

УДК: 616.351-007.22-055.2-07

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ПЕРСИСТИРУЮЩЕЙ КЛОАКИ У ДЕВОЧЕК

¹ Якубов Э.А., ² Отамурадов Ф.А., ¹ Сафаралиев Ж.С.

¹Ташкентский педиатрический медицинский институт

²Термезский филиал Ташкентской медицинской академии

yakubov.e.a.1972@mail.ru;

javlonsafaraliyev1995@gmail.com

АННОТАЦИЯ

В статье представлен краткий обзор литературных данных о персистирующей клоаке, а также результаты диагностики и лечения 24 девочек с указанной патологией в нашей клинике. ПК представляет собой многовариантное слияние анатомических структур с формированием общего канала или урогенитального синуса. Это обуславливает возникновение различных осложнений требующих оперативного вмешательства. С протяженностью общего канала увеличивается число сопутствующих аномалий с выраженными анатомическими и функциональными нарушениями. В 5 наблюдениях оперативные вмешательства проведены без наложения колостомы, в 19 - с колостомой. Методом выбора хирургической коррекции заднесагиттальная аноректоуретеровагинопластика. В 4 наблюдениях дополнительно использован брюшно-промежностный доступ.

Ключевые слова: персистирующая клоака, анатомические формы, диагностика, лечение.

ABSTRACT

The article provides a brief overview of published data on the persistent cloaca, as well as the results of the diagnostic and treatment of 24 girls with this pathology in our hospital. PC is a multivariate fusion of anatomical structures with the formation of a common channel or urogenital sinus. This leads to the occurrence of various complications requiring surgical intervention. With the total length of the channel increases the number of associated anomalies with severe anatomical and functional disorders. In 5 cases surgical treatment without colostomy, 19 - with colostomy. The method of choice of surgical correction posterior sagittal anorectoureterovaginoplastik. In 4 cases additionally used abdominal-perineal access.

Keywords: *persistent cloaca, anatomical forms, diagnosis, treatment.*

ВВЕДЕНИЕ

Клоака – транзитное эмбриональное образование, возникающее в процессе дифференцировки органов и тканей дистального конца зародыша. При данной патологии девочка рождается с целым спектром пороков развития с вовлечением прямой кишки, уретры и влагалища. В результате их слияния с общим каналом открывается единое отверстие в месте нормального мочеиспускательного канала.

Цель исследования

Анализ методов диагностики, хирургической коррекции и результатов лечения детей с персистирующей клоакой (ПК).

ЛИТЕРАТУРА И МЕТОДОЛОГИЯ

По данным различных авторов, ПК составляет 1 случай на 40000 - 50000 живых новорожденных [3,5,6]. Определение диагноза облегчается расширяющимися возможностями антенатальной диагностики [7]. Дифференцированный подход к выбору хирургической тактики обеспечивает лучшие результаты лечения [1,2,3,6]. К сожалению, в настоящее время наблюдаются диагностические ошибки и случаи позднего оперативного лечения

на фоне возникших осложнений [2,4,5]. Высокое сочетание сопутствующих аномалий других органов и систем также определяет выбор тактики хирургической коррекции, влияющей на результаты лечения [4].

Материалы и методы исследования

В 2010-2022 гг. в клинических базах кафедры госпитальной детской хирургии ТашПМИ на обследовании и лечении находились 24 девочек с ПК. Варианты ПК и длина общего канала разделены с учетом рекомендаций Levvit MA, Pena A. [5]. Больным проводили клинические и специальные (клоакаскопия, фистулография) методы для оценки анатомо-функционального состояния промежности, характера и формы клоаки.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Основной метод диагностики клоаки – осмотр промежности, при котором определяются атрезия ануса, и недоразвитие наружных органов гениталий. При разведении половых губ на месте долженствующего наружного отверстия уретры можно увидеть единственное отверстие общего канала различного диаметра. Гипертрофия клитора у 2 девочек при других местных изменениях ПК в направительном диагнозе ошибочно расценена гермофродизмом. Несмотря на выраженные анатомические изменения, включая атрезию ануса при клоакальной аномалии у 15 (62,5%) больных критические нарушения физиологических отправления (выделение мочи и кишечного содержимого) не наблюдались. Поэтому в хирургический стационар больные были направлены с опозданием, что свидетельствует о недостаточной осведомленности врачей к полноценному клиническому осмотру и обследованию больных с аноректальными аномалиями.

