Міністерство охорони здоров`я України
Українська медична стоматологічна академія

Затверджено
на засіданні кафедри
дитячої хірургії з
травматологією
та ортопедією
протокол № 1від 28.08.2020р.
Зав. кафедри _____
доц..Пелипенко О.В.

МЕТОДИЧНІ ВКАЗІВКИ ДЛЯ САМОСТІЙНОЇ РАБОТИ СТУДЕНТІВ ПІД ЧАС ПІДГОТОВКИ ДО ПРАКТИЧНОГО ЗАНЯТТЯ ТА НА ЗАНЯТТІ

Навчальна дисципліна	**Дитяча хірургія**
Модуль	**№ 5**
Тема заняття	**Аноректальні вади розвитку**
Курс	**VI**
Факультет	**Медичний № 2**

Полтава 2020

ТЕМА 7: АНОРЕКТАЛЬНІ ВАДИ (АРВ) РОЗВИТКУ

Актуальність теми:

Аноректальні вади розвитку зустрічаються у 1 на 3000 – 5000 новонароджених і до сьогодні займають значне місце у летальності (при несвоєчасній діагностиці і лікуванні) і інвалідності дітей.

Значна увага приділяється питанням медичної та соціальної реабілітації.

Мета заняття: на основі зовнішніх клінічних ознак аноректальних вад розвитку навчитися попередньо їх діагностувати у пологовому будинку з метою визначення подальшої лікувальної тактики. Навчитися оцінювати можливості пренатальної діагностики аноректальних вад.

Конкретні цільові завдання:

1. Студент повинен знати :

а. анатомо- фізіологічні особливості прямої кишки та промежини,

б. особливості зовнішніх клінічних ознак аноректальних вад розвитку, їх класифікацію, показаня до радикального та етапного хірургічного лікування,

в. показання до призначення додаткового обстеження (рентгенологічне, КТ. МРТ та ін.),

г. показання до накладання колостоми та їх види у дітей з АРВ розвитку,

д. строки і методи радикальної хірургічної корекції АРВ розвитку у дітей з різними формами вад,

е. етапи реабілітації дітей, які були оперовані з приводу АРВ розвитку.

2.Студент повинен вміти:

а. виявляти основні клінічні прояви АРВ розвитку,

б. виявляти супутні вади розвитку, що можуть вплинути на строки і тактику хірургічної корекції в лікуванні дітей з АРВ розвитку,

3.Студент повинен оволодіти:

а. комплексом додаткових методів дослідження при АРВ розвитку (фістулографія, колостографія),

б. оцінювати результати клініко-лабораторних, рентгенологічних та спеціальних методів дослідження,

в. проводити диференційну діагностику різних форм АРВ розвиту,

г. Методикою дозованого, лікувального бужування знов створеного заднього проходу у післяопераційному періоді.

4.Студент повинен засвоїти:

а. питання визначення тактики і строків хірургічного лікування дітей з АРВ розвитку, в залежності від форми вади,

б. об’єм та види передопераційної підготовки,

в. особливості способів радикальної корекції АРВ розвитку,

г. знання про важливість реабілітації та диспансерного супроводження дітей у яких скореговані АРВ розвитку.

д. важливість соціальної адаптації дітей у яких отримано незадовільні функціональні результати корекції.

Методика та зміст.

Заняття проводяться у відділеннях планової хірургії, хірургії новонароджених, реанімації та в консультативній поліклініці.

1. Аноректальні вади розвитку (класифікація, клініка, діагностика, лікування).
2. Загальна методика дослідження дітей з АРВ розвитку, в тому числі пренатальна діагностика.
3. Зовнішні клінічні ознаки вад, їх значення у постановці попереднього діагнозу, у вирішенні питання про хірургічне лікування.

4.Визначення необхідності додаткового (рентгенологічного, УЗ, КТ, урологічного та ін.. обстеження) у періоді новонародженності, його доцільності.

4.Визначення рівня передопераційної підготовки.

5.Показання до мінімальної задньої сагітальної анопластики.

6. Показання до колостомії, способи і вимоги до колостомії при АРВ розвитку.

7. Догляд за колостомою.

8. Задня сагітальна аноректопластика – найбільш сучасний метод радикальної хірургічної АРВ розвитку у дітей, час виконання після колостомії.

