

УДК 616.62-007.46-089.8-053.2

О.П. Джам

Хірургічне лікування природженої вади розвитку аноректальної ділянки: ректоуретральної нориці в дітей

Центр неонатальної хірургії вад розвитку та їх реабілітації ДУ «Всеукраїнський центр материнства та дитинства НАМН України», м. Київ

Paediatric Surgery (Ukraine). 2024. 4(85): 85-92. doi: 10.15574/PS.2024.4(85).8592

For citation: Dzham OP. (2024). Surgical treatment of a congenital malformation of the anorectal area: rectourethral fistula in children. Paediatric Surgery (Ukraine). 4(85): 85-92. doi: 10.15574/PS.2024.4(85).8592.

Ректоуретральна нориця (РУН) є варіантом природженої аноректальної вади розвитку (ПАВР) у хлопчиків, що характеризується аномальним сполученням атрезованої прямої кишки з уретрою.

Мета – оцінити результати хірургічного лікування у хлопчиків із РУН, використовуючи диференційований підхід до діагностування та лікування при ізольованій та асоційованій формах.

Матеріали та методи. До дослідження залучено 20 хлопчиків: 10 – з ректопростатичною норицею, 10 – з ректобульбарною, що становило 13,0% від усіх пролікованих аноректальних аномалій (n=154). У 10,0% (n=2) дітей діагностовано ізольовану форму, а у 90,0% (n=18) – асоційовану, з яких у 3 (16,7%) – ускладнену.

Результати. На I етапі: двостовбурову роз'єднувальну колостому виконано 13 (65,0%) хлопчикам, двостовбурову петлеву – 6 (30,0%), кінцеву трансверзостому – 1 (5,0%) пацієнтові; 2 (10,0%) дітям з атрезією стравоходу та нижньою трахео-стравохідною норицею виконано розділення нориці і формування первинного анастомозу стравоходу після колостоми; дитині з атрезією дванадцятипалої кишки проведено формування анастомозу за Кімурі при виведенні колостоми. На II етапі: задньосагітальну аноректопластику виконано 17 (85,0%) із 20 дітей; черевно-промежину – 3 (15,0%), причому 1 (5,0%) дитині з атрезією сигмоподібної кишки виконано черевно-промежину аноректопластику з ентерокісти, формування трансверзо-сигмоанастомозу та захисної петлевої асцендостоми. На III етапі проведено закриття стоми в усіх пацієнтів.

Висновки. Комплексне діагностування новонароджених із РУН дає змогу визначати асоційовані вади розвитку, зокрема ті, що потребують проведення поетапних і симультанних операцій. Завдяки диференційованому підходу до діагностування, методів аноректопластики, реабілітаційного лікування отримано хороші результати у 68,4% і задовільні – у 31,6% дітей.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації, схвалено локальним етичним комітетом зазначеної в роботі установи. На проведення досліджень отримано інформовану згоду пацієнтів.

Автор заявляє про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: аноректальна вада розвитку, ректоуретральна нориця, асоційовані мальформації, задньосагітальна аноректопластика, черевно-промежинна аноректопластика, діти, хлопчики.

Surgical treatment of a congenital malformation of the anorectal area: rectourethral fistula in children

O.P. Dzham

Center for neonatal surgery for malformations and their rehabilitation SI «Ukrainian center of maternity and childhood of the NAMS of Ukraine», Kyiv

Rectourethral fistula (RUF) is a variant of congenital anorectal malformation (CARM) in boys, characterized by abnormal connection of atretic rectum with urethra.

Aim – to evaluate results of surgical treatment in boys with RUF, using a differentiated approach to diagnosis and treatment in isolated and associated forms.

Original articles. Coloproctology

Materials and methods. The study included 20 boys: 10 with rectoprostatic fistula and 10 with rectobulbar, representing 13.0% of all treated anorectal anomalies (n=154). An isolated form was diagnosed in 10.0% (n=2) of children, while 90.0% (n=18) had an associated form, of which 3 (16.7%) were complicated.

Results. At stage I, double-barrel separating colostomy was performed in 13 (65.0%) boys, double-barrel loop colostomy in 6 (30.0%) and final transversostomy in 1 (5.0%). In 2 children with esophageal atresia and lower tracheoesophageal fistula, separation of fistula and formation of primary esophageal anastomosis were performed after colostomy. In a child with duodenal atresia, an anastomosis was formed according to Kimura during colostomy removal. At stage II, posterior sagittal anorectoplasty was performed in 17 (85.0%) children; abdominoperineal in 3 (15.0%), and in 1 (5.0%) child with sigmoid atresia, abdominoperineal anorectoplasty with enterocyst, formation of transverse-sigmoid anastomosis and protective loop ascendostomy was performed. Stage III involved stoma closure in all patients.

Conclusions. Comprehensive diagnostics in newborns with RUF allows to identify associated developmental defects, especially those requiring staged and simultaneous operations. A differentiated approach to diagnostics, anorectoplasty methods, rehabilitation yielded good results in 68.4% and satisfactory in 31.6% of children.

