

**Казанский государственный
медицинский университет**

**Кафедра детской хирургии с курсом ФПК
и ППС**

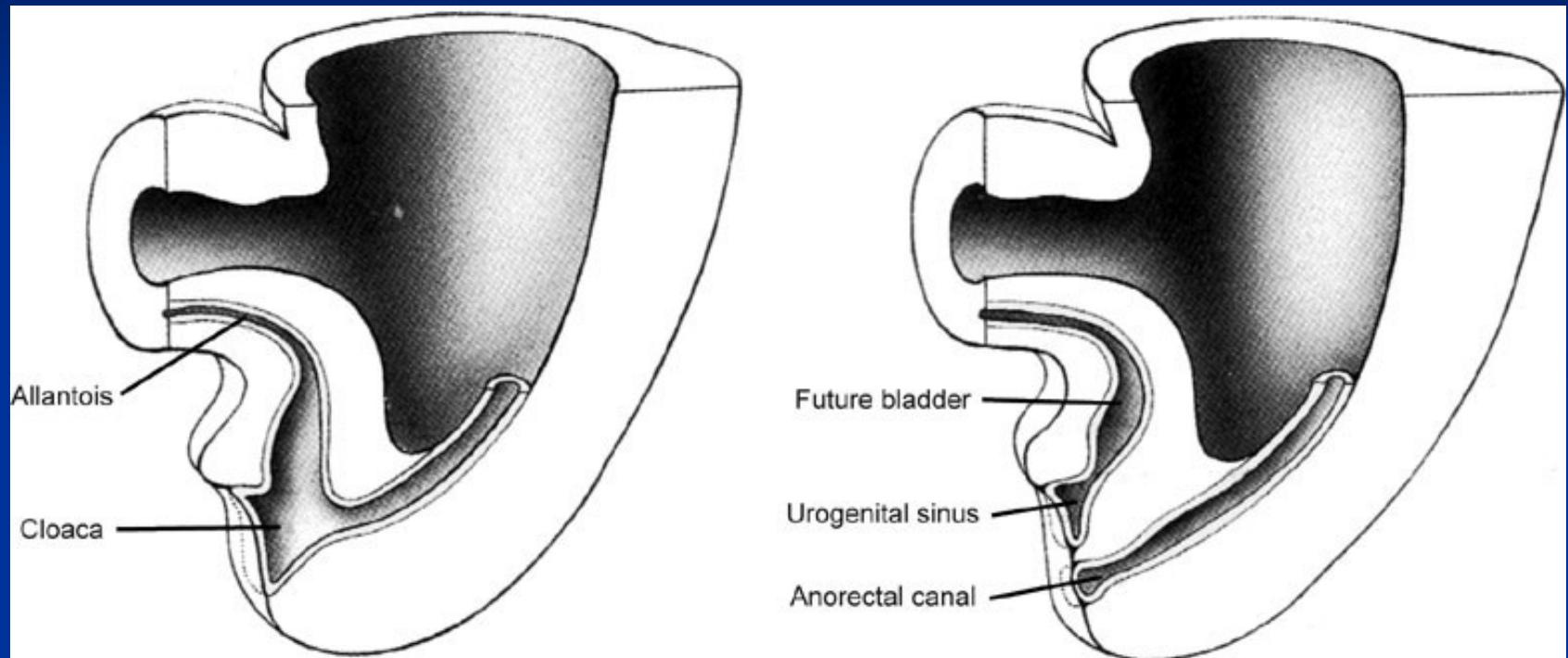


**Аноректальная
атрезия**

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		
Аноректальная агенезия без свища		
Атрезия прямой кишки		
Перsistирующая клоака		

Классификация согласительной конференции (Крикинберг, 2005)

■ Главные клинические группы

Промежностная фистула

Ректоуретральная фистула (бульбарная,
простатическая)

Ректовезикальная фистула

Вестибулярная фистула

Клоака

Безsvищевая атрезия

Анальный стеноз

■ Редкие варианты

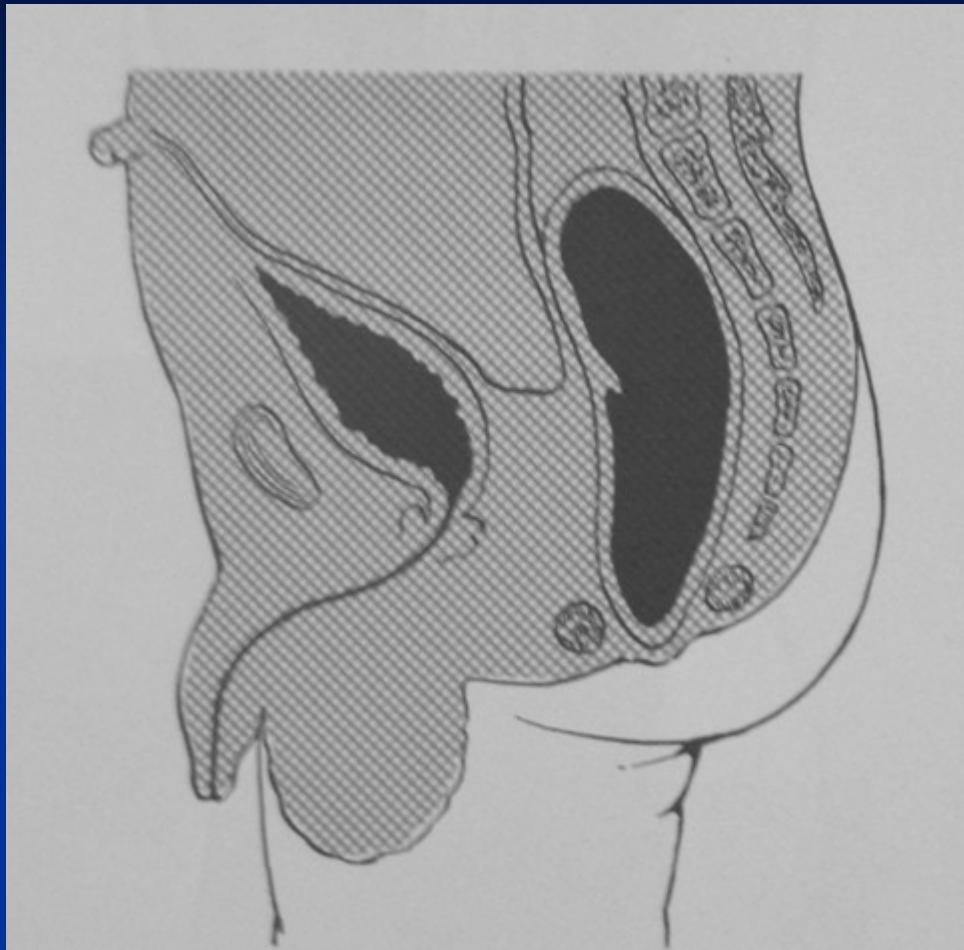
Кишечный мешок

Атрезия/стеноз прямой кишки

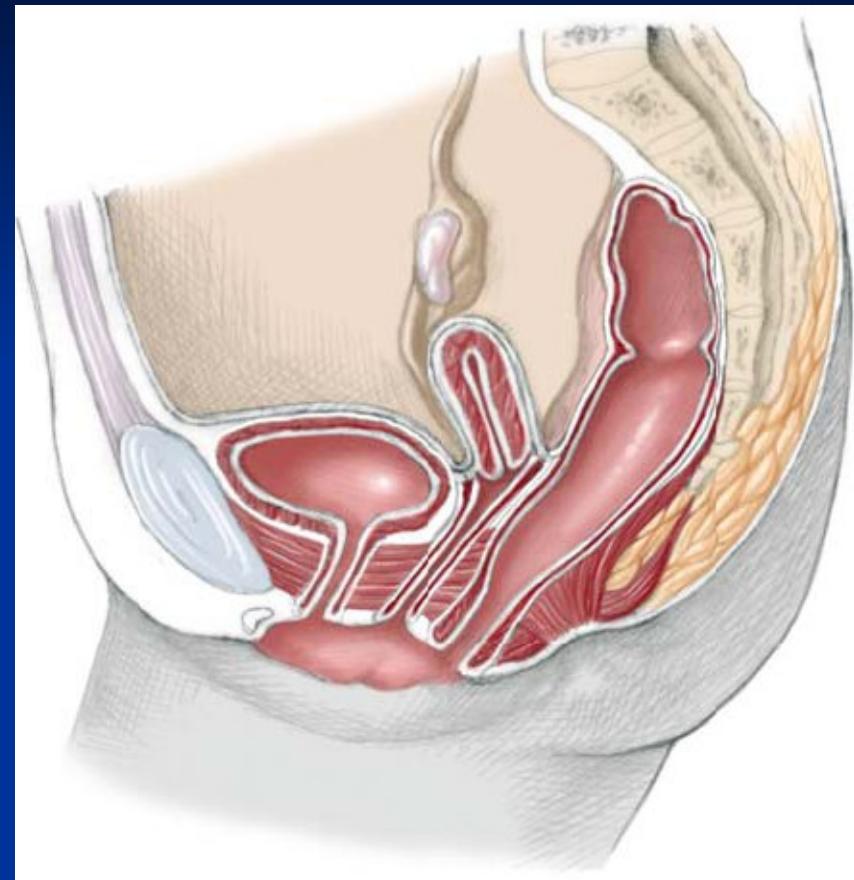
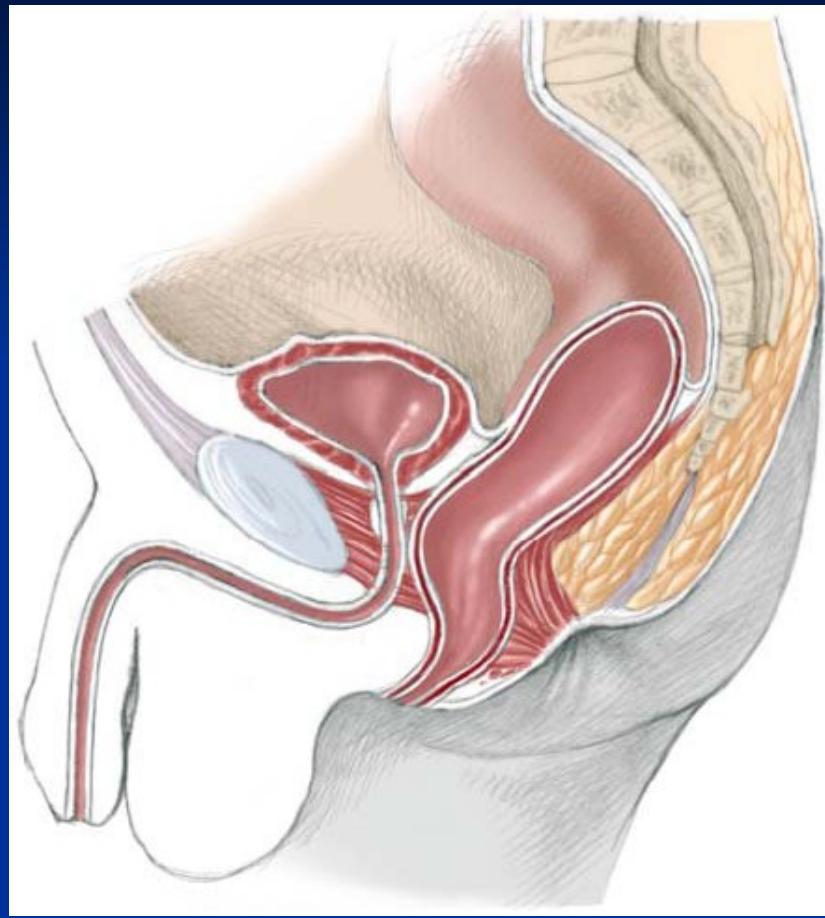
Ректовагинальная фистула

Н-тип фистулы

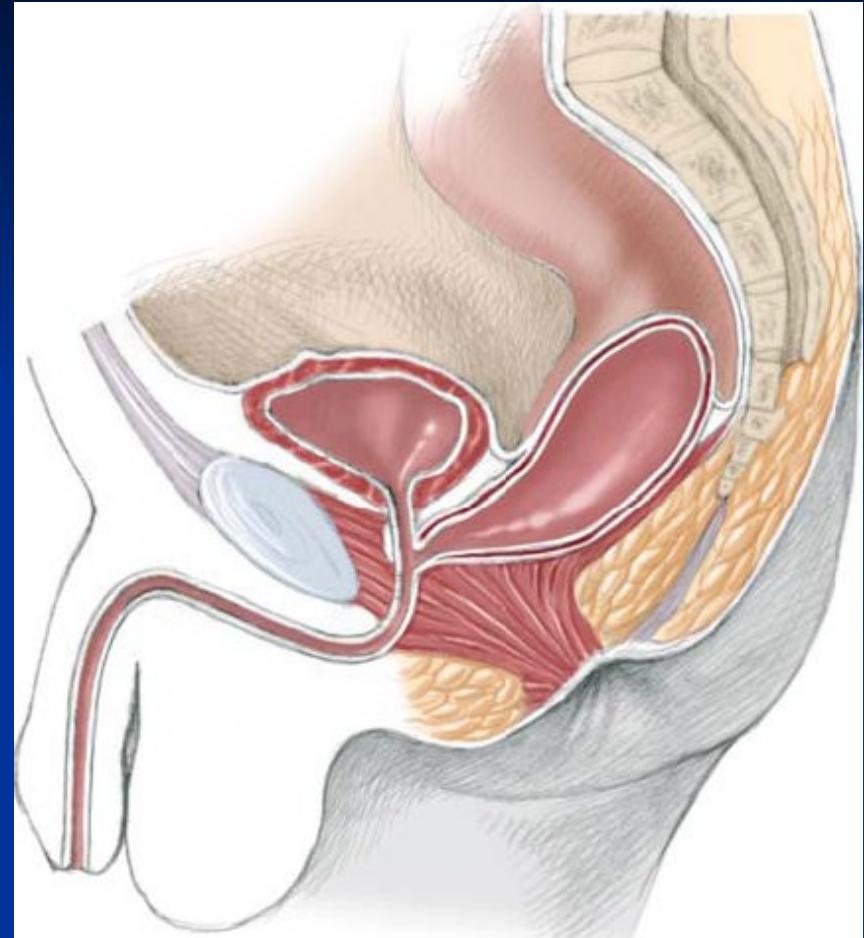
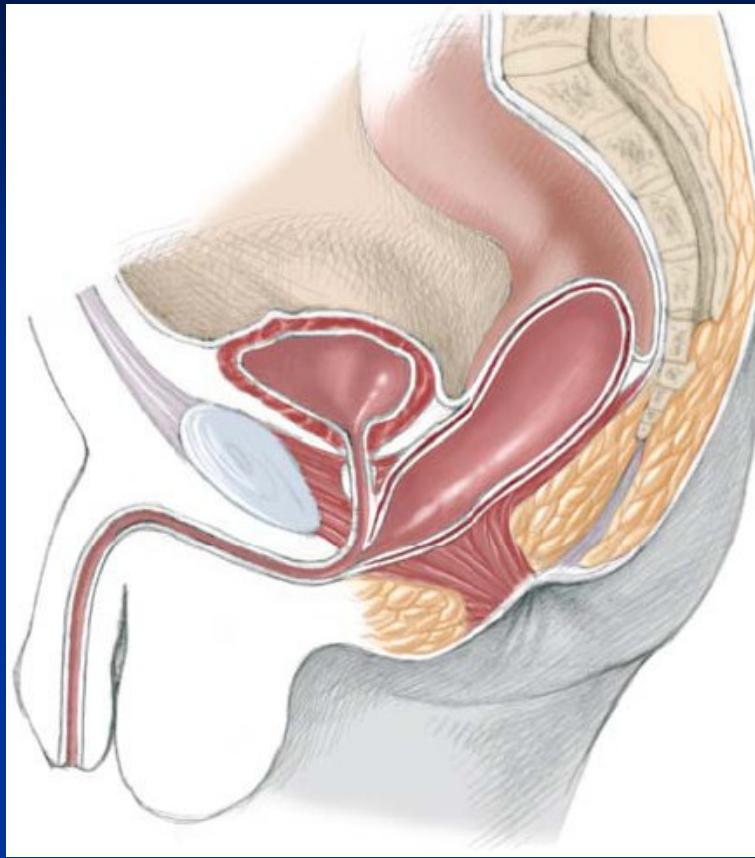
Другие



