

СОЧЕТАННАЯ ПАТОЛОГИЯ У ДЕТЕЙ С АНОРЕКТАЛЬНЫМИ ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ

Д.А. Морозов, А.Н. Никитина, И.А. Тихонова

Саратовский государственный медицинский университет

Данное исследование основано на анализе сочетанной патологии у детей с аноректальными пороками (АРП). Были исследованы 134 ребенка с АРП, оперированные в клинике детской хирургии Саратовского государственного медицинского университета в период с 1988 по 2006 гг. Наиболее частыми сочетанными аномалиями являлись патология мочеполовой системы, позвоночника и спинного мозга, сердца. Особое внимание следует уделять пациентам с высокими формами аноректальной агенезии и с бессвищевыми её вариантами.

The study was undertaken to review the incidence and types of associated congenital anomalies in patients with anorectal malformations (ARM). This review was done of 134 cases of ARM, treated in during 1988 to 2006 in the department of pediatric surgery of Saratov state medical university. Most common association was pathology of urogenital system, vertebra and spinal marrow, heart. Patients with high and non fistula forms of ARM should undergo a detailed general investigation for search of associated anomalies.

Хирургическое лечение детей с аноректальными пороками развития остается одной из очень сложных проблем в неонатологии. Сложности, связанные с формированием запирающего аппарата прямой кишки, зачастую дополняются у таких детей трудностями в выборе тактики лечения различных сочетанных аномалий, которые могут стать определяющими в дальнейшей судьбе маленького пациента. Нередко проблем добавляет и сопутствующая нехирургическая патология, поэтому очень важно диагностировать ассоциированные аномалии как можно раньше, чтобы, имея полное представление об особенностях сочетания пороков у больного, рационально определять последовательность их коррекции и необходимость других лечебных и профилактических мероприятий.

Материалы и методы исследования

В нашей клинике за период с 1988 по 2006 год находились 134 ребенка с аноректальными пороками развития (56 девочек и 78 мальчиков) в возрасте от 1 суток до 10 лет. Большую часть составили различные формы аноректальной агенезии (АРА), которые были у 110 детей, остальную часть – изолированные свищи при нормальном анусе и врожденный стеноз ануса – у 24. Дети с пороками последней группы, практически не имели сочетанных аномалий, поэтому структуру ассоциированных пороков мы изучали только среди детей с аноректальной агенезией. Порок у этих пациентов диагностировался сразу после рождения, и они на первые, реже – вторые сутки жизни госпитализировались для обследования и лечения в клинику детской хирургии.

Диагностические мероприятия были направлены на поиск сочетанных пороков мочеполовой системы, сердца, позвоночника: физикальное обследование, ультразвуковое исследование (УЗИ) почек как скрининговый метод, экскреторная урография, микционная цистоуретерография, цистоскопия по показаниям, рентгенография органов грудной клетки и дистального отдела позвоночника, ЭКГ. Частота сочетанных пороков оценивалась отдельно у детей с высокими и низкими, свищевыми и бессвищевыми формами.

Результаты и их обсуждение

Частота сочетанных пороков развития у детей с аноректальной агенезией составила 51%, что при-

мерно соответствует данным, полученным другими авторами [10]. 16 (14,5%) наших пациентов имели 3 и более компонента ассоциации VACTERL.

Аноректальная агенезия в полтора раза чаще встречалась у мальчиков (66 мальчиков и 44 девочки).

Аноректальная агенезия без свища была диагностирована у 39 наших пациентов (35,4%). 20 детей имели высокую форму (из них 13 имели сочетанные пороки – 65%), остальные 19 – низкую (из них 12 имели сочетанные пороки – 60%).

Сочетанные пороки у детей с бессвищевыми формами АРА:

10 детей имели 2 компонента ассоциации VACTERL, 7 – 3 компонента.

Свищевые формы аноректальной агенезии встречались почти в 2 раза чаще, чем бессвищевые: 71 и 39 соответственно. Среди свищевых форм преобладали низкие – у 54, из них 18 (33,3%) детей имели сочетанные пороки. Высоких форм было 15, из них детей с сочетанными пороками – 12 (80%).

