

41. *Salas-Salvado J., Molina J., Figueras J.* et al. Effect of the quality of infused energy on substrate utilization in the newborn receiving total parenteral nutrition. *Pediatr. Res.* 1993; 33: 112—7.
42. *Campbell A.N., Freedman M.H., Pencharz P.B.* et al. Bleeding disorder from the "fat overload" syndrome. *J. Parenter. Enter. Nutr.* 1984; 8: 447—9.
43. *Al-Dahhan J., Haycock G.B., Chantler C.* et al. Sodium homeostasis in term and preterm neonates. II. Gastrointestinal aspects. *Arch. Dis. Child.* 1983; 58: 343—5.
44. *Friel J.K., Andrews W.L., Hall M.S.* et al. Intravenous iron administration to very-low-birth-weight newborns receiving total and partial parenteral nutrition. *J. Parenter. Enter. Nutr.* 1995; 19: 114—8.
45. *Okur H., Küçükaydin M., Üstüdal K.M.* The endocrine and metabolic response to surgical stress in the neonate. *J. Pediatr. Surg.* 1995; 30 (4): 626—30.
46. *Greene H.L., Hambidge K.M., Schanler R.* et al. Guidelines for the use of vitamins, trace elements, calcium, magnesium, and phosphorus in infants and children receiving total parenteral nutrition: report of the Subcommittee on Pediatric Parenteral Nutrient Requirements from the Committee on Clinical Practice Issues of the American Society for Clin Nutr. *Am. J. Clin. Nutr.* 1988; 48: 1324—42.
47. *Sathyaprasad C., Burjonrappa S.C., Miller M.* Role of trace elements in parenteral nutrition support of the surgical neonate. *J. Pediatr. Surg.* 2012; 47 (4): 760—71.
48. *Sentongo T., Azzam R.* Vitamin B12 status, methylmalonic acidemia, and bacterial overgrowth in short bowel syndrome. *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* 2009; 48 (4): 495—7.
49. *Ekingen G., Ceran C., Guvenc B.H.* et al. Early enteral feeding in newborn surgical patients. *Nutrition.* 2005; 21 (2): 142—6.
50. *Berseth C.L.* Minimal enteral feedings. *J. Perinatol.* 1995; 22(1): 195—204.
51. *Rangel S.J., Calkins C.M., Cowles R.A.* et al. Parenteral nutrition-associated cholestasis: an American Pediatric Surgical Association Outcomes and Clinical Trials Committee systematic review. *J. Pediatr. Surg.* 2012; 47 (1): 225—40.
52. *Okada Y., Klein N., Saene H.* et al. Small volumes of enteral feedings normalise immune function in infants receiving parenteral nutrition. *J. Pediatr. Surg.* 1998; 33 (1): 16—9.
53. Parenteral nutrition in intensive care and surgery. Methodical recommendations. *Butrov A.V., Sviridov S.V., Slepishkin V.D.* Moscow. 2006 (in Russian).

Поступила 15.02.13

© Н.Ф. ЩАПОВ, 2014

УДК 616.351/.352-007-053.1-053.31-07-089.844

Н.Ф. Щапов

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НИЗКИХ ФОРМ АНОРЕКТАЛЬНЫХ ПОРОКОВ У НОВОРОЖДЕННЫХ

ГБОУ ВПО "Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова" Минздрава России, 117997, Москва

Щапов Николай Федорович (Shchapov Nikolay Fedorovich), e-mail: n.f.shchapov@gmail.com

Проблема лечения детей с аноректальными пороками (АПП) остается актуальной до сих пор в связи с высокой частотой встречаемости, количества неудовлетворительных результатов даже у пациентов с низкими формами АПП. Успешное лечение детей с АПП складывается из своевременной полноценной диагностики, сроков и вида оперативного лечения и реабилитации.

