**РОСТОВСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ**

***Кафедра детской хирургии и ортопедии***

# АНОРЕКТАЛЬНЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ

*Составитель; доцент.к.м.н. Чепурной М.Г.*

# КЛАССИФИКАЦИЯ (по А.И. Лёнюшкину)

1. ЭКТОПИЯ АНУСА

2. СВИЩИ ПРИ НОРМАЛЬНО СФОРМИРОВАННОМ АНУСЕ
   a) в половую систему
   b) в мочевую систему
   c) на промежность

3. СУЖЕНИЯ АНУСА И ПРЯМОЙ КИШКИ

4. АТРЕЗИИ
   A. простые
      a) низкие
      b) высокие

   B. со свищами
      a) в половую систему
      b) в мочевую систему
      c) на промежность

5. РЕДКИЕ ФОРМЫ (клоака и д.р.)

# Аноректальные пороки

- Частота порока 1:4000 - 5000
- Редко диагностируются антенатально
- Чаще встречаются у мальчиков
- Диагноз должен быть установлен сразу после рождения
- Форма порока определяется на основании внешнего осмотра и дополнительных методов обследования

# Процесс лечения аноректальных пороков включает в себя решение трех основных задач

- установление типа аномалии сразу после рождения ребенка, выявление сочетанных пороков развития
- определение срока проведения радикального вмешательства и необходимости колостомии
- выбор метода проведения радикального оперативного вмешательства

# Классификация аноректальных пороков

## Крикенберг 2005

### Основные клинические группы

- Промежностная (кожная) фистула
- Ректоуретральная фистула
  -простатическая
  -бульбарная
- Ректовезикальная фистула
- Вестибулярная фистула
- Клоака
- Без фистулы
- Анальный стеноз

### Редкие варианты

- Ректальный мешок
- Ректальная атрезия
- Ректальный стеноз
- Ректовагинальная фистула
- Н – фистула

Прочие

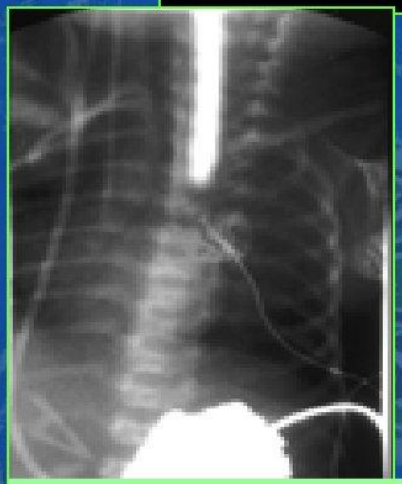
# Методы обследования детей с аноректальными пороками развития

- Клинические (осмотр, зондирование, катетеризация мочевого пузыря)
- Ультрасонография (промежности, органов брюшной полости и забрюшинного пространства, сердца, головного мозга)
- Рентгенологические (инвертограмма, ирригография, фистулография)
- Компьютерная томография
- Магнитно-резонансная томография

