальные проблемы колопроктологии. Москва, 2005, С. 73–75.
31. Исаков, Ю.Ф. Оперативная хирургия с топографической анатомией детского возраста / Ю.Ф. Исаков, Ю.М. Лопухин. М.: Медицина, 2008. 386 с.
32. Каплан, В.М. Комплексная оценка отдалённых результатов хирургического лечения и принципы послеоперационной реабилитации детей с аноректальной атрезией / В.М. Каплан, Н.Б. Ситковский // Клин. хир. 2009. №6. С.29-32.

33. Каримов, У.Ш. Дисфункции аноректальной зоны у детей после первичных проктопластики и возможности их коррекции / У.Ш. Каримов, Лёнюшкин А.И. // Детская хирургия. 2007. № 3.

34. Каримов, У.Ш. Послеоперационные нарушения функции кишки и возможности их коррекции у детей при аноректальных аномалиях / Каримов У.Ш., Лёнюшкин А.И. // Вопросы современной педиатрии. 2007. №2.

35. Катько, В.А. Неперфорированный анус (Обзор иностранной литературы) / В.А.Катько // Белорус, мед. журнал, 2002. № 2. С. 20-31

36 Кузьминов А.М. и соавт. Проблемы колопроктологии, 2006, № 16, С. 151–155.

37. Колесников, Л.Л. Сфинктерный аппарат человека / Л.Л. Колесников. СПб.:, 2000. 93 с

38. Подмаренкова Л.Ф. и соавт. Колопроктология 2006, № 2 (16), С. 24–30.

39. . Нурбеков А.А. и соавторы. Опыт оперативного лечения посттравматической прямой кишки, обусловленные нервно-рефлекторными анальной инконтиненции. I Съезд колопроктологов СНГ. Ташкент, 2009, С. 270–272.

40. Методические основы клинической электронейромиографии: руководство для врачей / В. Н. Команцев, В. А. Заболотных. СПб.:, 2001.

41. Муравьев, К.А. Дифференцированный подход к хирургическому лечению ректовагинальных свищей. Автореферат: кандидат медицинских наук Муравьев, К.А. Ставрополь 2002 г ст. 2,10

42. Айсаев А. Ю. Хирургическая тактика при трансфинктерных и экстрафинктерных свищах прямой кишки кандидат медицинских наук Айсаев, Азиз Юсупджанович 2010г ст 11

43. Аллабергенов А.Т. Клоакальная форма атрезии прямой кишки у девочек. кандидата медицинских Аллабергенов А.Т. Автореферат 2001г ст 29

44. Даниленко, Олег Сергеевич Эндохирургическая коррекция высоких форм аноректальных аномалий у детей. Автореф. Москва 2012 г. Ст 21
45. Федоров А.К. Обоснование тактики и оценка эффективности повторных операций при пороках развития толстой кишки и аноректальной области у детей. Автореферат Москва 2013 г ст. 26.
46. Орловский В. В. Топографо-анатомическое обоснование хирургического лечения атрезии прямой кишки у детей. Автореф. 1997г ст. 34 кандидат медицинских наук
47. Орловский В.В. "Обоснование хирургических способов коррекции высоких форм атрезии прямой кишки" доктор медицинских наук Орловский, Владимир Владимирович Ростов-на-Дону 2005г ст. 13
48. Иванов Павел Викторович «Современные возможности хирургического лечения аноректальных пороков у детей» кандидат медицинских наук. Автореферат Москва 2011 г ст. 25
49. Суворова Г.Н. «Закономерности гистогенеза и регенерации прямой кишки и ее сфинктерного аппарата» доктор биологических наук Суворова, Галина Николаевна Самара 2001 ст. 24
50. Поварнин О.Я. "Хирургическое лечение аноректальных аномалий у девочек" автореферата Москва 2001г ст. 7
51. Савранин Денис Викторович "Послеоперационная реабилитация детей с аноректальными пороками (патогенетическое обоснование диагностики и лечения)" автореферата 2005г ст. 27
52. Саид, Абдо Ахмед Шамсан "Оптимизация диагностической и лечебной тактики при аноректальных пороках развития у новорожденных в условиях Йемена" автореферата 2004г ст. 31
53. Хамраев А.Ж. «Хирургическая тактика при аноректальных пороках развития». Тезисы научно-практической конференции «Детская гастроэнтерология» 2003 г 10 октября «Ташкент».

