

## **НЕПЕРФОРИРОВАННЫЙ АНУС (Обзор иностранной литературы)**

Приведены четыре исторических этапа хирургического лечения атрезии прямой кишки. Даны современные классификации. Отмечены недостатки и преимущества сагиттального доступа перед передней проктопластикой. Приведены все современные методы обследования этой группы больных и критический анализ результатов лечения.

**Ключевые слова:** анус, атрезия, аноректальные пороки, прямая кишка, проктопластика, пуборектальная петля.

four historical stages of the surgical treatment of rectal atresia are described in the article. Modern classifications of this disease are analyzed. Advantages and disadvantages of sagittal approach before anterior proctoplastic are described. All modern methods of investigation in this group of patients and critical analysis of the results of the treatment are reflected in the article. Key words: anus, atresia, anorectal malformations, rectum, proctoplastic, puborectal ring.

Атрезия ануса - это врожденный порок развития, который не требовал специальных методов исследования для диагностики, поэтому данную патологию распознавали еще в древние времена (J.Z. Amussat, 1835; J.N. Roux de Brignoles, 1834; P. Aegineta, 1844). Лечение проводилось путем создания отверстия на промежности. Выживали, по-видимому, те дети, у которых прямая кишка находилась низко на промежности. Первую операцию, по литературным сведениям, произвел Amussat в 1835 году, подшив прямую кишку к коже.

Следующим этапом в лечении неперфорированного ануса был метод брюшно-промежностной проктопластики. Указанный метод оперативного вмешательства проводился в течение 60 лет XX столетия множеством авторов ( T.V.Santuli,1952; R.C.Anderson, S.C.Read,1954; G.A.Trusler, 1962; W.B.Kieswetter, 1967; F.Rehbein,1967; F.Soave,1969; и др.). По предложению Вангестина в этот период определялся уровень атрезии и в зависимости от него накладывалась колостома (O.H.Wangesteen, C.O.Rice, 1930).

Важным и вначале незаметным этапом в лечении атрезии ануса было предложение Стефенса о сакральном доступе с целью сохранения пуборектальной петли (F.D.Stephens,1953). Он установил, что пуборектальная петля играет ведущую роль в удержании. Эта гипотеза явилась основанием для разработки ряда операций по сакро-брюшно-промежностной проктопластике, которую предложили W.B.Kieswetter(1967); J.H.Louw et al., (1971); F.Rehbain (1967); F.Soawe (1969). Главная цель этих операций - это сохранение пуборектальной петли для получения хороших непосредственных и отдаленных результатов лечения.

Наконец, четвертым этапом лечения аноректальных пороков стал сагиттальный доступ, который описан в 1982 году P. de Vries , A. Pena (1982); A.Pena, P. de Vries P.(1982) и в настоящее время известен под названием операции Пена. Этот доступ позволил открыть новую страницу в лечении аноректальных пороков развития, так как хирург визуально может оценить анатомию промежности. За 10-летний период задний сагиттальный доступ был применен у 710 детей с аноректальной патологией и на основе большого клинического материала A.Pena(1993) установил следующие

особенности патологии: 1) сохранены основные структуры сфинктерного аппарата как у здоровых людей; 2) имеется недоразвитие этих структур; 3) запирающий механизм открывается в ненужном месте; 4) прямая кишка и мочеиспускательный канал имеют общую стенку в месте сообщения; 5) семенной канатик, сосуды, простата, нервы - все расположены в той же зоне. Поэтому так часты неудачи и плохие исходы после операций «слепым» методом.

Таким образом, анализ 4-х исторических этапов лечения атрезии ануса показывает существенный прогресс в разработке методов лечения, особенно в конце 20-го столетия. Сохранение пуборектальной петли, знание анатомической топографии органов при аноректальных пороках, сагиттальный доступ на промежности являются ключевыми элементами в успешном лечении этого сложного порока.

Частота атрезии ануса колеблется в пределах 1 на 4000-5000 новорожденных (E.C.Brenner, 1915; T.V.Santulli, 1952; G.A.Trusler, R.H. Wilkinson, 1962). У мальчиков чаще встречается атрезия с ректоуретральным свищом, у девочек - с ректовестибулярным свищом (A.Pena, 1988). Атрезия ануса без свища встречается в 10% среди больных указанной группы, а частота повторного рождения ребенка с подобным пороком для семейной пары составляет 1% (R.C.Anderson, S.C.Read, 1954; F.Cozzi, A.W. Wilkinson, 1968; J.D.Murken, A.Albert, 1976).

M.Endo et al.(1999) проанализировали 1992 ребенка с аноректальной мальформацией. Мальчиков было 1183, девочек - 809. Высокий тип патологии был обнаружен у 26,0% больных, промежуточный - у 10,7%, низкий - у 57,2%, смешанный - у 4,5% и неклассифицировано в 1,8% случаев. Существует несколько десятков классификаций аноректальных пороков. Остановимся на популярных, которыми пользуется большинство детских хирургов. Такой была классификация, принятая в 1970 г. на конгрессе детских хирургов в г. Мельбурне:

**I. Высокие (суправаторные)**

- |                           |                   |
|---------------------------|-------------------|
| 1) Аноректальная агенезия |                   |
| Мальчики                  | Девочки           |
| а) без свища              | а) без свища      |
| б) со свищом:             | б) со свищом:     |
| ректовезикальным,         | ректовезикальным, |
| ректоуретральным          | ректоклоакальным, |
|                           | ректовагинальным  |

- 2) Ректальная атрезия (мальчики и девочки)

**II. Средние (интермедиальные)**

- |                         |                    |
|-------------------------|--------------------|
| 1) Анальная агенезия    |                    |
| Мальчики                | Девочки            |
| а) без свища            | а) без свища       |
| б) со свищом            | б) со свищом       |
| ректобульбарным         | ректовестибулярным |
| 2) Аноректальный стеноз |                    |

**III. Низкие (транслеваторные)**

Мальчики и девочки

Прикрытый задний проход - простой

Анальный стеноз

Мальчики

Девочки

Передний

Передний

промежностный анус

промежностный анус

Ректопромежностный

Ректовестибулярный

свищ

свищ

Бульварный задний проход

Анобульварный свищ

Приведенная классификация делит все аноректальные пороки на 3 группы, позволяет хирургу определить тактику лечения, однако она несколько громоздка для использования в практике врача.