До сих пор обсуждается возможность ранней радикальной коррекции низких форм АПП. Распространенное в нашей стране мнение о необходимости наложения колостомы как первого этапа коррекции АПП не во всех случаях подтверждается на практике. Оперативные вмешательства при низких формах АПП: операция Диффенбаха, Саломона—Ленюшкина, задняя сагиттальная аноректопластика — применяются повсеместно, но имеют ряд недостатков, влияющих на функциональный результат лечения.

Физиотерапевтические процедуры улучшают результаты лечения, но воздействуют не на все звенья патогенеза. Дефектография, ирригография, компьютерная и ядерно-магнитно-резонансная томография, эндоректальная сонография, электронейрофизиологические, манометрические, колодинамические исследования, денервационные тесты, оценка функции мочевого пузыря позволяют выявить причину неудовлетворительного функционального результата и изменить реабилитационную программу, но возможны только у детей старшего возраста.

Ключевые слова: аноректальные пороки; низкие формы; диагностика; лечение; новорожденные.

Shchapov N.F.

DIAGNOSTICS AND TREATMENT OF LOW-TYPE ANORECTAL MALFORMATIONS IN NEWBORN BABIES

N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, 117997 Moscow

The problem of diagnostics and treatment of low-type anorectal malformations (ARM) in newborn babies remains a serious challenge due to their high prevalence and poor results of the treatment. The success of the treatment depends on reliable timely diagnosis, the choice of adequate time and strategy for surgical intervention and rehabilitation. The possibility of early radical correction is a matter of discussion. The generally held opinion of the necessity of colostomy as the first stage of ARM treatment is not always justified. Surgery for low-type ARM including Dieffenbach and Salomon-Lenyushkin procedures or posterior sagittal anorectoplasty are extensively used but have a number of drawbacks influencing the functional outcome of the treatment. Physiotherapy improves the results of treatment but does not affect all pathogenic processes. Defectography, irrigography, CT and NMR tomography, endorectal sonography, electroneurophysiological, manometric and colodynamic studies, denervation tests and evaluation of bladder function allow to elucidate the cause of poor functional outcomes and correct the rehabilitation program. However, these methods are applicable only in elder children.

Key words: anorectal malformations, low-type, diagnostics, treatment, newborn babies

Аноректальные пороки (АРП) включают широкий спектр врожденных аномалий, затрагивающих анус, прямую кишку, урогенитальный тракт [1]. По данным различных авторов, частота встречаемости составляет от 1:2000 до 1:9000 случаев [2—4]. В структуре врожденных пороков развития доля АРП около 7%. Впервые пороки развития ануса описаны еще в VII веке. Несмотря на столь длительное изучение проблемы, до сих пор остается большое количество вопросов и разногласий между хирургами о методах обследования, оптимальных сроках и видах коррекции пороков, тактике послеоперационного лечения и реабилитации.

С целью улучшения и усовершенствования методов диагностики и лечения АРП предложено около 40 классификаций, основой которых являются клинические, эмбриогенетические и анатомические особенности пороков. Наибольшее значение имели классификация Ladd и Gross, И.К. Мурашова, А.М. Аминьева, А.И. Ленишкина, Г.А. Баирова, Мельбурнская классификация, классификация А. Реña [1]. Путаница в терминологии при обозначении аноректальных дефектов, необходимости учета сочетанных аномалий, влияющих непосредственно на функциональные результаты и отсутствие унифицированной системы оценки отдаленных исходов лечения, потребовали выработки единой международной классификации, включающей все АРП. По инициативе проф. А.М. Holschneider была собрана группа экспертов, которая предложила современный вариант классификации АРП [4]. По этой классификации разделяют часто встречающиеся аномалии и редкие формы. Тактика лечения в основном по данной классификации основывается на эмбриологии порока. С позиции определения срочности и выбора тактики оперативной коррекции в периоде новорожденности практичнее разделение на "высокие" и "низкие", или подлеваторные, формы.

Эпидемиология

Высокая вариабельность различных форм АРП обусловлена сложностью эмбриогенеза данной области [5]. По данным различных авторов соотношение встречаемости форм сильно различается, так высокие формы составляют 20—55%, промежуточные 0—54%, низкие — 18—62% [4].