# АНОРЕКТАЛЬНЫЕ ПОРОКИ

Аномалии позвоночника

Тератома



Атрезия пищевода

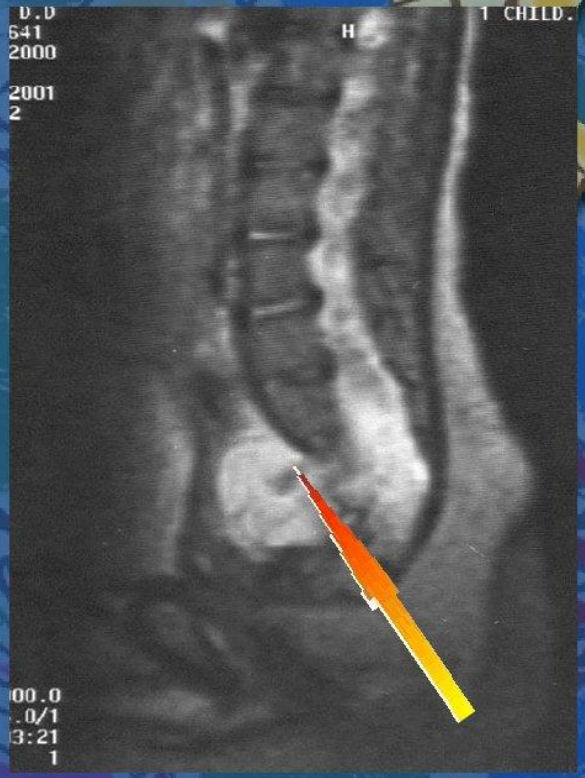
Пороки почек

# MRT малого таза

**Ректоуретральная фистула**

**Spina bifida**

**Липома крестцово -копчиковой области**



# Клинические варианты патологии

**Вестибулярный свищ**

**Промежностный свищ**

# Клинические варианты патологии

Клоака

Без фистулы

# Клинические варианты патологии

**Ректомошоночный свищ**

# Как оперировать новорожденных ?

## Всех радикально!? Всем выполнять колостомию!?

### Первично радикально:

- промежностные свищи
- анальная мембрана
- атрезия ануса и прямой кишки с диастазом до 1 см

### Первично консервативное ведение:

- вестибулярные свищи
- широкие промежностные свищи

# Показания к колостомии у новорожденных

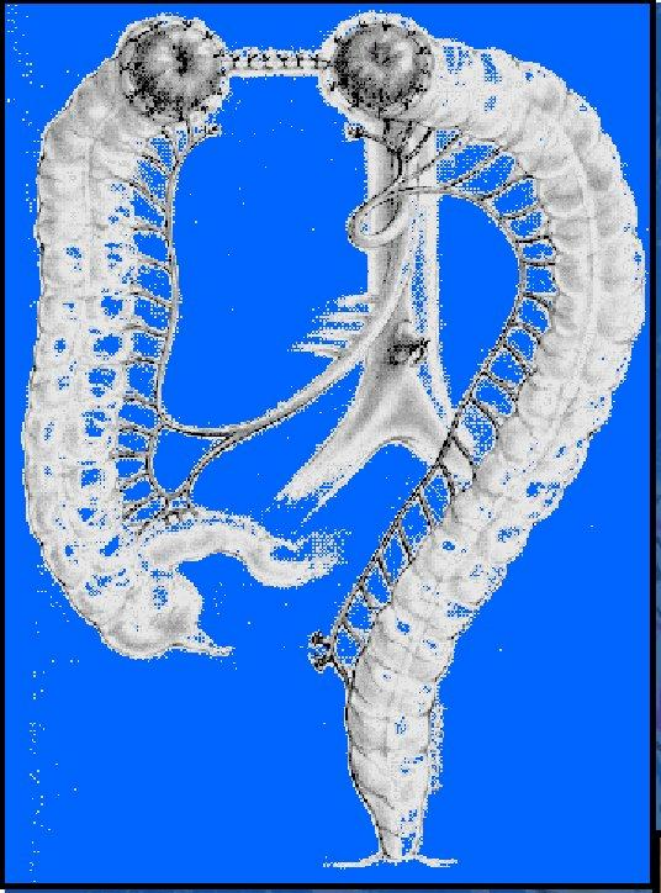
**Мальчики**

- Со свищами в мочевую систему
- Атрезия ануса и прямой кишки с расстоянием от промежности более 1 см
- Атрезия прямой кишки

**Девочки**

- Атрезия прямой кишки
- Атрезия ануса и прямой кишки с расстоянием от промежности более 1 см
- Клоака
- Ректовагинальный свищ
- Ректовестибулярный свищ ?

# Двойная колостомия



# Когда оперировать радикально?

- Сразу после рождения
- Через 1 месяц после рождения
- **В возрасте 3-6 месяцев**
- **До 1 года**
- Старше 1 года

**При определении возраста радикальной операции необходимо учитывать развитие ребенка, массу тела, характер сочетанных пороков развития и сроки их коррекции**

# Каким методом лучше производить коррекцию порока?

## История вопроса

- Древние времена – создание отверстия на промежности
- XX век – Брюшно - промежностная проктопластика
- Сакральный доступ – Сакро-брюшно-промежностная проктопластика (F.D.Stephens, 1953)
- Задний сагиттальный доступ (A. Pena, 1982; P. de Vries, 1982)
- Передний сагиттальный доступ (P.Mollard et al., 1978)
- Лапароскопически – ассистированная брюшно-промежностная проктопластика (Georgeson et al.)
- Индивидуальный подход

