

Ўзбекистон Республикаси соғлиқни сақлаш вазирлиги
«Соғлом авлод учун» халқаро нодавлат хайрия жамғармаси
Тошкент педиатрия тиббиёт институти

Педиатрия

Илмий-амалий журнал

1996 йилнинг январидан
чиқа бошлаган

3
2017

Йилига 4 марта
чиқарилади

«Болалар хирургияси, анестезиология ва реаниматологиясининг
долзарб муаммолари» мавзусидаги Республика V илмий-амалий
анжуманига бағишланади

ТОШКЕНТ
2017

Муассис Тошкент педиатрия тиббиёт институти

ПЕДИАТРИЯ
№ 3, 2017

Тахририят манзили:

100140, Тошкент,
Боғишамол кўчаси, 223
Телефон: 8 (371) 260-28-57

E-mail: pediatriya_redakcia@mail.ru

Тахрир ҳайъати:

Бош муҳаррир *Алимов А.В.*

Бош муҳаррир
ўринбосари *Ахмедова Д.И.*
 Арипова Т.У.
 Гулямов С.С.
 Даминов Б.Т.
 Джалилов Х.К.

Масъул котиб *Муратходжаева А.В.*
 Нажмутдинова Д.К.
 Туйчиев Л.Н.

Тахрир кенгаши:

Абдуллаева М.Н. (Самарқанд)
Агзамходжаев Т.С. (Тошкент)
Алиев М.М. (Тошкент)
Арипов А.Н. (Тошкент)
Асадов Д.А. (Тошкент)
Атаниязова А.А. (Нукус)
Баранов А.А. (Россия)
Батирханов Ш.К. (Қозоғистон)
Бахрамов С.С. (Тошкент)
Бузруков Б.Т. (Тошкент)
Гафуров А.А. (Андижон)
Даминов Т.О. (Тошкент)
Джубатова Р.С. (Тошкент)
Иноятова Ф.И. (Тошкент)
Искандаров А.И. (Тошкент)
Исмаилов С.И. (Тошкент)
Камалов З.С. (Тошкент)
Камилов А.И. (Тошкент)
Камилова А.Т. (Тошкент)
Каримжанов И.А. (Тошкент)

Кудаяров Д.К. (Қирғизистон)
Махмудова Д.И. (Тошкент)
Мусабаев Э.И. (Тошкент)
Насиров А.А. (Тошкент)
Омонов Ш.Э. (Тошкент)
Ормантаев К.С. (Қозоғистон)
Раҳманкулова З.Ж. (Тошкент)
Садикова Г.К. (Тошкент)
Сатвалдиева Э.А. (Тошкент)
Саатов Т.С. (Тошкент)
Султанов А.Т. (Тошкент)
Ташмухамедова Ф.К. (Тошкент)
Умарова З.С. (Тошкент)
Халимова З.Ю. (Тошкент)
Хасанов С.А. (Тошкент)
Шамсиев А.М. (Самарқанд)
Шамсиев Ф.С. (Тошкент)
Шарипов А.М. (Тошкент)
Шарипова М.К. (Тошкент)
Шомансуров Ш.Ш. (Тошкент)
Эргашев Б.Б. (Тошкент)
Эргашев Н.Ш. (Тошкент)

Тахририят мудири
Техник муҳаррир
Муҳаррирлар:

Абдурахманова В.Р.
Мансурова М.И.
Назаров С.Х.,
Гузачева Н.И.

Журнал Ўзбекистон матбуот ва ахборот агентлиги томонидан 2006 йил 29 декабрда рўйхатга олинган (№02–19)

ISSN 2091–5039

Индекс 852

Теришга берилди 07.10.2017. Босишга рухсат этилди 25.10.2017.

Формат 60x84 1/8. Офсет босма. Офсет қоғози.

«PragmaticUZ» гарнитура. 305 нусха. Буюртма № 488.

«Super-Print» хусусий босмаҳонасида чоп этилди.

Фарғона шаҳар, Қувасой кўчаси, 81/1.

