

О.П. Дзам, О.К. Слепов

## Хірургічне лікування ізольованої та асоційованої природженої ректопромежинної нориці в дітей

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

Paediatric Surgery(Ukraine).2023.2(79):58-65; doi 10.15574/PS.2023.79.58

**For citation:** Dzham OP, Slipov OK. (2023). Surgical treatment of isolated and associated congenital rectoperineal fistula in children. Paediatric Surgery (Ukraine). 2 (79): 58-65. doi: 10.15574/PS.2023.79.58.

Природжені аноректальні вади розвитку (ПАВР) включають низку різноманітних варіантів, які різняться анатомо-функціональними особливостями. Одним із таких варіантів є ректопромежинна нориця (РПН).

**Мета** – оцінити результати хірургічного лікування природженої РПН у дітей із використанням диференційованого підходу до діагностики і методів корекції ізольованої та асоційованої її форм.

**Матеріали та методи.** Досліджено 28 пацієнтів з РПН, що становило 18,2% усіх пролікованих ПАВР: хлопчиків – 18 (64,3%), дівчаток – 10 (35,7%). Проведено верифікацію основного захворювання і асоційованих з ним вад розвитку на основі клініко-інструментальних методів дослідження. Ізольовану аноректальну мальформацію (АРМ) діагностовано у 15 (53,6%) дітей, хлопчиків – 8 (53,3%), дівчаток – 7 (46,7%), та асоційовану – у 13 (46,4%) пацієнтів, хлопчиків – 10 (76,9%), дівчаток – 3 (23,1%).

**Результати.** Одноетапне хірургічне лікування проведено 2 (7,1%) пацієнтам з асоційованими АРМ. Етапне хірургічне лікування з виведенням колостоми і аноректопластиком виконано 26 (92,9%) дітям. Передньосагітальну аноректопластику проведено 14/26 (53,8%) дітям: 10 (71,4%) хлопчикам, 4 (28,6%) дівчаткам; мінімальну задньосагітальну – 26,9% (7/26): 2 (28,6%) хлопчикам, 5 (71,4%) дівчаткам; задньосагітальну за Пеня виконано 19,2% (5/26) дітям, і тільки хлопчикам. Третій етап лікування – закриття стоми з локального доступу. Зняття колостоми і формування анастомозу кінець-до-кінця проведено 25 (96,1%) пацієнтам, без ускладнень.

**Висновки.** Використання диференційованого підходу до діагностики та методів аноректопластики, а також застосування комплексу реабілітаційного лікування при ізольованій та асоційованій формах АРМ дали змогу отримати хороші результати у 81,5% та задовільні – у 18,5% дітей. Вибір тактики хірургічної корекції РПН повинен бути індивідуальним для кожного пацієнта, з урахуванням анатомо-функціональних особливостей вади, статі та наявності певного спектра асоційованих мальформацій.

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

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

**Ключові слова:** природжена аноректальна вада розвитку, ректопромежинна нориця, асоційовані мальформації, хірургічна тактика, передньосагітальна аноректопластика, задньосагітальна аноректопластика, діти, дівчатка, хлопчики.

### Surgical treatment of isolated and associated congenital rectoperineal fistula in children

O.P. Dzham, O.K. Slipov

Center for neonatal surgery for malformations and their rehabilitation SI «Institute of Pediatrics, Obstetrics and Gynecology named after academician O.M. Lukyanova of the NAMS of Ukraine», Kyiv

Congenital anorectal malformations (CARM) include a number of different options that differ in their anatomical and functional features. One of these options is rectoperineal fistula (RPF).

**Purpose** – to evaluate the results of surgical treatment of congenital RPF in children, using a differentiated approach to diagnosis and methods of correction of its isolated and associated forms.

**Materials and methods.** The study included 28 patients with RPF, which accounted for 18.2% of all treated CARM: boys – 18 (64.3%), girls – 10 (35.7%). Verification of the main disease and associated developmental defects was carried out on the basis of clinical and instrumental research methods. Isolated anorectal malformation (ARM) was diagnosed in 15 (53.6%) children, 8 (53.3%) boys, 7 (46.7%) girls, and associated – in 13 (46.4%) patients, 10 (76.9%) boys, 3 (23.1%) girls.

**Results.** One-stage surgical treatment was performed in 2 (7.1%) patients with associated ARM. Staged surgical treatment, with colostomy removal and anorectoplasty, was performed in 26 (92.9%) children. Anterosagittal anorectoplasty was performed in 14/26 (53.8%) of children: 10 (71.4%) boys, 4 (28.6%) girls; minimal posterior sagittal – in 26.9% (7/26): 2 (28.6%) boys, 5 (71.4%) girls; posterior sagittal according to Pen, applied in 19, 2% (5/26), and only in boys. The third stage of treatment included closing the stoma from local access. Removal of the colostomy and formation of an end-to-end anastomosis was performed in 25 (96.1%) patients without complications.