# Выбор метода радикального лечения в зависимости от анатомического варианта порока

## Передняя проктопластика

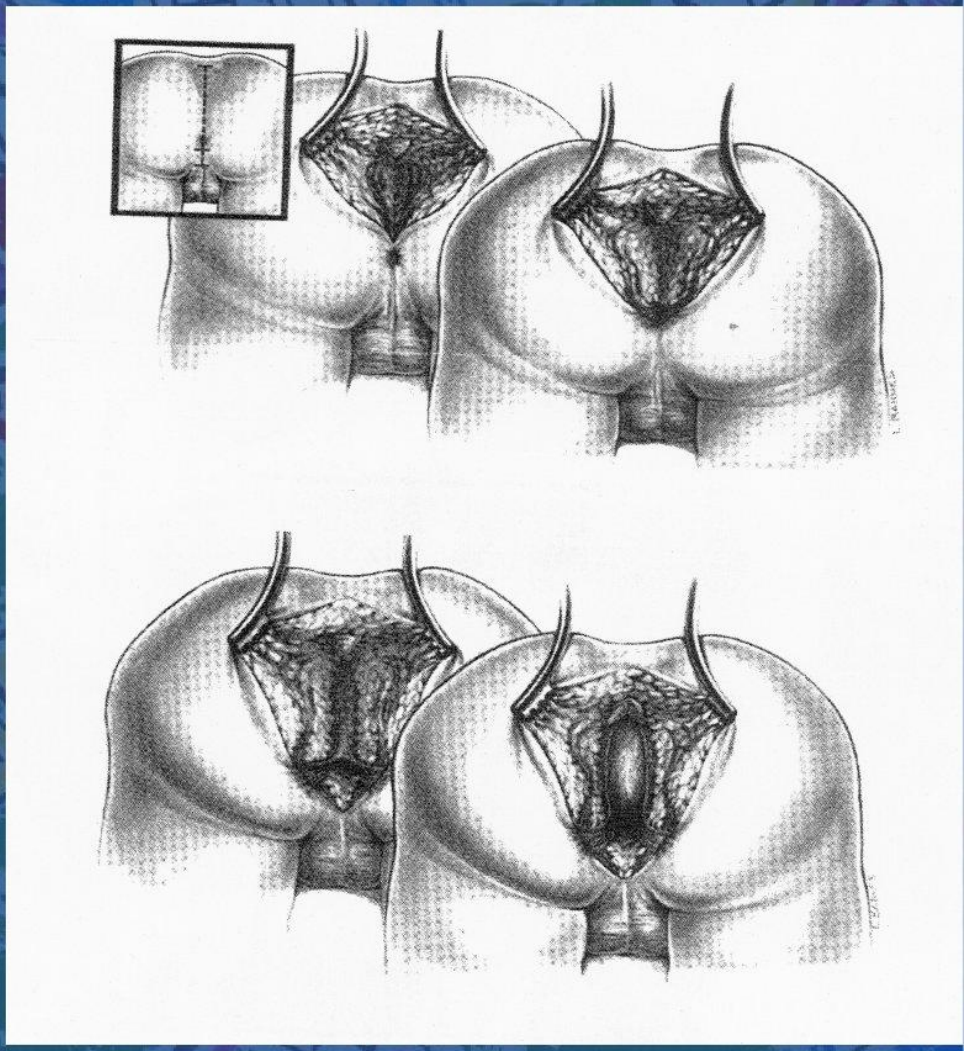
- Промежностный свищ
- Вестибулярный свищ

## Заднесагиттальный доступ

- Ректоуретральные свищи
- Ректовезикальный свищ
- Клоака
- Ректовагинальный свищ
- Атрезия, стеноз прямой кишки