Атрезия ануса входит в 24 генетических синдрома. Частота встречаемости сочетанных пороков при аноректальных аномалиях составляет более 50% [3]. Из них 69,5% — у детей с высокими и 30,5% — с низкими формами АРП. Тяжесть состояния этих детей обусловлена не самим пороком, а сопутствующей аномалией. Частота встречаемости ассоциированных аномалий требует детального обследования каждого ребенка с АРП [1, 4, 6—9].

У мальчиков частота низких форм АРП составляет около 48%, у девочек 13—35% [2, 3]. Наиболее часто встречается атрезия ануса с ректопромежностной фистулой [1, 4].

Физикальные методы обследования

АРП относятся к низкой форме кишечной непроходимости, следовательно, тактика лечения должна быть определена до развития осложнений, характерных для этой группы заболеваний, что составляет до 2 сут [10].

Большинство АРП может быть выявлено при визуальном осмотре промежности [11]. При осмотре оценивается отсутствие или наличие анального отверстия на соответствующем месте, вид и характер открывающегося на промежности отверстия.

При низких формах аномалий в проекции ануса обнаруживается гипертрофированный кожный валик или углубление, вокруг которого заметны радиально расположенные складки. В некоторых случаях кожа в проекции анального сфинктера истончена и представляет собой тонкую мембрану, через которую просвечивает меконий [5, 12].

При отсутствии анального отверстия в анальной ямке

должен быть проведен тщательный осмотр промежности на предмет наличия эктопического отверстия прямой кишки. Оно может находиться на коже промежности, у корня мошонки, на мошонке, на половом члене. Отверстие может быть не одно [1, 11].

Определенную диагностическую ценность может иметь зондирование подозрительных мест на промежности при помощи металлического зонда, так как свищевое отверстие может быть очень маленьким и визуально не определяется, а при бужировании будет преодолена слизистая пробка и получен меконий, после этого можно будет провести промывание прямой кишки.

Отсутствие анального отверстия и наружных свищей, наличие косвенных признаков низкой формы АРП еще не является достоверным, поэтому проводится осмотр мочеиспускательного отверстия, оценивается моча.

Следующим этапом проводится катетеризация мочевого пузыря. При наличии свищей в мочевую систему во время катетеризации можно получить меконий с мочой. Некоторые авторы применяют промывание мочевого пузыря с физиологическим раствором, что может способствовать вымыванию слизистой пробки из свищевого отверстия [5].

В первые часы жизни обнаружение свища может быть затруднено, так как отверстие свища может быть заблокировано слизью, вязким меконием, а давление в кишечнике может быть еще недостаточным. Также нарушение отхождения мекония может быть обусловлено наличием сопутствующих пороков ЖКТ, таких как атрезия пищевода или двенадцатиперстной кишки, в таких случаях можно ошибочно предположить бессвищевую форму порока.

Инструментальные методы диагностики

Для постановки диагноза антенатально нет специфических ультразвуковых критериев. Нормальный анус визуализируется при сонографии как небольшое гипозоногенное кольцо с центрально расположенной экзогенной полоской, расположенное в области промежности. Отсутствие такого образования описывается как неперфорированный анус, но частота выявления данного порока по этому признаку минимальна. Косвенным признаком может являться маловодие. Также о вероятности атрезии ануса как составляющей VACTERL-ассоциации заставляют задуматься выявленные пороки развития почки и мочевыводящих путей, позвоночного столба и сердца, которые лучше визуализируются при антенатальных ультразвуковых исследованиях [9].

Инвертограмма, предложенная Вангенстином в 1930 г., — классический метод определения расстояния от слепого конца прямой кишки до кожи. Следует отметить, что данное исследование должно проводиться не ранее 18—24 ч от момента рождения, раньше воздух не успевает достигнуть дистальных отделов кишечника в достаточном количестве, что может привести к ошибочному диагнозу. Кроме того, некоторые авторы считают необходимым проводить компрессию передней брюшной стенки во время исследования для лучшего расправления купола атрезированной кишки, что тоже может повлиять на диагностику высоты атрезии [5].

