

УДК 616.33-008.44-053.2«312»

О.П. Джам, О.К. Слепов

Актуальні проблеми класифікації аноректальних вад розвитку в дітей у сучасних умовах (огляд літератури)

Центр неонатальної хірургії вад розвитку та їх реабілітації ДУ «Інститут педіатрії, акушерства та гінекології імені акад. О.М. Лук'янової НАМН України», м. Київ

Paediatric surgery.Ukraine.2020.3(68):41-48; DOI 10.15574/PS.2020.68.41

For citation: Dzham O, Slieпов O. (2020). Relevant problems of classification of anorectal malformations in children in modern conditions (literature review). Paediatric Surgery.Ukraine. 3(68):41-48; doi 10.15574/PS.2020.68.41

Враховуючи багатогранність анатомо-функціональних проявів природжених аноректальних вад розвитку, одне з перших місць, за актуальністю, займає розробка класифікації цієї патології з метою однакового розуміння клініцистами проявів цієї вади й розробки оптимальних єдиних критеріїв тактики та стратегії лікування.

У роботі представлено історичні та узагальнено сучасні відомості про класифікацію аноректальних вад розвитку в дітей. Визначено, основні суперечливі питання існуючих класифікацій. Висвітлено питання актуальності використання Krickenbeck класифікації при лікуванні цих вад.

Під впливом різних колоректальних шкіл, історично, склалися відмінні освітні та методичні підходи до лікування аноректальних мальформацій. Перший міжнародний конгрес дитячих хірургів був проведений в місті Мельбурн, Австралія, у 1970 році. На Мельбурнській зустрічі було створено міжнародну класифікацію аноректальних вад розвитку. У її основі лежав розвиток вад на етапах ембріогенезу та розділення їх за статтю. Також, виділено низькі, проміжні та високі аноректальні вади розвитку.

Друга всесвітня зустріч дитячих хірургів була організована в місті Wingspread, штат Вісконсін, США, у 1984 році. На ній F. D. Stephens і E. Smith з групою фахівців із різних країн світу запропонували розгорнуту класифікацію ПАВР. Перевага класифікації Wingspread полягала в тому, що її можна використовувати для прогнозування найоптимальнішого хірургічного методу лікування за різних варіантів аноректальних вад.

Третя міжнародна конференція з розробки стандартів лікування природжених аноректальних вад розвитку відбулася в місті Krickenbeck, Німеччина, у 2005 році. Ця конференція кардинально змінила останню класифікацію, вилучивши терміни «низький», «проміжний» та «високий» і відмінності між аномаліями жіночої та чоловічої статі. Оцінка залежала від наявності та типу нориці. Причиною прийняття такої класифікації була велика складність у порівнянні результатів різних операцій за старою класифікацією Wingspread. Особливістю даної класифікації є великий внесок колег з Індійського та Азіатського субконтиненту щодо оперативного лікування декількох аномалій, зокрема: Pouch colon, які рідко зустрічаються в інших країнах.

На сьогодні дитячі хірурги в Україні здебільшого не застосовують класифікацію Krickenbeck, хоча остання є загальноприйнятою у більшості країн світу. Це призводить до застосування різних підходів до хірургічного лікування природжених аноректальних вад розвитку, що підкреслює актуальність подальшого вивчення цього питання.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: природжена аноректальна вада розвитку, класифікація, діти.

Relevant problems of classification of anorectal malformations in children in modern conditions (literature review)

O. Dzham, O. Slieпов

Center of Neonatal Surgery of Congenital Malformations and its Rehabilitation SI «Institute of Pediatrics, Obstetrics and Gynecology named after academician O.M. Lukyanova NAMS of Ukraine», Kyiv, Ukraine

Given the diversity of anatomical and functional manifestations of congenital anorectal malformations, the most relevant remains development of classification of this pathology, for the same understanding by doctors of the manifestations of this defect and developing optimal common criteria for treatment tactics and strategies.

The paper presents historical and current information on the classification of anorectal malformations in children. The main contradictory issues of the existing classifications are identified. The relevance of the use of Krickenbeck classification in the treatment of these defects is highlighted.

Under the influence of different colorectal schools, historically, different educational and methodological approaches to the treatment of anorectal malformations. The first International Congress of Pediatric Surgeons was held in Melbourne, Australia, in 1970. The Melbourne meeting established an international classification of anorectal malformations. It was based on the development of defects at the stages of embryogenesis and their division by sex. Also, they are divided into: low, intermediate and high anorectal malformations.

The second World Meeting of Pediatric Surgeons was held in Wingspread, Wisconsin, USA, in 1984, when F. D. Stephens and E. Smith, with a group of experts from around the world, proposed a detailed PAHR classification. The advantage of the Wingspread classification was that it could be used to predict the most optimal surgical treatment for various variants of anorectal defects.

