

## АТРЕЗІЯ ВІДХІДНИКА ТА ПРЯМОЇ КИШКИ

*Ю.Т.Ахтемійчук, Б.Г.Макар, І.Ю.Олійник, О.П.Антонюк*

*Буковинський державний медичний університет, м. Чернівці*

**Резюме.** Літературне дослідження, присвячене аноректальним атрезіям, свідчить про відсутність спільного погляду науковців на механізм розвитку аноректальних вад, що потребує подальших анатомо-клінічних розробок.

**Ключові слова:** відхідник, пряма кишка, атрезія.

Атрезія відхідника (Вх) – природжена відсутність анального отвору, на місці якого визначається маленька заглибина шкіри або виступ у вигляді рубця. В деяких випадках існує горбик, який немовби є продовженням *carphae scroti*. Шкіра в цьому місці може бути настільки стоншена, що крізь неї просвічує меконій. Атрезія Вх трапляється з однаковою частотою у дітей обох статей – від 1:2000 до 1:5000 новонароджених [1-3].

Дані ембріологічних досліджень свідчать, що вади розвитку Вх та прямої кишки (ПК) можуть утворюватися на 4-8 тиж. внутрішньоутробного розвитку в процесі розділення клоаки і формування промежини. Зовнішній м'яз-замікач Вх розвивається незалежно від ПК, тому при всіх формах природжених вад він нібито збережений, але нерідко характеризується відсутністю передніх або й всіх м'язових пучків [4]. R.Mo et al. [5], I.Daradka, I.Hassa [6] підкреслюють, що аноректальні вади є наслідком порушення внутрішньоутробного розвитку дистального відділу задньої кишки. Спектр аноректальних вад коливається від незначного стенозу Вх до неперфорованого Вх з норицею між сечовим та кишковим трактами, аж до найтяжчої форми – постійної клоаки. На думку D.F.Finnigan et al. [7], розвиток атрезії Вх зумовлений персистенцією клоакальної перетинки. P.Tairale et al. [8] пов'язують неперфорований Вх або аноректальну атрезію з великими фетальними структурними вадами.

L.Chien-Hsing et al. [9] вважають, що прямокишкова атрезія – це наслідок гострого судинного розладу, який може статися на 13-14 тиж. ембріогенезу під впливом спадкових і тератогенних чинників. C.E.Gilbert et al. [2] відзна-

чають, що новонароджені від матерів, хворих на цукровий діабет, відносяться до групи підвищеного ризику. За даними O.Vonnot [10], постійне вживання жінкою під час вагітності бензодіазепіну може призвести до атрезії Вх у 10 % випадків.

S.P.Chen et al. [11] висловили думку, що неперфорований Вх і вади хребта є наслідком хибного розвитку мезодерми, що згодом спричиняє порушення розвитку перегородки клоаки та каудальних хребців. D.J.Ralph et al. [12] наводять 58 випадків неперфорованого Вх в новонароджених. При цьому деформація хребта виявлена у 78 % дітей, міхурово-сечівниковий рефлюкс – 41 %. У 30 дітей спостерігали анатомічні відхилення геніталій, у 27 – вади верхніх сечових шляхів.

A.Cuschieri [13] розглядає аноректальні аномалії як складові множинних аномалій плода. N.Kella et al. [14] вважають, що уrogenітальні аномалії трапляються частіше при високих аноректальних мальформаційних вадах; при цьому мають місце ниркові агенезії. Хворі з аноректальними мальформаціями переважно мають поєднані патології (VATER, VACTERL), які відіграють ключову роль у перинатальній смертності [15].

Атрезія відхідникового каналу (ВК) часто поєднується з атрезією або агенезією ПК. Аноректальні вади в 30 % випадків поєднуються з патологією розвитку сечовидільної системи [16, 17]. O.H.Teixeira et al. [18] у 68 хворих з аноректальними вадами виявили 15 пацієнтів із серцево-судинними аномаліями, зокрема й ураження міжшлуночкової перегородки. J.A.Carson et al. [19] встановили зв'язок неперфорованого Вх з ураженнями крижової кістки; у деяких

хворих розвиваються прогресивні неврологічні хвороби у зв'язку з ураженням спинного мозку. Серед 94 хворих з неперфорованим Vx у 38 % випадків переважали хребтові аномалії, поєднання неперфорованого Vx, хребтових та сечостатевих аномалій виявлено у 53 % дітей [20].

