

Рекомендовано
Экспертным советом
РГП на ПХВ «Республиканский центр
Развития здравоохранения»
Министерства здравоохранения
И социального развития
Республики Казахстан
от «30» ноября 2015 года
Протокол № 18

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ АНОРЕКТАЛЬНОЙ ЗОНЫ, АТРЕЗИЯ АНУСА СО СВИЩЕМ И БЕЗ СВИЩА (I этап)

I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

1. Название: Врожденные пороки развития аноректальной зоны, атрезия ануса со свищем и без свища.

2. Код протокола:

3. Код по МКБ – 10:

Q42.0 Врожденные отсутствие, атрезия и стеноз прямой кишки со свищем

Q42.1 Врожденные отсутствие, атрезия и стеноз прямой кишки без свища;

Q42.2 Врожденные отсутствие, атрезия и стеноз заднего прохода со свищем;

Q42.3 Врожденные отсутствие, атрезия и стеноз заднего прохода без свища;

4. Сокращения, используемые в протоколе:

АРМ – аноректальные мальформации

АЛТ – аланинаминотрансфераза

АСТ – аспартатаминотрансфераза

АЧТВ – активированное частичное тромбопластиновое время

ВС – вестибулярный свищ

ЗСАРП – заднесагитальная аноректопластика

СОЭ – скорость оседания эритроцитов

КТ – компьютерная томография

МРТ – магнитно-резонансная томография

МО – медицинская организация

УЗИ – ультразвуковое исследование

5. Дата разработки протокола: 2015 год.

6. Категория пациентов: дети.

7. Пользователи протокола: неонатологи, хирурги.

II. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ:

8. Определение: **Аноректальная мальформация** – врожденный порок развития аноректальной области, требующий хирургической коррекции на разных этапах в зависимости от формы [3, 7, 10].

9. Классификация [1, 6]:

Согласительная Крикенбекская классификация аноректальных пороков (Германия, 2005 год)

Большие клинические группы	Редкие локальные варианты
Промежностный свищ	Дивертикул прямой кишки
Ректоуретральный свищ (бульбарный и простатический)	Атрезия (стеноз) прямой кишки
Ректовезикальный свищ	Ректовагинальный свищ
Вестибулярный свищ	Н-фистула
Клоака	Другие
Атрезия без свища	-
Стеноз ануса	-

10. Показания для госпитализации с указанием типа госпитализации:

Показания для экстренной госпитализации: отсутствие ануса, низкая кишечная непроходимость, каловая интоксикация [6, 9, 10].

11. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий:

11.1 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне при экстренной госпитализации и по истечении сроков более 10 дней с момента сдачи анализов в соответствии с приказом МО:

- общий анализ крови;
- общий анализ мочи;
- биохимический анализ крови (общий белок и его фракции, мочевины, креатинин, остаточный азот, АЛТ, АСТ, глюкоза, общий билирубин, прямая и непрямая фракция, амилаза, калий, натрий, хлор, кальций);
- коагулограмма (протромбиновое время, фибриноген, тромбиновое время, АЧТВ);
- определение группы крови и резус-фактора;
- рентгенография (инвертограмма по Каковичу-Вангенстину) и рентгенография prone position для определения уровня атрезии [5, 6, 12];
- ультразвуковое исследование органов брюшной полости и почек [4];

11.2 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне при экстренной госпитализации и по истечении сроков более 10 дней с момента сдачи анализов в соответствии с приказом МО:

- рентгенологическое исследование желудочно-кишечного тракта с контрастированием в зависимости от показаний по форме свища (фистулография, пассаж контрастного вещества по желудочно-кишечному тракту) [8];
- рентгенография крестца в прямой и боковой проекции, определение крестцового индекса [6, 13];
- пункция (по Murugasu) [6, 14].

12. Диагностические критерии постановки диагноза

12.1 Жалобы и анамнез

Жалобы:

- отсутствие ануса на типичном месте, наличие свища, анальное углубление.

Анамнез жизни:

- наличие тератогенных факторов (анемия, инфекционные заболевания матери в 1-ом триместре беременности, вредные привычки, применение лекарственных препаратов обладающих тератогенным фактором и другие) во время беременности.