The third international conference on the development of standards for the treatment of congenital anorectal malformations took place in Krickenbeck, Germany, in 2005. This conference radically changed the latter classification, removing the terms «low», «intermediate» and «high» and the differences between female and male anomalies. The assessment depended on the presence and type of fistula. The reason for adopting such a classification was the great difficulty in comparing the results of different operations according to the old Wingspread classification. The peculiarity of this classification is the great contribution of colleagues from the Indian and Asian subcontinents to the surgical treatment of several anomalies, in particular: Pouch colon, which are rare in other countries.

Today, pediatric surgeons in Ukraine generally do not use the Krickenbeck classification, despite the fact that it is generally accepted in most countries. This leads to the application of different approaches to the surgical treatment of congenital anorectal malformations, which emphasizes the relevance of further study of this issue.

The informed consent of the patient was obtained for conducting the studies.

Key words: congenital anorectal malformation, classification, children.

Актуальные проблемы классификации аноректальных пороков развития у детей в современных условиях (обзор литературы)

О.П. Джам, А.К. Слепов

Центр неонатальной хирургии пороков развития и их реабилитации

ГУ «Институт педиатрии, акушерства и гинекологии имени акад. Е.М. Лукьянковой НАМН Украины», г. Киев

Учитывая многогранность анатомо-функциональных проявлений врожденных аноректальных пороков развития, одно из первых мест, по актуальности занимает разработка классификации этой патологии, с целью одинакового понимания клиницистами проявлений этого порока и разработки оптимальных единых критериев тактики и стратегии лечения.

В работе представлены исторические и обобщены современные сведения о классификации аноректальных пороков развития у детей. Определены основные спорные вопросы существующих классификаций. Освещены вопросы актуальности использования Krickenbeck классификации при лечении этих недостатков.

Под влиянием различных колоректальных школ, исторически сложились отличительные образовательные и методические подходы лечения аноректальных мальформаций. Первый международный конгресс детских хирургов был проведен в городе Мельбурн, Австралия, в 1970 году. На Мельбурнской встрече была создана международная классификация аноректальных пороков развития. В ее основе лежало развитие пороков на этапах эмбриогенеза и разделение их по полу. Также выделены низкие, промежуточные и высокие аноректальные пороки развития.

Вторая всемирная встреча детских хирургов была организована в городе Wingspread, штат Висконсин, США, в 1984 году. На ней F. D. Stephens и E. Smith с группой специалистов из разных стран мира предложили развернутую классификацию ПАВР. Преимущество классификации Wingspread заключалась в том, что ее можно использовать для прогнозирования оптимального хирургического метода лечения при различных вариантах аноректальных пороков.

Третья международная конференция по разработке стандартов лечения врожденных аноректальных пороков развития состоялась в городе Krickenbeck, Германия, в 2005 году. Эта конференция кардинально изменила последнюю классификацию, изъав термины «низкий», «промежуточный» и «высокий» и различия между аномалиями женского и мужского пола. Оценка зависела от наличия и типа свища. Причиной принятия такой классификации была большая сложность в сравнении результатов различных операций по старой классификации Wingspread. Особенностью данной классификации является большой вклад коллег из Индийского и Азиатского субконтинента, по оперативному лечению нескольких аномалий, в частности: Pouch colon, которые редко встречаются в других странах.

На сегодня детские хирурги в Украине, как правило, не применяют классификацию Krickenbeck, хотя последняя является общепринятой в большинстве стран мира. Это приводит к применению различных подходов к хирургическому лечению врожденных аноректальных пороков развития, что подчеркивает актуальность дальнейшего изучения этого вопроса.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Ключевые слова: врожденная аноректальная пороков развития, классификация, дети.

Природжені аноректальні вади розвитку (ПАВР) являють собою широкий спектр мальформацій ануса, прямої кишки, промежини, сечостатевої системи й зустрічаються з частотою 1 на 4000-5000 новонароджених [1].

Враховуючи багатогранність анатомо-функціональних проявів ПАВР, одне з перших місць, за актуальністю, займає розробка класифікації цієї патології, з метою однакового розуміння клініцистами проявів цієї вади й розробки опти-

мальних єдиних критеріїв тактики та стратегії лікування.

Перші повідомлення про аноректальні мальформації були представлені в роботах грецького вченого Арістотеля, у третьому столітті до нашої ери. Однак, його спостереження були за тваринами. Перший випадок лікування аноректальної атрезії у людини проведений у другому столітті н.е. римським педіатром, який описав розподіл тонкої анальної мембрани. До 18–19 століття в медичній літературі майже не було повідомлень про корекцію даної вади. Лише у 1835 році, Amussat описав першу проктопластику [4].

