

**Казанский государственный  
медицинский университет  
Кафедра детской хирургии с курсом ФПК  
и ППС**

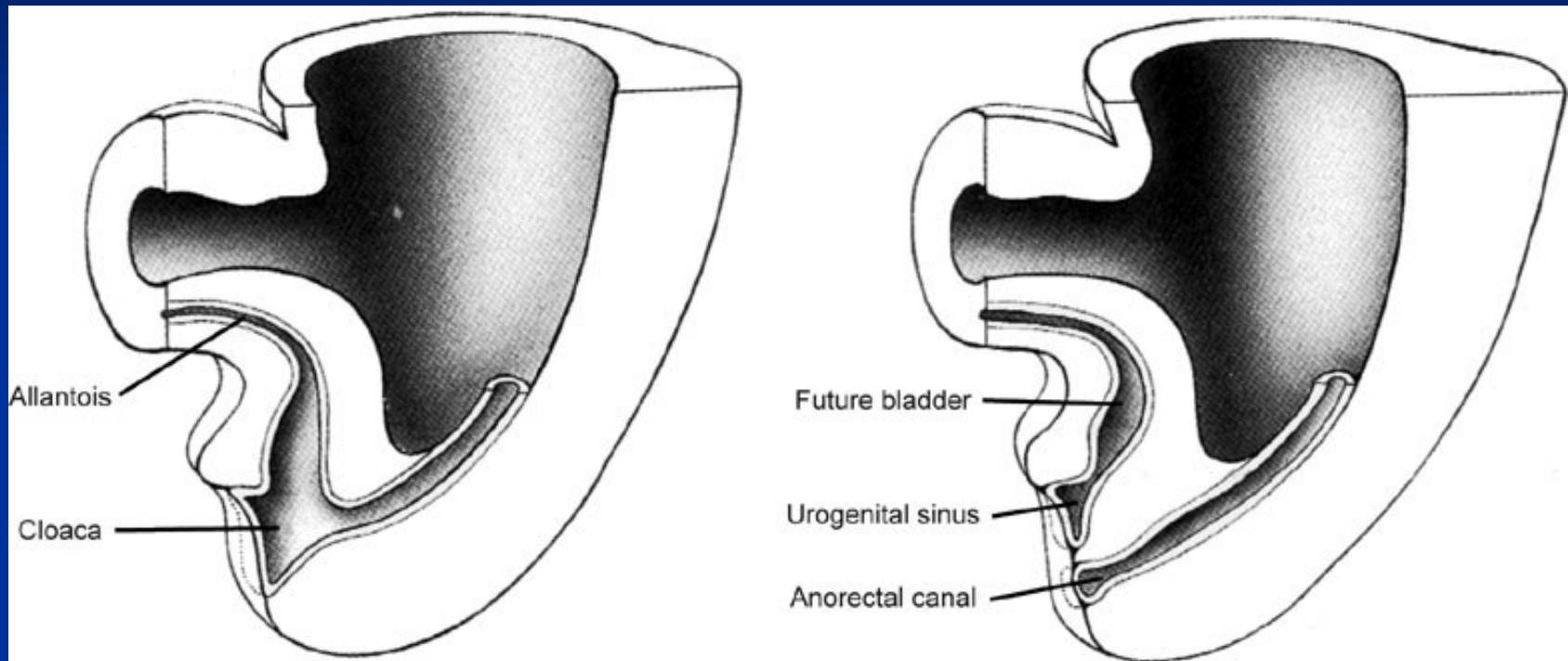


**Аноректальная  
атрезия**

# Эпидемиология

- Частота - 1:4000-5000 новорожденных
- Мальчики:девочки - 1,2:1
- 80% атрезий в сочетании со свищевым ходом
- Риск рождения следующего ребенка с пороком - 1%

# Эмбриогенез



# Классификация Stephens

## *Мальчики*

### *Высокие*

Аноректальная агенезия  
С ректопростатическим уретральным свищом

Без свища

Атрезия прямой кишки

### *Промежуточные*

Ректобульбарный уретральный свищ

Анальная агенезия без свища

### *Низкие*

Анально-кожный свищ

Анальный стеноз

### *Редкие аномалии*

## *Девочки*

### *Высокие*

Аноректальная агенезия  
С ректовагинальным свищом

Без свища

Атрезия прямой кишки

### *Промежуточные*

Ректовестибулярный свищ

Ректовагинальный свищ  
Анальная агенезия без свища

### *Низкие*

Ановестибулярный свищ

Анально-кожный свищ

Анальный стеноз

### *Клоака*

### *Редкие аномалии*

# Классификация А.Рена

## Мальчики

Кожный свищ	}	Колостомия не показана
Анальный стеноз		
Анальная мембрана		
Ректоуретральный свищ	}	Колостомия показана
Бульбарный		
Простатический		
Ректовезикальный свищ		
Аноректальная агенезия без свища		
Атрезия прямой кишки	}	

## Девочки

Кожный (промежност-ный) свищ	}	Колостомия не показана
Вестибулярный свищ		
Вагинальный свищ	}	Колостомия показана
Аноректальная агенезия без свища		
Атрезия прямой кишки		
Персистирующая клоака		

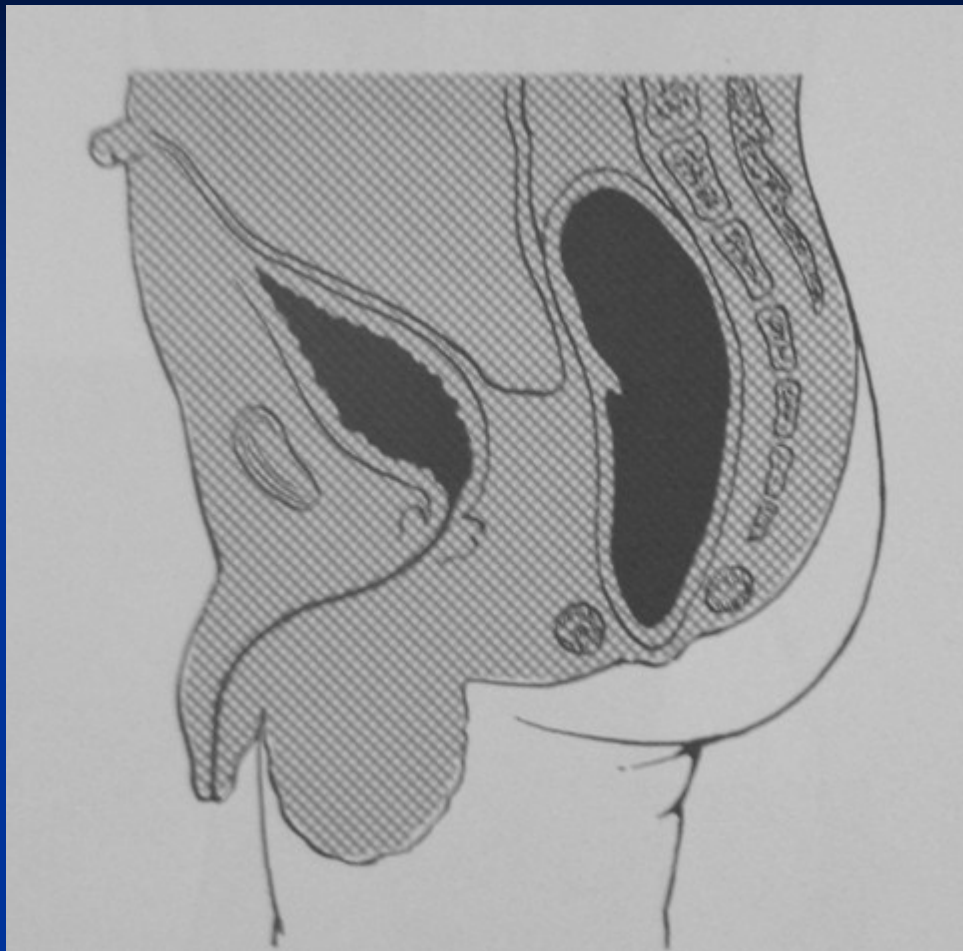
# Классификация согласительной конференции (Крикинберг, 2005)

## ■ Главные клинические группы

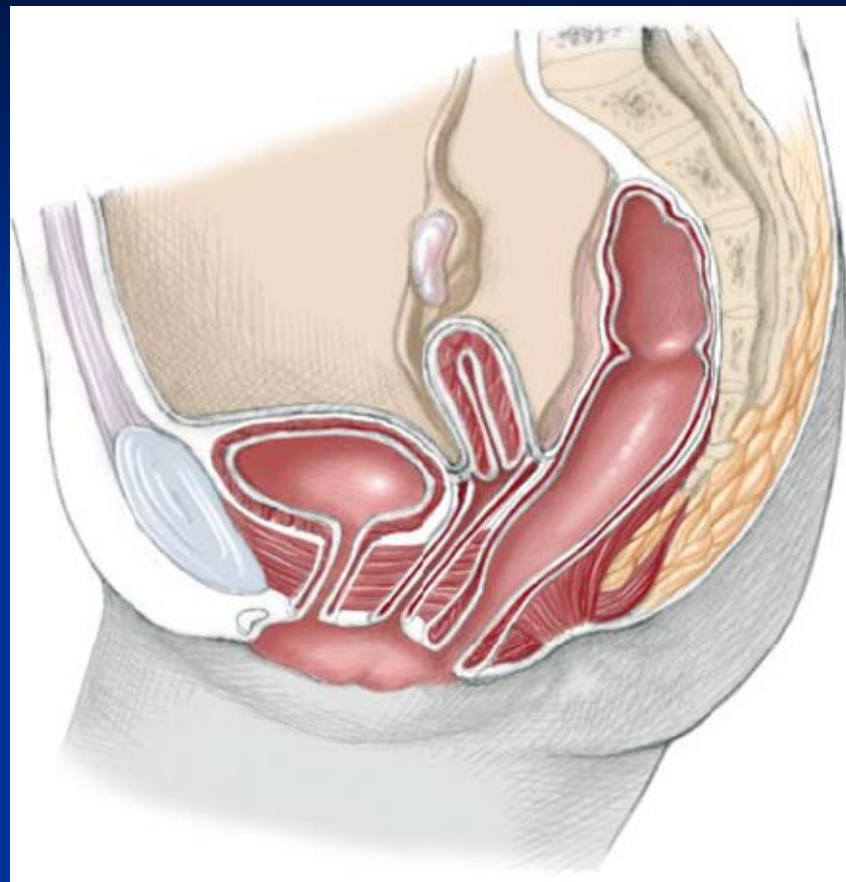
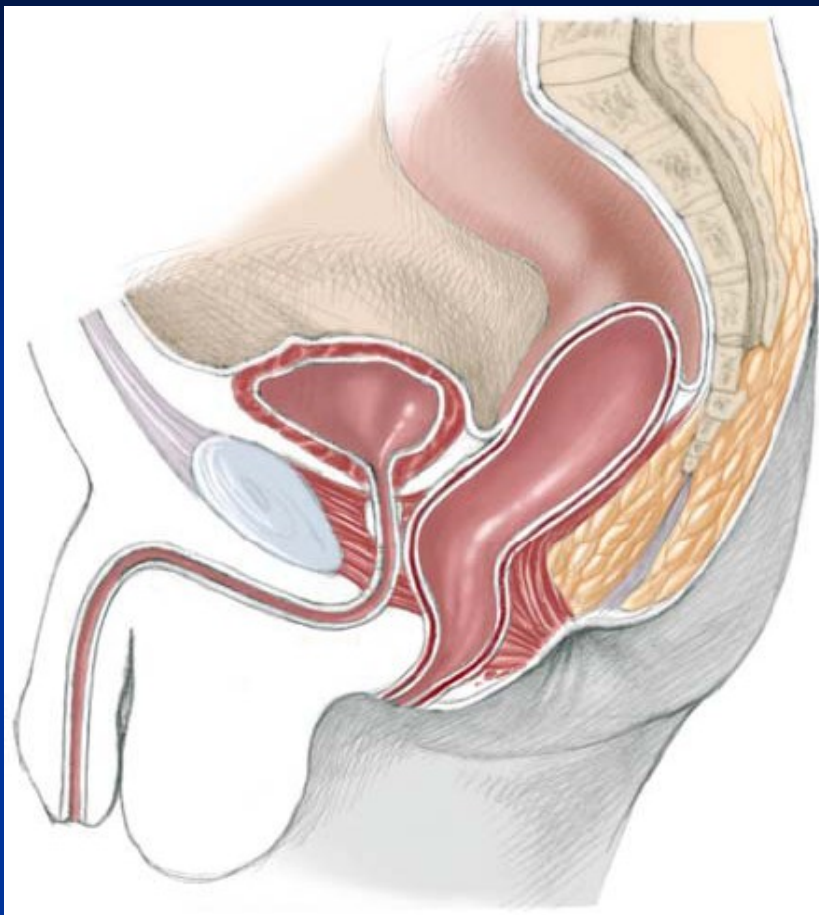
Промежностная фистула  
Ректоуретральная фистула (бульбарная,  
простатическая)  
Ректовезикальная фистула  
Вестибулярная фистула  
Клоака  
Без свищевая атрезия  
Анальный стеноз

## ■ Редкие варианты

Кишечный мешок  
Атрезия/стеноз прямой кишки  
Ректовагинальная фистула  
Н-тип фистулы  
Другие

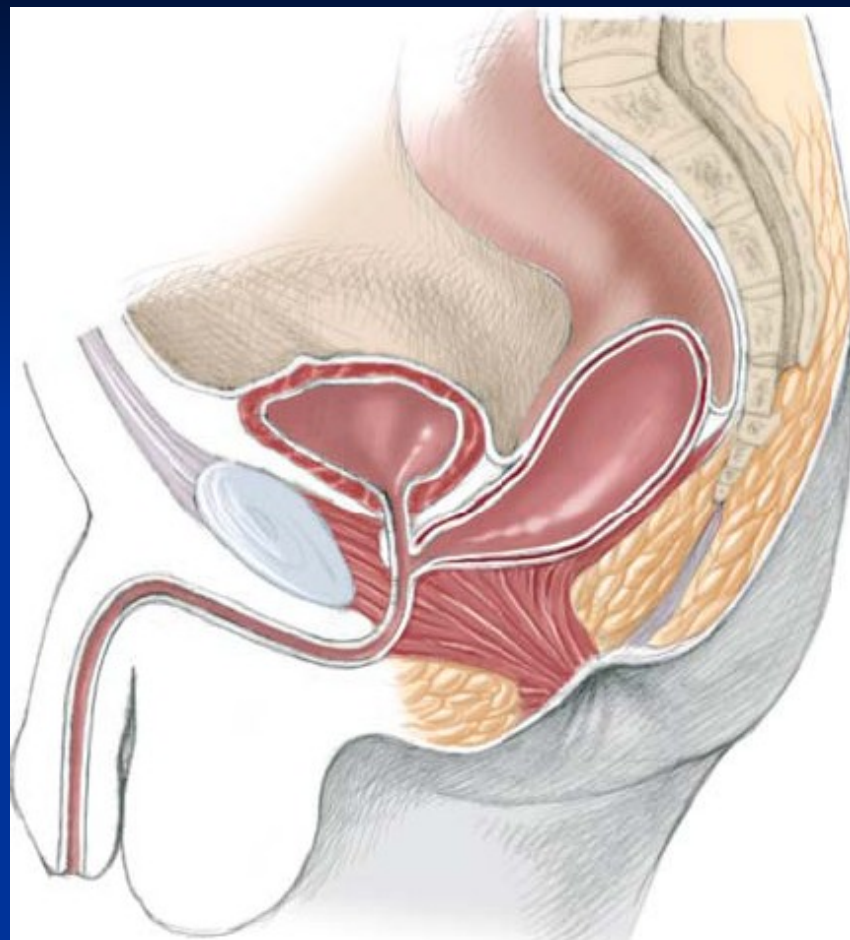
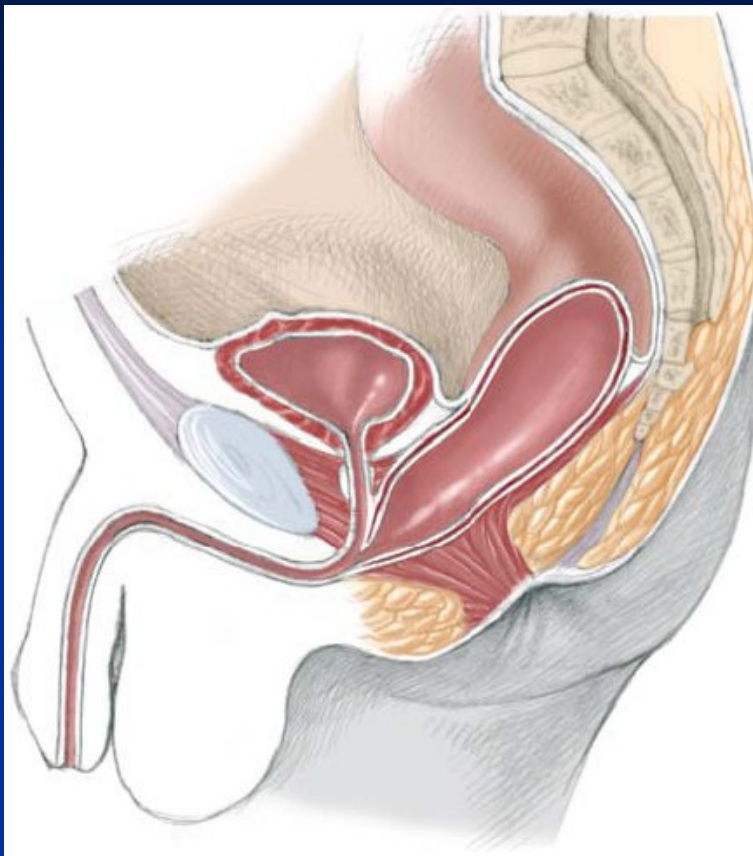