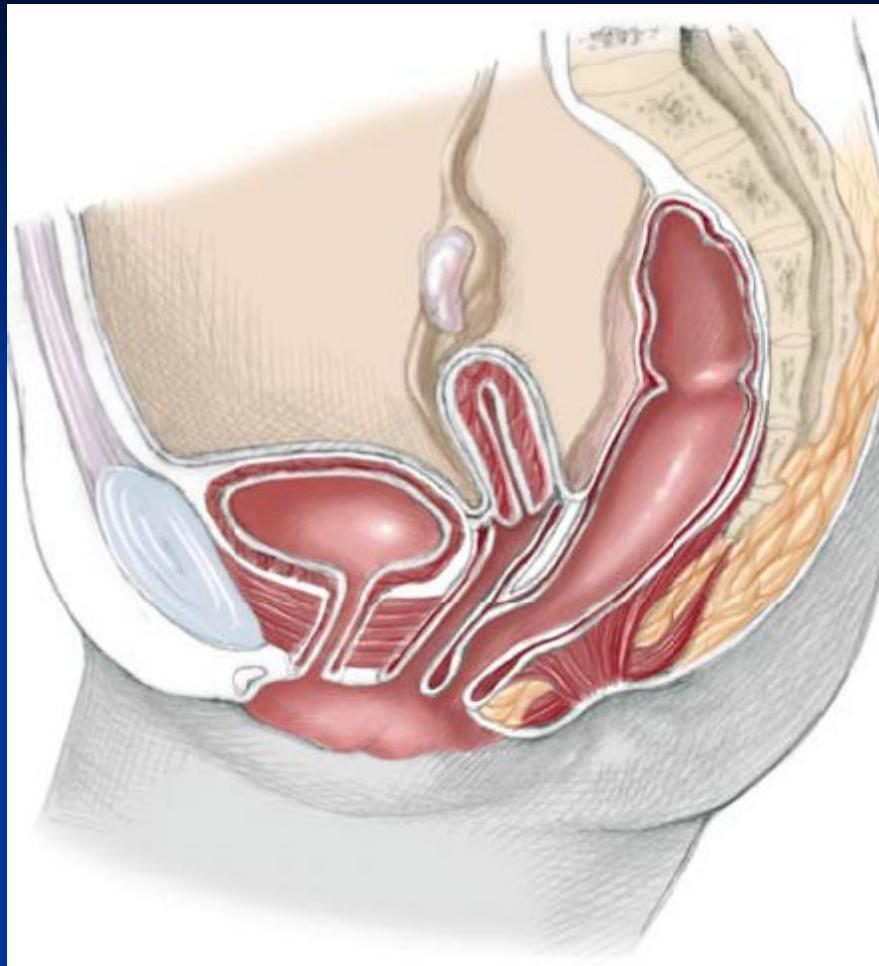
■ Аналльная мембрана



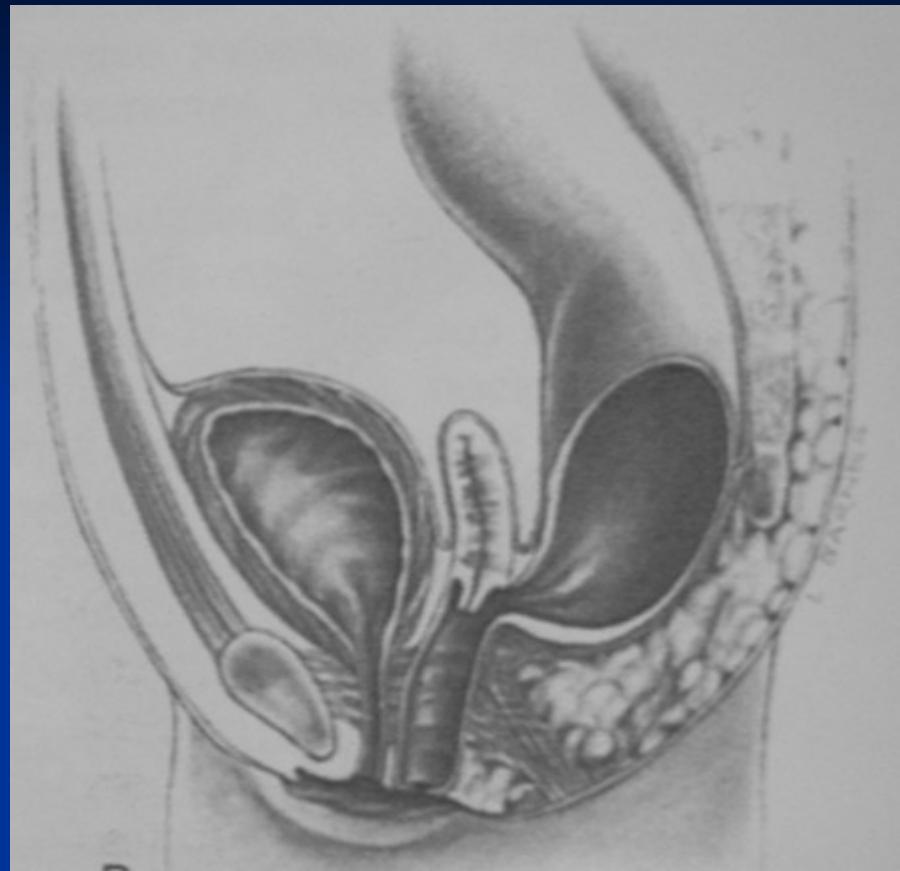
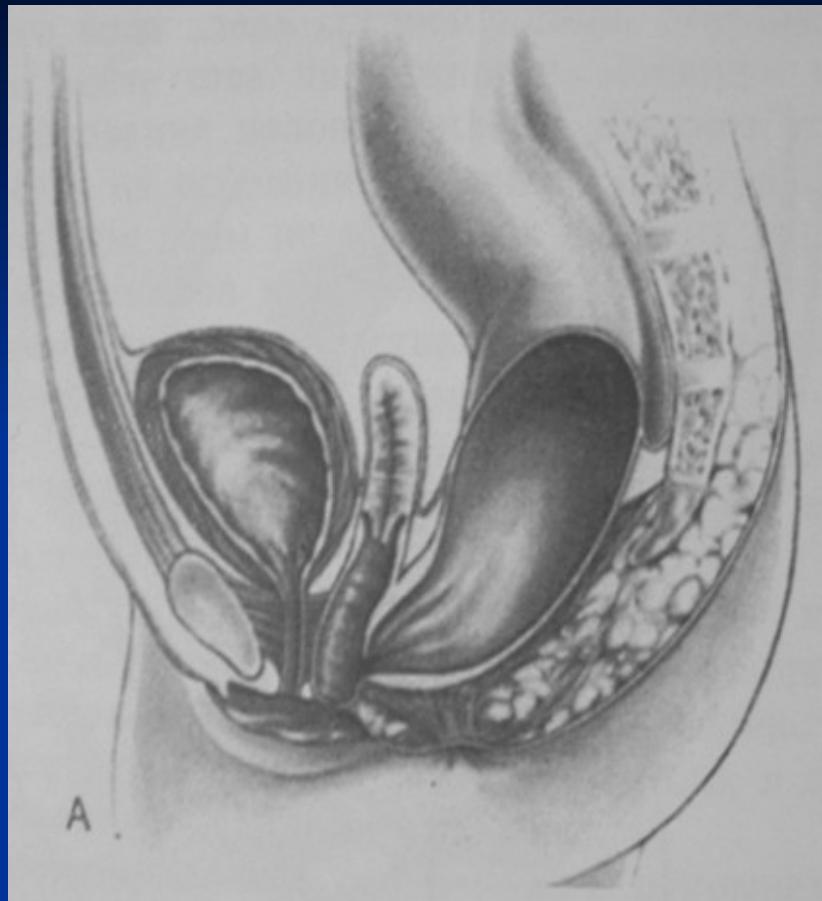
- Аноректальная атрезия со свищом на промежность



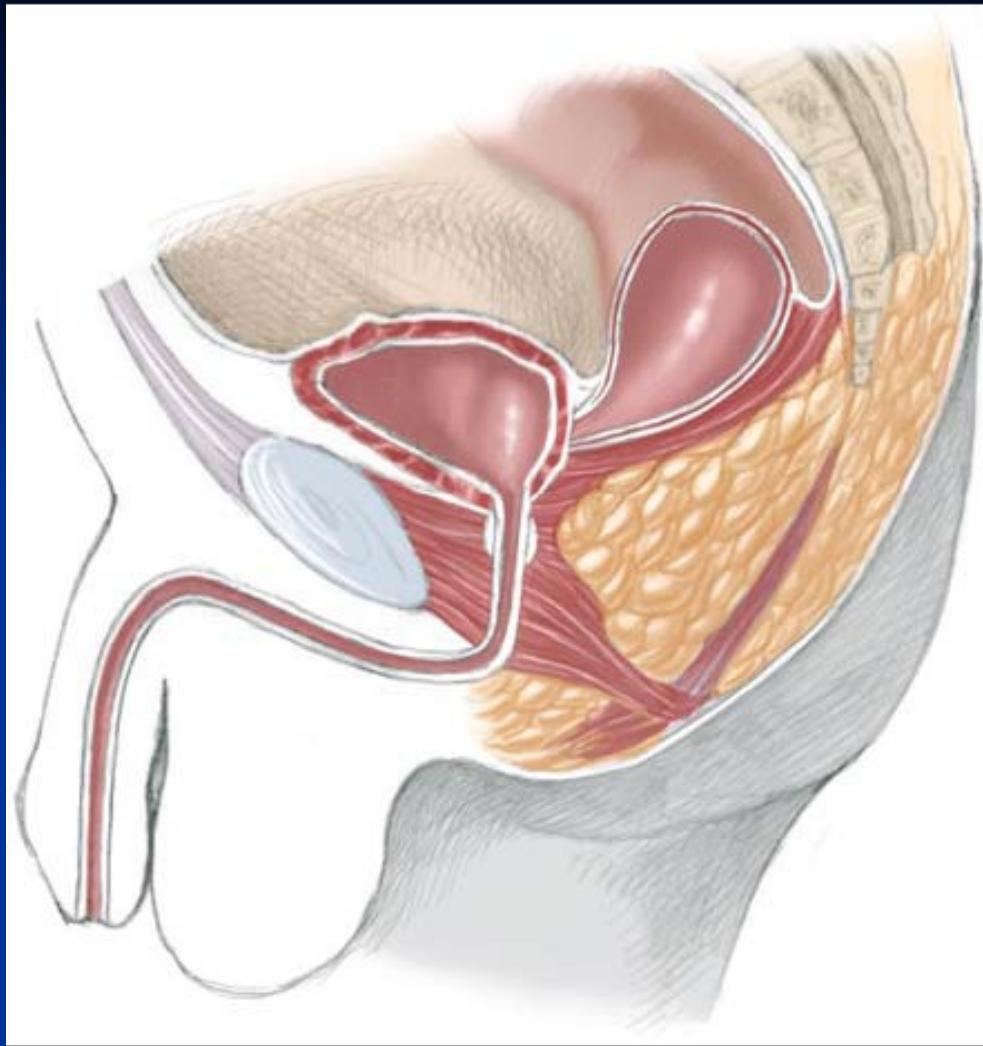
- Аноректальная атрезия со свищом в уретру



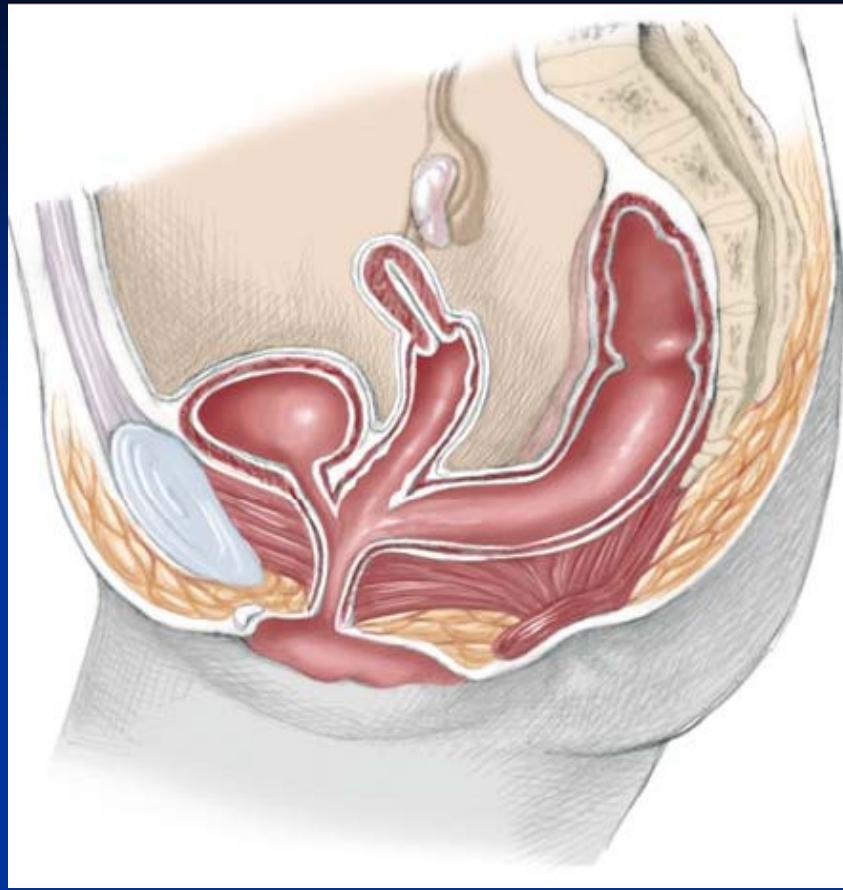
- Анопректальная атрезия со свищом в преддверие влагалища