Модификация Narasimhao, предложенная в 1983 г., предполагает положение ребенка лежа на животе с согнутыми бедрами, приподнятыми на 45°. Маркер располагается на место долженствующего ануса.

Ультразвуковое исследование на данный момент вытесняет традиционную инвертограмму. Первое ультразвуковое исследование, так же как и рентгенологическое, производится к концу первых суток. При ультразвуковом исследовании диагностируется как расстояние от дистального отдела кишки до кожи промежности, так и наличие свищей [5].

Электромиография обеспечивает регистрацию электрической активности, возникающей в мышечных волокнах как при произвольных сокращениях, так и в покое. Электромиография дает информацию о функциональном состоянии му-

скулатуры тазового дна, особенно анального сфинктера [5].

Оперативное лечение

Задачами оперативного лечения являются создание заднепроходного отверстия, обеспечение нормальной функции неоануса и толстой кишки. В срочном порядке показано проведение оперативного вмешательства при без свищевой форме атрезии ануса, наличии свищевого сообщения с урогенитальным трактом, узкого свищевого сообщения с промежностью. Противопоказаниями к одномоментной операции считаются недоношенность II—III степени, тяжелое состояние, позднее поступление, наличие сопутствующих пороков [4, 7, 11].

Оперативные вмешательства можно разделить на промежностную аноректопластику, включающую переднюю сагиттальную и заднюю сагиттальную аноректопластику, и комбинированную аноректопластику, в которую были включены брюшно-промежностная, крестцово-брюшно-промежностная операции и видеоассистированное низведение толстой кишки.

Оперативные вмешательства при низких формах АРП были предложены разными авторами и до сих пор не потеряли своей актуальности в различных клиниках как нашей страны, так и за рубежом.

Операция Диффенбаха, описанная в 1826 г., модифицированная А.И. Ленишкиным, критиковалась за высокий уровень осложнений, однако в последнее время в связи с улучшением антибактериальной терапии эта операция вновь применяется в практике [13].

Операция Саломона—Ленюшкина при ректопромежностной фистуле активно применяется многими авторами. При наличии отверстия свищевого хода на промежности производится вскрытие свища, иссечение слизистой оболочки свищевого хода и сшивание тканей образовавшейся раны, а также формирование анального отверстия [13].

При мембранозной форме атрезии ануса применяется промежностная проктопластика, мембрана иссекается или рассекается крестообразно, после чего проводится бужирование сформированного отверстия [14].

Многие авторы предпочитают вне зависимости от формы порока первым этапом выполнять наложение превентивной колостомы. Методом выбора является раздельное выведение концевых стом, который позволяет произвести санацию отводящего отдела кишки перед радикальным этапом операции, что значительно снижает риск септических осложнений в послеоперационном периоде [14].

При передней сагиттальной аноректопластике, предложенной Mollard в 1978 г., разрез производился на 1 см кпереди и сбоку от предполагаемого ануса, производилось разделение, выделение пуборектальной петли, после этого переходили на лапаротомный доступ и проводили эндоректальную мобилизацию кишки, низводили ее кпереди и кнаружи от леваторов, завершали формированием ануса [14]. В оригинале операция часто приводила к осложнениям, таким как выпадение слизистой оболочки прямой кишки и каломазание. Поэтому с появлением задней сагиттальной аноректопластики в 1980 г. эта операция на некоторое время вышла из практики. Однако через некоторое время появились различные модификации. Последняя предложена Okada и соавт. Сейчас имеются работы, в которых указано, что эта операция с успехом применяется при коррекции низких пороков, в основном при ректовестибулярном и промежностном свищах [14]. По данным авторов, операция дает хорошие результаты. Однако осложнения все же встречаются: воспаление послеоперационных швов, выпадение слизистой прямой кишки, каломазание или недержание кала. Считается, что частота встречаемости недержания зависит от возраста ребенка, плохой прогноз у детей оперированных старше трех лет.