У подальшому, у 20-му столітті, було описано різні методики лікування ПАВР та запропоновано близько 50 класифікацій даної вади. Відмінні одна від одної освітні та методичні підходи склалися історично, під впливом різних колоректальних шкіл. Жодна класифікація природжених мальформацій не була більш суперечливою, ніж класифікація аноректальних аномалій. За підходами, її можна розділити на III групи: засновану на анатомічній особливості вади, ембріології та класифікацію – «діагностичний план» [10,21,27,28].

За даними літератури, починаючи з 1934 року, найбільш практичною для дитячих хірургів була класифікація D.Ledd і R. Gross [20]. У цій класифікації, ПАВР було розділено за клінічними та анатомічними проявами на 4 типи:

- тип 1 – анальні стенози;
- тип 2 – неперфорований анус;
- тип 3 – анальна атрезія;
- тип 4 – атрезія прямої кишки.

Перші структуровані повідомлення про результати операцій з приводу аноректальних атрезій з'явилися у 70-х і 80-х роках ХХ століття, а перший підручник з лікування ПАВР опубліковано у 1963 р., під редакцією D.F. Stephens. Проте, результати цих досліджень важко порівнювати, через те, що автори використовували різні системи класифікацій ПАВР. Тим не менше, було очевидно, що результати далекі від задовільних. Основною проблемою наслідків лікування цієї патології було нетримання калу та закрепи. З метою поліпшення стану після невдалої первинної корекції вади та появи значної кількості пацієнтів із незадовільними результатами з'являються різні хірургічні методи лікування [8,31].

У 1982 р. PA deVries і A. Pena описали методику задньої сагітальної анопроктопластики (posterior sagittal anorectoplasty – PSARP). Хоча техніку, подібну до даної методики, було запропоновано ще

у 1834 році, новизна PSARP полягала в тому, що містила новітні знання про анатомію тазових м'язів, і способи їх реконструкції під час радикальної операції. Методика PSARP, змінила підхід до лікування аноректальних вад розвитку, хоча й інші методи мають право на існування та все ще використовуються [17–19,23].

З розвитком лапароскопічної хірургії, розробляються і впроваджуються лапароскопічні оперативні методи корекції аноректальних вад розвитку, але і до тепер дискутується питання про те, чи є ці методи кращими і ефективнішими за PSARP [7,9,11,16,26].

Перший міжнародний конгрес дитячих хірургів був проведений в місті Мельбурн, Австралія, у 1970 році. На Мельбурнській зустрічі було розглянуто кілька різних класифікацій ПАВР та створено міжнародну класифікацію аноректальних вад розвитку. У її основі лежить розвиток вад на етапах ембріогенезу та розділення їх за статтю. Також, виділено: низькі, проміжні та високі аноректальні вади розвитку [25]. Починаючи з 1970 року більшість закордонних та вітчизняних дитячих хірургів віддавали перевагу Мельбурнській класифікації [24]. Вона має наступний вигляд.

I. Високі (супрелеваторні).

1. Аноректальна агенезія. Хлопчики: а) без нориці; б) з норицею: ректовезикальною, ректоуретральною. Дівчатка: а) без нориці; б) з норицею: ректоклоакальною, ректовагінальною.
2. Ректальна атрезія (хлопчики і дівчатка).

II. Проміжні (інтермедіальні)

1. Анальна агенезія. Хлопчики: а) без нориці; б) з норицею: ректобульбарна. Дівчатка: а) без нориці; б) з норицею: ректовестибулярна.
2. Аноректальний стеноз.

III. Низькі (транслеваторні): а) прикритий задній прохід – простий; б) анальний стеноз. Хлопчики: а) передній; б) промежений анус; в) ректопромежинна нориця. Дівчатка: а) передній; б) промежинний анус; в) ректовестибулярна нориця; г) вульварний задній прохід; д) ановульварна нориця.

У історичному плані, на теренах колишнього Радянського Союзу, також розроблялися класифікації ПАВР [6]. Класифікація І.К. Мурашова (1957) представлена наступним чином:

I. Атрезії повні:

1. Атрезія анального отвору.
2. Атрезія прямої кишки.
3. Атрезія анального отвору і прямої кишки.

II. Атрезія з норицею:

1. В сечову систему (уретру, сечовий міхур).

Огляди

2. В статеву систему (піхву, переддвер'я піхви)
3. На промежину (калитковопромежинна нориця).

Ця класифікація відрізняється простотою та доступністю, проте має певні недоліки. У ній не представлено усі форми зазначеної патології і, в тому числі, рідкісні.