Детально разработанную классификацию аноректальных пороков приводит G.H.Willital(1981). Она представлена в таблице 1.

Таблица 1

Распределение атрезий по отношению к пуборектальной петле		
Глубокие подлеваторные формы	1	Тип 1-4
Глубокие подлеваторные формы	1	Тип 12-18
Формы средней высоты	1	Тип 5-7
Формы средней высоты	1	Тип 19-22
Высокие надлеваторные формы	1	Тип 8-11
Высокие надлеваторные формы	1	Тип 23-27

Автор приводит 27 типов аноректальных пороков, а в таблице распределяет их по отношению к пуборектальной петле на 3 вида.

Наиболее простой и удобной для использования, по нашему мнению, стала классификация F.D.Stephens, E.Smith(1986):

Мальчики	Девочки
<b>Высокие</b>	<b>Высокие</b>
Аноректальная агенезия с ректопростатическим уретральным свищом	Аноректальная агенезия с ректовагинальным свищом
Без свища	Без свища
Атрезия прямой кишки	Атрезия прямой кишки
<b>Промежуточные</b>	<b>Промежуточные</b>
Ректобульбарный уретральный свищ	Ректовестибулярный свищ
Анальная агенезия без свища	Анальная агенезия без свища
<b>Низкие</b>	<b>Низкие</b>
Анально-кожный свищ	Ановестибулярный свищ
Анальный стеноз	Анально-кожный свищ
	Анальный стеноз
<b>Редкие аномалии</b>	Клоака

К.У.Ашкрафт, Т.М.Холдер(1997) считают, что выделение низких, промежуточных и высоких вариантов не имеет смысла в отношении выбора методов лечения и еще больше упростили классификацию:

		без свища	
		Атрезия прямой кишки	
		Девочки	
		Кожный (промежностный) свищ	Колостомия не показана
Мальчики		Вестибулярный свищ	
Кожный свищ		Вагинальный свищ	
Анальный стеноз	Колостомия не показана	Аноректальная агенезия без свища	Колостомия показана
Анальная мембрана		Атрезия прямой кишки	
Ректоуретральный свищ		Персистирующая клоака	
Бульбарный		Мальчики и девочки	
Простатический		Смешанные аномалии	
Ректовезикальный свищ	Колостомия показана		
Аноректальная агенезия			

Приведенная классификация охватывает все аноректальные пороки, определяет тактику хирурга на первом этапе лечения, рациональна в практическом плане.

В отношении эмбриологии аноректальной мальформации известно следующее. Эмбриологические события начинаются рано, и клоакальная мембрана очень короткая в своей дорзальной части. В результате задняя кишка не отделяется от урогенитального синуса, образуя ректоуретральные фистулы (D.Kluth, W.Lambrecht,1997). E.A. Hassink et al. (1996) на большом клиническом материале(264 ребенка) обнаружили у 67% больных сопутствующие пороки. Группы дефектов наблюдались у 49% детей, чаще (44%) они имели отношение к позвоночнику, анусу и прямой кишке, сердцу, трахее и пищеводу, почкам и конечностям.

В последние годы появились сообщения о синдроме Currarino - наследственном синдроме с аноректальными, крестцовыми и пресакральными аномалиями ( P. de

Lagausic et al.,1991; S.J.Gaskill, A.E.Marlin, 1996; J.Kochling et.al.,1996; F.Gudinchet et al.,1997). Обзор литературы до 1991 г. регистрирует только 48 подобных больных. Синдром включает три патологии: аноректальную мальформацию, передний дефект крестца и пресакральное объемное образование. Часто он не диагностируется или диагностируется поздно и больные не долечиваются, что требует тщательного обследования данной группы больных. T.Pfluger et al.(1996) отмечают, что при выявлении на рентгенограмме так называемого саблевидного крестца следует производить ЯМР - исследование с целью диагностики триады.

С момента публикации рентгенологического метода обследования больных с аноректальными пороками О.Н. Wangesteen, С.О. Rice (1930), инвертограмма длительное время стояла на первом месте после осмотра промежности. Сроки проведения инвертограмм - 24 часа и более после рождения. D.Pellerin(1957), С.С.Roy et al.(1975) применяли пункцию промежности и введение контрастного вещества с целью определения слепого мешка и высоты его стояния.

Многие авторы ( N.V.Freeman, M.Bulut, 1986; W.J. Hoekstara et al.,1983 и др.) настаивают на урологическом обследовании детей с аноректальной мальформацией. Т.М.Воеmers et al.(1994) провели уродинамическое обследование функции мочевыводящих путей и у 10 из 13 детей с сочетанием сакральной агенезии и аноректальной мальформации обнаружили нейрогенную дисфункцию сфинктеров мочевого пузыря.

В 1988 г. S. Akervall с соавт. опубликовали статью «Манометрия - новый метод оценки аноректальной функции», в которой показали, что данный метод позволяет фиксировать ректоанальный объем, анальное давление и электро- миографию на фоне растяжения прямой кишки. Для определения наличия и оценки в свище мускулатуры внутреннего сфинктера при аноректальной патологии А.Prokurat et al.(1998) провели манометрическое исследование до операции у 18 детей и не нашли различий длины зоны высокого давления и максимального давления по сравнению со здоровыми, т.е. подтвердили наличие и функциональные качества мускулатуры внутреннего сфинктера. Аноректальную манометрию использовал А.Mladenov(1998) для оценки континенции в послеоперационном периоде и считает, что она остается незаменимой в оценке результатов хирургического лечения аноректальной мальформации.