The research was carried out according to principles of the Declaration of Helsinki, approved by Local Ethics Committee of the institution mentioned in the work. Informed consent of the patients was obtained for the research.

No conflict of interest was declared by author.

Keywords: anorectal malformation, rectourethral fistula, associated malformations, posterosagittal anorectoplasty, abdominoperineal anorectoplasty, children, boys.

Вступ

Одним із варіантів природженої аноректальної вади розвитку (ПАВР) у хлопчиків є ректоуретральна нориця (РУН), що характеризується аномальним сполученням атрезованої прямої кишки з уретрою [12].

Класифікацію ПАВР, яка поділяла їх на «високі», «середні» і «низькі» форми, замінено на сучасну Крікенберзьку класифікацію (2005 р.), у якій РУН віднесено до основної групи, виділено два її підтипи: ректобульбарну і ректопростатичну [7].

Асоційовані вади становлять високу частку (84,5%) у дітей з ПАВР [19] і визначаються спектром розладів із широким діапазоном складності, що впливає на визначення загальної тактики хірургічного лікування [6]. Найчастіше зосереджуються на ідентифікації та лікуванні аномалій, що входять до асоціації VACTERL (vertebral anomalies, anal atresia, cardiac malformations, tracheoesophageal fistula, renal anomalies, and limb anomalies – аномалії хребців, аноректальна атрезія, вади розвитку серця, трахеоезофагальна нориця, ниркові аномалії та аномалії кінцівок). Її частота становить від 1 на 10 000 до 1 на 40 000 живонароджених немовлят [8,10,15].

Хірургічна корекція РУН передбачає етапність: I етап – формування колостоми; II етап – задньосагітальна аноректопластика за Пеня; III етап – закриття колостоми [16,17]. Проте за високого розташування нориці іноді слід проводити комбінований черевно-промежинний доступ, який можна виконувати лапаротомічно або лапароскопічно [2]. Визначення рівня нориці має вирішальне значення в плануванні хірургічного коригування і проведенні порівняльного аналізу віддалених функціональних результатів лікування [1,11].

Тому діагностування рівня РУН і асоційованих вад у новонародженої дитини та індивідуальний підхід до кожного етапу оперативного лікування мають вирішальне значення у визначенні оптимальної тактики хірургічної корекції цієї складної патології. Вищезазначене визначає актуальність цього дослідження.

Мета дослідження – оцінити результати хірургічного лікування хлопчиків із РУН, використовуючи диференційований підхід до обрання тактики діагностування і лікування при ізольованій та асоційованій формах.

Матеріали та методи дослідження

У відділенні хірургічної корекції природжених вад розвитку у дітей ДУ «Всеукраїнський центр материнства та дитинства НАМН України» (далі – Інститут) за період 1998–2022 рр. проліковано 154 пацієнти з ПАВР. Серед них РУН діагностовано у 20 (13,0%) дітей: простатичну – у 10 (50,0%); бульбарну – у 10 (50,0%) хлопчиків.

У пацієнтів, народжених в інших лікувальних закладах, збір первинних анамнестичних даних, аналіз методів обстеження і попередніх оперативних втручань проведено за виписними епікризами та даними анкетування батьків.

Верифікацію основної патології і асоційованих з нею вад розвитку виконано на підставі комплексного обстеження з використанням загальноклінічних, лабораторних і інструментальних методів: ультразвукового дослідження (УЗД) органів черевної порожнини, малого таза, заочеревинного простору, серця; рентгенологічних (оглядової рентгенографії органів черевної порожнини, грудної клітки та кісткової системи, фістулографії, колостографії, іригографії, пасажу барію шлунково-

Таблиця 1

Характеристика асоційованих вад розвитку в дітей із ректоуретральною норицею

Асоційовані вади розвитку	Підтип ректоуретральної нориці		Усього (n=18), абс. (%)
	простатична (n=10), абс. (%)	бульбарна (n=8), абс. (%)	
Серцево-судинної системи	2 (20,0)	-	2 (11,1)
Сечостатевої системи	9 (90,0)	6 (75,0)	15 (83,3)
Опорно-рухового апарату	8 (80,0)	5 (62,5)	13 (72,2)
Шлунково-кишкового тракту	5 (50,0)	3 (37,5)	8 (44,4)
Центральної нервової системи	3 (30,0)	2 (25,0)	5 (27,8)
Органа слуху	1 (10,0)	-	1 (5,6)
Новоутворення (пресакральна ліпома)	1 (10,0)	1 (12,5)	2 (11,1)

кишковим трактом (ШКТ), уретероцистографії, екскреторної урографії, комп'ютерної томографії (КТ) і магнітно-резонансної томографії (МРТ)); ендоскопічних (фіброгастроудоденоскопії), а також консультацій педіатра, уролога, ортопеда, невролога, нейрохірурга, генетика та інших спеціалістів за необхідності.

