

удк: 616.35-007.271-053.31-07-089
doi: 10.24061/2413-4260.x.3.37.2020.5

О.М. Горбатюк¹, І.О. Македонський²

Національна медична академія післядипломної освіти імені П.Л. Шупика (м. Київ, Україна)¹
КЗ «Дніпропетровський спеціалізований клінічний медичний центр матері та дитини імені проф. М.Ф. Руднева» (м. Дніпро, Україна)²

СУЧАСНІ ПІДХОДИ ДО ДІАГНОСТИКИ ТА ЛІКУВАННЯ НОВОНАРОДЖЕНИХ З АНОРЕКТАЛЬНИМИ АТРЕЗІЯМИ (ДАНІ ЛІТЕРАТУРИ І ВЛАСНИЙ ДОСВІД)

Резюме. Стаття присвячена проблемі аноректальних атрезій у новонароджених, які широко розповсюджені і займають одне з перших місць серед причин інвалідності у дітей. Спираючись на результати літературних джерел і власного досвіду, представлені сучасні підходи до діагностики та лікування вроджених аномалій ануса і прямої кишки у новонароджених. В статті представлені епідеміологічні дані щодо частоти аноректальних атрезій, сучасні погляди на діагностику і лікування основного захворювання та післяопераційних ускладнень. Обґрунтована необхідність удосконалення і широкого впровадження пренатальної діагностики. Наголошено на необхідності впровадження комплексу сучасних діагностичних і лікувальних стратегій та технічно удосконалених хірургічних методик корекції вади. Узагальнення власного досвіду щодо сучасних підходів до діагностики та лікування аноректальних атрезій у новонароджених матиме велике теоретичне і практичне значення для лікарів - хірургів дитячих, які займаються питаннями раннього виявлення вроджених вад розвитку та їх лікування, та сприятиме скоординованим зусиллям суміжних спеціалістів щодо підвищення ефективності пренатальної діагностики і зниження летальності.

Ключові слова: аноректальні атрезії; новонароджені; діагностична і лікувальна тактика; ускладнення.

Вступ

Атрезія ануса і прямої кишки (АРА) у новонароджених добре відома ще зі стародавніх часів [1, 2]. Протягом багатьох століть лікарі і народні цілителі з медицини створювали у дітей з атрезією ануса отвір на промежині. Вперше у 1835 році Amussat [2] підшив стінку прямої кишки до шкірної рани, тому саме ця операція може вважатися першою анопластиком. З того часу протягом багатьох десятиріч були запропоновані нові хірургічні втручання, виділені варіанти і клінічні форми аноректальних аномалій, розроблені діагностичні методики, проаналізовані результати [3-7]. Але ще і сьогодні всі спірні погляди, пов'язані з даною патологією у новонароджених, не вичерпані. Не дивлячись на таке тривале вивчення проблеми, залишається велика кількість суперечностей між хірургами в питаннях обстеження пацієнтів, оптимальних термінів і видів корекції АРА, тактики післяопераційного лікування і реабілітації.

Актуальність проблеми АРА у новонароджених і немовлят обумовлена поширеністю патології, наявністю тяжких комбінацій АРА з вродженими вадами розвитку (ВВР) інших органів і систем, діагностичними та лікувальними прорахунками, що допускаються при курації цих пацієнтів, достатньою кількістю віддалених післяопераційних ускладнень. Не дивлячись на прогрес в лікуванні пацієнтів з АРА, віддалені функціональні результати хірургічного лікування у дітей залишаються в багатьох випадках незадовільними [8-10]. Частими ускладненнями хірургічних втручань при АРА залишаються каломазання, анальне нетримання, персистуючий закріп, які нерідко потребують повторних хірургічних втручань [11-13]. Тому актуальним залишається пошук оптимальних діагностичних заходів і хірургічних способів корекції АРА у новонароджених.

Мета роботи – узагальнити дані літературних джерел та власний досвід в питаннях лікування новонароджених і немовлят з АРА з метою покращення результатів лікування на основі дотримання єдиної стратегії в діагностичній і лікувальній тактиці при цій патології у новонароджених.