- Анальная мембрана

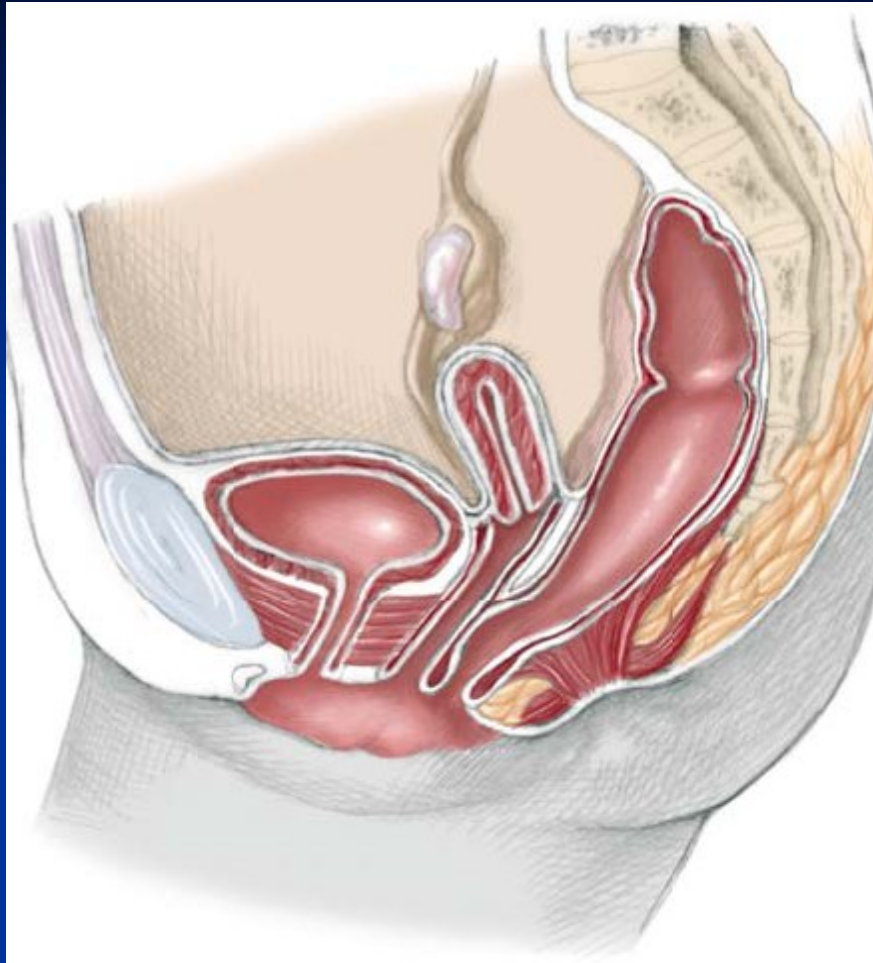


- Аноректальная атрезия со свищом на промежность

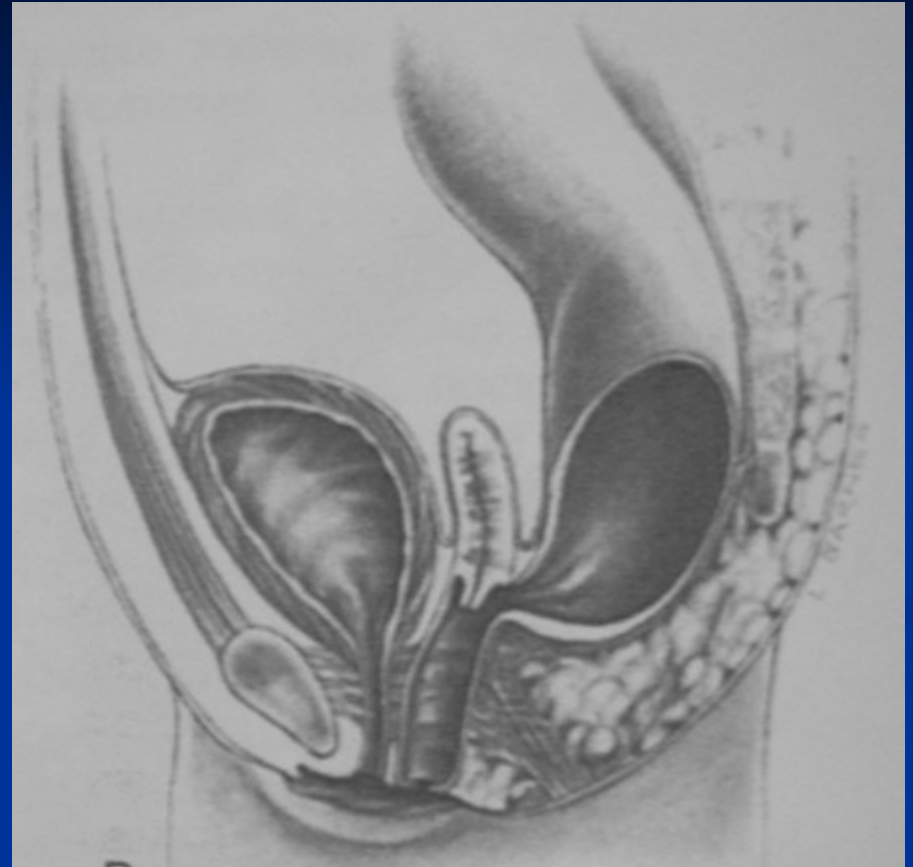
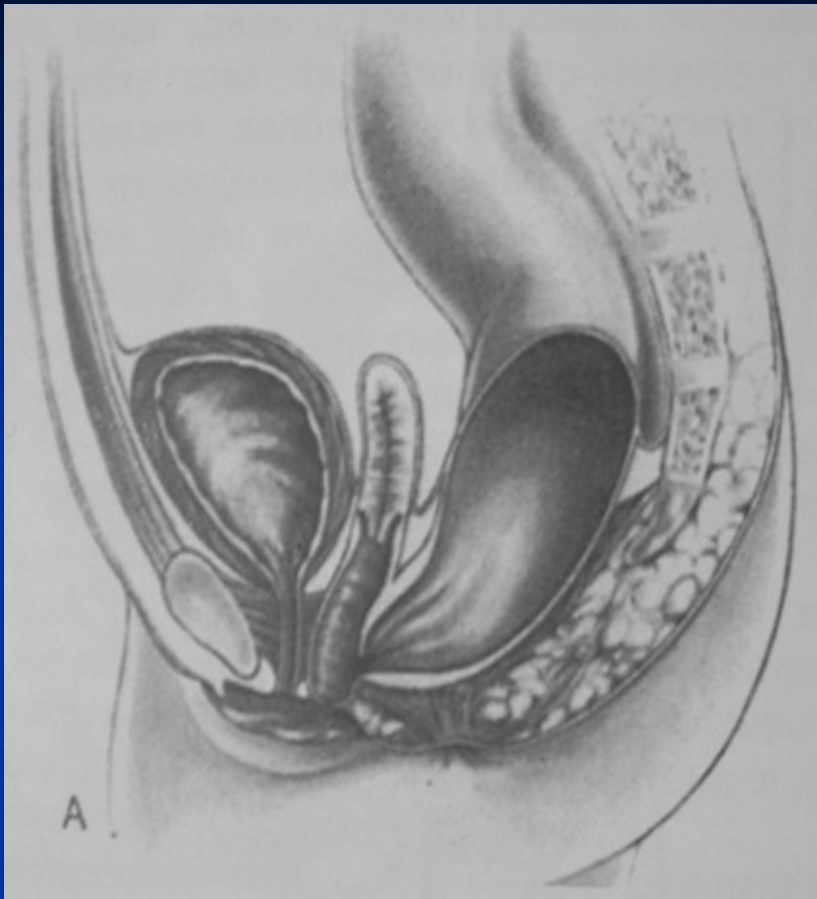




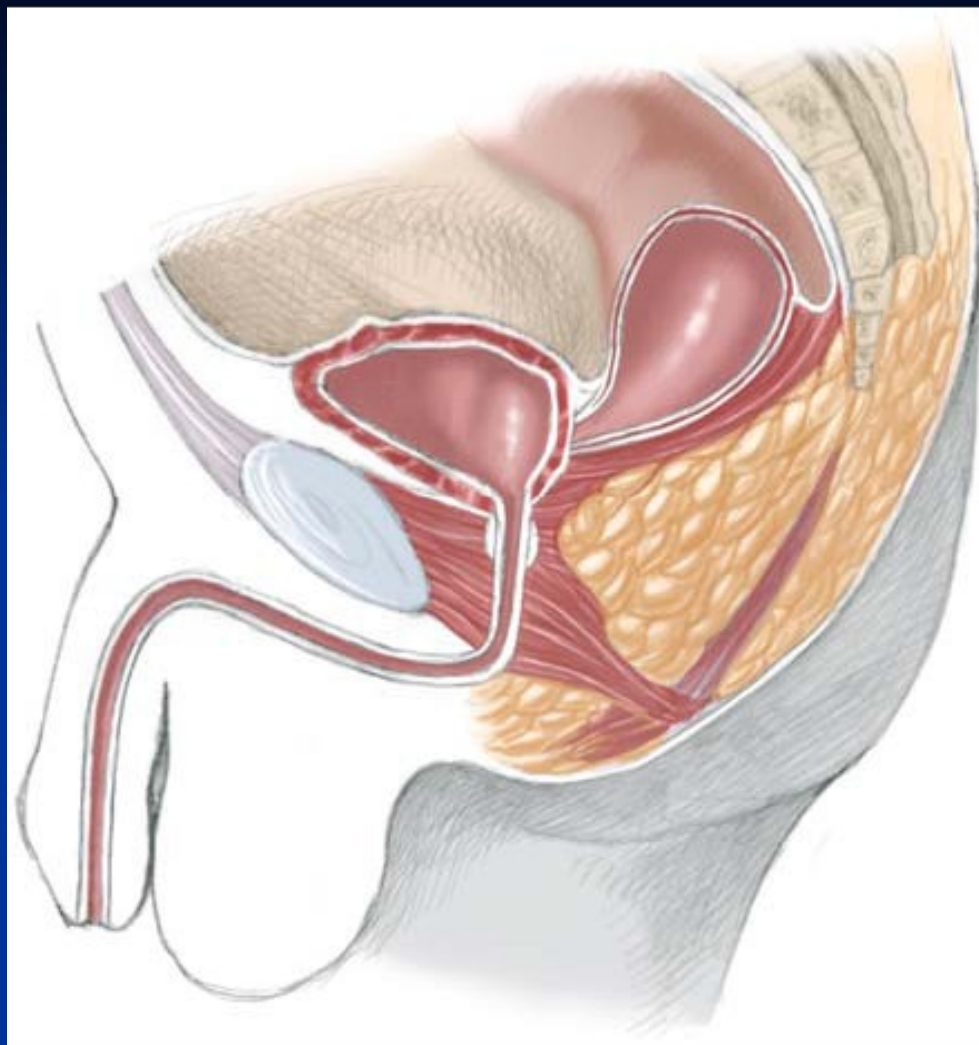
- Аноректальная атрезия со свищом в уретру



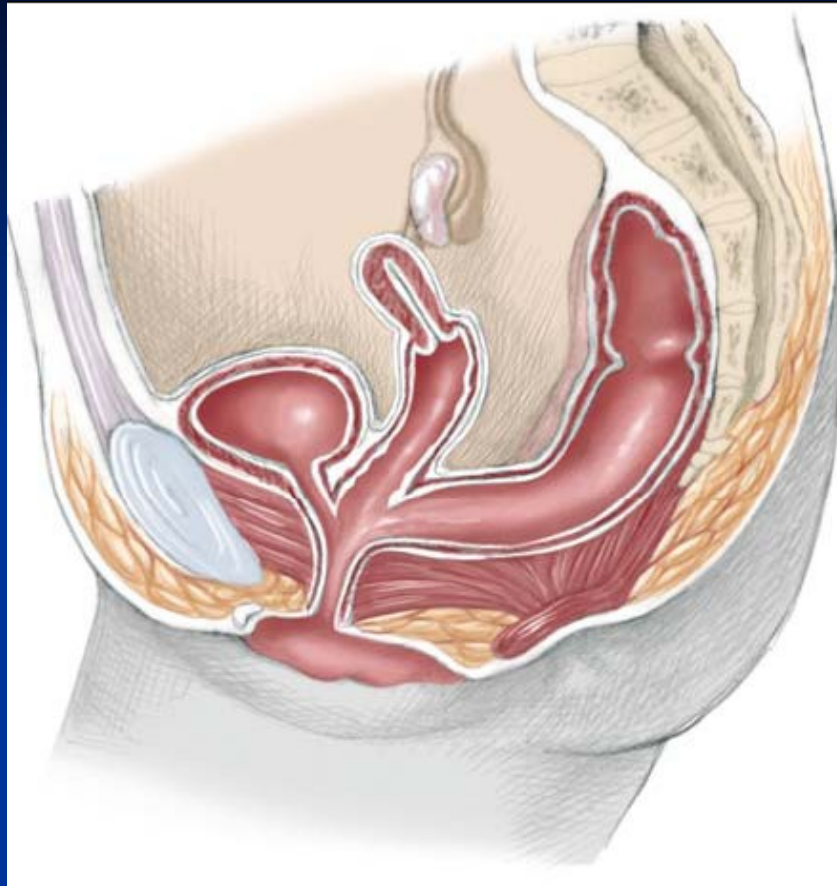
- Аноректальная атрезия со свищом в преддверие влагалища