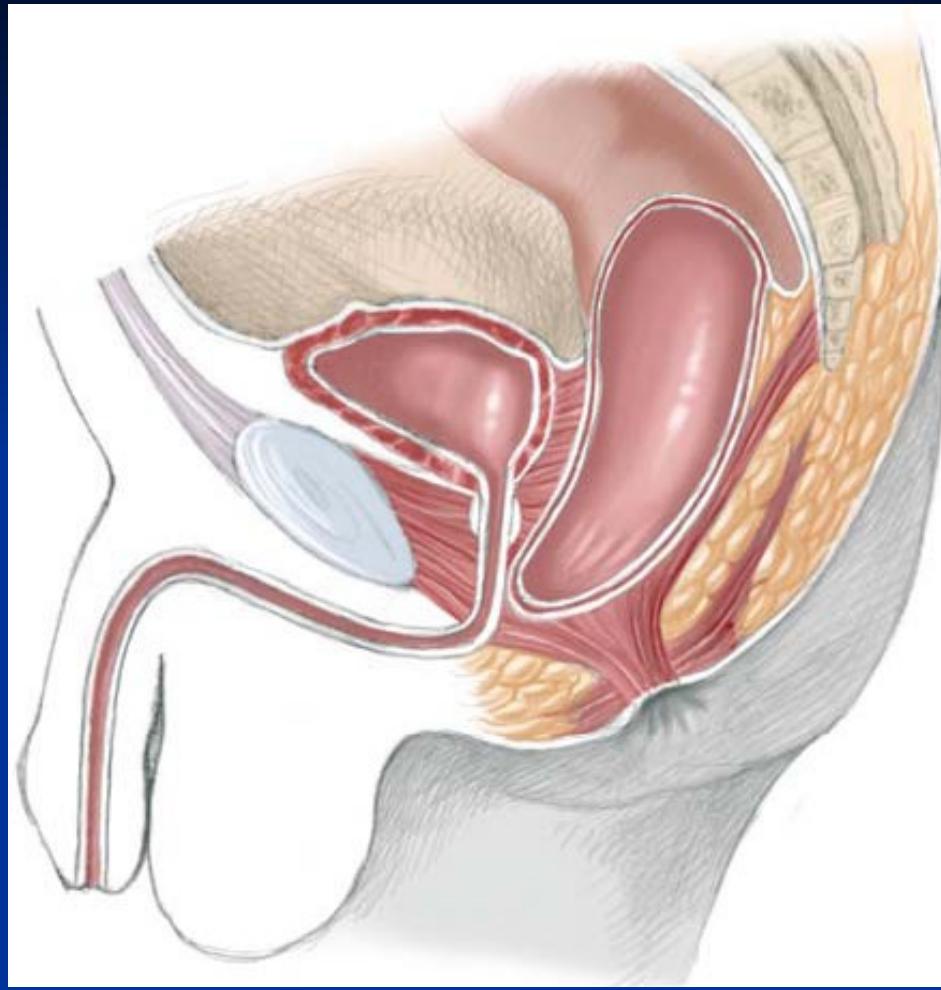
- Аноректальная атрезия со свищом во влагалище



- Аноректальная атрезия со свищом в мочевой пузырь



- Врожденная (персистирующая) клоака



- Анопректальная 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

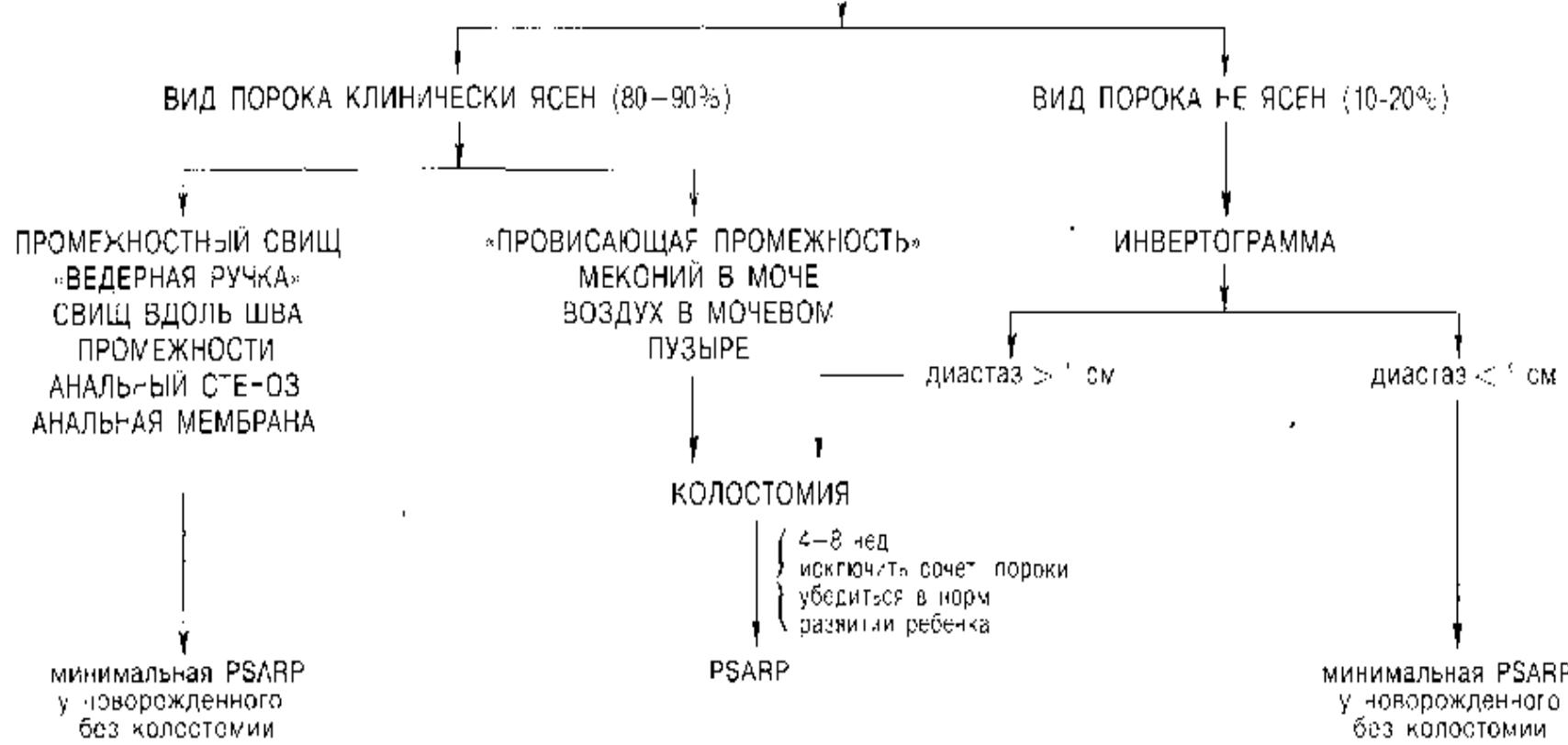
- Аномалии крестца - 50%
- Мочеполовые аномалии - 20-50%
- Врожденные пороки сердца - 15%
- Атрезии пищеварительной трубы - 10%
- Синдром Дауна 1% (аноректальная атрезия без свища)
- Синдром каудальной регрессии
- Синдром Курагино
- VACTER

Алгоритм диагностики у мальчиков

(мальчики)

НОВОРОЖДЕННЫЙ С АНОРЕКТАЛЬНОЙ АНОМАЛИЕЙ

ОСМОТР ПРОМЕЖНОСТИ И АНАЛИЗ МОЧИ



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 (колоакальные и сложные формы пороков).
- МРТ, РКТ с 3D реконструкцией



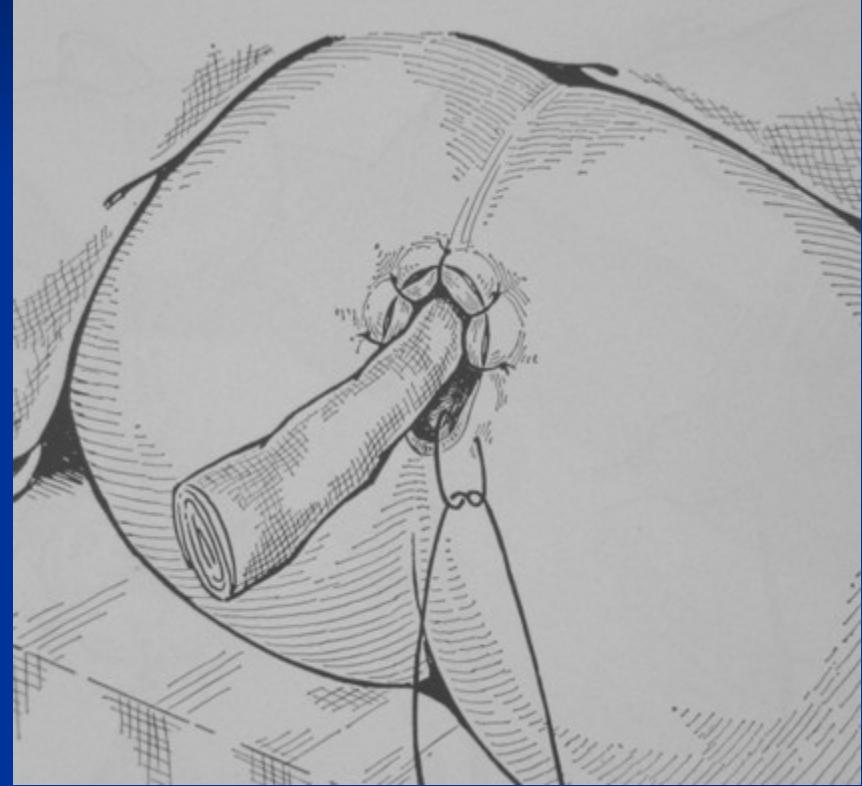
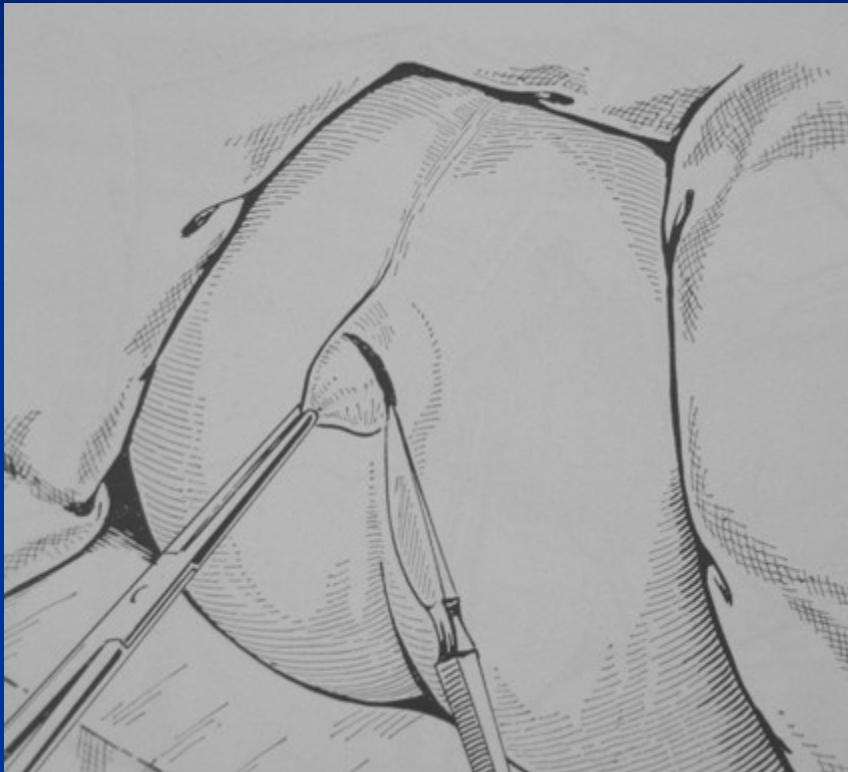
Хирургическое лечение

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

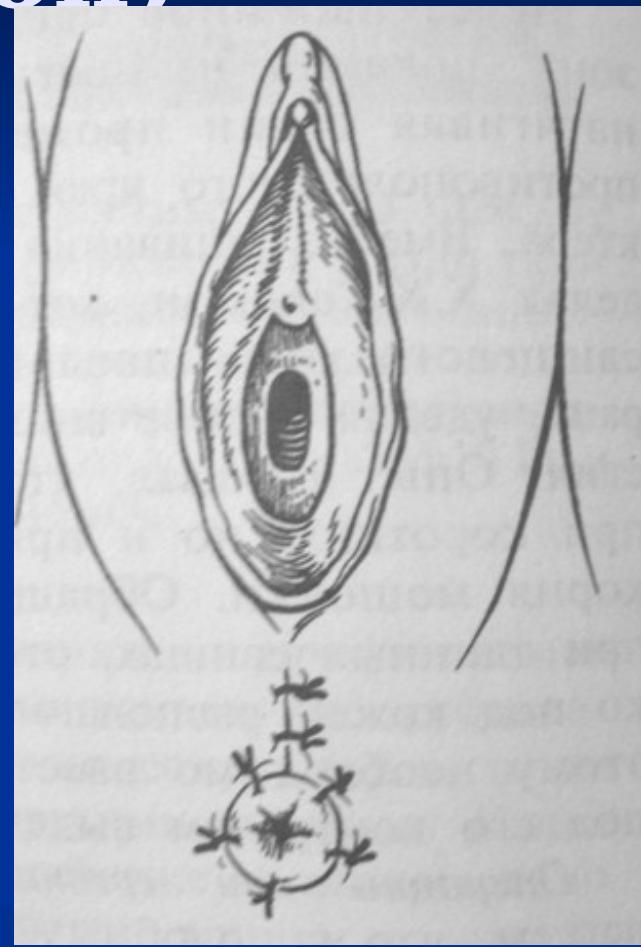
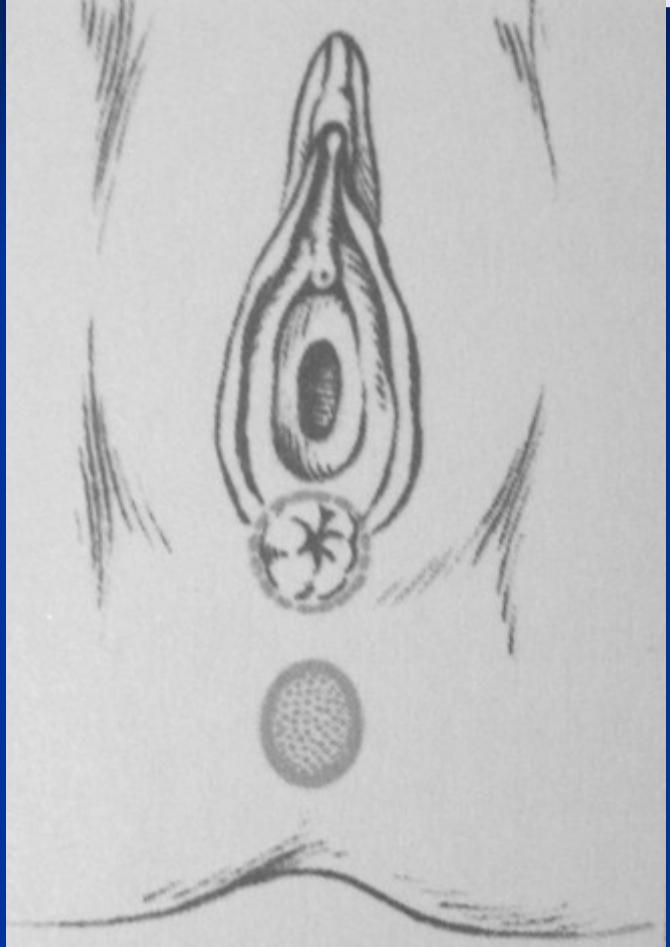
Оснащение

