

АНОРЕКТАЛЬНІ МАЛЬФОРМАЦІЇ

***Методичні вказівки
для студентів та лікарів-інтернів
(доповнені та перероблені)***

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
Харківський національний медичний університет

АНОРЕКТАЛЬНІ МАЛЬФОРМАЦІЇ

***Методичні вказівки
для студентів та лікарів-інтернів
(доповнені та перероблені)***

Затверджено
Вченою радою ХНМУ.
Протокол № 3 від 25.02.2021.

**Харків
ХНМУ
2021**

Аноректальні мальформації : метод. вказ. для студентів та лікарів-інтернів (доповнені та перероблені) / упоряд. Ю. В. Басилайшвілі, В. Б. Давиденко, Н. В. Рой. – Харків : ХНМУ, 2021. – 24 с.

Упорядники Ю. В. Басилайшвілі
 В. Б. Давиденко
 Н. В. Рой

ЗМІСТ

Список умовних скорочень	3
Актуальність	4
Етіологія, патогенез	4
Класифікація аноректальних мальформацій	5
Клініка та діагностика аноректальних мальформацій	6
Діагностика	8
Лікування	9
Післяопераційний період	15
Прогноз	16
Реабілітація дітей с аноректальними мальформаціями	17
Література	20

СПИСОК УМОВНИХ СКОРОЧЕНЬ

- АРМ – аноректальні мальформації
УЗД – ультразвукове дослідження
ЗСАРП – задня сагітальна аноректопластика

АКТУАЛЬНІСТЬ

Аноректальні мальформації (АРМ) сьогодні залишаються серйозною медичною проблемою, адже вони належать до найпоширеніших вад розвитку, з якими дитячі хірурги стикаються у своїй практиці. Більшість випадків діагностується у ранньому неонатальному періоді. До теперішнього часу розглянуті аномалії зустрічаються з частотою від 1 до 5 000 живонароджених немовлят, незалежно від статі. Близько 50 % немовлят з аноректальними аномаліями є дівчатками, у яких переважають норицеві форми (близько 90 %). Ректоуретральна нориця найбільш поширена у чоловіків, а ректовестибулярна – у жінок [1]. Досягнення в техніці візуалізації з розширенням знань про етіопатогенез випадків АРМ поліпшили своєчасне виявлення і початкові етапи лікування, але навіть з розвитком колопроктології, покращенням можливостей періоду реабілітації і удосконаленням підходу до проктопластики у таких хворих є ризик порушення нормальної континенції. Слід зазначити, що навіть при відмінному анатомічному відновленні в 30–60 % хворих, яким було проведено реконструктивно-пластичне хірургічне втручання, може виникати нетримання калу або сечі. Це призводить до психологічного і фізичного дискомфорту, порушує відносини дитини в колективі і родині, а також загалом негативно позначається на соціальній адаптації і рівні життя пацієнта. Ці проблеми зумовлюють актуальність вивчення даної теми і розробку нових, сучасних підходів до швидкого лікування дітей з аноректальними вадами розвитку, важливість вдосконалення методів хірургічного корекції, застосування цілісного підходу до терапії з довгостроковою метою досягнення повного фекального і сечового утримання [3, 4].

Визначення. Аноректальна мальформація – вроджена вада розвитку аноректальної ділянки (заднього проходу і прямої кишки), викликана порушенням відкриття дистального відділу товстої кишки через дефект диференціації примітивної клоаки, що клінічно проявляється відсутністю ануса або дислокацією його у вигляді нориці в нетиповому місці і вимагає хірургічної корекції на різних етапах залежно від форми. Це найбільш численна група вроджених патологій травної трубки [2].

ЕТІОЛОГІЯ, ПАТОГЕНЕЗ

Етіологія АРМ є багатофакторною. Генетичний фактор розглядається як один з основних у патогенезі аноректальних вад. Бувають випадки сімейних форм АРМ, які входять до складу наступних синдромів:

- 1) Кураріно (мутації в гені HLXB9);
- 2) Палістеа–Хола, Таунса–Брокса (мутація в гені Sall1).

Описані гени, відповідальні за розвиток аноректальної атрезії (WNT3A, PCSK5, TCF4, Mks, GLI2, HOXD12, BMP4), а також мутації

різних генів (Shh, Gli, BMP7, Wnt5a) призвели до порушення розвитку уроректальної перетинки і формування аноректальних вад.

Найбільш прийнятною в теперішній час є поліетіологічна теорія виникнення аноректальних вад, заснована на впливі різноманітних шкідливих агентів у критичні періоди розвитку ембріона, зокрема, в період органогенезу. У перші тижні внутрішньоутробного періоду кінцева кишка відкривається разом з каналом первинної нирки в одну спільну порожнину – клоаку, яка закрита від хвостового кінця клоачною перетинкою. Якщо порушується нормальний процес розвитку, можуть виникати різні вади. При недорозвитку клоачної мембрани спостерігається атрезія заднього проходу. Якщо в результаті недорозвиненості ентодермального зародка сліпий кінець кишки не досягає втягнутої ектодермальної задньопрхідної перетинки і не відбувається розсмоктування клоачної мембрани, що їх розділяє, розвивається атрезія прямої кишки. У випадках недорозвиненості ектодермального зародка і ектодермальної кишкової трубки порушується розвиток дистального відділу кишки і не відбувається втягування ектодерми, в результаті чого виникає атрезія заднього проходу і прямої кишки.

Вроджене звуження ануса виникає внаслідок неповного прориву клоачної мембрани. Якщо порушення розвитку зачіпає краніальний кінець цієї мембрани, утворюються різні форми урогенітальних вад [3, 4].

Порушення бластогенезу в перші 4–8 тиж гестації з високою ймовірністю є причиною розвитку аноректальних мальформацій [5, 6]. Аналіз великої кількості досліджень, проведених за останні 20 років, головним чином у Сполучених Штатах Америки, показав високу частоту народжуваності дітей з аноректальними вадами від батьків, які палять тютюн та п'ють алкоголь, і від матерів із цукровим діабетом (у т. ч. гестаційним) й ожирінням [7].

КЛАСИФІКАЦІЯ АНОРЕКТАЛЬНИХ МАЛЬФОРМАЦІЙ

Код за МКБ – 10:

- Q42.0 Вроджена відсутність, атрезія та стеноз прямої кишки з фістулою
- Q42.1 Вроджена відсутність, атрезія та стеноз прямої кишки без фістули
- Q42.2 Вроджена відсутність, атрезія та стеноз заднього проходу з фістулою
- Q42.3 Вроджена відсутність, атрезія та стеноз заднього проходу без фістули

У 1970 р. дитячими хірургами в Мельбурні була запропонована та прийнята класифікація, в основі якої лежить розвиток вад на етапах ембріогенезу.

Представлена класифікація поділяє аномалії на високі, проміжні та низькі залежно від відношення кінцевих відділів прямої кишки до пуборектального м'яза. У 1984 р. дитячі хірурги Stephen запропонували вдосконалений варіант Мельбурнської класифікації, в якій додатково розподілили вади за статтю (*табл. 1*) [7].