МУНДАРИЖА

CONTENTS

ОРИГИНАЛ МАҚОЛАЛАР

ORIGINAL ARTICLES

- Алиев М.М., Нарбаев Т.Т., Джалалов М.Ж., Холметов Ш.Ш.** Сопутствующие аномалии и пороки развития при норектальной мальформации у детей 6 **Aliev M.M., Narbaev T.T., Dzhahalov M.Zh., Holmetov Sh.Sh.** Concomitant anomalies and maldevelopments at anorectal malformation in children
- Алиев М.М., Нарбаев Т.Т., Тураева Н.Н., Теребаев Б.А.** Выбор метода промежностной проктопластики при низких свищевых формах аноректальной мальформации у детей 10 **Aliev M.M., Narbaev T.T., Turaeva N.N., Terebaev B.A.** The selection method for perineal proctoplastics with low fistular forms of anorectal malformation at children
- Алиев М.М., Рахматуллаев А.А., Теребаев Б.А.** Выбор метода трансуретральной коррекции рефлюксирующих аномалий уретерovesикального сегмента у детей 15 **Aliev M.M., Rakhmatullaev A.A., Terebaev B.A.** The choice of method for transurethral correction of refluxing anomalies at ureterovesical segment in children
- Алиев М.М., Рахматуллаев А.А., Теребаев Б.А.** Эндоскопическая коррекция стенозирующих аномалий развития уретерovesикального сегмента у детей раннего возраста 19 **Aliev M.M., Rakhmatullaev A.A., Terebaev B.A.** Endoscopic correction of stenosis anomalies for ureterovesical segment development at children of early age
- Абдихаликов Ж.А., Боронбаева Э.К., Айбашев Х.А., Кутбаев С.К.** О принципах показания к хирургическому лечению хронического тонзиллита у детей 24 **Abdikhaliqov Zh.A., Boronbaeva E.K., Aybashev H.A., Kutbaev S.K.** About principles of indication to surgical treatment chronic tonsillitis at children
- Абдусаматов Б.З., Салимов Ш.Т., Вахидов А.Ш.** Эндовизуальные эхинококкэктомии при сочетанном эхинококкозе легкого и печени у детей 27 **Abdusamatov B.Z., Salimov Sh.T., Vahidov A.Sh.** Endovisual echinococcectomy with combined echinococcus of lung and liver at children
- Акбаров Н.А., Гафуров А.А., Туйчиев Г.У., Касимов К.Л., Юлдашев М.А.** Показания к поперечно-клиновидной резекции нижнего полюса почки и ее эффективность при двустороннем нефролитиазе у детей 30 **Akbarov N.A., Gafurov A.A., Tuychiev G.U., Kasimov K.L., Yuldashev M.A.** Indices for transverse cuneate resection of lower kidney's pole and it is efficacy at bilateral nephrolithiasis at children
- Алиев М.М., Тураева Н.Н., Тилавов У.Х., Нарбаев Т.Т., Юлдашев Р.З.** Холецисто-дуоденоанастомоз при кистозной трансформации наружных желчных протоков у детей 33 **Aliev M.M., Turaeva N.N., Tilavov U.Kh., Narbaev T.T., Yuldashev R.Z.** Cholecystitis duodenal anastomosis at cystic transformation of external biliary tructs at children
- Ахмедов Ю.М., Хайитов У.Х., Мавлянов Ф.Ш., Ахмедов И.Ю.** Оптимизация хирургического лечения врожденного гидронефроза у детей 36 **Akhmedov Yu.M., Khaitov U.Kh., Mavlyanov F.Sh., Akhmedov I.Yu.** Optimization of surgery treatment of innate hydronephrosis at children
- Бердиев Э.А., Салимов Ш.Т., Пирназаров И.П.** Бола-ларда жарроҳлик амалиётларидан сўнг битишмали жараёнларга мойилликни аниқлаш 39 **Berdiev E.A., Salimov Sh.T., Pirnazarov I.P.** Differentiated approach to prophylaxis of adhesion process in abdominal cavity at children
- Давлятов С.Б., Боходуров Дж.Т.** Лечение эхинококкоза у детей 42 **Davlyatov S.B., Bokhodurov Dj.T.** Treatment of echinococcosis at children
- Долимов К.С., Абдумажидов А.Ш., Тухтамуродов З.З.** Эвентрации после хирургических операций 45 **Dolimov K.S., Abdumajidov A.Sh., Tuxtamurodov Z.Z.** The eventration after surgical operations