Після комплексного діагностування, на етапі хірургічного стаціонару, асоційовану форму ПАВР діагностовано у 18 (90,0%) дітей, ізольовану – у 2 (10,0%) хлопчиків.

Усім пацієнтам проведено етапне хірургічне лікування. На I етапі здійснено виведення колостоми 20 (100%) дітям; на II етапі виконано задню сагітальну аноректопластику 17 (85,0%) пацієнтам або червно-промежину аноректопластику 3 (15,0%) хлопчикам; на III етапі проведено зняття колостоми та формування анастомозу кінець-до-кінця 20 (100%) дітям.

Термін післяопераційного спостереження в цих пацієнтів становив 1–3 роки. Проведено функціональне оцінювання колопроктологічного та урологічного результату, а в дітей з асоційованою ускладненою РУН – функціонального стану стравоходу та дванадцятипалої кишки.

Розрахункову і статистичну обробку результатів дослідження виконано за допомогою пакетів прикладних програм «Microsoft Office Excel 2010» і «Statistica 1.0» на персональному комп'ютері. Статистичну значущість різниці між порівнюваними групами оцінено за U-критерієм Манна-Вітні (Mann-Whitney U-test). Значення p менші за 0,05 прийнято достовірними.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. Протокол дослідження ухвалено локальним етичним комітетом зазначеної в роботі установи. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків дітей.

Результати дослідження

За даними пренатального скринінгового УЗД, ознаки ПАВР запідозрено у 4 (20,0%) із 20 дітей: у 2 пацієнтів, народжених та етапно оперованих в Інституті, зокрема, в 1 із них – з атрезією дванадцятипалої кишки; і у 2 дітей з атрезією стравоходу, народжених за місцем проживання, але етапно оперованих в Інституті.

Під час огляду новонародженого з ПАВР у пологовому залі клінічне обстеження зосереджено на стані промежини та заднього проходу, огляді живота, статевих органів, попереку і крижів, а також на оцінюванні прохідності верхніх відділів ШКТ.

Після виявлення аноректальної вади в пологовому залі усіх пацієнтів переведено до хірургічної клініки для обстеження й оперативного лікування.

За результатами постнатального анамнезу, маса тіла немовлят при народженні становила від 2450 г до 5300 г, у середньому – 3529 ± 439 г (простатична – 3547 ± 672 ; бульбарна – 3607 ± 336), а зріст – від 48 см до 56 см, у середньому – $52,4 \pm 1,5$ см (простатична – $51,9 \pm 1,8$; бульбарна – $52,9 \pm 1,3$). Після оцінювання різниці маси в новонароджених дітей із ректопростатичною і ректобульбарною норицею ($p=0,496$) – не достовірно; зросту ($p=0,405$) – не достовірно.

Після народження дитини чітко діагностувати РУН було неможливо. Виділення калу через уретру у перші години життя не є надійним орієнтиром такого варіанта аноректальної вади. У наведеному нами дослідженні виділення меконію з уретри на першу добу виявлено тільки у 9 (45,0%) дітей: при ректопростатичній нориці – у 5 пацієнтів, ректобульбарній – у 4 хлопчиків. Тому новонародженого з ПАВР без нориці на промежині розцінено як дитину з безнорицевою формою, доки не підтверджено рівня з'єднання із сечовими шляхами.

За результатами комплексного діагностування виявлено асоційовану форму РУН у 18 (90,0%) дітей. Серед пацієнтів з асоційованою формою неусклад-

Таблиця 2

Етапність хірургічного коригування простатичної та бульбарної ректоуретральної нориці в дітей

Етап лікування	Методика хірургічного коригування	Підтип ректоуретральної нориці		Усього (n=20), абс. (%)
		простатична (n=10), абс. (%)	бульбарна (n=10), абс. (%)	
I	Двостовбурова роз'єднувальна сигмостома	5 (50,0)	8 (80,0)	13 (65,0)
	Двостовбурова петлева сигмостома	4 (40,0)	2 (20,0)	6 (30,0)
	Кінцева трансверзостома	1 (10,0)	-	1 (5,0)
II	Задньосагітальна аноректопластика	7 (70,0)	10 (100,0)	17 (85,0)
	Черевно-промежинна аноректопластика без зняття колостоми	2 (20,0)	-	2 (10,0)
	Черевно-промежинна аноректопластика з формуванням трансверзо-ректального анастомозу та захисної петлевої асцендостоми	1 (10,0)	-	1 (5,0)
III	Закриття двостовбурової сигмостоми	5 (50,0)	8 (80,0)	13 (65,0)
	Закриття петлевої сигмостоми	4 (40,0)	2 (20,0)	6 (30,0)
	Закриття петлевої асцендостоми	1 (10,0)	-	1 (5,0)

Таблиця 3

Характеристика ускладнень і методів їхнього коригування на етапах хірургічного лікування простатичної та бульбарної ректоуретральної нориці в дітей