C.A.Sheldon et al. [21] у 70 % хворих з неперфорованим Vx виявили сечостатеві відхилення. D.Cortes et al. [22] встановили, що через 18 міс. після народження найчастішою поєднаною аномалією у дітей з аноректальними вадами був крипторхізм (19 %). Чим вищий рівень аноректальних вад, тим більша кількість випадків крипторхізму.

За класифікацією, яку наводять F.D.Stephens, E.D.Smith [3], розрізняють такі види аноректальних атрезій: 1) висока (аноректальна агенезія з ректопростатичною норицею або без нориці, атрезія ПК); 2) проміжна (ректобульбарна уретральна нориця, анальна агенезія без нориці); 3) низька (анально-шкірна нориця, ановестибулярна нориця, анальний стеноз); 4) рідкісні вади.

К.У.Ашкрафт, Т.М.Холдер [23] запропонували таку класифікацію аноректальних вад: у хлопчиків – шкірна нориця, анальний стеноз, анальна мембрана, ректоуретральна нориця, бульбарна форма, ректовезикальна нориця та аноректальна агенезія без нориці, атрезія ПК; у дівчаток – шкірна промежинна нориця, вестибулярна нориця, вагінальна нориця, аноректальна агенезія без нориці, атрезія ПК, персистуюча клоака; у хлопчиків та дівчаток – змішані аноректальні вади.

A.Holschneider et al. [24] запропонували розширену класифікацію, яка базується на радіографічних дослідженнях плодів. За цією класифікацією, аноректальні вади високого типу поділені на аноректальну агенезію з норицею або без неї, аноректальну атрезію; проміжні – прямокишково-присінкову та ректовагінальну нориці у дівчаток і ректобульбарну норицю у хлопчиків, відхідникову агенезію без нориці в обох статей; низькі – відхідниково-присінкову атрезію з норицею та анальним стенозом. Автори підкреслюють, що умовна лобково-куприкова лінія (від верхнього краю лобкової кістки до куприка), що відповідає прикріпленню м'яза-підймача відхідника, розділяє високі (вище м'яза-підймача відхідника), проміжні та низькі форми аноректальної агенезії (нижче цієї умовної лінії). У здорових осіб найнижча точка сідничної горбистості, так звана І-точка, є най-

глибшою точкою лійки м'яза-підймача відхідника. Сліпий ректальний мішок, який розміщений між лобково-куприковою лінією та І-точкою, кваліфікується як проміжна вада.

Високий тип патології M.Endo et al. [25] виявляли у 26,0 % хворих, проміжний – 10,7 %, низький – 57,0 %, змішаний – 4,5 %, неклассифіковані випадки – 1,8 %. Випадки атрезії Vx високого типу наводять W.A.Meier-Ruge, A.M.Holschneider [26]. За даними A.Cuschieri [27], атрезії Vx становлять 75,5 % (10,1 % – вище м'яза-підймача відхідника, 89,9 % – нижче); нориці вище м'яза-підймача відхідника – 53 %, нижче – 47 %; зміщення Vx – 3,4 %; постійна клоака – 0,9 %.

A.Pena [28] видяліє такі ознаки атрезії Vx: відсутність Vx у відповідному місці, пасаж меконію через норицю або наявність меконію в сечі. Повна атрезія Vx або недостатній пасаж меконію через норицю свідчить про низьку кишкову непрхідність. R.Kubiak, V.Upadhyay [29] повідомляють про випадок неперфорованого Vx з норицею у монозиготних близнюків.

Важливе діагностичне значення має ехографія, яка базується на виявленні перерозтягнутої ампули ПК, заповненої неоднорідним рідинним вмістом. Зазвичай такі ознаки виявляються після 30 тиж. вагітності. Висота атрезії визначається за допомогою фістулографії або ін'єкції контрасту з боку промежини в сліпий кінець кишки під рентгенологічним контролем. Цистоуретрограма необхідна для виявлення поєднаних нориць або міхурово-сечівникового рефлексу. Всім новонародженим з атрезією Vx необхідно виконувати рентгенографію попереково-куприкового відділу хребта і сечових шляхів [30, 31].

За даними C.Stoll et al. [32], чутливість пренатального ультрасонографічного дослідження щодо аноректальних вад становить 36 %. Пренатальною сонографічною ознакою аноректальної атрезії R.D.Harris et al. [33], A.Karonis et al. [34] вважають ненормальне розширення кишкових петель (41 %), зокрема ободової кишки [35]. V.Belin et al. [36] ультразвуковим дослідженням 13 плодів діагностували розширення ободової кишки. У 9 з них кишкове розширення було в межах таза. Після народження у 7 випадках відхідник був нормальним, а в 2 – неперфорований. У 4 новонароджених виявлена непрхідність тонкої кишки (у 3 – меконієва непрхідність, в 1 – аномальна ротація кишечнику).