В настоящее время всеобщепризнанной является методика Alberto Peña — задняя сагиттальная аноректопластика, предложенная в 1980 г. У мальчиков с промежностным сви-

щом, аномалией в виде "ведерной ручки", анальным стенозом, анальной мембраной и у девочек с кожным свищом данная операция по методике Peña проводится без наложения защитной колостомы [1].

Преимуществом данного метода является визуализация мышечного комплекса с возможностью сохранения его функции. Сначала производится определение точного положения наружного сфинктера и срединной линии с помощью электростимуляции. Разрез проводится точно по срединной линии от середины крестца до центра сфинктера.

Однако противники этой методики выделяют следующие недостатки: проводится пересечение всего удерживающего аппарата, происходит удлинение мобилизированной кишки, сведение прямой кишки на конус [4].

Применение ранних радикальных операций позволяет избежать вторичных изменений, таких как мегаколон, поражение печени, анемия, дисбактериоз кишечника, и обеспечивает лучшие условия для низведенной кишки. Ранняя радикальная коррекция обеспечивает активное восстановление нервных связей, формирование чувствительности, восстановление функции и тем самым раннюю социальную адаптацию ребенка [1, 4, 14].

Способы оперативных вмешательств, применяемые до недавнего времени большинством отечественных хирургов при низких и средних свищевых формах аноректальных аномалий [13], дают значительный процент осложнений в виде рецидивов свищей, стенозов ануса, деформации промежности. Остается спорной целесообразность применения задней сагиттальной промежностной проктопластики при "низких" и "промежуточных" формах аноректальных пороков [13].

Осложнения

Все пациенты с осложнениями после хирургического лечения аноректальных пороков могут быть разделены на 3 группы.

В 1-ю группу входят пациенты с недержанием кала, которое обусловлено нарушением произвольных мышечных структур при высоких формах пороков вследствие недоразвития мышечного аппарата или интраоперационного повреждения либо нарушением сенсорного механизма, связанного с патологией крестца и дистального отдела спинного мозга [1, 4, 13].

Во 2-ю группу входят пациенты с осложнениями, связанными непосредственно с операцией: раневая инфекция, паралич бедренного нерва, расхождение краев раны, ретракция, инфекция или непроходимость являются, как правило, результатом чрезмерного натяжения или недостаточного кровоснабжения кишки. Так же в большом проценте случаев отмечается нейрогенный мочевого пузыря [13].

Осложнения после лапароскопического лечения — это травмы и выпадение слизистой оболочки прямой кишки, если кишка не фиксирована изнутри швами и проведен недостаточный гемостаз из-за плохой визуализации [15].

Выпадение прямой кишки чаще отмечается у пациентов с высокими формами пороков, у которых хуже развиты мышечные структуры таза [1].

Запоры в основном развиваются у детей с низкими формами аноректальных пороков, что обусловлено длинным дистальным концом кишечника. Установлено, что запоры напрямую связаны со степенью предоперационной ректальной эктазии, к которой ведут несвоевременность постановки диагноза, наличие трансверзостомы или петлевой колостомы [1, 4, 13, 14].

Реабилитация

Несмотря на значительное развитие в понимании патологической анатомии и физиологии, внедрение новых хирургических методов и результаты хирургического лечения АРП остаются далеко не идеальными. В отличие общепризнанных ранее предположений у большого количества пациентов

с низкими формами порока также отмечаются функциональные проблемы, которые сохраняются и в отдаленном периоде. Лечение нарушений дефекаций следует проводить до того, как ребенок достиг школьного возраста, чтобы предотвратить психологическую травму и интегрировать ребенка в социальную среду [4].

В послеоперационной реабилитации детей с аноректальными пороками развития рекомендуется проведение физиотерапевтических методов, актуальным считается применение электростимуляции, включающей диадинамические токи, модулируемые токи, трансакральную стимуляцию [4].