Таблиця 1

Мельбурнська класифікація АРМ (1984 р.)

	Хлопчики	Дівчатка
Високі форми аномалій (аноректальна атрезія)	1) аноректальна агенезія: а) з ректопростатичною уретральною фістулою; б) без фістули; 2) атрезія прямої кишки	1) аноректальна агенезія: а) з ректовагінальною фістулою; б) без фістули; 2) атрезія прямої кишки
Проміжні форми аномалій	1) ректобульбарна уретральна фістула; 2) анальна агенезія без фістули	1) ректовестибулярна фістула; 2) ректовагінальна фістула; 3) анальна агенезія без фістули
Низькі форми аномалій (анальна атрезія)	1) анально-шкірна фістула; 2) анальний стеноз	1) ановестибулярна фістула; 2) анально-шкірна фістула; 3) анальний стеноз.

На даний момент загально визнана багатьма дитячими хірургами Крикенбекська класифікація аноректальних вад (Німеччина, 2005 г.) (табл. 2), в якій немає реєстрації таких понять, як "високі", "проміжні", "низькі" [8, 9].

Таблиця 2

Крикенбекська класифікація АРМ (2005 р.)

Основна клінічна група	Рідкісні аномалії
Фістула промежини	"Ректальний мішок"
Ректоуретральна фістула (бульбарна та простатична)	Атрезія або стеноз прямої кишки
Ректоезикальна фістула	Ректовагінальна фістула
Вестибулярна фістула	Н-подібна фістула
Клоака	Інші
Аноректальна мальформація без фістули	
Анальний стеноз	

КЛІНІКА АРМ

Головною задачею дитячих хірургів є своєчасна діагностика наявності аноректальних вад та переведення новонародженого в хірургічний стаціонар. Правильно встановлений діагноз відіграє провідну роль під час вибору подальшої тактики лікування. Транспортування з пологового будинку повинне відбуватися через 10–12 год після народження, щоб не погіршити стан дитини в період ранньої адаптації [8, 9, 10].

Скарги:

- відсутність ануса на типовому місці;
- наявність фістули;
- анальна заглибина;
- блювання;
- меконурія;
- видима перистальтика кишечника.

Анамнез. Під час вагітності у матері спостерігались інфекційні захворювання в першому триместрі, шкідливі звички, анемії, вживання лікарських засобів з тератогенним впливом [11].

Загальний огляд. При проведенні огляду в першу чергу потрібно оглянути ділянки промежини та геніталій, живіт [14]. Також необхідно виключити поєднані аномалії хребта, сечовидільної, серцево-судинної та інших систем (табл. 3) [14, 17].

Таблиця 3

Особливості клінічного огляду у новонароджених з АРМ

	Хлопчики	Дівчатка
Ділянка промежини	Наявність/відсутність ануса Розташування ануса: нормальне/аномальне Поява вигину в промежині під час плачу або напруження Анальна заглибина: наявність/відсутність; розмір Анальний рефлекс Залишки меконію в анальній ділянці	
Ділянка геніталій	Статевий член: нормальний розвиток/гіпоспадія Відходження меконію через серединний шов калитки Відходження меконію через отвір уретри Яєчка: опущені/не опущені Інші аномалії	Статеві губи: нормальних розмірів/вкорочені Число отворів у присінку: 1 – клоака; 2 – ректовагінальна фістула/ректовестибулярна фістула з відсутністю піхви; 3 – ановестибулярна фістула
Живіт	Великі видимі петлі кишечника, які займають більше половини живота Пальпуються нирки/інші утворення	
		Гідрокольпос – утворення внизу живота, яке пальпується
Крижово-куприкова ділянка	Прихований або видимий спінальний дизрафізм Відсутність крижового хребця на будь-якому рівні Інші аномалії	

Аноректальні вади часто поєднуються з аномаліями розвитку інших органів та систем:

- сечовидільна: міхуровий рефлюкс, гідронефроз, гідроуретеронефроз, ниркова агенезія, дисплазія (50 %);
- статева: вагінальна перетинка (50 %), подвійна або двоорога матка (35 %), відсутність яєчника (3 %), крипторхізм (3–19 %);
- серцево-судинна: тетрада Фалло, транспозиція магістральних судин, синдром гіпоплазії лівих відділів серця (12–22 %);
- ШКТ: трахеостравохідна фістула (10 %), кишкова непрохідність, мальротация, хвороба Гіршпрунга;
- аномалії хребта: сирингомієлія, крижово-куприкові аномалії, синдром "натягнутого спинного мозку" (30–35 %);
- триада Курраріно: сакральний дефект + аноректальні мальформації + пресакральна маса [12, 13].

ДІАГНОСТИКА

Лабораторні дослідження

- Загальний аналіз крові: лейкоцитоз, анемія, прискорення ШОЕ.
- Загальний аналіз сечі: меконурія, лейкоцитурія внаслідок вторинного ураження сечостатевої системи через наявність фістули. У тяжких випадках – прояви зниження функції нирок.
- Біохімічний аналіз крові: зміни внаслідок вторинного ураження нирок [15, 16, 17].

Інструментальні методи дослідження

Встановлення типу аномалії потребує радіологічної допомоги у вигляді рентгенографії та УЗД. Також повинні бути дослідженні можливі поєднанні аномалії (*табл. 4, 5*) [16, 19].

Таблиця 4

Рентгенографічні дослідження при АРМ

Дослідження	Інтерпретація результатів
Рентгенографія черевної порожнини	Множинні розтягнуті петлі кишечника з наявністю рівнів рідини і відсутністю ректального газу. Велика дилатована петля з рівнем (кишковий мішок)
Рентгенографія крижово-куприкової ділянки	Розрахунок крижового індексу Сакральні дефекти Напівхребці Пресакральні маси
Бокова cross-table рентгенографія (через 12–18 год після народження)	1. Наявність тіні ректального газу: – низькі вади; – проміжні вади; – високі вади. 2. Інші особливості: – наявність повітря в сечовому міхурі; – наявність фістули

Таблиця 5

Ультразвукова діагностика [19–20]

Дослідження	Інтерпретація
УЗД черевної порожнини та промежини	Встановити наявність сегмента прямої кишки, який сліпо закінчується, та встановити відстань між шкірою промежини та кишкою (вік дитини не менше, ніж 18–24 год)
УЗД нирок та сечового міхура	Урологічні аномалії, перш за все гідроуретеронефроз, гідронефроз, відсутність нирки
УЗД органів малого таза (у дівчаток)	Наявність або відсутність матки/яєчників, гідрокольпос, гідрометрокольпос

МРТ черевної порожнини та органів малого таза:

- встановлення рівнів аноректальних мальформацій;
- надання детальної інформації про характер фістули;
- чітка візуалізація мускулатури малого таза – пуборектальної петлі, зовнішнього анального сфінктера;
- одночасне виявлення аномалій інших органів [16].

Ендоскопічне дослідження:

- цистоуретроскопія;
- цистоуретровагіноректоскопія для уточнення анатомії фістули [18].