- Камолов Ш.Б., Эргашев Б.Б., Бердалиева З.Б.** 47 **Kamolov Sh.B., Ergashev B.B., Berdalieva Z.B.**
 Оптимизация лечебной тактики при атрезии тонкой
 кишки у новорожденных
Optimization of medical tactics at atresia of small intestine at newborns
- Кахаров М.А., Муминов Ф.Б., Джураев Х.А., Сидиков А.У., Муродова Ш.** 50 **Kakharov M.A., Muminov F.B., Juraev Kh.A., Sidikov A.U., Murodova Sh.**
 Предоперационная подготовка больных с хроническим толстокишечным стазом
Preoperative training of patients with chronic stasis
- Курьязова Ш.М., Илхомова Х.А.** 53 **Kuryazova Sh.M., Ilkhomova X.A.**
 Клинико-анамнестическая характеристика сочетанных патологий почек с заболеваниями органов пищеварения у детей региона Приаралья
Clinical-anamnestic characteristic of renal pathology combined with gastrointestinal organs diseases in children of the Aral sea region
- Махмаджонов Д.М., Султонов Ш.Р., Бобоев З.А.** 56 **Makhmadzhonov D.M., Sultonov Sh.R., Boboev Z.A.**
 Определение качества жизни детей с мочекаменной болезнью после операции
Determining the life quality for children with urolithiasis after operation
- Нарзикулов У.К.** 59 **Narzikulov U.K.**
 Оценка и результаты лечения переломов проксимального эпиметафиза лучевой кости у детей и подростков
Evaluation and result of fracture for proximal epimetaphysis of radial bone at children
- Окулов А.Б., Негмаджанов Б.Б., Окулов Е.А., Маматкулова М.Д., Ким В.О.** 62 **Okulov A.B., Negmadjanov B.B., Okulov E.A., Mamatkulova M.D., Kim V.O.**
 Аномалии развития репродуктивных органов у детей и подростков
Maldevelopments of reproductive organs at children and adolescents
- Окулов А.Б., Негмаджанов Б.Б., Окулов Е.А., Маматкулова М.Д., Ким В.О.** 64 **Okulov A.B., Negmadjanov B.B., Okulov E.A., Mamatkulova M.D., Kim V.O.**
 Перманентная реабилитация после вагинопластики у детей и подростков
Permanent rehabilitation after vaginoplasty at children and adolescents
- Сапаев О.К.** 66 **Sapayev O.K.**
 Актуальные вопросы и их решение в хирургии врожденного гидронефроза у детей
Topical questions and their solution in surgery of congenital hydronephrosis in children
- Султонов Ш.Р., Расулов С.С., Абдуллоев М.Ф., Ахмедов Р.Ш.** 72 **Sultonov Sh.R., Rasulov S.S., Abdulloev M.F., Ahmedov R.Sh.**
 Эндовидеохирургия в диагностике и лечения острых заболеваний органов малого таза у детей
Endovideosurgery in diagnosis and treatment of acute diseases for small pelvis at children
- Султонов Ш.Р., Сафаров А.И., Атоев И.К.** 75 **Sultonov Sh.R., Safarov A. I., Atoyev I.K.**
 Выбор тактики хирургического лечения уретероцеле у детей
The choice of tactics for surgical treatment ureterocele at children
- Салиходжаев Ш.Н., Исмаилова М.У., Талипов М.Г.** 78 **Salikhodjaev Sh.N., Ismailova M.U., Talipov M.G.**
 Гемодинамические показатели на этапах комбинированной общей анестезии с применением пропофола при малотравматичных хирургических вмешательствах у детей
Hemodynamic parameters at the stages of combined general anesthesia with use propofol in low-traumatic surgical interventions at children
- Туйчиев Г.У., Гафуров А.А., Мирзакаримов Б.Х., Косимов К.Л., Нарбаев Т.Т., Исаков Н.З.** 82 **Tuychiev G.U., Gafurov A.A., Mirzakarimov B.Kh., Kosimov K.L., Narbaev T.T., Isakov N.Z.**
 Жигар циррози портал гипертензиясида бемор болалар ҳаёт сифатини аниқлаш
Determination of life quality for children with cirrosis of the liver
- Умарбекова Н.Ф., Тошметова Б.Р.** 84 **Umarbekova N.F., Toshmetova B.R.**
 Особенности состояния сердечно-сосудистой системы у детей на разных стадиях заболеваний почек
Features of cardiovascular system condition in children with different stages of kidney diseases