**Conclusions.** The use of a differentiated approach to diagnostics and methods of anorectoplasty, as well as the use of a complex of rehabilitation treatment for isolated and associated forms of ARM, allowed to obtain good results – in 81.5% and satisfactory results – in 18.5% of children. The choice of tactics for surgical correction of RPF should be individual for each patient, considering the anatomical and functional features of the defect, gender and the presence of a certain range of associated malformations.

The research was carried out in accordance with the principles of the Helsinki Declaration. The study protocol was approved by the Local Ethics Committee of all participating institutions. The informed consent of the patient was obtained for conducting the studies.

No conflict of interests was declared by the authors.

**Keywords:** congenital anorectal malformation, rectoperineal fistula, associated malformations, surgical tactics, anterior sagittal anorectoplasty, posterior sagittal anorectoplasty children, girls, boys.

## Вступ

Природжені аноректальні вади розвитку (ПАВР) у дітей виявляються з частотою 1 на 4000–5000 живонароджених і різняться різноманітними анатомо-функціональними варіантами, одним з яких є ректопромежинна нориця (РПН) [4].

За даними літератури, РПН виявляється у 35,3% пацієнтів із ПАВР, у тому числі серед хлопчиків – 71,4%, серед дівчаток – 28,6% [9].

Результати хірургічного лікування РПН недостатньо висвітлені в літературі, оскільки в більшості досліджень вони наведені в групі з іншими ПАВР і, найчастіше, з ректовестибулярною норицею [5,15]. Так склалося історично тому, що для оцінки результатів використовували різні класифікації [1]. Починаючи з 1970 р., надавали перевагу Мельбурнській класифікації [11], за якою виділено: високі, проміжні та низькі ПАВР, і до якої віднесено РПН [12]. На Другому всесвітньому конгресі дитячих хірургів, у 1984 р., F. D. Stephens і E. Smith запропоновано розгорнуту класифікацію ПАВР [17]. У ній РПН віднесено до низьких ПАВР під визначенням «анально-шкірна нориця». Також до групи низьких аноректальних мальформацій (АРМ) у дівчаток віднесено: ановестибулярну норицю та анальний стеноз, а у хлопчиків – анальний стеноз. На Третій міжнародній конференції з розроблення стандартів лікування ПАВР кардинально змінено останню класифікацію, вилучено терміни «низький», «проміжний» і «високий», а також відмінності між аномаліями жіночої та чоловічої статі. У класифікації Krickenbeck (2005 р.) виділено рідкісні (регіональні) варіанти та основні клінічні групи, однією з яких

є промежинна нориця. Причиною прийняття такої класифікації була велика складність у порівнянні результатів різних операцій за попередньою класифікацією Wingspread [9]. Починаючи з 2007 р., у класифікації А. Pena [8] зроблено спроби об'єднати дефекти, що мають загальні діагностичні, терапевтичні та прогностичні характеристики. Автором виділено несиндромальні та синдромальні аноректальні вади розвитку.

Типову корекцію РПН проводять при виконанні задньосагітальної аноректопластики (ЗСАРП) за Пеня з або без захисної колостоми, протягом перших 6 місяців життя, щоб уникнути розширення прямої та товстої кишок [7]. За іншими даними, ранню корекцію вади визначають, як проведену в перші 7 днів життя дитини, а затримку хірургічного лікування – якщо воно відбувається між 6 тижнем і 8 місяцем життя. Автори вважають, що це – широкий, але розумний проміжок часу для планової відкладеної корекції [5].

Останнім часом все більше з'являється повідомлень про виконання в пацієнтів із РПН первинної одноетапної або етапної передньосагітальної аноректопластики (ПСАРП). Однак цих повідомлень недостатньо для проведення великих порівняльних досліджень для оцінювання результативності їхнього використання при РПН у дітей [3,6,18].

Тому аналіз етапності лікування з використанням різних методик хірургічної корекції ізольованої та асоційованої АРМ робить дане дослідження актуальним.

**Мета** дослідження – оцінити результати хірургічного лікування природженої РПН у дітей з викорис-

## Оригінальні дослідження. Колопроктологія

танням диференційованого підходу до діагностики і методів корекції ізольованої та асоційованої її форм.

### Матеріали та методи дослідження

У відділенні хірургічної корекції природжених вад розвитку в дітей ДУ «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології імені академіка О. М. Лук'янової НАМН України» за період 1998–2022 р. проліковано 154 пацієнти з ПАВР, серед яких РПН було 18,2% (n=28).