ЛІКУВАННЯ

Крикенберкська дослідницька група вирішила, що місце виникнення нориці не має бути єдиною ознакою, за котрою потрібно створювати класифікацію. Тож була створена додаткова класифікація, заснована на переліку хірургічних процедур, які проводяться за необхідності пацієнтові (табл. 6) [23].

Таблиця 6

Класифікація за переліком хірургічних процедур, які проводяться за необхідності пацієнтові

Міжнародна (Крикенберкська) класифікація хірургічних процедур при аноректальних мальформаціях	
Оперативні процедури	Промежинна операція
	Передній сагітальний доступ
	Крижово-промежинна процедура
	Задня сагітальна аноректопластика (ЗСАРП)
	Черевно-крижово-промежинне низведення
	Черевно-промежинне низведення
	Лапароскопічно-асистоване низведення
Супутні стани	Аномалії крижів
	Фіксований спинний мозок

Головна задача хірургічної корекції полягає у створенні нормального ануса з анатомічною реконструкцією. Операція може допомогти дитині досягнути соціально задовільного функціонування кишечника та запобігти нетриманню кала чи сечі, а також сексуальній дисфункції.

При постановці діагнозу АРМ при народженні хірург має вирішити питання, чи потрібно створювати захисну колостому невдовзі після народження з проведенням відстроченого кінцевого хірургічного втручання з приводу АРМ, або ж проводити оперативне втручання без колостоми. Рішення про необхідність створення захисної колостоми головним чином залежить від рівня, на котрому трапилася мальформація.

Для АРМ високого чи проміжного типів рекомендується проведення триетапних операцій, котрі полягають у створенні колостоми під час неонатального періоду, радикальному хірургічному втручанні у більш пізні терміни та фінальному закритті колостоми. Частіше за все кінцеве низведення здійснюють у віці 3–6 міс. Хоча багато хірургів рекомендують саме цей підхід, залишаються прибічники одноетапного хірургічного приведення у неонатальному періоді, аргументуючи це більш сприятливими результатами функціонування кишечника у післяопераційному періоді [24, 25, 26]. Перед тим, як обрати тактику оперативного втручання, необхідно

провести додаткову дистальну колонографію та видільну цистоуретрографію з метою виключення наявності будь-яких ректоуретральних нориць. Низькі АРМ потребують проведення неонатальної перинеопластики.

Хірургічні процедури

Колостомія. Бажаним видом колостоми є низхідна колостома (*рис. 1*), тобто сформована з низхідної частини кишечника, котра виводиться на нижню ліву частину черевної порожнини [27]. Проксимальна стома зберігає анатомічну цілісність з верхнім шлунково-кишковим трактом та слугує для відведення калу.

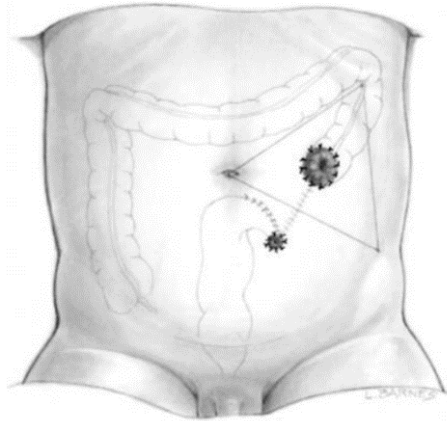


Рис. 1. Низхідна колостома

Дистальна стома, котра також має назву слизової нориці, зберігає анатомічну цілісність з прямою кишкою та дренує невелику кількість слизового виділення.

Існує багато переваг цього виду стоми:

- 1) вона вимикає з шлунково-кишкового тракту тільки невелику частину дистальної прямої кишки;
- 2) у випадку наявності великої ректоуретральної нориці, при котрій відбувається потрапляння сечі до кишечника, сеча легко виходить до слизової нориці, таким чином вилючається проблема з гіперхлоремічним ацидозом у випадку абсорбції сечовини; також це запобігає інфікуванню сечовивідних шляхів;
- 3) зберігається можливість відносно легко промивати та очищати дистальну частину колостоми;
- 4) технічна легкість проведення дистальної колонографії;
- 5) сигмоподібна петля зберігає дистальне положення до колостоми, що забезпечує достатню довжину при досягненні промежини під час здійснення заключного приведення;

6) окремі стоми попереджають потрапляння фекалій з проксимального до дистального відділу кишечника, що запобігає розповсюдженню калу вздовж дистальної частини з інфікуванням сечовивідних шляхів;

7) при застосуванні цієї техніки рідко виникає пролапс.

Можливий пролапс дистальної стоми у зв'язку зі збереженням її рухливості. Щоб запобігти цьому, дистальна стома робиться навмисно маленькою, з достатнім діаметром для проведення рентгенологічних досліджень та промивання. При створенні колостоми у новонародженого необхідно повністю очистити дистальну частину від меконію. Це дозволяє запобігти подальшому розвитку мегасігми, що може призвести до запору.

Існують певні ускладнення, пов'язані зі створенням колостоми:

1) якщо створити занадто дистальне положення колостоми, то вона може перешкоджати при проведенні низведення;

2) під час спроб створення поперечної колостоми реєструвались випадки ненавмисного виведення сигмоподібної кишки до верхнього лівого квадранта, закріплення сигмоподібної кишки до цієї ділянки було значною перешкодою під час здійснення кінцевого приведення;

3) петльова колостома не повністю евакуює фекалії, що створює можливість їхнього потрапляння до дистальних ділянок кишечника з подальшим інфекційним ураженням сечовидільних шляхів;

4) поперечна колостома призводить до розвитку мегаректума [28].

Відновлення аноректальної ділянки

Задній сагітальний доступ. Відновлення АРМ потребує виконання ретельного та обережного втручання хірургом з досвідом проведення таких операцій. Задній сагітальний доступ є ідеальним методом при виявленні та виправленні АРМ. Якщо в дитини збережено нормальне зростання, тоді хірургічне втручання може бути проведене у віці 1–2 міс.

Біля 90 % хлопчиків можуть бути прооперовані виключно з застосуванням заднього сагітального доступу, але 10 % потребують залучення абдомінального шляху (за допомогою лапароскопії чи лапаротомії), щоб мобілізувати пряму кишку, котра розташована занадто високо. Усі мальформації у дівчаток, окрім наявності у 30 % клоаки, можуть бути виправлені з використанням цього доступу [29].

Ректовезикальна шийкова нориця. У рідкісних випадках істинної надлеаторної мальформації, тобто міхурово-ректальної шийкової нориці (рис. 2), операція виконується з застосуванням заднього сагітального розрізу та абдомінального компоненту, котрі проводяться з використанням лапароскопії чи лапаротомії.

Зарощення ануса без нориці. У пацієнтів із зарощенням ануса без нориці виконується такий саме ретельний розтин при відділенні дистальної частини прямої кишки від сечовивідного каналу, як і у пацієнтів з ректосечовидільною норицею, оскільки при цьому стані між перерахованими утвореннями зберігається спільна стінка.