Для оценки функционального состояния в отдаленном периоде после операции применяется дневник дефекации, который ведется в течение 2—3 нед до обследования. Различные авторы предлагали свои варианты шкал оценки, однако наиболее адекватной считается "Holschneider score of continence", эта система более детализирована. Также авторами описаны методики исследования анального рефлекса: путем раздражения кожи в области ануса вызывает сокращение анального сфинктера и втяжение заднего прохода, аноскопия, пальцевое ректальное исследование позволяет субъективно судить о состоянии сфинктерного аппарата, наличии анальных стриктур [4, 16].

Применение лучевых методов исследования в послеоперационном периоде преследует две основные цели: диагностику сопутствующих аномалий, если она не была проведена ранее, и оценку причин нарушения дефекации.

Дефекография — модификация бариевой клизмы. При этом оцениваются статические показатели: длина анального канала, задний и средний анальный угол, положение аноректального перехода, а также динамические. При патологии анальный канал может укорачиваться или удлиняться или оставаться открытым, аноректальный угол может быть острым или тупым. Применение данной методики ограничено возрастом пациента, поскольку для адекватной оценки функциональных показателей требуется заполнение толстой кишки контрастным веществом до позыва к акту дефекации, что крайне затруднено у детей до 10 лет [4].

Применение "бариевой клизмы", или ирригографии, обосновано у пациентов с хроническими запорами для выявления его причин. При этом можно оценить состояние толстой кишки, наличие стенозов, стриктур или заднего клапана в анальном канале, редилатации толстой кишки при ректальном мешке. Выполнение отсроченных снимков позволяет оценить моторную функцию кишки и адекватность акта дефекации [4].

Также ребенку выполняются прямая и боковая рентгенограммы таза для оценки крестцового индекса, для более объективной информации, чем традиционный подсчет количества тел крестцовых позвонков. Оценивается структура крестца, его длина сопоставляется с костными параметрами таза. Боковая рентгенограмма точнее переднезадней проекции, так как при этом на размеры не влияет наклон таза. Если рассчитанный индекс больше 0,74, то данный пациент имеет хороший прогноз функции тазового дна и органов малого таза. Если же индекс меньше, то данный пациент, скорее всего, будет страдать недержанием кала, нарушением мочеиспускания. Дефект крестца всегда связывают с наличием пресакаральных масс — дермоидами, тератомами, или передними менингоцеле. Входящие в структуру крестца полупозвонки могут приводить к развитию поясничного и грудного сколиоза [1, 5].

Ультразвуковое исследование спинного мозга у детей первых трех месяцев жизни и магнитно-резонансная томография в более позднем возрасте более информативны по сравнению с рентгенологическими методами для верификации диагноза [9]. При данных методах исследования можно выявить такую аномалию, как фиксированный спинной мозг [17]. Перечисленные изменения развиваются в результате патологического прикрепления конуса спинного мозга в позвоночном канале, что ограничивает его физиологическую мобильность

при сгибательных движениях позвоночника, также по мере роста ребенка препятствует возрастному смещению конуса спинного мозга вверх — от уровня L_{IV} -позвонка у новорожденных до L_1 в старшем возрасте [17]. Фиксация спинного мозга при пороках его развития вызывает со временем механическое натяжение мозгового вещества, дисгемические расстройства, что усугубляет дизэмбриогенетические проявления, усиливает имеющийся неврологический дефицит [17]. Помимо фиксированного спинного мозга у пациентов могут быть другие патологии, такие как сирингомиелия и миеломенингоцеле, не выявляемые при рентгенографии [1, 18].

Компьютерная томография с контрастированием и ядерная магнитно-резонансная томография применяются для оценки пояснично-крестцовых позвонков и спинальной хорды, для визуализации мышцы, поднимающей задний проход, и мышечного комплекса [4, 17].

Эндоректальная сонография может применяться в процессе видеоассистированного низведения толстой кишки при высоких формах для визуализации мышечного комплекса. В послеоперационном периоде данная методика применяется для обнаружения мышечного комплекса и оценки анатомических взаимоотношений мышечного комплекса и низведенной кишки [19].