При рождении ребенка с АРМ обязателен осмотр хирургом неонатологом. Правильная интерпретация объективных и данных УЗИ определяет план дальнейшей диагностической и лечебной тактики. На данном этапе важно определить показания к наложению колостомы. При ПК за исключением легких форм (протяженность общего канала до 1 см) требуется наложение колостомы. Выбор места наложения стомы необходимо определять с учетом анатомии

порока и необходимости создания неовагины из оставленного дистального отдела стомы на этапе корригирующей операции. Этим требованиям отвечает наложение стомы в пределах терминальной части нисходящей и начального отдела сигмовидной кишки. При выборе места и уровня наложения необходимо ориентироваться на данные контрастной ирригографии.

При ПК обязательна клоакоскопия при помощи цистоскопа, позволяющая оценить высоту соустья анатомических структур. При этом не всегда можно получить информацию о состоянии анатомических структур, образующих клоаку. Дополнительные сведения можно получить, используя рентгеноконтрастные и ультразвуковые исследования. Более ценными являются данные ирригограммы через стому или общий канал с водорастворимыми контрастными веществами для определения анатомии и планирования предстоящей операции: отделение прямой кишки от общего канала с последующем ее низведением; использование части толстой кишки в качестве материала для наращивания влагалища при его гипо – или аплазиях.

УЗИ при ПК высокоинформативно для выявления, нередко наблюдаемого гидрокольпоса и сочетанных урологических аномалий. Однако УЗИ и магнитно-резонансная томография (МРТ) органов малого таза для определения размеров и структур внутренних половых органов в наших наблюдениях были мало информативны, что связано с малыми размерами органов у детей раннего возраста. Диагностические возможности компьютерной томографии усиливаются на фоне экскреторной урографии или дополнительного контрастирования общего клоакального канала. У 13 (54,2%) больных длина общего канала составила до 3 см, у 11 (45,8%) - больше 3 см.

Данные дооперационных исследований (клоакография, контрастирование общего канала, УЗИ) и интраоперационные находки свидетельствует, что при ПК более выраженные изменения наблюдаются со стороны влагалища. В связи этим усложняется его разделение от уретры, вагинопластика и восстановление сообщения с маткой. Из 24 больных гипоплазия влагалища констатирована у 2,

аплазия – у 5 девочек, во всех этих наблюдениях размеры матки не соответствовали возрастным параметрам.

Хирургическая коррекция при ПК представляет значительные сложности из-за особенностей строения при высоких слияниях и длинном общем канале, уродинамических и инфекционных осложнений, возникающих вследствие обструкции выходного отдела мочевого пузыря, сочетанных аномалий других органов и систем. У 4 (16,7%) новорожденных наблюдались признаки [кишечной непроходимости](#). В течение суток перестал отходить меконий и газы, постепенно нарастал вздутие живота, ребенок становился беспокойным и отказался от еды. Постепенно развивался рвота желудочным содержимым, [желчью](#) и [каловыми массами](#). После соответствующей предоперационной подготовки, у всех этих больных была наложена кишечная стома в экстренном порядке. 15 (62,5%) больным колостомы наложены в плановом порядке в разные сроки заболевания. Из 24 больных 5 (20,8%) при длине общего канала до 1 см коррекция ПК проведена заднесагиттальной аноректовагинопластикой (4), брюшно-промежностным доступом с низведением прямой кишки и вагинопластикой (1) без наложения защитной колостомы. В 4 наблюдениях прямая кишка впадало в урогенитальный синус длиной 1-1,5 см. Разделение и восстановление анатомических структур клоаки, их размещение в естественных местах удалось без технических трудностей. У одной девочки при сообщении недоразвитой прямой кишки с вершиной общего канала длиной 1,5 см и шириной 1,8 см удалось разобщить урогенитальный синус уретеровагинопластикой. Однако из заднесагиттального доступа не удалось низвести прямую кишку без натяжения на промежность несмотря на максимальную ее мобилизацию. Данное обстоятельство стало показанием переходу на лапаротомию, мобилизацию, свободное низведение и фиксацию прямой кишки в виде висячей культи длиной 2,0 см от уровня кожи промежности. Данный подход предпринят для предупреждения ретракции