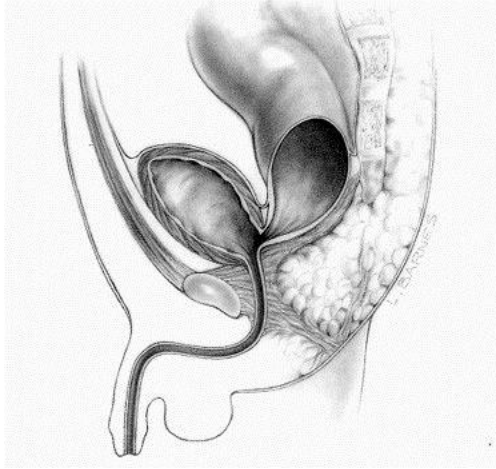


Рис. 2. Міхурово-ректальна шийкова нориця

Ректовестибулярна нориця. У випадку ректовестибулярної нориці задній сагітальний розріз може бути коротшим за розріз, котрий використовується в чоловіків з ректоуретральною норицею. Іноді весь комплекс м'язів, котрі піднімають анус, не потребує розтину. Оперативне втручання при цьому полягає у розділі зовнішнього сфінктера та нижньої частини комплексу м'язів, котрі піднімають анус. Пряма кишка та задня частина піхви ділять спільну стінку, відділення цих двох елементів один від одного складає найбільш важку частину операції. При повній мобілізації прямої кишки виникає скорочення м'язів промежини з наступним поверненням прямої кишки у межі сфінктерного механізму [30].

Прямокишкова атрезія. Прямокишкова атрезія є дуже рідкісною мальформацією, зустрічається в 1 % випадків. Анальний канал у цьому випадку нормальний, ззовні анус не викликає настороженості. Однак при цьому стані присутня блокада на відстані 1–2 см від анального отвору, котра частіше за все виявляється медичною сестрою під час спроби ректального вимірювання температури. Таким дітям потрібно формувати колостому від народження, з наступним проведенням заднього сагітального доступу та створенням анастомозу "кінець в кінець" між верхньою ректальною сумкою та анальним каналом.

Персистуюча клоака. Хірургічна корекція персистуючої клоаки (рис. 3) становить значні технічні складнощі та має проводитись у спеціалізованих центрах хірургами-педіатрами, котрі пройшли навчання з проведення операцій пацієнтам з цим ускладненням [31]. Ця мальформація об'єднує широкий спектр дефектів. Клоака виглядає як злиття прямої кишки, піхви та сечовивідних шляхів у один загальний канал, довжина якого становить від 1 до 10 см. Пряма кишка та піхва поділяють загальну стінку, у той час як піхва та сечовивідні шляхи також мають спільну стінку.

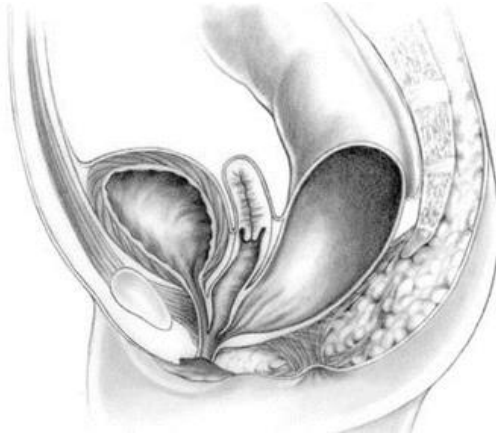


Рис. 3. Персистуюча клоака

Мета хірургічного втручання полягає у відновленні кишкового контролю, контролю сечовипускання та нормальної статевої функції. Іноді вдається досягти всіх трьох цілей, інколи тільки двох, часто лише однієї та зовсім рідко жодної [32].

Прогностичними факторами є особливості будови крижів, м'язів промежини та довжини загального каналу. Таких пацієнтів можна поділити на 2 групи. Хірургічна корекція в пацієнтів, у яких довжина загального каналу менша за три сантиметри, прогностично більш сприятлива стосовно відновлення статевої функції та більш легка для виконання хірургами-педіатрами. Пацієнти, у яких довжина загального каналу більше трьох сантиметрів, мають бути направлені в спеціалізований центр до хірурга, котрий має досвід у виконанні операцій з усунення урологічних аномалій та здатний провести комплексну піхвову реконструкцію. Якщо довжина загального каналу менша за три сантиметри, тоді можна обмежитися лише використанням заднього сагітального доступу без абдомінального доступу з метою виправити дефект.

Пацієнти з довжиною загального каналу 3 см та більше потребують проведення лапаротомії. Іноді піхву та сечовивідний тракт відокремлюють, щоб досягти необхідної довжини, з наступною реконструкцією уретри. За необхідності хірург має бути готовий до відкриття сечового міхура з наступною імплантацією сечовивідного каналу. Низведення прямої кишки при цьому виді мальформації не відрізняються від аналогічних при інших видах АРМ. Основні труднощі виникають при реконструкції піхви та уретри. Великий розмір піхви у цьому випадку можна вважати перевагою, бо це дозволяє хірургу значно легше мобілізувати її та скористатися більшою кількістю можливостей при реконструкції піхви. Біля 50 % пацієнтів мають різні ступені піхвових та сечовивідних перетинок, які можуть бути частково

чи повністю усунені протягом основної операції. Під час основного хірургічного втручання та закриття колостоми потрібно дотримуватися точної відповідності до анатомії жіночої статеві системи. Було виявлено, що майже в третини пацієнтів спостерігається обструкція Мюллерової протоки, що у майбутньому може призвести до важких ускладнень, наприклад, до ретроградної менструації. Прогноз щодо виникнення майбутніх ускладнень, таких, як розвиток аменореї у випадку атрезії матки чи гідрометророльпоса (скупчення рідини у ділянці матки та піхви) та ретроградних менструацій може бути зроблений під час періоду новонародженості. Наявність болу в тазовій ділянці чи аменореї у підлітковому віці має спонукати лікаря до припущення аномалій у будові жіночих статевих органів.

Лапароскопічно-асистований аноректальний доступ. У 2000 р. Georgson et all [34] описали новий вид оперативного втручання – лапароскопічно асистоване аноректальне низведення. Автори запропонували використовувати його задля корекції високих АРМ, що дозволяє зменшити обсяг задньої дисекції для точного приведення кишечника до м'язового комплексу. Лапароскопічно асистований аноректальний доступ полягає у мобілізації та низведенні прямої кишки крізь сфінктерні м'язи тазового дна шляхом мінімального заднього надрізу. Періанальний розтин до напрямку лапароскопічного джерела світла сприяє точному розташуванню троакара з метою низведення прямої кишки крізь комплекс м'язів тазового дна. Лапароскопічно асистоване аноректальне втручання може бути проведене в новонароджених без створення колостоми чи при багатоетапному хірургічному лікуванні. Ця техніка потребує подальшого вивчення з метою оцінки розвитку такого ускладнення, як нетримання калу [33, 34].