- Аноректальная атрезия со свищом во влагалище

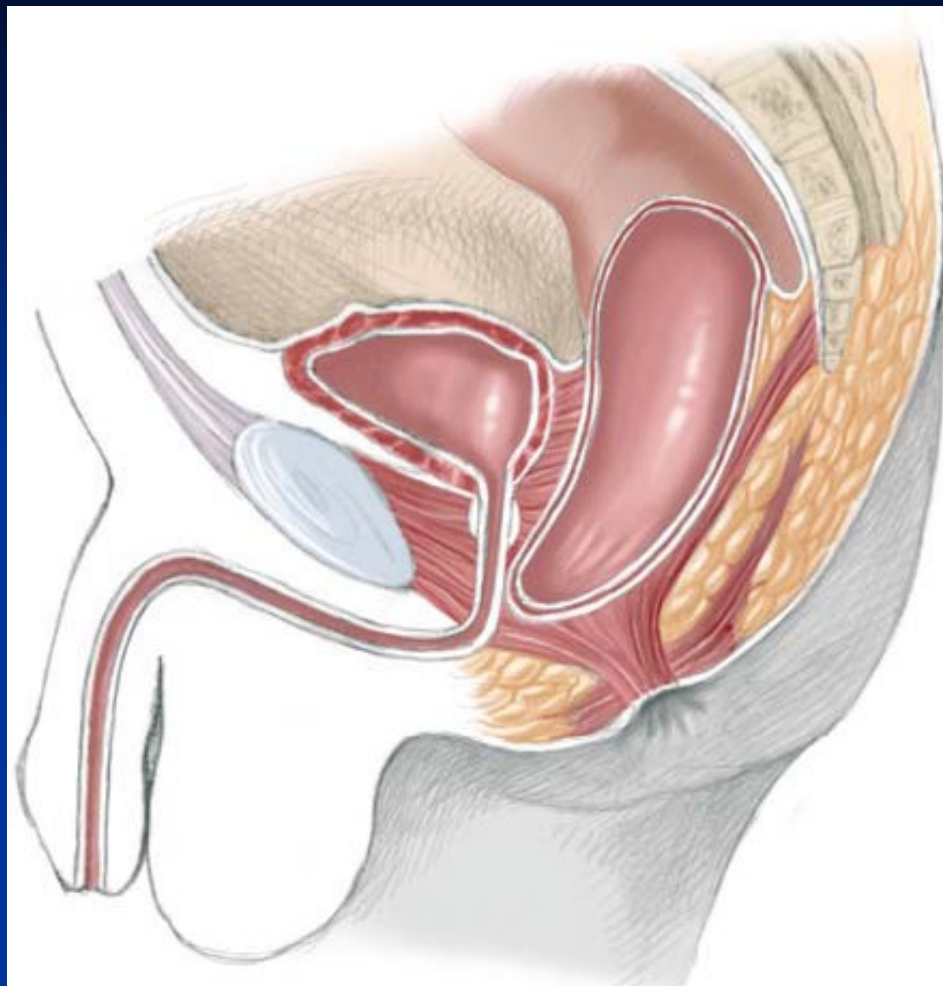


- Аноректальная атрезия со свищом в мочевой пузырь



- Врожденная (персистирующая) клоака





- Аноректальная атрезия без свища



- Атрезия прямой кишки

# Диагностика в родильном отделении

**Диагноз аноректальной  
атрезии должен быть  
установлен при первичном  
обследовании  
новорожденного !!!**

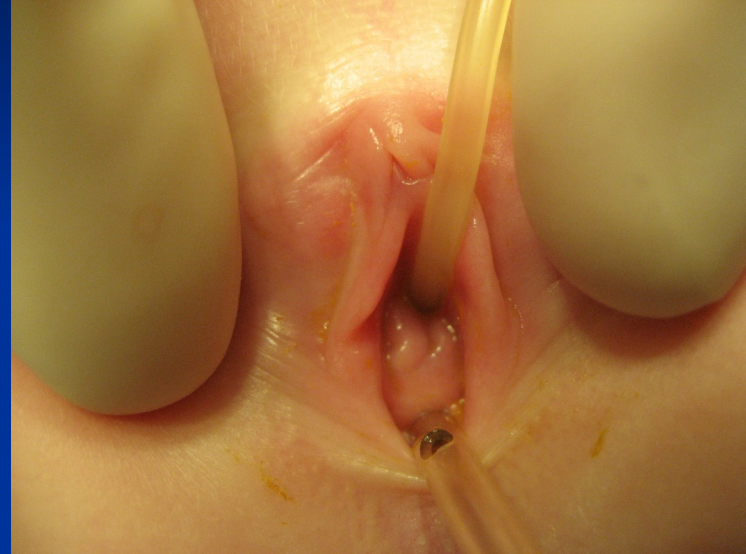


# Диагностика в родильном отделении



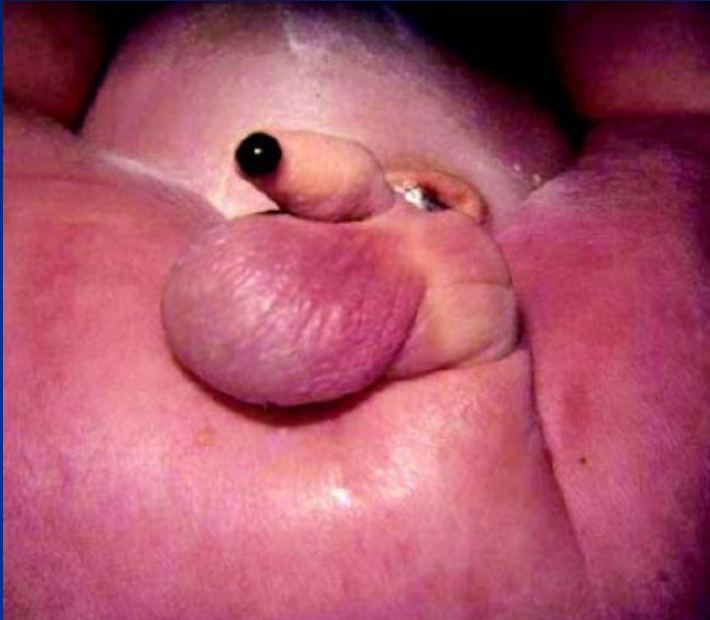
отсутствие анального отверстия

# Диагностика в родильном отделении



- ▣ наличие свищевого хода на промежности
- ▣ наличие свищевого хода в преддверии влагалища

# Диагностика в родильном отделении



Выделение мекония, газов  
промежность  
через уретру, половую щель

«Висячая»

# Диагностика в родильном отделении



единое отверстие в преддверии влагалища  
гипоплазия половых губ



# Диагностика в хирургическом стационаре

- Тщательное исследование промежности для выяснения типа аномалии
- Определение сроков и вида хирургического лечения
- Общая оценка состояния новорожденного с целью диагностики сочетанной патологии (пороки ССС, ЦНС, МПС)
- Наблюдение в течении 24 часов (при неясной анатомии порока) - отхождение мекония и газов на промежности, через половую щель или уретру
- Анализ мочи (примесь мекония)

# Сочетанные аномалии

- Аномалии крестца - 50%
- Мочеполовые аномалии - 20-50%
- Врожденные пороки сердца - 15%
- Атрезии пищеварительной трубки – 10%
- Синдром Дауна 1% (аноректальная атрезия без свища)
- Синдром каудальной регрессии
- Синдром Курарино
- VACTER

# Алгоритм диагностики у мальчиков

{мальчики}

НОВОРОЖДЕННЫЙ С АНОРЕКТАЛЬНОЙ АНОМАЛИЕЙ

ОСМОТР ПРОМЕЖНОСТИ И АНАЛИЗ МОЧИ

ВИД ПОРОКА КЛИНИЧЕСКИ ЯСЕН (80–90%)

ПРОМЕЖНОСТНЫЙ СВИЩ  
«ВЕДЕРНАЯ РУЧКА»  
СВИЩ ВДОЛЬ ШВА  
ПРОМЕЖНОСТИ  
АНАЛЬНЫЙ СТЕ-ОЗ  
АНАЛЬНАЯ МЕМБРАНА

минимальная PSARP  
у новорожденного  
без колостомии

«ПРОВИСАЮЩАЯ ПРОМЕЖНОСТЬ»  
МЕКОНИЙ В МОЧЕ  
ВОЗДУХ В МОЧЕВОМ  
ПУЗЫРЕ

КОЛОСТОМИЯ

{ 4–8 нед  
исключить сочетание пороков  
убедиться в нормальности развития ребенка

PSARP

ВИД ПОРОКА НЕ ЯСЕН (10–20%)

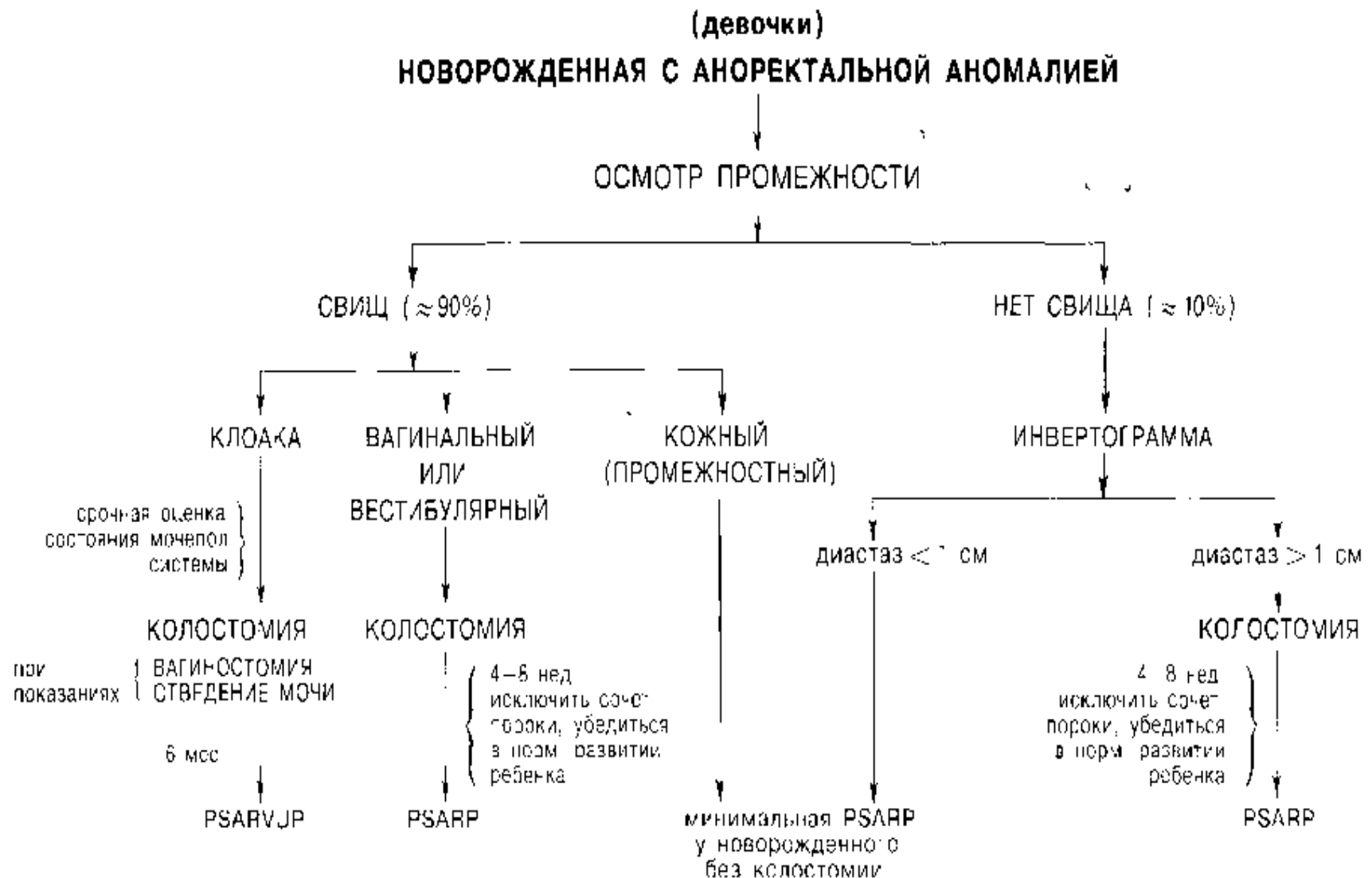
ИНВЕРТОГРАММА

диагностический диаметр  $> 1$  см

диагностический диаметр  $< 1$  см

минимальная PSARP  
у новорожденного  
без колостомии

# Алгоритм диагностики у девочек





# Дополнительные методы обследования

- Рентгенограмма по Вангестину (через 16-24 ч)
- Рентгенография крестца
- УЗИ промежности
- УЗИ органов брюшной полости и таза
- УЗИ головного и спинного мозга
- УЗИ сердца
- Эндоскопическое исследование мочеполовой системы (клоакальные и сложные формы пороков).
- МРТ, РКТ с 3D реконструкцией



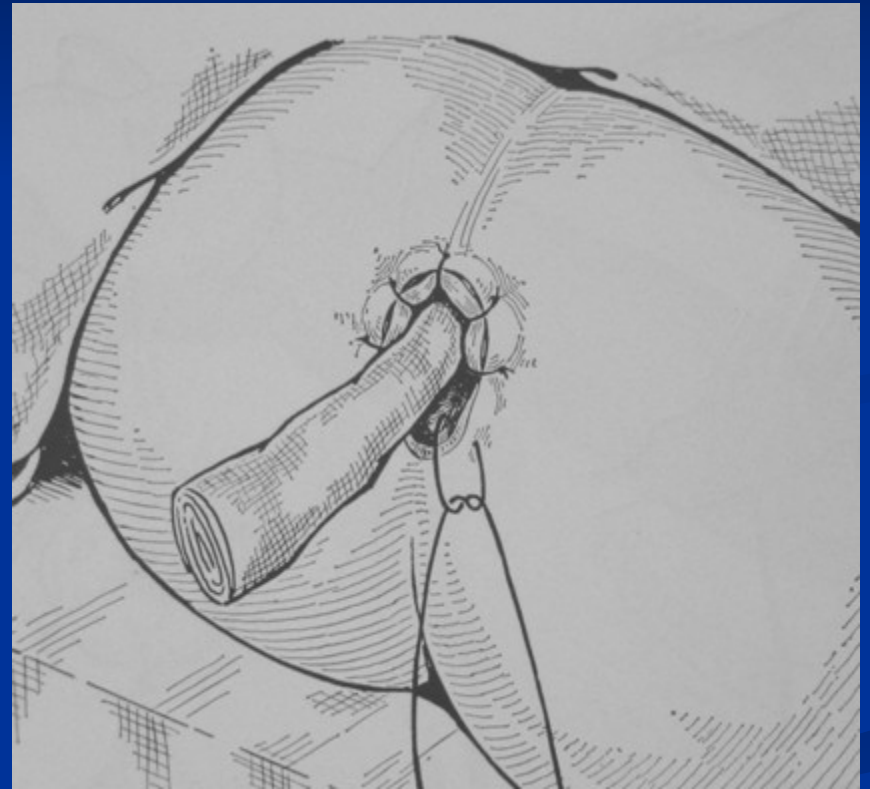
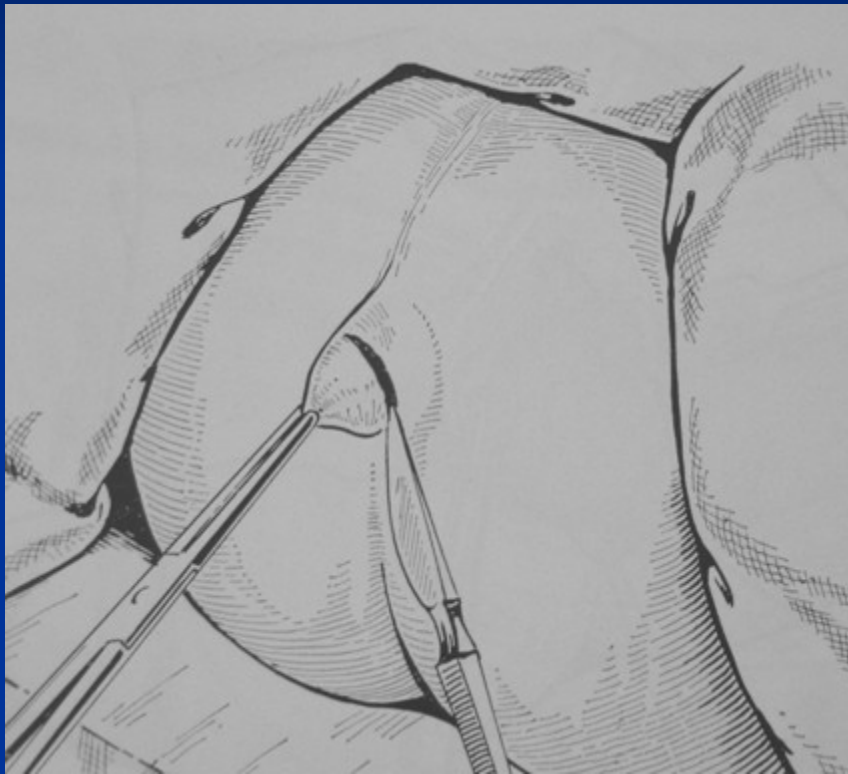
# Хирургическое лечение