C.E.Gilbert et al. [2] наводять випадок, коли у вагітної, хворої на цукровий діабет, відхідни-

ково-прямокишкову атрезію у плода виявлено на 12-му тиж. гестації. Після народження у дитини виявили аноректальну атрезію з ректоуретральною норицею та інші вади. S.Anderson et al. [37] за допомогою ультрасонографії дослідили два випадки ентеролітіазу з аноректальною вадою у плодів. Пренатальна діагностика ентеролітіазу та меконієвого перитоніту в деяких випадках вказує на наявність прямокишково-сечового сполучення.

A.Brantberg et al. [38] спостерігали 69 новонароджених з неперфорованим Вх, з яких пренатально (18-35 тиж.) діагноз було встановлено тільки в 11 (15,9 %) випадках (розширення ПК або нижньої частини товстої кишки). У 63,6 % хворих неперфорований Вх поєднувався з сечостатевидами вадами. J.Mandell et al. [39] виявили кальцифікати поза просвітом кишки, що вказує на внутрішнюотробну кишкову перфорацію з внутрішньоочеревинною трансудацією меконію, яка частіше пов'язана з кишковою непрохідністю та атрезіями.

Лікування атрезій Вх і ПК хірургічне, яке проводять відразу після встановлення діагнозу. У дівчаток операція з приводу нориці може бути відстрочена до річного віку [17, 16, 34]. Проте хворі з неперфорованим Вх важко піддаються лікуванню, особливо з високими ураженнями. Лікування таких дітей залежить від рівня

і типу вади, стану розвитку зовнішнього м'яза-замикача Вх, наявності множинних аномалій та типу нориці між верхнім сліпим кінцем ПК і сечовим трактом [6]. Якщо ураження низьке і немовля здорове, то в ранньому неонатальному періоді рекомендується проктопластика. Для високих і проміжних уражень рекомендується спочатку накладати колостомію [40].

В.О.Катько [1] виділяє 4 основні види хірургічної корекції атрезій Вх у новонароджених: 1. Створення отвору на промежині, підшивання ПК до шкіри. 2. Передня черевно-промежинна проктопластика. 3. Сакральна-промежинна проктопластика (з метою збереження зовнішнього м'яза-замикача Вх). 4. Операція Піна.

Одними з перших запропонували лікування аноректальних вад сагітальним доступом Р.А. de Vries, А.Рена [41], який дозволяє: а) виявити основні структури сфінктерного апарату; б) оцінити ступінь розвитку цих структур; в) визначити положення замикального механізму; г) оцінити топографію ПК, сечівника, сім'яного канатика, передміхурової залози, судин та нервів.

**Висновок.** Літературне дослідження свідчить про відсутність спільного погляду науковців на механізм розвитку аноректальних вад та недостатню чутливість методів їх пренатальної діагностики, що потребує подальших анатомо-клінічних розробок.