Класифікація А.М. Амінева (1965) має наступний вигляд:

- I. Природжені звуження (стенози):
 1. Анального отвору.
 2. Прямої кишки.
- II. Нориці, при нормально функціонуючому отворі заднього проходу:
 1. У статеву систему (прямокишковопіхвова, вестибулярна).
 2. У сечову систему.
 3. Прямої кишки.
- III. Атресії прості:
 1. Анального отвору.
 2. Анального отвору і прямої кишки.
 3. Прямої кишки.
- IV. Атресія з норицею:
 1. У статеву систему (матку, піхву, переддвер'я піхви).
 2. У сечову систему (сечовий міхур, уретру).
 3. На промежину.
- V. Вроджена клоака.

За даними літератури, хірурги, які застосовували класифікацію А.М. Амінева (1965), вважали її найбільш простою і раціональною, проте, вона не задовольняла усіх спеціалістів.

Але, найчастіше використовувались дві класифікації: А.І. Льюншкіна [13] та Г.А. Баїрова [2].

Класифікація А.І. Льюншкіна (1972) виглядає так:

- I. Ектопія анального отвору.
 1. Промежинна.
 2. Вестибулярна.
- II. Природжені нориці, при нормально сформованому задньому проході.
 1. У статеву систему (піхву, переддвер'я піхви).
 2. У сечову систему (сечовий міхур, уретру).
 3. На промежину.
- III. Природжені звуження.
 1. Заднього проходу.
 2. Заднього проходу і прямої кишки.
 3. Прямої кишки.
- IV. Атресії.
- V. А. Прості.
 1. Прикритий анальний отвір.
 2. Атресія анального каналу.
 3. Атресія анального каналу і прямої кишки.

4. Атресія прямої кишки.

В. З норицею:

1. У статеву систему (матку, піхву, переддвер'я піхви).
2. У сечову систему (сечовий міхур, уретру).
3. На промежину.
4. Рідкісні випадки (природжена клоака, подвоєння прямої кишки та ін.).

VI. Стан після радикальної операції, що вимагає повторного втручання.

Класифікація Г.А. Баїрова (1977) включає:

- I. Атресії:
 1. Низькі (підлеваторні): а) мембранозна атрезія заднього проходу; б) атрезія заднього проходу і прямої кишки.
 2. Високі (надлеваторні): а) атрезія заднього проходу і прямої кишки; 2) атрезія прямої кишки.
- II. Атресії з норицями.
 1. Низькі (підлеваторні): а) промежинні; б) вестибулярні.
 2. Високі (надлеваторні): а) міхурові; б) уретральні; в) маткові; г) вагінальні.
- III. Звуження:
 1. Заднього проходу.
 2. Прямої кишки.
 3. Заднього проходу і прямої кишки.
- IV. Клоака:
 1. Міхурова.
 2. Вагінальна.

В основі даної класифікації лежить модифікована Мельбурнська класифікація, але значно спрощена. Разом із тим, слід зазначити, що в даній класифікації відображено не всі форми ПАВР.

Друга всесвітня зустріч дитячих хірургів була організована в місті Wingspread, штат Вісконсін, США, у 1984 році. На ній F. D. Stephens і E. Smith з групою фахівців із різних країн світу запропонували розгорнуту класифікацію ПАВР. Вона ґрунтувалася на анатомічних дослідженнях та була розділена за статевою ознакою: на хлопчиків та дівчаток. Перевага класифікації Wingspread полягала в тому, що її можна використовувати для прогнозування найоптимальнішого хірургічного методу лікування за різних варіантів аноректальних вад [30].

Класифікація F.D. Stephens і E. Smith (1984) набула такого вигляду. Хлопчики:

- I. Високі аноректальні аномалії:
 1. Аноректальна агенезія: а) з ректопростатичною норицею; б) з ректоуретральною норицею.
 2. Без нориці.
 3. Атресія прямої кишки.

- II. Проміжні:
1. Ректобульбарна нориця, уретральна нориця.
 2. Анальна агенезія без нориці.
- III. Низькі:
1. Анально-шкірна нориця.
 2. Анальний стеноз.
- IV. Рідкісні аномалії.
- Дівчатка:
- I. Високі аноректальні аномалії:
1. Аноректальна агенезія з ректовагінальною норицею.
 2. Без нориці.
 3. Атретія прямої кишки.
- II. Проміжні:
1. Ректовестибулярна нориця.
 2. Ректовагінальна нориця.
 3. Анальна агенезія без нориці.
- III. Низькі:
1. Ановестибулярна нориця.
 2. Анальношкірна нориця.
 3. Анальний стеноз.
- IV. Клоака.
- V. Рідкісні аномалії.
- Ця класифікація була основана на Мельбурнській класифікації 1970 року, та зберегла більшість термінів і анатомічних рівнів, але обмежила ряд загальних аномалій [3].
- У 1990 році А.І. Льюншкін запропонував нову класифікацію ПАВР, що була побудована на аналізі ембріогенезу та розширила варіанти даної вади:
- I. Природжена клоака:
1. З нормально розвиненою піхвою.
 2. З гіпоплазією та аплазією піхви.
- II. Атретії:
1. З норицями: а) в сечову систему у хлопчиків (сечовий міхур, уретру); б) в статеву систему у дівчаток; в) на промежину у хлопчиків і дівчаток.
 2. Без нориць: а) атретія заднього проходу та прямої кишки; б) атретія анального каналу; в) прикритий задньо-прохідний отвір; г) атретія прямої кишки при нормально сформованому анусі.
- III. Природжені звуження:
1. Заднього проходу.
 2. Прямої кишки.
 3. Заднього проходу і прямої кишки.
- IV. Природжені нориці, при нормально функціонуючому задньому проході:
1. У статеву систему в дівчаток (піхву, переддвер'я піхви).
 2. У сечову систему в хлопчиків (сечовий міхур, уретру).
 3. На промежину у хлопчиків і дівчаток.