Етап лікування	Ускладнення	Спосіб коригування	Підтип ректоуретральної нориці		Усього (n=20), абс. (%)
			простатична (n=10), абс. (%)	бульбарна (n=10), абс. (%)	
I	Гостра кишкова непрохідність	Розділення злук	1 (5,0)	1 (5,0)	2 (10,0)
	Стеноз стоми	Реконструкція стоми	2 (10,0)	-	2 (10,0)
II	Рецидив нориці	Епіцистостома	1 (5,0)	-	1 (5,0)
	Стеноз анального отвору	Повторна аноректопластика	1 (5,0)	-	1 (5,0)
	Пролапс слизової неоректум	Повторна анопластика	1 (5,0)	1 (5,0)	2 (10,0)
III	Гостра кишкова непрохідність	Розділення злук	1 (5,0)	-	1 (5,0)

нену РУН (асоційована неускладнена РУН) зафіксовано у 15 (83,3%), а ускладнену РУН (асоційована ускладнена РУН) – у 3 (16,7%): атрезію стравоходу (n=2); атрезію дванадцятипалої кишки (n=1).

Проаналізовано асоційовані вади розвитку залежно від рівня нориці, яку достовірно підтверджено в усіх випадках за результатами виконання колонографії та інтраопераційно. Характеристику асоційованих вад у дітей із РУН наведено в таблиці 1.

Під час аналізу дітей з асоційованою формою РУН за органами і системами виявлено широкий спектр інших природжених аномалій. Найчастіше діагностовано вади розвитку сечостатевої системи – у 83,3%, які включали дистопію (n=2), пієлоектазію (n=2), гідронефроз (n=4), гіпоплазію (n=1) і неповне подвоєння нирки (n=1); мегауретер (n=4); аномалію положення сечового міхура (n=1); вінцеву (n=2) і стовбурову (n=1) гіпоспадію, викривлення статевого члена (n=2); односторонній (n=1) і двобічний (n=2) криптор-

хізм. Аномалії опорно-рухового апарату виявлено у 72,2%: синдром П'єра-Робена (n=1), аномалія шийних хребців (n=1), лічкоподібна деформація грудної клітки (n=2), аномалія верхньої кінцівки – ульнарний синдром (n=1), аномалія нижньої кінцівки – вкорочення (n=2), гіпоплазія (n=8) та агенезія (n=5) куприка. Вади розвитку ШКТ діагностовано у 44,4%: атрезію стравоходу (n=2), атрезію дванадцятипалої кишки (n=1), атрезію сигмоподібної кишки (n=1), незавершений поворот кишечника (n=2), дивертикул Меккеля (n=3). Природжені вади розвитку інших органів і систем були значно рідшими, зокрема: центральної нервової системи – у 27,8%, серцево-судинної системи – у 11,1%, новоутворення (пресакральна ліпома) – у 11,1%, органа слуху – у 5,6%.

Вважаємо, що коригування РУН слід проводити тільки етапно. Трьохетапне хірургічне лікування виконано 20 (100%) дітям: при ректопростатичній нориці (n=10) та ректобульбарній (n=10). У таблиці 2

Таблиця 4

Функціональні результати лікування дітей із ректоуретральною норицею залежно від характеру вади за 1 рік після хірургічного коригування

Підтип ректоуретральної нориці		Результати лікування		
		хороші	задовільні	незадовільні
Простатична (n=10)	ізольована	-	-	-
	асоційована неускладнена	3	4	-
	асоційована ускладнена	1	2	-
Бульбарна (n=9)	ізольована	2	-	-
	асоційована неускладнена	2	5	-
	асоційована ускладнена	-	-	-
Усього		8 (42,1%)	11 (57,9%)	-

наведено характеристику пацієнтів за етапами і методиками первинного хірургічного коригування простатичної і бульбарної РУН.

Першим етапом лікування РУН є формування колостоми, і, на нашу думку, операцію слід проводити не пізніше 24–36 годин після народження дитини. Оскільки навіть вузька нориця призводить до прогресування ознак кишкової непрохідності. Формування стоми дає змогу: 1) ліквідувати в новонародженого кишкову непрохідність і забезпечити відновлення транзиту по ШКТ; 2) провести адекватну санацію дистального дилатованого відділу кишечника для забезпечення його скорочення; 3) провести рентгенологічне обстеження (дистальну колостографію під тиском через відвідну стому, яка обов'язково доповнюється цистоуретрографією [6,2,9]) і дослідити дистальний відділ прямої кишки та чітко ідентифікувати рівень нориці, що є діагностичним критерієм у виконанні аноректопластики.

На I етапі в усіх новонароджених у термін від 18 до 36 годин життя проведено виведення колостоми: двостовбурової роз'єднувальної – у 13 (65,0%) дітей; двостовбурової петлевої – у 6 (30,0%) пацієнтів; в 1 (5,0%) хлопчика з асоційованою вадою ШКТ (атрезією сигмоподібної кишки) – кінцевої трансверзостоми, з резекцією 10,0 см преатретичного відділу вторинно зміненої товстої кишки.