- Умарходжаев Ф.Р., Искандаров М.М., Юлдашев А.Ж., Эргашев Б.Н., Умарходжаева К.Ф.** Комплексное хирургическое лечение сколиоза у детей и подростков 87 **Umarchodzhaev F.R., Iskandarov M.M., Yuldashev A.Zh., Ergashev B.N., Umarchodzhaeva K.F.** Complex surgical treatment of scoliosis in children and adolescents
- Умарходжаев Ф.Р.** Разработка двухэтапного метода хирургического лечения сколиоза у детей 90 **Umarchodzhaev F.R.** Development of a two-stage method of surgical treatment scoliosis in children
- Усманов Х.С., Абдусаматов Б.З., Умаров К.М.** Видеоторакоскопия в диагностике и лечении ранений легкого 93 **Usmanov Kh.S., Abdusamatov B.Z., Umarov K.M.** Videothoracoscopy effectiveness in diagnosis and treatment of lung injuries
- Усманов Х.С., Салимов Ш.Т., Пирназаров И.П.** Применения видеоторакоскопии при лечении гнойно-воспалительных заболеваний лёгких и плевры у детей 95 **Usmonov X.C., Salimov Sh.T., Pirnazarov I.P.** Videothoracoscopy applications in treatment of purulent inflammatory diseases at lungs and pleuras at children
- Хамраев А.Ж., Каримов И.М., Мирзахмедов У.М.** Хирургические аспекты лечения хронических колостазов у детей 97 **Khamraev A.Zh., Karimov I.M., Mirzakhmedov U.M.** Surgical aspects of treatment chronic colostasis at children
- Худайназарова С.Р., Алимухамедова М.Р.** Педиатрия амалиётида дисметаболик нефропатия ва уни олдини олиш 102 **Khudaynazarova C.R., Alimukhamedova M.R.** Dymethabolic nephropathy prophylaxis in pediatric practice
- Чўлиев М.С.** Эрта ёшдаги болаларда ўткир гематоген эпиметафизар остеомиелитни диагностикаси ва давоси 104 **Chuliyev M.S.** Acute hematogenic epimethaphysis osteomyelitis at infants. diagnosis and treatment
- Шерназаров И.Б., Султонов Ш.Р., Рахмонов Ш.Дж., Шарипов П.Ш., Абдулоев С.Я.** Консервативное лечение патологического вывиха бедра новорожденных и детей грудного возраста 108 **Shernazarov I.B., Sultonov Sh.R., Rakhmonov Sh.J., Sharipov P.Sh., Abduloev S.Ya.** Conservative treatment of the pathological hip dislocation at infants and the children of breast age
- Эргашев Б.Б., Рўзमतов И.Б.** Чақалоқларда омфалоцеленинг клиник кечиш хусусиятлари 110 **Ergashev B.B., Ruzmatov I.B.** Clinical features of omphalocele course newborns
- Эргашев Н.Ш., Отамуратов Ф.А.** Анатомические особенности основных клинических форм аноректальных мальформаций у девочек 113 **Ergashev N.SH., Otamuradov F.A.** Anatomic characteristics of main clinical forms for anorective malformations at girls
- Эргашев Н.Ш., Саттаров Ж.Б.** Частота встречаемости и аспекты диагностики мальротации и аномалий фиксации кишечника у детей 117 **Ergashev N.Sh., Sattarov J.B.** Frequency of occurrence and aspects of malrotation diagnosis and abnormalities of intestinal fixation at children
- Агзамходжаев С.Т.** Современное состояние проблемы лечения врожденного гидронефроза у детей 121 **Agzamkhodjaev S.T.** The current problems of the treatment of congenital hydronephrosis
- Дехконбоев А.А., Юсупалиева Г.А.** Методы визуализации ранних осложнений некротизирующего энтероколита 126 **Dehqonboev A.A., Yusupalieva G.A.** Imaging methods of early complications for necrotizing enterocolitis
- Ниязова З.А., Бузрукон В.Т., Абзалова Ш.Р., Абдуллаев Ш.О.** Травматическое повреждение органа зрения как активный фактор в развитии инвалидности среди населения 131 **Niyazova Z.A., Buzrukov B.T., Abzalova Sh.R., Abdullayev Sh.O.** Traumatic damage to the organ of vision as an active factor in the development of disability among the population

СОПУТСТВУЮЩИЕ АНОМАЛИИ И ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ПРИ АНОРЕКТАЛЬНОЙ МАЛЬФОРМАЦИИ У ДЕТЕЙ

Ташкентский педиатрический медицинский институт

Цель исследования. Улучшение результатов хирургического лечения аноректальной мальформации с учётом сопутствующих аномалий и врождённых пороков развития у детей.