9. Дозоване, лікувальне бужування знов створеного заднього проходу, як необхідна умова ведення післяопераційного періоду у дітей з АРВ розвитку.

10. Закриття колостоми.

11. Медична та соціальна реабілітація дітей з АРВ розвитку.

12. Повторні операції, показання до їх проведення.

Міжпредметні та внутрішньо предметні зв'язки (вихідний рівень знань).

1. Анатомо-фізіологічні особливості аноректальної зони у новонароджених та у дітей раннього віку (кафедри анатомії, нормальної фізіології).
2. Супутні вади розвитку інших органів і систем у дітей зАРВ розвитку (кафедри неонатології, пропедевтики дитячих хвороб, дитячої хірургії.

3.Рентген- лабораторні та спеціальні методи дослідження – (кафедри рентгенології , дитячих хвороб, хірургії, дитячої хірургії.

Запитання для самопідготовки студентів.

1. Назвати основні можливі ознаки АРВ розвитку у плода.
2. Перечислити зовнішні клінічні ознаки АРВ розвитку у новонародженої дитини.
3. Звідки може виділятися меконій при АРВ розвитку у хлопчиків?
4. Звідки може виділятися меконій при АРВ розвитку у дівчаток?
5. Класифікація АРВ розвитку у хлопчиків (за А. Пеня).
6. Класифікація АРВ розвитку у дівчаток (за А. Пеня).
7. Яке обстеження і коли слід зробити новонародженій дитині при відсутності заднього проходу і відсутності виділень меконію?
8. Показання до мінімальної задньої сагітальної анопластики, основні вимоги до операції.
9. Що таке електростимуляція м'язевих структур до і під час операції на аноректальній зоні , її значення?
10. Показання до колостомії, методи накладання колостом?
11. Особливості проведення задньої сагітальної аноректопластики при проміжних і високих формах АР аномалій у хлопчиків і дівчаток?
12. Методика і клінічна необхідність проведення дозованого бужування знов створеного заднього проходу до закриття колостоми?

13.Строки закриття колостоми?
14.Медична і соціальна реабілітація дітей , що були оперовані з приводу АР аномалій, диспансерне спостереження за ними?

Змістовна частина теми:

Аноректальні аномалії (неперфорований анус) були відомі ще в давні часи. На протязі багатьох століть лікарі та народні цілителі створювали у дітей з цією патологією отвір на промежині. Деякі з цих дітей навіть виживали. Вірогідно це були діти з вадами, які зараз називають “ низькими “.

На протязі 60-70 років XX століття хірурги при низьких формах АР аномалій проводили промежинну анопластику без колостомії. При проміжних та високих варіантах аномалій проводили черевно-промежинну чи тільки промежинну аноректопластику з попереднім накладанням колостоми, чи без такої. Єдиного погляду на необхідність накладання захисної колостоми не було. Тому ці високо травматичні складні операції давали високу летальність (до 50%) і велику кількість незадовільних функціональних результатів хірургічного лікування. На протязі 50-их років XX століття великий вклад у розвиток хірургії АР аномалій вніс Стефенс, який придавав велике значення пубо- ректальній петлі у функції тримання калу і запропонував сакральний доступ.

В 1982 році вперше вийшла стаття А. Рена про розробку і застосування заднього сагітального доступу. Цей доступ дозволив дуже відповідально підійти до анатомічного оцінювання аноректальної зони в умовах патології та в умовах норми, виявити за допомогою електростимуляції зовнішній сфінктер (і його порушення) та стан пуборектальної петлі. Крім того, під час операції стало можливим оцінювання крижів і куприка, які відіграють значну роль у триманні та якості випорожнення.

Одночасно були внесені зміни у термінологію і класифікацію вад розвитку аноректальної зони.

Класифікація та термінологія:

АР аномалії зустрічаються у 1 на 3000-5000 новонароджених. У хлопчиків ці вади зустрічаються дещо частіше. Персистуюча клоака (на промежині дівчаток виявляється тільки один отвір в глибині якого знаходяться отвори уретри, піхви та прямої кишки) складає біля10% всіх аномалій цієї групи.

Найбільш часто у хлопчиків зустрічається атрезія ануса з ректоуретральною норицею, а у дівчаток ректовестибулярна нориця. Атрезія ануса без нориці складає біля 10% від всіх аномалій.

На протязі багатьох років вивчення патології було запропоновано багато варіанті класифікації АР вад розвитку (Стефенс і Смит, Льонюшкін, Ісаков і Долецький, Баіров та ін.).