Лапароскопічно асистоване низведення небажане при середніх АРМ у зв'язку з тим, що цей метод потребує великої дисекції прямої кишки та може призвести до ураження прямокишкових нервів та тазового сплетіння з небажаними функціональними результатами. На теперішній час не знайдено переконливих свідчень переваги лапароскопії порівняно з заднім сагітальним доступом при корекції АРМ серед пацієнтів, котрі не потребують лапаротомії. Також відсутні свідчення щодо кращих клінічних результатів при використанні цих двох технік [35–44].

Передній сагітальний доступ. Передній сагітальний доступ, який складається з переднього розшарування промежини (від мошонки до задньої частини епітеліального вистилання анального каналу), виконується деякими хірургами з метою збереження внутрішнього анального сфінктера [45]. При цьому слід враховувати, що використання такого доступу може пошкодити міхурове нервово сплетення при розшаруванні ректоуретральної нориці до його з'єднання з уретрою. Більше того, при проведенні заднього сагітального доступу також можна проводити операцію зі збереженням інтактності внутрішнього сфінктера.

ПІСЛЯОПЕРАЦІЙНИЙ ПЕРІОД

Задній сагітальний розріз відносно безболісний. У пацієнтів з ректоуретральною норичею катетер Фолея залишають на 5–7 днів, у рідкісних випадках потребується катетеризація на більший проміжок часу. Через 2 тиж після закінчення операції починається бужування. Дилатацію ануса потрібно проводити двічі на день, кожного тижня розмір бужа необхідно збільшувати. Фінальний розмір бужа залежить від вікової норми пацієнта. Після досягнення розміру бужа, котрий дорівнює віковій нормі, можна закривати колостому. Бужування є обов'язковою частиною післяопераційного періоду, оскільки дозволяє уникнути розвитку стриктур. Після закриття колостоми може бути присутній інтенсивний висип, котрий є нормальним станом внаслідок маніпуляцій у ділянці промежини.

З метою оцінити результати оперативного втручання та віддалені наслідки була розроблена міжнародна класифікація результатів післяопераційного втручання (табл. 7) [23].

Таблиця 7

Міжнародна класифікація результатів післяопераційного втручання

Метод оцінки результатів, 2005 (для пацієнтів у віці більше 3 років, без терапії)		
1. Довільне спорожнення		так/ні
Позив до дефекації		
Відчуття наповнення		
Утримання вмісту кишечника		
2. Нетримання		так/ні
1-й ступінь	Випадкове (1 чи 2 рази на тиждень)	
2-й ступінь	Щоденне (соціально адаптовані)	
3-й ступінь	Постійне (соціальні проблеми)	
3. Закрепи		так/ні
1-й ступінь	Успішно лікується вдома	
2-й ступінь	Потребує призначення проносних засобів	
3-й ступінь	Резистентні до дієти та проносних засобів	

ПРОГНОЗ

Функціональні розлади. При оцінці результатів лікування АРМ необхідно враховувати не тільки присутній вид АРМ, але й лікування, обране для певного пацієнта. Таким чином, прогноз може суттєво відрізнятись залежно від використаного доступу. При початку застосування заднього сагітального доступу функціональні розлади віддаленого післяопераційного періоду значною мірою покращилися [49, 50].

Запор. Найбільш частим функціональним розладом після лікування зарощеного ануса, при котрому була збережена пряма кишка, є запор [45–47]. При лікуванні таких пацієнтів найважливішою вважається активна лікарська тактика ведення запору та його уникнення після низведення. Пацієнти вимагають спостереження, проносні засоби та певні обмеження при харчуванні мають призначатися одразу після появи перших ознак запору.

Фекальне нетримання. Рідше за запор пацієнти можуть стикатися з нетриманням калу. При гарному прогнозі воно може бути пов'язане з недостатнім контролем процесу дефекації, у той час як справжнє фекальне нетримання виникає внаслідок дуже високого зарощення ануса чи слабкості м'язів та наявності аномалій крижі. Диференційна діагностика цих двох станів може бути проведена за допомогою іригоскопії. Пацієнти зі справжнім нетриманням потребують спеціального догляду за кишечником, який передбачає щодобову очистку кишечника дитини супозиторіями чи клізмою один раз на день [48]. Застосування клізми одразу після їжі дозволяє більш ефективно очищати кишечник, беручи до уваги гастрocolічний рефлекс.

Фекальне нетримання залежить від трьох основних чинників: свідомого контролю м'язів, котрі формують діафрагму таза, чутливості анального каналу та кишкової рухливості.

У пацієнтів з аноректальними мальформаціями спостерігається різний ступінь гіпоплазії м'язів, котрі формують діафрагму таза та відповідають за проведення акту дефекації. М'язи зі свідомим контролем працюють лише тоді, коли в пацієнта присутня відповідна чутливість у цій ділянці. Така чутливість забезпечується за допомогою інтактного анального сенсорного механізму. Відсутність цього механізму в більшості випадків й викликає фекальне нетримання в пацієнтів з АРМ.

Пацієнти зі справжнім фекальним нетриманням потребують особливого догляду за кишечником, котрий полягає у щоденному призначенні клізм, супозиторіїв чи зрошенні кишечника з метою його звільнення від фекальних мас. Альтернативою є використання терапії біологічного зворотного зв'язку, котрий вважається простим та безпечним засобом для використання в дітей. При використанні комп'ютеризованого обладнання пацієнтам подається сигнал на кольоровий монітор, коли необхідно зробити скорочення анального сфінктера. У результаті використання цієї техніки може бути корисним задля збереження кінцевої функціональної активності

анального сфінктера після оперативного втручання з приводу приведення. Також можливо проведення вторинних реконструктивних операцій з метою посилити сфінктерний механізм у пацієнтів з фекальним нетриманням.

Сечове нетримання. Сечове нетримання має місце в пацієнтів чоловічої статі з АРМ із занадто дефектними чи відсутніми крижами, чи при недотриманні базових принципів хірургічного втручання, якщо трапилося пошкодження важливих нервів. Переважна більшість пацієнтів чоловічої статі має адекватний контроль сечовиділення. Це твердження вірне так само й для пацієнтів жіночої статі, не беручи до уваги пацієнтів з клоакою, для яких функціональний прогноз залежить в більшості випадків від важкості дефекту та від стану хребта та крижів. Контроль сечовипускання залежить від довжини загального каналу. Біля 69 % пацієнтів із клоакою з довжиною загального каналу більше за три сантиметри потребують періодичної катетеризації, порівняно з 20 % пацієнтів, в котрих довжина загального каналу менша за три сантиметри. Шийка сечового міхура в більшості пацієнтів залишається функціонуючою та в них катетер залишається сухим під час процедури. У випадках функціональної неспроможності шийки сечового міхура пацієнтам роблять стому Мітрофанова.

Пацієнти, котрим були проведені оперативні втручання з приводу АРМ, потребують ретельного та регулярного обстеження та контролю їх стану з метою покращити прогноз та уникнути проблем, котрі у подальшому можуть вплинути на кінцевий функціональний результат.