- Первичная анопластика
- Этапная  
анопрокто(вагиноуретро)пластика:
  - ▢ наложение сигмостомы,  
дренирующие операции
  - ▢ анопроктопластика в возрасте 1-2  
месяца;
  - ▢ анопроктовагиноуретропластика в  
возрасте 6 месяцев
  - ▢ закрытие сигмостомы

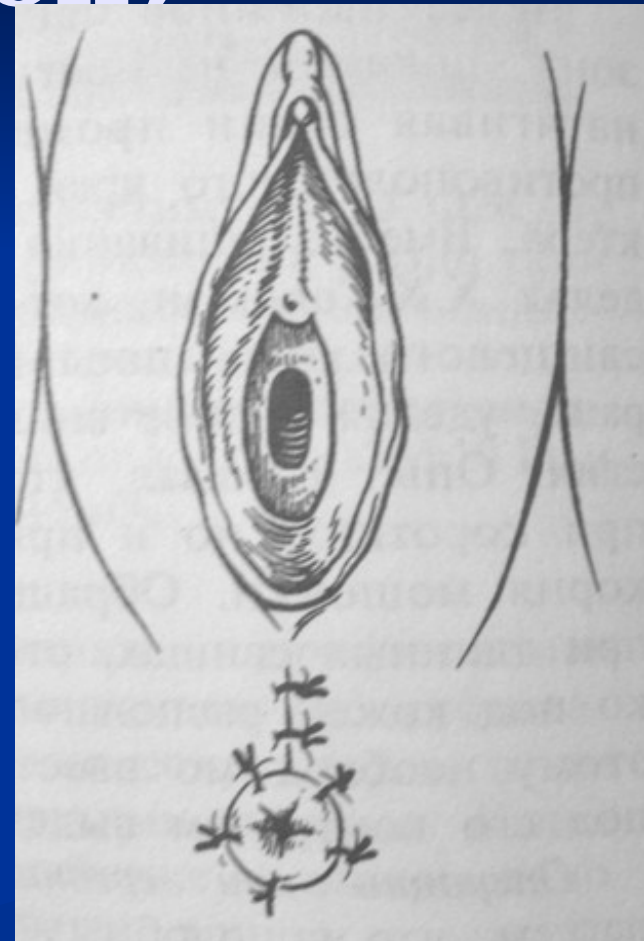
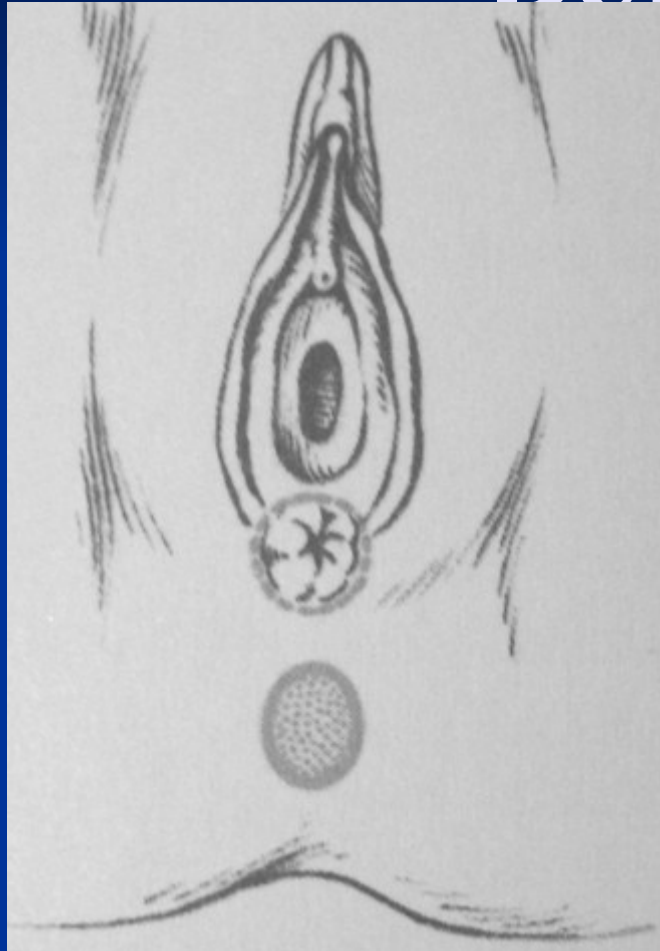
# Оснащение

- Бинокулярные лупы
  - Миостимулятор
  - Электрокаутер
  - Катетер Фоллея

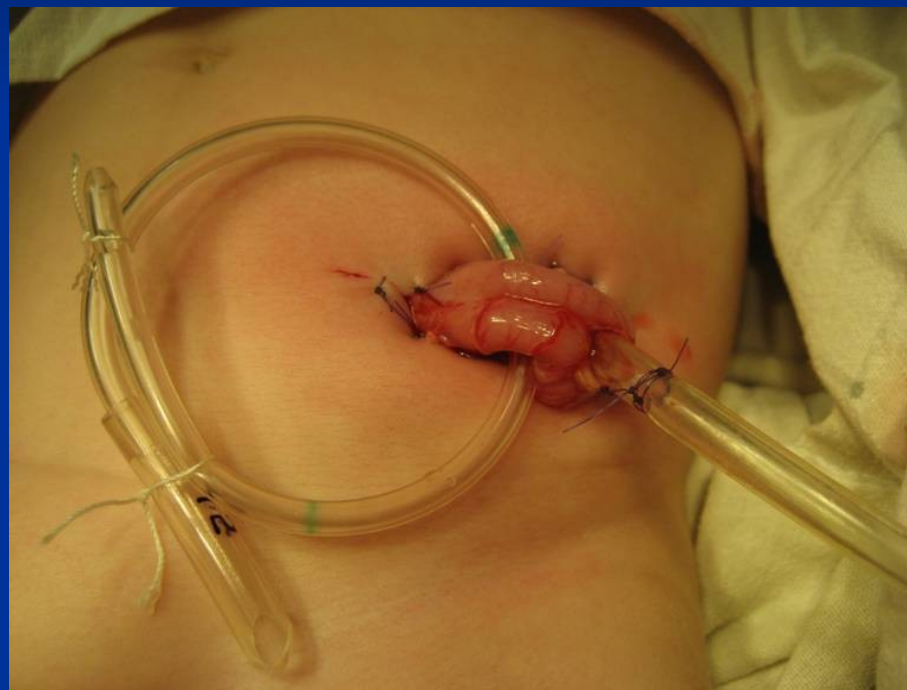
# Первичная анопластика



# Первичная анопроктопластика (Стоун- Бенсон)



# Отсроченная анопроктопластика



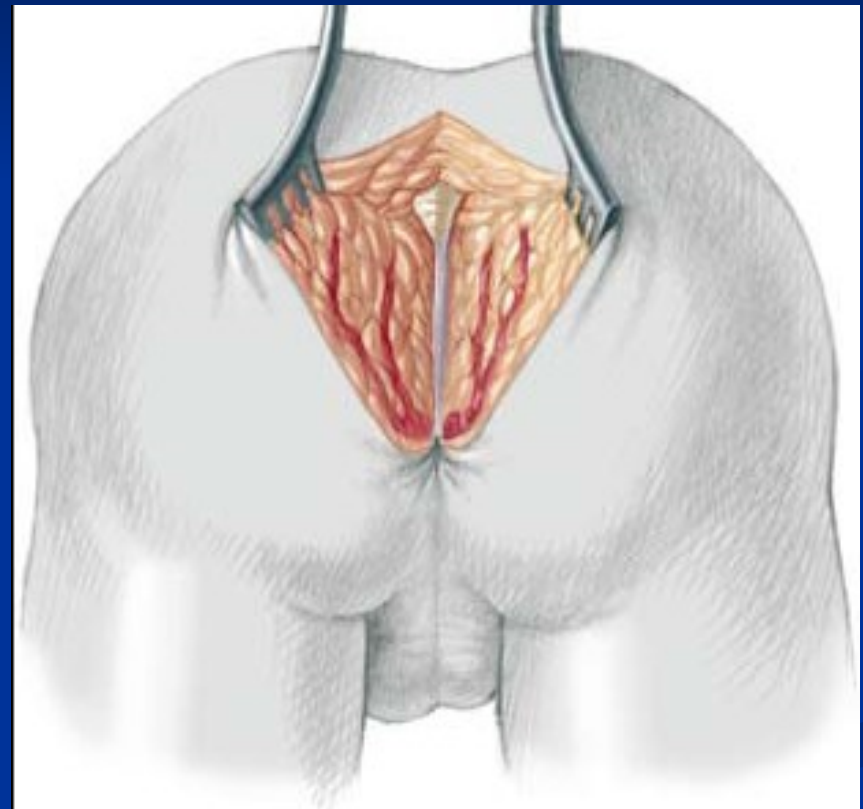
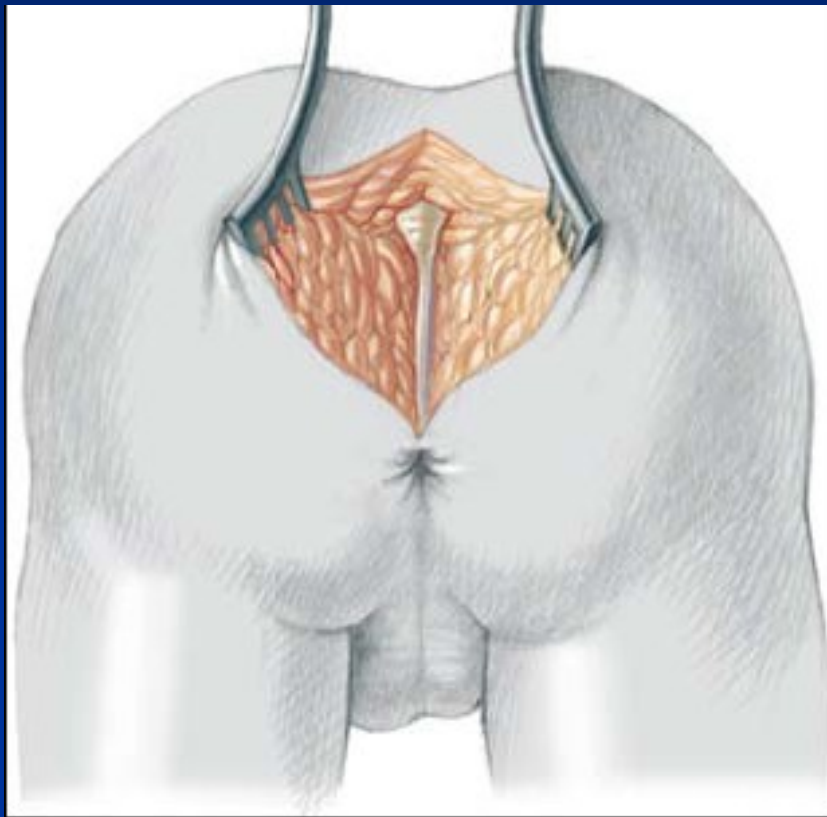
# Отсроченная анопроктопластика

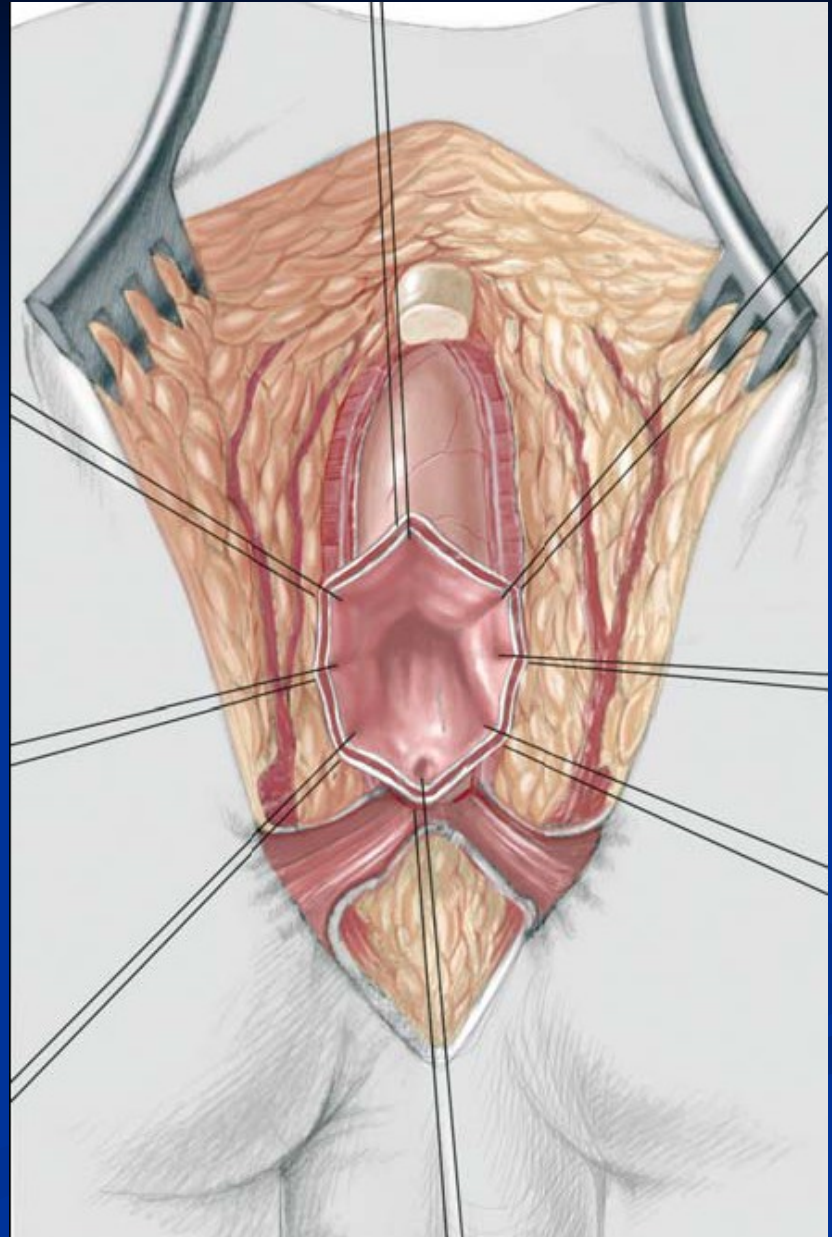
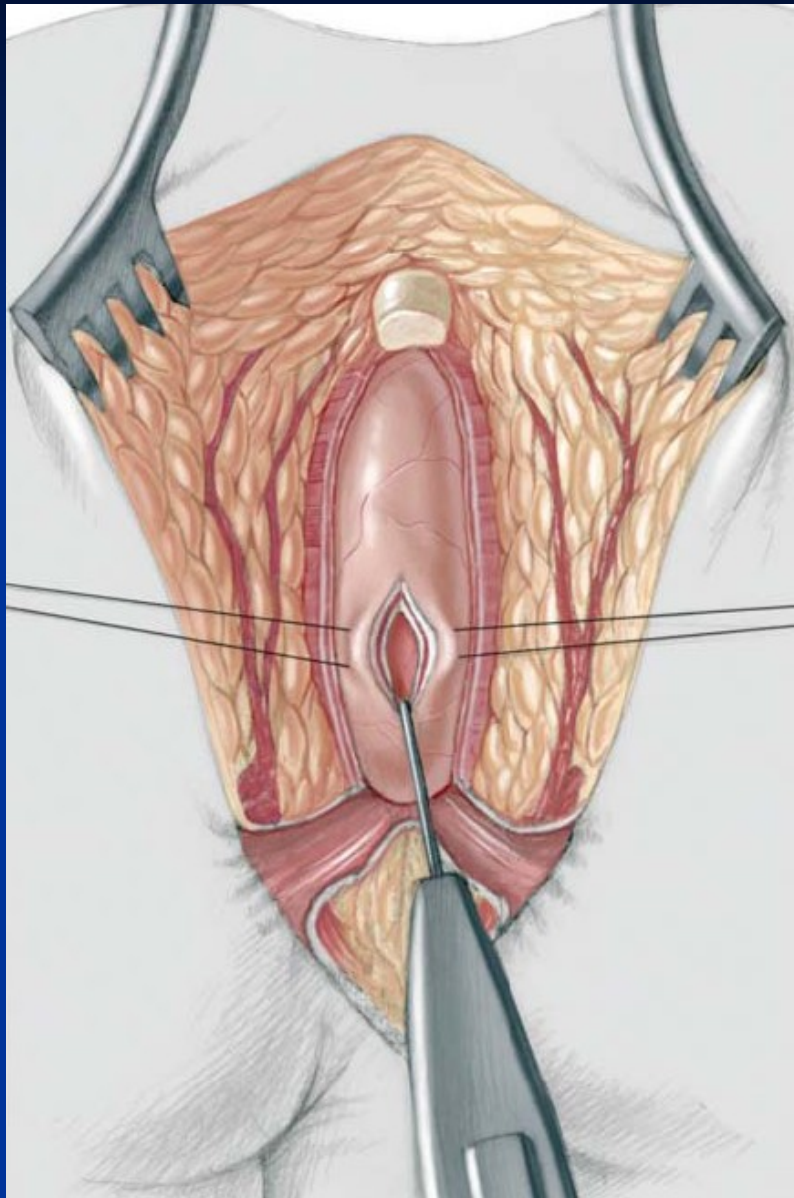


