

Особенности Лечения Уринарных Аноректальных Мальформаций При Сопутствующих Аномалиях И Пороках Развития У Детей

Т. Т. Нарбаев

Доцент кафедры факультетской детской хирургии, доктор медицинских наук

А. А. Рахматуллаев

Заведующий кафедры факультетской детской хирургии, доктор медицинских наук

Г. У. Туйчиев

Ректор Андижанский филиал Кокандского университета доцент, кандидат медицинских наук

Ф. З. Нематжонов

Ассистент кафедры детской хирургии

Ф. Ш. Вохидов

Кафедры детской хирургии

Аннотация: Уринарные аноректальные мальформации - это врожденная патология, встречающаяся у большинства мальчиков с аноректальными пороками. Анализ литературы показал очень противоречивую и недостаточную информацию касательно тактики лечения уринарных свищей у детей с сопутствующими аномалиями и пороками развития других органов и систем. Среди них чаще всего диагностируются уретральные (бульбарный и простатический) и везикальные соустья. Пациенты с уринарными мальформациями, к сожалению, имеют неблагоприятный «функциональный» прогноз. Неудовлетворительные результаты усугубляются у детей с сопутствующими аномалиями и пороками развития других органов и систем.

Ключевые слова: Уринарные аноректальные мальформации у детей, сопутствующие аномалии, результаты лечения.

Актуальность. Уринарные аноректальные мальформации - это врожденная патология, встречающаяся у большинства мальчиков с аноректальными пороками, чаще всего включает в себя два варианта: ректоуретральный (бульбарный и простатический свищи) и ректовезикальный [1,2]. Очень важно различать эти два вида, как с прогностической точки зрения, так и в плане выбора метода лечения. Дети со свищем открывающимся в простатическую часть уретры имеют более высокую частоту сочетанных аномалий (60%) по сравнению с пациентами с уретрабульбарным свищом, у которых этот показатель составляет 30% [3,4,5].

Ректовезикальный свищ - это вариант мальформации относящийся к самым «высоким» из всех, встречающихся у мальчиков. К счастью, его частота составляет лишь 10% [6]. Сочетанные аномалии при этом отмечаются у 90% детей. [7]. Мочеточники и семявыносящий проток идут к мочепузырному треугольнику Льюиса в очень тесной близости к прямой кишке, о чем следует помнить, чтобы избежать их повреждения во время операции [8]. Пациенты с уринарными мальформациями, к сожалению, имеют неблагоприятный «функциональный» прогноз [9,10]. Лишь 15% из них к 3 годам произвольно опорожняют мочевой пузырь. Дети страдают

недержанием мочи и прогрессирующими патологическими изменениями как мочеполового тракта, так и других органов и систем [11,12].

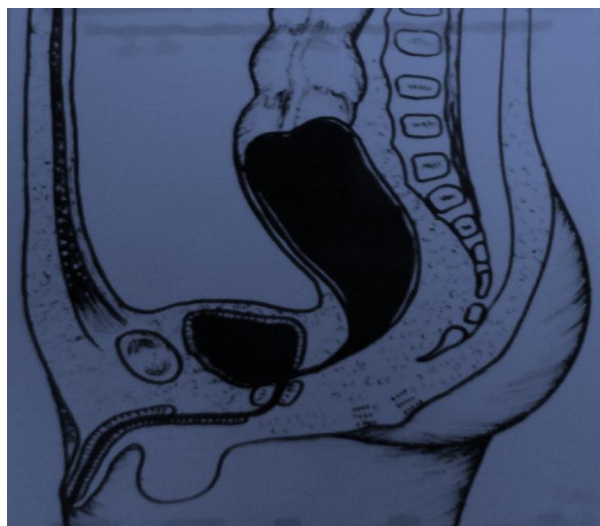
Цель. Улучшение результатов лечения уринарных аноректальных мальформаций у детей путем дифференцированного выбора тактики коррекции в зависимости от сопутствующих аномалий и пороков развития.