Епідеміологія. Аноректальні вади розвитку (АРВ) включають широкий спектр вроджених аномалій, що охоплюють анус, пряму кишку, уrogenітальний тракт [14]. Найчастіше зустрічається атрезія анального отвору і прямої кишки. За даними різних авторів частота зустрічаємості складає від 1:2000 до 1:9000 випадків [12-15]. В структурі вроджених вад розвитку у новонароджених АРВ займають 5 місце [7]. Співвідношення різних форм АРВ приблизно виглядає наступним чином – високі форми складають 20-55 %, проміжні – 0-54 %, низькі – 18-62 % за даними різних авторів [16]. Атрезія ануса входить у 24 генетичні синдроми. Частота зустрічальності сполучених вад при АРА складає більше 50 % [17, 18]. З них 69,5 % - у дітей з високими і 30,5 % - з низькими формами АРВ. У хлопчиків частота низьких форм АРВ складає біля 48 %, у дівчат - 13-35 %. Найчастіше зустрічається атрезія ануса з ректо-промежиною фістулою.

Ми маємо досвід лікування і спостереження за 52 новонародженими та немовлятами, які знаходились на лікуванні в Дніпропетровському спеціалізованому медичному центрі матері та дитини та клініці дитячої хірургії НМАПО імені П.Л. Шупика в період 2015 - 2019 років. Серед досліджуваної групи дітей переважали хлопчики – 29 (55,77 %) відносно дівчат – 23 (44,23 %). Норичеві форми АРА були у 41 (78,85 %) дитини, безноричеві – у 11 (21,15 %) пацієнтів. 23 пацієнта (44,23 %) мали сполучені вроджені аномалії: атрезію стравоходу – 2, вроджений гідронефроз – 4,

вроджені вади серця – 4, крижово-куприкову агенезію і фіксований спинний мозок – 5, синдром Дауна – 2, VACTERL – 3, синдром Курраріно – 3. Проміжні і високі форми АРА було діагностовано у 36 (69,23 %) пацієнтів, низькі – у 16 (30,77%).

Фізикальні методи обстеження. АРА виявляється при візуальному огляді промежини [19, 20]. При огляді констатується відсутність або наявність анального отвору в типовому місці, вид і характер отвору на промежині. При низьких формах аномалій в проекції ануса виявляється гіпертрофований шкірний валик або поглиблення, навколо якого розташовані радіальні складки. В деяких випадках шкіра в проекції анального отвору витончена і представляє собою тонку мембрану, крізь яку просвічує меконій. При відсутності анального отвору в анальній ямці має бути проведений ретельний огляд промежини для пошуку ектопічного отвору прямої кишки. Він може знаходитись на промежині, у кореня мошонки, на статевому члені. Отвір може бути не один [21]. Діагностичну цінність може мати зондування підозрілих місць на промежині за допомогою металевго зонду, оскільки норицевий отвір може бути дуже маленьким і візуально не визначатися, а при бужуванні буде порушена слизова пробка і отриманий меконій. Відсутність анального отвору і зовнішніх нориць, наявність непрямих ознак низької форми АРВ ще не є достовірним чинником, тому проводиться огляд сечовипускного отвору, макроскопічно оцінюється сеча [14]. Наступним етапом проводиться катетеризація сечового міхура. При наявності нориць у сечову систему при катетеризації можливо отримати меконій з сечею.

Інструментальні методи діагностики.

Для постановки діагнозу антенатально немає специфічних ультразвукових критеріїв. Нормальний анус при сонографії візуалізується як невелике гіпоехогенне кільце з центрально розташованою ехогенною смугою, що знаходиться в ділянці промежини. Відсутність такого утвору розцінюється як неперфорований анус, проте частота виявлення даної вади за цією ознакою мінімальна. Непрямою ознакою може бути маловоддя. Також про імовірність атрезії ануса, як складової VACTERL-асоціації, вимушують задуматись виявлені вади сечової системи, хребта і серця, які краще візуалізуються при антенатальних ультразвукових дослідженнях [8, 22, 23]. За даними Микієва К.М. та співав., Борисевича М.А. та співавт. антенатально діагностується 10-20 % аноректальних аномалій, переважно з 28 тижня вагітності. На УЗД АРА виглядає як округле ехогенне утворення з чіткими контурами і потовщеною стінкою, що розташоване у дистальному відділі черевної порожнини. Кишечник зазвичай заповнений дрібнодисперсним рухомим вмістом [19, 23]. А. Пеня (2015) наголошує на тому, що при АРА можуть візуалізуватися розширені петлі товстої кишки та кальцифікати у нирках плода, так званий «кальцієвий нефрит», що супроводжується ущільненням меконію [13].