Электронейрофизиологические методы обследования, в основном электромиография, обеспечивают регистрацию электрической активности, возникающей в мышечных волокнах как при произвольных сокращениях, так и в покое. По данному исследованию можно судить о поражении клеток передних рогов [4].

Манометрические исследования включают ректономерию и ректобаллонометрию, при которых оценивается функциональная растяжимость мышц, отвечающих за акт дефекации и удержания. Langmeijer и Molenaar разработали оценочную систему, в которой по результатам манометрического исследования определяются показания к тому или иному виду терапевтического воздействия. При этом оценивается наличие рефлекса удержания (inhibitory reflex), давление удержания (squeeze pressure) и ощущение urgency (urge sensation) манометрическое и субъективное, при наличии всех трех показателей лечения не требуется, их полное отсутствие, субъективное и инструментальное, авторы расценивают как показания к колостомии [19].

Колодинамические исследования, такие как фекофлоуметрия и тест с солевой клизмой, помогают оценить моторную активность тазовых мышц и предоставляют качественную и количественную оценку аноректальной моторной активности [4].

Денервационные тесты (холодовая, гипертермическая, гипертоническая пробы) позволяют определить степень денервации прямой кишки после ее низведения, денервированная кишка на любое воздействие отвечает спазмом [4].

Замыкательная функция анального канала оценивается при помощи профилометрии и сфинктероманометрии. Данные методики оценивают произвольные сокращения мышц, адекватность данного метода для получения достоверных результатов требует от пациента выполнения определенных команд, что ограничивает возраст ее проведения — минимальный 5—10 лет [4].

Функция мочевого пузыря оценивается при помощи уродинамических тестов. Послеоперационное недержание мочи у пациентов, оперированных по поводу аноректальных пороков, составляет от 0 до 10% при низких формах и более 28% при высоких [4].

Способность ребенка к контролю дефекации и мочеиспускания должна быть достигнута к трехлетнему возрасту. Если оценка этой функции "удовлетворительно" или "плохо", то пациент должен получать диету, стимуляцию, фармакологическую поддержку, клизмы (одиночные или в комбинации) до переоценки в 5 лет. Если причиной устойчивого плохого результата являются нейрогенные мочевой пузырь или

кишка, сакральные или спинальные дефекты, недоразвитие тазовых мышц, авторы рекомендуют наложение постоянной колостомы или цистостомы. Если же причиной являются корректируемые состояния, то после проведения корригирующей операции пациент обследуется в возрасте 10 лет [4].

Заключение

За историю развития вопроса лечения аноректальных аномалий было предложено множество методов их коррекции. Раньше количество выживших детей было минимальным, выживание уже считалось положительным результатом. В последнее время нарастает интерес к оценке отдаленных результатов для выбора методики, которая будет создавать наиболее оптимальные условия будущей жизни пациентам.

До сих пор нет единого мнения о видах операций при различных формах аноректальных пороков. Эффективность применяемых операций многие авторы оценивают только на основании анкетных данных, не применяя объективные методы исследования сфинктерного аппарата [1, 4, 5, 13]. Существуют также большие разногласия по определению оптимального возраста для проведения операций по поводу атрезии прямой кишки, а также тактики ведения таких больных и алгоритма их обследования. Между тем растет количество публикаций о большом проценте неудовлетворительных отдаленных результатов лечения аноректальных аномалий [13].

В связи с этим сохраняется необходимость разработки диагностического алгоритма, который мог бы определить адекватную тактику хирургического лечения. Необходимо разработать показания, определить сроки и методы оперативной коррекции до развития осложнений. Необходимо разработать алгоритм послеоперационного обследования, методик, которые могут быть применены в раннем возрасте, что позволит корректировать реабилитационную программу. Необходимо разработать реабилитационную программу, которая в комплексе с оперативным лечением позволила бы достичь лучших функциональных результатов.