- Бинокулярные лупы
 - Миостимулятор
 - Электрокаутер
 - Катетер Фоллея

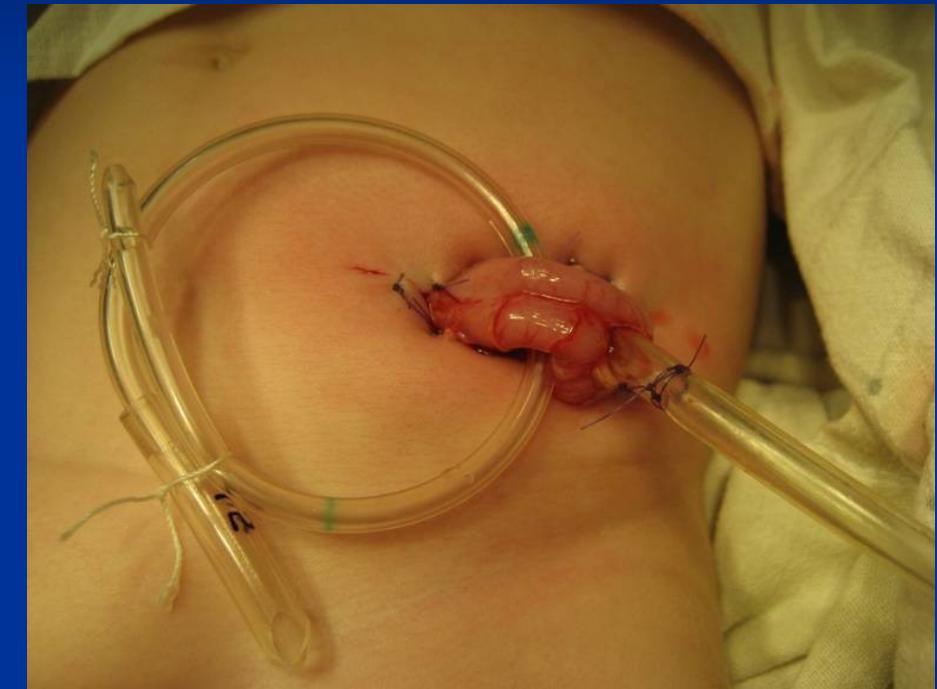
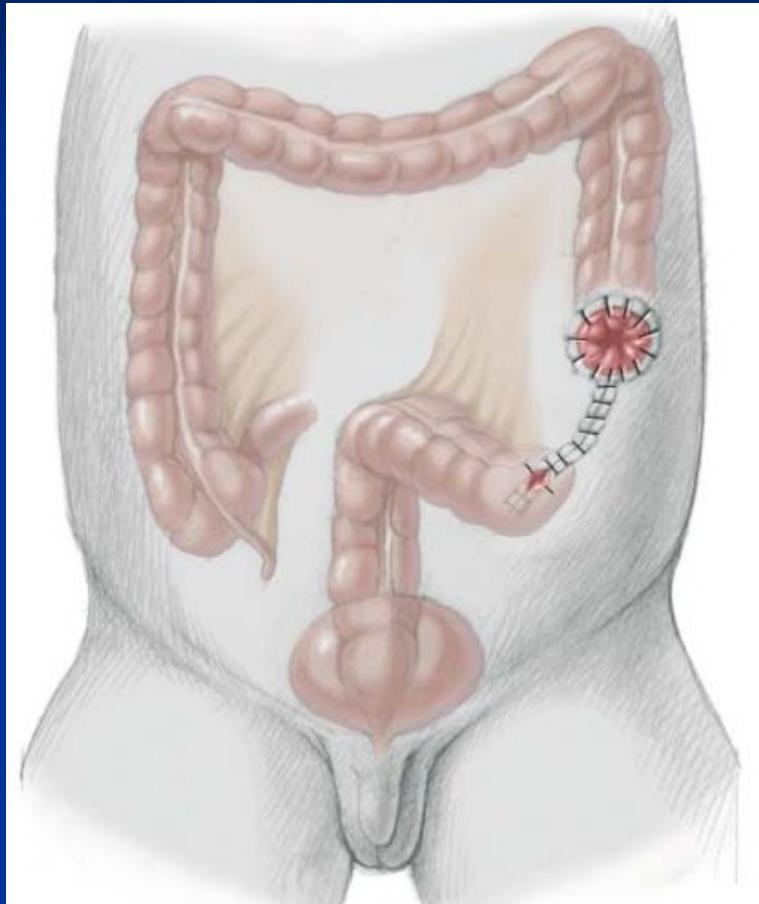
Первичная анопластика



Первичная анопроктопластика (Стоун- Бенсон)



Отсроченная анопроктопластика

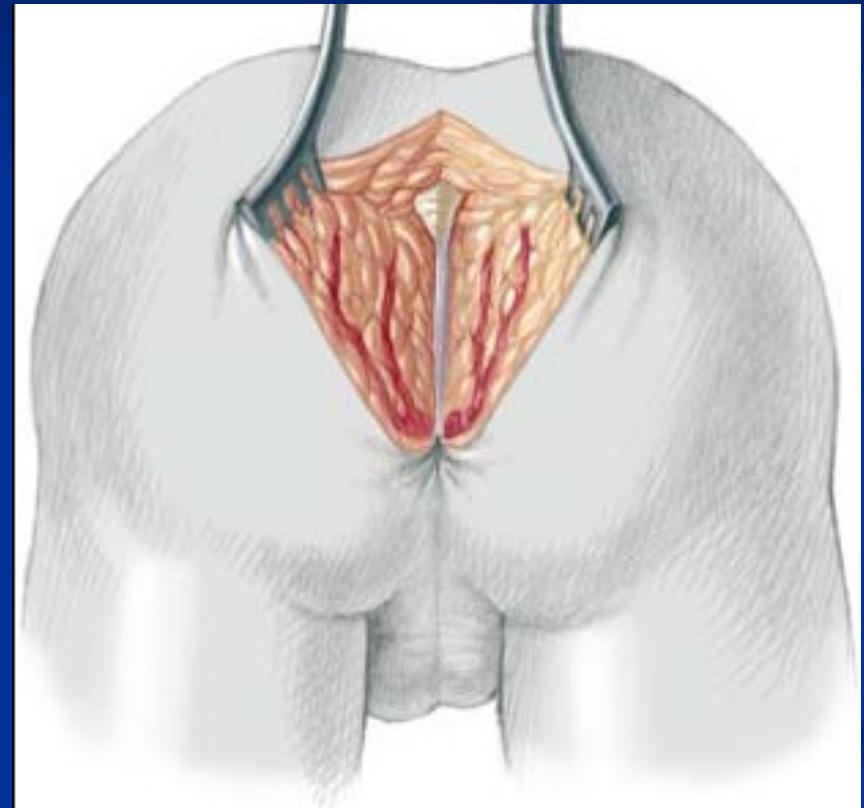
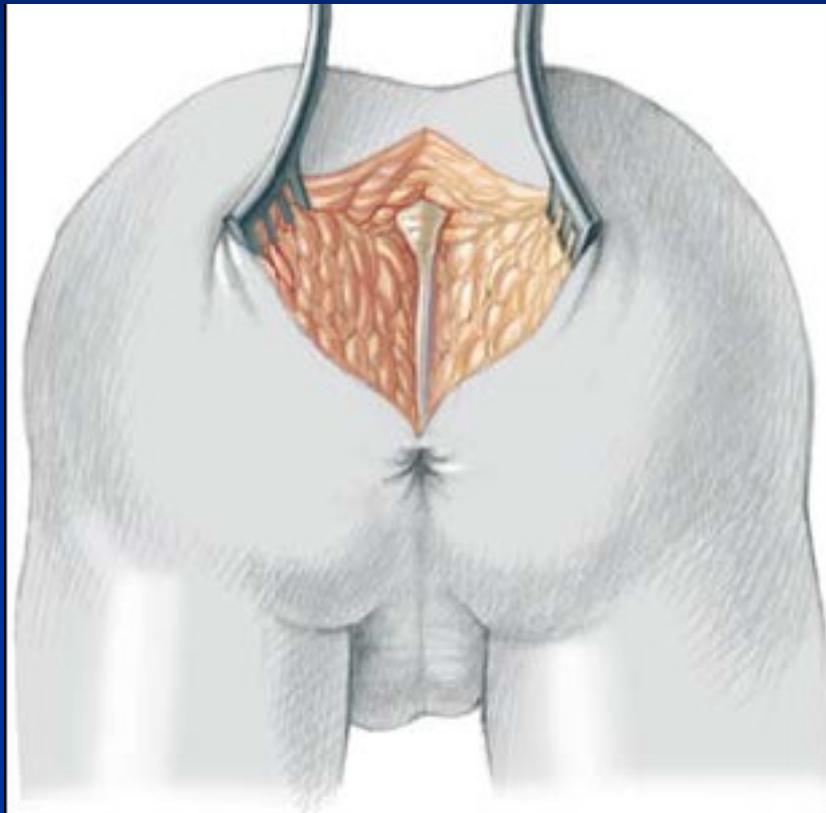


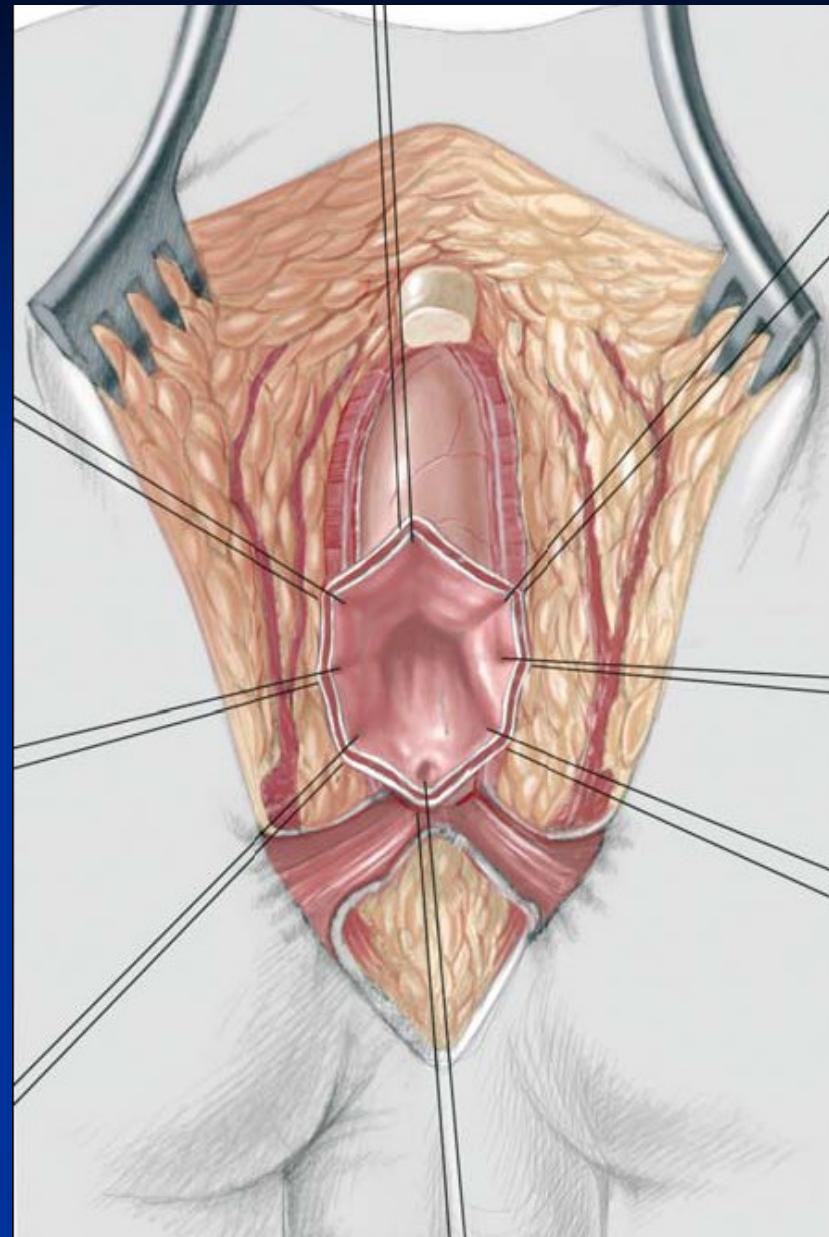
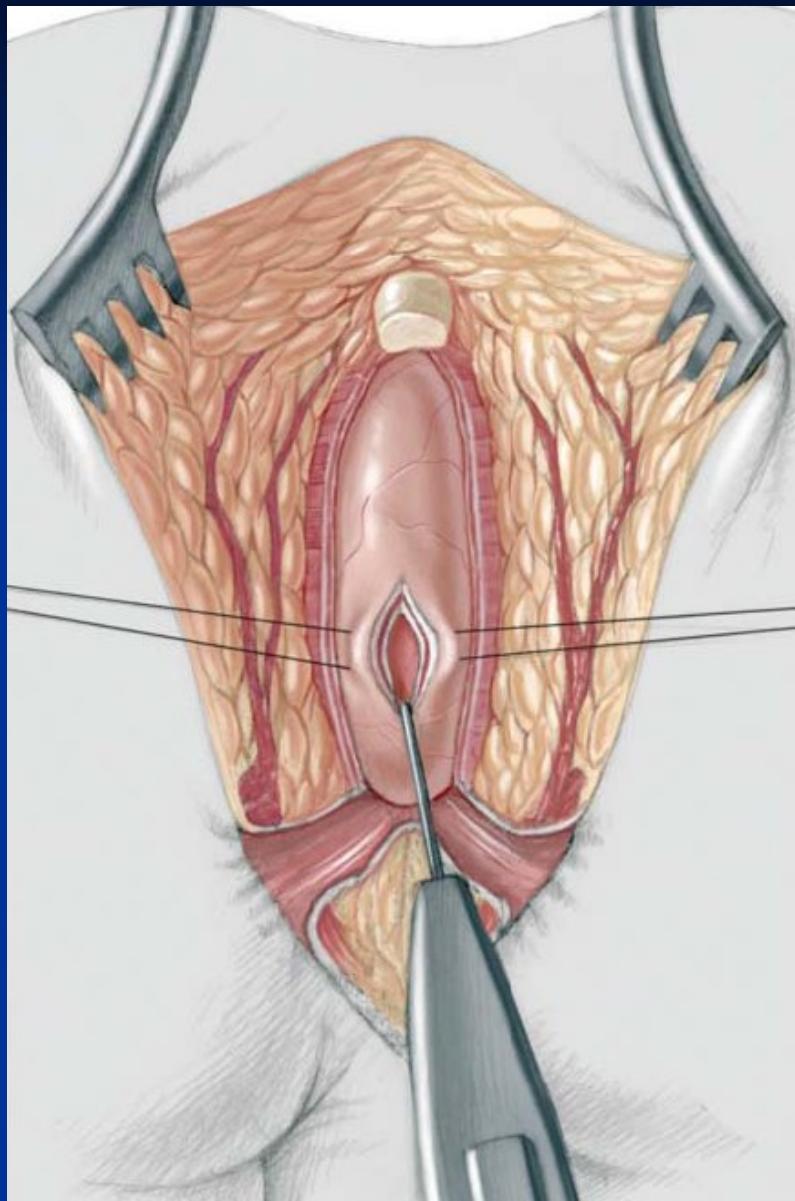
Отсроченная анопроктопластика