Власний спосіб пренатальної діагностики АРА шляхом УЗД, що проводять у другому триместрі вагітності, захищений патентом України № 76388 від 17.07.2006 р. Під час УЗД роблять фото зобра-

ження таза плода в прямій і боковій проекціях, на них проводять 3 паралельні лінії – через верхні точки крил клубових кісток (лінія А), через нижню і задню ості клубових кісток (лінія В), через нижній край куприка або у випадках його відсутності – через нижній край крижів (лінія С). Вимірюється відстань між ними та розраховується сакральне співвідношення за формулою ВС/АВ. У випадках АРА показник сакрального співвідношення зменшується. Далі вимірюються найбільші поперечні (АА1) та подовжні (ВВ1) розміри крижів і розраховується сакральний коефіцієнт за формулою АА1/ВВ1. Сакральний коефіцієнт при АРА підвищується [24].

Інвертограма, що була запропонована Вангенстином і Райсом у 1930 році, - класичний метод визначення відстані від сліпого кінця прямої кишки до шкіри. Дане дослідження повинно проводитись не раніше 18-24 годин від народження, оскільки раніше повітря не встигає досягнути дистальних відділів кишечника у достатній кількості, що може призвести до помилкового діагнозу. Деякі автори рекомендують проводити компресію передньої черевної стінки під час дослідження для кращого розправлення купола атрезованої кишки, що також впливає на діагностику висоти атрезії. Модифікація Narasimhao (1983) передбачає положення дитини лежачи на животі зі зігнутими стегнами, що припідняти на 450. Маркер розташовується на місці. Атрезію вважають низькою, якщо сліпий кінець кишки знаходиться на глибині до 2 см від шкіри промежини, а середньою і високою, коли сліпий кінець розташований глибше 2 см [8].

Ми досить широко при діагностиці АРА у дітей з норицями та колостомами застосовуємо такі рентгенологічні методи дослідження, як фістулографія, колостографія, урографія та уретроцистографія при підозрі на ректо-уретральну норицю.

При УЗД малого тазу здійснюється сканування промежини в сагітальній і фронтальній площині, вимірюється відстань між «сліпим» кінцем атрезованої кишки і шкірою промежини, здійснюється УЗ-сканування надлобкової ділянки. Перше УЗД здійснюється, як і рентгенологічне дослідження, в кінці першої доби життя дитини. Діагностується також і наявність нориць [8].

Електроміографія забезпечує реєстрацію електричної активності, що виникає у м'язових волокнах як при скороченні, так і у спокої. Електроміографія дає інформацію про функціональний стан м'язів тазового дна, особливо анального сфінктера [8].

В діагностичному пошуку супутньої аномалії при АРА та з метою верифікації виду АРА високоінформативним методом діагностики є МРТ таза і хребта. МРТ дозволяє отримати відповідь не тільки на такі питання, як рівень і тип АРА, ступінь розвитку м'язового леваторного комплексу, але і на наявність сполучених вад розвитку хребта і спинного мозку, урологічних органів тощо [8, 14, 25]. Так, серед наших пацієнтів за допомогою МРТ у 3 новонароджених з АРА та аномалією розвитку крижа і куприка та у 2 пацієнтів з вродженим гідронефрозом був виявлений фіксований спинний мозок.

Морфологічне та імуногістологічне дослідження іннервації дистального відділу прямої

кишки дозволяє оцінити функціональну придатність чи непридатність кишки. Так, за нашими спостереженнями у 8 випадках морфологічного дослідження клінічного матеріалу із 37 був виявлений агангліоз дистального відділу прямої кишки, що склало 21,62 %, у 10 (27,03 %) випадках – гіпогангліоз, у 3 (8,11 %) – дисгангліоз.

Хірургічне лікування. Основними завданнями оперативного лікування дітей з АРА є створення задньо-прохідного отвору та забезпечення нормальної функції неоануса і товстої кишки. В ургентному порядку показаним є проведення оперативного втручання при безнорицевої формі атрезії ануса, наявності нориці з урогенітальним трактом, вузької довгої нориці з промежиною. Протипоказами до одомоментної радикальної операції вважається недоношеність II-III ст., тяжкий стан, пізні поступлення, наявність супутніх вад розвитку [9, 10, 23].

Серед досліджуваної групи дітей ургентні хірургічні втручання були виконані у 42 (80,77 %) новонароджених. Серед них: колостомій – 38, радикальних анопластик у дітей з промежинними норицями і анальними мембранами – 4 операції. 10 (19,23 %) дітям проводилось поетапне бужування промежинних та вагінальних нориць. Метою колостомій були:

- декомпресія кишечника,
- усунення закиду кишкового вмісту у сечовидільну систему,
- підготовка кишки до радикальної операції.