ЛИТЕРАТУРА (п.п. 1—4, 6—12, 14—19
с м. в REFERENCES)

5. Новожиллов В.А. Концепция диагностики и хирургического лечения сочетанных аноректальных аномалий у детей раннего возраста. Дисс. докт. мед. наук. Иркутск, 2001.
13. Поварнин О.Я. Хирургическое лечение аноректальных аномалий у девочек. Автореф. дисс. канд. мед. наук. М., 2002.

REFERENCES

1. Levitt M.A., Peña A. Anorectal malformations. *Orphanet J. Rare Dis.* 2007; 26(2): 33—46.

2. Cho S., Moore S.P., Fangman T. One hundred three consecutive patients with anorectal malformations and their associated anomalies. *Arch. Pediatr. Adolesc. Med.* 2001; 155: 587—91.
3. Cuschieri A. Descriptive epidemiology of isolated anal anomalies: a survey of 4.6 million births in Europe. *Am. J. Med. Genet.* 2001; 103: 207—15.
4. Holschneider A.M., Hutson J.M. Anorectal malformations in children: embryology, diagnosis, surgical treatment, follow-up. Berlin: Springer; 2006.
5. Novozhilov V.A. The concept of diagnosis and surgical treatment of associated anorectal abnormalities in infants. Diss. Irkutsk, 2001 (in Russian).
6. Kochling J., Karbasiyan M., Reis A. Spectrum of mutations and genotype-phenotype analysis in Currarino syndrome. *Eur. J. Hum. Genet.* 2001; 9: 599—605.
7. Ratan S.K., Rattan K.N., Pandey R.M., Mittal A., Magu S., Sodhi P. Associated congenital anomalies in patients with anorectal malformations — a need for developing a uniform practical approach. *J. Pediatr. Surg.* 2004; 39: 1706—11.
8. Couture A., Baud C. Gastrointestinal tract sonography in fetuses and children. Berlin: Springer; 2008.
9. Levitt M.A., Peña A., Katz A.L., Windle M.L., Besner G.E., Othersen H.B.Jr. et al. Cloacal malformations. *Medscape reference*, 2012.
10. Mirza B., Ijaz L., Saleem M., Sharif M., Sheikh A. Anorectal malformations in neonates. *Afr. J. Pediatr. Surg.* 2011; 8(2): 151—4.
11. Patwardhan N., Kiely E.M., Drake D.P. et al. Colostomy for anorectal anomalies: High incidence of complications. *J. Pediatr. Surg.* 2001; 36(5): 795—8.
12. Kim H.L., Gow K.W., Penner J.G. et al. Presentation of low anorectal malformations beyond the neonatal period. *Pediatrics.* 2000; 105(5): 68—9.
13. Povarnin O.Ya. Surgical treatment of anorectal anomalies in girls. Diss. Moscow, 2002 (in Russian).
14. Dewan P.A., Hrabovszky Z., Mathew M. Anorectoplasty in children in Papua New Guinea. *Papua N. Guinea. Med. J.* 2000; 43(1—2): 105—9.
15. Georgeson K.E., Inge T.H., Albanese C.T. Laparoscopically assisted anorectal pull-through for high imperforate anus — A new technique. *J. Pediatr. Surg.* 2000; 35(6): 927—31.
16. Daher P., Daher R., Riachy E., Zeidan S. Do low-type anorectal malformations have a better prognosis than the intermediate and high types? A preliminary report using the Krickbeck score. *Eur. J. Pediatr. Surg.* 2007; 17(5): 340—3.
17. Tsuda T., Iwai N., Kimura O., Kubota Y., Ono S., Sasaki Y. Bowel function after surgery for anorectal malformations in patients with tethered spinal cord. *Pediatr. Surg. Int.* 2007; 23(12): 1171—4.
18. Di X. Endoscopic spinal tethered cord release: operative technique. *Childs Nerv. Syst.* 2009; 25(5): 577—81.
19. Reddy S.C., Singh S., Waheed S., Oropeza-Vail M., McCallum R.W., Olyae M. Comparison of anorectal manometry to endoanal ultrasound in the evaluation of fecal incontinence. *Am. J. Med. Sci.* 2009; 337(5): 336—9.

Поступила 21.05.13