54. Шамсиев А.М Саидов М.С. Атакулов Д.О. Юсупов Ш.А. Шамсиев Ж.А. суванкулов У.Т. «Хирургическая лечения аноректальных пороках у детей». Вестник хирургии 2001 №2 ст. 40-42.

55. Губергриц Н.Б. Аноректальные пороки развития. MFv международное медицинский форум Украина Киев ВЦ. «ЭкспоПлаза» 2006г №9 ст 9.

56. Тихамилов С.А. Атрезия заднего прохода и прямой кишки. Медицинской журнал «Меир» №1 ст 8

57. Хачатурян А.Р. Современные методы хирургического лечения аноректальных атрезий. Медицинский Вестник Эребуни 1-4 2006г ст 25-28

58. Хамраев А.Ж. Набижанов А.З. Олланазаров Ж.О. Хирургическая коррекция аноректальных пороках развития. Узбекистон хирургияси. 2013й №2 ст 77-82.

59. Курбонов А.К. Рахимов Б.С. Касимов Б.Л. Расулов Т.М. Акбаров Н.А. лечения Ректо-вестибулярных свищей у детей раннего возраста. Узбекистон хирургияси. 2013й №3 ст 33-34.

60. Мусаев Х.Н. Хирургическое лечения прямокишечно-влагалищных свищей. Хирургия (Пирогова Н.И.)2009г №9 ст. 55-57.

61. Эргашев Н.Ш. Отомуродов Ф.А. Сочетанные пороки развития при аноректальных аномалиях девочек. Узбекистон хирургияси 2013 №3 ст 99-100.

62. Эргашев Н.Ш. Отомуродов Ф.А. Дусалиев Ф.М. Якубов И.А. Маркаев А.Я. Показания и результаты колостомии при аноректальных аномалиях у девочек. Вестник Хирургии 2012г №4 ст 63-66.

63. Морозов Д.А. Никитина А.Н. Тихонова И.А. Сочетанная патология у детей с аноректальными пороками развития. Саратовский Научно медицинский журнал №2 2007 ст8.

64. Агоев Б.А. Джавадов И.А. Аббосова Г.А. Хирургическое лечение средних и нижних ректовагинальных свищей методом инвертации. Хирургия (Пирогова Н.И.) 2010г №2 ст 44-46.

65. Тараканов, В.А Детская хирургия. Современное подходы к обследованию, лечению и реабилитации детей с различными формами ано-ректальных аномалий. 2009г Ст. 19-21.

66. Лёнюшкин, А.И, Детская хирургия. Состояния нижних мочевых путей и оценка сексуальной функции в отдаленные сроки после хирургической коррекции у детей ректоуретральных свищей. 2001г Ст. 4-8.

67. Иванов, В.В, Детская хирургия. Выбор способа операции у новорожденных с низкой кишечной непроходимостью. 2003г Ст 4-6.

68. Гумеров, А.А Детская хирургия. Способ эхографического определения высоты атрезии прямой кишки у новорожденных. 2001г Ст 10-12.

69. Лёнюшкин, А.И Детская хирургия. Переднесагиттальная ромежностная проктоаносфинктеропластика в хирургии аноректальных аномалий у детей. 2001г Ст 4-7.

70. Ченурной, Г.И Детская хирургия. Проктопластика при атрезии прямой кишки. 2001г Ст 26-28.

71. Цитинин, В.Е Детская хирургия. Способ хирургического лечения атрезии прямой кишки со свищам в половую систему у девочек. 2001г.Ст 10-13.

72. Ионов, А.Л. Детская хирургия. Хирургическая коррекция врожденных аномалий толстой кишки и аноректальной области. 2007г Ст 13-16.

73. Паршиков, В.В Детская хирургия. Отдаленные результаты хирургического лечения атрезии прямой кишки и ануса у детей. 2006г Ст 67-30.