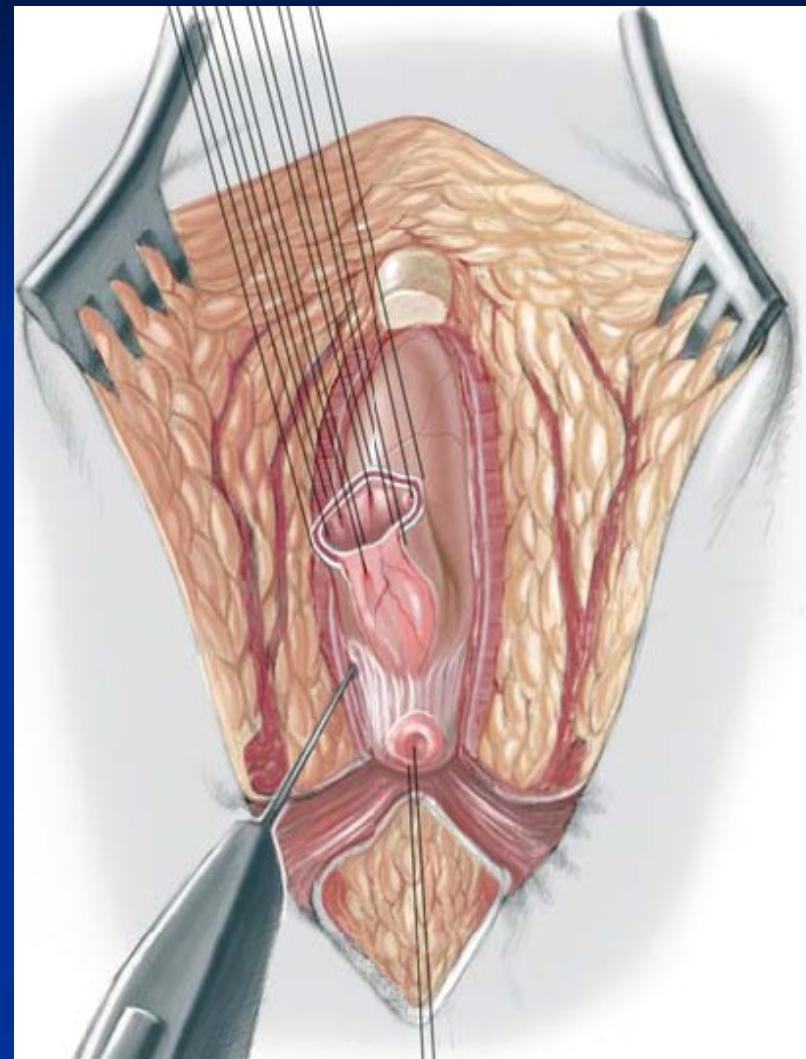
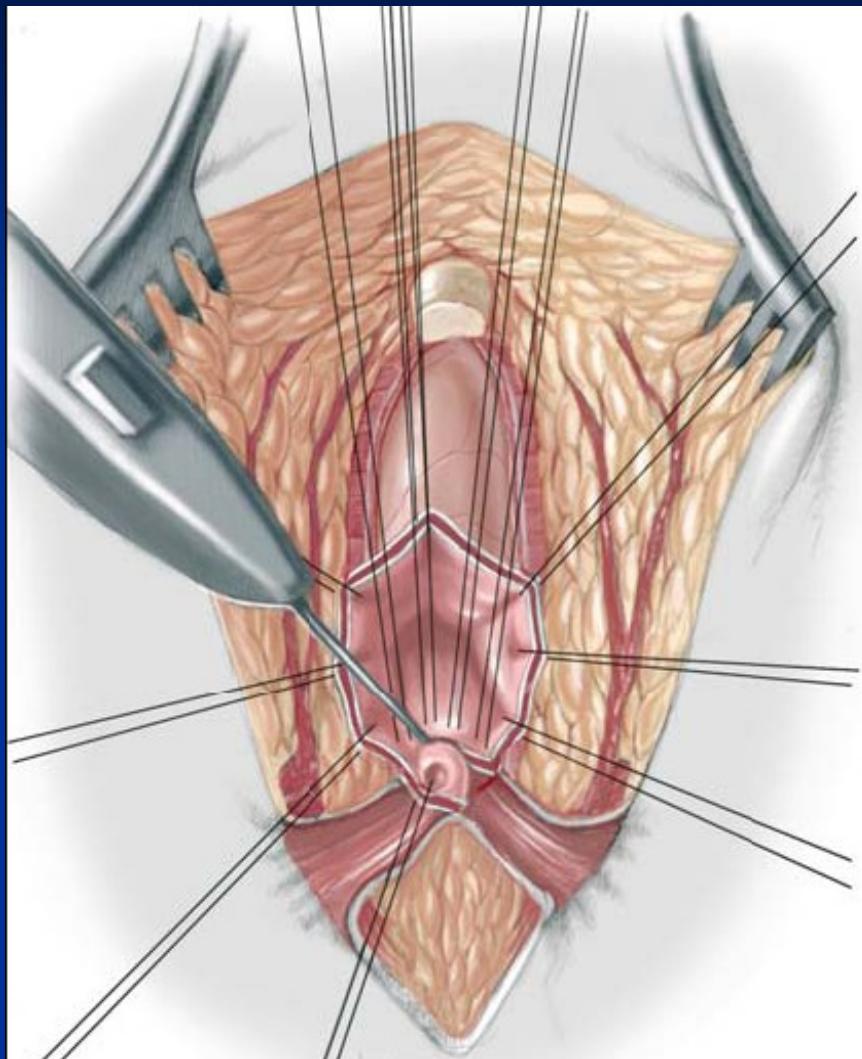


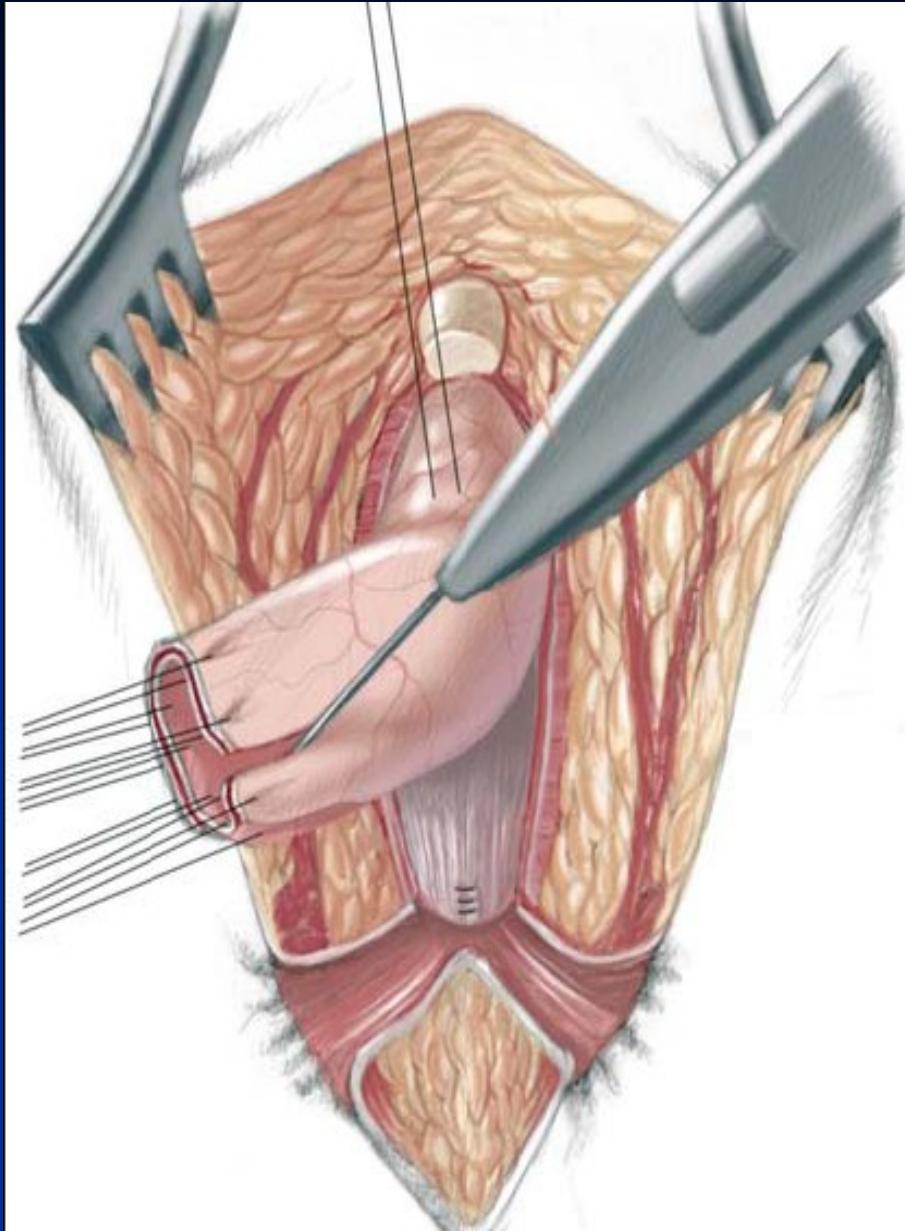
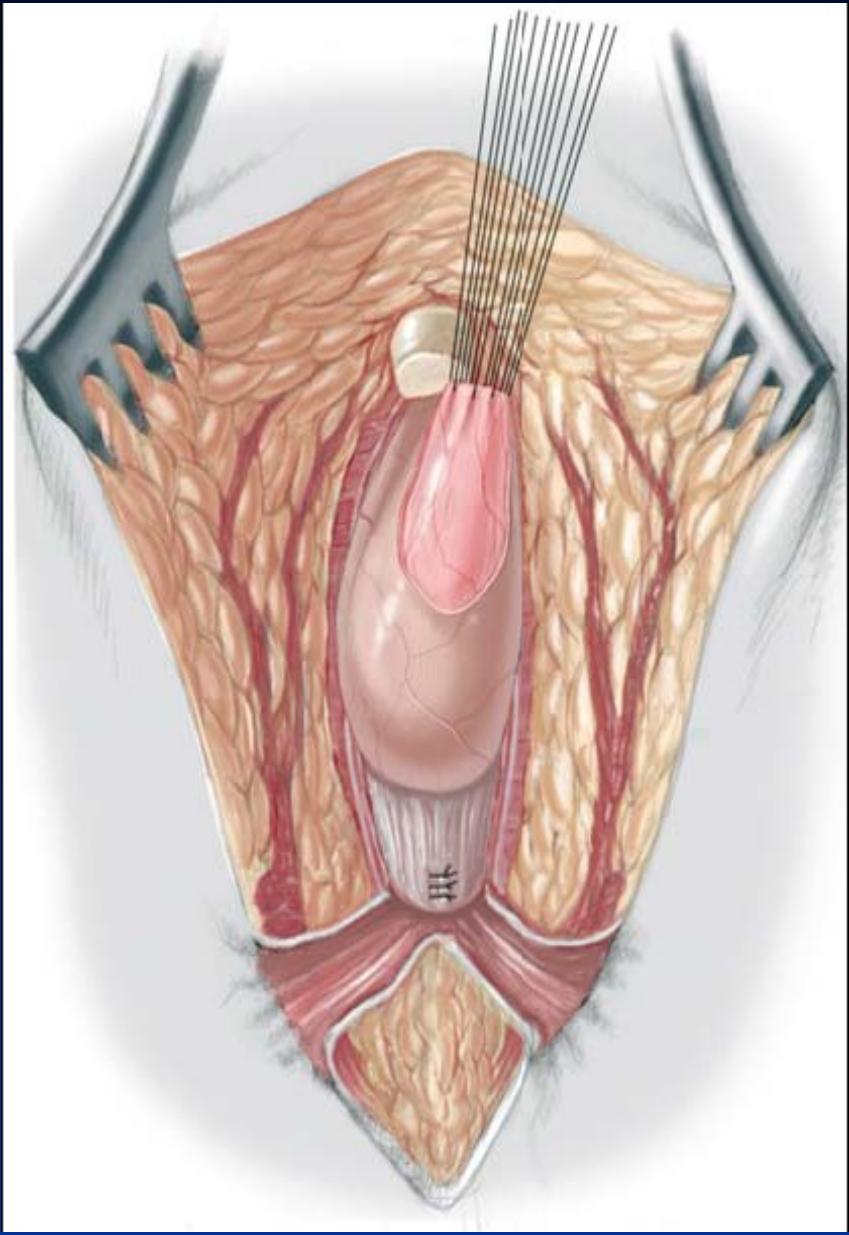
Уточнение анатомии
порока перед
выполнением
отсроченной
анопроктопластики
(колостография,
уретроцистокольпогра-
фия, КТ, ЯМРТ и др.)