Комплекс диагностических критериев при обследовании применили E.Sawieka et al.(1999): клинический осмотр промежности, оценка сакральной костной патологии, измерение сакрального показателя по А. Pena(1995), вычисление коэффициента, уродинамическое обследование. Из 18 обследованных у 11 была плоская промежность и сложные дефекты крестца, сакральный показатель - 0,47, коэффициент - 1,86 и у 9 - дисфункция мочевого пузыря.

С появлением более сложной техники в медицине стали появляться публикации по применению новых методов обследования детей с аноректальной патологией. Так, компьютерную томографию при аноректальной мальформации использовали G.Martuciello et al.(1990) у 10 больных. Хорошее развитие мышечных структур (леваторов и наружного сфинктера) обнаружено у 6 детей, у 3 - плохое развитие и в одном случае - мышечные структуры вообще не определены. Исследования проводились также после операции.

В 1991 г. опубликовано сообщение из Англии с рекомендацией обследования всех детей с аноректальной мальформацией с помощью ЯМР - ядерного магнитного резонанса (А.М.Davidoff et al.,1991). У 4 детей выявлены скрытые расщелины

позвоночника, которые не определялись другими методами обследования. Н.С. Peng et al. (1991) обследовали таз и пояснично-крестцовый отдел позвоночника с помощью ядерно-магнитного резонанса у 12 больных и доказали полезность метода в определении уровня атрезии при послеоперационном недержании. Аксиальная, сагиттальная и коронарная проекции позволяют точно идентифицировать тазовую мускулатуру, структурные аномалии (липома спинномозгового канала и др.), локализацию слепого мешка прямой кишки (J.C. Agustin et al., 1992). Н.А. Heij et al. (1996) считают, что ЯМР обязательно должен использоваться у всех больных с аноректальной мальформацией: метод использован у 43 больных, патология позвоночника и спинного мозга выявлена у 20 (46,5%). Больным после низведения прямой кишки, которые страдали запорами, каломазанием, недержанием кала Y.W. Li et al. (1997) рекомендуют обследование проводить с помощью ЯМР. Из 25 обследованных у 14 детей выявлено правильное расположение низведенной кишки по отношению к пуборектальной петле и наружному сфинктеру, вне петли и сфинктера - у 4, разрыв пуборектальной петли и сфинктера - у 1, ассиметричное расположение по отношению к леваторам - у 3 и у 3 детей обнаружена гиперплазия пуборектальной петли и наружного сфинктера. Появились сообщения о комбинированных исследованиях (компьютерная томография с ЯМР, рентгенография с УЗИ и с ЯМР), которые позволяют получить ценную дооперационную информацию и дают точный прогноз функционирования кишки после операции (A. Tassone et al., 1992; F.J. Beek et al., 1995).

Таким образом, литературные данные по методам до-операционного обследования больных аноректальной мальформацией показывают, что нет единой схемы обследования, применяются разнообразные методы от простого клинического осмотра до сложного дорогостоящего ядерно-магнитного резонанса, что особое внимание уделяется при обследовании крестцу, спинному мозгу, мочевыделительной системе, положению «слепого мешка» и состоянию мышечных структур промежности.

Хирургическая тактика при лечении аноректальных аномалий (низкие корригируются из промежностного доступа, высокие - из брюшно-промежностного) за последние 20 лет подверглась серьезной переоценке. Главным недостатком существовавших ранее методик было «слепое» низведение кишки на промежность при одноэтапной и двухэтапной операциях (J.E. Rhoads et al., 1948; T.V. Santulli, 1952; W.B. Kiesewetter, 1967; O. Swenson, W.L. Donnellan, 1967; и др.). Большое значение для успешного лечения имели работы F.D. Stephens, E.D. Smith (1971), направленные на поиск и сохранность пуборектальных мышц, внутри которых должна быть помещена низведенная кишка. Важнейшим принципом этой операции является идентификация проксимальной порции леватора ануса через задний доступ (сакрально-копчиковое соединение) и проведение кишки кпереди от пуборектальных мышц. Если слепой мешок лежит на уровне или ниже пубококцигиальной линии, можно разделить свищ сакрококцигиальным доступом. В случаях, когда ректальный слепой мешок находится выше этой линии, ректосигмоидный отдел мобилизуют через абдоминальный доступ, свищи разделяют сверху и толстая кишка низводится через уже подготовленную пуборектальную петлю. Авторы называют это сакробрюшнопромежностной ректопластикой. Недостатками способа были: ограниченный доступ к свищу, выделение пуборектальной петли и формирование внутри ее канала выполнялось вслепую, мало внимания уделялось наружному сфинктеру.

В последующем прослеживается усовершенствование операции Стефенса. Так, P.Mollard et al.(1978) предложили поиск и выделение пуборектальной петли через передний промежностный доступ. При этом пуборектальную петлю можно хорошо увидеть и в то же время повреждения уретры, нервов значительно снизить. Автор производил разрез на промежности на 1 см спереди и сбоку от предполагаемого ануса и, отделяя ткани кзади, создавал небольшой туннель кпереди от пуборектальной петли. Затем производил лапаратомию по методу F.Rehbein(1967). После эндоректальной мобилизации кишку низводят кпереди от леваторов и кнаружи на месте нового ануса. Однако количество послеоперационных осложнений и неудовлетворительных функциональных исходов приближалось к 25% (W.B.Kiesewetter, H.H. Chang, 1977).

Задний сагиттальный доступ впервые применен в сентябре 1980 г. (A.Pena, 1993). Этот доступ дополнил операцию Стефенса визуальным осмотром компонентов ректальных сфинктеров на уровне и ниже пуборектальной петли, включая весь поперечнополосатый мышечный комплекс. После этого стало ясно, какие шаги нужно предпринять для реконструкции анатомического комплекса промежности.