12.2 Физикальные обследования:

Общий осмотр:

Атрезия ануса без свища/со свищем в мочевую систему (ректоуретральный, ректовезикальный свищ):

- анальное отверстие на привычном месте отсутствует;
- рвота;
- увеличение живота за счет раздутых петель кишечника;
- отсутствие отхождения мекония;
- визуальное изменение мочи.

Атрезия ануса с ректопромежностным и ректовестибулярным свищем:

- наличие промежностного либо вестибулярного свища;
- анальное отверстие на привычном месте отсутствует;
- затруднение отхождения кала и газов, однако наличие отхождения мекония.

12.3 Лабораторные исследования:

- **Общий анализ крови** – лейкоцитоз, возможно анемия, ускоренное СОЭ, тромбоцитоз).
- **Общий анализ мочи** – лейкоцитурия, связанная с вторичным пиелонефритом. В поздних запущенных стадиях вторичные изменения почек со снижением функций, в связи с наличием свища в мочеполовую систему.
- **Биохимический анализ крови** – возможно изменения связанные с вторичными патологиями почек.
- **Бактериальный посев мочи и на чувствительность к антибиотикам** – определение микробного пейзажа.

12.4 Инструментальные исследования:

- **Рентгенография по Каковичу-Вангенстину и proun position** - на рентгенограмме по расстоянию между слепым концом кишки (газовый пузырь) и условной меткой на промежности судят о высоте атрезии
- **Ультразвуковое исследование органов брюшной полости и почек** – наличия сопутствующей патологии и пороков развития органов брюшной полости и забрюшинного пространства (при наличии свищей).
- **Обзорная рентгенография крестца** для определения сакрального индекса.

12.5. Показания для консультации узких специалистов.

- консультация невропатолога – нарушение мозгового кровообращения по гипоксически-ишемическому типу, неврологическая симптоматика и симптомы поражения ЦНС, псевдобульбарные нарушения.
- консультация неонатолога – при наличии сопутствующей патологии
- консультация диетолога – при подборе питательных смесей.
- консультация нефролога – лечение воспалительных изменений почек.
- консультация уролога – при сочетании пороков мочевыделительной системы.
- консультация пульмонолога – рефлюкс-индуцированные бронхо-легочные воспаления, аспирационные пневмонии, бронхо-обструктивный синдром, бронхиальная астма, апноэ.
- консультация ЛОР-врача – сопутствующие патологии ЛОР-органов.
- консультация кардиолога – вторичные кардиомиопатии, кардиты, нестабильная гемодинамика.
- консультация кардиохирурга – исключения врожденных пороков сердца.
- консультация реаниматолога – ранний послеоперационный период в условиях отделения реанимации, проведения интенсивной терапии.

12.6 Дифференциальная диагностика: нет

13. Цели лечения: устранение низкой кишечной непроходимости путем наложения колостомии.

14. Тактика лечения: основным методом лечения I этапа аноректального порока является выведение конечного отрезка или петли ободочной кишки в рану передней брюшной стенки с формированием временного толстокишечного свища (наложение колостомы). В послеоперационном периоде назначается антибактериальная терапия с целью профилактики осложнений.

14.1 Немедикаментозное лечение:

Режим – I, II

Стол №0 до операции, после операции (на вторые сутки) - дробное кормление.

14.2 Хирургическое вмешательство

14.2.1 Хирургическое вмешательство, оказываемое на стационарном уровне:

I – этап госпитализации

Название операции:

- наложение раздельной колостомии по Пенья [2].

Показания:

- отсутствие ануса;
- клинические проявления низкой кишечной непроходимости (рвота, увеличение живота за счет раздутых петель кишечника, отсутствие отхождения мекония, визуальное изменение мочи);
- явления общей интоксикации.

Противопоказания: нет.

14.3 Медикаментозное лечение в послеоперационном периоде смотрите приложение 1.

14.4 Другие виды лечения: нет.

14.5 Профилактические мероприятия:

- перед выпиской проведение тренинга с родителями по уходу за колостомой (практические навыки и теоретические буклеты);
- уход за колостомой в амбулаторных условиях включает в себя постоянную смену калоприемника, обработку кожи вокруг стомы пастой Лассара или другими кремами в целях предотвращения раздражений (обученные родители);
- охранительный режим.

14.6 Дальнейшее ведение: наблюдение детского хирурга поликлиники по месту жительства (контроль за состоянием кожи вокруг колостомы и функционированием колостомы) до II этапа госпитализации.