- V. Ектопія анального отвору:
1. Промежинна у хлопчиків і дівчаток.
 2. Вестибулярна.

VI. Розщілини промежини.

У цій класифікації висвітлюються практично усі можливі варіанти аноректальних вад розвитку, включаючи близькі за ембріогенезом розщілини промежини. Групи аномалій розділені на самостійні нозологічні форми, що створює зручності при виборі хірургічної тактики та можливість проведення статистичного аналізу. Термін «ектопія заднього проходу» в цій класифікації відповідає терміну «передній промеженний анус» і «вульварний анус» Мельбурнської класифікації. Однак, в цій класифікації відсутнє чітке розділення високих і низьких форм атретій, що важливо на етапах первинної діагностики [14].

К.У. Ашкрафт і Т.М. Холдер (1997) вважали, що виділення низьких, проміжних і високих варіантів аноректальних вад розвитку не має сенсу стосовно вибору методу лікування і ще більше спростили класифікацію:

- I. Вади в хлопчиків:
1. Колостома не показана: а) шкірна (перінеальна) нориця; б) анальний стеноз; в) анальна мембрана, bucket handle (ручка ковша).
 2. Колостома показана: а) ректоуретральна нориця; б) ректобульбарна нориця; в) ректопростатична нориця; г) ректовезикальна нориця. д) аноректальна агенезія без нориці; е) ректальна атретія та стеноз.
- II. Вади у дівчаток:
1. Колостома не показана: а) промежинна (шкірна) нориця, б) анальна мембрана.
 2. Колостома показана: а) ректовестибулярна нориця; б) ректовагінальна нориця; в) аноректальна агенезія без нориці; г) ректальна атретія та стеноз; д) персистуюча клоака.

Комплексні вади (хлопчики і дівчатка): група незвичайних гетерогенних вад. [1].

Беззаперечна практична цінність цієї класифікації в тому, що вона дозволяє чітко визначати хірургічну тактику при проведенні первинних операцій, як у хлопчиків так і у дівчаток, враховуючи анатомо-топографічні відмінності кожного різновиду вади.

М. Levitt і А. Pena (2007), порівнюючи результати досліджень лікування аноректальних мальформацій, відзначили також проблему їх класифікації та відсутність єдиної термінології при певних типах аноректальної атретії. Використання заднього сагітального доступу та можливість прямої візуалізації анатомії дозволили визначити важливі особли-

Огляди

вості аноректальної ділянки. Наприклад, є сумніви щодо існування ректовагінальної нориці. При ретроспективному аналізі більшості повідомлень про випадки ректовагінальної нориці, у подальшому, її розцінено, як неправильно діагностовану клоаку. Це твердження підкріплюється досвідом авторів, при проведенні повторних операцій, із приводу клоаки. Крім того, багатьом пацієнтам виконувалась черевно-промежинна пластика при лікуванні ректовагінальної нориці, що у подальшому потребувало проведення тривалої реабілітації з приводу нетримання калу та сечі. Саме клоака являє собою складну мальформацію, яка зазвичай, не піддається класифікації: «висока», «проміжна» і «низька». Крім того, у категорії «висока» у хлопчиків було діагностовано вади, з абсолютно різними дефектами, що вимагали проведення індивідуального лікування та мали різний прогноз, наприклад: ректоуретральні та ректоміхурові нориці. Ректоуретральну норицю можна лікувати без черевного доступу, а при ректоміхуровій нориці завжди потрібна черевно-промежинна пластика (лапаротомічна чи лапароскопічна). Результати лікування значно відрізняються, і тому автори не об'єднували ці два дефекти в одну групу. Вони вважали, що традиційна класифікація: «висока», «проміжна» і «низька» вада розвитку, дещо сумнівна [22].