Материалы и методы. В основу работы положены результаты лечения аноректальных уринарных мальформаций у 37 детей с сопутствующими аномалиями мочевыделительного тракта и пороками развития других органов и систем в отделении детской хирургии клиник Ташкентского педиатрического медицинского института и Андижанского государственного медицинского института за период с 2016 по 2023 годы.

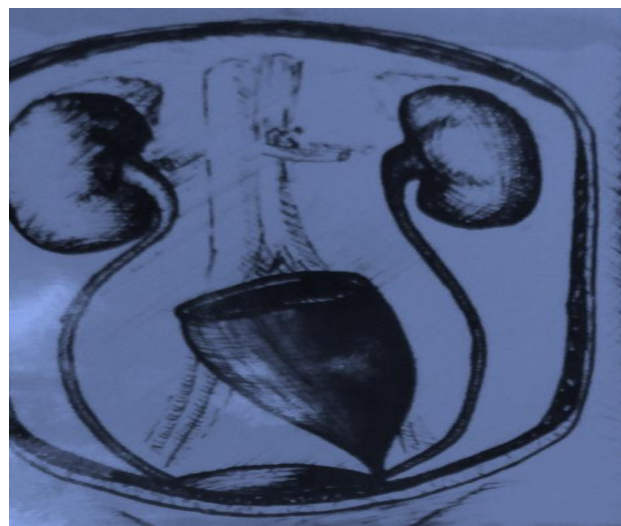
Всем детям наряду с рутинными и общеклиническими методами обследования проводились: экскреторная урография, цистография, уретераграфия, микционная цистография, УЗИ мочевыделительного тракта (малого таза), фистулоирригография, скрининг-тесты.

Результаты и обсуждение. Проанализированы результаты первично обратившихся 37(100%) детей с уринарными аноректальными мальформациями. Из них с ректоуретральной фистулой 23(62,2%) и ректовезикальной 14(37,8%) детей. Схематические варианты уринарных соустьев представлены на рисунках (Рис.1,2).

Рис. 1. Ректовезикальные свищи

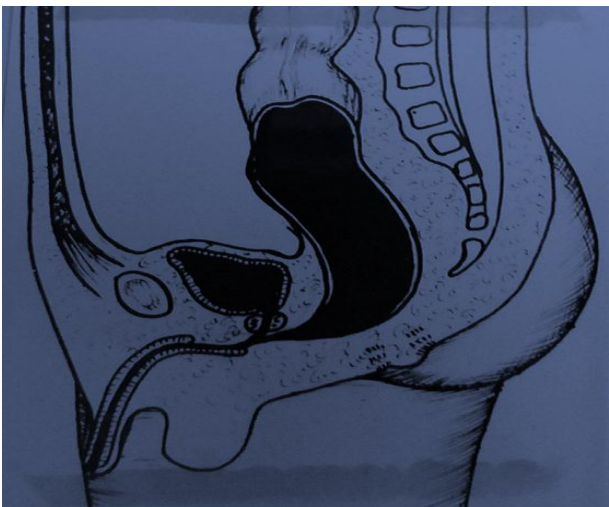
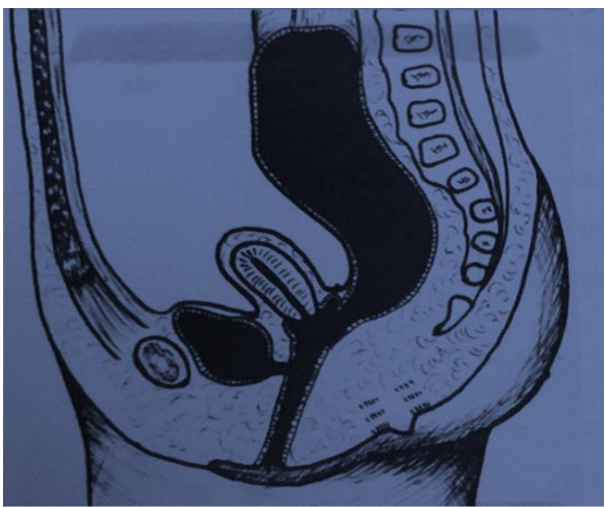


Свищ открывается в шейку мочевого пузыря



Свищ открывается в уретеровезикальный сегмент мочевого пузыря

Рис. 2. Ректоуретральные свищи

	
Свищ открывается в простатическую часть уретры	Уретра (мочевой пузырь), кишка, влагалище(матка) открываются в один синус (Клоака)

Среди обследованных больных большая доля приходилась на догодовальный возраст - 22 (59,5%). Второе место по частоте заняли больные в возрасте до 3 лет – 8(21,6%). 5(13,5%) больных были в возрасте от 4 до 7 и 2(5,4%) в возрасте старше 7 лет (Табл.1).