низведенной прямой кишки, снижения риска инфицирования и несостоятельности уретеровагинопластики.

Из 24 оперированных 2 новорожденных (8,3%) умерли в послеоперационном периоде на этапе наложения колостомы. Причиной смерти стало тяжелое общее состояние детей, обусловленное сложными сочетанными аномалиями и осложнениями сопутствующих соматических заболеваний. Течение раннего послеоперационного периода у больных с наложением и без наложения колостомы было в основном благополучным. Лишь в 6 наблюдениях после наложения колостомы отмечены признаки инфицирования раны промежности с вторичным натяжением без выраженных анатомических нарушений со стороны «заинтересованных органов» и косметических нарушений в промежности. При повторных осмотрах через 2-3 мес. у 2 из 3 девочек, которым дистальную часть влагалища сформировали из местных тканей, отмечено рубцовое сужение неовагины.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Для установления анатомических вариантов ПК и сопутствующих аномалий необходимы комплексные специальные исследования. Особенно важно определить длину общего канала и характер слияния анатомических структур. Принято разделять патологии по длине общего канала: до 3 см и более; по характеру слияния - урогенитальный синус или общая клоака. Эти признаки определяют выбор одноэтапной или многоэтапной тактики лечения, способа хирургической коррекции.

Результаты хирургической коррекции зависят не только от длины общего канала, но и его диаметра, от структуры органов, образующих клоаку. При благоприятных анатомических вариантах результаты удовлетворительны. При тяжелых формах наблюдаются выраженные функциональные нарушения тазовых органов и возникает необходимость повторного оперативного вмешательства.

Все этапы хирургической коррекции (наложения колостомы и собственно коррекция) следует проводить в оптимальные сроки в специализированных учреждениях, имеющих опыт лечения детей с тяжелыми формами аноректальных аномалий.

ИСПОЛЬЗОВАННАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Аверин В.И., Ионов А.Л., Караваева С.А. и др. Аноректальные мальформации у детей (Федеральные клинические рекомендации) // Детская хирургия. 2015. – № 4. – С. 29-35.
2. Киргизов И.В., Шишкин И.А., Шахтарин А.В. и др. Хирургическое лечение персистирующей клоаки у детей// Колопроктология. 2014. – №2. – С.21-23.
3. Bischoff A. The surgical treatment of cloaca// J. Pediatric Surgery, 2016. Vol. 51, – pp. 102-107.
4. Gupta A, Bischoff A. Pathology of cloaca anomalies with case correlation// J. Pediatric Surgery, 2016. – Vol. 51, – pp. 66-70.
5. Levitt MA, Pena A. В кн.: Ashcraft's Pediatric Surgery 6th Edition. George W. Holcomb III. 2014, pp. 492-514.
6. Peña A. Cloaca-Historical aspects and terminology// J. Pediatric Surgery, 2016. – Vol. 51, – pp. 62-65.
7. Peiro JL, Scorletti F, Sbragia L. Prenatal diagnosis of cloacal malformation// J. Pediatric Surgery, 2016. Vol. 51, – pp. 71-75.