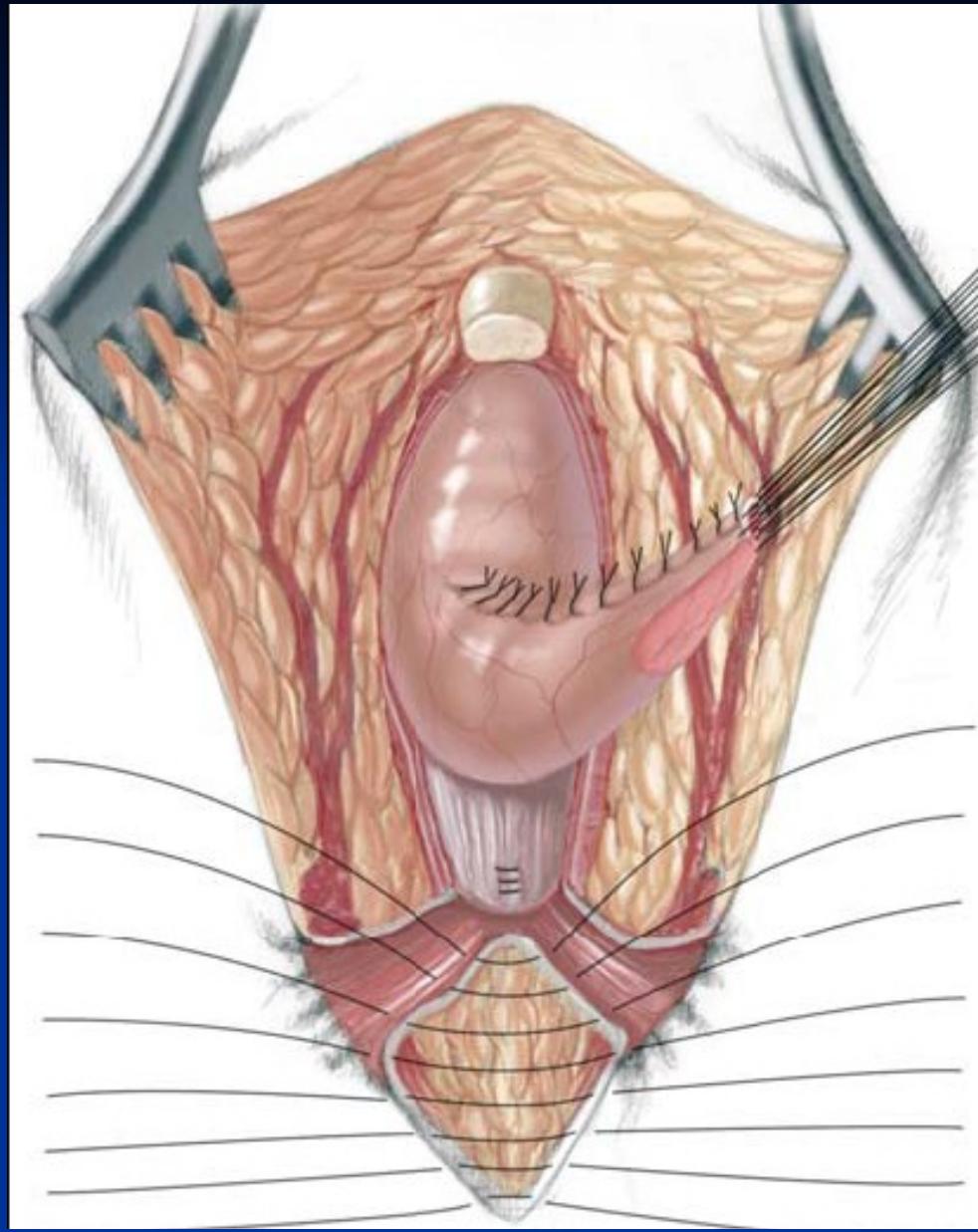
Анопроктопластика (A.Pena)

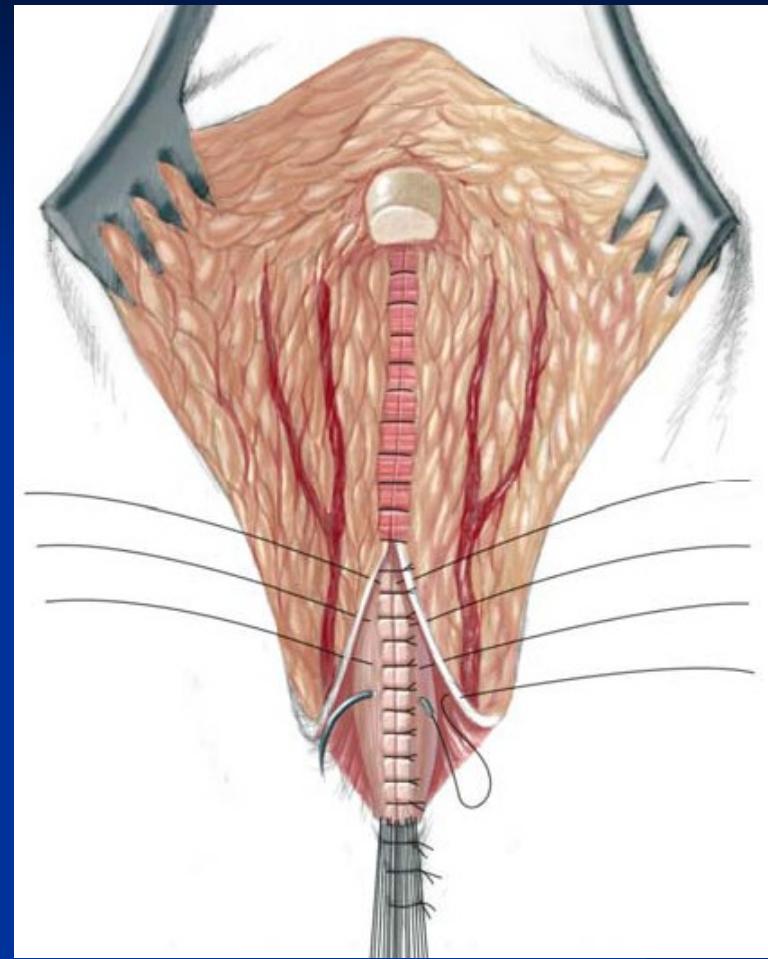
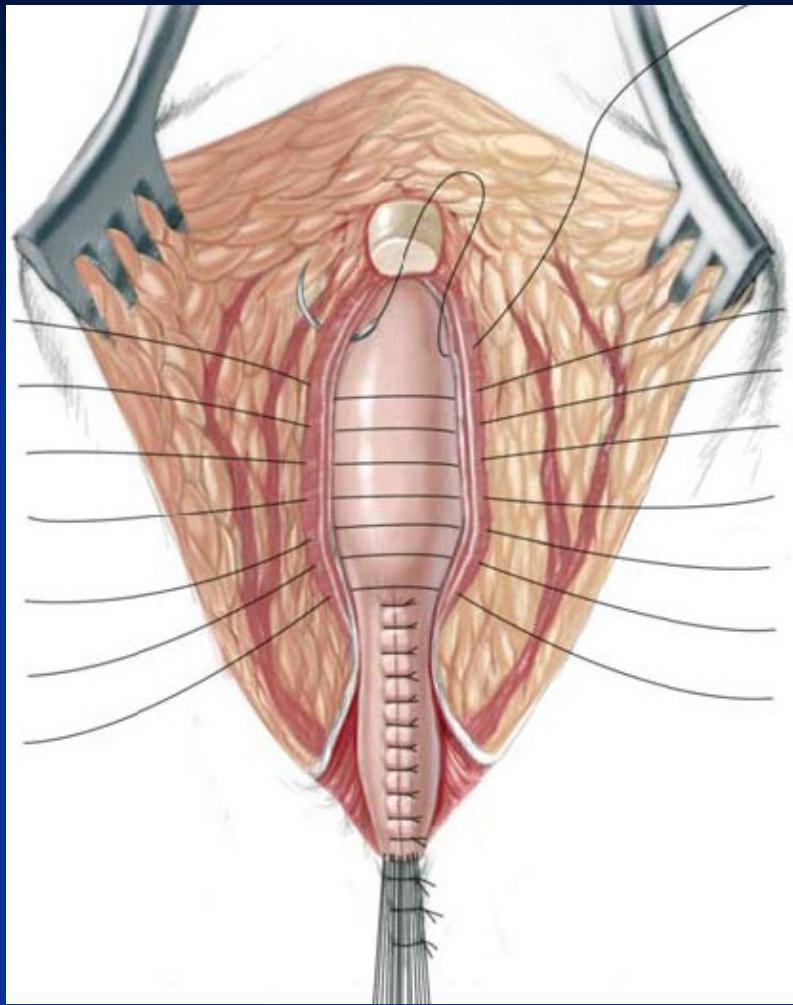