Таблица 1. Распределение первичных больных по возрасту и нозологическим формам уринарных мальформации (n=37)

Нозологические формы	Возраст больных (в годах)				Всего
	0-1	1-3	4-7	Старше 7 лет	
Ректоуретральная фистула	14(37,9%)	5(13,5%)	3(8,1%)	1(2,7%)	23(62,2%)
Ректовезикальная фистула	8(21,6%)	3(8,1%)	1(2,7%)	2(5,4%)	14(37,8%)
Итого:	22 (59,5%)	8(21,6%)	4(13,5%)	3(8,1%)	37(100%)

Для большинства больных с уринарными фистулами, характерными в анамнезе были жалобы на выделение кала при мочеиспускании или мочи через ректальный канал.

При тщательном обследовании детей мы ещё раз убедились, что как и при всех пороках и аномалиях развития, при уринарных мальформациях почти у каждого ребёнка удалось выявить один или несколько сочетанных, сопутствующих врождённых заболеваний.

Сочетание уринарных соустьев с аномалиями других органов и систем представлены в таблице 2 (Табл.2).

Таблица 2. Сочетание уринарных мальформаций с аномалиями развития других органов и систем. (n= 37).

№ Аномалии по системам	Виды аномалий и пороков развития			Всего (%)
1. Уро-нефрологические	Почечная аплазия (гипоплазия)- 2 Удвоение почек и мочеточников- 2	Врождённый гидронефроз-3 Стеноз уретры-2 ПМР-2	Мегауретер-3 Нейрогенный мочевой пузырь-3	17 (24,6)
2. Сердечно-сосудистые	ДМЖП-5	ДМПП-3	Тетрада Фалло-3	11 (15,9)
3. Желудочно-кишечные	Атрезия пищевода-3	Эмбриональная грыжа-2	Синдром Ледда-3	8 (11,6)
4. Генитальные	Крипторхизм-4 Гипоспадия-1	Перегородка влагалища-2	Атрезия вагины-4	11 (15,9)
5. Неврологические	Гидроцефалия-3	Спинальная грыжа-4	Парезы Плегии-3	10 (14,5)
6. Аноректальные	Атрезия ануса-3	Болезнь Гиршпрунга-1	Аплазия кишки-1	5 (7,2)
8. Скелетные	Агенезия копчика-4	Полидактилия-2	Аплазия конечностей-1	7 (10,1)
Всего				69

Как видно из таблицы у 37 обследованных детей удалось обнаружить 69 вариантов сопутствующих аномалий и пороков развития. Следует отметить, что высокий показатель сопутствующих заболеваний объясняется тем, что у каждого третьего ребёнка выявлены несколько видов врожденных пороков одного тракта или одновременное сочетание аномалий нескольких систем.

Наибольшую группу составила сопутствующая патология мочевыделительной системы которая выявлена у 17 детей (24,6%). Особо следует отметить, что сочетанные пороки развития, в частности мочеполовой системы, потребовали строго индивидуального и дифференцированного выбора очередности, сроков и объема вмешательства. Указанные заболевания протекали практически без клинической симптоматики. Редко отмечались дизурия, болевой и мочевой синдромы различной степени выраженности, что связывали с основным заболеванием.

Этапные корригирующие операции выполняли в зависимости от «клинической доминанты» той или другой патологии. В ряде случаев в отношении выявленного поражения мочевых путей приходилось придерживаться выжидательной тактики. Так поступали, если сведения о конкретной нозологической единице позволяли в общих чертах прогнозировать неблагоприятный исход операции, а также присутствовали отягощающие моменты.