Багато хто з авторів першим етапом хірургічного лікування АРВ здійснюють накладання превентивної колостоми. Методом вибору є роздільне виведення кінцевих стом, який дозволяє здійснити санацію відвідного відділу кишки перед радикальним втручанням, що значно знижує ризик септичних ускладнень в післяопераційному періоді [22].

Ми виконали роздільне виведення кінцевих стом в ділянці нисхідної кишки (n=38), що забезпечує надійну декомпресію кишечника, безпечність проведення в подальшому основної операції та можливість здійснити іригографію через дистальну стому з метою точного визначення топографічної анатомії вади.

Спектр планових корегуючих операцій при АРА широкий. Оперативні втручання умовно діляться на промежинну аноректопластику, що включає передню сагітальну і задню сагітальну аноректопластику, і комбіновану аноректопластику, в яку включені брюшно-промежинна, крижово-брюшно-промежинна аноректопластика і відеоасистоване низведення товстої кишки.

Нами було здійснено 48 планових корегуючих операцій: брюшно-промежинне низведення кишки (n=15; 31,25 %), задня сагітальна аноректопластика (n=23; 47,92 %), передня сагітальна аноректопластика (n=6; 12,5 %), лапароскопічно-асистоване низведення (n=4; 8,33 %) тощо.

Оперативні втручання при низьких формах АРА були запропоновані різними авторами у різні періоди часу і до сьогодні не втратили своєї актуальності і здійснюються в різних дитячих хірургічних клініках. Так, класична операція Диффенбаха (1826) у модифікації Льюншкіна А.І.

підлягали критиці за високий рівень ускладнень, проте в останній час з-за покращення антибактеріальної терапії знов стали застосовуватись на практиці. Операція Саломона-Льюншкіна при ректо-промежинній фістулі активно використовується багатьма лікарями. При наявності отвору норицевого ходу на промежині здійснюється розсічення нориці, висікання слизової оболонки норицевого ходу і зшивання тканин рани, а також формування анального отвору [11, 26]. При мембранозній формі атрезії ануса застосовується промежинна проктопластика, мембрана висікається або розсікається хрестоподібно, після чого проводиться бужування сформованого отвору [22].

При передній сагітальній аноректопластиці, запропонованій у 1978 році Mollard, розріз проводився на 1 см до переду і збоку від передбаченого ануса, проводилось розділення і виділення пуборектальної петлі, після чого переходили на лапаротомний доступ і проводили ендоректальну мобілізацію кишки, спускали її до переду і зовні від леваторів, завершували формування ануса. В оригіналі операція часто призводила до ускладнень, таким як випадіння слизової оболонки прямої кишки і каломазання. Тому з появою задньої сагітальної аноректопластики у 1980 році ця операція на деякий час вийшла із практики. Проте через деякий час з'явилися її модифікації. Остання запропонована Okada et al. Останній час з'явилися роботи, в яких вказано, що ця операція з успіхом застосовується при корекції низьких вад, в основному при ректо-вестибулярній і промежинній норицях. Операція дає добрий результат, проте зустрічаються запалення післяопераційних швів, випадіння слизової прямої кишки, каломазання або нетримання калу [27]. Вважається, що частота зустрічальності нетримання залежить від віку дитини, поганий прогноз у дітей оперованих старше 3-х років.

У теперішній час загальнопризною є методика А. Рена – задня сагітальна аноректопластика, що запропонована у 1982 році. У хлопчиків з промежиною норицею, анальним стенозом, анальною мембраною та у дівчаток зі шкіряною фістулою ця операція проводиться без накладання захисної стоми [7]. Перевагами цієї методики є візуалізація м'язового комплексу з можливістю збереження його функції. Проте противники цього методу наголошують на наступних недоліках: пересікання всього утримуючого апарату, подовження мобілізованої кишки, зведення прямої кишки на конус.

Застосування ранніх оперативних втручань дозволяє уникнути вторинних патологічних змін, таких як мегаколон, ураження печінки, анемія, дисбактеріоз кишечника, та забезпечує кращі умови для низведеної кишки. Рання радикальна корекція забезпечує активне відновлення нервових зв'язків, формування чутливості, відновлення функції і тим самим ранню соціальну адаптацію дитини [11, 14, 22, 25].

Основними лікувальними заходами після операційного періоду у дітей з АРА є: вимушене положення дитини у ліжку з піднятими і розведеними ніжками, догляд за операційною раною, антибіотикотерапія, ретельний догляд за сечовим катетером, психологічна робота з батьками.