74. Клеников И.С. Детская хирургия. Хронические запоры и некоторые мальформации анального отверстия. 2006г Ст 23-26.

75. Николаев, В.В. Детская хирургия. Характеристика урогенитальных осложнений хирургической коррекции аноректальных атрезий. 2001 Ст 43-46.
76. Семилов, Э.А. Детская хирургия. Хирургическое лечение атрезии прямой кишки. 2003г Ст 49-51.
77. Каримов, У.Ш. Детская хирургия. Аноректальные дисфункции у детей после первичной проктопластики и возможности их коррекции. 2007 Ст 17-20.
78. Иванов, В.В. Детская хирургия. Энтеро и колостома в этапном лечении низкой кишечной непроходимости у новорожденных. 2006г Ст 14-16.
79. Кучеров, Ю.И. Детская хирургия. Семейный случай атрезии толстой кишки. 2006г Ст 50-51.
80. Иванов, В.В. Детская хирургия. Колостомия как первый этап хирургической коррекции пороков развития аноректальной области у новорожденных. 2007г Ст 6-8.
81. Орловский, В.В. Детская хирургия. Способ формирования трансверзостомы для лечения высоких форм атрезии прямой кишки. 2006г Ст 7-8.
82. Лёнюшкин, А.И. Детская хирургия. Проблемы сочетанной проктоурогенитальной патологии в детской хирургии. 2001г Ст 12-16.
83. Иванов, А.Л. Детская хирургия. Современные технологии в лечении непротяженных стенозов ануса прямой кишки у детей. 2011г Ст 22-25.
84. Даниленко, О.С. Детская хирургия. Эволюция радикальной коррекции аноректальных пороков развития у детей. 2010г Ст 32-34.
85. Савина В.А. Детская хирургия. Результаты проктологических операций у детей по материалам хирургического отделения педиатрического центра якутска. 2010г Ст 15-18.

86. Самирнов, А.Н. Детская хирургия. Приобретенные протяженные стенозы ануса и прямой кишки у детей. 2011г Ст12-14.
87. Савина, В.А. Детская хирургия. Редкий случай сочетания аноректальной аномалии с кавернозной гемангиомой культи прямой кишки. 2012г Ст54.
88. Дранов, А.Ф. Детская хирургия. Стеноз прямой кишки у девочки 2 мес. 2011г Ст51.
89. Anorectal atresia treated with non-continent pull through and artificial bowel sphincter: a case report. / U. Bracale, P. Nastro, D.L. Beral, G. Romano, A. Renda // Tech Coloproctol. 2005. Vol. 9. № 1. P. 45-4.
90. Anterior sagittal anorectoplasty as a redo operation for imperforate anus. / A. Okada, H. Tamada, H. Tsuji ed. al. // J. Pediatr Surg. 2010. Vol.28. №7. P. 933-938.
91. Goldberg, RP Extracorporeal electromagnetic stimulation for urinary incontinence and bladder disease./ R.P. Goldberg, P.K. Sand. // Adv. Exp. Med. Biol. 2003. 539(Pt A), p. 453-65.
92. Transperineal sonography for determination of the type of imperforate anus./ H.P. Haber, G. Seitz, S.W. Warmann, J. Fuchs. // AJR Am J. Roentgenol. 2007. Vol. 189. № 6. P. 1525-1529.
93. Haber, H.P. Ultrasonography of imperforate anus in neonate: an approach correlated with current surgical concepts / H.P. Haber. // Ultraschall Med. 2009. VOL. 30. № 2. P. 189-195.
94. K. Kaneyama, Y. Hayashi ed.al. // J. Pediatr Surg. 2008. Vol. 43. № 1. P.158-162.
95. Imperforate anus: determination of type using transperineal ultrasonography / Y.H. Choi, I.O. Kim, J.E. Cheon, et. al. // Korean J Radiol. 2009. Vol. 10. № 4. P 355-360.

96. Magnetic stimulation of the pelvic floor in older patients: Results of a prospective analysis / R. Kirschner-Hermanns, G. Jakse. *Urologe A*. 2007. Vol. 46. № 4. P. 377-378, 380-381.