Двом (10,0%) дітям з атрезією стравоходу і нижньою трахео-стравохідною норицею (діастаз до 3 см) за добу після формування колостоми виконано розділення трахео-стравохідної нориці з формуванням первинного анастомозу стравоходу кінець-до-кінця.

У дитини з РУН і атрезією дванадцятипалої кишки проведено симультанну операцію: виведення двостовбурової петлевої колостоми і формування дуодено-дуоденоанастомозу за Кімури.

На II етапі лікування в усіх пацієнтів проведено ліквідацію РУН і аноректопластику. Слід зазначити, що діти з асоційованою ускладненою формою РУН

(n=3) мали ректопростатичну норицю. Класичну задньосагітальну аноректопластику за Пеня виконано 17 (85,0%) дітям: при ректопростатичній – 7 (70,0%), при ректобульбарній нориці – 10 (100%) пацієнтам. Черевно-промежину аноректопластику без зняття колостоми проведено 2 (10,0%) пацієнтам, тільки в хлопчиків із ректопростатичною норицею обумовлено анатомічними труднощами виділення прямої кишки. Одній (5,0%) дитині з РУН та атрезією сигмоподібної кишки з черевного доступу проведено виділення ентерокісти (розміри 7×4 см), яка дистальним відділом заходила у малий таз. З боку промежини в пресакральному просторі розділено жирові маси і в глибині визначено округле утворення – ентерокісту, яка дистальним відділом з'єднувалася з уретрою, на рівні простати (діаметр нориці – 4 мм). Виконано мобілізацію ентерокісти. Відділено норицю і проведено ушивання уретри. Через сформований ректоанальний канал, клиноподібно звужену пряму кишку низведено на промежину. Виконано класичну аноректопластику за Пеня. Анальний отвір сформовано на віковому бужі Гегара вузловими швами розсмоктувальним шовним матеріалом. З боку черевної порожнини проведено зняття кінцевої трансверзостоми і сформовано трансверзо-сигмоанастомоз. Для запобігання післяопераційним ускладненням виведено захисну петлеву асцендостому.

Віковий діапазон у 20 пацієнтів на II етапі лікування становив від 3 місяців до 2 років, у середньому – 294 ± 46 діб. Зокрема, при ректопростатичній нориці середній вік становив 288 ± 131 добу, а при ректобульбарній – 300 ± 90 діб. У дітей з асоційованою неускладненою формою вади середній вік на момент II етапу операції становив 316 ± 112 діб, у хлопчиків з асоційованою ускладненою формою ПАВР – 305 ± 217 діб.

На III етапі лікування в 100% пацієнтів проведено: закриття стоми і формування анастомозу кінець-до-кінця з локального доступу. Віковий діапазон дітей на III етапі лікування становив від 7 мі-

Таблиця 5

Функціональні результати лікування дітей із ректоуретральною норицею залежно від характеру вади за 3 роки після хірургічного коригування

Підтип ректоуретральної нориці		Результати лікування		
		хороші	задовільні	незадовільні
Простатична (n=10)	ізолювана	-	-	-
	асоційована неускладнена	5	2	-
	асоційована ускладнена	2	1	-
Бульбарна (n=9)	ізолювана	2	-	-
	асоційована неускладнена	4	3	-
	асоційована ускладнена	-	-	-
Усього		13 (68,4%)	6 (31,6%)	-

сяців до 3 років, у середньому – 511 ± 161 доба. При ректопростатичній нориці середній вік дітей становив 550 ± 220 діб, а при ректобульбарній – 462 ± 103 доби. У хлопчиків з асоційованою неускладненою формою середній вік становив 498 ± 119 , а в дітей з асоційованою ускладненою – 584 ± 411 діб.

Післяопераційні хірургічні ускладнення виникали на різних етапах корекції РУН, виключно в дітей із групи з асоційованими вадами розвитку. Після I етапу – у 4 (20,0%) дітей: гостра кишкова непрохідність (n=2); стеноз стоми (n=2). Після II етапу – у 4 (20,0%) хлопчиків: рецидив нориці (n=1); стеноз анального отвору (n=1); помірний пролапс слизової неоректум (n=2). Після III етапу – в 1 (5,0%) дитини, діагностована гостра кишкова непрохідність. Характеристику ускладнень і методів їхньої коригування на етапах хірургічного лікування дітей із простатичною та бульбарною РУН наведено в таблиці 3.

Слід зазначити, що всі оперовані діти з РУН мають отримувати вікову реабілітацію, спрямовану на поліпшення моторно-евакуаторної функції неоректум і функціональної спроможності анального сфінктера. На етапах реабілітаційного лікування в 19 дітей (дані про результати лікування одного хлопчика відсутні) оцінено функціональні результати за 1 рік після хірургічної корекції: при ізолюваній формі: хороші результати виявлено у 2 дітей; при асоційованій неускладненій: хороші результати відзначено в 5 (35,7%), а задовільні – у 9 (64,3%); при асоційованій ускладненій: хороші результати зафіксовано в 1 (33,3%), а задовільні – у 2 (66,7%) дітей. Результати лікування РУН за 1 рік після хірургічного коригування наведено в таблиці 4.