Особливістю ведення післяопераційного періоду у даного контингенту дітей є обов'язкове бужування низведеної кишки з дотриманням загальноприйнятих правил і схем бужування.

Ускладнення. Усі пацієнти з післяопераційними ускладненнями АРА можуть бути умовно розділені на 4 групи:

1. Пацієнти з нетриманням калу.
2. Випадіння прямої кишки.
3. Закрепи.
4. Нетримання сечі.

Серед наших пацієнтів віддалені післяопераційні ускладнення мали місце у 21 (40,38 %) пацієнта, серед яких нетримання калу – у 14, випадіння прямої кишки – у 2, закрепи – у 4, нетримання сечі – у 1 хлопчика з агенезією крижа і куприка.

Діагностика ускладнень. Для оцінки функціонального стану у післяопераційному віддаленому періоді доцільним є ведення щоденника дефекації і застосування методик оцінки анального рефлексу (роздратування шкіри в ділянці ануса, що має викликати скорочення анального сфінктера і втягнення заднього проходу, аноскопія, пальцеве ректальне дослідження, що дозволяє судити про стан сфінктерного апарату, наявність анальних стриктур тощо). При виявленні розладів дефекації показаною є комплексна діагностика можливих ускладнень.

1. Дефекографія (модифікація барієвої клізми) – для оцінки довжини анального каналу, анального кута, положення аноректального переходу. Так, при патології анальний канал може укорочуватися чи подовжуватись, або залишатися відкритим, аноректальний кут може бути гострим чи тупим. Застосування даної методики обмежується віком пацієнта, оскільки для адекватної оцінки функціональних показників необхідно заповнення товстої кишки до позивів до дефекації, що дуже утруднено у дітей до 10 років.

2. Тригографія обґрунтована у пацієнтів з закрепями. При цьому можливо оцінити стан товстої кишки, наявність стенозів, стриктур чи заднього клапана в анальному каналі. Здійснення відстрочених знімків дозволяє оцінити моторну функцію кишки.

3. Пряма і бокова рентгенографія тазу. Оцінюється структура крижа, його довжина і співставляється з кістками таза. Дефект крижа завжди пов'язують з наявністю пресакральних мас (дермоїдами, тератомами, переднім менінгоцелем).

4. УЗД спинного мозку. Можливо виявити таку аномалію як фіксований спинний мозок. Фіксація спинного мозку викликає механічне натягнення мозкової речовини, дисгемічні розлади, що підсилює неврологічний дефіцит. Також можуть бути сириномієлія, мієломенінгоцеле, що не виявляються при рентгенографії.

5. Комп'ютерна томографія з контрастуванням і ядра МРТ використовується для оцінки попе-

реково-крижових хребців і спинальної хорди, для візуалізації м'яза, що піднімає задній прохід, і м'язового комплексу.

Реабілітація. У більшості пацієнтів з АРА мають місце функціональні проблеми, що зберігаються і у віддаленому періоді. Лікування порушень дефекації необхідно проводити до того, як дитина досягне шкільного віку, щоб запобігти психологічній травмі і інтегрувати дитину у соціальне середовище [28, 29]. Здатність дитини до контролю дефекації і сечопускання має бути досягнута до 3-річного віку. Якщо оцінка цієї функції задовільна чи погана, то пацієнт має отримувати реабілітаційне лікування – фізіотерапевтичні методи (діадинамічні токи, трансакральна стимуляція), сеанси біологічного зворотного зв'язку, дієтотерапію, фармакологічну підтримку, клізми. Якщо причиною ускладнень є стани, що підлягають корекції, то після проведення корегуючої операції пацієнт має бути під диспансерним наглядом мінімум до 10 років.

Висновки

1. Дані літературних джерел і власний досвід дозволяють стверджувати про наявність проблем у діагностиці і лікуванні новонароджених з АРА.

2. Хірургічне лікування АРА у новонароджених до теперішнього часу залишається однією з найскладніших проблем дитячої хірургії, багато питань якої залишаються суперечливими до теперішнього часу.

3. За нашими даними віддалені післяопераційні ускладнення у вигляді функціональних розладів спостерігались у 40,38 % дітей з АРА, що відповідає даним літератури.

4. Планомірне виконання індивідуальних програм реабілітації дозволяє у більшості дітей досягти добрих функціональних результатів до 3-річного віку з високим ступенем соціальної адаптації в подальшому.