У класифікації А. Pena (2007) представлені спроби об'єднати дефекти, що мають загальні діагностичні, терапевтичні та прогностичні характеристики [15]:

I. Несиндромальні аноректальні вади розвитку.

Хлопчики:

1. Ректопромежинна нориця.
2. Ректоуретральнобульбарна нориця.
3. Ректоуретральнопростатична нориця.
4. Ректовезикальна нориця.
5. Неперфорований анус без нориці.
6. Складні і незвичні дефекти.

Дівчатка:

1. Ректопромежинна нориця.
2. Ректовестибулярна нориця.
3. Клоака з коротким загальним каналом (< 3 см).
4. Клоака з довгим загальним каналом (> 3 см).
5. Неперфорований анус без нориці.

Складні і незвичні дефекти: а) клоакальна екстрофія, прикрита висока клоака; б) задня клоака; в) асоційовані пресакральні маси; г) атрезія прямої кишки.

II. Синдромальні аноректальні вади розвитку.

Синдром VACTERL (vertebral anomalies, anal atresia, cardiac malformations, tracheoesophageal fistula, renal anomalies, and limb anomalies) – аномалії хребців,

аноректальна атрезія, вади розвитку серця, трахеоезофагеальна нориця, ниркові аномалії та аномалії кінцівок.

Синдром MURCS – (mullerian duct aplasia, renal aplasia, and cervicothoracic somite dysplasia) – аплазія протоки Мюллера, ниркова аплазія та цервікоторакальна сомітна дисплазія).

Синдром OEIC (omphalocele, exstrophy, imperforate anus, and spinal defects) – омфалоцеле, екстрофія, неперфорований анус та аномалії хребта.

Осьова мезодермальна дисплазія (axial mesodermal dysplasia).

Синдром Klippel-Feil.

Сиреномелія (Sirenomelia-caudal regression).

Трисомія 13.

Трисомія 18.

Трисомія 21.

Синдром Pallister-Killian.

Синдром Cat-eye.

Батьківська унідисомія 16 Parental unidisomy 16).

Синдром Deletion 22q11 del22q11.2).

Синдром Currarino.

Синдром Pallister-Hall.

Синдром Townes-Brock.

Ульнарний синдром (Ulnar-mammary syndrome).

Синдром Okihiro.

Синдром Rieger.

Танатофорна карликовість (Thanatophoric dwarfism).

Хвороба Hirschsprung.

Синдром Feingold.

Синдром Kabuki.

Синдром Optitz BBB/G.

Синдром Johanson-Blizzard.

Спондилокостальний дизостоз (Spondylocostal dysostosis).

Синдром полідактилії (Short rib – polydactyly syndrome).

Синдром Baller-Gerold.

Циліопатії (Ciliopathies).

Синдром Fraser.

Синдром Lowe.

Гетеротаксія (Heterotaxia).

Синдром FG (FG syndrome).

Х-пов'язана розумова відсталість (X-linked mental retardation).

Синдром MIDAS.

Christian синдром.

Третя міжнародна конференція по розробці стандартів лікування природжених аноректальних вад розвитку відбулася в місті Krickbeck, Німеччина, у 2005 році. Ця конференція кардинально

змінити останню класифікацію, вилучивши терміни «низький», «проміжний» та «високий» і відмінності між аномаліями жіночої та чоловічої статі. Оцінка залежала від наявності та типу нориці. Класифікація Krickenbeck досить схожа на класифікацію, запропоновану А. Рена, що є одним з авторів методики PSARP. Причиною прийняття такої класифікації була велика складність у порівнянні результатів різних операцій за старою класифікацією Wingspread [29].

Погоджувальна Krickenbeck класифікація аноректальних вад розвитку (Німеччина, 2005 рік) має такий вигляд [30]:

I. Основні клінічні групи:

1. Промежинна нориця.
2. Ректоуретральна нориця (бульбарна і простатична).
3. Ректовезикальна нориця.
4. Вестибулярна нориця.
5. Клоака.
6. Аноректальна мальформація без нориці.
7. Анальний стеноз.

II. Рідкісні (регіональні) варіанти:

1. Pouch colon.
2. Ректальна атрезія, стеноз.
3. Ректовагінальна нориця.
4. Н-тип нориці.
5. Інші нориці.

Одним із важливих аспектів даної класифікації є сприяння кращому розумінню оперативних результатів від різних хірургів, які працюють з однією і тією ж вадю. Однак, кількість звичайних оперативних методик набагато менша, ніж число анатомічних підтипів. Тому, було б корисно перерахувати усі ці підтипи разом, для яких існувала б загальноприйнята єдина хірургічна тактика. Таким чином, результати відповідної процедури можна було б порівнювати, незалежно від конкретного підтипу. Тому в ході семінару було запропоновано лише сім «основних клінічних груп», причому кожна з них мала свою власну оперативну методику. Посилання на цей список указує, що нова концепція повинна добре працювати в таких «високих» групах, як ректоуретральні нориці, ректовезикальні нориці й клоакальні вади, але, можливо, менш задовільно – для порушень, які традиційно позначаються як «низькі» або «проміжні». Тому, не дивно, що деякі поєднання носять суперечливий характер. Чи існують різні рівні ректовестибулярної нориці, що вимагають двох різних оперативних підходів, залежно від довжини нориці? Чи всі перинеальні нориці розглядаються однаково (або розрізняються від простих до склад-