А. Пеня у 80-ті роки XX століття запропонував робочу класифікацію АР аномалій, яка позбавлена скрупульозної деталізації виду вади і спрямована на головне – вибір тактики і виду хірургічного лікування у даного конкретного пацієнта. Ця класифікація застосовується переважною більшістю сучасних дитячих хірургів.

АНОМАЛІЇ У ХЛОПЧИКІВ:

Шкірна нориця.

Пряма кишка, як правило знаходиться в межах сфінктерного апарату і тільки сама нижня її частина зміщена вперед. Інколи нориця не відкривається на промежені а продовжується у вигляді субепітеліального ходу по середній лінії аж до калитки. Діагноз встановлюється на підставі огляду.

Анальний стеноз

Представляє собою вроджене звуження анального отвору. Потребує вчасної діагностики та ліку-
вання для запобігання вторинних змін прямої кишки (утворення мегаректум).

Анальна мембрана

При цій формі вади в зоні анального отвору має місце тонка мембрана через яку просвічується мезоній. Лікування полягає у висіченні мембрани.

Ректоуретральна нориця

При цій формі вади є відсутність на певній довжині прямої кишки і анального отвору.

Нориця може відкриватися у бульбарну чи простатичну частину уретри. Безпосередньо над норицею пряма кишка і уретра мають спільну стінку, що повинно враховуватись при хірургічному втручанні.

Цей вид аномалій може супроводжуватись порушенням м'язів та аномаліями крижів та куприка, про що свідчить наявність « тазового дна , яке провисає «.

Ректовезикальна нориця

При цій формі вади пряма кишка відкривається у шийку сечового міхура. М'язи леваторів, м'язевий комплекс та зовнішній сфінктера недорозвинені, крижі та куприк часто дегенералізовані. Промежина має вид такої, що провисає. Наявність цих ознак часто приводить до незадовільних функціональних результатів хірургічного лікування і таких варіантів аномалій є до 10%.

Аноректальна атрезія без нориці

У більшості пацієнтів цієї групи, як на диво, крижі, куприк та м'язи розвинені добре. Атрезована кишка знаходиться на відстані біля 2 см. від шкіри і прогноз, за звичай благо приємний. Слід зауважити, атрезована кишка і уретра часто мають загальну стінку, що слід враховувати під час операції.

Атрезія прямої кишки

При цій формі АР аномалії пряма кишка може закінчуватися сліпо або значно звужуватись. Анальний канал збережений, глибиною до 1-2 см., звужений. Анатомічні структури, як правило збережені, тому є всі підстави для очікування хорошої функції після операції.

Зустрічається у 1% всіх пацієнтів

АНОМАЛІЇ У ДІВЧАТОК:

Шкірна (промежинна) нориця

Цей варіант вади у дівчаток є еквівалентом шкірної нориці у хлопчиків, зустрічається часто, має благоприємний функціональний прогноз. Пряма кишка і піхва добре відділені одна від одної.

Вестибулярна нориця

При цій формі вади пряма кишка відкривається безпосередньо позаду від гімен, в переддвіррі піхви. Відразу над норицею кишка і піхва розділені тільки тоненькою загальною стінкою. У таких хворих, за правило, добре розвинені крижі і м'язи, не порушена іннервація. Спроби одномоментних операцій бувають успішними, але у випадках нагноєння промежини і розходження швів надіятись на хороший результат безпідставно.

Тому рішуче рекомендується накладати захисну колостому для забезпечення стерильних умов для аноректопластики.

Вагінальна нориця

Оскільки, у дівчаток з цією вадою розвитку, що зустрічається нечасто, пряма кишка відкривається у нижній чи верхній частині піхви, поставити діагноз можна на підставі виділеня меконію із піхви, через гімен.

Аноректальная агенезія без нориці

Ця патологія в плані лікувальної тактики і прогнозу відповідає такому ж варіанту у хлопчиків, але у дівчаток зустрічається набагато частіше.

Персистентна клоака

Вкрай складна вада розвитку у дівчаток, при якому уретра, піхва та пряма кишка зливаються у один канал. Диагноз впевненно може бути поставлений на підставі огляду промежини і клінічних данних. Підозрювати його слід в тому випадку коли у новонародженої дівчинки з атрезією ануса зовнішні статеві органи дуже маленькі. При дуже обережному розведенні статевих губ можна побачити тільки один отвір.