РЕАБІЛІТАЦІЯ ДІТЕЙ С АНОРЕКТАЛЬНИМИ МАЛЬФОРМАЦІЯМИ

Реабілітація – важливий етап у комплексному підході до лікування дітей з аноректальними мальформаціями. В багатьох випадках, а особливо при виконанні проміжної аноректопластики з приводу "низької форми атрезії" ануса у своїй практиці хірурги зустрічаються з післяопераційними ускладненнями, що потребують відповідної цілеспрямованої реабілітаційної програми, яка впливає в першу чергу на патогенетичну причину знайдених порушень [51, 52]. Також важливо зазначити, що реабілітація повинна проводитися систематично і цілеспрямовано для досягнення знов сформованої прямою кишкою нормальної функції.

Рання реабілітація

Цілі:

- запобігання післяопераційному інфікуванню (антибіотикотерапія);
- запобігання розвитку рубцевої деформації ануса и ректума;
- нормальне здійснення дитиною самостійного акту дефекації;
- психомоторна стимуляція відновлення функції утримання [52, 53].

У післяопераційному періоді проводять антибактеріальну терапію. При колостомії використовують цефалоспорины I покоління. Ентеральне годування призначають зазвичай з 2-ї доби при відсутності важкої супутньої

патології. Батьків дитини навчають догляду за нею (очищення і обробка шкіри навколо стоми, зміна калоприймача). Після аноректопластики використовують цефалоспорини III покоління з додаванням до терапії метронідазолу. Антибактеріальну терапію проводять протягом 5–7 діб. Знеболювання виконують протягом 2–4 діб. Після аноректопластики встановлюється уретральний катетер Фолея. Щоденно проводяться перев'язки 2–3 рази на день. Принципово важливим є постійне підсушування післяопераційної рани для профілактики розходження делікатних швів промежини. З цією метою можливо використовувати порошкові препарати вісмуту (ксероформ). Катетер з сечового міхура видаляють на 7–10-й добі. Розвитку рубцевої деформації анального отвору запобігає і проведення постійного бужування за допомогою розширювачів Гегара при наявності загоєння первинним натягом у перші 10 діб [54]. Якщо до закриття колостоми бужування проводиться 2–3 рази на добу по 3–5 хв, то після її ліквідації – не менше ніж 1 раз на добу. Тривалість бужування залежить від стану анального отвору. В тих випадках, коли ознак його стенозування немає, через 1–1,5 міс можливо робити контрольне бужування 1 раз через 3–5 днів протягом такого ж терміну, а потім 3 рази на місяць протягом року. В майбутньому питання вирішується індивідуально. При наявності у дитини ознак рубцювання анального отвору щоденне бужування 2–3 рази проводять терміном 2–3 міс. Після цього протягом 1–1,5 міс анальний отвір бужують один раз на день. Через 3–4,5 міс з моменту початку бужування його продовжують, але не частіше 1–2 разів на тиждень протягом 2–3 міс. Разом із проведенням бужування анального отвору дитині призначають фізіотерапевтичне лікування. За наявності фіброзного процесу низведеної кишки дітям призначається ферментативна протеолітична терапія у вигляді супозиторіїв з гіалуронідазною активністю 1500 МЕ по 2 рази на день протягом 2 тиж, після – 1 раз на добу до 4 міс. Самостійний акт дефекації навіть при наявності нормальної анатомії аноректальної зони є доволі складним рефлексорним процесом, а після реімплантації анального каналу у зовнішній сфінктер частіше за все виникають рефлексорно-функціональні порушення.

Існують наступні способи формування самостійного акту дефекації у дітей з аноректальними вадами в реабілітаційному періоді.

- Тренувальні та очищувальні клізми. Необхідно проводити їх два рази на добу протягом 3–4 тиж, в один і той самий час: вранці – тренувальна, ввечері – очищувальна гіпертонічна. Після кожної клізми дитину саджають на горщик чи унітаз. По завершенню такого циклу дитина в той самий час щоденно продовжує висаджуватися на горщик.

- Тренування анального утримання, що реалізується за допомогою фізіотерапевтичних програм та комплексів лікувальної фізкультури. Рефлекс утримання може формуватися і за допомогою гумового балону, який після введення у пряму кишку заповнюється повітрям або рідиною до відчуття

позиву на акт дефекації. Після цього дитина повинна імітувати утримання вмісту прямої кишки, скорочуючи м'язи тазового дна. Одночасно зі скороченням цих м'язів виконуються спеціальні вправи для м'язів черевного пресу та нижніх кінцівок.

- Психомоторна стимуляція функції утримання калу реалізується за допомогою заходів лікувально-виховного характеру і спрямована на тривалу адаптивну взаємодію із дітьми, що були прооперовані з приводу аноректальних мальформацій.

Пізня реабілітація. Прогноз реабілітаційної терапії. Повторні операції

При правильному своєчасному лікуванні у дітей з аноректальними вадами у середньому в 70 % випадків відбувається самостійне випорожнення кишечника вже до 3 років життя, втім у половини з них наявне каломазання, в більшості випадків пов'язане з хронічним запором. При своєчасній диспансеризації і призначенні режиму, багатой на клітковину дієти і очищувальних клізм ця проблема може зникнути. При добре розвинених м'язах промежини, за відсутності патології крижів, у випадку вестибулярної, промежинної нориці, аноректальної мальформації без нориці та клоаки із загальним каналом менше ніж 3 см адекватне грамотне своєчасне хірургічне лікування повинно призвести до задовільних результатів. У випадку наявності у дитини "плоскої" промежини, аномальної будови крижів, везикальної нориці, клоаки із загальним каналом більше ніж 3 см у майбутньому слід чекати на більшу кількість проблем з випорожненням кишечника і більш низьку якість життя. Гарними результатами лікування аноректальної мальформації слід вважати щоденну одно-, двократну дефекацію, відсутність каломазання в інтервалі між дефекаціями, наявність позивів до дефекації, утримання сечі. Орієнтовно (результати системного аналізу дитячого колопроктологічного центру, США) в разі адекватного лікування при промежинній нориці усі діти після операції можуть довільно випорожнити кишечник, при вестибулярної нориці – більше 90 % пацієнтів, при ректоуретральній бульбарній нориці – 87 %, при ректоуретральній простатичній нориці – 76 %, при безнорицевій формі – 85 %, при клоаці – 83 %, при везикальній нориці – 28 %. Порушення сечовипускання частіше за все спостерігаються при аномаліях крижі, у деяких дівчаток з клоакою. Диспансеризація пацієнтів повинна тривати протягом значного періоду [56]. Обов'язковий контроль бужування, випорожнення кишечника, за необхідністю – призначення відповідної дієти, очищувальних клізм. Повторні реконструктивні операції на промежині завжди загрожують погіршенням результатів лікування [57]. Оптимальною є одноразова реконструктивна пластика аноректальної мальформації. Хірург, що виконує подібні операції, повинен мати великий досвід і відповідну підготовку.