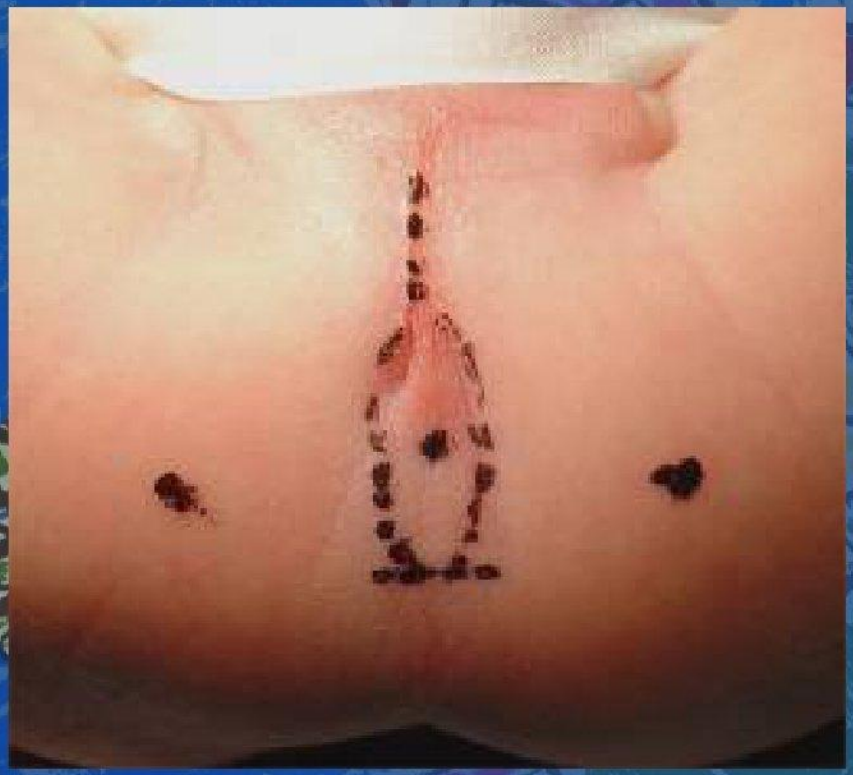
# Передняя проктопластика

# Заднесагиттальный доступ



# Особенности хирургической техники

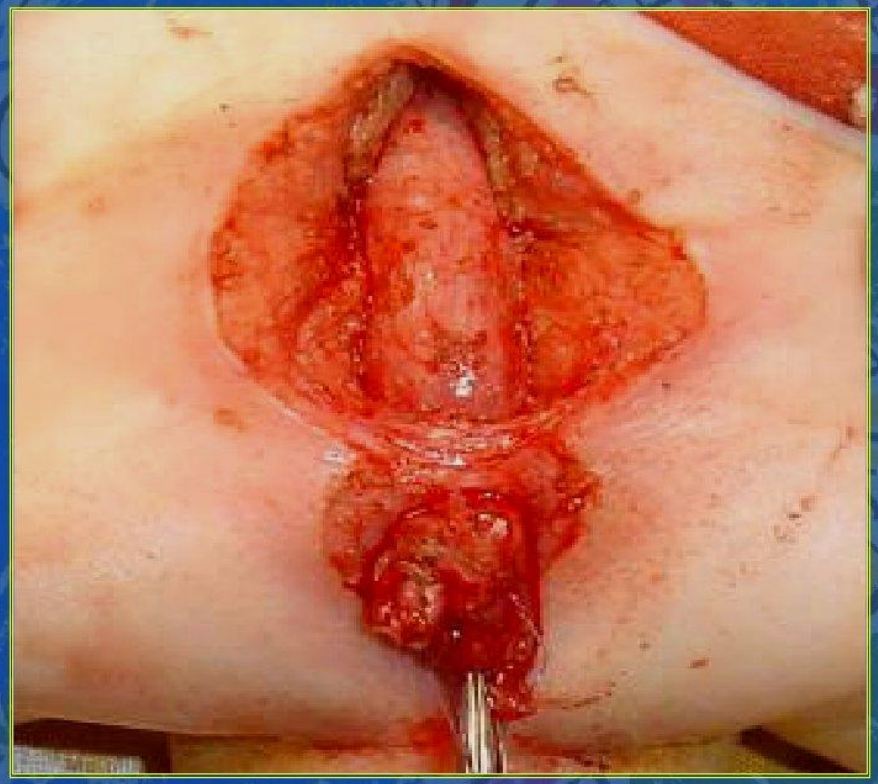
## Определение центра наружного сфинктера