Прогноз і тактика хірургічного лікування залежать щонайбільше від довжини загального каналу . Якщо довжина загального каналу більше3,5 см виникає необхідність застосовувати різні способи пластики піхви, якщо менше 3.4 см. найчастіше може бути проведена первинна задня сагітальна аноректовагіноуретропластика без лапаротомії.

При клоакальних аномаліях часто зустрічаються перегородки та подвоєння піхви. В цих випадках пряма кишка відкривається, як правило, між піхвами. При низьких клоакальних вадах **крижі зазвичай розвинені добре, отже і прогноз благоприємний.**

Змішані аномалії

До цієї групи віднесено складні, незвичайні та вичурні аномалії, кожна з яких є для хірурга складною проблемою, а методи лікування і прогноз дуже варіабельні. Кожний такий випадок потребує індивідуального підходу.

У дітей з АР аномаліями часто мають місце супутні вади розвитку . До таких слід віднести вади розвитку крижів і куприка , що проявляються випадінням чи відсутністю одного або декількох хребців. Випадіння 1 хребця мало чим позначається на прогнозі. А відсутність 2 і більше є поганою прогностичною ознакою в плані як аноректальної так сечовипускної функції.

Крім вище згаданих вад слід сказати про сечостатеві аномалії. Вони зустрічаються у20-54% пацієнтів. В конкретному випадку ця цифра залежить від ретельності обстеження пацієнтів.

Вади сечостатевої системи дещо частіше зустрічаються у дівчаток.

ЗАГАЛЬНА ОЦІНКА І ВИБІР МЕТОДА ЛІКУВАННЯ

Більш ніж у 80% пацієнтів з АР аномаліями огляд промежини дозволяє чітко встановити вид вади і прийняти рішення про необхідність накладання колостоми. Всі дефекти,які традиційно віднесені до “низьких” потребують промежинної (мінімальної задньої сагітальної) анопластики без захисної колостомії. До них віднесено: промежинна нориця з субепітеліальним ходом чи без нього, анальний стеноз та анальна мембрана.

При наявності виділення меконію з уретри, наявності ознак провисання тазового дна хворим показано накладання захисної колостоми.

У випадках відсутності анального отвору і виділення меконію пацієнтам варто провести інвертрограму за Вангестіном. Інвертрограма проводиться через 16-24 години після народження дитини. За цей час повітря встигає дійти до дистальних відділів кишечника

(дитина весь час у кювезі знаходиться з дещо при піднятим тазом і кінцівками). Обстеження проводиться у положенні дитини вниз головою, з заздалегідь прикріпленою міткою на місті де повинен бути задній прохід. По відстані між повітрям у атрезованій кишці та рентген контрастною міткою судять про висоту атрезії. При відстані менш ніж1 см. проводять мінімальну задню сагітальну анопластику. При більшій накладають захисну колостому.

У дівчаток з промежиною норицею тактика така ж, як і у хлопчиків.

При наявності вестибулярної, вагінальної нориці та у пацієнток з клоакою показано накладання колостоми, при безнорицевих формах – інвертрограма з висновками залежно від висоти атрезії. При наявності клоаки проводиться термінова оцінка сечостатевої системи і , при необхідності, накладають вагіностому чи/або цистостому, здійснюють якийсь інший варіант відведення сечі. Основний етап хірургічног лікування клоаки здійснюють у віці після 6 місяців.

Наявність у дівчаток з аноректальними аномаліями пухлино подібного утворення внизу живота, що пальпується патогномонічно для гідрокольпоса. В такому випадку необхідно дренувати піхву шляхом трубчатої вагіностомії, що дає можливість сечовивідникам вільно випорожнюватись у сечовий міхур.

При наявності вестибулярної чи вагінальної нориці діти можуть добре випорожнюватись. В таких випадках терміновості в накладанні їм колостоми немає і вони можуть бути виписані додому. Колостомія їм виконується за 2-3 тижні до основної операції.

Дівчатка у яких на протязі 16-18 годин не відходить меконій повинні бути обстежені рентгенологічно (інвертрограма).

Урологічне обстеження кожної дитини з АРВ розвитку повинно включати УЗО нирок і всього живота. При виявленні будь яких відхилень від норми необхідно провести подальше поглиблене урологічне обстеження.