Сочетанные пороки у детей со свищевыми формами АРА

7 (13%) детей с низкими формами имели 2 компонента ассоциации VACTERL, 4 (7,4%) малыша – 3. У троих (20%) детей с высокой формой аноректальной агенезии диагностировано 2 компонента, у троих (20%) – 3, у двоих (13,3%) – 4 и у одного (6,6%) – все 6 компонентов ассоциации VACTERL.

Всего детей с высокой формой аноректальной агенезии было 36 (32,7%), из них 25 (69,6%) имели сочетанные пороки развития; с низкой – 74 (67,2%), из них сочетанные пороки имели 25 (33,7%).

Пороки позвоночника бабочковидный S_{III}, искривление копчика, различные аномалии поясничного и крестцового отделов, саблевидный крестец (в рамках синдрома Currarino) выявлены у 9 детей (8,1%), тогда как, по сообщениям различных авторов, пороки позвоночника диагностируются у детей с аноректальной агенезией в 16,67 (38,3%) случаев [3, 4, 9]. Важность выявления дефектов позвоночника состоит в их сочетании с дефектами иннервации мочевого пузыря и прямой кишки, а также с плохим развитием мышц тазового дна. Еще в 90-е годы появились со-

общения об использовании ядерно-магнитного резонанса, компьютерной томографии для диагностики аномалий позвоночника у детей с аноректальной агенезией, кроме того, эти методы оказываются полезными для выявления правильности низведения кишки по отношению к пуборектальной петле и наружному сфинктеру после операции, тем самым помогая в выявлении причин нарушения континенции (Davidoff A.M. et al., 1991; Peng H.C. et al., 1991; Agustin J.C. et al., 1992; Heij H.A. et al., 1996; Li Y.W. et al., 1997; Tassone A. et al., 1992; Beek F.J et al., 1995.).

Среди врожденных пороков сердца преобладали дефект межжелудочковой перегородки (9), затем тетрада Фалло (2), болезнь Толочинова Роже (1), открытый артериальный проток и открытое овальное окно (1) и трёхкамерное сердце с гипоплазией аорты (1). Таким образом, 14 детей с аноректальной агенезией имели сочетанный порок сердца, что составило 12,7%. При этом значительных различий в частоте врождённого порока сердца среди детей с различными формами аноректальной агенезии нами выявлено не было. По данным разных исследователей, частота врожденного порока сердца у детей с аноректальными аномалиями составляет от 11,7 до 21% [5, 6, 11].

Пороки почек диагностированы у 21 ребенка (19,1%), среди них преобладали гидронефроз и аплазия почки, при этом у 6 детей было сочетание аплазии одной почки и гидронефротической трансформации – другой (5,5%). Аномалии уретры (гипоспадия, стриктура, дивертикул, урогенитальный синус, атрезия уретры) обнаружены у 10 детей (9,1%), преимущественно у мальчиков; атрезия уретры была у девочки с низкой аноректальной агенезией без свища. Достоверных различий в частоте пороков почек у детей с различными формами аноректальной агенезии нами не получено. Аномалии половой системы включали крипторхизм (4), монорхизм (1), кисту яичника (1), врождённую персистирующую клоаку (1), гемангиому большой половой губы (1), атрезию влагалища (1).

В целом ассоциированные аномалии урогенитальной системы были обнаружены у 36 детей (32,7%). По данным литературы, частота ассоциированных аномалий урогенитальной системы у детей с аноректальными пороками варьируется от 38,57 до 50% [1, 2, 5, 6, 7, 8, 9].

В настоящем исследовании 18 (16,4%) детей имели ассоциированные аномалии более чем одной системы. Duhamel [4] обнаружил, что наиболее частым сочетанием является триада пороков позвоночника, ануса и мочеполовой системы. По нашим данным, 8 детей имели такую триаду пороков, у двоих детей эта триада дополнилась врожденным пороком сердца, у троих сочетались аноректальная агенезия, порок сердца и аномалия урогенитальной системы, еще у двоих – аноректальная агенезия, пороки скелета, мочеполовой системы и врожденный порок сердца. У одного ребёнка имелись все компоненты ассоциации VACTERL.