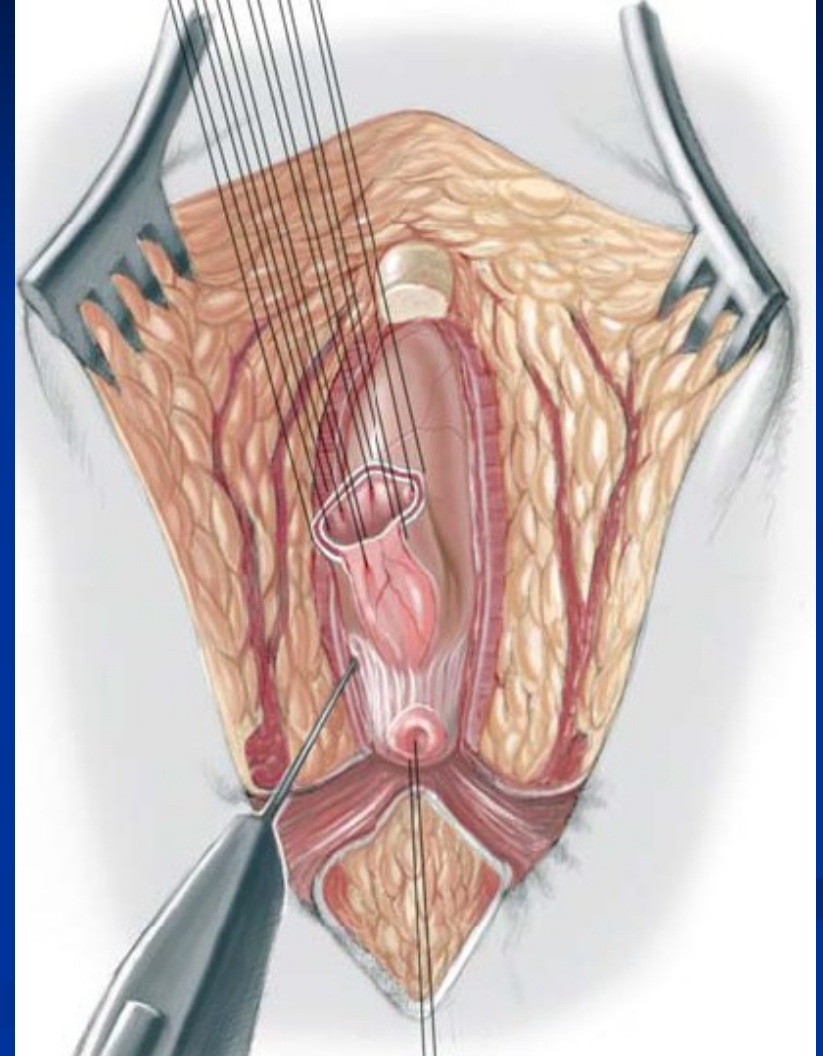
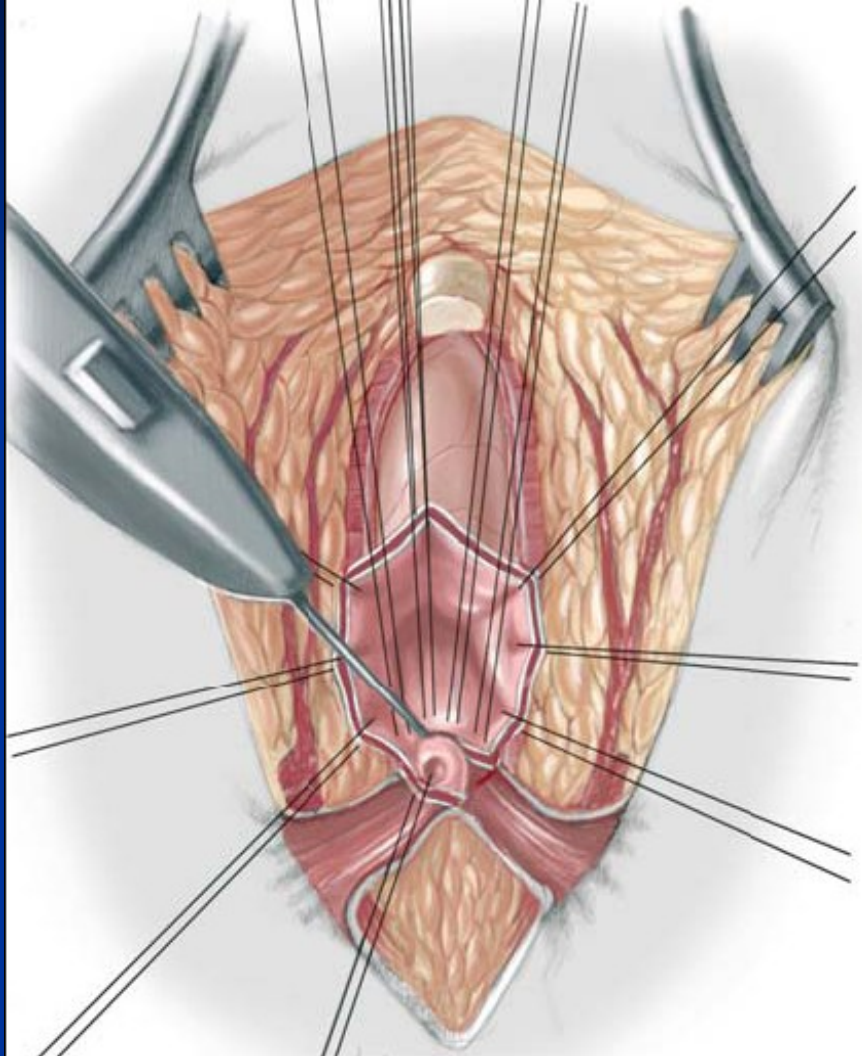
Уточнение анатомии  
порока перед  
выполнением  
отсроченной  
анопроктопластики  
(колостография,  
уретроцистоскопия,  
КТ, ЯМРТ и др.)



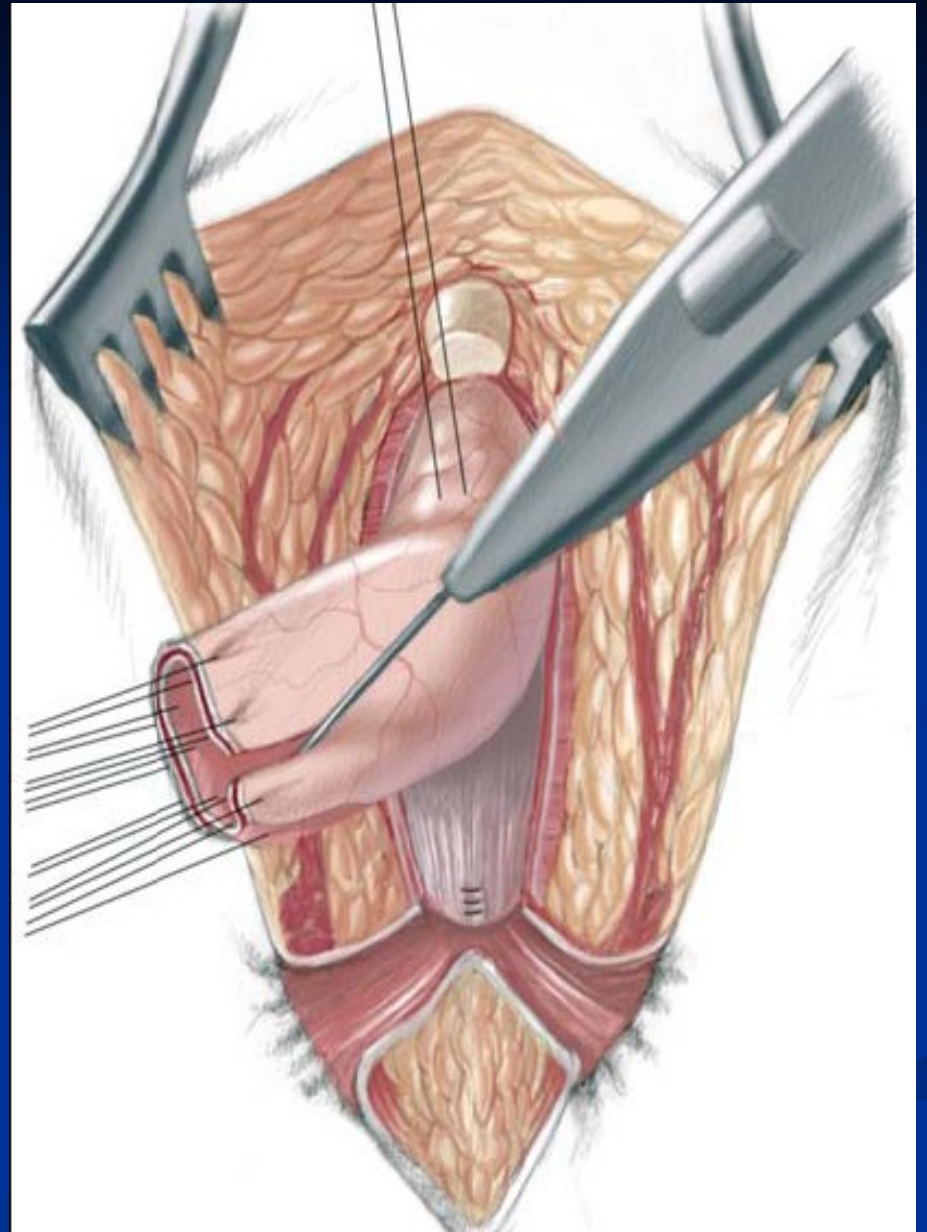
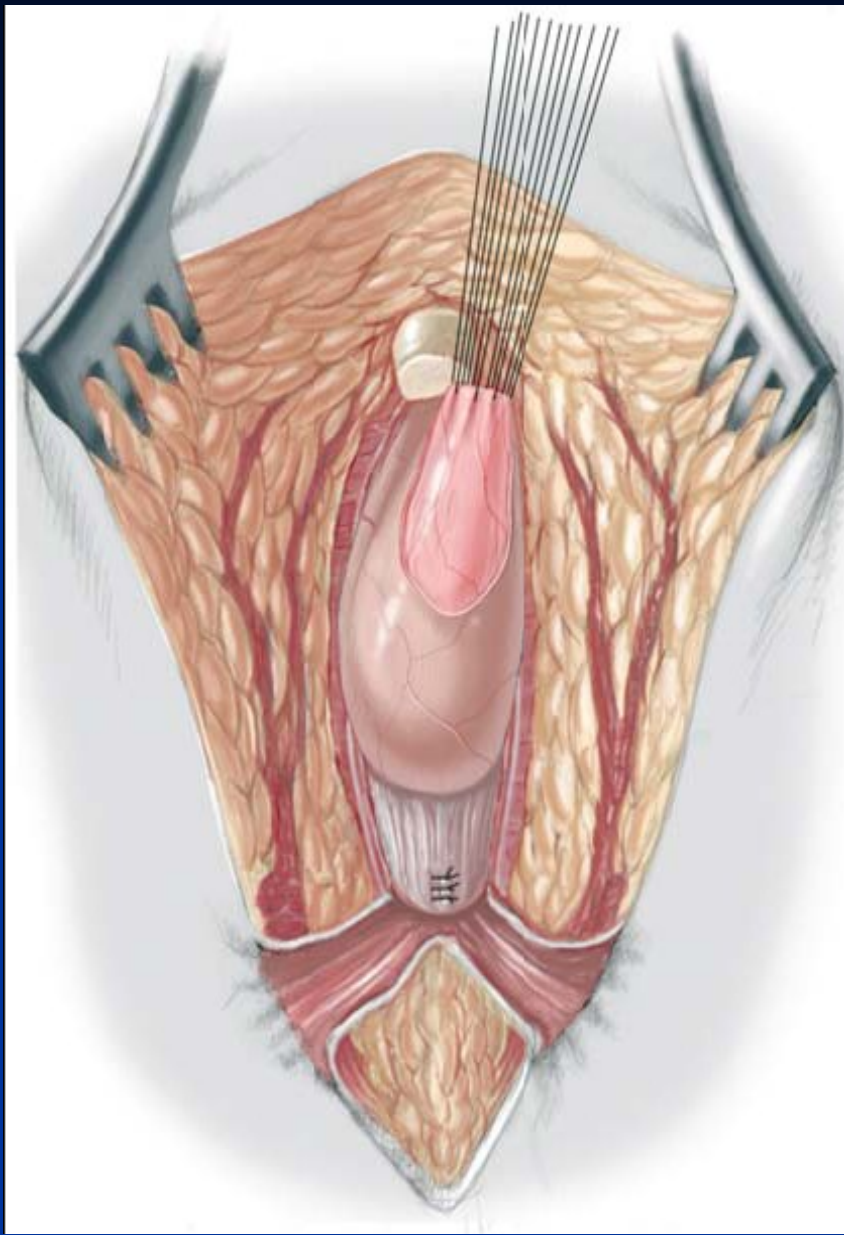
# Анопроктопластика (А.Рена)