Після колостомії дітей виписують додому на термін, що залежить від виду вади .

Колостомія

Найоптимальнішим способом колостомії, що забезпечує повне непопадання калу на промежину під час радикальної операції є окреме (роздільне) виведення кінцевих стом у зоні низхідної кишки. Це дозволяє також , у подальшому, провести іригографію (дистальну колостографію) з метою точної ідентифікації вади. Накладання колостоми на нисхідну кишку залишає більшу частину товстої кишки у функції, зменшує всмоктуваня сечі, при попаданні її у товсту кишку і розвиток метаболічного ацидозу.

Накладати колостому дуже дистально також не варто, так як це може створити проблеми при аноректопластиці.

Виведення кишки на передню черевну стінку і її пошарова фіксація здійснюється за загальними принципами оперативної хірургії.

Техніка хірургічних втручань при аноректальних аномаліях

В певному історичному періоді було запропоновано багато хірургічних методів лікування АР аномалій. Більшість з них направлена на збереження пуборектальної петлі, нервів.

Окрім промеженного і черевнопромежинногодоступів пропонувався передній сагітальний доступ.

В1980році А. ПЕНЯ запропонував задній сагітальний доступ, яким сьогодні користуються більшість сучасних дитячих хірургів Цей доступ забезпечує можливість корекції всіх форм АР аномалій і тільки при дуже високих видах їх потребує абдомінального доповнення. Доступ забезпечує візуальний контроль всі анатомічних структур і міняється тільки його

довжина в залежності від характеру вади. Хворий знаходиться на столі обличчям вниз, з дещо піднятим тазом і в міру розведеними ногами. Під час операції дуже важливе використання електростимуляції для виявлення м'язевих структур і йти строго по середній лінії залишаючи рівну кількість м'язів по обидва боки розтину.

Розріз за звичай починають від середини крижів і продовжують до центру зовнішнього сфінктера. При персистентній клоаці розтин продовжують до єдиного отвору на промежині, розділяючи при цьому і зовнішній сфінктер. Довжина доступу може бути меншою при вестибулярній нориці у дівчаток і ще меншою при "низьких" формах вад.

В таких випадках виконується мінімальна сагітальна алопластика. Головним фактором переваг даного доступу є те, що ніякі важливі нерви та судини не проходять через центр промежини і, відповідно, не пересікаються. Задній сагітальний доступ дозволяє контролювати а, відповідно, і зберегти всі важливі анатомічні структури, такі як сіменник, сечовивідники, тканини передміхурової залози, уретру та сіменні пухирці.

При відсутності візуального контролю взаємовідносин між прямою кишкою та органами,що перечислені вище, слід очікувати їх порушення і отримання незадовільних функціональних результатів. Важливо також враховувати різницю в діаметрі відділів атрезованої кишки і анатомію створюваног о анального каналу. Порушення іх взаємовідносин приводить до гіпоксії низведеної кишки.

Оперативні втручання у хлопчиків

Низькі аномалії (шкірна нориця, анальний стеноз, анальна мембрана).

Пацієнти з низькими аномаліями мають добрий прогноз, в деяких випадках, навіть без хірургічного лікування, виключаючи, звичайно, ті випадки, коли їм, без наявності до того показань, виконують низ ведення кишки. При цих формах вад достатньо буває простого бужування . Інколи виникає необхідність в мобілізації нориці і переміщеннні її в центр зовнішнього сфінктера.

Ректоуретральна нориця

Через уретру вводять катетер Фоллея. Якщо він йде у пряму кишку, а не у сечовий міхур, його проведення туди здійснюють під час операції.

Парасагітальні волокна зовнішнього сфінктера розділяють каутером з тонкою голкою на кінці.

Волокна м'язевого комплексу являють собою єдину масу, які направляються від леваторів вниз до шкіри анальної зони і розташовані перпендикулярно до волокон пара сагітальних волокон. В зоні пересічення волокон м'язевого комплексу виявляються верхня і нижня межа ануса, що створюється. Краще це проводити за допомогою електростимуляції. Для їх позначення накладають тимчасові шви шовком. Куприк розділяють по середній лінії, так само , як і волокна леваторів, що розташовані глибше. Чим вище атрезія, тим глибше розташопані волокна леваторів, вони йдуть паралельно шкірному розтину. Волокна леваторів і м'язевий комплекс складають єдине анатомічне утворення.