Зважаючи на більшість (57,9%) отриманих задовільних результатів, усім дітям продовжено розроблений в Інституті комплекс реабілітаційного лікування (кожні 3–6 місяців).

Консервативна реабілітація: корекція дієти; нормалізація моторики кишечника; стимуляція м'язів

замикального апарату та неоректум із використанням фізіотерапевтичних процедур; застосування тренінгових систем (лікувальна фізкультура для м'язів тазового дна, під контролем манометрії); бужування (за потреби).

У 2 (10,5%) пацієнтів, які мали недостатність анальних сфінктерів і помірний пролапс слизової неоректум, проведено хірургічну реабілітацію – коригувальну анопластику з хорошим результатом.

Після реабілітаційного лікування загальні віддані функціональні результати за 3 роки після коригування РУН оцінено в 19 (95,0%) пацієнтів (табл. 5).

Обговорення

Ректоуретральна нориця проявляється низькою кишковою непрохідністю і потребує невідкладного комплексного стаціонарного обстеження і лікування. І навіть якщо клінічно ознаки нориці не визначаються за 18–24 години, але на оглядовій рентгенографії атрезована пряма кишка розміщена вище ніж на 2 см від місця анального отвору, то слід виконувати етапне лікування [4].

За даними авторів [5], у яких описано клінічні й хірургічні характеристики пацієнтів із ПАВР, із 34 різних європейських центрів за 10-річний період, РУН діагностовано в 16,0% хлопчиків: ректобульбарну – у 52,9%, ректопростатичну – у 47,1%. У наведеному нами дослідженні РУН виявлено в 13,0% дітей: ректобульбарну – у 50,0%, а ректопростатичну – у 50,0% пацієнтів. Хоча показники й різняться, але загальна тенденція зберігається. Це, на нашу думку, обумовлено кількістю пацієнтів у виборці.

У дітей із РУН зазначено високу частку асоційованих аномалій, зокрема: опорно-рухового апарату – 94,6%; серцево-судинної системи – 45,1%; сечовивідної системи: нирок – 40,7%; сечового міхура – 16,0%; геніталій – 32,9%; ШКТ (атрезія стравоходу) – 15,4%; аномалій центральної нервової системи – 13,0% [5]. У наведеному нами дослідженні

також зафіксовано високий відсоток (90,0%) асоційованих вад розвитку. Проте не виявлено підвищеного ризику виникнення серцевих аномалій (11,1%). Слід зазначити, що в наведених нами пацієнтів відзначено вади розвитку, які не були представлені в їхньому дослідженні, зокрема: ШКТ (незавершений поворот кишечника, дивертикул Меккеля, атрезія дванадцятипалої кишки, атрезія сигмоподібної кишки); органа слуху – 5,6% (природжена двобічна сенсоневральна приглухуватість); пресакральні утворення – 11,1%. Слід зазначити, що в 3 (15,0%) дітей наведеного нами дослідження з асоційованою ускладненою формою на I етапі проведено симультанні операції: коригування атрезії стравоходу ($n=2$) та атрезії дванадцятипалої кишки ($n=1$). Тому при асоційованій формі РУН рішення про черговість хірургічного лікування є надзвичайно актуальним.

За даними літератури [5], у 96,6% пацієнтів із РУН виведено роздільну колостоми в ділянці переходу низхідної в сигмоподібну кишку. Ускладнення в разі формування стоми – 25,0%: стеноз, інфікування рани, пролапс або ретракція. Стоми закриті з ускладненнями – у 12,3%: ранова інфекція, неспроможність анастомозу, злуковий процес, грижі. У наведеному нами дослідженні двостовбурову роз'єднувальну сигмостому сформовано у 65,0%, а двостовбурову петлеву – у 30,0% дітей. Суттєвих відмінностей у веденні пацієнтів не виявлено. Тільки у 2 (10,0%) хлопчиків із ректопростатичною норицею, яким петлеві колостоми виведено за місцем проживання, виявлено стеноз, і це потребувало проведення їхньої реконструкції. На нашу думку, у разі адекватного формування двостовбурової петлевої стоми з високою шпорою догляд за стомою та використання калоприймачів є більш зручними.

Правильне анатомічне визначення нориці полегшує планування хірургічного втручання з проведенням аноректопластики тільки із задньосагітального або комбінованого черевно-промежінного доступу [3,13,14,18,19]. У літературі описано методику інтраопераційного визначення способу коригування вади [5], яку нами також використано. Вона полягає в такому: якщо під час виконання задньосагітального доступу атрезована частина прямої кишки ідентифікується як перша структура, то такому пацієнтові можна виконувати задньосагітальну аноректопластику. А якщо першими ідентифікуються сечовивідні шляхи, то це є показанням до комбінованої черевно-промежінної аноректопластики. Також автори зазначають про високу частоту ускладнень після коригування РУН (88,1%), але не повідомляють про їхній спектр [5]. За наведеними нами даними, частота

ускладнень після аноректопластики становить 20,0% та включає: рецидив нориці – 5,0%, стеноз анального отвору – 5,0%, пролапс слизової неоректум – 10,0%.