В настоящее время предпринимаются попытки разработки новых способов оперативных вмешательств на основе положительных качеств существующих методик (K.Ohama et al.,1990; A. Okada et al.,1992; M.A.Marin, V.G.Morales, 1993; M.Saeki et al.,1994; D.Sigalet et al., 1996 и др.). Особого внимания заслуживает передний сагиттальный доступ, предложенный P.Mollard et al.(1978), и в последующем модифицированный A.Okada et al.(1992, 1993), D.Sigalet et al.(1996). Как отмечают авторы, передний сагиттальный доступ имеет ряд преимуществ перед задним доступом по Пена: 1) не пересекается пуборектальная петля, а только дилатируется; 2) не повреждается задняя иннервация кишки; 3) не повреждается внутренний сфинктер и все слои стенки терминального отдела прямой кишки; 4) использование анодермы для формирования анального канала. После такой операции анальный канал покрыт втянутой проктодермой и сохраняется нормальный вид промежности. Минимальное разделение тканей приводит к сохранению чувствительных волокон.

Приведенный обзор литературы по методикам операций показывает, что для получения хорошего результата недостаточно применить ту или другую операцию. Нужно разрабатывать объективные критерии, чтобы качественно оценить функцию дистального отдела толстой кишки в послеоперационном периоде. Только такие исследования позволят разработать схемы послеоперационной реабилитации этой тяжелой группы больных.

Результаты лечения больных с аноректальной мальформацией сводятся, в основном, к качеству удержания кала. Нормальная континенция - это отсутствие каломазания, контроль газов, жидкого и твердого кала, отсутствие необходимости в медикаментах и клизмах для дефекации. Как происходит удержание стула у здорового ребенка? Этому вопросу уделено достаточно много внимания в литературе.

Для удержания важное место занимает развитие нервно-мышечных структур параллельно эмбриологическому развитию прямой кишки и ануса. Нейрогенный контроль обеспечивается нервами 2, 3 и 4 крестцовых сегментов. Утрата иннервации от 2 до 5 крестцового сегмента приводит к неизлечимому недержанию (F.D.Stephens, E.D.Smith,1971).

Вторым компонентом континенции считаются мышцы леватора ануса с пуборектальной петлей и наружный мышечный сфинктер (F.D.Stepens, 1953). Однако Стефенс и Смит придавали главную роль леваторам и приуменьшали значение наружного сфинктера в удержании. Другие же авторы (W. В.Kiesewetter, Н.Н.Nixon, 1967; М.Еisner, 1972; Р.А.de Vries, А.Рena, 1982) считают, что наружные сфинктеры играют важную роль в удержании кала. Действие леваторов состоит в поднятии прямой кишки, в то же время пуборектальная петля и глубокие мышцы наружного сфинктера тянут анальный канал кпереди, прижимая прямую кишку к треугольной связке. Так формируется аноректальный угол, а циркулярные волокна наружного сфинктера суживают анальный канал. При низведении прямой кишки вне мышечного комплекса теряется как сжимающее действие, так и оттягивание анального канала.

Третьим необходимым компонентом для контроля стула является чувствительность и проприоцептивность (А.Ф.Scharli, W.В.Kiesewetter, 1970). Чувствительные рецепторы заложены в слизистой и в более глубоких мышечных слоях. В анальном канале чувствительность к наличию кала очень важна, так как, по мнению Стефенса, она препятствует каломазанию. Проприоцептивность присутствует в мышечной и соединительной ткани мышечного комплекса, поэтому пуборектальная петля и мышцы наружного сфинктера быстро реагируют даже на слабое растяжение дистальной кишки (W.В.Kiesewetter, Н.Н.Nixon, 1967). Мышечный комплекс обеспечивает зону аноректальной сопротивляемости длиной 3,5-5 см у здоровых детей. Если рефлекторные сокращения пуборектальной петли ослаблены и зона аноректального сопротивления укорочена, наступает недержание (А.Ф.Scharli, W.В.Kiesewetter, 1970).

Многие авторы используют различные критерии для оценки удержания. Так, W.В. Kiesewetter (1977) придавал значение механизмам удержания, Е.І.Smith et al.(1978) - социальной адаптации (посещение школы), J.Н.Kelly(1972) - бальной системе, наконец, L.Schnauffer et al.(1967); А.Ф.Scharli, W.В.Kiesewetter(1970); I.Taylor, Н.Л.Duthie(1973) подчеркивают значение различных физиологических методов, включая манометрию, электромиографию и промежностную электростимуляцию.

В 1972 г. Келли предложил специальную шкалу для клинической оценки функциональных результатов после операции, которая основана на трех критериях:

- 1) контроль дефекации и функции кишечника;
- 2) каломазание;
- 3) функция пуборектальной мышцы.

На каждый критерий отпущено 2 балла, всего 6 баллов.

Детальную схему опроса больного или анкету для родителей описал А.М.Holschneider(1983):

КЛИНИЧЕСКАЯ ОЦЕНКА	СОСТОЯТЕЛЬНОСТИ	
	Степень	Балл
Частота дефекации	Норма 1-2/день	2
	Часто 3-5/день	1
	Очень часто	0
Консистенция стула	Норма	2
	Мягкий	1
	Жидкий	0
Пачканье	Нет	2
	Стресс/диарея	1
	Постоянно	0
Чувствительность прямой кишки (позыв)	Норма	2
	Нарушена	1
	Отсутствует	0
Способность задерживать дефекацию	Минуты	2
	Секунды	1
	Невозможно	0
Способность различать оформленный, жидкий или газообразный стул	Норма	2
	Нарушена	1
	Отсутствует	0
Необходимость в лечении (клизмы, лекарства, подклады)	Нет	2
	Иногда	1
	Постоянно	0

Примечание: 14 пунктов - нормальная функция, 10-13 - хорошая (социально-приемлимая, незначительные ограничения в обществе), 5-9 - удовлетворительная (явные ограничения в социальной жизни), 0-4 пункта - плохая (полная несостоятельность).

При использовании данной схемы физического обследования не требуется, и результаты можно обработать статистически.

Более упрощенную стандартную схему предложил А.Рена(1988):

Симптомы	КЛИНИЧЕСКИЙ РЕЗУЛЬТАТ				2 Запоры (0-3)
	0	1	2	3	
1. Каломазанье (степень 0-3)					3 Диарея (0-3)
					4 Управление дефекацией (да/нет)

Таким образом, нет общепринятого мнения об информативности и достоверности тех или других тестов для оценки послеоперационных результатов. Необходим стандарт для сравнения результатов различных операций.