Выжидательная тактика оказалась вынужденной у 10 (27%) детей с ректоуретральной, у 7 (18,9%) с ректовезикальной мальформациями и у 3 (8,1%) ребенка при нейрогенном мочевом пузыре. У 6 (16,2%) пациентов только после устранения кишечного соустья проведено вмешательство по поводу мегауретера, пузырно-мочеточникового рефлюкса и гидронефроза.

Также отсрочка операции у детей с мегауретер, пузырно-мочеточниковым рефлюксом и гидронефрозом оказалась необходимой при аноректальной мальформациях, атрезии пищевода, выраженном неврологическом статусе (гидро-микроцефалия, органических поражениях

спинного мозга) и тяжелых пороках и сердечно-сосудистой системы (тетрада Фалло, кардиодилатационная миопатия) и т.д.

Из 37 детей, первично госпитализированных в нашу клинику у 2(5,4%) с ректоуретральным свищом проведено промежностное иссечение свища. Операция Ромуальди проведена у 12 (32,4%), из них 7 (18,9%) детей с уретральной и 5 (13,5%) с везикальной фистулой. Операция Ромуальди-Ребейн выполнена у 13 (35,1%), из них 7 (18,9%) детей с уретральной и 6 (16,2%) с везикальной фистулой соответственно. У 4 (10,8%) пациентов с рецидивом уринарного соустья и повреждением уретры сформированы эпицистостомы.

В 6 (16,2%) случаях проведены повторные операции.

Повторная коррекция уринарной аноректальной мальформации с уже развившимися осложнениями после операции, проходила с тактическими и техническими трудностями в виду грубых анатомо-физиологических изменений. Приходилось отходить от выполнения некоторых нюансов классических операций. У 13(35,1%) детей отмечалось одновременно «микст» нескольких осложнений, что также увеличило общее количество осложнений. Так ретракция низведенной кишки при аноректальной мальформациях привела к нагноению послеоперационной раны и рецидиву уринарного свища. При изучении характера осложнений обратили внимание на тот факт, что расхождения краев раны у 7 (18,9%) пациентов развилось вследствие инфицирования послеоперационных швов, что привело к рецидиву уринарного свища у 4(10,8%) детей. Повреждение уретры отмечены у 5 (13,5%) детей, которым проведена операция Хольцова. В последующем отмечен стеноз уретры у 3 (8,1%) детей.

Заключение. Таким образом, при уринарных аноректальных мальформациях большая часть сопутствующих аномалий и пороков остается нераспознанной или диагностируется с большим запозданием. Ошибочная трактовка формы уринарного соустья, и как следствие необоснованная тактика оперативной коррекции без учета ассоциированных сопутствующих дефектов позвоночника, аноректальной системы, врожденных пороков сердца, головного мозга, приводит к развитию осложнений с тяжелыми прогрессирующими структурно-функциональными изменениями со стороны различных органов и систем с развитием инвалидизации и снижения качества жизни детей.

Литература/References

1. Морозов Д. А., Окулов Е.А., Пименова Е.С. Российский консенсус по хирургическому лечению детей с аноректальными пороками. Первые шаги. Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2013; 4: 8-14. (Morozov D.A., Okulov E.A., Pimenova E.S. Russian consensus on the surgical treatment of children with anorectal malformations. First steps. Rossiyskiy vestnik detskoй khirurgii, anesteziologii i reanima-tologii. 2013; 4: 8-14. (in Russian)).
2. Kagantsov I.M., Shiryayev N.D., Roberto de Castro. Surgical correction of the high urogenital sinus in girls with congenital adrenal hyperplasia using the anterior sagittal transanorectal approach. Journal of Pediatric Surgery, Anesthesia and Intensive Care 2018;8(1):13–22. Russian (Каганцов И.М., Ширяев Н.Д., Роберто де Кастро. Хирургическая коррекция высокого урогенитального синуса у девочек с врожденной гиперплазией надпочечников передним сагиттальным трансаноректальным доступом. Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2018;8(1):13–22).
3. Алиев М. М., Разумовский А. Ю., Нарбаев Т. Т. Модифицированный способ промежностной проктопластики при аноректальной мальформации у детей. Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии; 2019; 9(3):33–42. (Makhmud M. Aliev, Alexander Yu. Razumovsky, Temur T. Narbaev. Modified proctoperineoplasty in anorectal