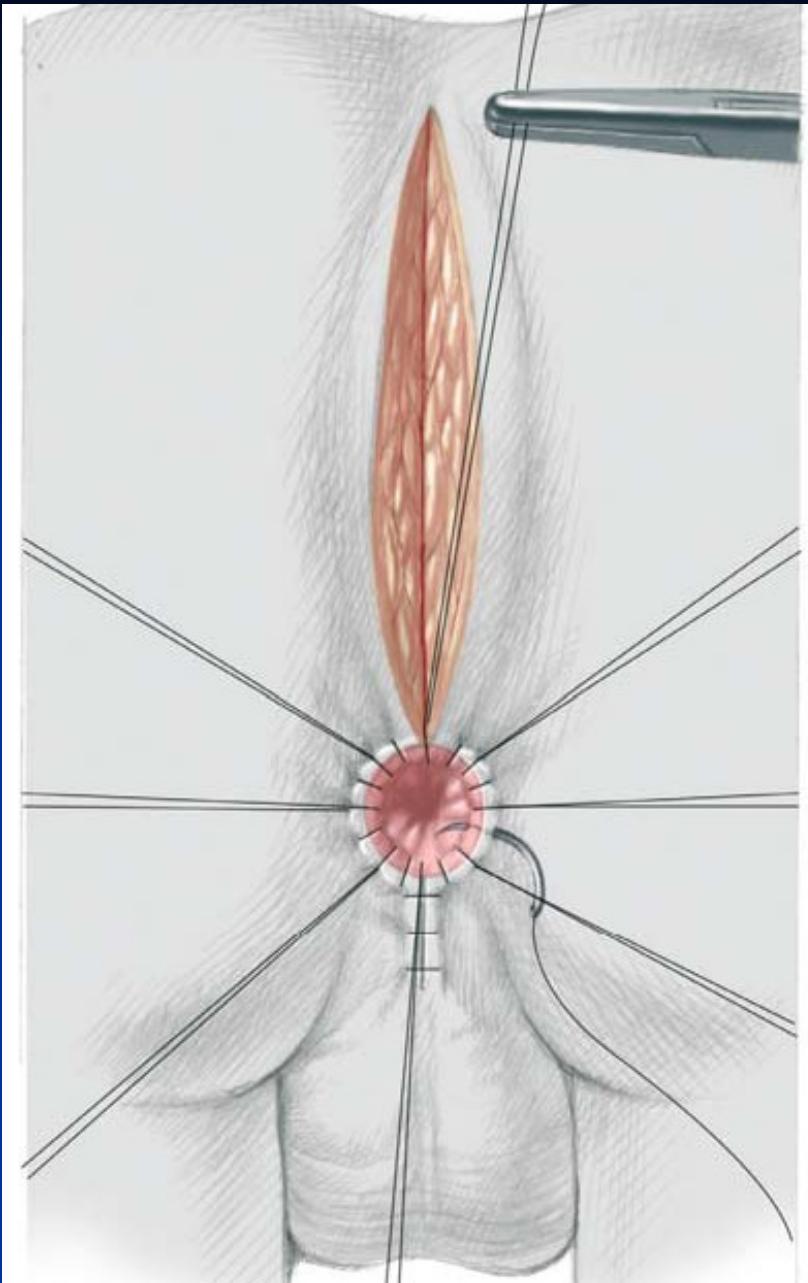




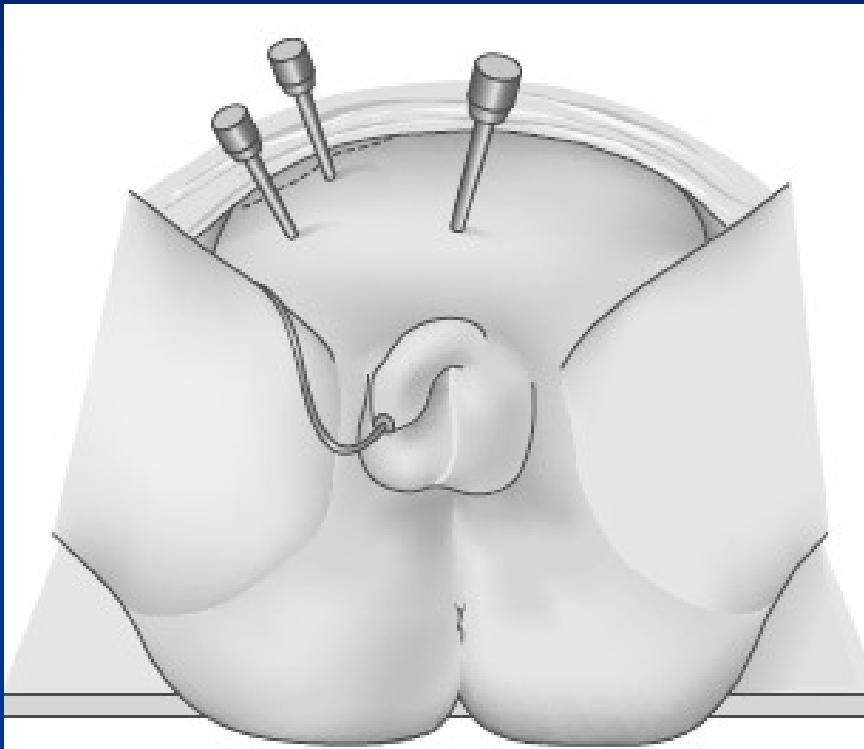


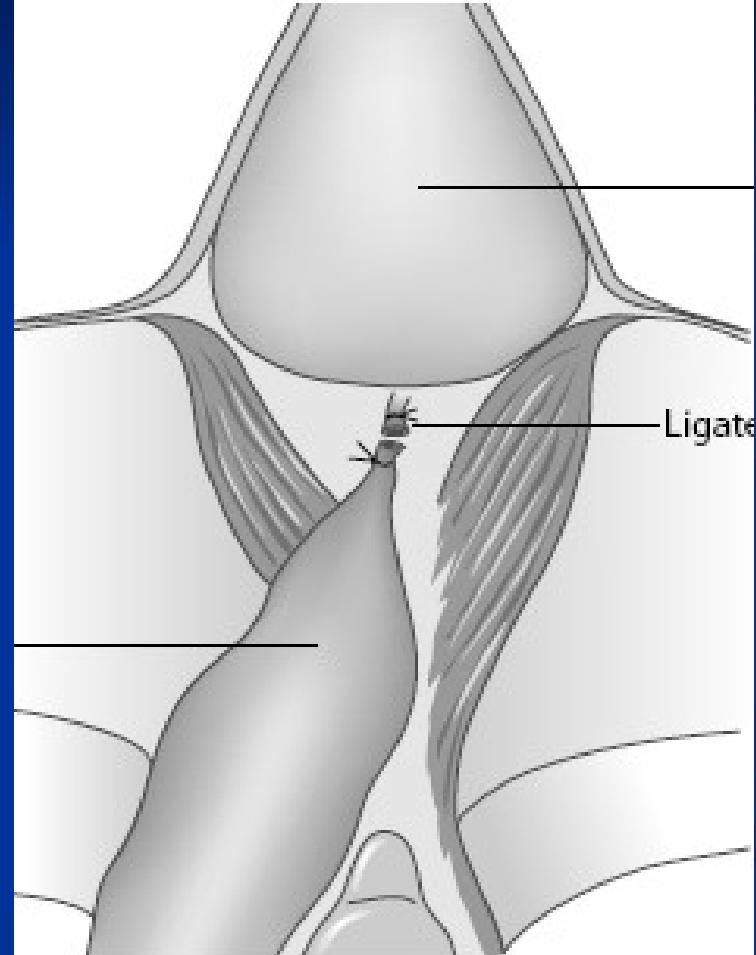
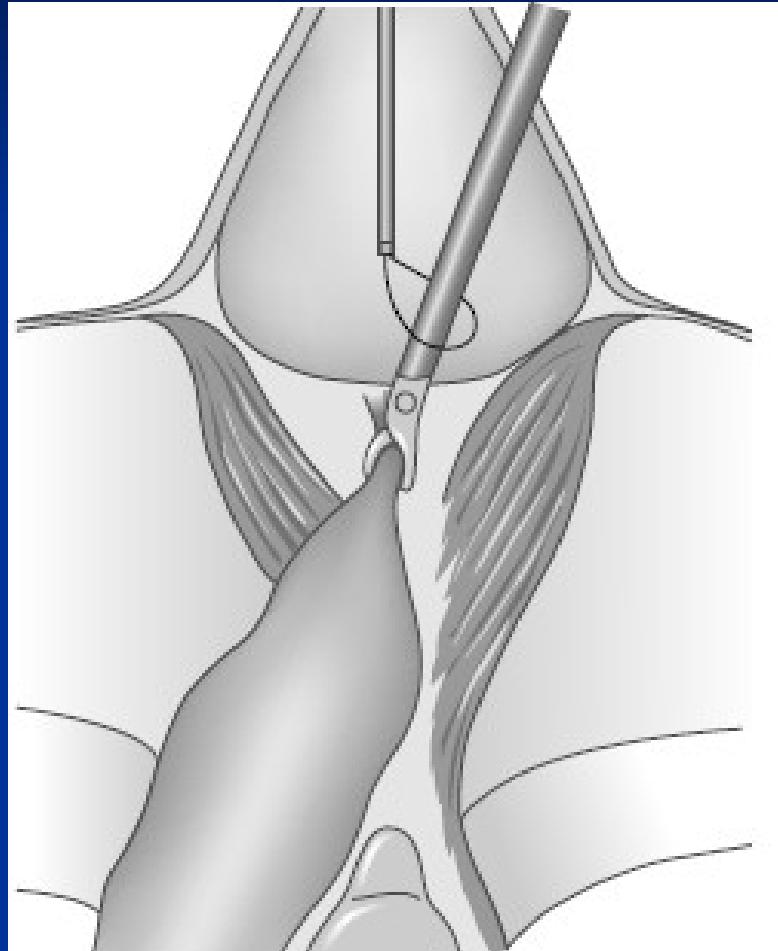


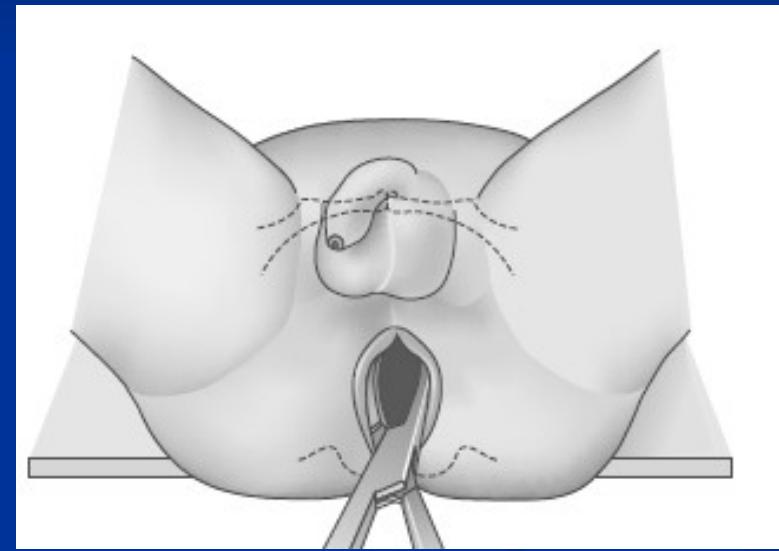
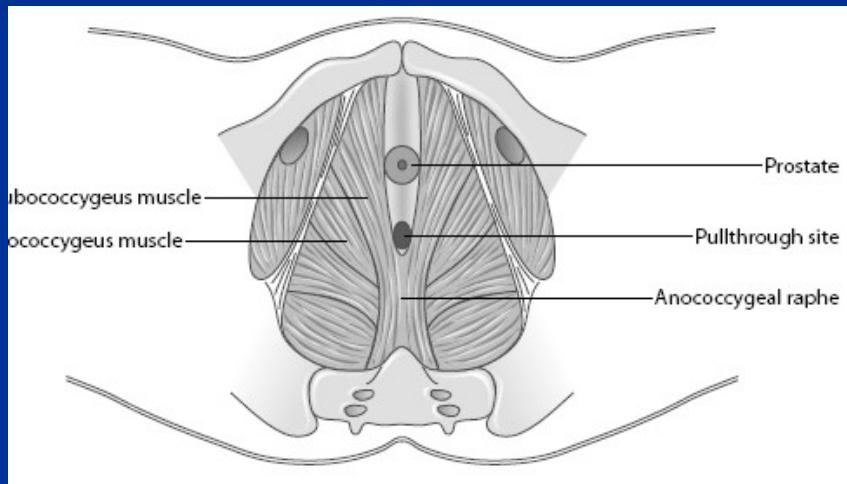


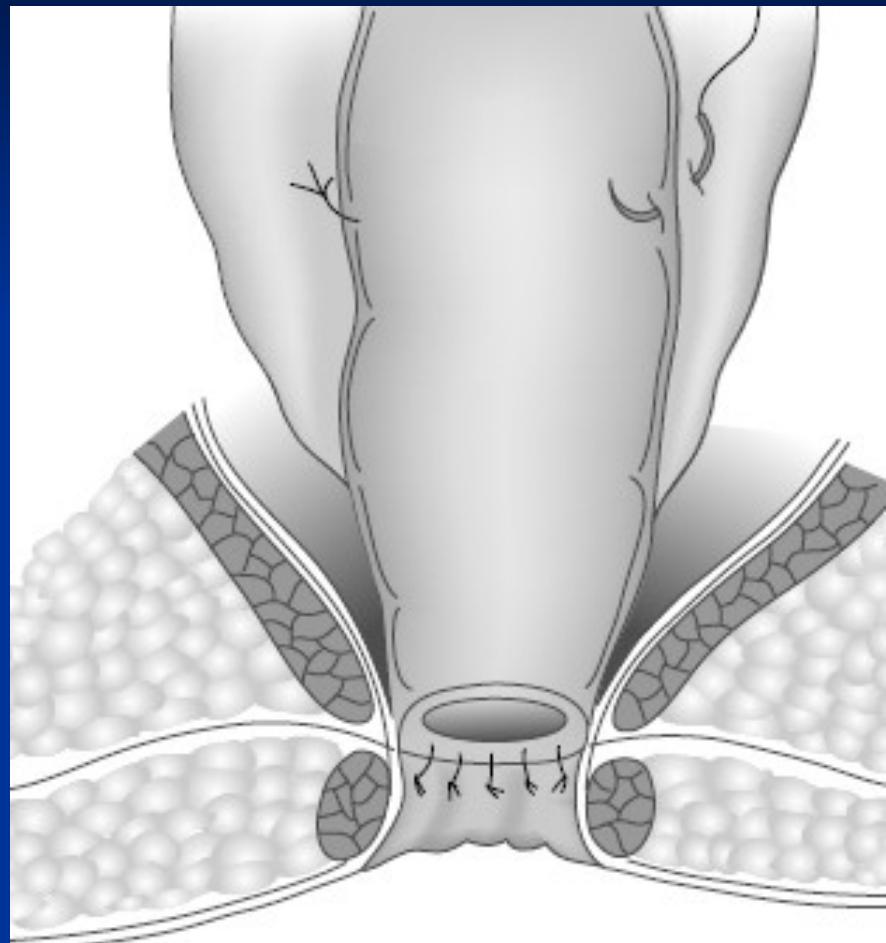
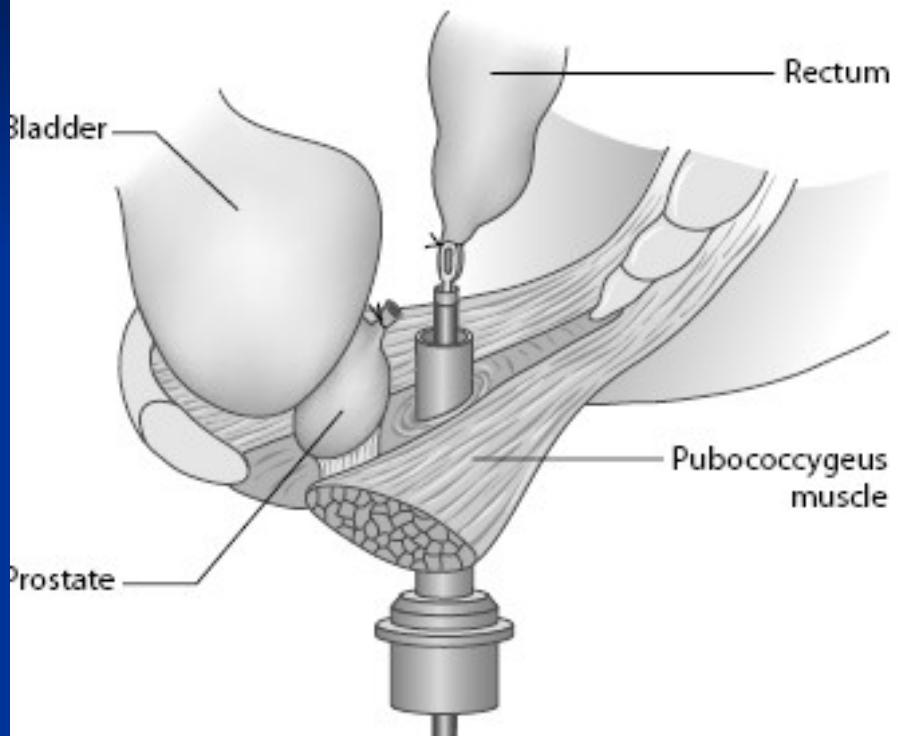


Видеолапароскопически ассистированная анопроктопластика

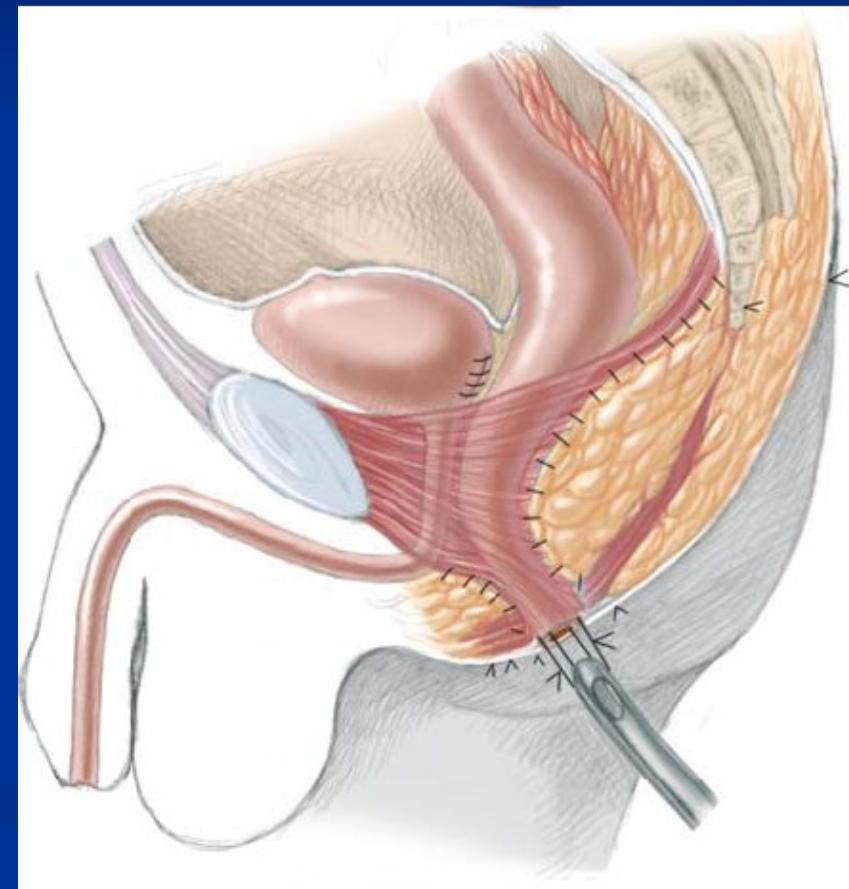
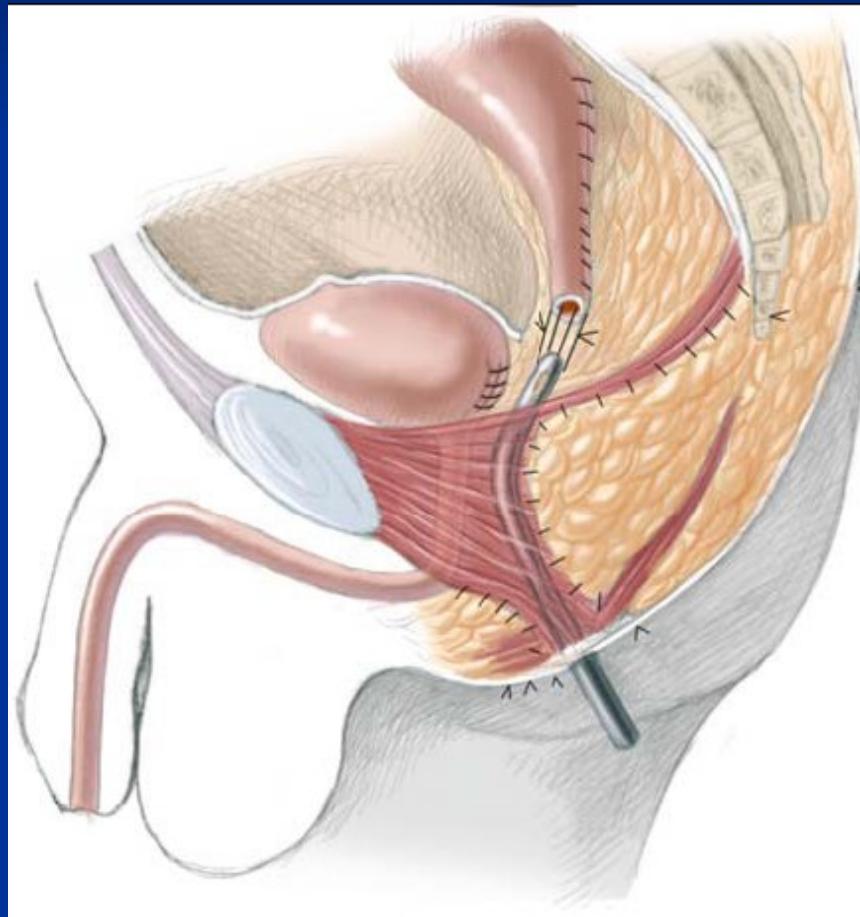