Ассоциированные пороки развития желудочно-кишечного тракта встречались нечасто – атрезии пищевода с дистальным трахеопищеводным свищом (4), ободочной кишки на уровне средней трети нисходящей части (1), сигмовидной кишки (1), атрезия двенадцатиперстной кишки с кольцевидной поджелудочной железой (1), агенезия желчного пузыря (1).

По данным A. Mittal и соавторов [10], ассоциированные аномалии желудочно-кишечного тракта были обнаружены ими у 15 из 140 детей: атрезия пищевода с трахеопищеводным свищом – у 12 детей, дуоденальная атрезия – у 2 и атрезия подвздошной кишки – у 1 ребенка.

Редко встречались пороки развития спинного мозга – спинномозговая грыжа (4), передней брюшной стенки – малое омфалоцеле (1), диафрагмы – ложная диафрагмальная грыжа (1); у одного ребенка – situs viscerum inversus totalis.

У двоих детей диагностирован синдром Currarino: серповидный крестец, пресакральное объемное образование и аноректальная мальформация. Объективно у одного из них обнаружены эктопия ануса на правую ягодицу, свищ в преддверии влагалища, тератома в левой ягодичной области, у другого супралевадорная форма аноректальной агенезии с промежностным свищом, дисгенезия копчика, расщепление крестца, переднее пресакральное менингоцеле.

Среди сопутствующих заболеваний наблюдались: перинатальное поражение центральной нервной системы – у 19 детей (17,2%), пневмония новорожденных – у 16 (17%), гидроцефалия – у 3, болезнь Дауна – у 2. Недоношенными родились 9 детей.

19 (17,2%) детей умерли. Пятеро из умерших пациентов не имели сочетанных пороков развития, их смерть наступила из-за тяжелой сопутствующей патологии или осложнений основного порока:

- резкого расширения толстой кишки у ребенка, поступившего в стационар на вторые сутки жизни с низкой аноректальной агенезией без свища;
- ДВС-синдром, развившийся после операции у двоих детей;
- перфоративного перитонита у ребенка, поступившего на четвертые сутки жизни, с низкой формой аноректальной агенезии без свища;
- тяжёлого пареза кишечника, развившегося у ребенка после брюшно-промежностной проктопластики;

Остальные 14 умерших детей имели множественные пороки развития. Причины смерти:

- аспирационная пневмония с сочетанной атрезией пищевода с дистальным трахеопищеводным свищом (2);
- язвенно-некротический энтероколит, некроз нисходящей ободочной и сигмовидной кишок (1);
- кровоизлияние в головной мозг (1);
- ДВС-синдром у ребенка с VACTERL-ассоциацией (1);
- тяжесть сочетанных пороков и общего состояния больного (3):

- спинномозговая грыжа, аноректальная агенезия с ректовагинальным свищом, атрезия ободочной кишки на уровне средней трети нисходящей части, варусная деформация голеней, косолапость, полидактилия на левой стопе, ВПС (ДМЖП). Недоношенность, пневмония, внутриутробный перитонит (1);

- аноректальная агенезия, атрезия пищевода с ДТПС, полидактилия, ВПС. Недоношенность I степени (1);

- аноректальная агенезия без свища, супралевадорная форма. Атрезия сигмы. Аплазия правой почки, гидронефроз левой, гидроцефалия, довески ушных раковин. Аспирационная пневмония,

почечная недостаточность, синдром дыхательных расстройств, геморрагический синдром. (1);
 - врожденный порок сердца (2)
 - тяжелая сопутствующая патология (пневмония, сепсис, внутриутробный перитонит, глубокая недоношенность) (4).

Выводы

Пациенты с аноректальными пороками должны

подвергаться детальному обследованию в периоде новорожденности для исключения сочетанных аномалий. При этом особое внимание следует уделять обследованию мочеполовой системы, позвоночника и спинного мозга, сердца. Настороженность должны вызывать пациенты с высокими формами аноректальной агенезии и с бессвищевыми ее вариантами.