Перспективи подальших досліджень

Перед дитячими хірургами постає нагальна потреба у проведенні подальших досліджень у питаннях розробки оптимального діагностичного алгоритму, що міг би визначити адекватну хірургічну тактику у дітей з АРА та алгоритм післяопераційного обстеження і ведення цих пацієнтів. Необхідно розробити реабілітаційну програму для досягнення кращих функціональних результатів хірургічного втручання.

Принципи біоетики дотримані. Стаття написана з урахуванням існуючих етичних норм і стандартів по проведенню клінічних досліджень.

Конфлікт інтересів відсутній.

Джерело фінансування. Стаття опублікована без будь-якої фінансової підтримки.

Література

1. Roux de Brignoles JN. De l'imperforation de l'anus chez les nouveaux-nés-Report et discussion sur l'operation a tenter dans ces cas. Gazette Medice de Paris. 1834;2:411-2.
2. Amussat JZ. Gustiure d'une operation d'anus artifiqual pratique avec success par un nouveau procede. Gaz Med Paris. 1835;3:735-58.
3. Stephens FD. Imperforate rectum; a new surgical technique. Med J Aust. 1953;1(6):202-3.
4. Rehbein F. Imperforate anus: experiences with abdomino-perineal and abdomino-sacro-perineal pull-through procedures. J Ped Surg. 1967;2:99-105. doi: 10.1016/S0022-3468(67)80291-4.

5. Soave F. Surgery of rectal anomalies with preservation of the relationship between the colonic muscular sleeve and the puborectalis muscle. *J Ped Surg.* 1969;4(6):705-12. doi: 10.1016/0022-3468(69)90500-4.
6. Louw JH, Cywes S, Cremim BJ. The management of anorectal agenesis. *S Afr J Surg.* 1971;9(1):21-30.
7. Pena A, Devries PA. Posterior sagittal anorectoplasty: important technical considerations and new applications. *J Ped Surg.* 1982;17(6):796-811. doi: 10.1016/S0022-3468(82)80448-X.
8. Новожилов ВА. Концепция диагностики и хирургического лечения сочетанных аноректальных аномалий у детей раннего возраста [диссертация]. Иркутск; 2001. 296с.
9. Levitt MA, Pena A. Anorectal malformations. *Orphanet J Rare Dis* [Internet]. 2007[cited 2020 May 12];2:33. Available from: <https://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/1750-1172-2-33>.
10. Щапов НФ. Диагностика и лечение низких форм аноректальных пороков у новорожденных. *Детская хирургия.* 2014;2:34-8.
11. Каримов УШ, Лёнюшкин АИ. Послеоперационные нарушения функции кишечника и возможности их коррекции у детей при аноректальных аномалиях. *Вопросы современной педиатрии.* 2007;6(2):48-50.
12. Койнов ЮЮ, Грамзин АВ, Кривошеев НВ, Цыганок ВН, Павлушин ПМ, Чикинев ЮВ. Повторные операции у детей с аноректальными мальформациями. *Сибирский научный медицинский журнал.* 2020;40(1):67-72. doi: 10.15372/SSMJ20200109.
13. Pena A, Bischoff A. *Surgical treatment of colorectal problems in children.* Springer International Publishing, 2015. 497p.
14. Hoekstra WJ, Scholmijer RJ, Molenaar JC, Schreeve RH, Schroeder FH. Urogenital tract abnormalities associated with congenital anorectal anomalies. *J Urol.* 1983;130(5):962-3. doi: 10.1016/s0022-5347(17)51597-9.
15. Cuschieri A. Descriptive epidemiology of isolated anal anomalies: a survey of 4.6 million births in Europe. *Am J Med Genet.* 2001;103(3):207-15. doi: 10.1002/ajmg.1532.abs.
16. Holschneider AM, Hutson JM, editors. *Anorectal malformations in children. Embryology, diagnosis, surgical treatment, follow-up* [Internet]. Berlin: Springer, 2006[cited 2020 May 27]. 480p. Available from: <https://www.springer.com/gp/book/9783540317500>.
17. Cho S, Moore SP, Fangman T. One hundred three consecutive patients with anorectal malformations and their associated anomalies. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 2001;155(5):587-91. doi: 10.1001/archpedi.155.5.587.
18. Ratan SK, Rattan KN, Pandey RM, Mittal A, Magu S, Sodhi PK. Associated congenital anomalies in patients with anorectal malformations – a need for developing a uniform practical approach. *J Ped Surg.* 2004;39(11):1706-11. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2004.07.019.
19. Мыкыев КМ, Ибраимов ША, Замирбеков КЗ, Наманов АА, составители. *Пороки развития и заболевания аноректальной зоны у детей. Метод. рекомендации для студ. педиатрического и лечебного факультетов.* Бишкек, 2018. 54 с.
20. Kim HL, Gow KW, Penner JG, Blair GK, Murphy JJ, Webber EM. Presentation of low anorectal malformations beyond the neonatal period. *Pediatrics*[Internet]. 2000[cited 2020 Jul 12];105(5):68-9. Available from: <https://pediatrics.aappublications.org/content/105/5/e68.long> doi: 10.1542/peds.105.5.e68.
21. Wood RJ. Cloacal malformations. *Medscape reference* [Internet]. 2018[update 2020 Jul 25; cited 2020 Jul 30]. Available from: <https://emedicine.medscape.com/article/933717-overview>.
22. Гераськина АВ, Дронова АФ, Смирнова АН, редакторы. *Детская колопроктология: руководство для врачей.* Москва: Контент, 2012. 664с.
23. Борисевич МА, Кумейко ИД, Изенов АМ, Киреев ДЕ, Альшев МА, Жунис МБ, и др. Врожденные атрезии желудочно-кишечного тракта у новорожденных. *Международный журнал прикладных и фундаментальных исследований.* 2019;6:78-84.
24. Македонський ІО, винахідник; Македонський ІО, патентовласник. *Спосіб діагностики аноректальних вад розвитку.* Патент України №76388. 2006 Лип 17.
25. Tsuda T, Iwai N, Kimura O, Kubota Y, Ono S, Sasaki Y. Bowel function after surgery for anorectal malformations in patients with tethered spinal cord. *Pediatr Surg Int.* 2007;23(12):1171-4. doi: 10.1007/s00383-007-2025-4.
26. Поварнин ОЯ. Хирургическое лечение аноректальных аномалий у девочек [диссертация]. Москва; 2002. 117с.
27. Sigalet DL, Laberge JM, Adolph VR, Guttman FM. The anterior sagittal approach for high imperforated anus: a simplification of the Mollard approach. *J Pediatr Surg.* 1996;31(5):625-9. doi: 10.1016/S0022-3468(96)90661-2.
28. Македонський ІО. Раннє виявлення нейрогенних порушень сечовипускання у пацієнтів з аноректальними аномаліями. *Медичні перспективи.* 2013;18(1):27-33.
29. Сільченко МІ, Притула ВП, Грегуль ВВ, Сітковська СМ, Хусейні СФ, Курташ ОО, та ін. Віддалені результати радикальної хірургічної корекції надлеваторних форм аноректальних вад розвитку у дітей із заднього сагітального доступу. *Архів клінічної медицини.* 2014;2:112-3.

**СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К ДИАГНОСТИКЕ
И ЛЕЧЕНИЮ НОВОРОЖДЕННЫХ
С АНОРЕКТАЛЬНЫМИ АТРЕЗИЯМИ
(ДАННЫЕ ЛИТЕРАТУРЫ И СОБСТВЕННОГО ОПЫТА)**

Е.М. Горбатюк¹, И.А. Македонский²

**Национальная медицинская академия
последипломного образования имени П.Л. Шупика
(г. Киев, Украина)¹**

**КУ «Днепропетровский специализированный
клинический медицинский центр матери и ребёнка
имени проф. М.Ф. Руднева»
(г. Днепр, Украина)²**

Резюме. Статья посвящена проблеме аноректальных атрезий у новорожденных детей, которые широко распространены и занимают одно из первых мест среди причин инвалидности у детей. Исходя из данных литературных источников и собственного опыта, представлены современные подходы к диаг-

**MODERN APPROACHES FOR THE DIAGNOSTICS
AND TREATMENT OF NEWBORNS
WITH ANORECTAL ATRESIAS (LITERARY DATA
AND OWN EXPERIENCE)**

O.M. Gorbatyuk, I.A. Makedonsky

**Shupyk National Medical Academy of Postgraduate
Education
(Kyiv, Ukraine)**

**Dnipropetrovsk National University named
be O. Gonchar, Ministry
of Education and Science
(Dnipro, Ukraine)**

Summary. The article is devoted to the problem of anorectal atresias in newborns, which are widespread and ranked first among the causes of disability in children. Based on the results of literature and our own experience, modern approaches to the diagnosis and treatment of congenital anomalies in newborns are presented. The