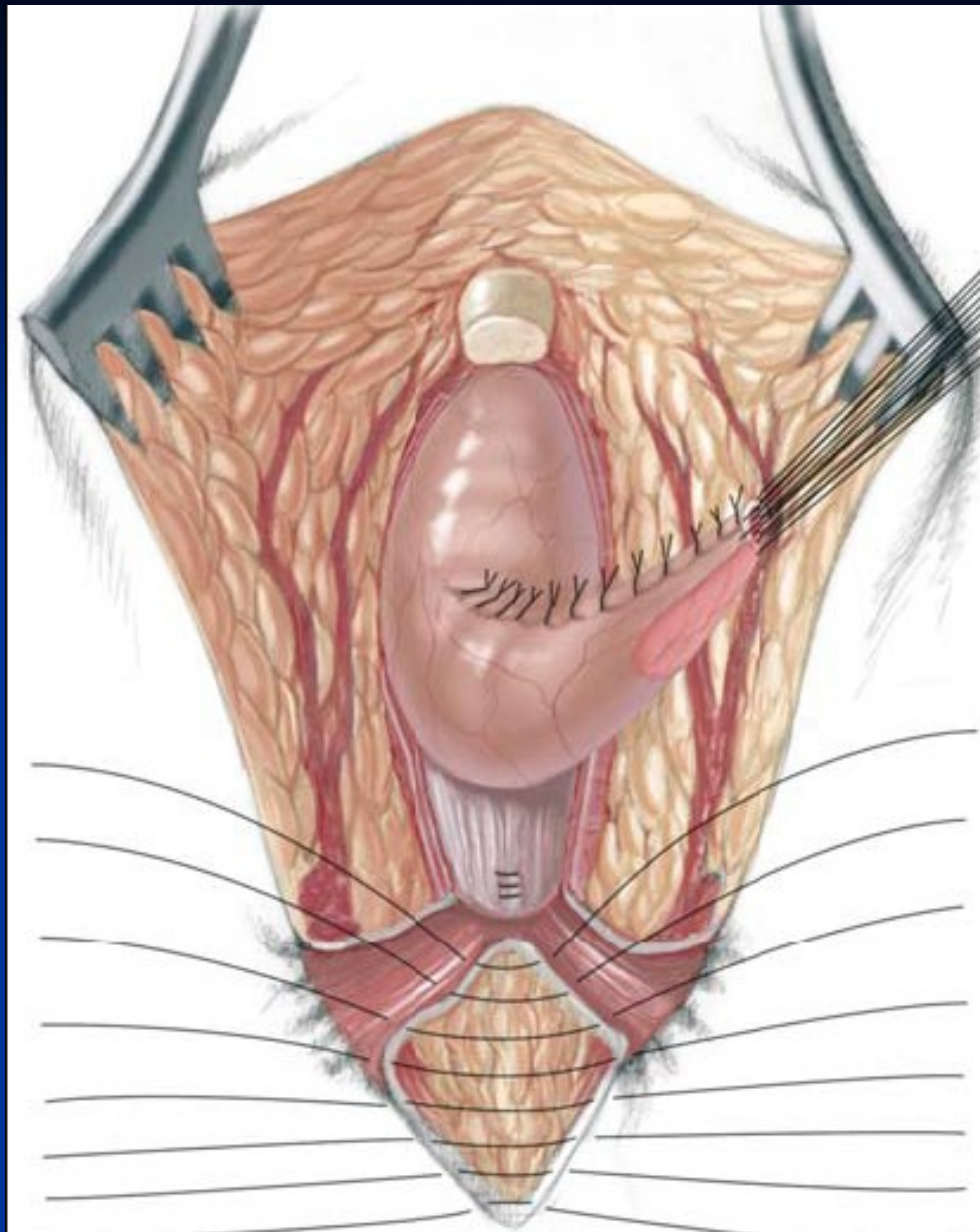


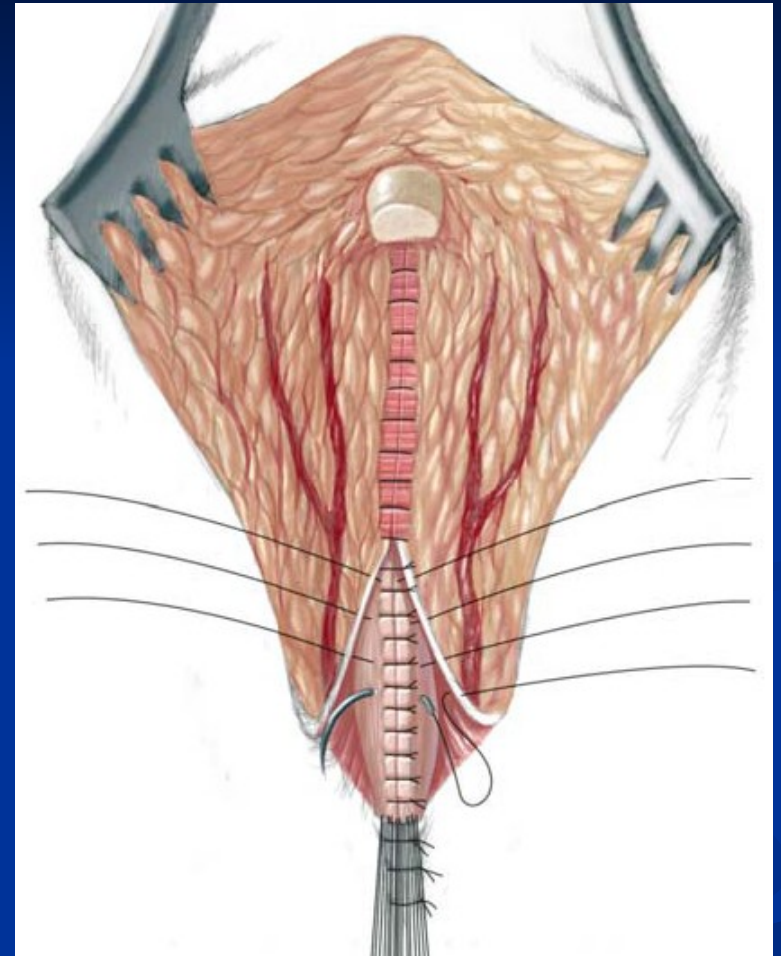
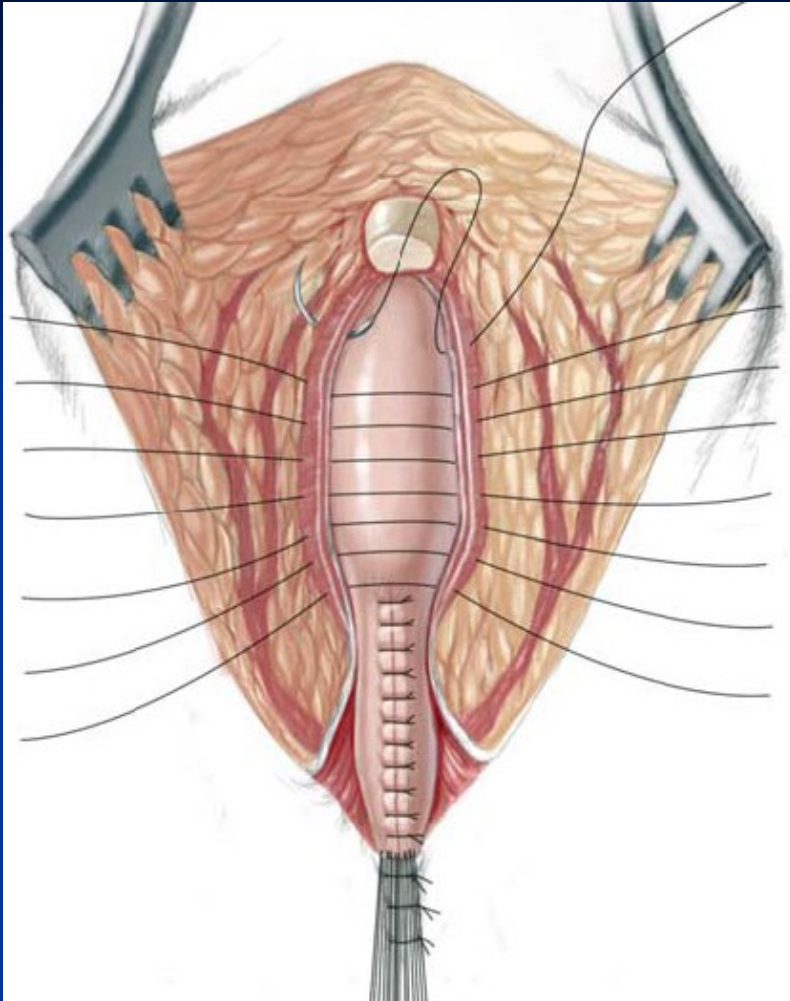