Верифікацію основної патології – АРМ із РПН та асоційованих із нею вад розвитку здійснено на підставі комплексного обстеження пацієнтів із використанням загальноклінічних, лабораторних та інструментальних методів дослідження: ультразвукових (органів черевної порожнини, малого таза, заочеревинного простору та промежини, ехокардіографії, нейросонографії), рентгенологічних (оглядової рентгенографії органів черевної порожнини, у прямій та боковій проекціях, фіслюлографії, іригографії), комп'ютерної томографії, магнітно-резонансної томографії, електрокардіографії, а також консультацій педіатра, невролога, генетика та інших спеціалістів, за необхідності.

Ізольовану АРМ діагностовано в 15 (53,6%) дітей, асоційовану – у 13 (46,4%). У хлопчиків асоційовану АРМ виявлено у 55,6% (10/18), ізольовану – у 44,4% (8/18) випадках. У дівчаток у 1,3 раза переважала ізольована АРМ – 70,0% (7/10) над асоційованою, яку діагностовано лише в 30,0% (3/10) дітей.

Одноетапне хірургічне лікування проведено 2 (7,1%) пацієнтам. Етапне лікування, з виведенням колостоми і аноректопластиком: передньосагітальною – 53,8% (14/26); мінімальною задньосагітальною – 26,9% (7/26); задньосагітальною за Пеня – 19,2% (5/26), виконано 26 (92,9%) дітям. Зняття колостоми і формування анастомозу кінець-до-кінця – 25 пацієнтам 1 дитина знаходиться на етапі закриття стоми). Термін післяопераційного спостереження в цих дітей становив 1–3 роки.

Розрахункову і статистичну обробку результатів дослідження виконано за допомогою пакетів прикладних програм «Microsoft Office Excel 2010» та «Statistica 10.0» на персональному комп'ютері. Оцінку статистичної значущості різниці між порівнюваними групами проведено за U-критерієм Манна-Уїтні (Mann–Whitney U-test). Значення  $p < 0,05$  прийнято достовірними.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. Протокол дослідження ухвалено Локальним етичним комітетом зазначеної

в роботі установи. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків дітей.

### Результати дослідження та їх обговорення

За результатами дослідження РПН діагностовано – у 18,2% (28/154) дітей з ПАВР, зокрема, у 64,3% (18/28) хлопчиків та 35,7% (10/28) дівчаток.

У хлопчиків, у яких діагностовано асоційовану АРМ (55,6% (10/18) випадків), виявлено такі природжені аномалії. Пацієнт №1 – правобічний крипторхізм. Пацієнт №2 – первинна ідіопатична трахеомалія. Пацієнт №3 – гіпоплазія куприка. Пацієнт №4 – клиноподібні хребці в грудному та крижовому відділі хребта, деформація грудної клітки, гіпоплазія куприка; піелоектазія лоханки правої нирки. Пацієнт №5 – деформація хребта, грудної клітки, грудни, ребер, агенезію куприка; правобічний крипторхізм, правобічний мегауретер, аномальна форма сечового міхура. Пацієнт №6 – дефект міжшлункової перетинки (ДМШП); аномалія повік – птоз верхньої повіки праворуч. Цьому пацієнтові проведено хірургічну корекцію вади серця до аноректопластики. Пацієнт №7 – промежинна гіпоспадія, двобічний крипторхізм, розщеплення калитки та передньої промежини; агенезія куприка. Пацієнт №8 – нефроптоз праворуч; судинні мальформації – гемангіома крижово-куприкової ділянки і промежини. Пацієнт №9 – деформація грудної клітки; нефроптоз і гідронефроз лівої нирки I-II ст.; сенсоневральна туговухість 4-го ступеня ліворуч (діагностовано в періоді реабілітації); гемангіоми в ділянці грудей та калитки. Пацієнт №10 – агенезія куприка, гіпоплазія S5; пухлина крижово-куприкової ділянки – ліпома (повний синдром Курраріно).

У дівчаток, у яких діагностовано асоційовану АРМ (30,0% (3/10) випадків), виявлено такі природжені аномалії. Пацієнтка №11 – ДМШП не оперована. Пацієнтка №12 – природжена двобічна атрофія зорових нервів і дегенерація сітківки. Слід зазначити, що стан цієї дитини після народження поглибило пологове пошкодження хребта і спинного мозку, підвивих СІ-СІІ хребців ліворуч, синдром порушення рухових функцій, синдром дезадаптації серцево-судинної системи. Тому первинну аноректопластику відтерміновано до 5-місячного віку. Пацієнтка №13 – атрофія обох зорових нервів, амавроз центрального генезу; омфалоцеле малих розмірів (пластику дефекту проведено на другу добу життя, за місцем проживання); гідроцефалія (діагностовано на етапах лікування) – вентрикуло-перитонеальне шунтування проведено в 6-місячному віці.