них)? Що означає категорія «немає нориці», якщо його підтипи відрізняються від простого «закритого ануса» складки шкіри, чи «неперфорованої анальної мембрани», що потребують незначною операції, до більш складних: «неперфорованого ануса і атрезії прямої кишки», що закінчується сліпо, на рівні відділянки цибулини уретри до високої – у ділянці тазу. А це, в свою чергу, вимагає проведення складної реконструктивної операції. З часом досвід визначить, чи буде нова класифікація досконалою [12].

Цікавою особливістю класифікації ПАВР є великий внесок колег з Індійського та Азіатського субконтиненту, які повідомляють про значні відмінності в частоті різних вад. Вони внесли свій вагомий доробок щодо оперативного лікування декількох аномалій, зокрема: Pouch colon, які рідко зустрічаються в інших країнах [5].

На додаток до розробленої класифікації на конференції у Krickenbeck також було погоджено групування хірургічних процедур та методику оцінки результатів у післяопераційному періоді. Ці зміни було зроблено для полегшення подальшого порівняння методів лікування.

Висновки

Таким чином, на сьогоднішні критерії, які розроблено на конференції у Krickenbeck, є загальноприйнятими у більшості країн світу при лікуванні природжених аноректальних вад розвитку. Тому розширення або доповнення, за необхідності, класифікації ПАВР, буде можливе лише за умови впровадження нових методів їх хірургічного лікування, а також для оцінки післяопераційних функціональних результатів.

References/Література

1. Ashkraft KU, Holder TM. (1997). Detskaya hirurgiya. SPb., Pit-Tal. 2: 27–43. [Ашкрафт КУ, Холдер ТМ. (1997). Детская хирургия. СПб., Пит-Тал. 2: 27–43].
2. Bairov GA, Ostrovskiy EA. (1974). Hirurgiya tolstoy kishki u detey. L.: Meditsina: 207. [Баиров ГА, Островский ЕА. (1974). Хирургия толстой кишки у детей. Л.: Медицина: 207].
3. Brisighelli G, Macchini F, Consonni D et al. (2018). Continence after posterior sagittal anorectoplasty for anorectal malformations: comparison of different scores. J. Pediatr. Surg. 53: 1727–1733.
4. Danielson J. (2015). Anorectal Malformations. Long-term outcome and aspects of secondary treatment. Digital Comprehensive Summaries of Uppsala Dissertations from the Faculty of Medicine 1065. Uppsala: Acta Universitatis Upsaliensis: 109.
5. Devendra K, Shilpa S. (2007). Congenital pouch colon – Then and now. J. Indian Assoc. Pediatr. Surg. 12: 5–12.
6. Degtyarev YuG, Nikiforov AN, Novitskaya SK, Bobrovich TA. (2017). Vrozhdeniye poroki razvitiya anorektalnoy oblasti. Minsk: Chetyre chetverti: 180. [Дегтярев ЮГ, Никифоров АН, Новицкая СК, Бобрович ТА. (2017). Врожденные пороки развития аноректальной области. Минск: Четыре четверти: 180].