Материал и методы. В отделениях детской хирургии клиники Ташкентского педиатрического медицинского института за период с 2007 по 2017 годы обследовано и прооперировано 163 ребенка с высокой свищевой, а также без свищевой формами аноректальной мальформации в возрасте от 4 месяцев до 12 лет. Из них 49 детей с без свищевой атрезией прямой кишки и 54 пациентов с высокой свищевой формами поступили уже со сформированной предварительной колостомой в Республиканском Перинатальном Центре или в клиниках по месту жительства. 41 пациент поступили с грубыми анатомо-функциональными нарушениями низведенной кишки и промежности, требовавшими повторно-корректирующего вмешательства. У 13 пациентов при вагинальной, у 2 с клоакальной формами атрезии и ректальном мешке у 4 детей сформированы защитные колостомы.

Результаты. Большая часть сопутствующих аномалий при аноректальных мальформациях остается нераспознанной или диагностируется с большим запозданием, что нередко приводит к тяжелым прогрессирующим структурно-функциональным изменениям со стороны различных органов и систем у детей. При высоких свищевых, без свищевых и клоакальных формах аноректальных пороков, а также наличии сопутствующих аномалий, планирование повторно-корректирующих операций требует предварительного формирования «защитной колостомии».

Аноректальные пороки развития у детей — особая глава детской колопроктологии. Лечение этой, очень тягостной для детей и их родителей патологии, требует сугубо индивидуального подхода. Соответствующие методики — как консервативные (бужирование свищей и др.), так и особенно первично-радикальные (сложная аноректальная пластика, брюшно-промежностная проктопластика, иногда этапная с предварительной временной колостомией) требуют квалифицированного выполнения только в специализированных проктологических детских клиниках, куда следует направлять таких больных после оказания необходимой неотложной помощи (перфорация ануса для отведения мекония, наложение временной колостомы и т.п.).

Высокий уровень травматичности, послеоперационные осложнения, кровопотеря, длительные сроки госпитализации, косметический дефект передней брюшной стенки побуждают вести активный поиск новых методов хирургического лечения. При наличии сопутствующих аномалий не существует «золотого стандарта» в лечении указанной патологии.

Выбор методики радикальной операции при атрезиях зависит не только от вида и высоты атрезии, но и сочетанных врождённых пороков развития. Оперативное вмешательство преследует цель создать на месте отсутствующего анального отверстия новое, обеспечить его нормальную функцию, устранить патологическое соустье прямой кишки с соседними органами, в частности с мочевым пузырём и уретрой. Достичь этой цели возможно с помощью комплекса лечебных мероприятий, первым и главным из которых является оперативное вмешательство — проктопластика. В настоящее время существуют два основных и принципиально

различных способа проктопластики: промежностная и комбинированная (брюшно-промежностная, крестцово-брюшно-промежностная).

Разработке и совершенствованию оперативной техники при атрезиях прямой кишки посвящены работы Н. Б. Ситковского (1961-1985), А. С. Осмоловского (1970), Г. А. Баирова (1963-1977), работы О. Swenson, L. Donnelan (1967), F. Soave (1970) и др. При низкой атрезии показано промежностная, а при высокой — комбинированная брюшно-промежностная проктопластика.

Правильный выбор первичной радикальной операции — важнейший этап в достижении окончательного успеха при лечении аноректальных мальформаций. Необходимо дифференцированно подходить к выбору метода операции при сопутствующих аномалиях и пороках развития. В литературных источниках указывается, что после брюшно-промежностной проктопластики при высоких формах аноректальных мальформаций не удовлетворительные результаты лечения составляют 10-60%, рецидивы связаны с повторным формированием соустьев с генитальными органами, а зачастую летальные исходы с несвоевременным выявлением пороков и аномалий развития других органов и систем.

Последние годы ознаменованы возможностью коррекции аноректального порока без использования защитной колостомы. При этом в большинстве публикациях считается предварительное наложение стомы правильным.

В то же время нельзя согласиться с повсеместным тиражированием операций без стомы, поскольку это повышает риск осложнений, особенно при сочетанных аномалиях.

Очень важна техника выполнения оперативного

приема- наложения кишечной стомы с целью предупреждения колостомических осложнений.

Не вызывает разногласий то, что у детей с высокими вариантами мальформаций и клоакой, а также до повторно-корректирующих операций необходимо выполнить сначала колостомию, а через 2-3 месяца радикальную коррекцию порока.

Неудовлетворительные результаты многие авторы связывают с неверным определением сроков выполнения радикальной корректирующей операции. Большинство детских хирургов продолжают придерживаться мнения о целесообразности отсроченной проктопластики в возрасте 6-18 месяцев или по достижении ребёнком определенной массы (обычно около 8-10 кг), мотивируя эту тактику возможностью создания оптимального условия для выполнения сложного вмешательства, избежав технических ошибок и излишней травматизации мышечных структур тазового дна, органов малого таза, сосудов и нервов прямой кишки. При этом мало значения уделяется сопутствующим аномалиям и порокам развития.