### Література

1. Неперфорированный анус (Обзор иностранной литературы) / В.А.Катько // Белорус. мед. ж. – 2002. – № 2. – С. 20-31.
2. Changing Antenatal Sonographic Appearance of Anorectal Atresia From First to Third Trimesters / C.E.Gilbert, D.Paeds, J.Hamill [et al.] // J. Ultrasound Med. – 2006. – Vol. 25. – P. 781-784.
3. Stephens F.D. Classification, identification, and assessment of surgical treatment of anorectal anomalies / F.D.Stephens, E.D.Smith // J. Pediatr. Surg. Int. – 1986. – Vol. 1, № 4. – P. 200-205.
4. Садлер Т.В. Медична ембріологія за Лангманом / Садлер Т.В. – Львів: Наутилус, 2001. – 550 с.
5. Anorectal Malformations Caused by Defects in Sonic Hedgehog Signaling / R.Мо, J.H.Kim, J.Zhan [et al.] // Am. J. Pathology. – 2001. – Vol. 15. – P. 765-774.
6. Daradka I. The Effect of Rectourogenital Fistula in High Imperforate Anus / I.Daradka, I.Hassa // Saudi J. Kidney Diseases and Transplantation. – 2007. – Vol. 18, № 2. – P. 186-190.
7. A proposed mechanism for intermediate atresia ani (AA), based on a porcine case of AA and hypospadias / D.F.Finnigan, R.Ken, S.Fisher [et al.] // Clinical and Molecular Teratology. – 2005. – Vol. 73, № 6. – P. 434-439.
8. Taipale P. First-trimester diagnosis of imperforate anus / P.Taipale, L.Rovamo, V.Huilesmaa // J. Ultrasound Obstet. Gynecol. – 2005. – Vol. 25, № 2. – P. 187-188.
9. Chien-Hsing Lee. Rectal atresia with rectourethral fistula: a rare anomaly / Chien-Hsing Lee, Ming-Chih Chou, Hui-Min Yeh // World J. Pediatr. – 2007. – Vol. 3, № 2. – P. 150-151.
10. Bonnot O. In utero exposure to benzodiazepine. Is there a risk for anal atresia with lorazepam? / O.Bonnot // Encephale Ginekol. Pol. – 2003. – Vol. 29, № 6. – P. 553-559.
11. Perinatal features of omphalocele-exstrophy-imperforate anus-spinal defects (OEIS complex) associated with large meningomyeloceles and severe limb defects / C.P.Chen, S.L.Shih, F.F.Liu [et al.] // Am. J. Perinatol. – 1997. – Vol. 14, № 5. – P. 275-279.
12. Ralph D.J. The management of the neuropathic bladder in adolescents with imperforate anus / D.J.Ralph, C.R.Woodhouse, P.G.Ransteay // J. Urol. – 1992. – Vol. 148, № 2, Pt. 1. – P. 366-368.
13. Cuschieri A. Anorectal anomalies associated with or as part of other anomalies / A.Cuschieri // Am. J. Med. Genet. – 2002. – Vol. 110, № 2. – P. 122-130.
14. Urogenital Anomalies Associated with Anorectal Malformation in Children / N.Kella, Saleh, A.B.Memon, G.A.Qureshi // World J. Med. Sciences. – 2006. – Vol. 1, № 2. – P. 151-154.
15. Cho S. One hundred three consecutive patients with anorectal malformations and their associated anomalies / S.Cho, S.P.Moore, T.Fangman // Arch. Pediatr. Adolesc. Med. – 2001. –