Сочетанные пороки у детей с бессвищевыми формами АРА:

Сочетанный порок	Высокая	Низкая
Гидронефроз	4	2
Аплазия (гипоплазия) почки	2	1
Киста яичника	-	1
Удвоение почек	-	1
Тератома яичка	-	1
Крипторхизм	2	-
Атрезия сигмовидной кишки	1	-
Ложная диафрагмальная грыжа	1	1
Атрезия пищевода с ДППС	4	-
Пороки конечностей (деформация, синдактилия, полидактилия)	3	1
ВПС	2	3
Гидроцефалия	1	2
Гермафродитизм	-	1
Пороки позвоночника	2	1
Аномалии уретры (гипоспадия, стриктура, дивертикул, урогенитальный синус)	3	4
Болезнь Дауна	1	1

Сочетанные пороки у детей со свищевыми формами АРА

Сочетанный порок	Высокая	Низкая
Гидронефроз	2	0
Аплазия (гипоплазия) почки	5	4
Расщелина верхней губы и неба	-	3
Агенезия желчного пузыря	-	1
Омфалоцеле	-	1
Крипторхизм	2	-
Моноорхизм	-	1
Атрезия ободочной кишки на уровне средней трети нисходящей части	1	-
Атрезия пищевода с ДППС	1	-
Воронкообразная грудная клетка	1	-
Пороки конечностей (деформация, синдактилия, полидактилия)	2	2
ВПС	5	4
Спинальная грыжа	1	1
Атрезия ДПК, КПКЖК	-	1
Гермафродитизм	-	2
Пороки позвоночника	5	-
Обратное расположение внутренних органов	-	1
Гемангиома большой половой губы	-	1
Аномалии уретры (гипоспадия, стриктура, дивертикул, урогенитальный синус)	1	1

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Boemers T., Beek F., Gool J., Jong P., Vax K. Urologic problems in anorectal malformations. Part 2: Functional urologic sequelae // J. Pediatr. Surg. 1996. Vol. 31(5) P. 634 - 637.
2. Voocock G., Donnai D. Anorectal malformation: familial aspects and associated anomalies // Arch. Dis. Child. 1987. Vol. 62. P. 576 - 579.
3. Denton R. The association of congenital spinal anomalies with imperforate anus // Clin. Orthop. 1982. Vol. 162. P. 91 - 98.
4. Duhamel B. From the mermaid to anal imperforation: The syndrome of caudal regression. // Arch. Dis. Child. 1961. Vol. 36. P. 152 - 155.
5. Hassink E., Rieu P., Hamel B., Severijnen R., Staak F., Festen C. Additional congenital defects in anorectal malformations // Eur. J. Pediatr. 1996. Vol. 155. P. 477 - 482.
6. Hoekstra W., Scholtmeijer R., Molenaar J., Schreeve R., Schroeder F. Urogenital tract abnormalities associated with

congenital anorectal anomalies // J. Urol. 1983. Vol. 130. P. 962 - 963.

7. Kiesewetter W, Turner C, Siebes W. Imperforate Anus: review of sixteen year experience with 146 patients // Am. J. Surg. 1964. Vol. 107. P. 412 - 421.

8. Mclorie G, Shelton C, Fleischer M, Churchill B. The genitourinary system in patients with imperforate anus // J. Pediatr. Surg. 1987. Vol. 22(12). P. 1100 - 1104.

9. Metts J, Kotkin C, Kasper S, Shyr Y, Adams M, Broek J. Genital malformations and coexistent urinary tract or spinal anomalies in patients with imperforate anus // J. Urol. 1997. Vol. 158. P. 1298 - 1300.

10. Mittal A, Airon R, Magu S, Rattan K, Ratan S. Associated anomalies with anorectal malformation (ARM) // The Indian Journal of Pediatrics. 2004. № 6. P. 509 - 514.

11. Weiner E, Kiesewetter W. Urologic abnormalities associated with imperforate anus // J. Pediatr. Surg. 1973. Vol. 8. P. 151 - 157.