После хирургической коррекции аноректальных пороков дети довольно часто страдают запорами и недержанием кала (А.Рена,1988; R.Rintala et al., 1991, 1993; А.М.Hol-schneider, 1994). После внедрения операции Пена результаты лечения улучшились, однако запоры и недержание и после этих операций имеют место. Поэтому приводим литературные данные по поводу этих осложнений.

Запоры являются частой жалобой у больных после коррекции аноректальных пороков. Общепринято мнение, что запоры у этих детей вызваны гипомоторикой ректосигмоидного отдела толстой кишки (А.Рена, 1995). Это мнение подтверждается тем, что ректосигмоидный отдел при обследовании часто расширен (L.Brent,F.D.Stephens, 1976; R.W.Powell et al., 1982). Степень растяжения кишки коррелирует со степенью запора (R.Rintala et al.,1993), причем в одних случаях растяжение имеется при рождении, а в других - развивается позже. Эвакуация по толстой кишке изучается с помощью красителей (M.G.Mulinos, 1935) и более сложного метода - радиоизотопного времени транзита (A.Notghi et al., 1994). Последний требует от 3 до 5 дней. R.J. Rintala et al. (1997), используя этот метод, показали, что транзит по толстой кишке значительно замедлен после коррекции



высоких и низких аноректальных пороков. Однако вид нарушения перистальтики зависел от формы порока. При низких формах был значительно замедлен транзит в ректосигмоидном отделе, а при высоких - по всей толстой кишке. Причины нарушения моторики не ясны. Гистологические данные предполагают нейрогенную дисплазию дистального отдела толстой кишки (R.Rintala et al., 1989; A.M.Holschneider et al., 1994). Однако неизвестно, имеются ли эти нарушения в проксимальных отделах кишки.

A.Yamataka et al.(2000) изучали распределение кишечных клеток (C-Kit+) водителя ритма при мегаректосигме после хирургического лечения аноректальных пороков. Биоптаты кишки от 3 больных детей были сравнены с биоптатами 5 контрольных детей без нарушения моторики кишки. При мегаректосигме клеток было немного или они совсем отсутствовали в мышечных слоях и вокруг нервных сплетений. Авторы делают вывод, что недостаток кишечных двигательных клеток может играть роль в развитии мегаректосигмы у больных после хирургического лечения.

Нарушения перистальтики толстой кишки наблюдаются при дисфункции спинного мозга (G.S.Liptak, G.M.Revell,1992), особенно при аноректальной мальформации с деформацией крестца (M.Rivosecchi et al.,1995). Скорее всего нарушения моторики при высокой и низкой формах патологии являются врожденными вместе с первоначальным пороком развития (R.J.Rintala et al.,1997). Авторы считают, что запоры не являются следствием плохой функции сфинктеров и что время транзита по толстой кишке можно использовать для прогноза исходов лечения высоких аномалий.

После операции другой неприятностью для детей и родителей ребенка считается нарушение контроля дефекации, даже в случаях наличия наружного сфинктера и отсутствия неврологических нарушений (J.J.Templeton, J.A.Ditesheim, 1985; J.D.Bliss et al., 1996; L.Ludman, L.Spitz, 1996). К недержанию кала приводят многие факторы. Общеизвестна важность леваторов и наружного сфинктера (F.D.Stephens, E.D.Smith,1971). Другой фактор, приводящий к недержанию, - это нарушение чувствительности и проприоцептивности со стороны низведенной кишки (J.J.Templeton, J.A.Diteshim, 1985). При просьбе удержать стул, дети напрягают мышцы ягодиц и брюшной стенки, а не наружный сфинктер, что приводит к обратному результату.

Если проследить публикации по ближайшим и отдаленным результатам лечения, то сведения весьма разноречивы и значительно отличаются друг от друга. Для иллюстрации приводим литературные данные по результатам лечения аноректальных пороков до применения задней сагиттальной анопластики в таблице 2.

Из таблицы видно, что наилучшие результаты в ограниченной серии из 15 больных с высокой атрезией получили P.Mollard, J.M.Marechal(1978) - 80% хороших результатов, 7% удовлетворительных и 13% плохих. Большинство авторов указывают, что лучшие результаты получены у больных с низко расположенным ректальным сегментом для выполнения сакрального доступа. Их данные следующие: хорошие результаты - 40-74,5%, удовлетворительные - 19,6-39%, плохие - 5,9-31%.

Необходимо обратить внимание на материал, который представили Свенсон и Доннеллан. Они были сторонниками брюшнопромежностной операции у новорожденных. Операция состояла из разделения свища через брюшной доступ и использования для низведения интактной кишки. При этой операции, возможно,

сохранялась автономная рефлекторная функция дистальной кишки. Авторы также использовали передний промежностный разрез для мобилизации пространства между уретрой и пуборектальной мышцей под визуальным осмотром как и Моллард с теми же хорошими результатами.

Утверждается, что задняя сагиттальная аноректопластика, предложенная Pena, de Vries(1982), дает лучший результат, чем предыдущие операции. Однако ранний анализ, проведенный А. Pena(1988) среди 73 оперированных больных, показал, что 47% детей имели недержание, 38% - запоры. Данные о 536 больных, которые опубликовали А.М.Holschneider et al.(1994) показали, что запоры и недержание были главными проблемами после задней сагиттальной операции по сравнению с операциями Rehbein, Swenson et Donnellan, Kiesewetter. С.К.Yeung, Е.М.Kiely (1991) сообщили, что 25% из 32 детей имели упорные запоры после лечения низких аномалий по методу Пена. Больше число подобных осложнений отмечают R.Rintala et al. (1991, 1993): у больных с ано- и ректовестибулярными свищами мегаректум развился у 12 из 24, тяжелые запоры у 32% из 40 лечившихся задней сагиттальной аноректопластикой. Н.Hedlung et al. (1992) нашли запоры «степень 1-3» у 17 и каломазание «степень 1-3» у 19 из 30 больных.