Таблиця 1

Характеристика асоційованих аноректальних мальформацій за органами і системами та за статтю, абс. (%)

Системи і органи	Стать дитини		Усього
	хлопчики (n=10)	дівчатка (n=3)	
Серцево-судинна	1 (10,0)	1 (30,0)	2 (15,4)
Сечостатева	6 (60,0)	–	6 (46,1)
Опорно-руховий апарат	6 (60,0)	–	6 (46,1)
Судинні мальформації (гемангіоми)	2 (20,0)	–	2 (15,4)
Орган зору	–	2 (66,7)	2 (15,4)
Орган слуху	1 (10,0)	–	1 (7,7)
Центральна нервова система (гідроцефалія)	–	1 (33,3)	1 (7,7)
Дихальна	1 (33,3)	–	1 (7,7)
Вада повік (птоз)	1 (10,0)	–	1 (7,7)
Пухлина крижово-куприкової ділянки	1 (10,0)	–	1 (7,7)
Вада передньої черевної стінки (омфалоцеле)	–	1 (33,3)	1 (7,7)

Таблиця 2

Характеристика пацієнтів за етапністю і методикою проведення хірургічного лікування при ізольованих та асоційованих аноректальних мальформаціях, абс. (%)

Етапність та методика хірургічної корекції		Ізольована АРМ (n=15)	Асоційована АРМ (n=13)	Усього	
Одноетапна ПСАРП		–	1 (50,0)	1 (50,0)	2 (7,1)
Одноетапна мінімальна ЗСАРП		–	1 (50,0)	1 (50,0)	
I	Кінцева стома	12 (80,0)	7 (63,6)	19 (73,1)	26 (92,9)
	Двостовбурова стома	2 (13,3)	1 (9,1)	3 (11,5)	
	Петлева стома	1 (6,7)	3 (27,3)	4 (15,4)	
II	ПСАРП	8 (53,3)	6 (54,5)	14 (53,8)	26 (92,9)
	Мінімальна ЗСАРП	5 (33,3)	2 (12,2)	7 (26,9)	
	ЗСАРП за Пеня	2 (13,4)	3 (27,3)	5 (19,2)	
III	Закриття стоми	15 (100%)	10 (90,9)	25 (89,3)	25 (89,3)

Примітки: ПСАРП – передньосагітальна аноректопластика; ЗСАРП – задньосагітальна аноректопластика.

За результатами аналізу групи дітей з асоційованими АРМ за органами і системами та за статтю, тільки вади серцево-судинної системи діагностовано в обох групах – 15,4% пацієнтів: у хлопчиків – 10% (1/10), дівчаток – 30% (1/3). Інші природжені мальформації різнились і мали чітку залежність від статі. Так, у хлопчиків були вади сечостатевої системи – 46,1%, опорно-рухового апарату – 46,1%, дихальної системи (трахеомаліяція) – 7,7%, органа слуху – 7,7%, повік (птоз) – 7,7%, пухлина крижово-куприкової ділянки – 7,7%. У дівчаток спостерігалися вади органа зору – 15,4%, центральної нервової системи (гідроцефалія) – 7,7%, передньої черевної стінки (омфалоцеле) – 7,7% (табл. 1).

Класичним хірургічним лікуванням ПАВР із РПН є трьохетапне лікування. За даними літератури, колостомію рекомендовано виконувати усім дітям, а методику для корекції – задньосагітальну анорек-

топластику за Пеня [4]. На тепер тактика лікування змінюється, і з'являються роботи про застосування одноетапної корекції вади та використання як задньосагітальної, так і передньосагітальної аноректопластики [3,18].

У нашому дослідженні важливе значення приділено особливостям вади та наявності певного спектра асоційованих мальформацій у кожного пацієнта. Завершену хірургічну корекцію проведено 27 дітям, та 1 хлопчикові – тільки I і II етап (без ускладнень). У таблиці 2 наведено дані про етапність і методики проведення хірургічного лікування при ізольованих та асоційованих АРМ.

Одноетапне хірургічне лікування проведено 2 (7,1%) дітям зі складними асоційованими вадами розвитку. Серед них дівчинці у віці 5 місяців проведено первинну передньосагітальну аноректопластику (пацієнтка №12); і хлопчикові, на другу добу

## Оригінальні дослідження. Колопроктологія

життя, – первинну мінімальну задньосагітальну аноректопластику (пацієнт №4).

Етапну корекцію виконано 26 (92,9%) дітям (при ізольованій формі АРМ – 57,7% (15/26), асоційованій – 42,3% (11/26)).