- Vol. 155, № 5. – P. 587-591. 16. Аноректальні вади розвитку у дітей: сучасний підхід до лікування та реабілітації / Д.Ю.Кривченя, В.В.Грегуль, В.П.Сорока [та ін.] // Мистецтво лік. – 2007. – Т. 37, № 1. – С. 75-82. 17. Rectal atresia with rectolabial fistula / S.P.Sharma, V.D.Upadhyaya, A.Pandey, A.N.Gangopadhyay // J. Indian Assoc. Pediatr. Surg. – 2008. – Vol. 13, № 2. – P. 75-76. 18. Cardiovascular anomalies with imperforate anus / O.H.Teixeira, K.Malhotra, J.Sellers, S.Mercer // Arch. Dis. Child. – 1983. – Vol. 58, № 9. – P. 747-749. 19. Imperforate anus: the neurologic implication of sacral abnormalities / J.A.Carson, P.D.Barnes, W.P.Tunell [et al.] // J. Pediatr. Surg. – 1984. – Vol. 19, № 6. – P. 838-842. 20. Denton J.R. The association of congenital spinal anomalies with imperforate anus / J.R.Denton // Clin. Orthop. Relat. Res. – 1982. – Vol. 162. – P. 91-98. 21. Surgical implications of genitourinary tract anomalies in patients with imperforate anus / C.A.Sheldon, A.Giber, A.G.Lewis [et al.] // J. Urol. – 1994. – Vol. 152, № 1. – P. 196-199. 22. Cryptorchidism in boys with anal atresia / D.Cortes, J.M.Thorup, O.H.Nielsen, B.L.Beck // Ugeskr. Laeger. – 1996. – Vol. 158, № 20. – P. 2845-2848. 23. Ашкрафт К.У. Детская хирургия / К.У.Ашкрафт, Т.М.Холдер; пер. с англ. – СПб.: Хардфорд, 1996. – 458 с. 24. Holschneider A. Preliminary report on the International Conference for the Development of Standards for the Treatment of Anorectal Malformations / A.Holschneider, J.Hutson, A.Pena // J. Pediatr. Surg. – 2005. – Vol. 49. – P. 1521-1526. 25. Analysis of 1992 patients with anorectal malformations over the past two decades in Japan / M.Endo, A.Hayasi, M.Ishihara [et al.] // J. Pediatr. Surg. – 1999 – Vol. 34, № 3. – P. 435-441. 26. Meier-Ruge W.A. Histopathologic observations of anorectal abnormalities in anal atresia / W.A.Meier-Ruge, A.M.Holschneider // J. Pediatr. Surg. Int. – 2000. – Vol. 16, № 1-2. – P. 2-7. 27. Cuschieri A. Descriptive epidemiology of isolated anal anomalies: a survey of 4.6 million births in Europe / A.Cuschieri // Am. J. Med. Genet. – 2001. – Vol. 15, № 3. – P. 207-215. 28. Pena A. Anorectal malformations / A.Pena // Semin. Pediatr. Surg. – 1995. – Vol. 4. – P. 35-47. 29. Kubiak R. Isolated imperforate anus in monozygotic twins: case report and implications / R.Kubiak, V.Upadhyay // J. Pediatr. Surg. – 2005. – Vol. 40, № 3. – P. 1-4. 30. Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике / под ред. В.В.Митькова, М.В.Медведева. – Т. 2. – М.: ВИДАР, 1996. – 189 с. 31. Kakizaki H. Preexisting neurogenic voiding dysfunction in children with imperforate anus: problems in management / H.Kakizaki, K.Nonomura, Y.Asano // J. Urol. – 1994. – Vol. 151, № 4. – P. 1041-1044. 32. Associated malformations in patients with anorectal anomalies / C.Stoll, Y.Alembik, B.Dott, M.P.Roth // Europ. J. Med. Gen. – 2007. – Vol. 50, Issue 4. – P. 281-290. 33. Anorectal atresia: prenatal sonographic diagnosis / R.D.Harris, D.A.Nyberg, L.A.Mack, E.Weinberger // Am. J. Roentgenology. – 1987. – Vol. 149, Issue 2. – P. 395-400. 34. Fetal Anal Atresia Presenting as Transient Bowel Dilatation at 16 Weeks of Gestation / A.Kaponis, M.Paschopoulos, E.Paraskevaidis, G.Makrydimas // Fetal. Diagn. Ther. – 2006. – Vol. 21. – P. 383-338. 35. Lam Y.H. Sonographic features of anal atresia at 12 weeks / Y.H.Lam, T.Shek, M.H.Tang // J. Ultrasound Obstet. Gynecol. – 2002. – Vol. 19, № 5. – P. 523-524. 36. Belin B. How accurate is prenatal sonography for the diagnosis of imperforate anus and Hirschsprung's disease? / B.Belin, J.E.Corteville, J.C.Langer // J. Pediatr. Surg. Int. – 1995. – Vol. 10, № 1. – P. 30-32. 37. Enterolithiasis with imperforate anus. Report of two cases with sonographic demonstration and occurrence in a female / S.Anderson, B.Savader, J.Barnes, S.Savader // J. Pediatr. Radiol. – 1986. – Vol. 18, № 2. – P. 130-133. 38. Imperforate anus: a relatively common anomaly rarely diagnosed prenatally / A.Brantberg, H.-G.K.Blaas, S.E.Haugen [et al.] // J. Clin. Ultrasound. – 2006. – Vol. 28, № 7. – P. 904-910. 39. The prenatal diagnosis of imperforate anus with rectourinary fistula: dilated fetal colon with enterolithiasis / J.Mandell, C.W.Lillehei, M.Greene, B.R.Benacerraf // J. Pediatr. Surg. – 1992. – Vol. 27, № 1. – P. 82-84. 40. Battin M.R. Early preoperative MR imaging of anorectal atresia / M.R.Battin, N.M.Desouza, K.Lakhoo // Ind. J. Pediatr. Surg. – 1998. – Vol. 3, № 3-4. – P. 126-129. 41. De Vries P.A. Posterior sagittal anorectoplasty / P.A. de Vries, A.Pena // J. Pediatr. Surg. – 1982. – Vol. 17, № 5. – P. 638-664.

## АТРЕЗИЯ АНУСА И ПРЯМОЙ КИШКИ

**Резюме.** Литературное исследование, посвященное аноректальным атрезиям, свидетельствует об отсутствии единого взгляда на механизм развития аноректальных аномалий, что требует последующих анатомо-клинических разработок.

**Ключевые слова:** анус, прямая кишка, атрезия.

## ANAL AND RECTAL ATRESIA

**Abstract.** A bibliographical research, dealing with anorectal atresias, is indicative of the absence of a common view of researches of the mechanism of the development of anorectal anomalies, requiring further anatomoclinical elaborations.

**Key words:** anus, rectum, atresia.

Bukovinian State Medical University (Chernivtsi)

Надійшла 25.01.2010 р.

Рецензент – д. мед. н. О.М.Слободян (Чернівці)