Приведенные данные позволяют заподозрить, что рассечение тканей вокруг прямой кишки и повреждение нервных структур вызывают нарушение функции толстой кишки. А.Pena et al. (1993) в экспериментах на собаках показали, что способность удерживать клизму была в 100% случаев после задней сагиттальной проктопластики и только в 57% случаев после подобной пластики с мобилизацией кишки. Однако он сделал вывод, что нарушения контроля стула у детей связаны скорее с врожденной нервной патологией, чем с хирургической техникой.

Таблица 2  
Функциональные результаты анопластики  
по литературным данным

Авторы, год	число случаев	хорошо число (%)	удовлетв. число (%)	плохо число (%)
Swenson, Donnellan (1967)	22	14(64)	5(23)	3(13)
Rehbein (1967)	45	18(40)	13(29)	14(31)
Stephens, Smith (1971)	25	14(56)	8(32)	3(12)
Kiesewetter, Chang (1977)	78	40(51)	20(26)	18(23)
Mollard et al. (1978)	15	12(80)	1(7)	2(13)
Templeton, Ditesheim (1985)	61	31(51)	24(39)	6(10)
Wang et al./1992/	101	53(52,4)	25(24,8)	23(22,8)
Rintala et al. (1992)	83	49(60)	28(33)	5(7)

Т.Fukuuya et al.(1993) на основании изучения 16 послеоперационных больных приходит к выводу, что неудовлетворительные результаты, основывающиеся на оценке степени развития мышц, могут быть ошибочными и что только измерение аноректального угла имеет существенное значение для оценки удержания.

В статье R.Cloutier et al.(1987) приводятся данные о том, что все больные с мегаректум имели низкие аномалии. О первичных нарушениях иннервации кишки сообщили R.W.Powell et al.(1982) на основании изучения 6 детей с мегаректум после коррекции низкой аноректальной мальформации. А.М. Holschneider et al.(1996) считают, что частичная денервация дистальной части толстой кишки не является единственной причиной запоров после сагиттальной проктопластики у детей.

Р.Reiferscheid, А.Flach (1982) сообщили о нескольких случаях сочетания неперфорированного ануса и аганглиоза, в то время как R. Rintala et al. (1989) произвели биопсию слизистой у 11 больных с тяжелыми запорами и выявили ганглии и нормальную ацетилхолинэстеразу. У 3 детей с расширением терминального отдела

толстой кишки после коррекции низкой формы производилась биопсия и аганглиоз был исключен (R.Cloutier et al., 1987). Подобные находки на биопсии у больных с мегаректум обнаружили H.W.Cheu, J.L.Grjsfeld (1992). Появилось исследование W.Meier-Ruge(1992), в котором автор пишет, что специальные энзимогистохимические методы позволяют выявить высокий процент нейрогенной кишечной дисплазии, гипоаганглиоза и гетеротопии ганглиев у больных с хроническими запорами или классическим аганглиозом. Это подтверждено анализом 203 больных (B.M.Ure et al., 1994), однако эти методы не использовались у детей с аноректальной мальформацией.

Детальное исследование особенностей иннервации ректального мешка и фистулы у 52 детей после задней сагиттальной аноректопластики провели A.M. Holschneider et al.(1996). Биоптаты исследованы из свища у 23 больных, из ректального мешка - у 29, окрашивались на ацетилхолинэстеразу, лактатдегидрогеназу и на сукцинилдегидрогеназную реакцию. У 84,6% детей прослежены отдаленные результаты через 3,3 года. Нарушения иннервации обнаружены в 96% образцов. Все свищи имели аганглиоз, включая прилежащую часть прямой кишки с эквивалентом внутреннего сфинктера. Классический аганглиоз обнаружен в 31% образцов из мешка прямой кишки, гипоганглиоз - в 38%, нейронная кишечная дисплазия типа В - в 14% и дисганглиоз - в 10% случаев. Все больные с тяжелыми запорами и каломазанием имели коррелятивную зависимость от гистопатологических результатов. В то же время различная патологическая иннервация имела место и у больных с нормальной функцией кишечника в отдаленном периоде. Сделан вывод, что частичная денервация прямой кишки, возможно, не является единственной причиной в патогенезе запоров после задней сагиттальной аноректопластики и промежностной проктопластики. Несмотря на мнение, что запор вроде бы лучше, чем недержание, поскольку легче поддается лечению, авторы не рекомендуют использовать дистальную часть прямой кишки или свищ для реконструкции аноректальных пороков.

Представляет значительный интерес изучение функции прямой кишки после задней сагиттальной аноректопластики в отдаленном периоде с помощью аноректальной манометрии (H.Hedlung, 1992 et al.). С этой целью обследовано 30 детей через 5-10 лет после операции. Анальное давление покоя было снижено по сравнению с контролем примерно на 50%. Каломазание с низким анальным давлением имело место у 14 детей, а с нормальным - у 5. Анальное давление сжатия было снижено на 40% по сравнению с контролем. Объем прямой кишки значительно не отличался от контроля и не было четкой корреляции между диагнозом и объемом кишки. У 23 из 30 детей была ректальная чувствительность (позыв на дефекацию) при растяжении баллоном. Ректоанальный рефлекс был нормальный только у 9 детей, у 13 - извращенный (сжатие ануса в ответ на растяжение кишки), у 8 - отсутствовал. Манометрия показала некоторую корреляцию с клиническими результатами, особенно у больных с низкими базальным давлением покоя и анальным давлением при сжатии, где имелись проблемы с каломазанием.

На большом клиническом материале у 200 оперированных больных J.N.Lin(1998) показал, что задняя сагиттальная анопластика позволяет хирургу восстанавливать мышечные структуры таза под прямым контролем зрения, чем достигается хороший косметический эффект и снижается число ранних послеоперационных осложнений. Однако, несмотря на все усилия, 10-30% детей страдает полным недержанием стула.