На І етапі корекції проведено виведення колостоми: кінцевої – 73,1%, двостовбурової роз'єднувальної – 11,5%, двостовбурової петлевої – 15,4% пацієнтів. Віковий діапазон при проведенні І етапу лікування у 25 пацієнтів коливався від 1 доби до 1 року 7 міс., середній вік –  $90 \pm 82$  доби (із дослідження вилучено 1 хлопчика з пізно діагностованою норицею – у 5 років 8 міс.). При ізольованій формі вади середній вік оперованих дітей становив  $74 \pm 56$  діб, а при асоційованій –  $63 \pm 58$  діб. За результатами аналізу віку оперованих дітей залежно від статі виявлено, що в хлопчиків середній вік становив  $49 \pm 43$  доби, а в дівчаток –  $162 \pm 132$  доби.

За отриманими даними, РПН, що не пропускає буж Геґара №6–7, вважається вузькою, і використання в цих пацієнтів бужування та очисних клізм не ефективне і навіть шкідливе. Воно лише спричиняє травмування та рубцювання навколишніх тканин, дискомфорт у дитини, а в подальшому призводить до неповного випорожнення кишечника і формування мегаректум [2].

Для забезпечення достатньої санації дистального відділу кишечника у 7 (26,9%) пацієнтів із вузькими норицями виведено двостовбурову колостому. Потреба у формуванні таких сигмостом була тільки в хлопчиків. Причому при ізольованій АРМ проведено двостовбурову роз'єднувальну ( $n=2$ ), петлеву ( $n=1$ ), а при асоційованій – петлеву сигмостому ( $n=2$ ), петлеву трансверзостому ( $n=1$ ) (проведено за місцем проживання) (пацієнт №7). При широкій РПН перевагу надано кінцевій сигмостомі, яку виведено у 80,0% (12/19) дітей з ізольованою АРМ та у 53,8% (7/19) з асоційованою формою вади.

На ІІ етапі лікування виконано коригувальну пластику вади, яка включала циркулярну мобілізацію норицевого отвору і доповнювалася різними сагітальними доступами на промежині. Віковий діапазон на момент проведення ІІ етапу лікування, у 24 пацієнтів, становив від 1 міс. до 2 років 2 міс., у середньому –  $263 \pm 163$  доби (із дослідження вилучено 3 хлопчиків, у яких корекція була затримана не тільки за медичними показаннями, але й обставинами, що склалися 1 дитина – 3 роки 11 міс., 1 дитина – 5 років 10 міс., 1 дитина – 7 років). Водночас при ізольованій формі вади середній вік становив  $208 \pm 117$  діб, а при асоційованій –  $220 \pm 76$  діб. У хлоп-

чиків середній вік на момент ІІ етапу операції становив  $152 \pm 66$  діб, а в дівчаток –  $306 \pm 135$  діб.

Передньосагітальну аноректопластику проведено 53,8% (14/26) дітей – 10 (71,4%) хлопчиків, 4 (28,6%) дівчинки. Мінімальну задньосагітальну аноректопластику (без розсічення пуборектальної петлі) виконано у 26,9% (7/26) випадках – 2 (28,6%) хлопчикам і 5 (71,4%) дівчаткам. Класичну задньосагітальну аноректопластику за Пеня застосовано у 19,2% (5/26) пацієнтів, причому тільки в хлопчиків.

Особливістю проведення коригуючих операцій при РПН є обмежена зона доступу, а норицевий отвір та пряма кишка знаходяться з одного боку близько до анального сфінктерного комплексу, а з іншого – до уретри (у хлопчиків) або до задньої стінки піхви (у дівчаток) [10,13,14].

У пацієнтів з ізольованою АРМ передньосагітальну аноректопластику було можливо виконати в 53,3% (8/15) дітей. Більшість із них становили хлопчики – 62,5%. Мінімальну задньосагітальну аноректопластику зроблено у 33,3% (5/15) випадків; переважали дівчатка – 80,0%. При асоційованій формі передньосагітальну аноректопластику виконано у 46,1% (6/11) випадків. Як і при ізольованій формі, переважали хлопчики – 83,3%. Мінімальну задньосагітальну аноректопластику проведено у 18,2% (2/11) випадків: у 1 хлопчика (пацієнт №7) і 1 дівчинки (пацієнтка №11). Вибір методики операції в хлопчиків і дівчаток обумовлений особливістю анатомічної будови промежини відповідно до статі.

Застосування задньосагітальної аноректопластики за Пеня як при ізольованій, так і при асоційованій формах РПН мало абсолютні показання: високе виділення нориці, пластика прямої кишки, симультантне видалення пухлини. Недоліком цієї операції при РПН є значна інтраопераційна травматичність тканин промежини та сфінктерного комплексу за рахунок великого операційного доступу, що потребує значного досвіду хірурга для ретельного анатомічного відновлення усіх структур [16].