97. Mollard, P Surgical treatment of high imperforate anus with definition of the puborectalis sling by an anterior perineal approach / Marechal J.M, de Beaujeu M.J. // *J. Pediatr Surg*. 2009. Vol. 13. № 6. P.499-504.

98. Obermayr, F. Functional outcome in children with Hirschsprung's disease or imperforate anus / F. Obermayr, J. Fuchs. // *Zentralbl Chir*. 2009. Vol. 134. № 6. P.507-513.

99. High and intermediate imperforate anus: psychosocial consequences among school-aged children / M. Ojmyr-Joelsson, M. Nisell, B. Frenckner et. al. // *J. Pediatr Surg*. 2006. Vol. 41. № 7. P. 1272-1278.

100. Randomised trial of biofeedback training for encopresis / R. N. van der Plas, M. A. Benninga, W. K. Redekop, J. A. Taminiu ed.al. // *Archives of Disease in Childhood* 2010. Vol.75. P. 367-374.

101. Repetitive magnetic stimulation of the sacral roots for the treatment of stress incontinence: a brief report / P. Manganotti, F. Zaina, E. Vedovi et. al. *Eura Medicophys*. 2007. Vol. 43. №3. P. 339-344.

102. Teele, R.L. Transperineal sonography in children / R.L. Teele, J.C. Share // *AJR Am. J Roentgenol*. 2010. Vol. 168. P.1263-1267.

103. Zheng, S. Single-stage correction of imperforate anus with a rectourethral or a rectovestibula fistula by semi-posterior sagittal anorectoplasty / S. Zheng, X. Xiao, Y. Huang. // *Pediatr Surg Int*. 2008. Vol. 24. № 6. P. 671-676.

104. Long-term outcomes of individualized biofeedback training based on the underlying dysfunction for patients with imperforate anus / Y. Zhengwei, W. Weilin, B. Yuzuo et. al. // *J. Pediatr Surg*. 2005. Vol. 40. № 3. P. 555-661.

105. The usefulness of ultrasound examination of the bowel as a method of assessment of functional chronic constipation in children / A. Bijo, M. Czer-

wionka-Szaflarska, A. Mazur, et al. // *Pediatr. Radiol.* 2007. Vol. 37. № 12. P. 1247-1252.

106. Extracorporeal magnetic energy stimulation of pelvic floor muscles for urodynamic stress incontinence of urine in women / S.I. Ismail, G. Forward, L. Bastin // *J. Obstet Gynaecol.* 2009. Vol. 29. № 1. P. 35-39.

107. Evans, D. Discreet products for children and teenagers with continence problems/D. Evans // *Nurs Times.* 2005. Vol. 101. №12. P. 50-52.

108. Choe, J.H. Symptom change in women with overactive bladder after extracorporeal magnetic stimulation: a prospective trial. / J.H. Choe, M.S. Choo, K.S. Lee // *Int. Urogynecol J. Pelvic Floor Dysfunct.* 2007 VOL. 18. № 8. P 875-880.

109. Cho, S. One hundred three consecutive patients with anorectal malformations and their associated anomalies / S. Cho, S.P. Moore, T. Fangman // *Arch. Pediatr. Adolesc. Med.* 2001. Vol. 155, № 5. P. 587-591.

110. Non-invasive therapeutics in female urinary incontinence by extracorporeal magnetic innervation (ExMI) / D.D. Chandi, P.M. Groenendijk, P.L. Venema. et. al // *Hu Li Za Zhi.* 2005. Vol. 52. № 3. P.53-58.

111. . Chandi, D.D. Functional extracorporeal magnetic stimulation as a treatment for female urinary incontinence: 'the chair'. / D.D. Chandi, P.M. Groenendijk, P.L. Venema // *BJU Int.* 2004. Vol. 93. № 4. P. 539-542.

112. . Carls, G. Electrical and magnetic stimulation of the intercostal nerves: a comparative study / G. Carls, U. Ziemann, M. Kunkel, C.D. Reimers // *Electromyogr. Clin. Neurophysiol.* 2009. V. 37. № 8. P.509-512.