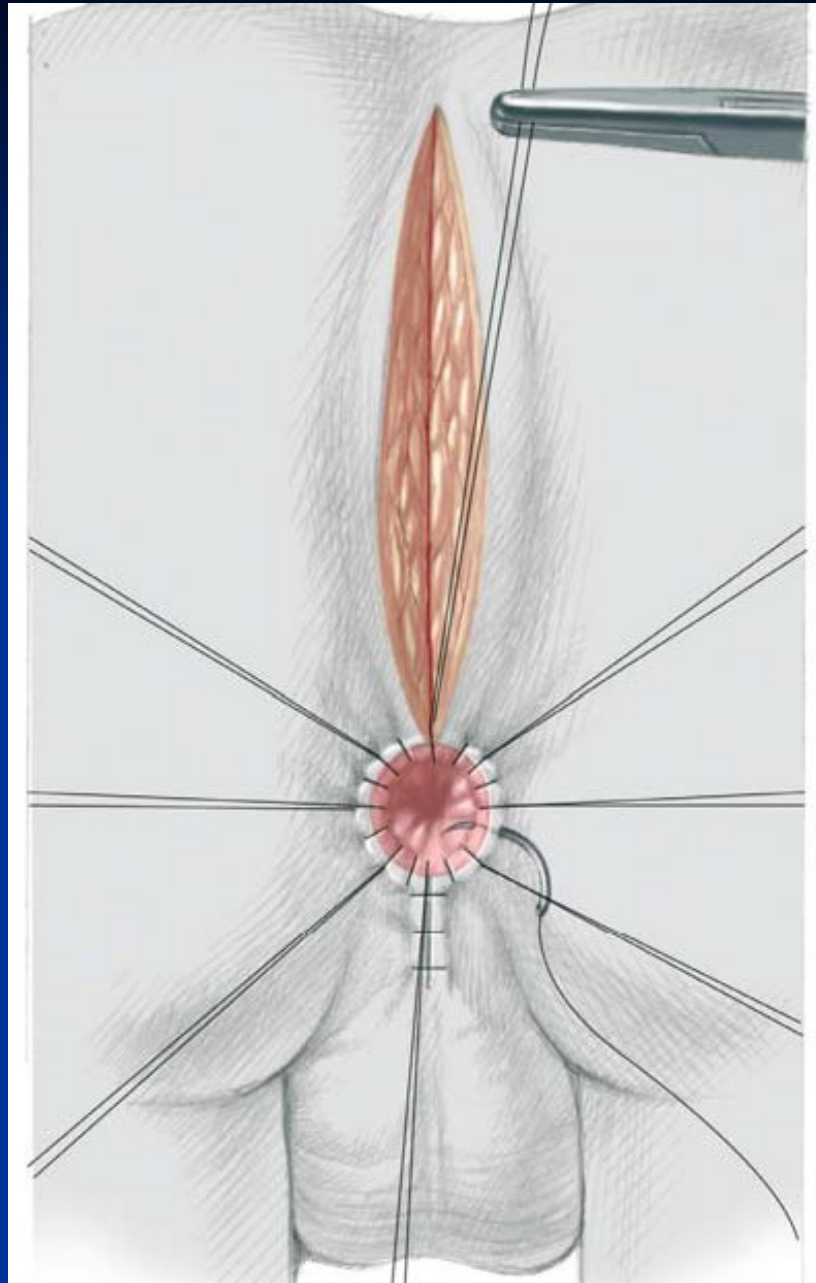




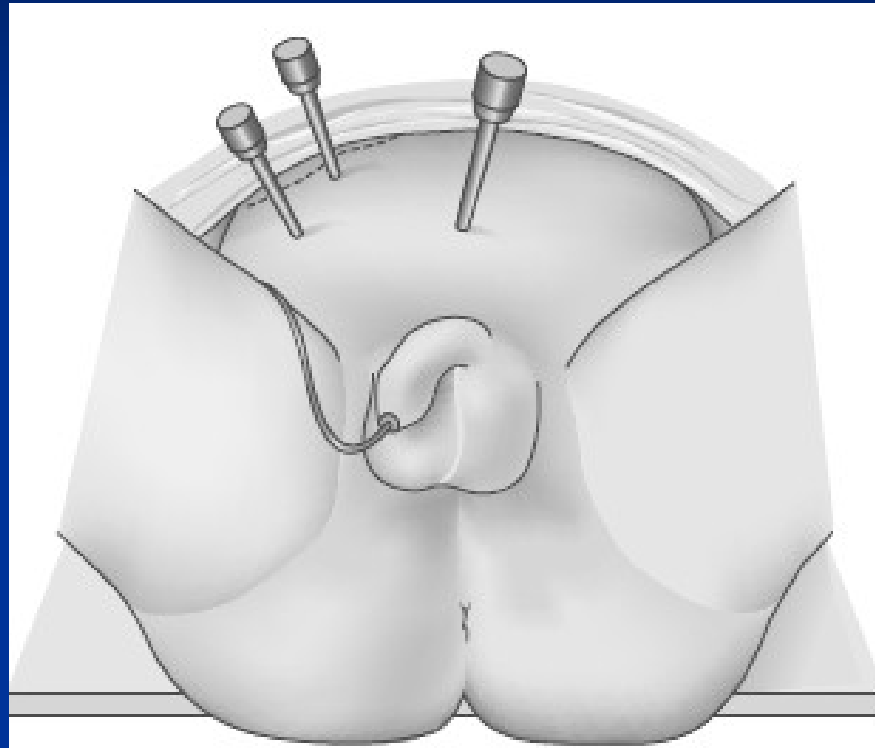




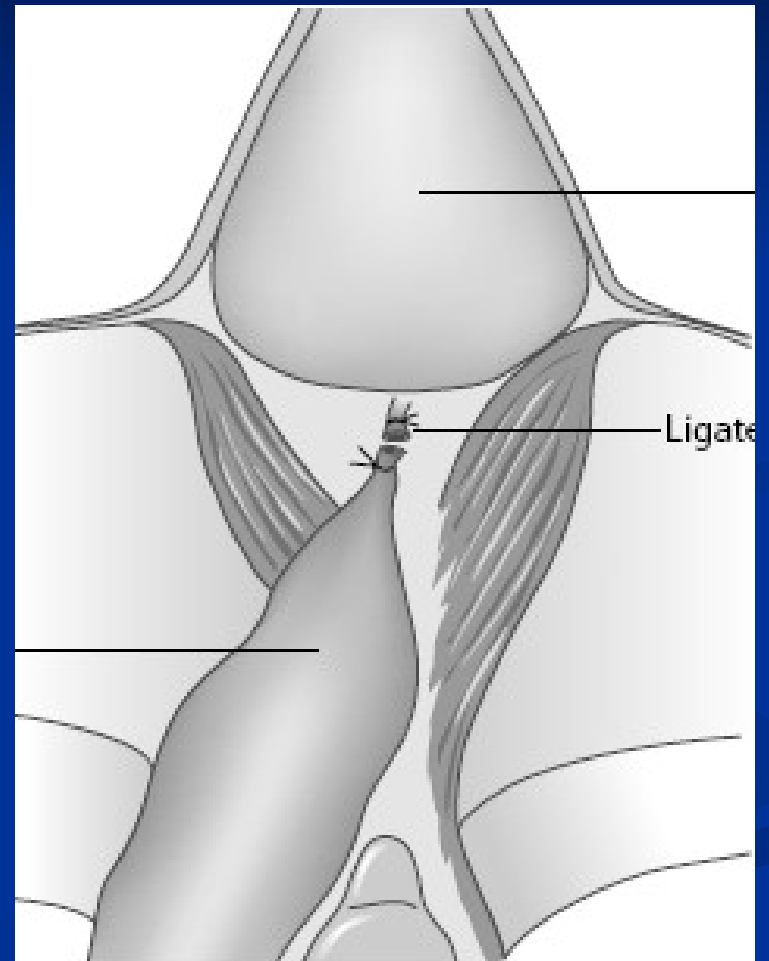
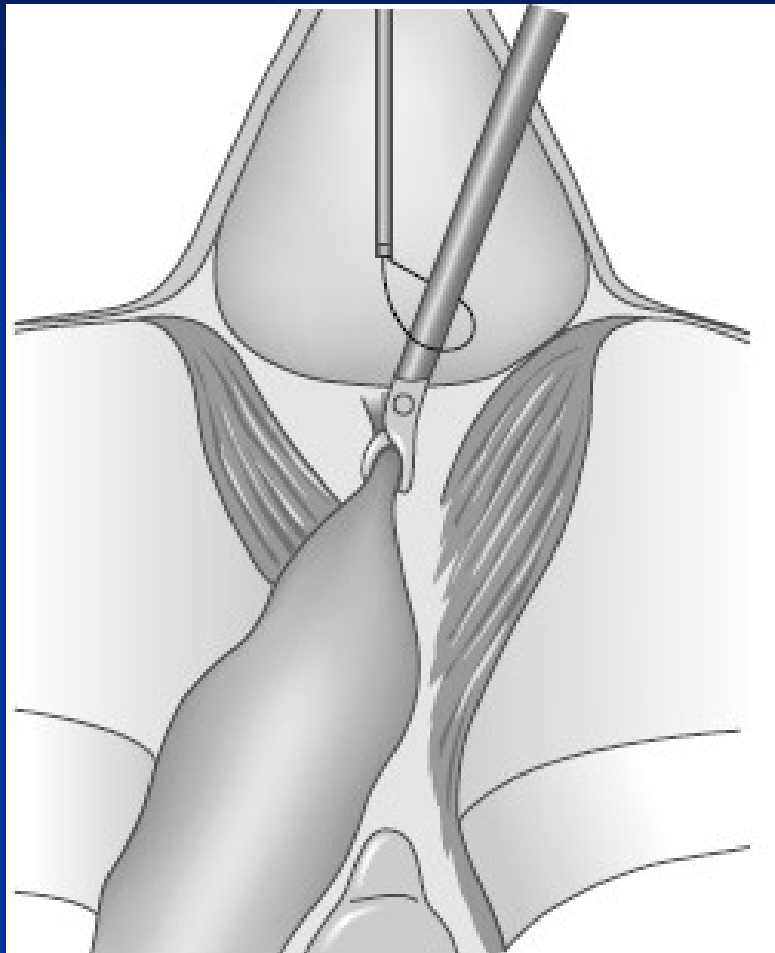


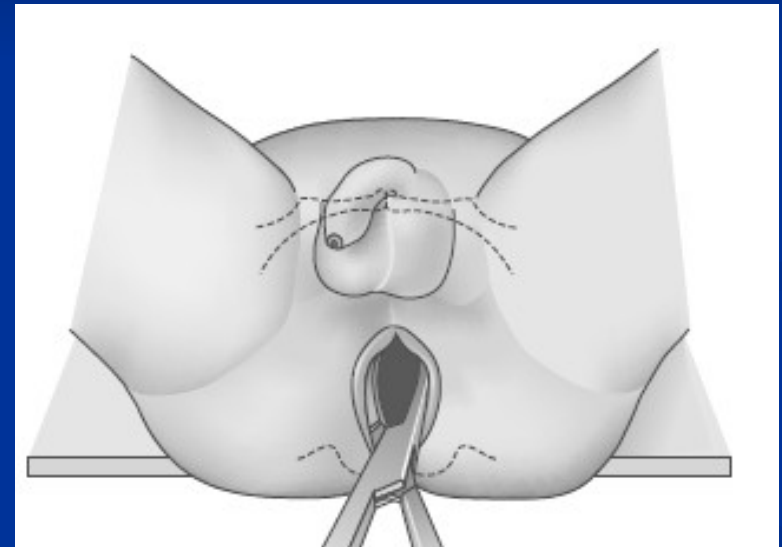
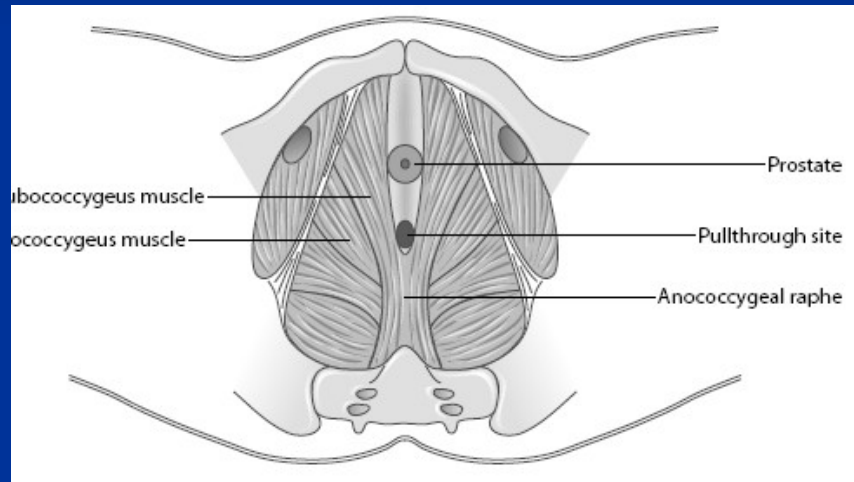


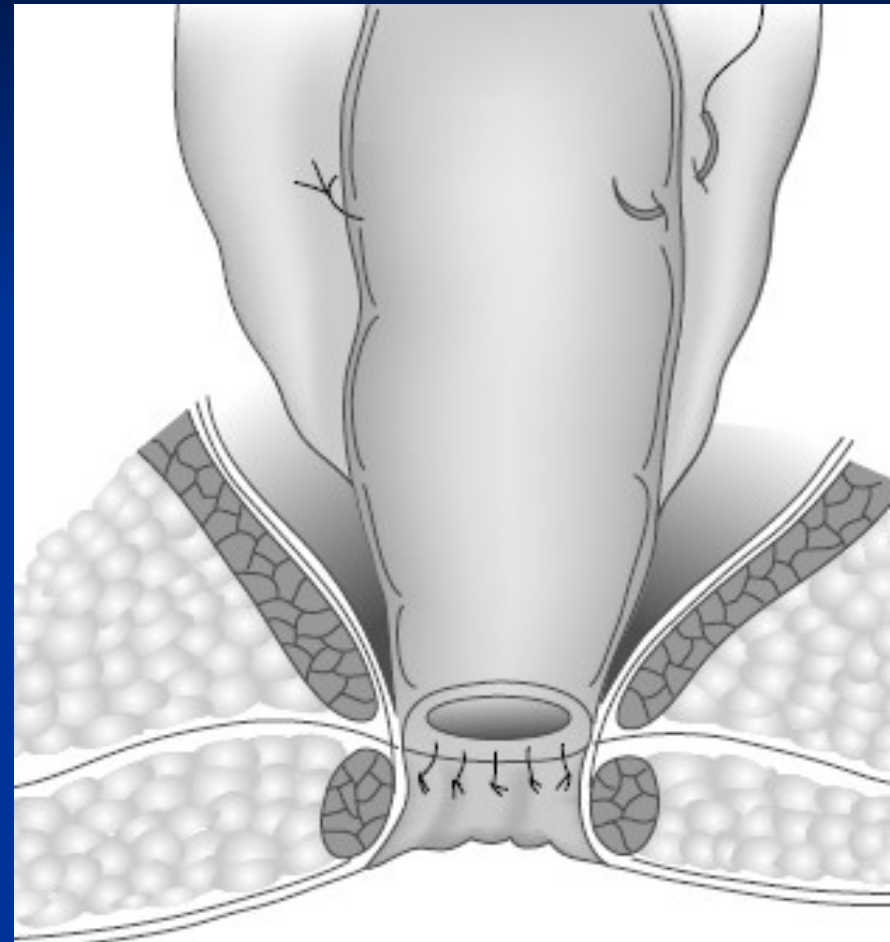
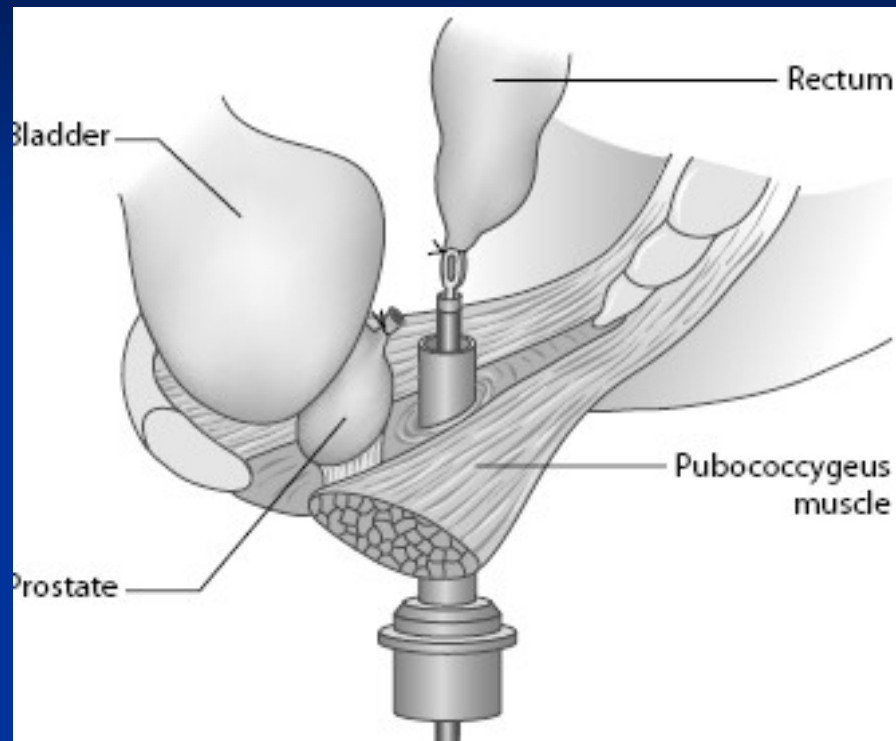
# Видеолапароскопически ассистированная анопроктопластика



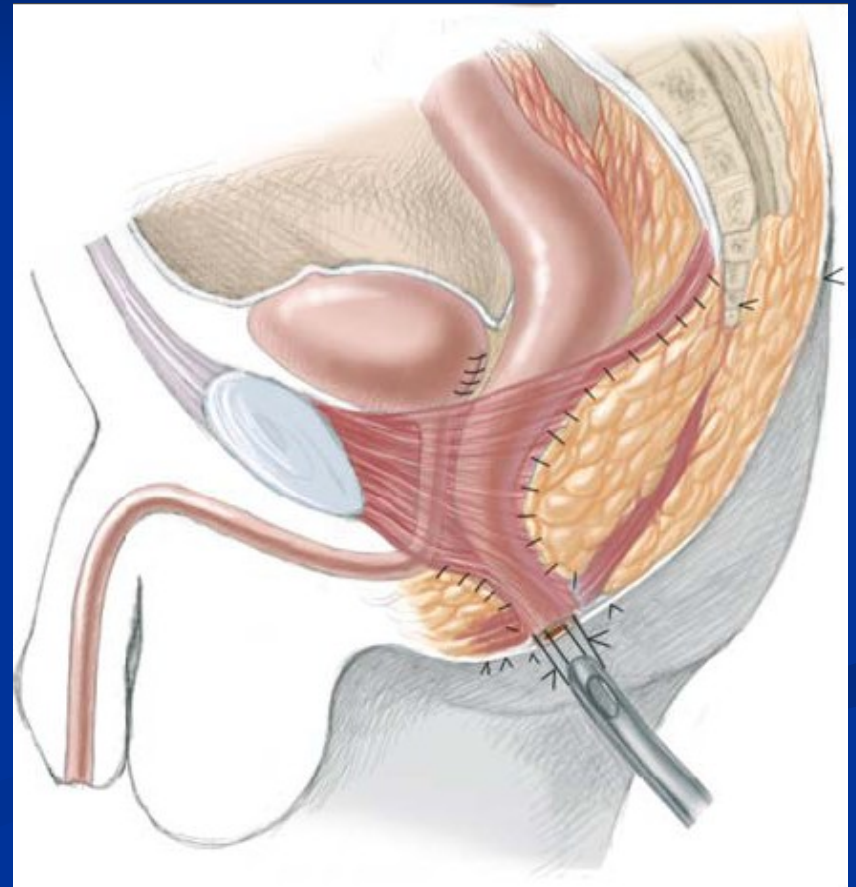
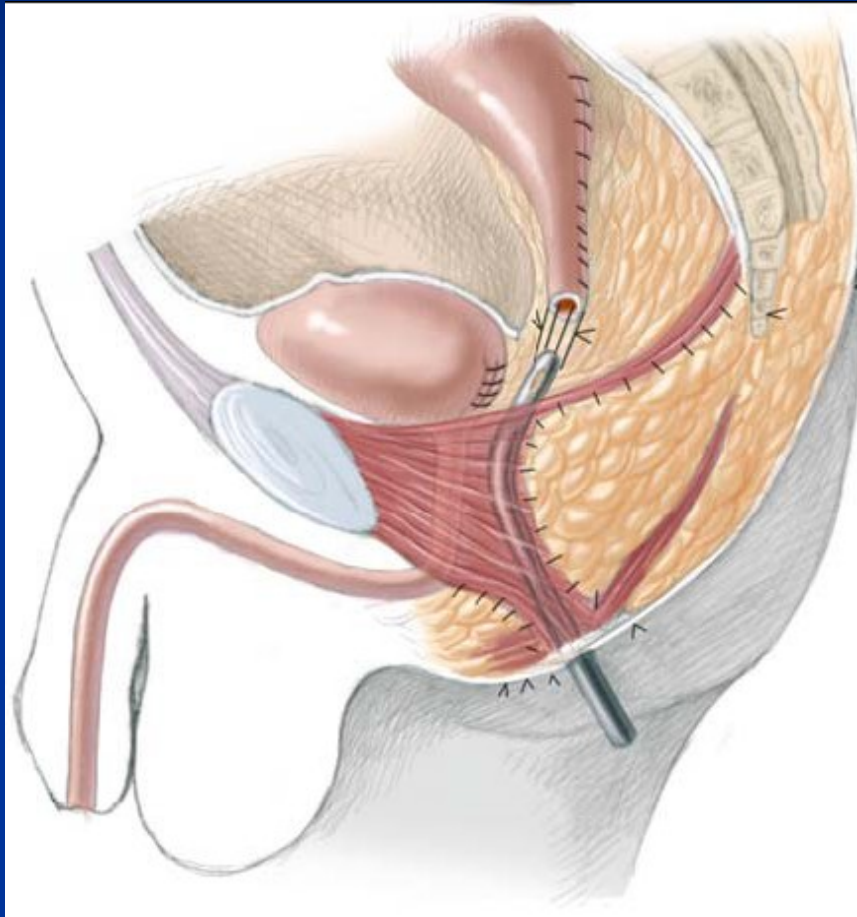