Після розділення всіх м'язових структур в рані стає видно пряму кишку. При наявності ректо-бульбарної нориці кишка в рану, якби, вибухає, при наявності ректо-простатичної нориці, навпаки, западає, а при ректо-везикальній її не видно зовсім. Після цього на пряму кишку по бокам від середній лінії накладають шовкові шви і кишку розкривають, продовжуючи розріз до нориці. Передня стінка прямої кишки дуже тонка, вцьому місці практично немає простору між кишкою і уретрою, тому розділення повинно виконуватись в товщі загальної стінки. Для цього на слизову прямої кишки, по верхній напівокружності

накладають декілька швів шовком № 6-0 (трималки) і відділяють слизову кишки від уретри проксимально на 8-10 мм. Загальна стінка між уретрою і прямою кишкою особливо витончена по середній лінії, що треба враховувати під час мобілізації кишки. Мобілізація (виділення) прямої кишки повинно проводитись на довжину достатню для низ ведення. Для мобілізації кишки необхідно розділити волокна фасції, що її оточує. На цьому етапі важливо оцінити діаметр мобілізованої кишки і при необхідності звузити його для розміщення в анальному каналі. Витончену передню стінку прямої кишки ушивають швами № 5, які розсмоктуються. Цим ж швами ушивають уретральну норицю.

Далі зшивають передні краї зовнішнього сфінктера. Пряма кишка розташовується попереду від леватора у межах границь м'язевого комплекса. На задні краї леваторів накладають шви, що довго розсмоктуються№ 4-0 чи5-0. Задні волокна м'язевого комплекса повинні також бути зведеним позаду прямої кишки. В ці шви необхідно також захвачувати стінку кишки, щоб попередити у подальшому її пролапс. Краї комплекса співпоставляють відповідно заднім краям зовнішнього сфінктера. Далі виконується анопластика циркулярними швами, що довго розсмоктуються. Таких швів може бути до 16. Рана ушивається підшкірним швом нейлоном. Катетер Фолея залишається у сечовому міхурі до5-7 днів, дитина отримує антибіотики широкого спекру дії до5 днів.

Ректо-везікальна нориця

Перед операцією ретельно обробляють всю низню частину тіла дитини. Операцію починають із заднього сагітального доступу. Всі структури розділяють по середній лінії і підходять до уретри. Через м'язевий комплекс розміщують селіконову трубку (імітатор прямої кишки), навколо якої рану ушивають. Трубка залишається на місці через яке буде проведена пряма кишка. Пацієнта перевертають так, щоб хірург міг працювати і на животі і на промежині. Після лапаротомії пряму кишку відділяють від шийки сечового міхура (не пошкодить сіменники!), норицю ушивають швами, що розсмоктуються. В пара сакральному просторі виявляють кінець трубки.Відділену кишку мобілізують, звужують, якщо необхідно, фіксують до трубки і низводять на промежину. Далі здійснюють анопластику.

Аноректальна агенезія без нориці

Під час операції слід оберігати уретру, так як вона розташована поряд. Після мобілізації прямої кишки хід аноректопластики ідентичний.

Атрезія і стеноз прямої кишки

Втручання при цих варіантах вад також здійснюється із заднього сагітального доступу. Виділяють сліпий кінець атрезованої кишки і дистальний анальний канал. Накладається анастомоз кінець в кінець, а потім проводять ретельну реконструкцію м'язевого комплексу позаду прямої кишки. Результати, як правило добрі.

Оперативні втручання у дівчаток

Промежинна (шкірна) нориця

Діагностика, лікування і результати при цій форм такі ж, як і у хлопчиків.

Вестибулярна нориця

Корекція цієї патології несе в собі, як правило, певні технічні складності.

Це пояснюється близьким розташуванням стінок прямої кишки та піхви.

Операція починається з накладання багатьох швів по слизово шкірному краю фістули.

Розтин здійснюють від середини куприка (він може бути і дещо коротшим) і продовжують навколо нориці у напрямку до піхви. Він має вигляд ракетки. Далі виділяється задня стінка прямої кишки, що не є проблемним. Найбільш проблемним є виділення передньої стінки

прямої кишки, так як вона має спільну стінку з піхвою. Виділення продовжують проксимальному напрямку до тих пір , доки не дотягнуть нормальні стінки прямої кишки та піхви. Якщо не розділити їх повністю анастомоз може бути сформованим у стані натягу і стати неспроможним.