Після оцінювання різниці віку в дітей із ректопростатичною і ректобульбарною норицею: на II етапі лікування ($p=0,364$) – не достовірно; на III етапі ($p=0,427$) – не достовірно. Також як і в дітей з асоційованою ускладненою і неускладненою формами: на II етапі ($p=0,767$) – не достовірно; на III етапі ($p=0,635$) – не достовірно. Отже, наявність ректопростатичної або ректобульбарної нориць із неускладненою або ускладненою формою, за адекватного лікування асоційованих вад розвитку на I етапі, достовірно не впливає на кінцевий термін коригування цієї складної аноректальної вади розвитку.

За даними авторів, зважаючи на складність самої аноректальної вади і наявність великого спектра асоційованих вад розвитку, з аналізу результатів лікування через 1 рік у 55,4% прооперованих дітей виявлено закрепи, а 88,3% пацієнтів потребували проведення бужування. Хоча частина центрів у своєму післяопераційному протоколі лікування приймає дилатацію, інші дослідження свідчать, що вона не знижує частоти стриктур. Оскільки в понад 40% пацієнтів у цьому дослідженні виявлено біль, тому слід переглянути протоколю дилатацію анального отвору після повної корекції вади [5]. Ми також підтримуємо це твердження, що під час формування післяопераційної стриктури анального каналу та відсутності ефекту від бужування понад 6 місяців слід проводити хірургічну корекцію – реконструктивну аноректопластику. За наявності пролапсу слизової без стенозу потрібно провести висічення слизової з укріпленням м'язів зовнішнього анального сфінктера.

За результатами аналізу післяопераційних результатів за 1 рік після хірургічного коригування РУН у 8 (42,1%) дітей їх оцінено як хороші, а в 11 (57,9%) – як задовільні. Після проведення післяопераційної реабілітації протягом 3 років хороші результати поліпшилися на 26,3% і становили 68,4% (13/19), а задовільні – 31,6% (6/19) дітей. При асоційованій неускладненій РУН хороші результати поліпшилися на 28,6%, а при асоційованій ускладненій – на 33,3%. Порівнюючи результати лікування за рівнем нориці, виявлено, що в групі дітей із ректобульбарною її локалізацією результати поліпшилися на 22,3%, а з ректопростатичною – на 30,0%.

Отже, РУН є складною аноректальною вадою в хлопчиків. Тому вчасне та адекватне діагностування як самої вади, так і асоційованих мальформацій дає змогу визначити оптимальну тактику хірургічного коригування та реабілітаційного лікування, що

Original articles. Coloproctology

поліпшує результати у віддаленому післяопераційному періоді і позитивно впливає на соціальну та психологічну адаптацію дітей у суспільстві. Ці знання можуть бути використані для прогнозування результату операції та для інформування батьків.

Висновки

Новонародженого без чітко ідентифікованої РУН слід розцінювати як дитину з безпорицевою формою, доки не підтвердиться рівень з'єднання з сечовими шляхами.

Комплексне діагностування в новонародженого з вадою розвитку аноректальної ділянки дає змогу визначити асоційовані вади розвитку, зокрема ті, що потребують проведення симультанних операцій.

Точний опис рівня РУН у хлопчиків з аноректальною вадою розвитку допомагає планувати хірургічне втручання та прогнозувати післяопераційні функціональні результати.

Хірургічне лікування РУН має бути тільки етапним: роздільна колостома; задньосагітальна або черевно-промежинна аноректопластика; закриття колостоми з локального доступу.

Диференційований підхід до діагностування, методів аноректопластики, комплексу хірургічного та консервативного реабілітаційного лікування в пацієнтів із РУН дав змогу отримати хороші результати у 68,4%, а задовільні – у 31,6% дітей.

Автор заявляє про відсутність конфлікту інтересів.

References/Література

1. Abdalla WMA, De La Torre L. (2017). The high pressure distal colostogram in anorectal malformations: technique and pitfalls. *J Pediatr Surg.* 52(7): 1207-1209. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2017.03.050>.
2. Bischoff A, Peña A, Levitt MA. (2013). Laparoscopic-assisted PSARP – the advantages of combining both techniques for the treatment of anorectal malformations with recto-bladderneck or high prostatic fistulas. *J Pediatr Surg.* 48(2): 367-371. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2012.11.019>.
3. Brisighelli G, Lorentz L, Pillay T, Westgarth-Taylor CJ. (2020). Rectal perforation following high-pressure distal colostogram. *Eur J Pediatr Surg Reports.* 8(1): 39-44. <https://doi.org/10.1055/s-0040-1709140>.
4. Danielson J, Karlsson U, Graf W, Wester T. (2017). Outcome in adults with anorectal malformations in relation to modern classification – which patients do we need to follow beyond childhood? *J Pediatr Surg.* 52(3): 463-468. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2016.10.051>.
5. Hageman IC, Midrio P, Van der Steeg HJJ, Jenetzky E et al. (2024). The European anorectal malformation network (ARM-Net) patient registry: 10-year review of clinical and surgical characteristics. *Br J Surg.* 31; 111(2). 1-8. <https://doi.org/10.1093/bjs/znae019>.