Таким образом, проблема хирургической коррекции аноректальных аномалий по сей день не теряет своей актуальности. В последнее время для коррекции аноректальных пороков у детей наиболее часто использовались промежностные и брюшно-промежностные операции и их модификации. Однако каждая из этих операций зачастую выполнялась без учёта сопутствующих аномалий и пороков развития, что обусловило высокий процент неудовлетворительных результатов у детей, многие из которых остаются тяжёлыми инвалидами. Поэтому важны исследования, направленные на совершенствование диагностической тактики, методик и способов лечения при высокой формах аноректальной мальформации у детей.

Цель работы — улучшение результатов хирургического лечения аноректальной мальформаций с учётом сопутствующих аномалий и врождённых пороков развития у детей.

Материал и методы

В отделениях детской хирургии клиники Ташкентского педиатрического медицинского института за период с 2007 по 2017 годы обследовано и прооперировано 163 ребенка с высокой свищевой, а также без свищевой формами аноректальной мальформации в возрасте от 4 месяцев до 12 лет. Из них 49 ребёнка с без свищевой атрезией прямой кишки и 54 пациентов с высокой свищевой формами

поступили уже со сформированной предварительной колостомой в Республиканском Перинатальном

центре или в клиниках по месту жительства. 41 пациент поступили с грубыми анатомо-функциональными нарушениями низведенной кишки и промежности, требовавшими повторно-корректирующие вмешательства. У 13 пациентов при вагинальной, у 2 с клоакальной формами атрезии и ректальном мешке у 4 детей сформированы защитные колостомы.

Всем детям при поступлении наряду с общеклиническими методами обследования проводились: фистулоирригография, экскреторная урография, цистография, УЗИ промежности (малого таза), сфинктерометрия, рентгенография грудной клетки и крестцово-копчиковой области, измерение давления в ампуле прямой кишки, морфологические исследования дистальных участков прямой кишки и сфинктерного аппарата.

Ключевые моменты, на которые мы ориентировались во время дооперационного обследования, были следующие: а) уровень атрезированного конца прямой кишки; б) состояние дистального отдела толстой кишки; в) длина и калибр свища; г) наличие или отсутствие сочетанной патологии; д) адекватное функционирование колостомы. При детальном осмотре аноректальной области обращали особое внимание на место открытия свищевой отверстия (при видимых свищах), его диаметр, место обнаружения анального рефлекса, состояние наружных половых органов и дистального отдела позвоночника.

Результаты и обсуждение

При тщательном обследовании детей мы ещё раз убедились, что как и при всех пороках и аномалиях развития, при аноректальных мальформациях почти у каждого ребёнка удалось выявить один или несколько сочетанных сопутствующих врождённых заболеваний (табл. 1).

Таблица 1

Сопутствующие аномалии и пороки развития при аноректальной мальформациях у детей

Аномалии по системам	Виды аномалий и пороков развития			Всего
Уро-нефрологические	Почечная аплазия (гипоплазия)- 2 Удвоение почек и мочеточников- 2	Врождённый гидронефроз-5 Стеноз уретры-2 ПМР-4	Мегауретер-3 Нейрогенный мочевой пузырь-6	24
Сердечно-сосудистые	ДМЖП-5	ДМПП-3	Тетрада Фалло-3	11
Желудочно-кишечные	Атрезия пищевода-3	Эмбриональная грыжа-2	Синдром Ледда-3	8
Генитальные	Крипторхизм-4 Гипоспадия-1	Перегородка влагалища-2	Атрезия вагины-4	11
Неврологические	Гидроцефалия-3	Спинальная грыжа-4	Парезы Плевгии-3	10
Хромосомные	Синдром Дауна-5			5
Сенсорные	Пороки развития глаз-2	Нейросенсорная глухота-1		3
Скелетные	Агенезия копчика-4	Полидактилия-2	Аплазия конечностей-1	7
Всего	31	25	23	79

Как видно из таблицы у 163 детей с аноректальной мальформацией удалось обнаружить 79 сопут-

ствующих аномалий и пороков развития. Наибольшую группу составила сопутствующая патология мочевыделительной системы, которая выявлена у 24 детей (30%): аплазия почки (2), врожденный гидронефроз (5), мегауретер (3), нейрогенный мочевой пузырь (6), стеноз уретры (2), удвоение почек и мочеточника (2), пузырно-мочеточниковый рефлюкс (4). Генитальные аномалии обнаружены у 5 детей, из которых гипоспадия — 1, крипторхизм — 4. Также выявлены пороки развития сердца у 11 детей, атрезия пищевода у 3 детей, позвоночника и конечностей у 7 детей. Гидроцефалия у 3 детей, спинномозговая грыжа у 4. Синдром Дауна подтвержден у 5 детей.