ностике и лечению врожденных аномалий ануса и прямой кишки у новорожденных. В статье представлены эпидемиологические данные о частоте встречаемости аноректальных атрезий, современные взгляды на диагностику и лечение основного заболевания и послеоперационных осложнений. Обоснована необходимость усовершенствования и широкого внедрения пренатальной диагностики порока, как эффективного неинвазивного метода ранней диагностики патологии. Акцентировано внимание на необходимости внедрения комплекса современных диагностических и лечебных стратегий и применения технически усовершенствованных методик коррекции порока. Обобщение собственного опыта относительно современных подходов к диагностике и лечению аноректальных атрезий у новорожденных детей будет иметь большое теоретическое и практическое значение для врачей-детских хирургов, которые занимаются вопросами раннего выявления врожденных пороков развития и их лечения, и способствовать координации усилий смежных специалистов в вопросах повышения эффективности пренатальной диагностики врожденных аномалий и снижению летальности.

Ключевые слова: аноректальные атрезии; новорожденные; диагностическая и лечебная тактика; осложнения.

Контактна інформація:

Горбатюк Ольга Михайлівна – доктор медичний наук, професор, Заслужений лікар України, професор кафедри дитячої хірургії Національної медичної академії післядипломної освіти імені П.Л.Шупика МОЗ України (м.Київ, Україна).

Контактна адреса: Національна медична академія післядипломної освіти імені П.Л. Шупика, кафедра дитячої хірургії, вул. Дорогожицька, 9; м. Київ, 04112, Україна

Контактний телефон: +38(050)3820641

e-mail: ol.gorbatyuk@gmail.com

ORCID ID: orcid.org/0000-0002-1472-5737.

Scopus Author ID: <https://www.scopus.com/authid/detail.uri?authorId=6602182209>

Македонський Ігор Олександрович

– доктор медичний наук, професор, Заслужений лікар України, професор кафедри клінічної лабораторної діагностики Дніпропетровського Національного Університету імені О. Гончара МОН України (м.Дніпро, Україна).

Контактна адреса: 49006, Дніпро, Медичний центр матері та дитини ім. Руднева, Проспект Пушкіна, 26

Контактний телефон: +38 0675671199

e-mail: igor_makedonsky@yahoo.com

ORCID ID: orcid.org/0000-0002-1259-1114

© О.М. Горбатюк, І.О. Македонський, 2020

article presents epidemiology, modern views on diagnostics and treatment of main pathology and its complications in newborns. The necessity of improvement and wide introduction of prenatal diagnostics of anorectal atresias as an effective non-invasive method of early diagnostics of pathology is substantiated. The necessity of introduction of a complex of preventive measures at birth defects, support of modern medical strategies and application of technically advanced methods of correction of a defect are emphasized. Generalization of own experience and modern approaches to the diagnosis, treatment and prevention of birth defects in newborns will be of great theoretical and practical importance for pediatric surgeries who are engaged in the issues of early detection of congenital malformations and their treatment, and to facilitate the coordination of specialists' efforts in improving the effectiveness of prenatal diagnosis of congenital anomalies and reducing lethality.

Key words: Anorectal Atresias; Newborns; Diagnostic and Therapeutic Tactics; Complications.

Contact Information:

Olga Gorbatyuk - MD, Professor, Honored Doctor of Ukraine, professor of the Department of Pediatric Surgery, Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education (Kyiv, Ukraine).

Contact address: Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education, Department of Neonatology, Dorogozhitska str., 9; Kyiv, 04112, Ukraine.

Phone: +38(050)3820641.

e-mail: ol.gorbatyuk@gmail.com

ORCID ID: orcid.org/0000-0002-1472-5737.

Scopus Author ID: <https://www.scopus.com/authid/detail.uri?authorId=6602182209>

Igor Makedonsky – MD, Professor, Honored Doctor of Ukraine, professor of Pediatric Surgery, Dnipropetrovsk National University named by O. Gonchar, Ministry of Education and Science (Dnipro, Ukraine).

Contact address: Medical Center of Mother and Child Health named by Rudnev, Prospect Pushkina, 26, Dnipro, 49006, Ukraine.

Phone: +38(0675671199).

e-mail: igor_makedonsky@yahoo.com

ORCID ID: orcid.org/0000-0002-1259-1114

© О.М. Gorbatyuk, І.А. Makedonsky, 2020

Надійшло до редакції 15.06.2020 р.

Підписано до друку 20.08.2020 р.