Таким образом, приведенные литературные сведения последнего десятилетия показывают, что как после операций Стефенса с многочисленными модификациями, так и после применения задней сагиттальной аноректопластики по Пена наблюдается большое число последствий в виде недержания кала и запоров, которые являются социальной проблемой для ребенка. Причины этого явления весьма сложны и далеки до полного выяснения. Необходимо проведение тщательного клинического обследования с привлечением специальных методов как до операции, так и после оперативного лечения. Следует разработать схему обследования и специальную анкету для изучения отдаленных результатов лечения.

Лечение последствий анальной пластики является сложной проблемой для детских хирургов, а в последующем и проктологов. Некоторые авторы (M.R.Keighley, 1986; R.Rintala et al., 1989) считают, что повторные операции могут значительно улучшить удержание кала, даже при низких формах аноректальных пороков.

Другие предлагают применять клизмы со специально разработанными катетерами (B.Shandling, R.F.Gilmour, 1987) или антеградное промывание кишечника (P.S.Malone et al., 1990), которое может быть полезным дополнением к лечению полного недержания стула. Получила распространение «биофидбэк» - терапия, простой и безопасный метод лечения недержания (B.T.Engel et al., 1974; R. Rintala et al., 1988; J.M.Gil-Vernet et al./1990/; N.Iwai et al., 1993, 1997; C.Menard et al., 1997).

R.L.Moss (1998) сообщил о 5 детях с каломазанием и хроническими запорами, которые были успешно излечены резекцией сигмы и задней сагиттальной аноректальной пластикой. Автор считает, что при обследовании детей после неудачной анопластики следует обращать внимание на два фактора: способ анопластики и состояние толстой кишки. Положение ануса и качество мышечных структур выявляют электростимулятором. При обследовании таких больных для исключения стеноза нужно проводить пальцевое исследование прямой кишки и электростимуляцию мышц. Это позволяет хирургу оценить положение ануса и качество мышечных структур. Повторная операция не поможет, если нет мускулатуры. После анопластики у 3 детей A.Pena, M.Behery (1993) наблюдали запор и локальное расширение ректосигмоидного отдела. Всем больным выполнена резекция расширенной сигмы с анастомозом между нерасширенной нисходящей кишкой и ампулой прямой кишки с полным излечением всех детей.

О мегасигме после анопластики сообщили R.W.Powell et al. (1982), R. Cloutier et al. (1987). A.Pena et al. (1993) считал, что мегасигма является причиной недержания и сигму следует резецировать даже при правильно выполненной анопластике. Он так же показал важность сохранения ректальной порции для предотвращения диареи. Много других авторов считают, что сохранение дистальной части кишки может иметь значение для состоятельности аноректальной зоны (B.Shandling et al., 1991; B.Husberg et al., 1992; A.M.Holschneider et al., 1996).

«Биофитбэк» - терапия, которая получила распространение при недержании кала, усиливает управляемую функцию сфинктера (N.Iwai et al., 1997; C. Menard et al., 1997). В русскоязычной литературе метод известен под названием биореабилитации. Для этой цели в прямую кишку устанавливают баллон и датчик в анальный канал и, используются цветные мониторы, показывающие, когда нужно сокращать, а когда расслаблять сфинктер, а так же электростимулятор и манометрию. Ребенок выполняет задание и одновременно смотрит видеофильм или участвует в компьютерной игре.

Тренировка длится 30-40 минут, курс лечения 10-15 сеансов, которые повторяют через 1,5-2 месяца. После лечения наблюдалось улучшение ректальной чувствительности, и больные могли контролировать стул (V.Loening-Baucke, 1990; R.N.Plas et al., 1996). При отсутствии анального давления покой указанный метод не эффективен.

Отдаленные результаты после операций по поводу низкой аноректальной врожденной патологии в возрасте 35 лет у 83 мужчин и женщин изучили R.Rintala et al. (1992). Удержание стула оценивалось по шкале Holschneider у 78 здоровых людей для контроля. Только 60% больных после анальной пластики имели хорошее удержание, полностью нормальную функцию кишечника имели 15% больных. Мужчины имели незначительно лучший результат, чем женщины. Социальные проблемы, связанные с удержанием стула, были отмечены у 39% больных, сексуальные - у 13%. Никто из этих больных не наблюдался во взрослом возрасте детским хирургом или другим специалистом, знакомым с аноректальной патологией. После оперативной коррекции высокой аноректальной мальформации отдаленные результаты у 58 больных 18 лет и старше изучали E.A.Hassing et al.(1994). Ни один больной не имел нормального удержания кала, хотя 84% лиц имели социально приемлемые способы дефекации. Обследуемые имели более низкий уровень образования и здоровья, 12% - чувствовали себя социально ограниченными из-за своего недуга, 24% - никогда не имели длительных взаимоотношений с другими людьми. Примерно такие же данные о 50 больных с высокой аноректальной патологией приводят R.A.Langemeijer, J.C. Molenaar (1991). Большинство больных имели недержание с каломазанием как минимум 1 раз в день. Только один больной имел нормальный механизм дефекации. Авторы делают вывод, что задняя сагиттальная анопластика дает хороший эстетический результат, но больные никогда не будут иметь нормальное удержание. E.A.Hassing et al.(1993) констатируют, что из 58 больных после коррекции высокой аноректальной патологии ни у кого из них не было хорошей дефекации. Средний возраст обследованных - 26 лет. R.Rintala et al. (1994) приводит такие же данные у 33 больных в возрасте 35 лет. Они делают вывод, что все больные, перенесшие пластику прямой кишки по поводу высокой аноректальной мальформации, страдают от серьезных нарушений регуляции кишечника и имеют низкое качество жизни.

Таким образом, данное исследование показывает, что значительная часть больных с высокой и низкой аноректальной мальформацией в отдаленном периоде страдает от нарушений контроля стула и имеет сниженное качество жизни.

Повторные операции у отдельных больных и адекватное консервативное лечение могут значительно улучшить удержание кала. Операцию с формированием серозно-мышечной муфты на конце мобилизованной толстой кишки предложили A.M.Holschneider, W.Hecker(1981).