ЛИТЕРАТУРА

1. Anomalies associated with anorectal malformations according to the Krickenbeck anatomic classification / S. A. Nah, C. C. Ong, N. K. Lakshmi et al // *J Pediatr Surg.* – 2012. – № 47(12). — P. 2273–2278.
2. Литтманн И. Оперативная хирургия / И. Литтманн. – Будапешт : Изд-во Академии наук Венгрии, 1982. – 1136 с.
3. Wang C. Anorectal malformation: the etiological factors / C. Wang, L. Li, W. Cheng // *Pediatric surgery international.* – 2015. – № 31(9). – P. 795–804.
4. Preliminary report on the International Conference for the Development of Standards for the Treatment of Anorectal Malformations / A. Holschneider, J. Hutson, A. Peña et al // *J. Pediatr. Surg.* – 2005. – № 40 – P. 1521–1526.
5. Петренко В. М. Развитие человека. Вопросы развития в анатомии человека / В. М. Петренко. – Москва ; Берлин : Directmedia, 2016. – 137 с.
6. Исаков Ю. Ф. Хирургические болезни детского возраста : учебник : в 2 т. / Ю. Ф. Исаков, А. Ф. Дронов. – Москва : ГЭОТАР-Мед, 2004. – Т. I. – 632 с. – Т. II. – 584 с.
7. Аноректальные мальформации у детей (Федеральные клинические рекомендации) / В. И. Аверин, А. Л. Ионов, С. А. Караваева и др. // *Детская хирургия.* – Т. 19. – № 4 – С. 29–35.
8. Врожденные пороки развития аноректальной области / Ю. Г. Дегтярев [и др.] ; под ред. Ю. Г. Дегтярева. – Минск : Четыре четверти, 2017. – С. 8–10.
9. Evolution of management of anorectal malformation through the ages / V. Upadhyaya, A. Gangopadhyay, P. Srivastava et al // *Internet J Surg.* – 2007. – 17:1.
10. Levitt M. A. Anorectal malformations / M. A. Levitt, A. Peña // *Orphanet J Rare Dis.* – 2007. – № 2:33. – P. 201–207.
11. Gupta D. K. Anorectal malformations – Wingspread to Krickenbeck / D. K. Gupta // *J Indian Assoc of Pediatr Surg.* – 2005. – № 10. – P. 75–77.
12. Van der Putte. The development of the perineum in the human. A comprehensive histological study with a special reference to the role of stromal components / der Putte Van // *Adv Anat Embryol Cell Biol.* – 2005. – № 177. – P. 1–131.
13. Preoperative assessment of neurovesical function in children with anorectal malformation: association with vertebral and spinal malformations / E. Stathopoulos, V. Muehlethaler, M. Rais et al // *J Urol.* – 2012. – № 188. – P. 943–947.
14. Currarino triad: anorectal malformation, sacral bony abnormality, and presacral mass a review of 11 cases / Lee S. C., Chun Y. S., Jung S. E. et al // *J Pediatr Surg.* – 1997. – № 32. – P. 58–61.
15. Mchugh K. Pre-operative MRI of anorectal anomalies in the newborn period / K. Mchugh, N. E. Dudley, P. Tam // *Pediatr Radiol.* – 1995. – № 25. – P. 33–36.
16. Prone cross-table lateral view: an alternative to the invertogram in imperforate anus / K. L. Narasimharao, G. R. Prasad, S. Katariya et al // *AJR Am J Roentgenol.* – 1983. – № 140. – P. 227–229.
17. McHugh K. Pre-operative MRI of anorectal anomalies in the newborn period / K. McHugh, N. E. Dudley, P. Tam // *Pediatr Radiol.* – 1995. – № 25. – Suppl 1: P. 33–36.

18. Rehbein F. Imperforate anus: Experiences with abdomino-perineal and abdomino-sacro-perineal pull-through procedures / F. Rehbein // *J Pediatr Surg.* – 1967. – № 2. – P. 99–105.
19. Редкий вариант аномалии – ректальный мешок / М. А. Гопиенко, Е. Б. Полова, А. Н. Котин и др. // *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии.* – 2013. – Т. 3. – № 4. – С. 102–106.
20. The Paris Consensus on Childhood Constipation Terminology (PACCT) Group / M. Benninga, D. C. Candy, A. G. Catto-Smith et al // *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* – 2005. – № 40. – P. 273–275.
21. Kelly J. H. The clinical and radiological assessment of anal continence in childhood / J. H. Kelly // *Aust N Z J Surg.* – 1972. – № 42. – P. 62–63.
22. Pena A. Anorectal malformations / A. Pena // *Semin Pediatr Surg.* – 1995. – № 4. – P. 35–47.
23. Holschneider A. "Preliminary report on the International Conference for the Development of Standards for the Treatment of Anorectal Malformations." / A. Holschneider [et al] // *Journal of pediatric surgery.* – 2005 – № 40.10 – P. 1521–1526.
24. One-stage correction of high imperforate anus in the male neonate / C. T. Albanese, R. W. Jennings, J. B. Lopoo et al // *J Pediatr Surg.* – 1999. – № 34. – P. 834–836.
25. The treatment of high and intermediate anorectal malformations: one stage or three procedures? / G. Liu, J. Yuan, J. Geng et al // *J Pediatr Surg.* – 2004. – № 39. – 1466–1471.
26. Zheng S. Single-stage correction of imperforate anus with a rectourethral or a rectovestibula fistula by semiposterior sagittal anorectoplasty / S. Zheng, X. Xiao, Y. Huang // *Pediatr Surg Int.* – 2008. – № 24. – P. 671–676.
27. Colostomy type in anorectal malformations: 10-years experience / S. Gardikis, S. Antypas, C. Mamoulakis et al // *Minerva Pediatr.* – 2004. – № 56. – P. 425–429.
28. Levitt M. A. Operative Management of Anomalies in Male. In: A. M. Holschneider, J. Hutson, editor. *Anorectal Malformations in Children* / M. A. Levitt, A. Peña. – Heidelberg: Springer, 2006. – P. 295–302.
29. Laparoscopically assisted anorectovaginoplasty for selected types of female anorectal malformations / E. Tei, A. Yamataka, O. Segawa et al // *J Pediatr Surg.* – 2003. – № 38 – P. 1770–1774.
30. Levitt M. A. Operative Management of Anomalies in Female. In: A. M. Holschneider, J. Hutson, editor. *Anorectal Malformations in Children* / M. A. Levitt, A. Peña. – Heidelberg: Springer, 2006. – P. 303–306.
31. Surgical management of cloacal malformations: a review of 339 patients / A. Pena, M. A. Levitt, A. Hong, P. Midulla // *J Pediatr Surg.* – 2004. – № 39. – P. 470–479.
32. Levitt M. A. Treatment of Cloacas. In: Holschneider AM, Hutson J, editor. *Anorectal Malformations in Children* / M. A. Levitt, A. Peña. – Heidelberg: Springer, 2006. – P. 307–314.
33. Sydorak R. M. Laparoscopic repair of high imperforate anus / R. M. Semin, C. T. Albanese // *Pediatr Surg.* – 2002. – № 11. – P. 217–225.