## Использование нейромышечного стимулятора

# Особенности хирургической техники

Сохранение наружного сфинктера

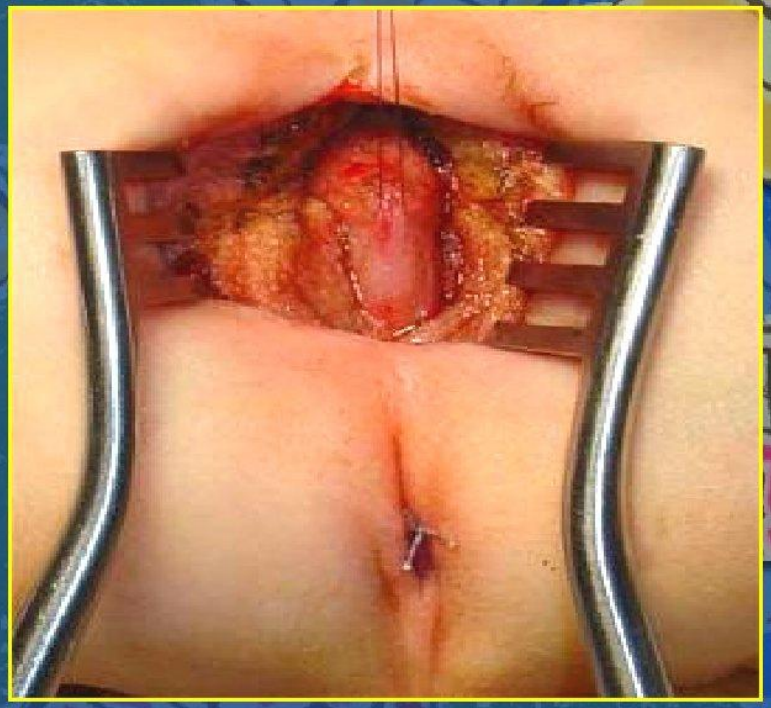


Мобилизация кишки

# Особенности хирургической техники

**Соответствие размера низводимой кишки диаметру наружного сфинктера**

**Адекватная левatoропластика на протяжении 3-3.5 см**



# Результаты оперативного лечения

До операции

После операции

# Результаты оперативного лечения

До операции

После операции

# РЕАБИЛИТАЦИОННОЕ ЛЕЧЕНИЕ

- Бужирование анального канала бужами возрастающего диаметра с 14 дня после оперативного лечения. Использование мази и ректальных свечей с лидазой.
- Массаж, ФТЛ
- Курсы неврологического лечения нейрогенной дисфункции толстой кишки и мочевого пузыря
- Ректальная гимнастика и тренировочные клизмы с использованием принципов биологически обратной связи у детей старше 3-5 лет
- Выработка индивидуального стиля жизни для больного с крайне тяжелой формой порока

# Бужирование

## Возрастные размеры

- 1 – 4 мес. = буж № 12
- 4 – 8 мес. = буж № 13
- 8 – 12 мес. = буж № 14
- 1 – 3 года = буж № 15
- 3 - 12 лет = буж № 16
- Старше 12 лет = буж № 17

## Режим бужирования

- После калибровки – ежедневно постепенно до достижения возрастного размера
- После достижения возрастного размера бужа ежедневно 1 месяц
- Затем через день – 1 месяц
- Через 2 дня - 1 месяц
- 2 раза в неделю - 1 месяц
- 1 раз в неделю - 1 месяц
- 1 раз в месяц - 3 месяца

# Оценка результатов лечения

- Эстетическое восприятие
- Функциональная полноценность вновь сформированного заднепроходного отверстия, влагалища и уретры

- произвольное мочеиспускание
- наличие самостоятельного стула
- наличие позыва к дефекации
- способность к удержанию каловых масс, газов и мочи
- функция влагалища

# Варианты функционального результата после операции

- Анальное недержание
- Запор
- Отсутствие недержания и запора

**Возможно ли получить идеальный результат после проктопластики?**

**В каком возрасте можно адекватно оценить результат лечения?**

# Причины неудовлетворительных результатов

***Управляемые***

- **Технические погрешности выполнения хирургического и реабилитационного лечения:**

**- низведение кишки вне центра мышечного комплекса**

**- избыточная травматизация тканей при мобилизации кишки**

**- ишемия дистального отдела низведенной кишки**

**- пролапс слизистой**

**- рубцовый стеноз вновь сформированного заднего прохода**

**- рецидив свищей**