Слід зазначити, що в групі пацієнтів з ізольованою вадою класична задньосагітальна аноректопластика за Пеня була необхідною лише в 13,4% (2/15) випадків, тільки в хлопчиків (із тубулярною серединною норицею передньої промежини та калитки і вузькою, довгою ректальною норицею ( $n=1$ ); а також при пізно діагностованій ПАВР, коли етапне лікування розпочато у віці 5 років, а аноректопластику доповнено пластикою прямої кишки з її клиноподібною резекцією.

При асоційованій формі задньосагітальну аноректопластику за Пеня виконано у 27,3% (3/11) ді-

Таблиця 3

Порівняльна характеристика вікового діапазону пацієнтів залежно від етапу хірургічного лікування, форми аноректальних мальформацій та статі

Етап лікування	Пацієнти з ПАВР	Кількість пацієнтів	Вік дітей (добы)	p
I	Усі діти з ізольованою ПАВР	15	74±56	0,67
	Усі діти з асоційованою ПАВР	10	63±58	
	Хлопчики з ізольованою	7	36±29	0,05
	Дівчатка з ізольованою	7	186±148	
	Хлопчики з асоційованою	9	61±53	0,90
	Дівчатка з асоційованою	2	76±74	
	Усі хлопчики з ПАВР	16	49±43	0,06
	Усі дівчатка з ПАВР	9	162±132	
II	Усі діти з ізольованою ПАВР	14	208±117	0,32
	Усі діти з асоційованою ПАВР	9	220±76	
	Хлопчики з ізольованою	7	116±48	0,03
	Дівчатка з ізольованою	7	300±163	
	Хлопчики з асоційованою	7	189±61	0,05
	Дівчатка з асоційованою	2	330±30	
	Усі хлопчики з ПАВР	14	152±66	0,02
	Усі дівчатка з ПАВР	9	306±135	
III	Усі діти з ізольованою ПАВР	14	293±131	0,36
	Усі діти з асоційованою ПАВР	9	323±93	
	Хлопчики з ізольованою	7	208±79	0,11
	Дівчатка з ізольованою	7	381±168	
	Хлопчики з асоційованою	7	291±78	0,44
	Дівчатка з асоційованою	4	345±135	
	Усі хлопчики з ПАВР	14	303±86	0,06
	Усі дівчатка з ПАВР	9	393±151	

Примітка: ПАВР – природжені аноректальні вади розвитку.

тей, також тільки в хлопчиків: із множинними асоційованими вадами кісткової системи (пацієнт №4); при пізньому проведенні аноректопластики у віці 3 років 11 міс., доповненої клиноподібною резекцією прямої кишки (пацієнт №6); при повному синдромі Курраріно, де під час проведення аноректопластики видалено пухлину (ліпому) промежини (пацієнт №10).

На III етапі лікування виконано закриття стоми з локального доступу. Зняття колостоми і формування анастомозу кінець-до-кінця проведено 25 (96,1%) пацієнтам, без ускладнень. Один хлопчик з асоційованою формою ПАВР (пацієнт №7) дотепер знаходиться на етапі закриття стоми. Відтермінування в нього радикальної операції до 7-річного віку пов'язане з етапними операціями асоційованих вад розвитку та сімейними обставинами.

Віковий діапазон при проведенні III етапу лікування у 23 пацієнтів був від 2,5 міс. до 2 років 5 міс., у середньому – 305±116 діб. Із дослідження вилучено

2 хлопчики: 4 роки 2 міс., 6 років 1 міс. у зв'язку з пізнім проведенням лікування, що відтерміновано не за медичними показаннями. При ізольованій формі вади середній вік дітей становив 293±131 добу, а при асоційованій формі вади – 323±93 доби. У хлопчиків середній вік становив 303±86 діб, а в дівчаток – 393±151 добу.

При ізольованій формі АРМ I етап хірургічного лікування достовірно ( $p=0,05$ ) раніше проводився у групі хлопчиків, що обумовлювалося діаметром нориці і призводило до недостатнього випорожнення, навіть у разі використання бужування та очисних клізм. Відповідно більш ранній початок корекції вади у групі хлопчиків з ізольованою формою достовірно ( $p=0,03$ ) зменшив віковий проміжок між I і II етапами, а також достовірно ( $p=0,02$ ) скоротив віковий діапазон в усій групі хлопчиків як з ізольованою, так і з асоційованою АРМ. Достовірної закономірності в різниці за статтю у групі асоційованих АРМ на усіх етапах лікування не виявлено.