Огляди

7. Diao M, Li L, Ye M, Cheng W. (2014). Single-incision laparoscopic-assisted anorectoplasty using conventional instruments for children with anorectal malformations and rectourethral or rectovesical fistula. *J. Pediatr. Surg.* 49: 1689–1694.
8. Endo M, Hayashi A, Ishihara M et al. (1999). Analysis of 1,992 patients with anorectal malformations over the past two decades in Japan. Steering Committee of Japanese Study Group of Anorectal Anomalies. *J. Pediatr. Surg.* 34: 435–441.
9. Georgeson KE, Inge TH, Albanese CT. (2000). Laparoscopically assisted anorectal pull-through for high imperforate anus—a new technique. *J. Pediatr. Surg.* 35: 927–931.
10. Hassett S, Snell S, Hughes-Thomas A, Holmes K. (2009). 10-Year outcome of children born with anorectal malformation, treated by posterior sagittal anorectoplasty, assessed according to the Krickbeck classification. *J. Pediatr. Surg.* 44(2): 399–403.
11. Ho Yu Chung P. (2018). Laparoscopic anorectoplasty for anorectal malformations. *Ann Laparosc. Endosc. Surg.* 3(12): 1–3.
12. Holschneider AM, Hutson JM. (2006). Anorectal Malformations in Children. Embryology, Diagnosis, Surgical Treatment, Follow-up. Springer-Verlag Berlin Heidelberg: 480.
13. Isakov YF, Lenyushkin AI., Doletskiy SY. (1972) Colon malformation surgery in children. – М: Meditsina: 240. [Исаков ЮФ, Ленюшкин АИ, Долецкий СЯ. Хирургия пороков развития толстой кишки у детей. – М: Медицина: 240].
14. Lenyushkin AI. (2001). Hirurgicheskaya koloproktologiya detskogo vozrasta. – М: Meditsina: 366. [Ленюшкин АИ. (2001). Хирургическая колопроктология детского возраста. – М: Медицина: 366].
15. Levitt MA, Pena A. (2007). Anorectal malformations. *Orphanet J. of Rare Diseases.* 2(3): 1–13.
16. Lima M, Tursini S, Ruggeri G et al. (2006). Laparoscopically assisted anorectal pull-through for high imperforate anus: three years' experience. *J. Laparoendosc. Adv. Surg. Tech. A.* 16(1): 63–66.
17. Morandi A, Borzani I, Macchini F, Brisighelli G et al. (2016). Correlation between magnetic resonance imaging findings after posterior sagittal anorectoplasty for anorectal malformations and the clinical outcome: Preliminary report. *J. Pediatr. Surg.* 51: 1859–1863.
18. Morandi A, Ure B, Leva E et al. (2015). Survey on the management of anorectal malformations (ARM) in European pediatric surgical centers of excellence. *Pediatr. Surg. Int.* 31(6): 543–550.
19. Nguyen TL, Tran AQ. (2015). One stage operation through modified posterior sagittal approach preserving the sphincter intact for anal agenesis with rectovestibular fistula. *J. Pediatr. Surg.* 50: 634–637.
20. Pena A. (1995). Anorectal malformation. *Semin. Pediatric Surgery.* 4: 35–47.
21. Pena A. (2007). Anorectal Malformations: New Aspects Relevant to Adult Colorectal. *Surg. Sem. Colon Rectal Surg.* 18(1): 33–41.
22. Pena A, Levitt M. Imperforate anus and cloacal malformations. In: Ashcraft KW, Holcomb GW, Murphy JP et al. (2005). *Pediatric surgery.* Philadelphia, PA: Saunders. 496–517.
23. Pena A, Devries PA. (1982). Posterior sagittal anorectoplasty: Important technical considerations and new applications. *J. Pediatr. Surg.* 17: 796–811.
24. Pettersson Borg H. (2013). Bladder and bowel dysfunction in children with anorectal malformations. Institute of Clinical Sciences at Sahlgrenska Academy University of Gothenburg, Sweden. 68.
25. Qazi SH, Faruque AV, Khan MA, Saleem U. (2016). Functional Outcome of Anorectal Malformations and Associated Anomalies in Era of Krickbeck Classification. *J. of the College of Physicians and Surgeons Pakistan.* 26 (3): 204–207.
26. Qiang-song Tong, Shao-tao Tang, Jia-rui Pu et al. (2011). Laparoscopically assisted anorectal pull-through for high imperforate anus in infants: intermediate results. *J. Pediatr. Surg.* 46: 1578–1586.
27. Rintala RJ. (2009). Congenital anorectal malformations: anything new? *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* 48(2): 79–82.
28. Sharpe PB, Chan A, Haan EA, Hiller Sharpe JE, Maternal PB. (2005). Diabetes and Congenital Anomalies in South Australia 1986–2000. A Population-Based Cohort Study. *Birth Defects Res. A. Clin. Mol. Teratol.* 73: 605–611.
29. Shireen A. Nah, Caroline C.P. Ong, Narasimhan K. Lakshmi et al. (2012). Anomalies associated with anorectal malformations according to the Krickbeck anatomic classification. *J. Pediatr. Surg.* 47: 2273–2278.
30. Stephens FD, Smith ED, Pauol NW. (1988). Anorectal malformations in children; update. *March Dimes Birth Defect Foundation. Original series.* New York. 24(4): 1352–1361.
31. Stephens FD, Durham-Smith E. (1986). Classification, identification, and assessment of surgical treatment of anorectal anomalies. *Pediatr. Surg. Int.* 1: 200–205.

Відомості про авторів:

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

Слепов Олексій Костянтинович – д.мед.н., проф., засл. лікар України, керівник Центру неонатальної хірургії вад розвитку та їх реабілітації ДУ «ІПАГ імені акад. О.М. Лук'янової НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8; тел. (044) 483–22–80. <https://orcid.org/0000-0002-6976-1209>.

Стаття надійшла до редакції 27.05.2020 р., прийнята до друку 10.09.2020 р.