Після виділення прямої кишки реконструюють промежину. Особливістю є те, що леватор, як правило, не досягається, тому немає необхідності в його реконструкції. Аноректопластику виконують так само, як і при ректоуретральній нориці.

Персистентна клоака

Реконструктивні операції при цій формі вади у дітей є найбільш складними.

Доступ здійснюється від середини крижів над проекцією зовнішнього сфінктера до єдиного отвору на промежині по строго сагітальній лінії. Всі м'язеві структури, також, розділяють строго сагітально. Попереду від леватора, за правило, виявляється пряма кишка. Але анатомічних варіантів вади може бути декілька і хірург повинен знати про це. Розкривають пряму кишку і вагіну, розтин продовжують до єдиного промежинного отвору, після чого вада виявляє свою повну анатомічну особливість. Мета операції відділити пряму кишку від піхви, а піхву – від сечовидільної системи. Всі структури необхідно мобілізувати так, щоб їх було достатньо для низведення.Урогенітальний сінус (загальний канал) необхідно реконструювати так, щоб утворилась нова уретра. Піхву розташовують позаду уретри, а пряму кишку в межах м'язевих структур. Відновлення цих анатомічних структур непроста, кропітлива задача, яка потребує ретельного відділення прямої кишки від піхви, а піхви від сечових шляхів. Формування уретри проводиться на катетері Фоллея. Піхву фіксують до шкіри промежини, контролючи її кровопостачання, а пряму кишку так, як було описано.

Якщо довжини піхви недостатньо для низведення, використовують методи її нарощування: участком тонкої кишки, лоскутом із своду піхви, лоскут із шкіри чи статевої губи

Післяопераційний перебіг, за звичай гладкий. Антибактеріальна терапія проводиться від 3 до 7 днів .Катетер Фоллея до 7-14 днів

У всіх хворих через 2 тижні після операції розпочинають бужування знов створенного заднього проходу, з бужа, який вільно проходить в анус. У подальшому бужування проводять батьки дома 2 разина день. Кожень тиждень розмір бужа збільшують на один номер, аж поки не дійдуть до вікового розміру. Після цього закривають колостому. Через 7-8 днів після закриття колостоми бужування продовжується, зменшуючи його частоту, до тих пір доки віковий буж небуде викликати болю І легко входить.

Схема за якою проводять бужування:

1 раз на день на протязі місяця

1 раз в три дні на протязі місяця

2 рази на тиждень на протязі місяця

1 раз на тиждень на протязі місяця

1 раз на місяць на протязі 3 місяців (контроль).

Всі діти, які перенесли хірургічне втручання з приводу АР аномалій проходять курси лікувальної та санаторної реабілітації для контролю та корекції функціональних розладів після корекції.

Удітей звідсутністю2 і більше крижевих хребців, з провисаючим тазовим дном має місце нетримання калу незалежно від виду втручання.

Ускладнення

Серед ускладнень слід відмітити раньову інфекцію, анальний стеноз, як результат дефекту бужування, аноректальний стеноз (деваскурилізація)., запори, уретровагінальна нориця та ін..

ДОДАТОК

Ситуаційні задачі:

1. У новонародженого при огляді промежини відсутній задній прохід на природному місці, виявляється вузький отвір на передній частині промежини з якого виділяється мезоній. Ваш попередній діагноз ? Який об'єм обстеження Ви можете запропонувати ? Яку хірургічну тактику слід застосувати у цього пацієнта ?
2. У новонародженої дитини хлопчика відсутній задній прохід, виділень меконію із уретри не відмічається. Живіт збільшений у розмірах, відмічається видима перистальтика. Який Ваш попередній діагноз ? Яке спеціальне обстеження слід здійснити і коли за часом ? Хірургічна тактика в залежності від отриманих результатів обстеження?
3. У 1 місячного хлопчика за місцем проживання, у обласному центрі, була виконана колостомія при виявленні АРВ розвитку з відсутністю заднього проходу і виділенні меконію із уретри. Яке рентгенологічне обстеження необхідно провести для уточнення анатомії аномалії ? Яке із оперативних втручань слід провести в залежності від отриманих результатів обстеження.
4. У новонародженої дівчинки задній прохід відсутній, мезоній виділяється із статевої щілини. При огляді промежини виявлено, що меконій виділяється із отвору назовні від гімен. Який Ваш попередній діагноз ? Яка хірургічна тактика повинна бути застосована, і в які терміни ?
5. У новонародженої дівчинки при огляді промежини виявлено один отвір з якого виділяються то мезоній то сеча. Яку ваду Ви запідозрили ? Яке обстеження необхідно провести ? Яка хірургічна тактика у хворої після встановлення діагнозу?
6. У новонародженої дитини при обстеженні виявлено " високу " форму АРВ. Вирішено накласти колостому. У якій частині товстої кишки це зробити найдоцільніше ? Колостому якого типу слід сформувати ?
7. У дівчинки з аноректальною вадою у періоді новонародженості була сформована на низхідній кишці, а в двомісячному віці виконана задня сагітальна аноректопластика. Два тижні після останньої операції. Ваша лікувальна тактика і подальші рекомендації на закриття колостоми ?.
8. У дівчинки в періоді новонародженості встановлено діагноз клоаки, що персистує. Було виконано колостомію. Який об'єм втручання має бути виконаний при радикальній пластичній операції на промежині ?
9. У пацієнта з АРВ розвитку закінчено етапне хірургічне лікування. Які процедури необхідно виконувати для запобігання стенозування знов створеного заднього проходу, як довго і за яким регламентом ?
10. У пацієнта після закінчення хірургічного лікування з приводу АРВ має місце часткове нетримання калу при діареї. Які реабілітаційні методи лікування Ви можете запропонувати ?

ТЕСТОВИЙ КОНТРОЛЬ

1.З якою із представлених вад необхідно диференціювати ректоуретрадьну норицю ?
а. з ректовезикальною норицею
б. з атрезією заднього проходу і прямої кишки без нориці
в. з атрезією прямої кишки
2.Який достовірний метод визначення висоти атрезії прямої кишки ?
а. рентгенографія за Вангестіном – Рісом
б. сонографія
в. визначення відстані між сідничними буграми
3.Який вид хірургічного втручання слід запропонувати у новонародженої дитини з ректопромежинною норицею ?
а. мінімальну задню сагітальну алопластику на кінець першої доби життя
б. накладання захисної колостоми
в. анопластика через 1 місяць після народження
4. Колостому якого типу слід сформувати у дитини з " високою " формою АРВ ?
а. роз'єднувальну, дводульну на низхідній кишці
б. кінцеву у будь-якому відділі товстої кишки
в. пристінну на товстій кишці
5. Назвіть оптимальний термін виконання пластичної операції на промежині ?
а. через 1,5 – 2 місяці після накладання колостоми
б. через 6 місяців після народження
в. через 1 рік після накладання колостоми
6. Перед виконанням аноректопластики у хлопчиків з підозрою на ректоуретральну чи ректовезикальну норицю необхідно провести
а. дистальну колостографію
б. колостоскопію
в. обзорну рентгенографію органів черевної порожнини
7. Для попередження стенозування анального каналу після аноректопластики рекомендується проводити
а. дозоване бужування заднього проходу на протязі 6 місяців за схемою
б. пневмодилятацію заднього прохода 2 рази на тиждень
в. контрольне бужування 1 раз на тиждень на протязі 3 місяців
8. При виконанні операції з приводу клоаки, що персистує слід гаранто-вано забезпечити відведення:
а. сечі
б. шлунково – кишкового вмісту
в. калу через колостому
9. При хірургічній корекції АРВ варто використовувати для ідентифікації м'язів::
а. електростимуляцію за допомогою міотестора
б. супроводжувати операцію сонографією
в. проводити періодичне подразнення м'язів голкою
10. Закриття колостоми при отриманні хорошого результату після аноректопластики проводиться через:
а. 1 – 1,5 місяців після аноректопластики
б. через 6 місяців
в. через 9 місяців.

ЛІТЕРАТУРА

1. Сушко В.І., Кривченя Д. Ю., Грегуль В. В. та ін..

Базовий підручник. Хірургія дитячого віку. Київ, « МЕДИЦИНА «, 2009р., 799 ст.

2. Детская хирургия. Национальное руководство. Под редакцией Исакова Ю. Ф., Дронова А. Ф. Изд. Геотар медиа., 2009., 1168 ст.
3. Ashcraft’s pediatric Surgery
   Filadelfia, Saunders Elsevier. 2010, p. 468-490.