- malformation in children. Russian Journal of Pediatric Surgery, Anesthesia and Intensive Care. 2019; 9(3): 33–42. (In Russ.)). <https://doi.org/10.30946/2219-4061-2019-9-3-33-42>.
4. Seranio B.S.N., Darge K., Canning D.A., Back S.J. Contrast enhanced genitosonography (CEGS) of urogenital sinus: A case of improved conspicuity with image inversion. Radiology Case Reports. 2018; 13:652–654.
 5. Лукин В.В. Ректогенитальные соустья при нормально сформированном заднем проходе у девочек. Педиатрия и детская хирургия Казахстана; 2008; 2:30–22.
 6. Koga, H., Kato Y., Shimotakahara A. et al. Intraoperative measurement of rectourethral fistula: prevention of incomplete excision in male patients with high-/intermediate-type imperforate anus. J. Pediatr. Surg. 2010; 45:397–400.
 7. Podberesky, D. J., Weaver N. C., Anton C. G. et al. MRI of acquired posterior urethral diverticulum following surgery for anorectal malformations. Pediatr Radiol. 2011; 41:1139–1145.
 8. Алиев М. М., Нарбаев Т. Т., Джалалов М.Д., Холметов Ш.Ш. Сопутствующие аномалии и пороки развития при аноректальной мальформации у детей. Научно-практический журнал Педиатрия 2017; 3:6–9.
 8. Narbaev T.T. Vacterl anomalies with anorectal malformations // European Journal of Molecular & Clinical Medicine, 2020, Volume 07, Issue 02, December 2020 4827-4834., <https://ejmcm.com/>.
 9. Нарбаев Т. Т., Тураева Н. Н., Азизов Т.И. Сопутствующие аномалии мочевыделительной системы у детей с аноректальной мальформацией. Материалы VI съезда Республики Узбекистан. Научно-практический журнал Педиатрия 5-6 ноябрь 2009; 310 с.
 10. Macedo A., Cruz M.L., Liguori R., Trivelato R., Ottoni S.L., et al. Total urogenital mobilization by CAN: A step-by-step illustration of the technique. Journal of Pediatric Urology. 2015; 11:47–48.
 11. Holschneider A.M., Hutson J.M. Anorectal Malformations in Children. Embryology, diagnosis, surgical treatment, follow-up. Heidelberg: Springer, 2006. P 251.

Сведения об авторе:

Нарбаев Темур Тураевич д.м.н., доцент кафедры факультетской детской хирургии Ташкентского педиатрического медицинского института (ТашПМИ); адрес: Узбекистан, 100140, Ташкент, Юнусабадский район, улица Богишамол, д. 223 телефон: +998(93)5868354; ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-8743-2257>; eLibrary SPIN: 8325-6047; e-mail: temur1972@inbox.ru.

Temur T. Narbaev, MD, PhD, assistant Professor Department of faculty of pediatric surgery Tashkent Pediatric Medical Institute (TashPMI); address: 223 Bogishamol st., Yunusabad district, 100140 Tashkent, Uzbekistan; телефон: +998(93)5868354; ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-8743-2257>; eLibrary SPIN: 8325-6047; e-mail: temur1972@inbox.ru.

Автор для связи: Нарбаев Темур Тураевич д.м.н., доцент кафедры факультетской детской хирургии Ташкентского педиатрического медицинского института (ТашПМИ) адрес:, Узбекистан, 100140, Ташкент, Юнусабадский район, улица Богишамол, д. 223 телефон: +998(93)5868354;

E-mail: temur1972@inbox.ru.

Corresponding author: Temur T. Narbaev, MD, DSc, assistant Professor Department of faculty of pediatric surgery Tashkent Pediatric Medical Institute (TashPMI); address: 223 Bogishamol st., Yunusabad district, 100140 Tashkent, Uzbekistan; телефон: +998(93)5868354; e-mail: temur1972@inbox.ru.