Особо следует отметить, что сочетанные пороки развития, в частности мочеполовой системы, требовали строго индивидуального и дифференцированного выбора очередности, сроков и объема вмешательства. Указанные заболевания протекали практически без клинической симптоматики. Редко отмечались дизурия, болевой и мочевой синдромы различной степени выраженности, что связывали с основным заболеванием.

Только при дальнейшем обследовании при атрезии анального отверстия и прямой кишки, при высоких свищевых формах с соустьем в мочевой пузырь и уретру у мальчиков у 21 больных дистальный конец атрезированной кишки открывался в мочевой пузырь в проекции треугольника Лъето. У 7 детей имел место ректоуретральный свищ. У 15 пациентов при соустьях с мочевым пузырем и с уретрой соответственно, отмечались явления метаболического ацидоза с развитием пиелонефрита и цистита.

Этапные корригирующие операции выполняли в зависимости от доминирования той или другой

патологии. В ряде случаев в отношении выявленного поражения мочевых путей приходилось придерживаться выжидательной тактики. Так поступали, если сведения о конкретной нозологической единице позволяли в общих чертах прогнозировать исход операции, а также присутствовалиотягощающие моменты. Выжидательная тактика вынуждена при ректоуретральных и ректовагинальных свищах, нейрогенном мочевом пузыре.

У 10 девочек с ректовагинальным свищом, у 2 детей при клоакальной формах и 4 детей при наличии ректального мешка произведено предварительное формирование колостомы с учетом планируемой в дальнейшем радикальной операции.

У первично оперированных 31 пациента при повторных обращениях с ретракцией низведенной кишки с грубыми рубцовыми изменениями запирающего аппарата прямой кишки, рецидивом заболевания и при образованиях полных параректальных свищей первым этапом были сформированы защитные колостомы. При обнаружении сопутствующих аномалий при аноректальной мальформации также первым этапом хирургического лечения было наложение защитной колостомы.

Выводы

1. Большая часть сопутствующих аномалий при аноректальных мальформациях остается нераспознанной или диагностируется с большим запозданием, что нередко приводит к тяжелым прогрессирующим структурно-функциональным изменениям со стороны различных органов и систем у детей.

2. При высоких свищевых, без свищевых и клоакальных формах аноректальных пороков, а также наличии сопутствующих аномалий, планирование повторно-корригирующих операций требует предварительного формирования «защитной колостомии».

ЛИТЕРАТУРА

1. Апросимов М.Н. Лапаротомия в хирургии врожденной кишечной непроходимости. Вестник Российского государственного медицинского университета. 2010; 3: 58-9.
2. Даниленко О.С. Эволюция радикальной коррекции аноректальных пороков развития у детей. Детская хирургия, 2010; 2: 32-35.
3. Иванов П.В. Этапное лечение аноректальных пороков у детей. П.В.Иванов, И.В.Киргизов, К.Н.Баранов и др. Медицинский вестник Северного Кавказа. 2010; 3: 88-89.
4. Иванов В.В. Энтеро- и колостома в этапном лечении низкой кишечной непроходимости у новорожденных. В.В. Иванов, М.А. Аксельров, В.М. Аксельров и др. Детская хирургия. 2006; 6: 14-7.
5. Ионов А.Л., Щербакова О.В., Лука В.А., Михеев М.Ю. Реконструктивные операции у детей с пороками развития толстой кишки и аноректальной области. Колопроктология. 2006; 4(18): 40-41.
6. Левин М. Д. Стандартизация рентгенологического исследования толстой кишки и аноректальной зоны. М.Д.Левин, Ю.Г. Дегтярев, В.И. Аверин, Й.Ф. Абу-Варда, Т.М. Болбас. Новости хирургии. 2013; 21: 90-98.
7. Морозов Д.А. Хирургия врожденной непроходимости тонкой кишки. Д.А. Морозов, Ю.В. Филиппов и др. Российский вестник детской ортопедии и реаниматологии. 2011; 2: 21-9.
8. Николаев В.Н. Результаты проктологических операций у детей по материалам хирургического отделения педиатрического центра Якутска. В.Н. Николаев, В.А. Саввина, А.Р.Варфоломеев, М.Е. Охлопков. Детская хирургия. 2010; 4: 15-18.
9. Огородникова Е.А. Врожденные параректальные свищи у детей. Е.А. Огородникова, О.Н. Никитина, А.О.Челак. Детская хирургия, 2004; 4: 43-45.
10. Окулов Е.А. Сравнительный анализ состояния запирающего аппарата прямой кишки больных функциональной недостаточностью анального сфинктера в различных возрастных группах. Е.А. Окулов, А.Ю. Титов., Л.Ф. Подмаренкова, Е.А. Рыжов, Д.В. Алешин, О.Ю. Фоменко, А.П. Тернавский, Л.А. Ким, Л.И. Ленишкин. Детская хирургия, 2010; 5: 6-10.
11. Arnoldi R. Anorectal malformations with good prognosis: variables affecting the functional outcome. R. Arnoldi, F. Macchini, V. Gentilino, et al. J Pediatr Surg. 2014; 49(8): 1232-6.
12. Bhatnagar S. Anorectal malformations (part 1). S. Bhatnagar. J. Neonatal Surg. 2015; 10;4(1):7.