15. Индикаторы эффективности лечения:

- адекватное своевременное опорожнение кишки через временную колостому;
- удовлетворительное состояние кожи вокруг колостомической раны (без признаков воспаления).

III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:**16. Список разработчиков протокола:**

- 1) Ахтаров Кахриман Махмутжанович – РГП на ПХВ «Научный центр педиатрии и детский хирург МЗ и СР РК», врач отделения хирургии.
- 2) Афлатонов Нуржан Бакытбекович – РГП на ПХВ «Научный центр педиатрии и детской хирургии МЗ и СР РК», врач отделения хирургии.
- 3) Калиева Шолпан Сабатаевна – врач клинический фармаколог, кандидат медицинских наук, доцент, РГП на ПХВ «Карагандинский государственный медицинский университет», заведующая кафедрой клинической фармакологии и доказательной медицины.

Руководитель группы: Ахпаров Нурлан Нуркинович – главный внештатный детский хирург МЗ и СР РК, доктор медицинских наук, РГП на ПХВ «Научный центр педиатрии и детской хирургии МЗСР РК», заведующий отделением детской хирургии.

17. Указание на отсутствие конфликта интересов: нет.

18. Рецензент: Марденов Аманжол Бакиевич – доктор медицинских наук, РГП на ПХВ «Карагандинский государственный медицинский университет», профессор кафедры детской хирургии.

19. Указания условий пересмотра протокола: пересмотр протокола через 3 года после его опубликования и с даты его вступления в действие или при наличии новых методов с уровнем доказательности.

20.Список использованной литературы:

- 1) Аипов Р.Р. Актуальные вопросы классификации аноректальных мальформаций у детей. Педиатрия и детская хирургия Казахстана, 2008 - №2, стр. 30-32
- 2) Ахпаров Н.Н., Смагулова Д.У., Аипов Р.Р. Новый способ наложения колостомы у детей. Вестник Казахского Национального Медицинского Университета, 2007, №2, С. 8-10.
- 3) Лёнюшкин А.И., Комиссаров И.А. Педиатрическая колопроктология. – М., 2009. – 398с.
- 4) Лёнюшкин А.И., Лукин В.В., Окулов Е.А. Аноректальные пороки развития// Бюлл. для врачей. – М, 2004. - №2(42). – С.19-31.
- 5) Лукин В.В. Ректогенитальные соустья при нормально сформированном заднем проходе у девочек. Дис. канд.мед.наук. - М., 1977. - 149 с.
- 6) Ормантаев К.С., Ахпаров Н.Н., Аипов Р.Р. Атлас аноректальных мальформаций у детей. – Алматы, 2011 г., 176 стр.
- 7) Осипкин В. Г., Балаганский Д. А. Хирургическая тактика при аноректальных пороках развития// "Настоящее и будущее детской хирургии": Материалы конференции. — Москва, 2001. — С. 193.
- 8) Турсункулов Б.Ш. Совершенствование диагностики и хирургического лечения детей с аноректальными пороками развития: дисс. ... канд.мед.наук. – Алматы, 2006. - 89с.
- 9) Holschneider AM, Koebeke J, Meier-Ruge W, Land N, JeschNK Pathophysiology of chronic constipation on anorectal malformations. Long-term results and preliminary anatomical investigations. // Eur J Pediatr Surg. – 2001. - №11. – P.305–310.
- 10) Kourklis G, Andromanakos N. Anorectal Incontinence: Aetiology, Pathophysiology and Evaluation //ActaChir Belg. – 2004, - № 104. P. 81-91.
- 11) MathurP,Mogra N, Surana S, et al. Congenital segmental dilatation of the colon with anorectal malformation. // J Pediatr Surg. – 2004. - № 8(39). – P.18-20.
- 12) Tsuchida Y., Saito S., Honna T., Makino S., Kaneko M., Hazama H. Double termination of the alimentary tract in females: a report of 12 cases and a literature review. J Pediatr Surg 1984;19:292-6.

- 13) Watanabe Y, Ikegami R, Takasa K Three-dimensional computed tomographic images of pelvic muscle in anorectal malformations. // J Pediatr Surg. - 2005. - №40. – P.1931-1934.
- 14) Ziegler M.Moritz, Azizkhan G.Richard, Weber S. Tomas. Operative pediatric Surgery, USA, 2003, p. 1339.