34. Georgeson K. E. Laparoscopically assisted anorectal pull-through for high imperforate anus – a new technique / K. E. Georgeson, T. H. Inge, C. T. Albanese // *J Pediatr Surg.* – 2000. – № 35. – P. 927–930.
35. Lin C. L. Earlier appearance and higher incidence of the rectoanal relaxation reflex in patients with imperforate anus repaired with laparoscopically assisted anorectoplasty / C. L. Lin, K. K. Wong, L. C. Lan // *Surg Endosc.* – 2003. – № 17(10). – P. 1646–1649.
36. Midterm followup study of high-type imperforate anus after laparoscopically assisted anorectoplasty / S. Kudou, T. Iwanaka, H. Kawashima et al // *J Pediatr Surg.* – 2005. – № 40(12). – P. 1923–1926.
37. Midterm postoperative clinicoradiologic analysis of surgery for high/intermediate-type imperforate anus: prospective comparative study between laparoscopy-assisted and posterior sagittal anorectoplasty / C. Ichijo, K. Kaneyama, Y. Hayashi et al // *J Pediatr Surg.* – 2008. – № 43(1). – P. 158–162.
38. Comparison of clinical outcomes and anorectal manometry in patients with congenital anorectal malformations treated with posterior sagittal anorectoplasty and laparoscopically assisted anorectal pull through / J. Yang, W. Zhang, J. Feng et al // *J Pediatr Surg.* – 2009. – № 44(12). – P. 2380–2383.
39. Outcome of males with high anorectal malformations treated with laparoscopic-assisted anorectal pullthrough: preliminary results of a comparative study with the open approach in a single institution / M. M. Bailez, E. S. Cuenca, V. Mauri et al // *J Pediatr Surg.* – 2011. – № 46(3). – P. 473–477.
40. Evaluation of defecative function 5 years or longer after laparoscopic-assisted pull-through for imperforate anus / K. K. Wong, X. Wu, I. H. Chan, P. K. Tam // *J Pediatr Surg.* – 2011. – № 46(12). – P. 2313–2315.
41. A comparison of laparoscopic-assisted (LAARP) and posterior sagittal (PSARP) anorectoplasty in the outcome of intermediate and high anorectal malformations / C. de Vos, M. Arnold, D. Sidler, S. W. Moore // *S Afr J Surg.* – 2011. – № 49(1). – P. 39–43.
42. Laparoscopically assisted anorectal pull-through for high imperforate anus in infants: intermediate results / Q. S. Tong, S. T. Tang, J. R. Pu et al // *J Pediatr Surg.* – 2011. – № 46(8). – P. 1578–1586.
43. Laparoscopic repair of anorectal malformations at the Red Cross War Memorial Children's Hospital: taking stock / R. J. England, S. L. Warren, L. Bezuidenhout et al // *J Pediatr Surg.* – 2012. – № 47(3). – P. 565–570.
44. Long term outcomes of laparoscopic-assisted anorectoplasty: a comparison study with posterior sagittal anorectoplasty / A. X. Ming, L. Li, M. Diao et al // *J Pediatr Surg.* – 2014. – № 49(4). – P. 560–563.
45. The anterior sagittal approach for high imperforate anus: a simplification of the Mollard approach / D. L. Sigalet, J. M. Laberge, V. R. Adolph, F. M. Guttman // *J Pediatr Surg.* – 1996. – № 31. – P. 625–629.
46. Complications of posterior sagittal anorectoplasty / D. K. Nakayama, J. M. Templeton, M. M. Ziegler et al // *J Pediatr Surg.* – 1986. – № 21. – P. 488–492.
47. Constipation is a major functional complication after internal sphincter-saving posterior sagittal anorectoplasty for high and intermediate anorectal malformations / R. Rintala, H. Lindahl, E. Marttinen, H. Sariola // *J Pediatr Surg.* – 1993. – № 28. – P. 1054–1058.

48. Rintala R. J. Fecal continence in patients having undergone posterior sagittal anorectoplasty procedure for a high anorectal malformation improves at adolescence, as constipation disappears / R. J. Rintala, H. G. Lindahl // *J Pediatr Surg.* – 2001. – № 36. – P. 1218–1221.
49. Levitt M. A. Continent appendicostomy in the bowel management of fecally incontinent children / M. A. Levitt, S. Z. Soffer, A. Pena // *J Pediatr Surg.* – 1997. – № 32. – P. 1630–1633.
50. Davies M. C. Long-term outcomes of anorectal malformations / M. C. Davies, S. M. Creighton, D. T. Wilcox // *Pediatr Surg Int.* – 2004. – № 20. – P. 567–572.
51. Щапов Н. Ф. Диагностика и лечение низких форм аноректальных пороков у новорожденных и детей раннего грудного возраста / Н. Ф. Щапов // *Детская хирургия.* – 2014. – № 2 – С. 42–47.
52. Реабілітація дітей з аноректальними вадами розвитку / А. Н. Нікіфоров, В. І. Аверін, Ю. Г. Дегтярев та ін. // *Медичний журнал.* – 2005. – № 4. – С. 82–85.
53. Левіт М. А. Недосконалий анус и вади розвитку клоаки. В кн.: Holcomb GW III, Murphy JP, редакція. *Дитяча хірургія Ашкрафта* / М. А. Левіт, А. Пена. – 5-е вид. – Філадельфія, Пенсільванія : Saunders Elsevier, 2010. – С. 468–490.
54. Аноректальные мальформации у детей (Федеральные клинические рекомендации) / В. И. Аверин, А. Л. Ионов, С. А. Караваева и др. // *Детская хирургия.* – 2015. – Т. 19. – № 4. – С. 31–37.
55. Стівенс Ф. Д. Класифікація, ідентифікація і оцінка хірургічного лікування аноректальних аномалій / Ф. Д. Стівенс, Е. Дарем-Сміт // *Pediatr Surg Int.* – 1986. – № 1. – С. 200–205.
56. Кишечные стомы у детей : сопутствующие проблемы и пути их решения // *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии.* – 2013. – Т. 3. – № 4 – С. 50–58.
57. Ионов А. Л. Послеоперационные осложнения в колоректальной хирургии детей / А. Л. Ионов, О. В. Щербакова // *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии.* – 2013. – Т. 3. – № 4 – С. 71–82.

Навчальне видання

АНОРЕКТАЛЬНІ МАЛЬФОРМАЦІЇ

***Методичні вказівки
для студентів та лікарів-інтернів
(доповнені та перероблені)***

Упорядники **Басилайшвілі Юрій Валентинович
Давиденко В'ячеслав Борисович
Рой Наталія В'ячеславівна**

Відповідальний за випуск **Ю. В. Басилайшвілі**



**Редактор Є. В. Рубцова
Комп'ютерна верстка О. Ю. Лавриненко**

Формат А5. Ум. друк. арк. 1,5. Зам. № 21-34090.

**Редакційно-видавничий відділ
ХНМУ, пр. Науки, 4, м. Харків, 61022
izdatknmurio@gmail.com**

Свідоцтво про внесення суб'єкта видавничої справи до Державного реєстру видавництв, виготівників і розповсюджувачів видавничої продукції серії ДК № 3242 від 18.07.2008 р.