6. Halleran DR, Ahmad H, Bates DG, Vilanova-Sanchez A et al. (2019). A call to ARMs: accurate identification of the anatomy of the rectourethral fistula in anorectal malformations. *J Pediatr Surg.* 54: 1708-1710. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2019.04.010>.
7. Holschneider AM, Hutson JM. (2006). *Anorectal malformations in children. Embryology, Diagnosis, Surgical Treatment, Followup.* Springer-Verlag Berlin Heidelberg: 480.
8. Hosokawa T, Yamada Y, Hosokawa M, Kikuchi S et al. (2018). Ultrasound imaging of the anorectal malformation during the neonatal period: a comprehensive review. *Jpn J Radiol.* 36(10): 581-591. <https://doi.org/10.1007/s11604-018-0767-7>.
9. Hosokawa T, Yamada Y, Tanami Y, Sato Y et al. (2019). Comparison of diagnostic accuracy for fistulae at ultrasound and voiding cystourethrogram in neonates with anorectal malformation. *Pediatr Radiol.* 49(5): 609-616. <https://doi.org/10.1007/s00247-018-04339-4>.
10. Husain M, Dutra-Clarke M, Lemieux B, Wencil M, Solomon B et al. (2018). Phenotypic diversity of patients diagnosed with VACTERL association. *Am J Med Genet.* 176(9): 1830-1837. doi: 10.1002/ajmg.a.40363.
11. Kraus SJ, Levitt MA, Peña A. (2018). Augmented-pressure distal colostogram: the most important diagnostic tool for planning definitive surgical repair of anorectal malformations in boys. *Pediatr Radiol.* 48(2): 258-269. <https://doi.org/10.1007/s00247-017-3962-2>.
12. Levitt MA, Peña A. (2007). Anorectal malformations. *Orphanet J Rare Dis.* 26; 2: 33. <https://doi.org/10.1186/1750-1172-2-33>.
13. Madhusmita, Ghazi RG, Mittal MK, Bagga D. (2018). Anorectal malformations: role of MRI in preoperative evaluation Indian. *J Radiol Imaging.* 28(2): 187-194. https://doi.org/10.4103/ijri.IJRI_113_17.
14. Midrio P, Van Rooij IALM, Brisighelli G, Garcia A et al. (2020). Inter- and intraobserver variation in the assessment of preoperative colostograms in male anorectal malformations: an ARM-net consortium survey. *Front Pediatr.* 8: 571.1-571.7. <https://doi.org/10.3389/fped.2020.00571>.
15. Pariza PC, Stavarache I, Dumitru VA, Munteanu O et al. (2021). VACTERL association in a fetus with multiple congenital malformations – Case report. *J Med Life.* 14(6): 862-867. doi: 10.25122/jml-2021-0346.
16. Peña A, Devries PA. (1982). Posterior sagittal anorectoplasty: important technical considerations and new applications. *J Pediatr Surg.* 17(6): 796-811. [https://doi.org/10.1016/S0022-3468\(82\)80448-X](https://doi.org/10.1016/S0022-3468(82)80448-X).
17. Podberesky DJ, Towbin AJ, Eltomey MA, Levitt MA. (2013). Magnetic resonance imaging of anorectal malformations. *Magn Reson Imaging Clin N Am.* 21(4): 791-812. <https://doi.org/10.1016/j.mric.2013.04.010>.
18. Thomeer MG, Devos A, Lequin M, De Graaf N et al. (2015). High resolution MRI for preoperative work-up of neonates with an anorectal malformation: a direct comparison with distal pressure colostography/fistulography. *Eur Radiol.* 25(12): 3472-34479. <https://doi.org/10.1007/s00330-015-3786-0>.
19. Westgarth-Taylor C, Westgarth-Taylor T, Wood R, Levitt M. (2015). Imaging in anorectal malformations: what does the surgeon need to know? *South Afr J Radiol.* 19(2): 903. <https://doi.org/10.4102/sajr.v19i2.903>.

Відомості про авторів:

Джам Олег Петрович – к.мед.н., ст.н.с. відділення хірургічної корекції природжених вад розвитку у дітей Центру неонатальної хірургії вад розвитку та їх реабілітації ДУ «ВЦМД НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8; тел.: +38 (044) 483-22-80. <https://orcid.org/0000-0003-0271-2936>.

Стаття надійшла до редакції 19.08.2024 р., прийнята до друку 10.12.2024 р.