## Оригінальні дослідження. Колопроктологія

**Таблиця 4**

Результати лікування ректопромежнинної нориці, абс. (%)

Час спостереження	Результати лікування			Усього
	хороші	задовільні	незадовільні	
До 1 року	16 (59,3)	11 (40,7)	–	27 (100)
1–3 роки	22 (81,5)	5 (18,5)	–	27 (100)

Порівняльний аналіз груп пацієнтів залежно від етапу хірургічного лікування, форм АРМ і статі наведено в таблиці 3.

Ранній післяопераційний період у групі ізольованих АРМ проходив без ускладнень, а в групі асоційованих АРМ ускладнився неспроможністю анастомозу з ретракцією зведеної кишки (пацієнт №5). Дитині проведено повторну задньосагітальну аноректопластику за Пеня та закриття стоми із задовільним результатом.

Усім оперованим дітям проведено вікову реабілітацію, спрямовану на поліпшення евакуаторної функції неоректум та функціональної спроможності анального сфінктера. На етапах реабілітаційного лікування проведено оцінку функціональних результатів у терміни: до 1 року та від 1 до 3 років (табл. 4).

Після одноетапних операцій, у термін до 1 року, задовільний результат відмічено в 1 (50%) хлопчика, хороший – в 1 (50%) дівчинки. Через 1–3 роки в обох (100%) пацієнтів результат добрий.

Після етапної корекції РПН встановлено такі результати до 1 року при ізольованій формі: хороші – у 67,7% (10/15), задовільні – у 33,3% (5/15) дітей, а при асоційованій: хороші – у 50,0% (5/5), задовільні – у 50,0% (5/5). При порівнянні за статтю – у хлопчиків: хороші – у 75,0%, задовільні – у 25,0%; у дівчаток: хороші – у 44,4%, задовільні – у 55,6% (більше обумовлені асоційованими вадами).

Усім дітям продовжено реабілітаційне лікування (контрольні огляди кожні 3–6 місяців). Через 1–3 роки: при ізольованій формі – хороші результати поліпшилися на 19% та становили 86,7% (13/15), а задовільні – 13,3% (2/15); при асоційованій – результати поліпшилися тільки на 10%: хороші – у 60,0% (6/10), задовільні – у 40,0% (4/10) пацієнтів. За даними порівняння за статтю, результати поліпшилися тільки в групі дівчаток на 33,4% і становили: хороші – у 77,8%, задовільні – у 22,2%.

Загальні віддалені функціональні результати після корекції РПН оцінено у 27 пацієнтів. До 1 року хороші результати були в 59,3% (16/27), задовільні – у 40,7% (11/27) випадках. Після проведення післяопераційної реабілітації, через 1–3 роки, хороші результати поліпшилися на 22,2% і становили 81,5% (22/27), а задовільні – 18,5% (5/27).

## Висновки

Діагностика в дітей з ПАВР та РПН повинна бути комплексною, що в наведеному дослідженні дало змогу діагностувати ізольовану АРМ у 53,6% дітей, асоційовану АРМ – у 46,4% пацієнтів.

Вибір тактики хірургічної корекції РПН повинен бути індивідуальним для кожного пацієнта з урахуванням анатомо-функціональних особливостей вади, статі та наявності певного спектра асоційованих мальформацій.

Переважає надається етапному лікуванню. Термін виконання I етапу залежить від діаметра нориці, стану пацієнта та асоційованих мальформацій. У пацієнтів із широкою РПН доцільно застосовувати кінцеву сигмостому, а при вузькій (зокрема в хлопчиків) слід виводити двостовбурову роз'єднувальну або петлеву колостому.

Проведення передньосагітальної і мінімальної задньосагітальної аноректопластики дає змогу зменшити розмір хірургічного доступу, максимально зберегти іннервацію структур промежини, що, своєю чергою, у післяопераційному періоді сприяє поліпшенню функції анальних сфінктерів і ректальної чутливості, а також забезпечує хороший косметичний результат. Абсолютними показаннями до застосування задньосагітальної аноректопластики за Пеня при РПН є: високе виділення нориці, пластика прямої кишки, симультантне видалення пухлини.

Використання диференційованого підходу до діагностики та методів аноректопластики, а також застосування комплексу реабілітаційного лікування при ізольованій та асоційованій формах АРМ дало змогу отримати хороші результати у 81,5%, а задовільні – у 18,5% дітей.

*Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.*

## References/Література

1. Dzham O, Sliepov O. (2020). Relevant problems of classification of anorectal malformations in children in modern conditions (literature review). Paediatric Surgery. Ukraine. 3 (68): 41–48. [Джам ОП, Слепов ОК. (2020). Актуальні проблеми класифікації аноректальних вад розвитку в дітей у сучасних умовах (огляд літератури). Хірургія дитячого віку. 3 (68): 41–48]. doi: 10.15574/PS.2020.68.41.
2. Dzham OP, Sliepov OK, Soroka VP. (2022). Choice of tactics surgical tretment of congenital anorectal malformation with rec-

- tovestibular fistula, in girls. Paediatric Surgery (Ukraine). 3 (76): 86–91. [Джам ОП, Слепов ОК, Сорока ВП. (2022). Вибір тактики хірургічного лікування природжених аноректальних вад розвитку з ректовестибулярною норицею в дівчаток. Хірургія дитячого віку (Україна). 3 (76): 86–91]. doi: 10.15574/PS.2022.76.86.
3. Halleran DR, Coyle D, Kulaylat AN, Ahmadd H et al. (2022). The cutback revisited – The posterior rectal advancement anoplasty for certain anorectal malformations with rectoperineal fistula. J. Pediatr. Surg. 57: 85–88.
4. Holschneider AM, Hutson JM. (2006). Anorectal Malformations in Children. Embryology, Diagnosis, Surgical Treatment, Followup. Springer-Verlag Berlin Heidelberg: 480.
5. Irfan A, Hu A, Martin LY, Jelin EB, Garcia AV et al. (2021). Comparing 30-day outcomes between early versus delayed repair of anorectal malformations with perineal or rectovestibular fistulas: An analysis of the ACS NSQIP-Pediatric database. J. Pediatr. Surg. 56: 979–983.
6. Kumar B, Kandpal DK, Sharma SB, Agrawal LD et al. (2008). Jhamariya Single-stage repair of vestibular and perineal fistulae without colostomy. J. Pediatr. Surg. 43: 1848–1852.
7. Lai K, Hargis-Villanueva A, Velazco CS, Weidler EM et al. (2023). Early postoperative feeding in single-stage repair of anorectal malformation with vestibular or perineal fistula is not associated with increased wound complications. J. Pediatr. Surg. 58: 467–470.
8. Levitt MA, Pena A. (2007). Anorectal malformations. Orphanet J. of Rare Diseases. 2 (3): 1–13.
9. Nah SA, Ong CC, Lakshmi NK, Yap TL et al. (2012). Anomalies associated with anorectal malformations according to the Krickenberg anatomic classification. J. Pediatr. Surg. 47: 2273–2278.
10. Negm MA. (2020). Short-term outcome of one-stage sphincter-saving anterior sagittal anorectoplasty in vestibular and perineal fistulae in female infants. Egypt J Surg. 39 (1): 199–205.
11. 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.
12. Qazi SH, Faruque AV, Khan MA, Saleem U. (2016). Functional Outcome of Anorectal Malformations and Associated Anomalies in Era of Krickenberg Classification. J. of the College of Physicians and Surgeons Pakistan. 26 (3): 204–207.
13. Rassol N, Khan MA, Aslan M, Safdar A et al. (2014). Anterior sagittal anorectoplasty; the treatment of anorectal malformations in female children. Professional Med. J. 21 (5): 845–850.
14. Rentea RM, Halleran DR, Vilanova-Sanchez A, Lane VA, Reck CA et al. (2019). Diagnosis and management of a remnant of the original fistula (ROOF) in males following surgery for anorectal malformations. J. Pediatr. Surg. 54: 1988–1992.
15. Rocourt DV, Kulaylat AS, Kulaylat AN, Leung S et al. (2019). Primary Posterior Sagittal Anorectoplasty Outcomes for Rectovestibular and Perineal Fistulas Using an Accelerated Pathway: a Single Institution Study. J. Pediatr. Surg. 54: 1178–1181.
16. Sanal M, Renz O, Hechenleitner P, Häussler B. (2017). Preoperative evaluation, surgical strategy and long-term outcome of anorectal malformations in newborn period: Single center experience. Res. Rev. Insights. 1: 1–3.
17. Stephens FD, Smith ED, Paul NW. (1988). Anorectal malformations in children; update. March Dimes Birth Defect Foundation. Original series. New York. 24 (4): 1352–1361.
18. Zamir N. (2020). The early outcome of primary anterior sagittal approach for low anorectal malformations in female patients. Pak J Med Sci. 36 (3): 456–460.

#### Відомості про авторів:

**Джам Олег Петрович** – к.мед.н., ст.н.с. відділення хірургічної корекції природжених вад розвитку у дітей Центру неонатальної хірургії вад розвитку та їх реабілітації ДУ «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** – чл. – кор. НАМН України, лауреат Національної премії України імені Б. Патона, засл. лікар України, проф., 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 05.03.2023 р., прийнята до друку 14.06.2023 р.