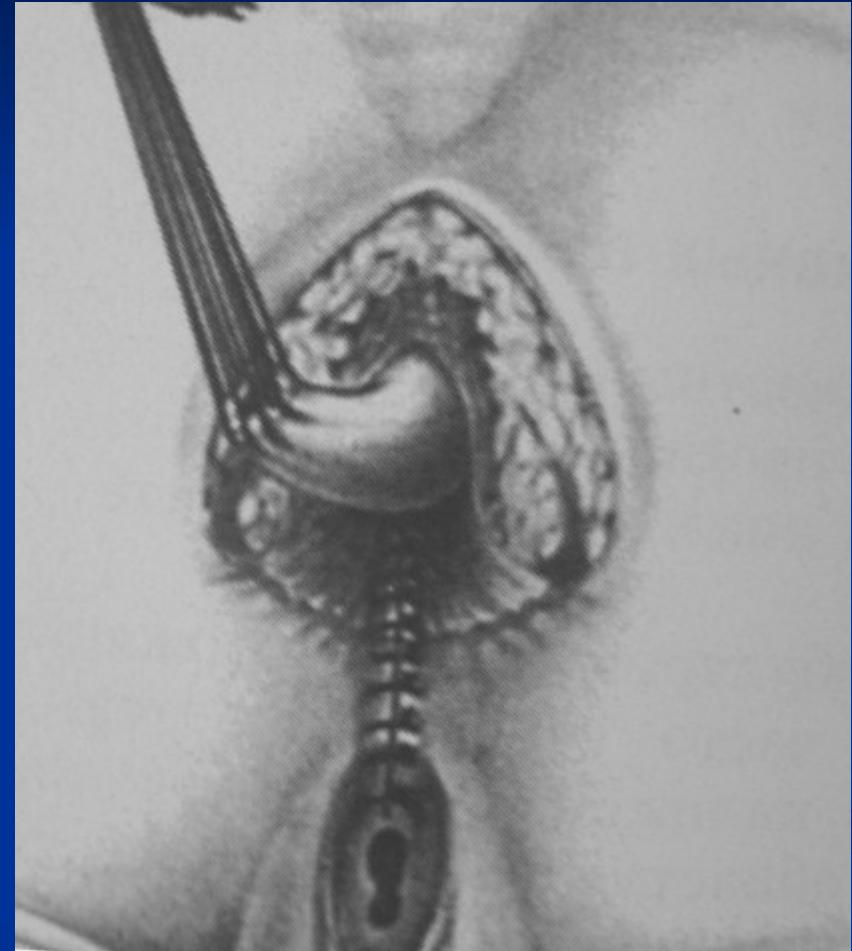
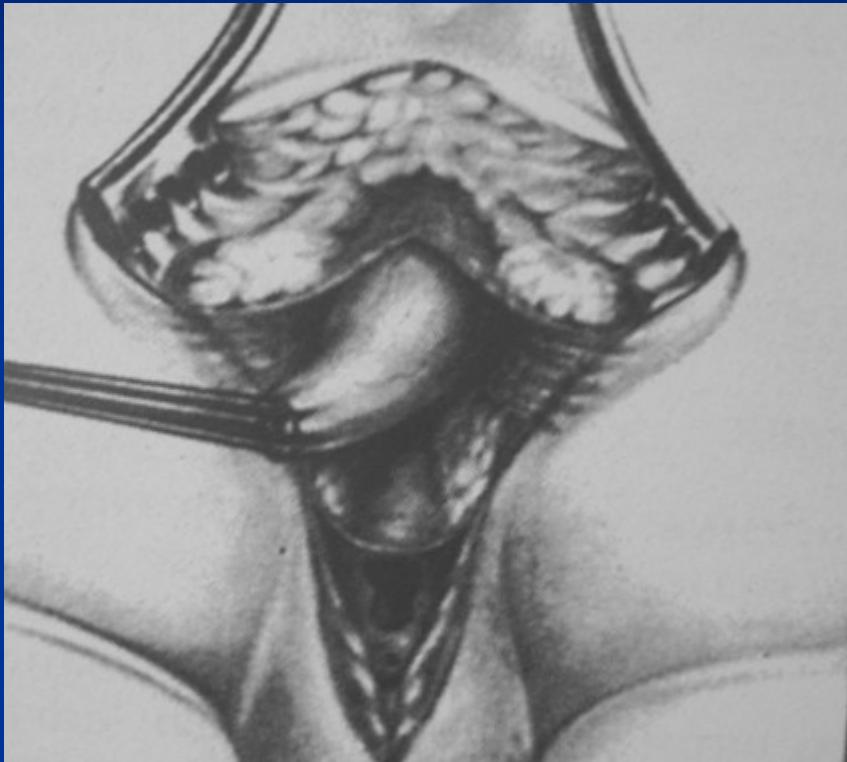


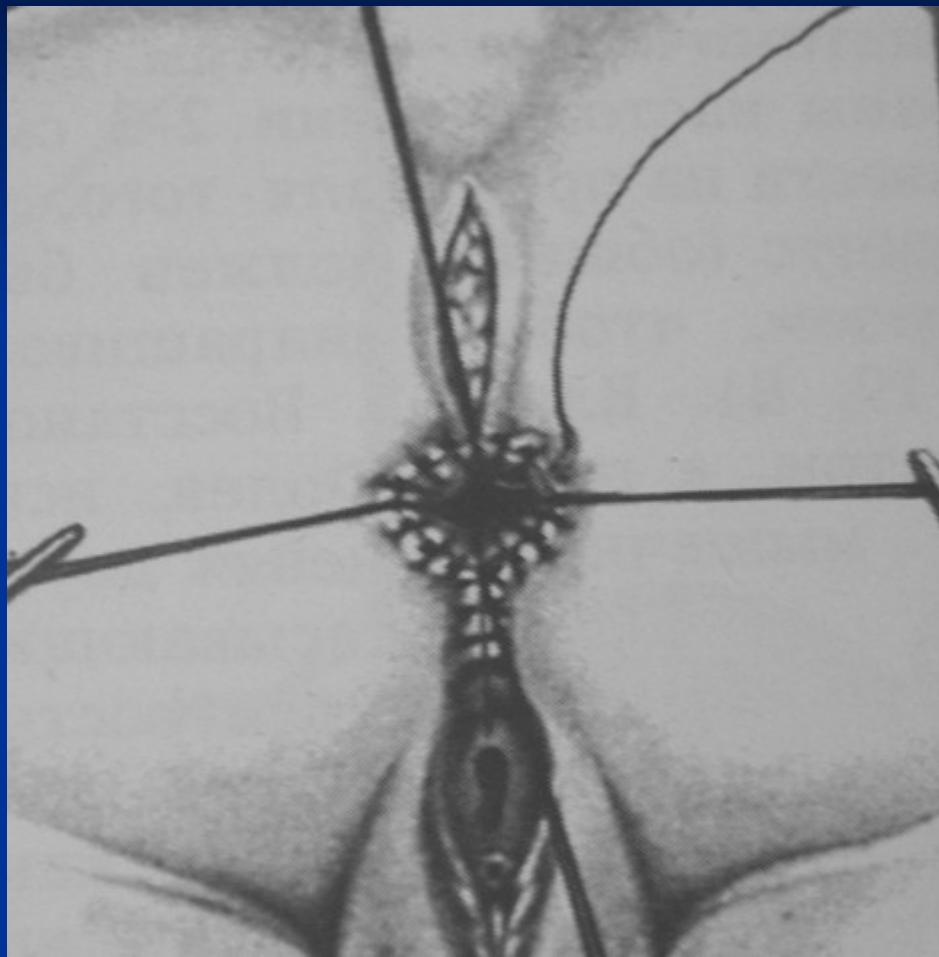


Брюшно-промежностная анопроктопластика (A.Pena)

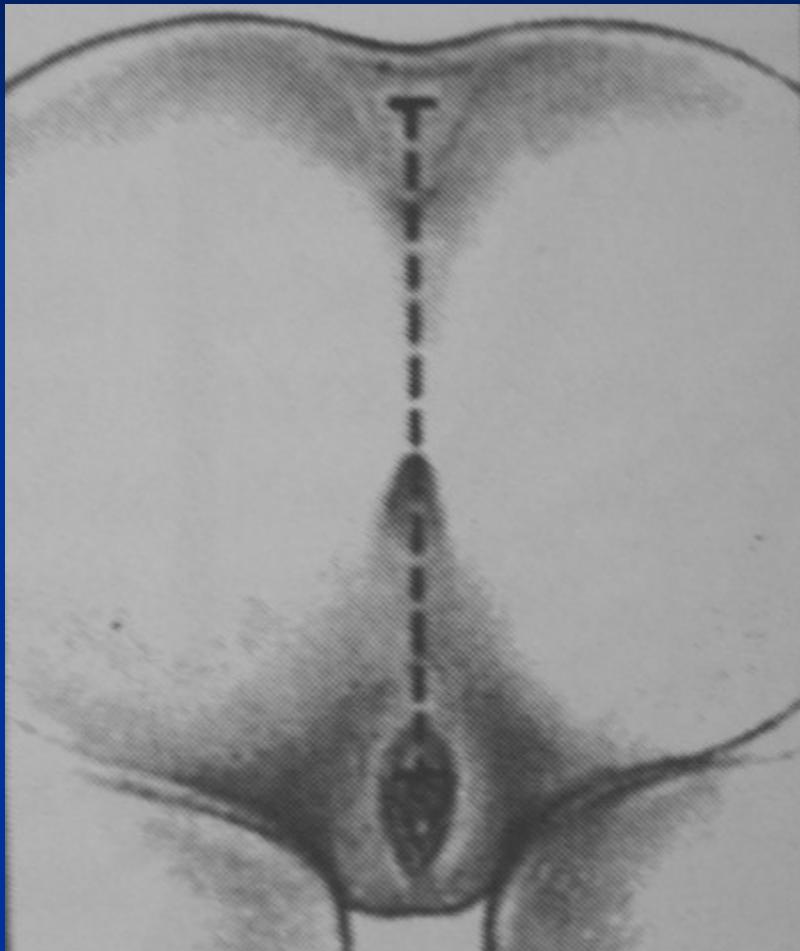


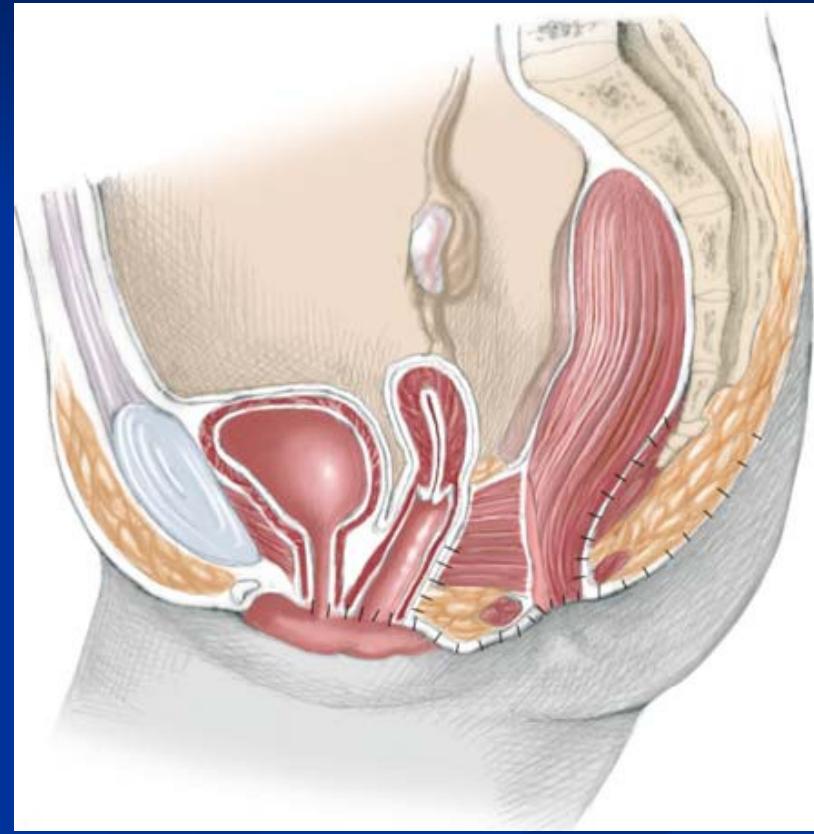
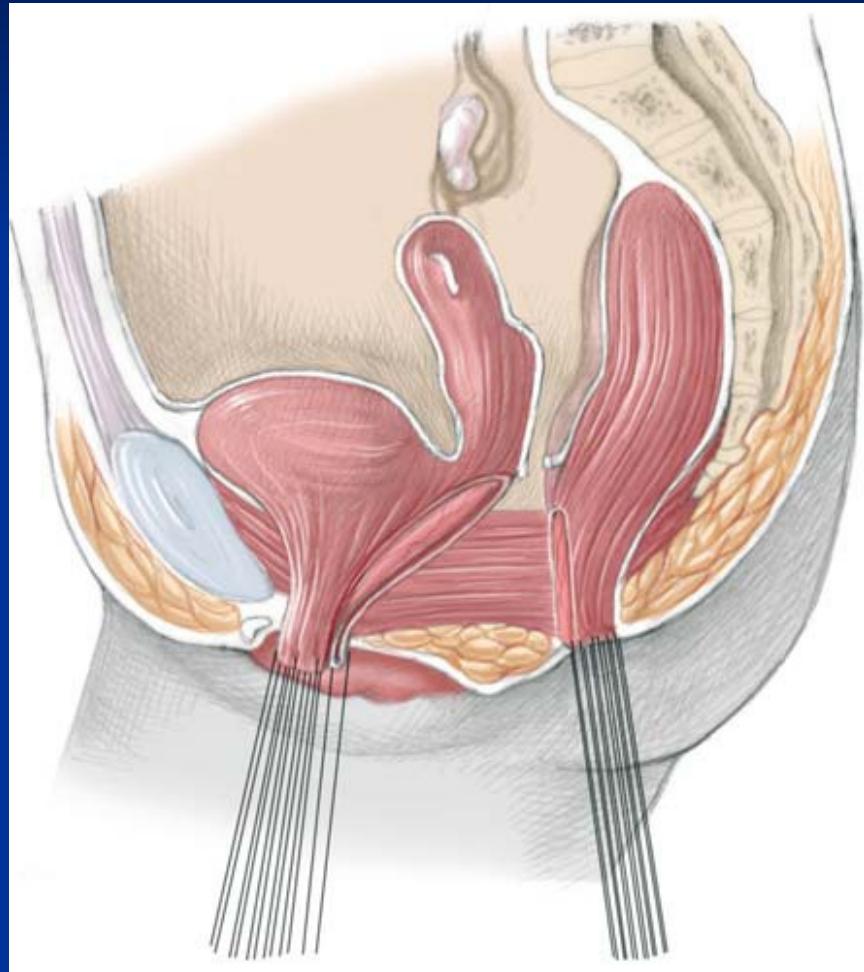
Анопроктопластика (A.Pena)





Анопроктова гиноуретропластика (A.Pena)





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 функций 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