Обобщая литературные данные по одному из сложных врожденных пороков - аноректальной мальформации, можно констатировать следующие установленные факты и достижения:

-в настоящее время оперативное вмешательство по поводу аноректальной патологии большинство хирургов выполняет двумя доступами: задним доступом, описанным и пропагандируемым A.Pena, de P.Vries (1982), и передним доступом по P.Mollard et al. (1978/), модифицированным несколькими авторами (A.Okada et al., 1992; P.Mollard, 1995; D.Sigalet et al., 1996; J.Laberge, 1997);

-задний сагиттальный доступ позволяет хирургу визуально оценить анатомию промежности, пощадить семенной канатик, сосуды, нервы, простату, нежно выделить и ликвидировать свищ и анатомически восстановить промежность;

-передний доступ хорошо использовать для выделения пуборектальной петли при высоких формах атрезии и низведения толстой кишки в ее пределах для формирования аноректального угла, который играет существенную роль в удержании;

-внутренний сфинктер, наличие которого доказано в свище(W.Lambrecht, W.Lierse,1987; R.Rintala et al., 1990; A.Prokurat et al.,1998), может быть с успехом сохранен при использовании обоих доступов;

-сохранение внутреннего сфинктера во время реконструктивной операции улучшает удержание после операции у описанной группы больных(R.Rintala et al., 1990; H.Hedlung et al., 1992; B.Husberg et al., 1992 и др.);

-наружный сфинктер нужно рассматривать как часть многофакторного механизма удержания, играющий жизненно важную роль в произвольных мышечных сокращениях, необходимых для полного удержания, то есть внутренний и наружный сфинктеры играют важную роль в послеоперационном удержании;

-запоры в меньшей степени, а недержание - в большей имеют место после операции по поводу аноректальных пороков, снижающих качество жизни детей из-за денервации кишки в процессе операции;

-для лечения запоров с локальным расширением ректосигмоидного отдела после анопластики предлагают резекцию сигмы, если консервативные мероприятия не дают эффекта;

-недержание, как самое частое последствие задней сагиттальной анопластики, является проблемой для лечения. Несколько улучшает удержание биофитбэк-терапия (биореабилитация);

-дети, перенесшие анопластику по всем существующим способам, имеют более низкий уровень образования и здоровья, чувствуют себя социально ограниченными из-за нарушений дефекации(запор,недержание), требуют длительного наблюдения и обследования в послеоперационном периоде врачом, знающим врожденную аноректальную патологию;

-реабилитация больных после анопластики самая сложная и плохо изученная проблема в детской хирургии;

-функциональные расстройства после коррекции аноректальных аномалий сводятся к нарушениям функции мышечных комплексов промежности и сфинктеров, сенсорных механизмов, перистальтики толстой кишки;

-при оценке результатов функциональные расстройства нужно отличать от структурных поражений и нарушений анатомических взаимоотношений;

-больных с аномалиями крестца и отсутствием двух и более крестцовых позвонков следует выделять в отдельную группу, так как нарушение функции кишечника связано с нарушением иннервации.

### **Литература**

1. Aegineta P. On the imperforate anus. In Adams F (Translator) // The Seven Books, books 6. The Sydenham Society, London, 1844. - P. 405-406
2. de Agustin J.C., Alami H., Lassaletta L. et al. Nuclear magnetic resonance of anorectal malformations and persistent postoperative fecal incontinence // Cr. Pediatr. – 1992. – Vol. 5 (3). - P. 129-134.
3. Akervall S., Fasth S., Nordgren S. et al. Manovolumetry: a new method for investigation

of anorectal function // Gut. – 1988. – N 5. – P. 614-623.

4. Amussat J.Z. Gustiure d'une operation d'anus artificial practique aves succes par un nouveau procede // Gaz. Med. Paris, 1835. - N. 3. - P. 735-758.

5. Anderson R. S., Read S.C. The likelihood of recurrence of congenital malformations // Lancet, 1954. - V. 74. – P. 175-176

6. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия .1997. – Т. II. – С. 44-45

7. Beek F.T., Boemers T.M., Witkamp T.P., Van Leeuwen M.S., Mali W.P., Bax N.M. Spine evaluation in children with anorectal malformations // Pediatr. Radial., 1955. – Nov. 25. – Suppl. 1. - P. 28-32

8. Bliss D. P., Tapper D., Anderson J. M. et al. Does posterosagittal anorectoplastyc in patients with high imperforate anus provide superior fecal continence // J. Pediatr. Surg. – 1996. – Vol. 31. – P. 26-32

9. Boemers T. M., Van-Goll J. D., de Jong T.P., Bax K. M. Urodynamic evaluation of children with the caudal regression syndrome (caudal dysplasia sequence) // J. Unol. – 1994. – Vol. 151 (4). – P. 1038-1040

10. Brenner E.C. Congenital defects of the anus and rectum. // Surg. Gynecol. Obstet., 1975. - V. 20. – P. 579-588

11. Brent L., Stephens F. D. Primary rectal ectasia - a quantitative study of smooth musclecels in normal and hypertrophied human bowel //Progr. Ped. Surg. – 1976. – 9. – P. 41-62

12. Cheu H.W., Grosfeld J.L. The atonic buddy rectum: a cause of intractable obstipation after imperforate anus repair // J. Pediatr. Surg. – 1992. – Vol. 27. – P. 1071-1073

13. Ciptak G. S., Revell G. M. Management of bowel dysfunction in children with spinal low disease or injury by means of the enema continence catheter // J. Pediatr. – 1992. – 120: 190-194

14. Cloutier R., Anchambault H., D'Amours C. et al. Focal ectasia of the terminal bowel accompanying low anal deformities // J. Pediatr. Surg. – 1987. – Vol. 22. – P. 758-760

15. Cozzi F., Wilkinson A.W. Familial incidence of congenital anorectal anomalies // Surgery – 1968. – V. 64. – P. 669-671