13. Gupta A.K. Imaging of congenital anomalies of the gastrointestinal tract. A.K. Gupta, B.Guglani. Indian J Pediatr. 2005; 72(5): 403-14.
14. Harjai M.M. Anterior sagittal anorectoplasty: An alternative to posterior approach in management of congenital vestibular fistula. M.M.Harjai, N.Sethi, N.Chandra. Afr. J. Paediatr Surg. 2013; 10: 78-82.

Алиев М.М., Нарбаев Т.Т., Джалалов М.Ж., Холметов Ш.Ш.
**АНОРЕКТАЛ МАЛЬФОРМАЦИЯЛИ БОЛАЛАРДА ҲАМРОҲ
 АНОМАЛИЯЛАР ВА РИВОЖЛАНИШ НУҚСОНЛАРИ**

Калит сўзлар: аноректал мальформация, колостома, «ҳимояловчи колостома»
 Тошкент педиатрия тиббиёт институти клиникаси хирургия бўлимида 2007-2017 йиллар мобайнида 163 та 4 ойликдан 12 ёшгача бўлган юқори оқмали ҳамда оқмасиз аноректал мальформацияли беморлар текширилган ва операция қилинган. 49 та тўғри ичак атрезияси оқмасиз шакли ва 54 та юқори оқмали шакли кузатилган беморларда турар жойи бўйича ва перинатал марказида колостома қўйиш операцияси бажарилган. 41 та бемор туширилган ичакнинг ва оралиқнинг қўпол анатомик функционал бузилиши билан қайта оператив даво талаб қилувчи ҳолатда келган. 13 та беморда вагинал, 2 тасида атрезиянинг клоакал шаклида ва 4 тасида ректал қопчасида ҳимояловчи колостома шакллантирилган. Аноректал нуқсонларнинг юқори оқмали, оқмасиз ва клоакал шаклида ҳамда ҳамроҳ аномалияларда, қайта реконструктив операция талаб қиладиган ҳолатларда ҳимояловчи колостома шакллантирилган.

Aliev M.M., Narbaev T.T., Dzhahalalov M.Zh., Holmetov Sh.Sh.
**CONCOMINANT ANOMALIES AND MALDEVELOPMENTS
 AT ANORECTAL MALFORMATION IN CHILDREN**

Key words: anorectal malformation, colostomy, «protective colostomy»
 In the departments of pediatric surgery of Tashkent Pediatric Medical Institute clinic from 2007 to 2017 163 children with high fistula, and also without fistular forms of anorectal malformations aged from 4 months to 12 years children were examined and operated. Among them 49 patients were without fistular atresia of rectum, and, 54 patients were with high fistula and they have already been treated with pre-formed colostomy in Republican Perinatal Center, or, in clinics at their place of residence. 41 patients were treated with gross anatomical and functional disorders of the lower intestine and perineum, that required re-corrective interventions. 13 patients with vaginal, 2 with cloacal atresia and rectal sac, 4 children had protective colostomas.
 At high fistular, non fistuloar and cloacal forms of anorectal defects and, also, the presence of concomitant anomalies, the planning of re-corrective operations required the preliminary formation of «protective colostomy».