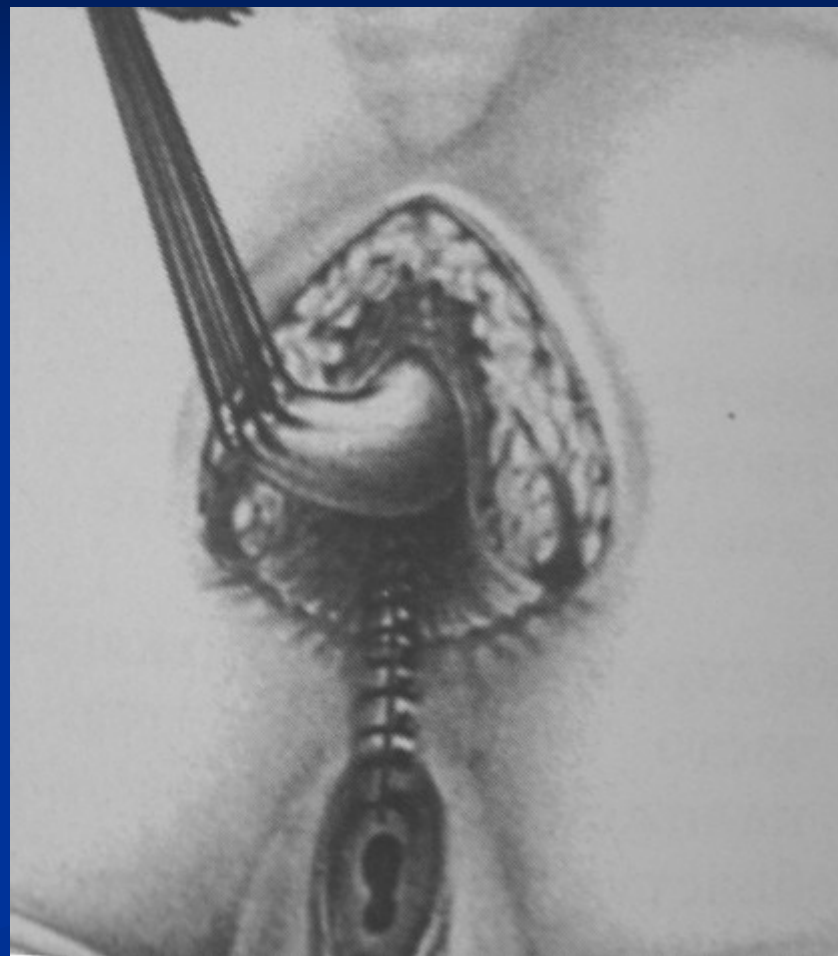
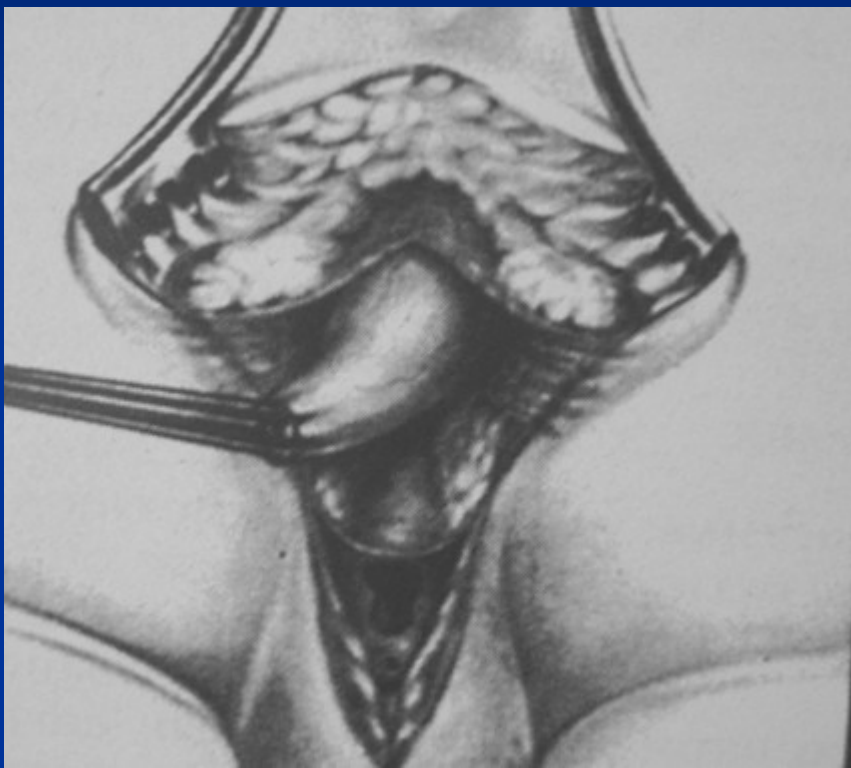


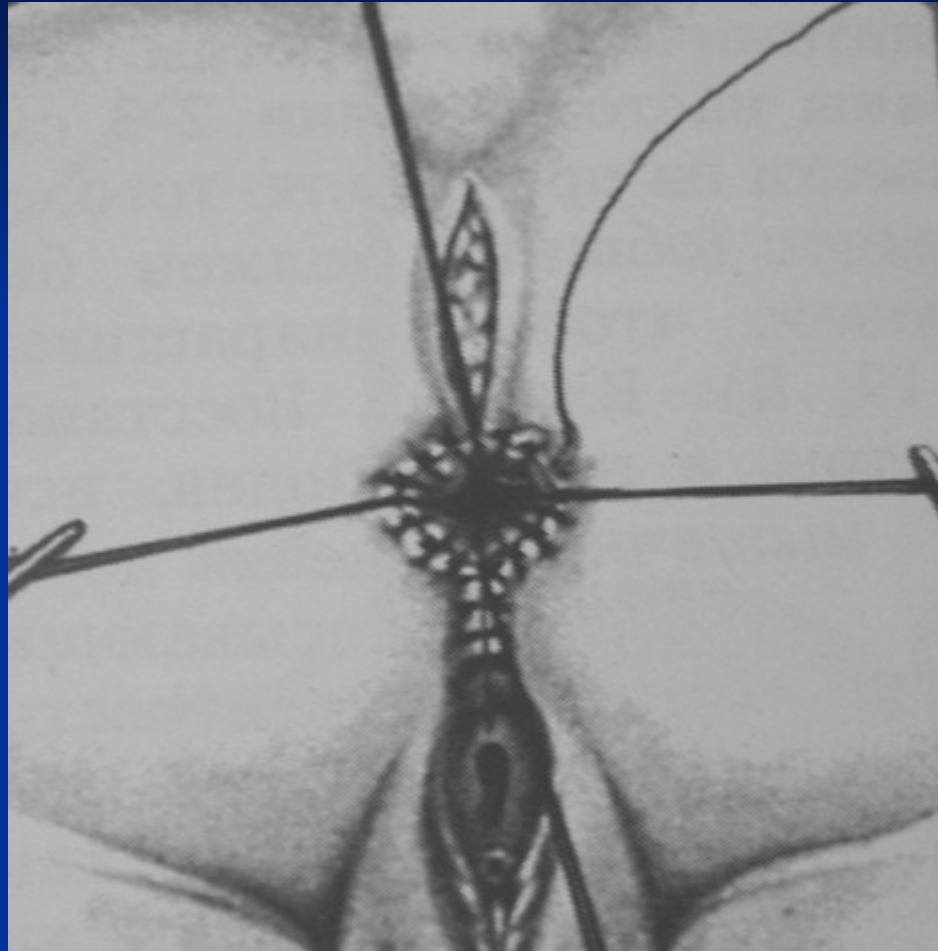


# Брюшно-промежностная анопроктопластика (А.Рена)

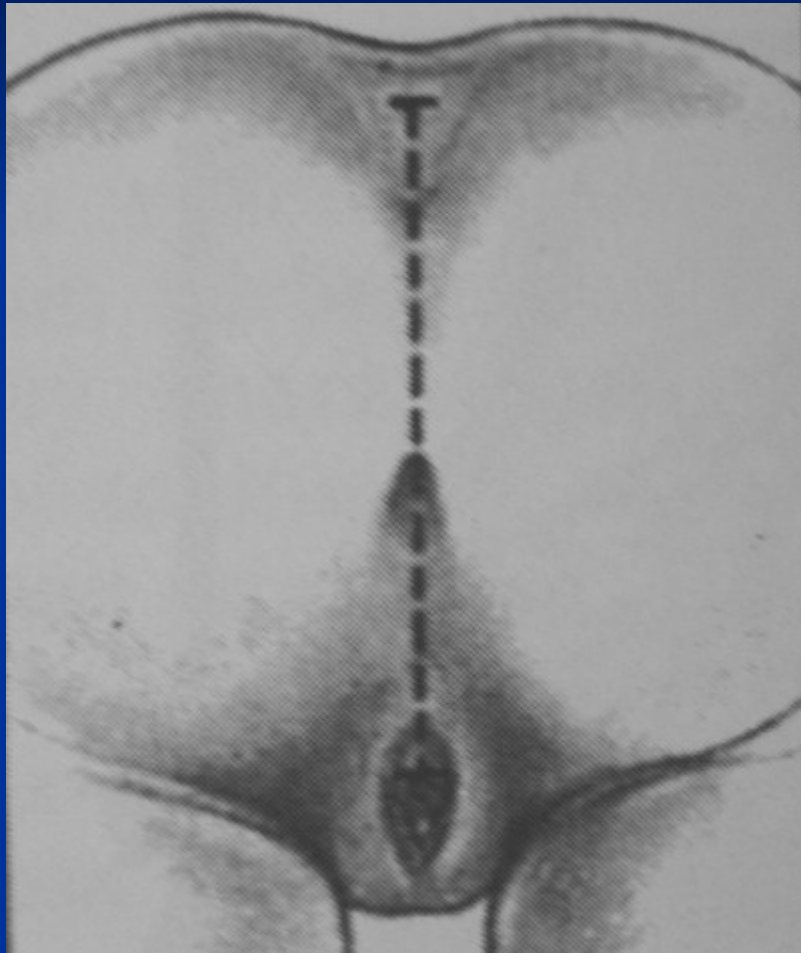


# Анопроктопластика (А.Рена)

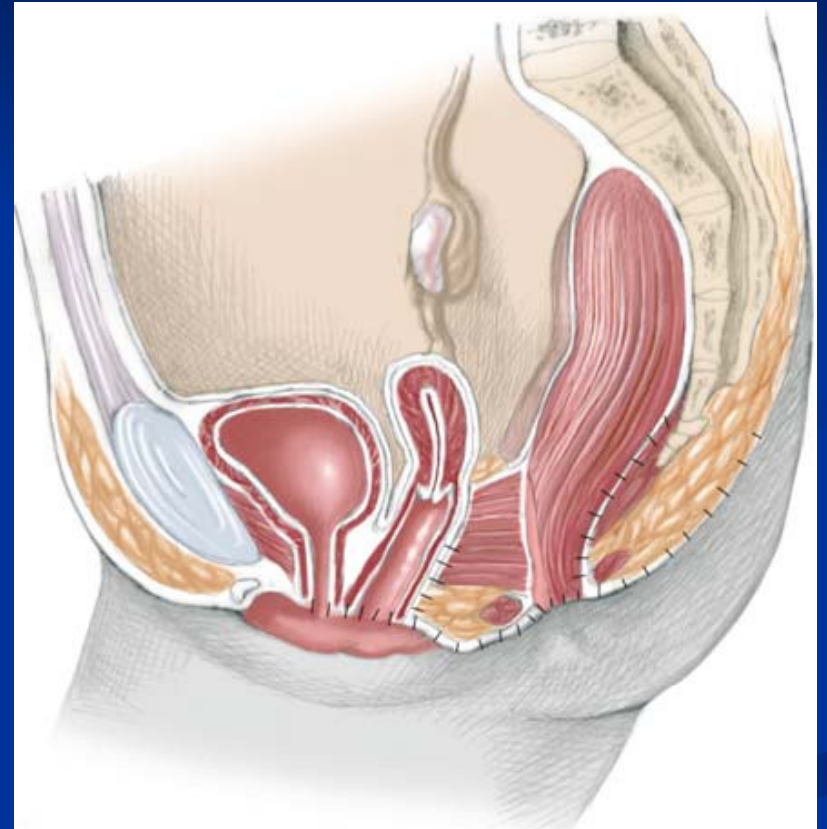
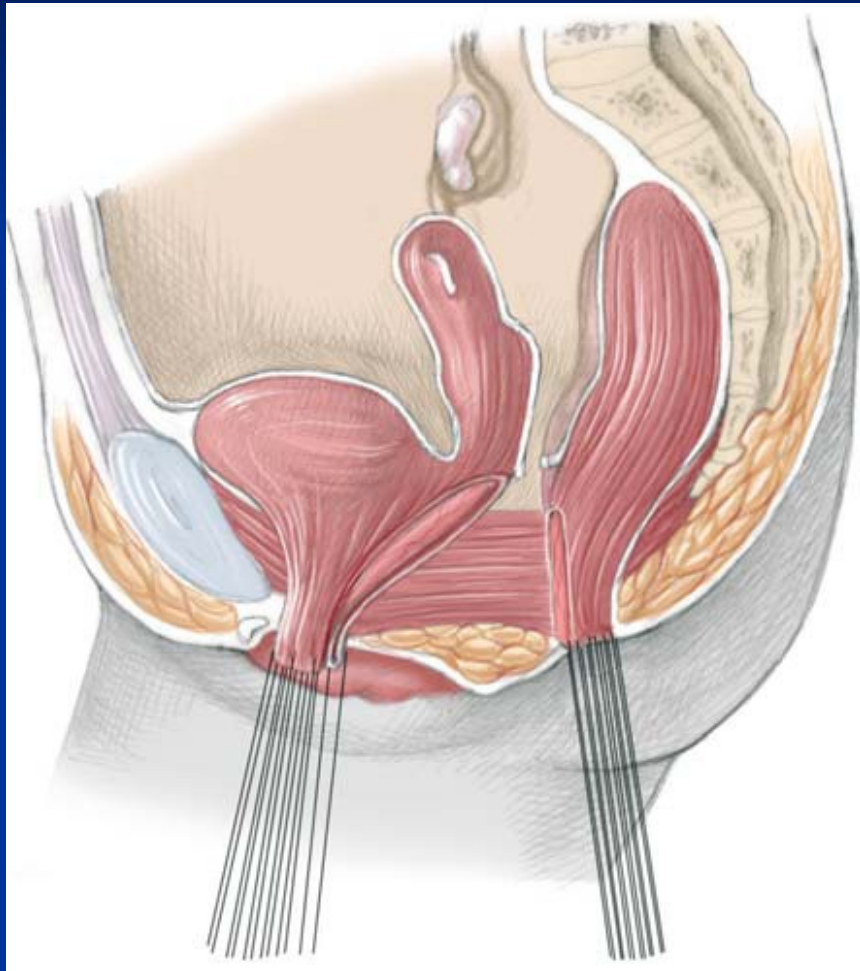




# Анопроктовагиноуретроплас тика (А.Рена)







# **Реабилитация и диспансерное наблюдение**

**Бужирование анального отверстия  
дилататорами Гегара до  
достижения возрастного номера**

- 1-4 мес – 12
- 4-8 мес – 13
- 8-12 мес – 14
- 1-3 года – 15
- 2-12 лет – 16
- старше 12 лет – 17

# Реабилитация и диспансерное наблюдение

## Длительность бужирования

- 2 раза в день до достижения возрастного размера, затем продолжить в течении 2-х месяцев
- 1 раз в день - 1 мес
- каждый второй день - 1 мес
- каждый третий день - 1 мес
- дважды в неделю - 1 мес
- раз в неделю - 1 мес
- 1 раз в мес - 3 мес

# Реабилитация и диспансерное наблюдение

- Противорубцовая терапия на промежность (физиотерапия, противорубцовые мази) - ежеквартально
- Калибровка анального канала (1 раз в квартал)
- ЛФК на укрепление мышц промежности и сфинктера
- Терапия функциональных расстройств (хронические запоры, недержание кала)
- Терапия нейрогенных нарушений функции тазовых органов
- Терапия сочетанной патологии
- Оценка отдаленных результатов лечения

# Реабилитация и диспансерное наблюдение

## Оценка отдаленных результатов лечения

- Анатомическое строение ректоанальной области и сфинктера
- Сохранность функции держания
- Сохранность спонтанных дефекаций